



Μεσοκοιλιακή επικοινωνία και πνευμονική υπέρταση. Ένας δύσκολος συνδυασμός

Σωτηρία Αποστολοπούλου
Τμήμα Παιδοκαρδιολογίας και ΣΚ Ενηλίκων
Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

Ταξινόμηση ΠΑΥ με ΣΚ



1. Σύνδρομο Eisenmenger

Μεγάλα καρδιακά ελλείμματα με αρχικά διαφυγή L→R. προοδευτική ↑ ΠΑΑ και αναστροφή (διαφυγή R→L), αμφίδρομη διαφυγή και κυάνωση

2. ΠΑΥ με επικρατούσα διαφυγή L→R

• Διορθώσιμες

• Μη διορθώσιμες

Μέτρια προς μεγάλα ελλείμματα, ελαφρά προς μέτρια ↑ ΠΑΑ, κυρίως διαφυγή L→R χωρίς κυάνωση σε ηρεμία

3. ΠΑΥ με μικρά/συμπτωματικά ελλείμματα

Σοβαρή ↑ ΠΑΑ με μικρά καρδιακά ελλείμματα (VSD <1cm και ASD <2cm ηχωκαρδιογραφικά σε ενήλικες), μη ευθυνόμενα για τον βαθμό ↑ ΠΑΑ. Η κλινική εικόνα μοιάζει πολύ την ιδιοπαθή ΠΑΥ.

Σύγκλειση των ελλειμμάτων αντενδείκνυται

4. ΠΑΥ μετά από διόρθωση ελλείμματος

ΠΑΥ μετά από διόρθωση ΣΚ είτε παραμένουσα αμέσως μετά τη διόρθωση είτε αναπτυσσόμενη μήνες ή χρόνια αργότερα χωρίς σημαντικές υπολειπόμενες βλάβες

Διόρθωση ΣΚ με αριστεροδεξιές διαφυγές



Recommendations			Class ^a	Level ^b
PVRI (WU • m ²)	PVR (WU)	Correctable ^d		
<4	<2.3	Yes	IIa	C
>8	>4.6	No	IIa	C
4–8	2.3– 4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	IIa	C

ΕΙΣΑΓΩΓΗ



- ◆ Η μεσοκολπική επικοινωνία (ASD) έχει εξαιρετική πρόγνωση αν διορθωθεί στην παιδική ή εφηβική ηλικία, χειρουργικά ή επεμβατικά
- ◆ Μερικοί ασθενείς με ASD σταδιακά αναπτύσσουν ΠΑΥ στην ενήλικη ζωή η οποία, αν δεν αντιμετωπισθεί, μπορεί να αποκλείσει τη σύγκλιση του ASD και πιθανά να οδηγήσει σε επιδεινούμενη δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια
- ◆ Ασθενείς με ASD και ΠΑΥ πιθανόν να ωφελούνται από στοχευμένες θεραπείες για ΠΑΥ προ, περι, και μετεγχειρητικά για βελτίωση των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων ώστε να συγκλεισθεί το ASD

