

Pravá komora pri ťažkej pľúcnej hypertenzii pri vrodených chybách srdca – odlišná a špecifická

Iveta Šimková¹, Monika Kaldarárová²

¹ Klinika kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH, a.s., Bratislava, Slovenská republika, vedúci pracoviska prof. MUDr. Robert Hatala, CSc.

² NÚSCH a.s. – Detské kardiocentrum Bratislava, Slovenská republika, vedúci pracoviska prof. MUDr. Jozef Mašura, CSc.

Súhrn

Pravá komora (PK) je neraz ešte aj dnes zaznávaná v porovnaní s ľavou, a to po každej stránke – patogenetickej, diagnostickej, či liečebnej. Však u pľúcnej artériovej hypertenzie (PAH) asociovanej s vrodenými chybami srdca sa PK na patogenéze nielen aktívne podieľa, ale aj významne vplyva na jej priebeh a prognózu. O kvalite a dĺžke života totiž nerozhoduje výška pľúcneho tlaku, ale práve obraz PK a jej funkcia. Eisenmengerov syndróm predstavuje extrémne ťažkú formu PAH, u ktorej práve unikátna schopnosť adaptácie špecifickej PK odlišujúcej sa viacerými charakteristikami garantuje, že sa „Eisenmengrom“ spomedzi všetkých pacientov s tak ťažkou PAH práve darí najlepšie.

Kľúčové slová: Eisenmengerov syndróm – pľúcna artériová hypertenzia – pravá komora – vrodené chyby srdca

Right ventricle in severe pulmonary hypertension in congenital heart defects – different and specific.

Summary

Right ventricle (RV) is frequently neglected in comparison with left ventricle in many aspects – pathogenetic, diagnostic or therapy. In contrast with this, right chamber is pathologically an active part in severe pulmonary arterial hypertension (PAH) associated with congenital heart defects and also importantly influences its course and prognosis. Life expectancy and quality of life do not depend on pulmonary pressure. Inversely, function and status of RV is determining. Eisenmenger's syndrome presents an extreme severe form of PAH. Unique adaptation ability of different and specific RV causes better symptomatic image of patients with Eisenmenger's syndrome among all patients with PAH.

Keywords: congenital heart defect – Eisenmenger's syndrome – right ventricle – pulmonary arterial hypertension

Úvod

Pravá komora (PK) vystupuje v kardiovaskulárnej patológii podstatne menej často ako ľavá. Totiž pri chorobách s epidemickým výskytom ako ischemia myokardu, artériová hypertenzia, a podobne, PK nie je primárne zavzatá. Ak áno, považuje sa za „náhodného diváka“ alebo za „obeť“ prebiehajúceho patologického procesu. Adekvátne tomu sa jej po každej stránke – patogenetickej, diagnostickej, či liečebnej – venovalo málo pozornosti a neraz sa označovala ako zabudnutá komora (anglicky „forgotten“ ventricle).

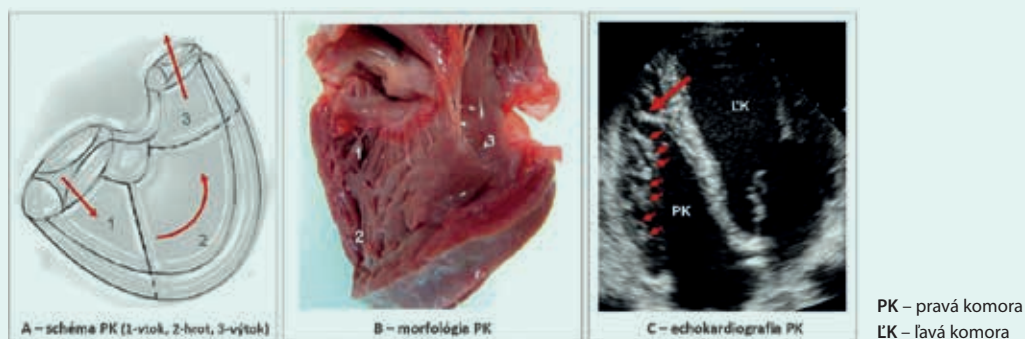
Celkom inak je tomu pri viacerých vrodených chybách srdca (VCHS), najmä však pri **skratových chybách**, ktoré sa spájajú so závažnou pľúcnou artériovou hypertenziou (PAH). Tu hrá PK prvé husle, teda sa na patogenéze aktívne podieľa a súčasne má rozhodujúci vplyv na klinický priebeh, kvalitu života a prognózu.

