

# Plicní hypertenze u defektu septa síňí

**Jana Rubáčková Popelová**

Centrum pro VSV

Kardiologická klinika, FN Motol, Praha 5

Nemocnice Na Homolce, Praha 5

Symposium PS Plicní cirkulace ČKS, Lednice 11.-12. 10. 2024

# Plicní hypertenze (PH) u defektu septa síňí (ASD)

- Jak častá je PH u VSV a u ASD ?
- Jaké typy PH se vyskytují u ASD ?
- Kdy a jestli vůbec lze uzavírat ASD s PH ?
- Jaká je revezibilita PH po uzávěru ASD ?
- Jaká je prognóza ASD s PH ?

# Jak častá je PH u VSV a které VSV vedou k plicní hypertenzi (PH)?

PH = mPAP  $\geq$  25 mmHg

Poradna pro VSV v dospělosti – Nemocnice  
Na Homolce, Praha

PH mělo 7,2 % (180 z 2500 pacientů s VSV)

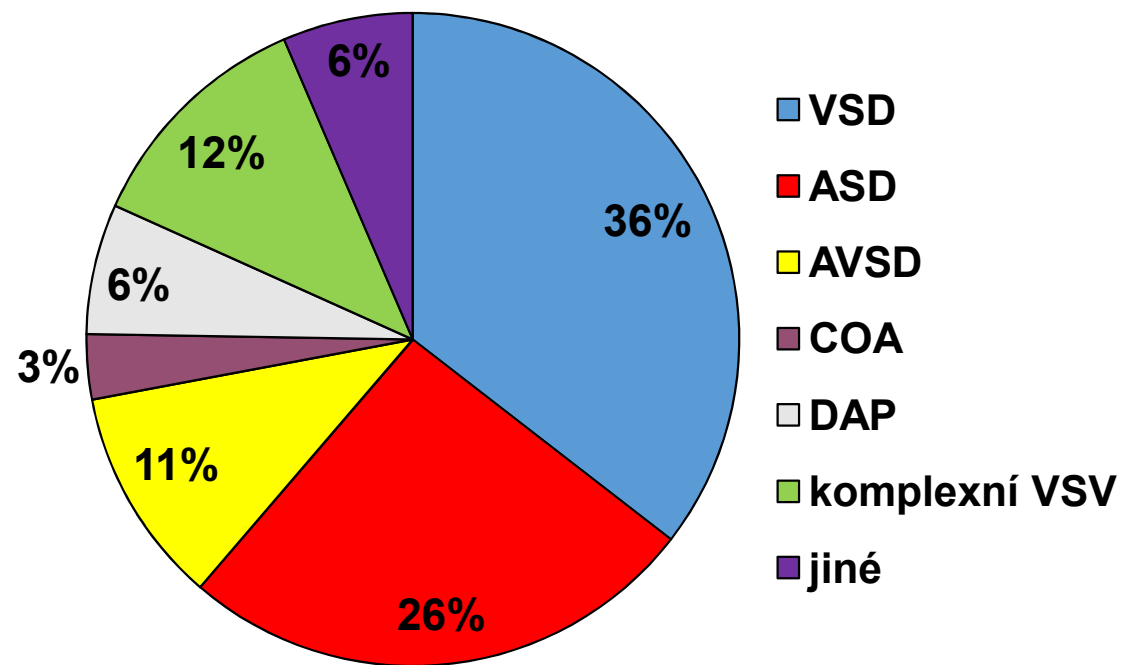
*Popelová, Cor Vasa.2009*

PH u 5 – 10 % VSV

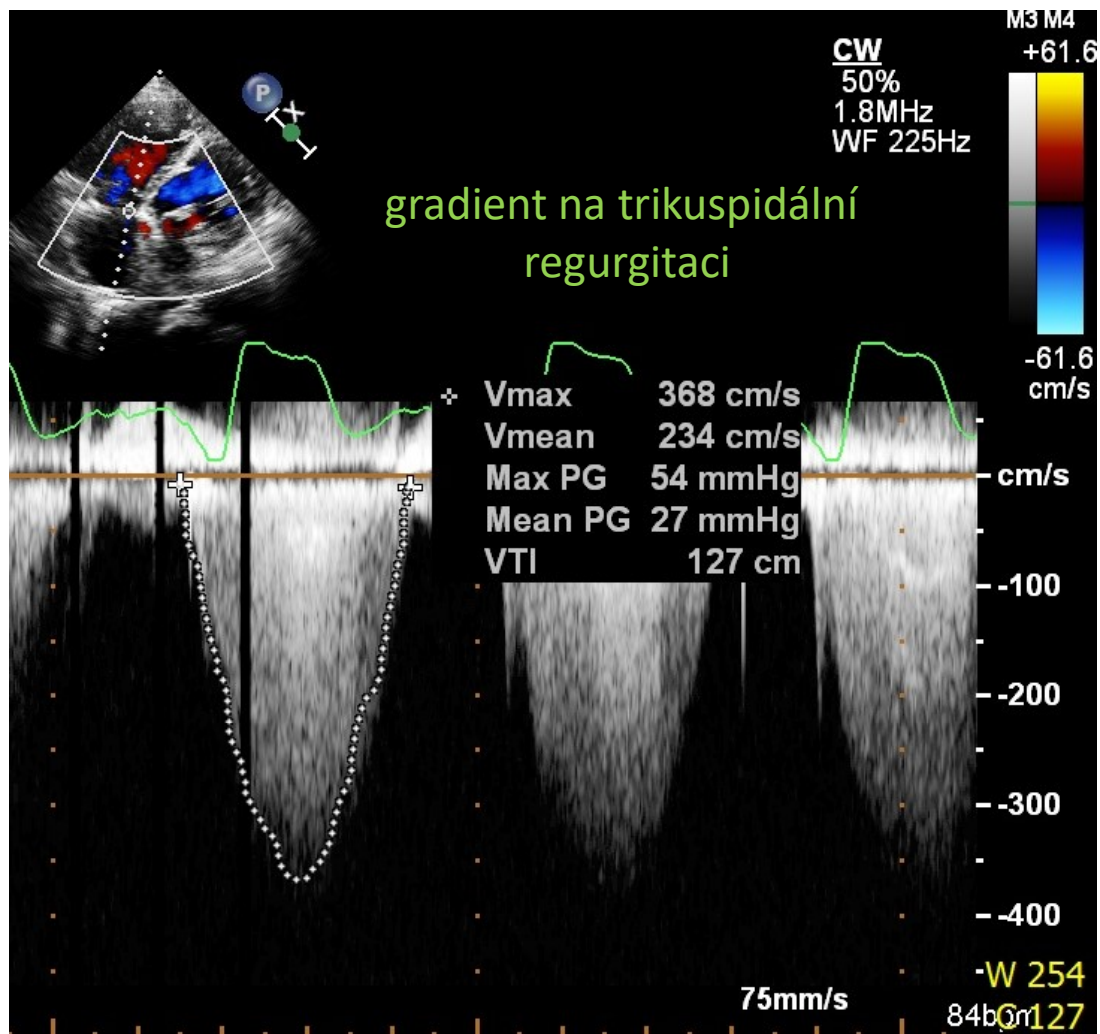
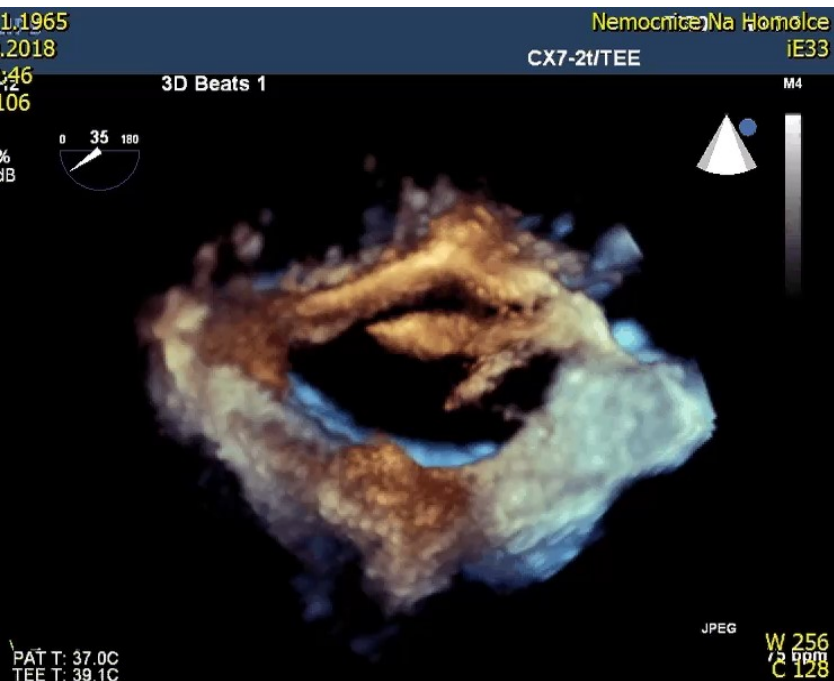
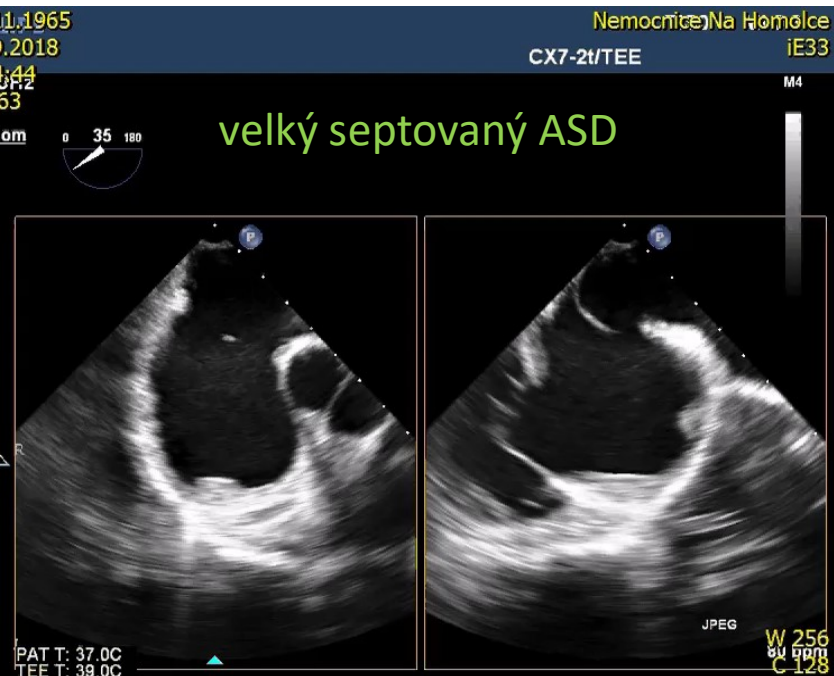
*Opatowski, Circul. 2015*