Ενήλικας I - ASD

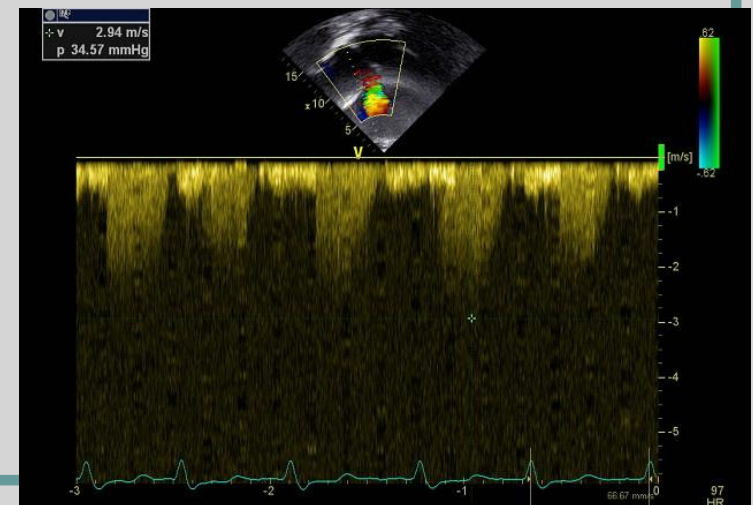
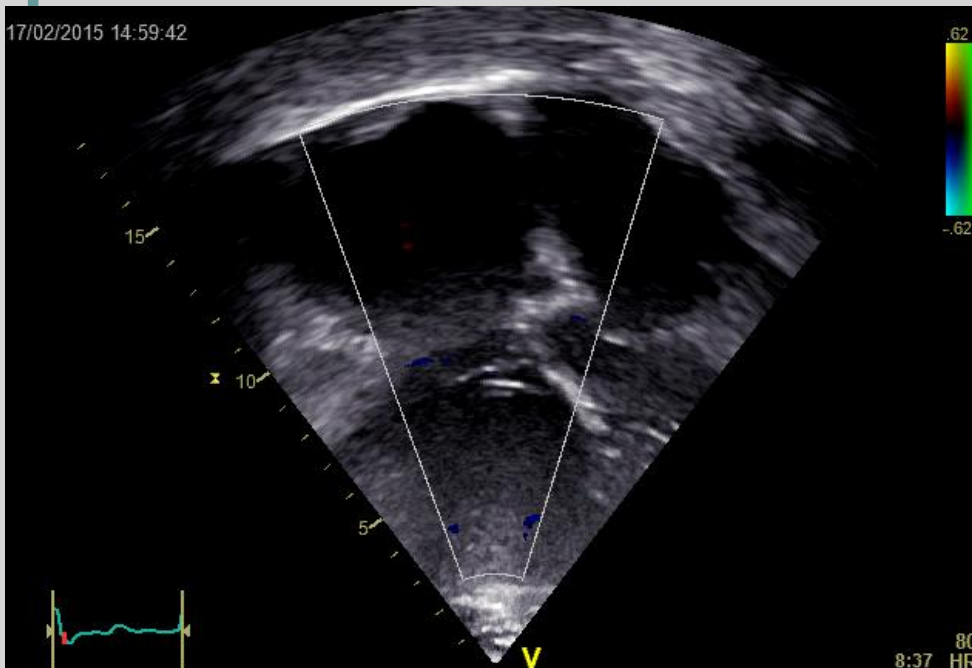


- ◆ 73yo, ♀, ακυανωτική, κοιλιακή μαρμαρυγή, περιστασιακή υπέρταση χωρίς αγωγή
- ◆ Ελαφρά δύσπνοια στην κόπωση επί 6 μήνες
- ◆ «Απότομη» απορρύθμιση 1/2015, οιδήματα
- ◆ ECHO/TEE: 35mm ASD, καλή LV, 4+ TR (RVp 95mmHg)
↑↑ RV, σοβαρή δυσλειτουργία
- ◆ Ενδοφλέβια διούρηση, ↓ οιδήματα
- ◆ Sintrom, Lopressor → ΚΣ 100/min, Α-ΜΕΑ για ΑΥ
- ◆ Εξιτήριο με διπλή διουρητική αγωγή

ECHO (προ)



- ◆ Δευτερογενές ASD $> 35\text{mm}$
- ◆ 2+ TR (RVp 50 mmHg), 1+ PI, LV καλή
- ◆ $\uparrow\uparrow$ RV (38mm), καλή συσταλτικότητα
- ◆ $\uparrow\uparrow$ διάταση RA (44mm)



ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (πριν)



	Αέρας	O ₂
◆ Ao sat	92%	100%
◆ RA	19/22/18	16/20/14
◆ PA	71/27/43	57/19/32
◆ AoP	128/61/90	124/73/83
◆ mPAP/mAoP	0.47	0.39
◆ Q _p (L/min/m ²)	4,8	12,5
◆ Q _s (L/min/m ²)	2,0	1,8
◆ Q _p /Q _s	2,4	6,9
◆ PVRI (Wood U * m ²)	5,2	2,6
◆ SVRI (Wood U * m ²)	36,0	38,3
◆ PVR/SVR	0,15	0,08



ΣΥΝΟΨΗ ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΩΝ I

- ◆ Αύξηση πνευμονικών πιέσεων και αντιστάσεων με $PVR > 5 \text{ Wood U} * \text{m}^2$
- ◆ Σημαντική Δ διαφυγή σε ηρεμία > 2
- ◆ Λόγος PAP/AoP: **0,47**
- ◆ Ικανοποιητικός λόγος PVR/SVR: **0,15**
- ◆ Βελτίωση σε εισπνεόμενο O_2 με:
 - mPAP/mAoP: **0,39**
 - PVR/SVR: **0,08**