Pravá komora je iná ako ľavá komora

Zdravá PK sa v porovnaní s ľavou komorou vyznačuje viacerými anatomickými, hemodynamickými a histologickými odlišnosťami [1]. Tieto špecifické úzko súvisia s úlohou PK, ktorá je obmedzená na prečerpávanie krvi cez jeden jediný orgán, cez pľúca. Pľúcny obeh je nízkotlakové a nízkoodporové riečisko. Adekvátne tomu má PK väčší objem, podstatne tenšiu stenu (< 2–5 mm), je menej muskulárna (masa PK < 1/4 masy ľavej komory), komorové septum je fyziologicky trvale vyklenuté do PK. Z toho vyplývajú určité **tvarové a anatomické špecifiká PK** (obr. 1):

- tvar trojuholníka alebo polmesiaca na rozdiel od ovoidu ľavej komory
- 3 časti: vtoková, hrotová trabekulárna a výtoková infundibulárna časť
- výraznejšia trabekulizácia, najmä hrotovej časti

Obr. 1. Špecifiká normálnej pravej komory



- tzv. „moderator band“, t.j. svalový pruh lokalizovaný priečne cez hrot komory
- trikuspidálna atrioventrikulárna chlopňa s apikálnym posunom bázy septálneho cípu oproti mitráľnej chlopni a s 3 papilárnymi svalmi a úponom jedného na septum

Ďalšou odlišnosťou, ktorá limituje analógiu s ľavou komorou, je **histologické usporiadanie**. Síce aj PK obsahuje viaceré vrstvy svalových vlákien, ale sú odlišne usporiadané. Povrchová vrstva je cirkumferenciálna, uložená paralelne s anulom trikuspidálnej chlopne. V hrotovej oblasti sa tieto vlákna stáčajú šikmo a prechádzajú do povrchovej vrstvy svaloviny ľavej komory. Hlboké svalové vlákna PK sú naproti tomu uložené longitudinálne od bázy k hrotu srdca. Výtokový trakt má samostatné anatomické a funkčné usporiadanie, ktorého úlohou je pravdepodobne regulácia prietoku krvi do pľúc. Toto usporiadanie sa podieľa na odlišnom mechanizme kontrakcie a spôsobuje dominantne longitudinálnu kontrakciu PK. Dôležité tiež je, že PK sa kontrahuje sekvenčne: začína sa kontrakciou vtokovej časti, pokračuje trabekulárnou a na záver kontrakciou výtokovej časti komory. Okrem toho je prítomné vzájomné prepojenie povrchovej vrstvy svalových vlákien pravej a ľavej komory, ktoré funkčne spája obe komory. Kontrakcia prednej steny ľavej komory tak prispieva k ťahu voľnej steny PK a spolu s komorovým septom a perikardom sa podieľa na interventrikulárnej interdependencii.

Tlak generovaný v PK je asi až z 1/3 produkovaný kontrakciou ľavej komory. Vyplývajú z uvedených faktov sa PK kontrahuje sekvenčne od vtokovej časti, cez trabekulárnu a na záver výtokovú časť, viac v longitudinálnom než radiálnom smere [2]. Systolická funkcia PK (rovnako ako funkcia ľavej komory) je odrazom preloadu, afterloadu a kontraktility samotnej komory. Na rozdiel od ľavej PK sa podstatne lepšie a dlhodobejšie vie vyrovnáť s zvýšeným prelodom (napr. pri objemovom preťažení) ako afterloadom (pri tlakovom preťažení). Funkciu PK ďalej negatívne ovplyvňuje dyssynchronia kontrakcie oboch komôr a ventrikulárna interdependencia.

Reakcia pravej komory na tlakové preťaženie

PK je svojimi anatomickými pomermi dokonale usporiadená na nízkotlakú a veľkoobjemovú cirkuláciu, na prácu v ktorej je určená. Preto veľmi dobre a dlhodobo dokáže tolerovať objemové preťaženie. Naproti tomu pri tlakovej záťaži PK je úplne iná situácia. Na rozdiel od hrubostennej ľavej komory, v PK už minimálne zvýšenie tlaku, predovšetkým náhle vzniknuté, vedie k signifikantnému zníženiu jej rázového objemu.

Ak sa však tlakové preťaženie vyvíja pomaly, PK dokáže zapojiť svoje **kompensačné mechanizmy** a do značnej miery sa na zmenené tlakové pomery adaptovať. Dochádza k sférickej a morfolologickej remodelácii komory so zvýšením jej kontrakcie. Prejaví sa to **hypertrofiou PK** (zhrubnutie voľnej steny na viac ako 5 mm). V ďalšom priebehu PK mierne dilatuje, stáva sa viac guľovitou a celé srdce tým rotuje viac doľava. PK týmto spôsobom dokáže zvýšiť rázový objem a udržať adekvátny minútový objem aj pri veľmi vysokom tlakovom preťažení. V pokročilom štádiu – po vyčerpaní kompenzačných možností – dochádza k ďalšej, už výraznej **dilatácii PK**. Jej následkom je aj dilatácia prstenca trikuspidálnej chlopne a vznik **závažnej trikuspidálnej regurgitácie**. K tlakovému preťaženiu komory sa tak pridruží aj objemové, s dilatáciou aj pravej predsiene a začarovaný kruh dysfunkcie PK sa uzatvára.