PH u 28 % zkratových vad

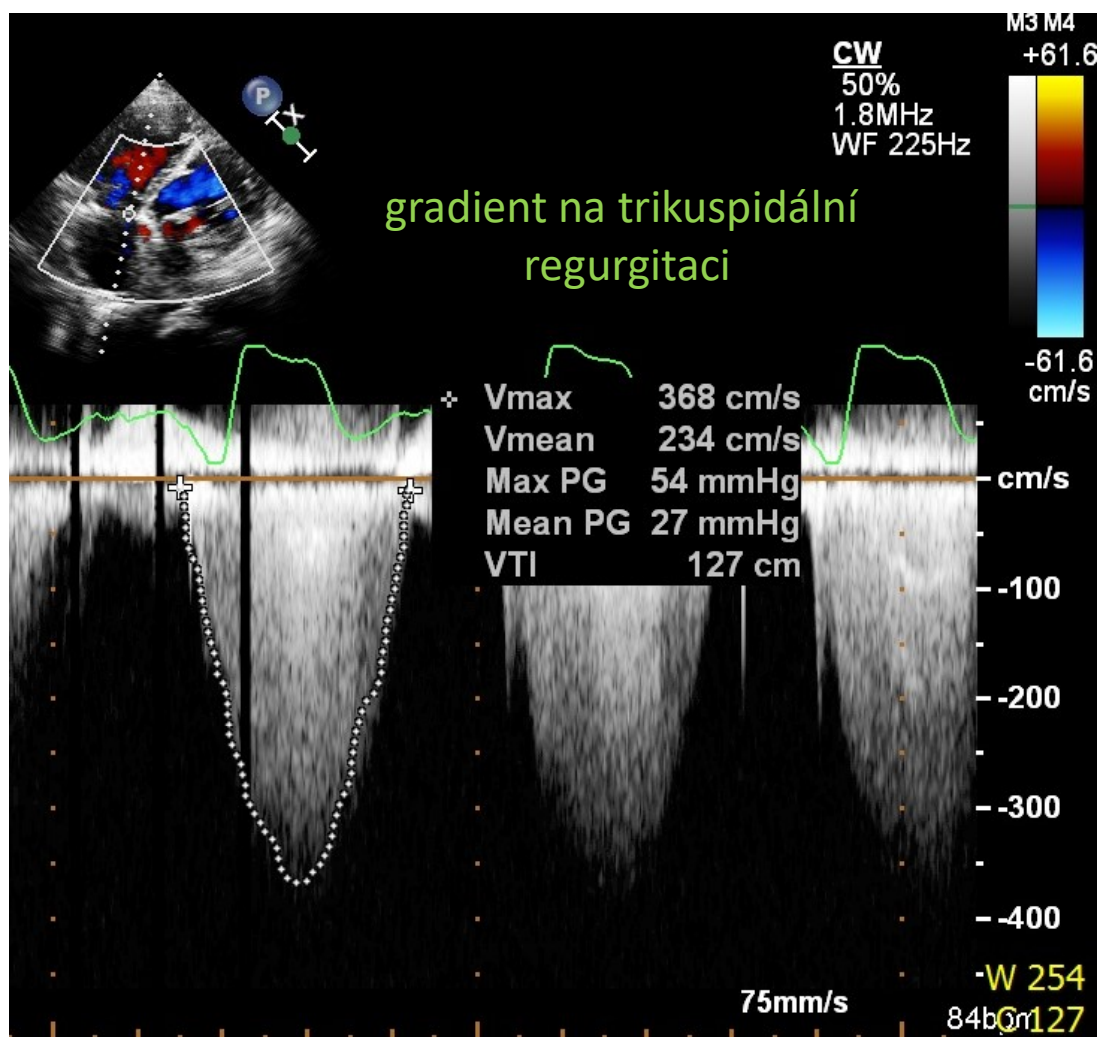
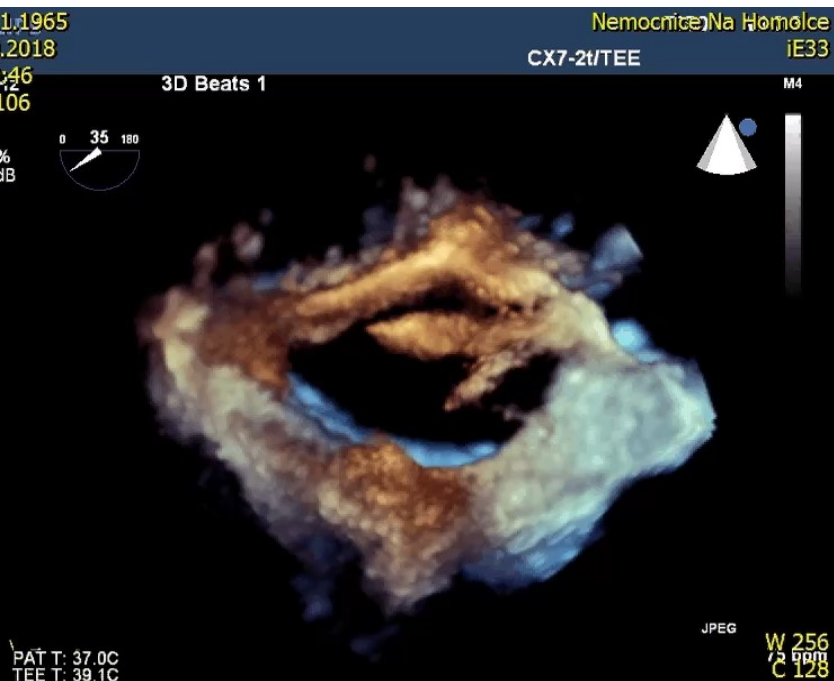
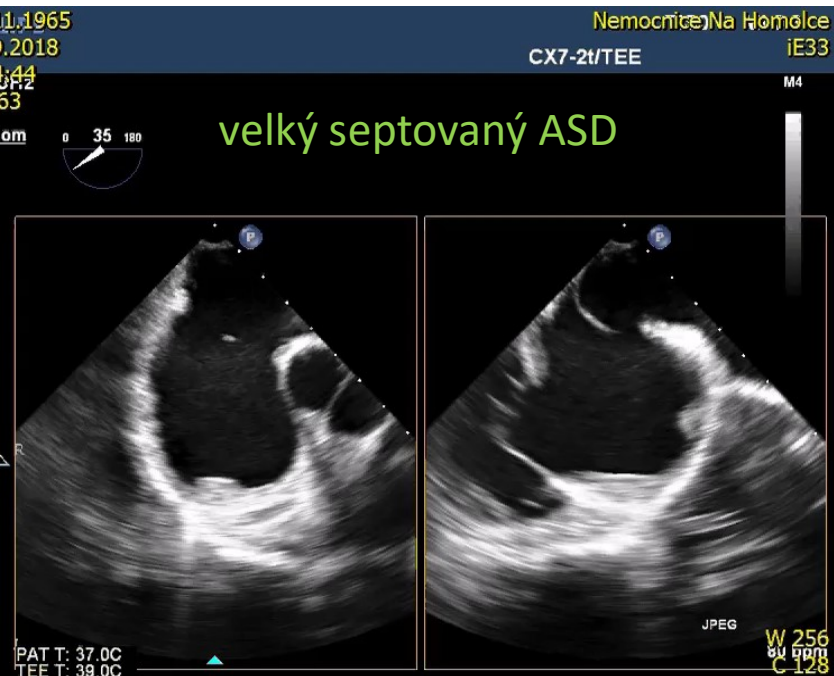
*Euro Heart Study, Engelfriet, Heart, 2007*