ΑΙΤΙΑ ΑΠΟΡΡΥΘΜΙΣΗΣ-ΘΕΡΑΠΕΙΑ



- ◆ Αρρυθμία, κοιλικός πτερυγισμός/μαρμαρυγή, ιδιαίτερα με γρήγορη κοιλιακή ανταπόκριση
Sintrom, ↓ ΚΣ με β-αναστολή
- ◆ ↓ LV compliance
 - υπέρταση
 - διαστολική/συστολική δυσλειτουργία LV
 - βαλβιδοπάθειες**Αντισυμφορητική/αντιυπερτασική αγωγή**
- ◆ Προϊούσα δυσλειτουργία RV
Διουρητικά

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ



- ◆ Παρακολούθηση με συνήθη φαρμακευτική αγωγή
- ◆ Στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ
- ◆ Στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ ακολουθούμενη από χειρουργική σύγκλειση
- ◆ Χειρουργική σύγκλειση
- ◆ Χειρουργική σύγκλειση ακολουθούμενη από στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ
- ◆ Χειρουργική σύγκλειση με παραμονή μικρού ASD \pm στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ μετεγχειρητικά

Ενδείξεις παρέμβασης σε ASD



Indications	Class ^a	Level ^b
Patients with significant shunt (signs of RV volume overload) and PVR <5 WU should undergo ASD closure regardless of symptoms	I	B ²⁶
Device closure is the method of choice for secundum ASD closure when applicable	I	C
All ASDs regardless of size in patients with suspicion of paradoxical embolism (exclusion of other causes) should be considered for intervention	IIa	C
Patients with PVR ≥5 WU but <2/3 SVR or PAP <2/3 systemic pressure (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy) and evidence of net L–R shunt (Qp:Qs >1.5) may be considered for intervention	IIb	C
ASD closure must be avoided in patients with Eisenmenger physiology	III	C

Recommendations			Class ^a	Level ^b
PVRi (WU • m ²)	PVR (WU)	Correctable ^d		
<4	<2.3	Yes	IIa	C
>8	>4.6	No	IIa	C
4–8	2.3–4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	IIa	C