V rámci **interventrikulárnej interdependencie** akékoľvek závažnejšie postihnutie PK nepriaznivo ovplyvňuje **funkciu ľavej komory**. Pri dilatácii PK a zvýšení tlaku v PK dochádza k presunu interventrikulárneho septa viac doľava, v dôsledku čoho je zatláčaná dutina ľavej komory a stúpa jej koncovdiastolický tlak, čím je negatívne ovplyvnené plnenie, a tým aj diastolické vlastnosti ľavej komory [3].

Hodnotenie funkcie PK v klinickej praxi

Keďže sa funkcia PK považuje za primárny determinant prognózy, záťažovej tolerance a kvality života pri širokom spektre kardiovaskulárnych chorôb, v manažmente pacienta sa exaktné zhodnotenie funkcie považuje za základný a nevyhnutný krok [1,3,4]. V súčasnosti možno využiť viaceré modality:

- biomarkery (NT-pro-BNP, troponín)
- zobrazovacie metódy (echokardiografia, magnetická rezonancia, rádioizotopové metódy, počítačová tomografia)
- invazívne (srdcová katetrizácia)
- hodnotenie záťažovej kapacity (ergospirometria, 6-minútový test chôdzou)
- klinické príznaky

V každodennej klinickej praxi sa popri klinických príznakoch, stanovení biomarkerov využíva najmä echokardiografia [4]. Treba uznať, že pri rutinnom ultrazvukovom vyšetrení srdca sa morfológii PK venuje málo pozornosti a funkcia PK sa často nehodnotí vôbec.

Sú na to viaceré dôvody, predovšetkým problematické hodnotenie (pre tvarové odlišnosti a nemožnosť kompletného zobrazenia z dvojdimenzionálneho prístupu) a ťažká reprodukovateľnosť.

Pre vyššie spomínanú komplexnosť tvaru PK ako 3-rozmerného útvaru neexistuje jednoduchý geometrický model na výpočet objemu PK a na určenie jej funkcie. Používané modely sú navyše zaťažené chybou vyplývajúcou z trabekularizácie a z ďalších už vyššie uvedených špecifických vlastností a limitácií hodnotenia PK:

- neexistuje jednoduchý geometrický model na výpočet objemu a stanovenie funkcie PK
- chyba merania vyplývajúca z trabekularizácie myokardu (horšia definícia rozhrania endokardu a dutiny)
- veľká citlivosť PK a interindividuálna variabilita na zmeny afterloadu (akútne tlakové preťaženie)
- vzájomné vzťahy s ľavou komorou (komorová interdependencia)
- špecifická kontraktilita PK (aktívne kontrakcie prevažne v pozdĺžnom smere, minimálne koncentrické kontrakcie a systolické zhrubnutie steny) [5]

Prístup k hodnoteniu patológie PK by mal byť komplexný a mal by pozostávať z kvalitatívneho zhodnotenia a zo stanovenia:

- veľkosti (diametre, ideálne aj objemy) pravých oddielov srdca
- systolickej funkcie PK (kontraktilita, frakčné skrátenie)
- tlaku v pravom srdci a v malom obeh

Kvalitatívne vyhodnotenie PK by malo vychádzať z posúdenia tvaru PK v krátkej osi. V patologických podmienkach, napr. chronického tlakového preťaženia, PK stráca tvar kosáka či polmesiaca a stáva sa sférickou, dilatuje, pohyb septa je plochý až paradoxný, ľavá komora nadobúda tvar písmena „D“. Index excentricity ľavej komory (pomer dlhšieho a kratšieho priemeru) je vyšší ako 1,0.

V každodennej klinickej praxi sa akceptuje orientačné, tzv. **semikvantitatívne zhodnotenie** veľkosti PK, a to vo vzťahu k ľavej komore:

- normálna veľkosť PK, ak rozmer alebo plocha PK $\leq 0,5$ ľavej komory
- mierna dilatácia, ak PK $\geq 60\%$ ľavej komory (pomer 0,6)

- stredne závažná dilatácia, ak PK = ľavá komora (pomer 1,0)
- ťažká dilatácia, ak PK > ľavá komora (pomer > 1,0)

Kvantitatívne zhodnotenie sa opiera o **normálne hodnoty rozmerov** získané meraním v štandardných projekciách (obr. 2). Tieto v dostupných literárnych zdrojoch vykazujú pomerne veľký rozptyl, udávajú sa rozsahy normálnych rozmerov podľa najnovších odporúčaní Americkej echokardiografickej spoločnosti, endorsované aj Európskou asociáciou pre echokardiografiu [6].