*Popelová, Cor Vasa.2009*



**ASD + PH (?)**



**ASD + PH (?) nebo s pulmonální stenózou**

**Je nutné dobře změřit gradient na plicnici !!!**

# Jak častá je PH u ASD ?

Prevalence PH u ASD stoupá s věkem, PH u ASD: **6 % – 49,4 %**, střední a těžší PH **9 % - 22%**

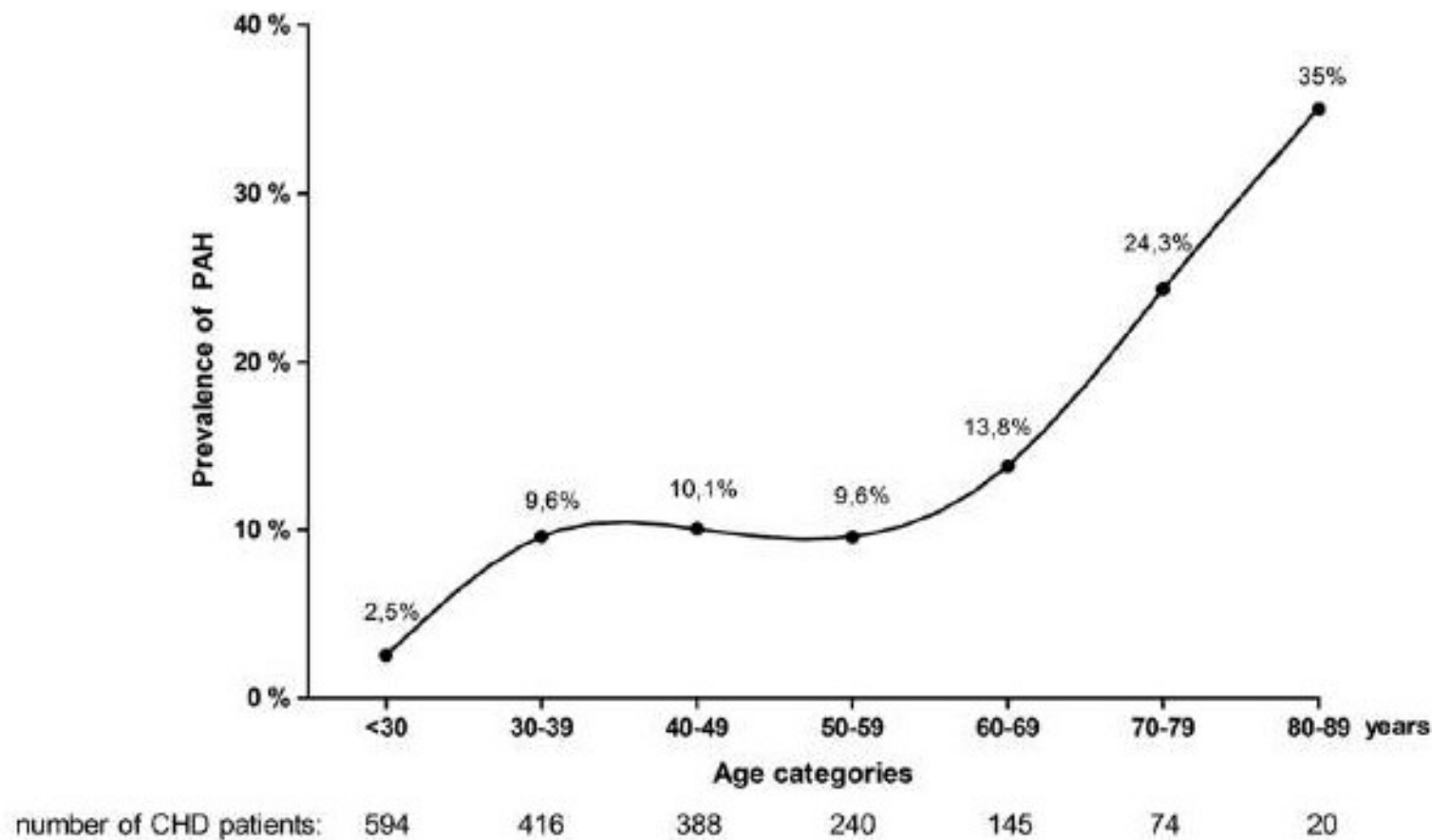
**Náš soubor:** z naší databáze pacientů s VSV bylo vybráno **427 pac. s dg. izolovaného ASD II**, nebo defektu typu sinus venosus s dostupnou informací o PAP, uzávěru defektu a dlouhodobém p