2015 ESC Guidelines for PH

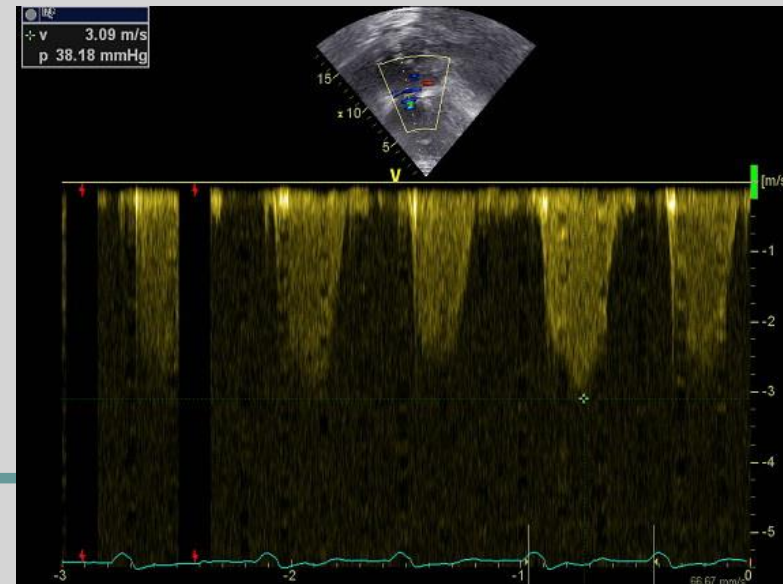
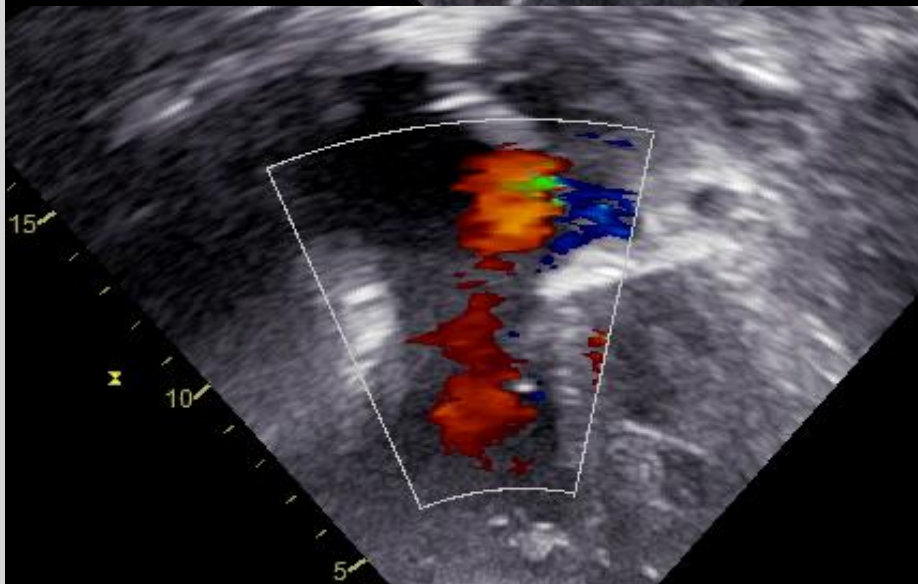
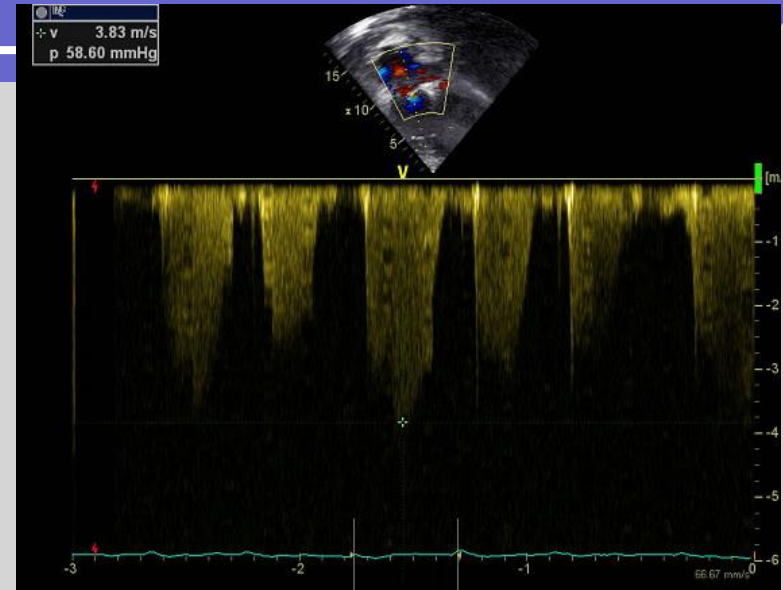
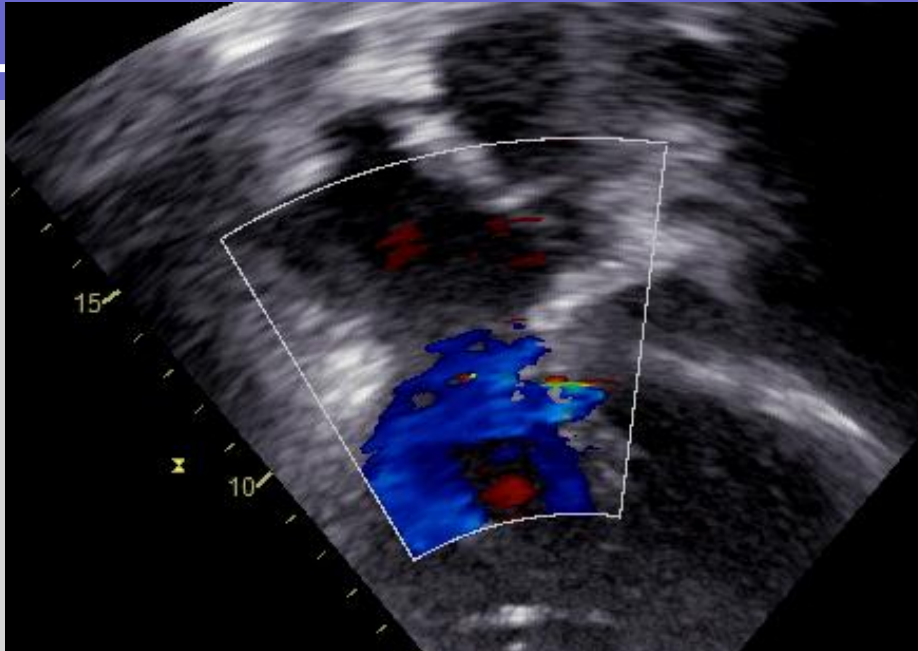
ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ Ι