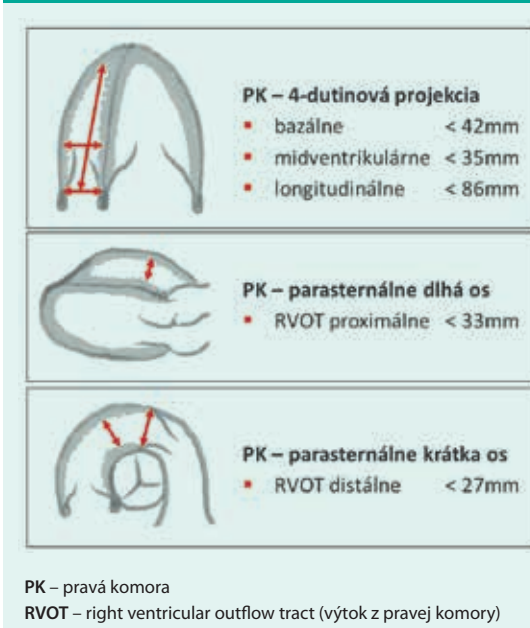
Eisenmengerov syndróm – hemodynamický vývoj

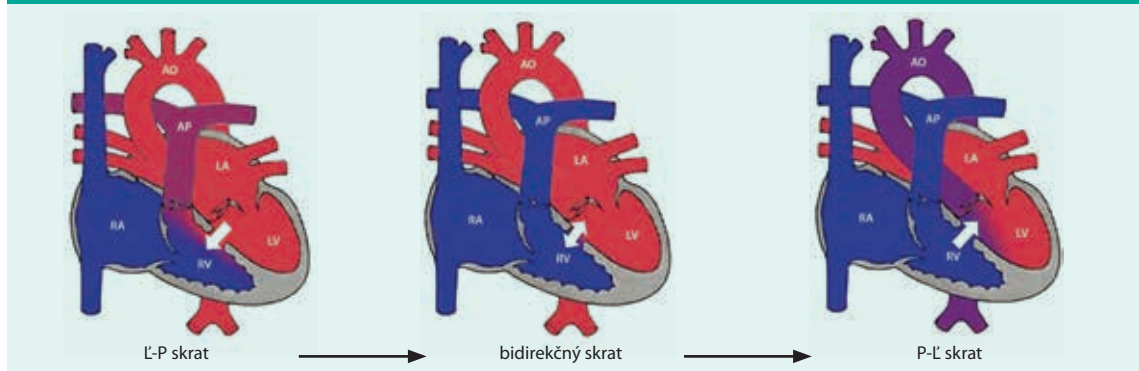
Eisenmengerov syndróm (ES) predstavuje extrémnu a veľmi špecifickú formu tlakového preťaženia PK. Ide o najťažšiu formu PAH, asociovanú s vrodenou srdcovou chybou [7]. Je jediným typom PAH, ktorého vývoju možno predísť dostatočne včasným uzavretím skratu. Ako náhle sa však syndróm vyvinie, uzavretie skratu je už kontraindikované.

PAH je bežným sprievodcom skratových VCHS. Treba si ale uvedomiť, že v tejto populácii existuje široké spektrum závažnosti PAH. Významný ľavo-pravý skrat pri vrodených chybách vždy spôsobí určitý stupeň PAH. Jej závažnosť a predovšetkým reverzibilita procesu je závislá nielen od stupňa objemového preťaženia (veľkosti reálneho skratu), ale vo veľkej miere od stupňa tlakového preťaženia pri skrate (rozdielu tlaku v mieste defektu).

Hemodynamika závažných skratových chýb podlieha svojmu prirodzenému vývoju. V prvej fáze ochorenia je prítomný na základe princípu spojených nádob

Obr. 2. Echokardiografické normálne hodnoty pravej komory [6]



Obr. 3. Vývoj skratu cez defekt pri pľúcnej artériovej hypertenzii

a tlakových pomerov iba ľavo-pravý skrat medzi pľúcnou a systémovou cirkuláciou. Zvyšuje sa tým prietok pľúcny riečiskom (tzv. hyperkinetická cirkulácia). V dôsledku remodelácie pľúcnych arteriál však stúpa nielen tlak v pľúcni, ale časom aj pľúcna cievna rezistencia. V momente, kedy sa tlaky v oboch cirkuláciách vyrovnajú, sa skrat stáva bidirekčným, v prípade, keď tlak v pľúcnej cirkulácii presiahne systémový tlak, skrat sa obracia na pravo-ľavý (obr. 3) [1].

Najťažšou formou tejto hemodynamickej situácie je ES. V dôsledku finálneho stupňa remodelácie pľúcnych arteriál je prítomná nielen závažná, ale už aj ireverzibilná PAH, s vysokou pľúcnou cievnu rezistenciou a vo väčšine prípadov už s obráteným skratom (pravo-ľavý). Takto sa do patofyziológie ES etabluje cyanóza (desaturácia artériovej krvi následkom skratovania), ktorá vedie ku kľúčovým spúšťačom multisystémového poškodenia – ku chronickej hypoxii a sekundárnej erytrocytóze [7,8].

Vývoj ťažkej PAH a eisenmengerskej fyziológie je však podstatne odlišný v závislosti od lokalizácie defektu. Typická je pre skraty, ktoré sú lokalizované distálne voči trikuspidálnej chlopni, tzv. **post-trikuspidálne skraty** (skrat na úrovni komôr alebo veľkých ciev – defekt komorového septa a perzistujúci ductus arteriosus Botalli). Tieto skraty vedú ku kombinovanému objemovému a najmä tlakovému preťaženiu PK a pľúcnej cirkulácie, čo znamená výraznejšiu predispozíciu k vzniku pľúcnej hypertenzie. K vývoju ťažkej PAH dochádza u týchto prípadov vo viac ako polovici prípadov a to niekedy pomerne rýchlo, v priebehu niekoľkých mesiacov. Rovnaké hemodynamické princípy fungujú aj v prípade komplexných chýb (napr. jednokomorová cirkulácia ako pri veľkom komorovom defekte, spoločný arteriálny trunks alebo aortopulmonálne okienko ako pri otvorenom dukte).