**medián věku v době diagnózy 38 let**

**PH mělo 44 %** pacientů s ASD (186 z 427), (PH = mPAP  $\geq$  25 mmHg)

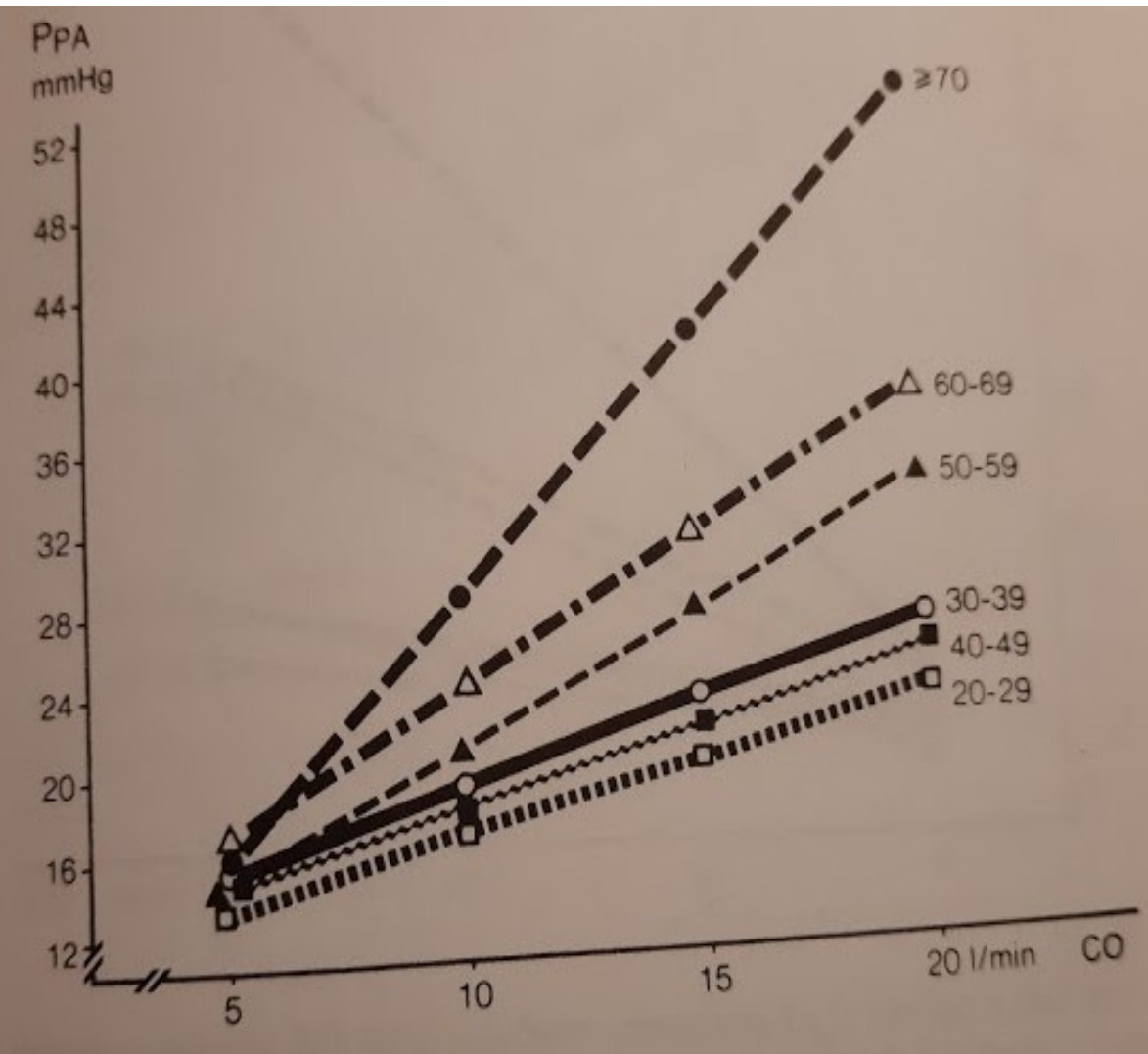
**medián věku u pacientů s ASD a PH byl 50 let** a u pacientů s ASD bez PH **29 let**

## Nárůst PAH u zkratových vad s věkem



Prevalence of PAH per age category in patients with a systemic-to-pulmonary shunt. PAH—pulmonary arterial hypertension CHD - congenital heart disease.

## Zdravá populace



I u zdravé populace stoupá mPAP při zvýšeném průtoku v mladším věku méně strmě než ve starším věku

*Widimský,, Dixon 1980, Widimský 1999*



# Čím je PH způsobena a jaké typy PH se vyskytují u ASD

Rubáčková Popelová et al.

PH Reversibility After ASD Closure

TABLE 1 | Definition of hemodynamic types of PH in ASD.

		mPAP (mmHg)	PCW (mmHg)	PVR (WU)
Prekinetic (H-PH)	<b>Zvýšený průtok</b>	$\geq 25$	$\leq 15$	$< 3$
Pulmonary arterial hypertension (PAH)	<b>Zvýšená PAR*</b>	$\geq 25$	$\leq 15$	$\geq 3$
Isolated post-capillary PH (pcPH)	<b>Zvýšený tlak v zaklínění</b>	$\geq 25$	$> 15$	$< 3$
Combined pre- and post-capillary PH (CpcPH)	<b>Zvýšená PAR a PCW</b>	$\geq 25$	$> 15$	$\geq 3$

mPAP, mean pulmonary arterial pressure; PCW, pulmonary capillary wedge pressure; PVR, pulmonary vascular resistance.

Prekinetický syndrom  $\uparrow\uparrow\uparrow$  PAR  $\geq 7-10$  Wj, PAPm více než 50% systémového TK, PCW  $< 15$  mmHg Qp/Qs  $< 1,5:1$

# Jak časté jsou jednotlivé typy PH u ASD ?

U zkratových VSV se hovoří převážně o PAH, ta však není u ASD nejčastější !

Rubáčková Popelová et al.

PH Reversibility After ASD Closure

TABLE 1 | Definition of hemodynamic types of PH in ASD.

		mPAP (mmHg)	PCW (mmHg)	PVR (WU)
Prekinetic (H-PH)	<b>55%</b>	$\geq 25$	$\leq 15$	$< 3$
Pulmonary arterial hypertension (PAH)	<b>10%</b>	$\geq 25$	$\leq 15$	$\geq 3$
Isolated post-capillary PH (pcPH)	<b>24%</b>	$\geq 25$	$> 15$	$< 3$
Combined pre- and post-capillary PH (CpcPH)	<b>11%</b>	$\geq 25$	$> 15$	$\geq 3$

mPAP, mean pulmonary arterial pressure; PCW, pulmonary capillary wedge pressure; PVR, pulmonary vascular resistance.