- ◆ Σύγκλειση χειρουργικά με εμφύλωμα περικαρδίου, νοσηλεία 6 ημέρες, ΜΕΘ 1 ημέρα
- ◆ Εξιτήριο σε Lasix 40mg x 2, Lopressor, Sintrom
- ◆ Επάνοδος σε 4 ημέρες με δύσπνοια, οιδήματα, πλευριτική συλλογή, γρήγορη κοιλιακή μαρμαρυγή
- ◆ ECHO: 1-2⁺ TR (58 mmHg), ↑ RV
- ◆ Βελτίωση με ↑ Lopressor και ↑↑ PO Lasix
- ◆ Ανέλπιστα καλή κλινικά επί 3 μήνες



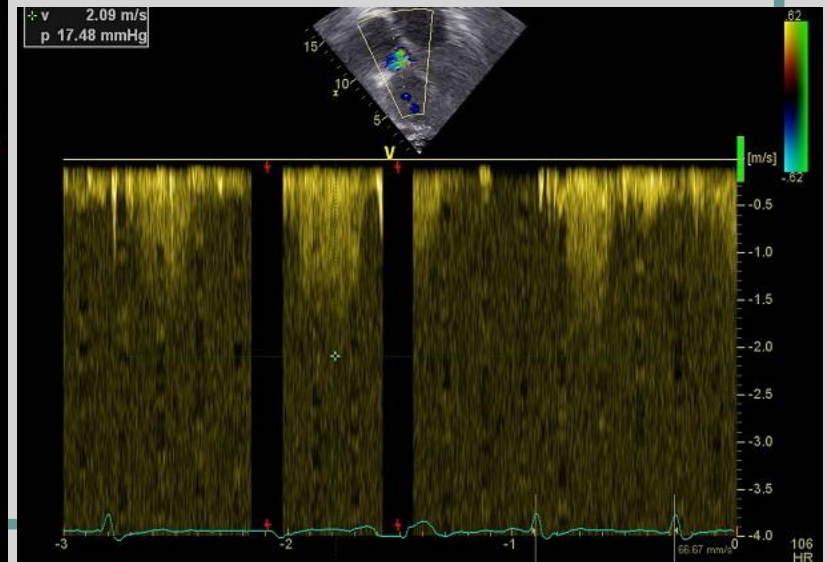
ECHO (απορρύθμιση και βελτίωση)



ECHO (1μ και 3μ μετά)