ES sa len zriedka vyskytuje u **pre-trikuspidálne** lokalizovaných skratov (defekt predsieňového septa, anomálna pľúcna venóza drenáž). V tomto prípade ide o defekt/komunikáciu na úrovni nízkotlakových predsiení a prejavuje sa predovšetkým objemovým preťažením PK, pričom tlak v pľúcni aj pri veľkom skrate

bežne stúpa len mierne (hyperkinetická pľúcna cirkulácia). Avšak približne v 5 % prípadov sa môže v priebehu dekád vyvinúť aj závažná forma PAH, resp. až obraz ES so závažným vzostupom pľúcneho tlaku a pľúcnej cievnej rezistencie. Tu sa predpokladá podiel aj iných faktorov (genetika, tromboembolizmus a ďalšie) [9].

Špecifická pravá komora pri Eisenmengerovom syndróme

Paradoxom však je, že spomedzi všetkých pacientov s ťažkou (často až suprasystémovou) PAH, priebeh a prognóza pacienta s ES je neporovnateľne lepšia ako pri iných druhoch PAH s podobnými tlakovými pomermi a histopatológiou (prežívanie ES vs idiopatickej PAH: 1 rok 97 % vs 77 %, 2 roky 89 % vs 69 %, 3 roky 77 % vs 35 %) [10]. Kľúčom je podľa všetkého práve **pozoruhodne odolná až nezlomná PK** pri ES. Na rozdiel od ďalších foriem PAH, najmä však idiopatickej, sa PK pri ES správa úplne inak [3,8,11,12]. Hemodynamika je dobre vybalansovaná a PK dlhodobo zachováva svoju funkciu a nezlyháva [13]. Predpokladá sa, že práve z toho vyplýva roky stabilizovaný klinický stav a napriek vysokej morbidite najmä pre nekardiálne príčiny a napriek komplikovanému manažmentu pomerne priaznivá prognóza týchto pacientov [8,14].

Odolnosť PK pri ES voči dlhodobému a suprasystémovému tlakovému preťaženiu tkvie v jej špecifikách, ktoré sú „zodpovedné“ za pomalšie zhoršovanie funkcie PK:

1. **Prítomnosť ventilu.** Pri ES zohráva vrodený defekt priaznivú úlohu – predstavuje akýsi ventil PK do systémovej cirkulácie (z anglického „pop-off valve“). Tento ventil ju chráni pred nadmerným preťažovaním, a tak významne predchádza zhoršovaniu jej funkcie [15,16]. Defekt popri tom umožňuje prídavné „plnenie“ ľavej komory a kompenzuje tak jej nízky plniaci tlak. Napomáha tým udržanie dostatočného pokojového srdcového výdaja ľavej komory (aj keď za cenu systémovej desaturácie v dôsledku pravo-ľavého skratu). Ventil súčasne zmierňuje interventrikulárnu interdependenciu a tým aj utlačenie ľavej komory. Tlaky v oboch komorách sa vybalansujú – vyrovnajú a potom fungujú

počas celého srdcového cyklu ako spoločná jednotka. Pri iných formách ťažkej PAH a zlyhávajúcej PK je pomocou balónkovej septotómie snaha o navodenie analógickej hemodynamickej situácie s cieľom odľahčiť PK, lepšie naplniť ľavú komoru a zvýšiť rázový objem.

2. **Fetálny fenotyp.** Špecifickým a úspešným modelom, ktorý „imituje“ a možno čiastočne vysvetľuje hemodynamiku pokročilej fázy skratovej chyby, je prenatálna cirkulácia. V priebehu fetálneho obdobia je fyziologicky prítomný skrat medzi oboma obehmi (foramen ovale a ductus arteriosus Botalli) a tento skrat je v dôsledku fyziologicky vysokej pľúcnej cievnej rezistencie vo fetálnom období pravo-ľavý. Ide teda o hemodynamickú situáciu, ktorá je analógická s ES [15,16]. Rovnako ako počas fetálneho života, tak aj pri ES obe komory pracujú za rovnakých (systémových) tlakových podmienok. Nie je teda prekvapivé, že aj ich echokardiografické obrazy sú veľmi podobné. Je to hypertrofia PK s rovnakou alebo porovnateľnou hrúbkou myokardu oboch komôr (obr. 4).