Eisenmengerův syndrom **1,6 %**  $\geq 25\text{mmHg}$ , více než 50% systémového TK  $< 15 \text{ mmHg}$   $\geq 7-10 \text{ Wj}$   $Q_p/Q_s < 1$

# Eisenmengerův syndrom je u ASD vzácný!

Euro Heart Survey (Engelfriet, Heart, 2007)

Eisenmengerův sy u **ASD**: 15/896 = **1,67 %**

**VSD** Eis. sy. 83/710 = **11,7 %**)

Veškerý soubor **ASD** byl Eisenm. sy u 7/427 = **1,6 %**

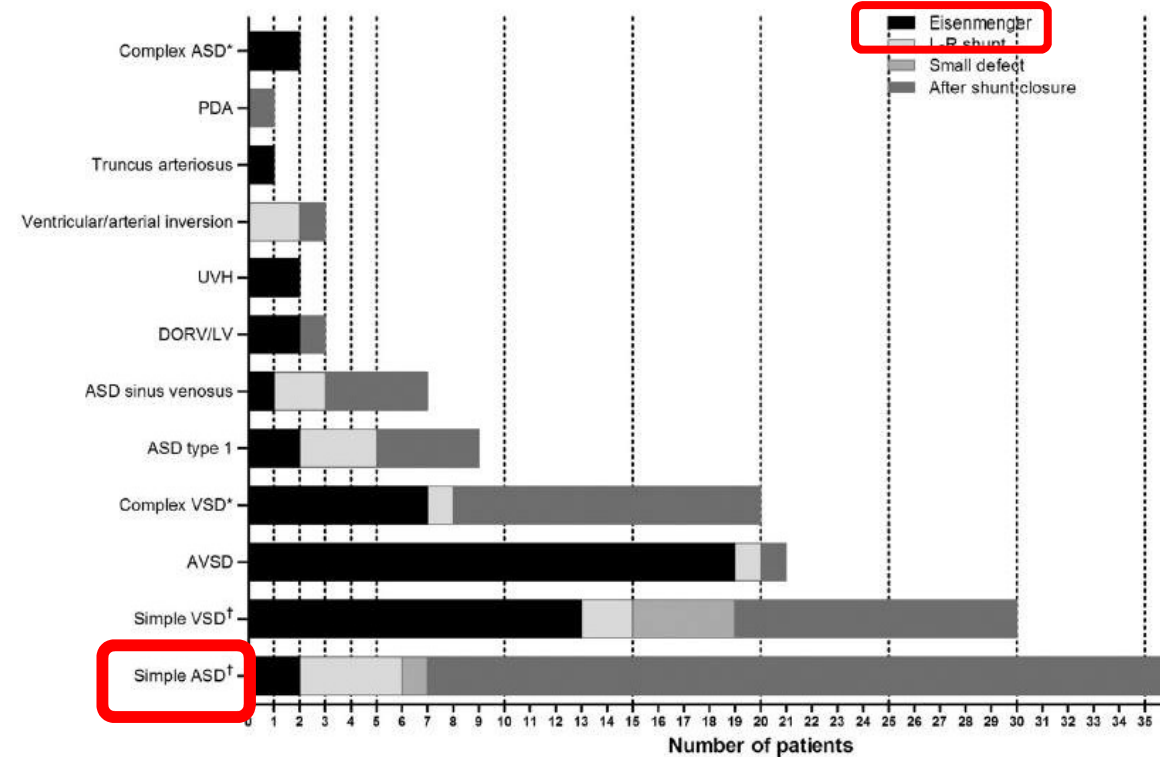
(Kopelová, FCVM 2022, Cor Vasa 2009)

závažná (zátěžová) cyanóza



304

A.C.M.J. van Riel et al / International Journal of Cardiology 174 (2014) 299-305



Van Riel, IJC, 2014, databáze CON

## Kdy lze uzavírat ASD s PH ?

**Uzavěr defektu při PAH je možný:**

**Při suspekci na PH je nutné katetrizační vyšetření s určením PVR**

prevažující levo-pravý zkrat:  $Q_p:Q_s > 1.5 : 1$

$PVR < 3 Wj$ : **třída I** při významném ASD se známkami objemového přetížení PK, uzavěr je indikován i bez symptomů

$PVR 3-5 Wj$ : **třída IIa** pro významný ASD, je možná plicní vasodilatační příprava

$PVR \geq 5 Wj$  s poklesem  $PVR < 5 Wj$  po několikaměsíční specifické plicní vasodilatační léčbě **třída IIb** pro ASD (s fenestrací)

**Postkapilární nebo smíšené PH** je nutné současně **odstranit příčinu zvýšeného PCW**, nejčastěji mitrální stenóza, aortální uzávěr, aortitida, aortální koarktace, aortální stenóza, aortální regurgitaci, ICHS