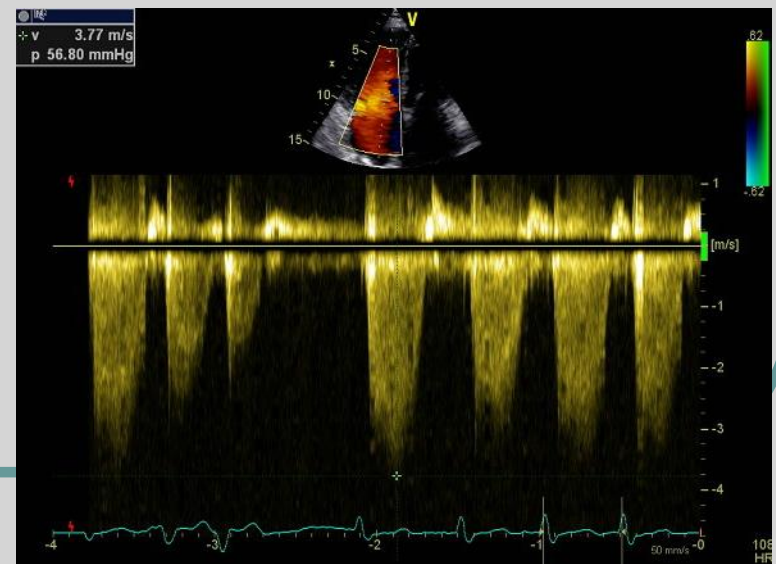
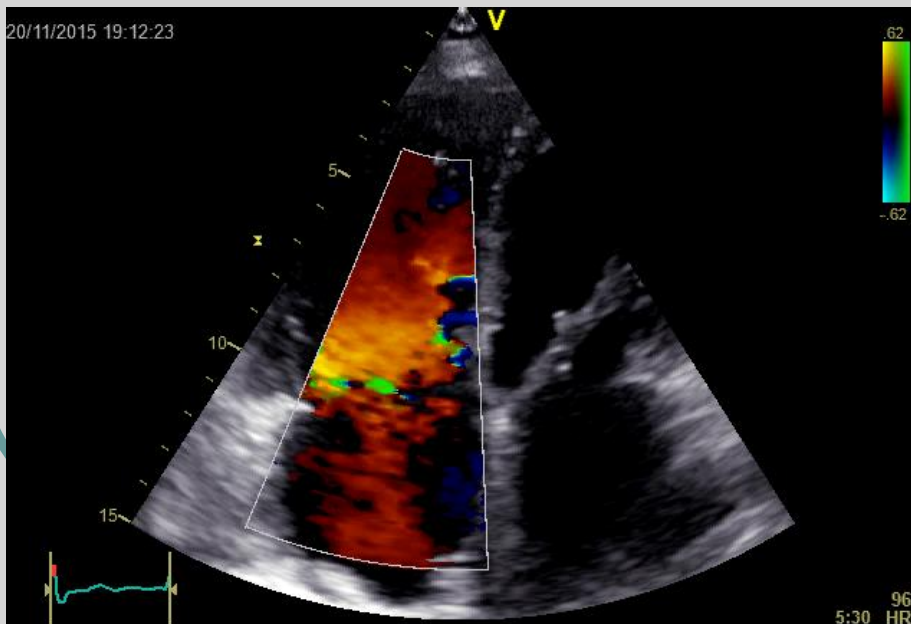
- ◆ LA 50mm, 2+ TR (RVp 20 mmHg)
- ◆ ↑↑ RV (36mm), ↑↑ RA (44mm)
- ◆ LV καλή, 1+ PI



ECHO (6μ μετά)



- ◆ Πολύ καλή κλινικά χωρίς συμπτώματα ή ΔΚΑ
- ◆ 2+ TR (RVp 60 mmHg)
- ◆ ↑ RV, καλή συσταλτικότητα
- ◆ ↑ RA, LA 53mm, 1+ PI. 1+ MR, LV καλή



ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (6μ)



Αέρας

◆ Ao sat	98%
◆ RA	12/12/9
◆ PA	60/18/33
◆ AoP	140/73/95
◆ PCW	14
◆ CI	1,8 L/min/m ²
◆ PVRI	8,1 Wood U * m ²
◆ SVRI	54,0 Wood U * m ²
◆ PVR/SVR	0,16

- ◆ Αγωγή με Volibris
- ◆ Στενός έλεγχος υπέρτασης & ΚΣ
- ◆ 6μηνιαίος έλεγχος

ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (2 έτη)



Αέρας

- ◆ Ao sat 98%
- ◆ RA 11/12/9
- ◆ PA 59/18/32
- ◆ AoP 140/73/95
- ◆ PCW 22
- ◆ CI 2,22 L/min/m²
- ◆ PVRI 4,5 Wood U * m²

- ◆ Πολύ καλή κλινικά, προσέχει και τα εγγόνια
- ◆ Αγωγή με Volibris και διουρητικά
- ◆ Στενός έλεγχος υπέρτασης & ΚΣ
- ◆ βμηνιαίος έλεγχος

Ενήλικας II - ASD



- ◆ 62 yo, ♀, 55kg, ASD σε τυχαίο ECHO
- ◆ Ακυανωτική, χρόνια κοιλιακή μαρμαρυγή
- ◆ Ελαφρά δύσπνοια στην κόπωση χωρίς ΔΚΑ
- ◆ Sintrom, Lopressor
- ◆ ECHO:
 - ASD II > 40mm, σχεδόν μονήρης κόλπος
 - 3+ TR (RVp 56mmHg>RA v-wave)
 - 2+ PI, LV καλή
 - ↑↑ RV, καλή συσταλτικότητα
 - ↑↑ διάταση RA και LA

Αιμοδυναμικός έλεγχος



Parameter	Αέρας	O ₂
RAP	16	14
PAP	60/20/36	56/19/35
AoP	115/73/92	112/74/91
mPAP/mAoP	0.39	0.38
Q _p (L/min/m ²)	11.7	17.6
Q _s (L/min/m ²)	2.2	2.6
Q _p /Q _s	5.3	6.8
PVRI (Wood U * m ²)	1.8	1.3
PVR/SVR	0.05	0.04