V prípade závažnej **post-trikuspidálnej VCHS** (komorový defekt, perzistujúci artériový duktus, komplexné srdcové chyby s nereštrikčným prietokom cez pľúcne riečisko) aj po narodení perzistujú hemodynamické podmienky s objemovým a tlakovým preťažením PK. Preto u nich nedochádza k fyziologickej regresii hypertrofie myokardu PK. Naopak, tento fetálny fenotyp perzistuje a teda PK si naďalej zachováva obraz fetálneho srdca s výraznou koncentrickou hypertrofiou. Takto „pripravená“ PK je tak od narodenia prakticky bez prerušenia exponovaná tlakovému preťaženiu a je tak

schopná „ustáť“ zvýšený afterload bez väčších problémov dlhodobo – aj niekoľko desaťročí. Tento kontinuálny tlakový „tréning“ PK od narodenia vysvetľuje výraznejšiu a mohutnejšiu hypertrofiu PK pri ES oproti iným formám tlakového preťaženia.

Je tu súčasne predpoklad, že v ranom veku prebieha priebežne aj kapilárna angiogenéza koronárnych artérií a teda by perfúzia myokardu mohla byť adekvátna hypertrofii svaloviny PK. Tento moment by tiež mohol prispievať k dlhodobému udržiavaniu dobrej funkcie PK.

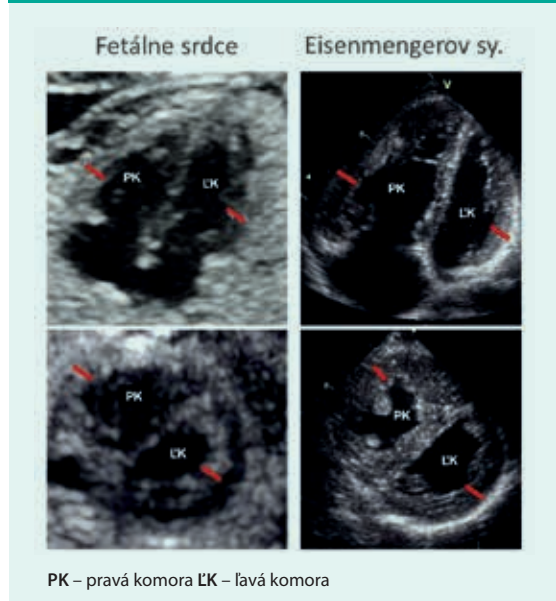
Iná hemodynamika je však pri **pre-trikuspidálnych skratoch**. Tu dominuje primárne objemové preťaženie PK a ťažká remodelácia pľúcnej mikrocirkulácie vzniká v malom percente a podstatne neskôr. Ak však k tomu dôjde, klinické symptómy aj obraz PK sú skôr podobné idiopatickej PAH. PK je viac dilatovaná s menej vyznačenou hypertrofiou a rýchlejšie zlyháva. Vysvetľuje sa tým, že u týchto pacientov došlo k normálnej postnatálnej regresii hypertrofie PK a pri rozvoji pľúcnej hypertenzie je PK vlastne na novo s odstupom rokov vystavená tlakovému preťaženiu. PK má za týchto okolností menšie možnosti adaptácie, a preto sa vývoj PAH toleruje podstatne horšie.

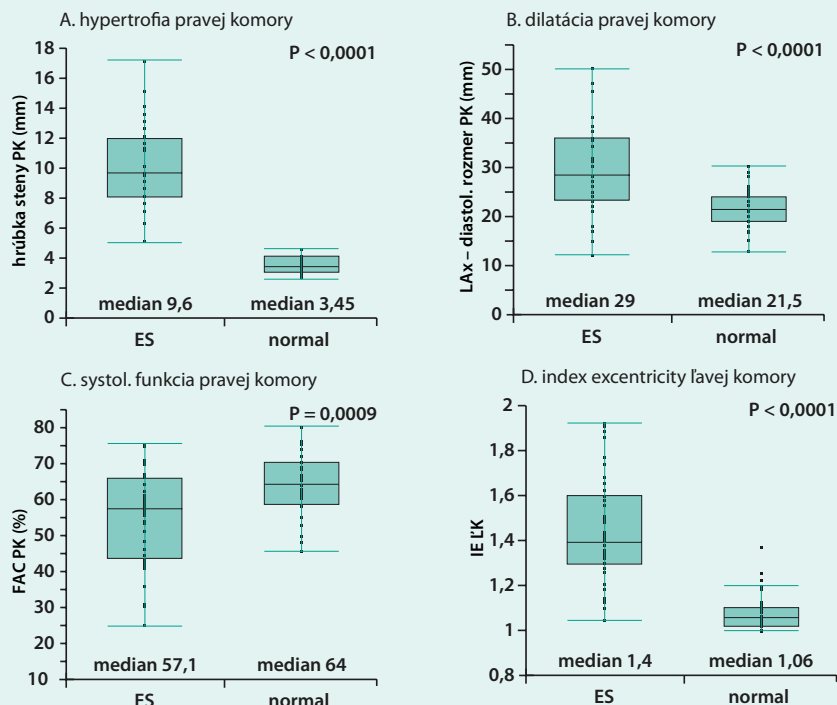
Vyššie uvedené špecifiká a odlišnosti tlakového preťaženia PK sme dokázali aj v našom súbore pacientov s ES a so závažnou PAH pri vrodených skratových chybách. Pri echokardiografickom hodnotení bola PK v porovnaní so zdravou populáciou významne hypertrofovaná (graf 1A), ale aj dilatovaná (graf 1B). Zaznamenali sme aj signifikantne nižšiu systolickú funkciu v porovnaní s kontrolným súborom (graf 1C), aj keď u viac ako polovice pacientov (57 %) sa stále pohybovala v normálnom rozmedzí a významnejšie znížená funkcia bola prítomná iba u 13 % pacientov. Podobne sme potvrdili komorovú interdependenciu – vplyv PK na veľkosť a funkciu ĽK hodnotené pomocou indexu excentricity (graf 1D).