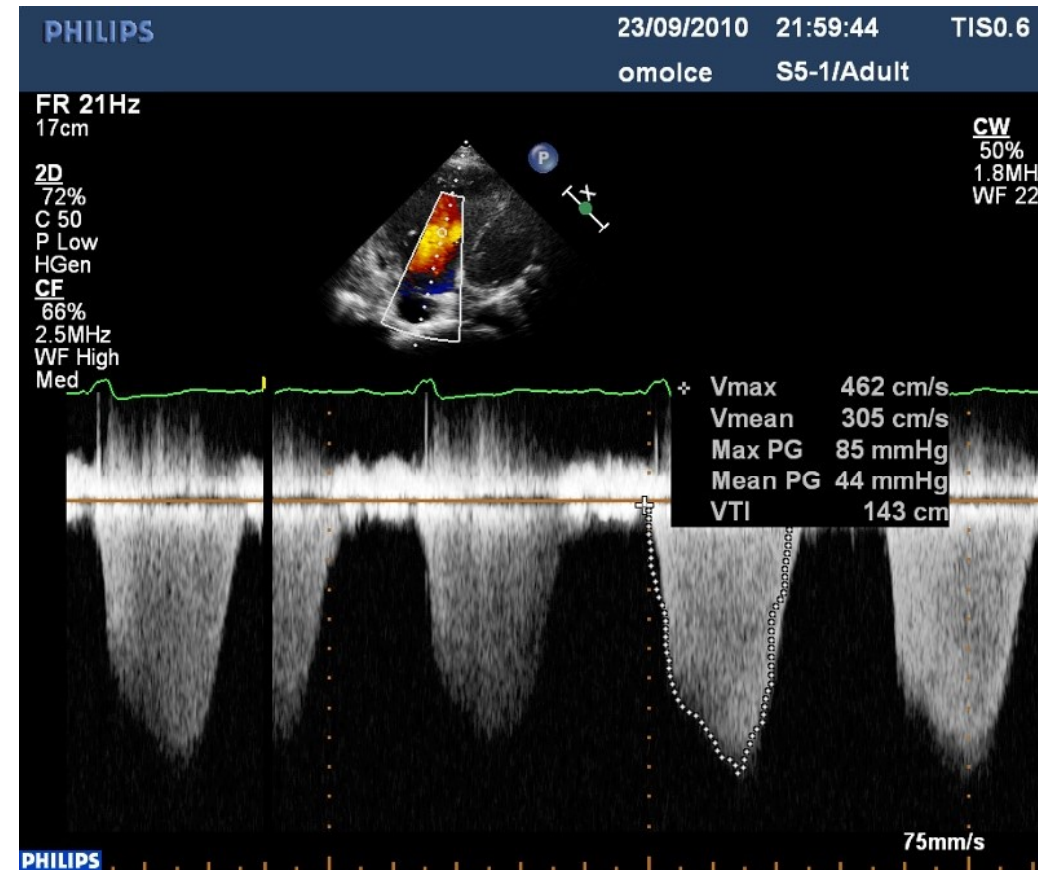
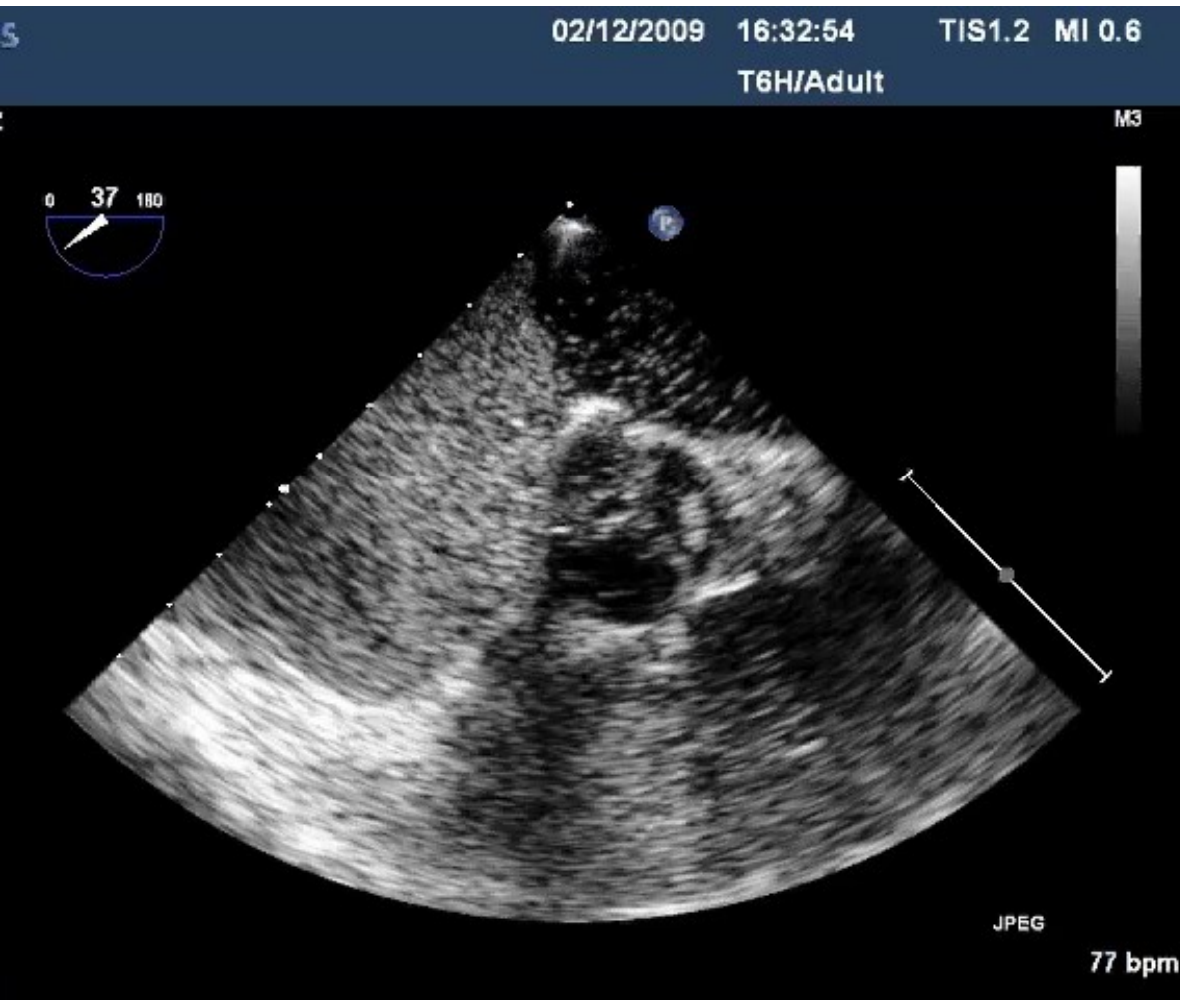
**Uzavěr ASD je kontraindikován:**

$PVR \geq 5 Wj$  bez poklesu při specifické vasodilatační léčbě (ASD),

**Eisenmengerově syndromu** s cyanózou klidovou nebo zátěžovou, při prevažujícím P-L zkratu,  $Q_p/Q_s < 1,5:1$  = **třída I**