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ



- ◆ Παρακολούθηση με συνήθη φαρμακευτική αγωγή
- ◆ Στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ
- ◆ Στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ ακολουθούμενη από χειρουργική σύγκλειση
- ◆ Χειρουργική σύγκλειση
- ◆ Χειρουργική σύγκλειση ακολουθούμενη από στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ
- ◆ Χειρουργική σύγκλειση με παραμονή μικρού ASD ± στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ μετεγχειρητικά

Ενδείξεις παρέμβασης σε ASD



Indications	Class ^a	Level ^b
Patients with significant shunt (signs of RV volume overload) and PVR <5 WU should undergo ASD closure regardless of symptoms	I	B ²⁶
Device closure is the method of choice for secundum ASD closure when applicable	I	C
All ASDs regardless of size in patients with suspicion of paradoxical embolism (exclusion of other causes) should be considered for intervention	IIa	C
Patients with PVR ≥5 WU but <2/3 SVR or PAP <2/3 systemic pressure (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy) and evidence of net L-R shunt (Qp:Qs >1.5) may be considered for intervention	IIb	C
ASD closure must be avoided in patients with Eisenmenger physiology	III	C

Recommendations			Class ^a	Level ^b
PVRi (WU • m ²)	PVR (WU)	Correctable ^d		
<4	<2.3	Yes	IIa	C
>8	>4.6	No	IIa	C
4–8	2.3–4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	IIa	C

2015 ESC Guidelines for PH

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ II



- ◆ Σύγκλειση χειρουργικά με εμφύλωμα περικαρδίου, νοσηλεία 7 ημέρες, ΜΕΘ 2 ημέρες
- ◆ Έναρξη σιλδεναφίλης την 1^η ΜΤΧ ημέρα
- ◆ 1^ο ΕCHO postop: 2⁺ TR (45 mmHg), ↑ RV → ↑ διουρητικών → 35 mmHg
- ◆ Εξιτήριο σε Lasix 40mg x 3, Lopressor, Sintrom
- ◆ ΕCHO εξιτηρίου: 2⁺ TR (32 mmHg)
- ◆ Αλλαγή σε Αμπρισεντάνη 5mg x 1 μετά το εξιτήριο

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΙΙ



- ◆ Εξαιρετική κλινικά
- ◆ Lopressor για ΚΣ, σταδιακή διακοπή διουρητικών
- ◆ Αμπρισεντάνη 5mg x 1 επί 6 μήνες → διακοπή
- ◆ Σειριακά ECHOs: 2⁺ TR (32 mmHg), ↑ RV αλλά καλή
- ◆ 3 μήνες χωρίς Αμπρισεντάνη: 2⁺ TR (42 mmHg) → παρακολούθηση
- ◆ Πρόσφατο ECHO (ελαφρά λοίμωξη):
2⁺ TR (50 mmHg) → αποδρομή της λοίμωξης → ECHO και μάλλον CATH

ΠΑΥ σε L→R διαφυγές - Ερωτήματα



- Κριτήρια διόρθωσης (PVR, PAP, PAP/AoP, PVR/SVR?)
αγγειοδραστικότητα σε O₂ ή/και πνευμονικούς αγγειοδιαστολείς?
- Μεταβολή κριτηρίων με τις στοχευμένες θεραπείες για ΠΑΥ?
- Επιθετική θεραπεία **συννοσηροτήτων** (υπέρταση, ρυθμός, κλπ)
- **Preop/postop διαχείριση** (κριτήρια αγωγής ΠΑΥ, διουρητική φαρμακευτική αγωγή, διάρκεια νοσηλείας, στενό F/U)?
- Αναμενόμενο **εύρος επίδρασης** αγωγής ΠΑΥ– ποιοί θα ωφεληθούν?
- **Postop F/U** ασθενών σε αγωγή ΠΑΥ (διάρκεια, caths, weaning)?
- Υπάρχει δυνατότητα **αναδιαμόρφωσης και υποστροφής** της ΠΑΥ?
- Σημαντική ΠΑΥ postop σε ασθενείς με οριακή/όχι απαγορευτική PVR
Μπορούμε να διακρίνουμε preop τους επικίνδυνους ασθενείς?