Okrem toho sme odhalili aj rozdiely v 2 skupinách pacientov – u post-trikuspidálnych a pre-trikuspidálnych skratov – a to pri porovnateľne závažnej PAH [17]. U post-trikuspidálnych skratov dominovala hypertrofia PK (graf 2A), naopak u pre-trikuspidálnych skratov okrem hypertrofie bola prítomná aj výraznejšia dilatácia PK (graf 2B) a súčasne aj nižšia systolická funkcia PK (graf 2C), resp. dysfunkcia PK.

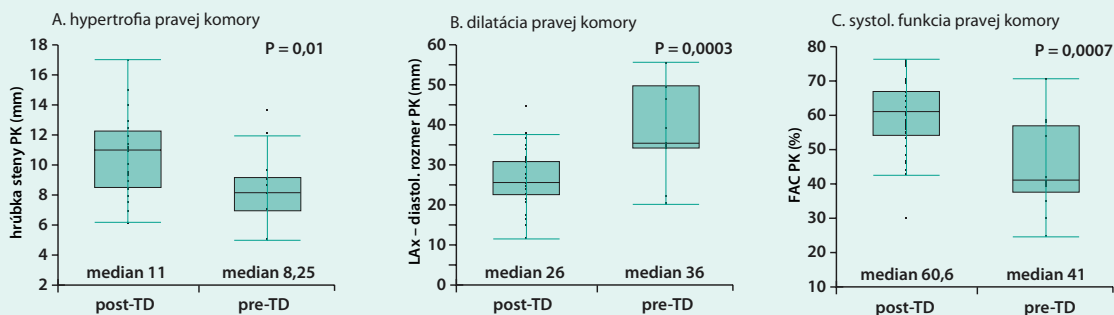
Tieto výsledky jasne potvrdzujú, že výsledná **ťažká hypertrofia PK je prirodzeným adaptačným mechanizmom dlhotrvajúceho tlakového preťaženia PK**. Avšak rozdielna hemodynamika pre- a post-trikuspidálnych skratov jednoznačne svedčí pre menej priaznivú hemodynamickú situáciu u pre-trikuspidálnych skratov (obr. 5), kde sa obraz PK (stupňom dilatácie a následnej dysfunkcie PK) skôr približuje k obrazu komory pri idiopatickej PAH. Teda jednoznačne v remodelácii PK (morfologicky aj funkčne) kľúčovú úlohu zohráva lokalizácia defektu. Práve uloženie defektu („pop-off valve“) „post-trikuspidálne“ ako sa ukazuje, dovoľuje podstatne efektívnejšie odľahčenie PK (obr. 5). Tento

Obr. 4. Porovnanie echokardiografického obrazu fetálneho srdca a srdca pri Eisenmengerovom syndróme



Graf 1A-D Porovnanie echokardiografických parametrov pri Eisenmengerovom syndróme a pri kontrolnom súbore zdravých jedincov (vlastný súbor)

PK – pravá komora LK – ľavá komora ES – Eisenmengerov syndróm NORMAL – kontrolný súbor LAX – long axis view FAC PK – fractional area change pravej komory IE LK – index excentricity ľavej komory

Graf 2A-C. Porovnanie echokardiografických parametrov pre-trikuspidálnych a post-trikuspidálnych skratov (vlastný súbor)

PK – pravá komora LK – ľavá komora Post-TD – post-trikuspidálne skraty Pre-TD – pre-trikuspidálne skraty LAX – long axis view FAC PK – fractional area change pravej komory

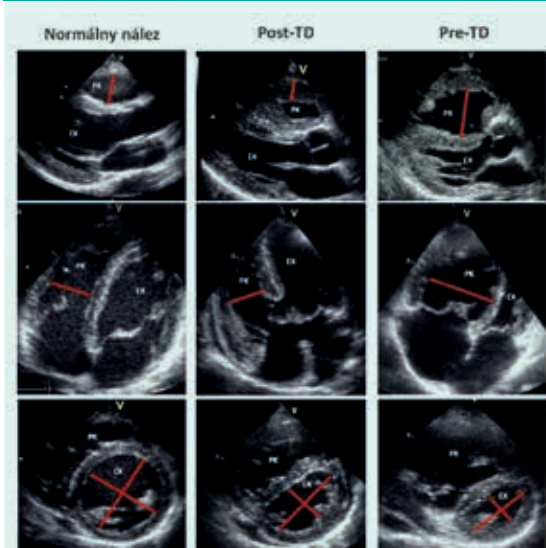
mechanizmus umožní dlhšie zachovanie **dobrej funkcie PK, základného kľúča k lepšej prognóze** pacientov s týmto typom veľmi ťažkej PAH.

Záver

Klinický význam PK sa v porovnaní s ľavou veľmi často zaznáva. Všet u pacientov s pľúcnou hypertenziou sa

PK na patogenéze choroby nielen aktívne podieľa, ale aj významne vplýva na jej priebeh a prognózu. O kvalite a dĺžke života totiž nerozhoduje výška pľúcneho tlaku, ale práve obraz PK a jej funkcia. ES predstavuje extrémne ťažkú formu PAH, kde špecifiká hemodynamiky VCHS napriek často suprasystémovým pľúcny tlakom „ochraňujú“ PK. A to tak, že spomedzi všetkých

Obr. 5. Porovnanie echokardiografických obrazov zdravej populácie, pre-trikuspidálnych a post-trikuspidálnych skratov (vlastný súbor)



PK – pravá komora LK – ľavá komora Post-TD – post-trikuspidálne skraty Pre-TD – pre-trikuspidálne skraty

pacientov s tak ťažkou PAH sa práve „Eisenmengrom“ darí najlepšie. Kľúčom k tomu je práve unikátna schopnosť adaptácie špecifického „eisenmengerského“ srdca, odlišného nasledovnými charakteristikami: **hypertrofia PK**, vďaka Laplaceovmu zákonu primeraná zvýšenému afterloadu, **menej vyznačená komorová interdependencia, prítomnosť ventilu** („pop-off valve“), umožňujúceho lepšie plnenie ľavej komory, nižší plniaci tlak v pravých oddieloch, normálny pokojový srdcový výdaj a dlhodobo zachovaná funkcia PK.

Literatúra

1. Šimková I, Kaldarárová M. Pravá komora a pľúcna hypertenzia. In: Šimková I et al. Pľúcna hypertenzia očami kardiológa. Bratislava: SAP 2009; 257–275. ISBN 978–80–8095–051–4.
2. Ho SY, Nihoyannopoulos P Anatomy, echocardiography, and normal right ventricular dimensions. Heart 2006; 92(Suppl 1): 2–13.
3. Haddad F, Doyle R, Murphy DJ et al. Right ventricular function in cardiovascular disease, part II: Pathophysiology, clinical importance,

and management of right ventricular failure. Circulation 2008; 117(13): 1717–1731.

4. Jurcut R, Giusca S, La Gerche A et al. The echocardiographic assessment of the right ventricle: what to do in 2010? Eur J Echocardiogr 2010; 11(2): 81–96.
5. Šimková I, Kaldarárová M. Limitácie v hodnotení patológie pravého srdca. Kardiolog Prax 2010; 8(4): 181–187.
6. Rudski LG, Wyman W, Afilalo J et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2010; 23(7): 685–713.
7. Šimková I Eisenmenger syndrome – a unique form of pulmonary arterial hypertension. Bratisl Lek Listy 2009; 110(12): 757–754.
8. Šimková I, Tavačová M, Kanáliková K et al. Clinical and hemodynamic picture of Eisenmenger syndrome. Bratisl Lek Listy 2009; 110(12): 788–794.
9. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J 2010(23); 31: 2915–2957.
10. Hopkins WE, Ochoa LL, Richardson GW et al. Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe primary pulmonary hypertension or Eisenmenger syndrome. J Heart Lung Transplant 1996; 15(1Pt1): 100–105.
11. Hopkins WE, Waggoner AD Severe Pulmonary Hypertension without Right Ventricular Failure: The Unique Hearts of Patients With Eisenmenger Syndrome. Am J Cardiol 2002; 89(1): 34–38.
12. Guihaire J, Haddad F, Mercier O et al. The Right Heart in Congenital Heart Disease, Mechanisms and Recent Advances. J Clin Exp Cardiol 2012; 8(10): 1–11.
13. DiNardo JA Heart failure associated with adult congenital heart disease. Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia 2012; 17(1): 44–54.
14. Zomer AC, Vaartjes I, Uiterwaal C et al. Circumstances of death in adult congenital heart disease. Int J Cardiol 2012; 154(2): 168–172.
15. Hopkins WE The remarkable right ventricle of patients with Eisenmenger syndrome. Coronary Artery Disease 2005; 16(1): 19–25.
16. Diller GP, Dimopoulos K, Kafka H Model of chronic adaptation: right ventricular function in Eisenmenger syndrome. Eur Heart J Supplements 2007; 9(Suppl H): 54–60.
17. Šimková I, Kaldarárová M Eisenmenger syndrome? A non-failing right ventricle. Chest 2011; 140(Suppl A): 264A.

prof. MUDr. Iveta Šimková, CSc.

✉ simkova@nusch.sk

Klinika kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH, a.s.,
Bratislava, Slovenská republika
www.nusch.sk

Doručeno do redakce: 22. 1. 2014