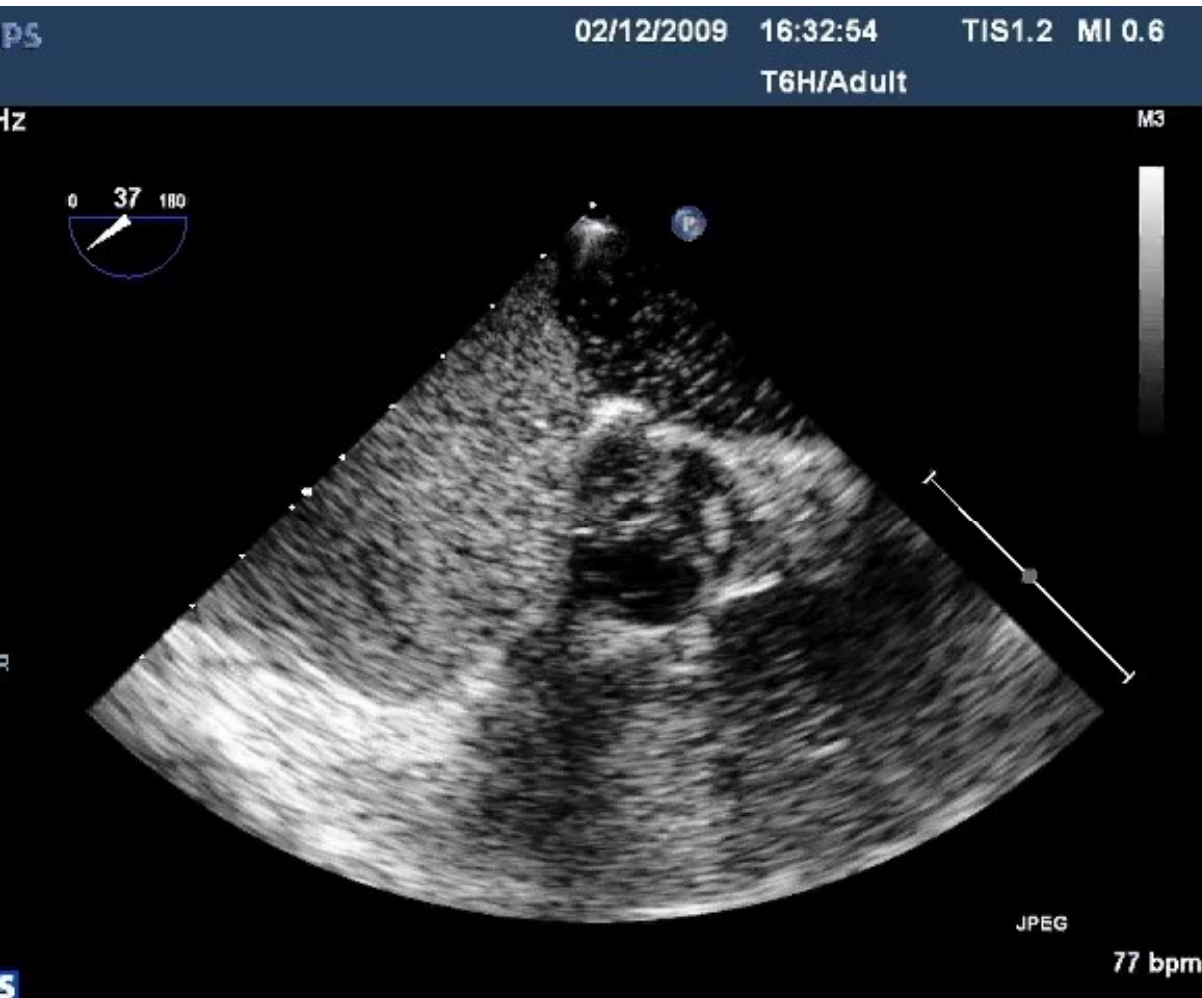
*Modifikováno dle ESC Guidelines 2020 for ACHD, Baumgartner, EHJ, 2020*

# Lze uzavřít tento defekt septa síní?



Nelze, jedná se o Eisenmengerův syndrom

## Lze uzavřít tento defekt ?



*Nutné individuální rozhodnutí v centru pro VSV*

55 let, žena, DG: ASD II, sin.venosus sup, PAPVD, PR, TR  
Paroxysmální FiS, těžká PH

### **Katetrizace:**

PAPsystol /stř.: 80/48mmHg

PCW 23 mmHg

PVR 4,2 Wj, Qp/Qs 1,5:1

SpO2 klidově 90%, při chůzi 84%

### **Smíšená pre a postkapilární PH u ASD s bidirekčním zk**

Příprava bosentanem 1 rok

Qp/Qs : 1,5.....2,73 (s bosentanem)

### **Operace:**

**uzávěr ASD II, ASD sin. venosus sup, redirekce anomá  
plicních žil, TVP, PVR bio, MAZE dx, IPŽ, plastika PS**

Komplikovaný pooperační průběh,

Levostranné srdeční selhání, nutnost

IABK, levosimendan, milrinone, diuretik a nutnost pokračování  
v dlouhodobé plicní vasodilatační léčbě (sildenafil) i po

Zmenšená dušnost, NYHA I-II

Pokles NT-proBNP

Zmenšení trikuspidální regurgitace

Zůstává reziduální mírná PH (44/28mmHg)

# Revezibilita PH po uzávěru ASD

š soubor: 97 pacientů s ASD a katetrizačně zhodnocenou PH před uzávěrem a se známým PAP 16 měsíců po uzávěru

normalizace: mPAP < 25 mmHg

Typ PH	mPAP před uzávěrem ASD (mmHg)	normalizace PAP po uzávěru ASD
hyperkinetická	30	<b>78 %</b>
PAH (bez Eisenmengerova sy)	32	<b>60 %</b>
izolovaná postkapilární	32,5	<b>36 %</b>
smíšená	37,5	<b>0 %</b>
Celkem u všech	32	<b>59 %</b>

# Jaká je prognóza ASD s PH ?

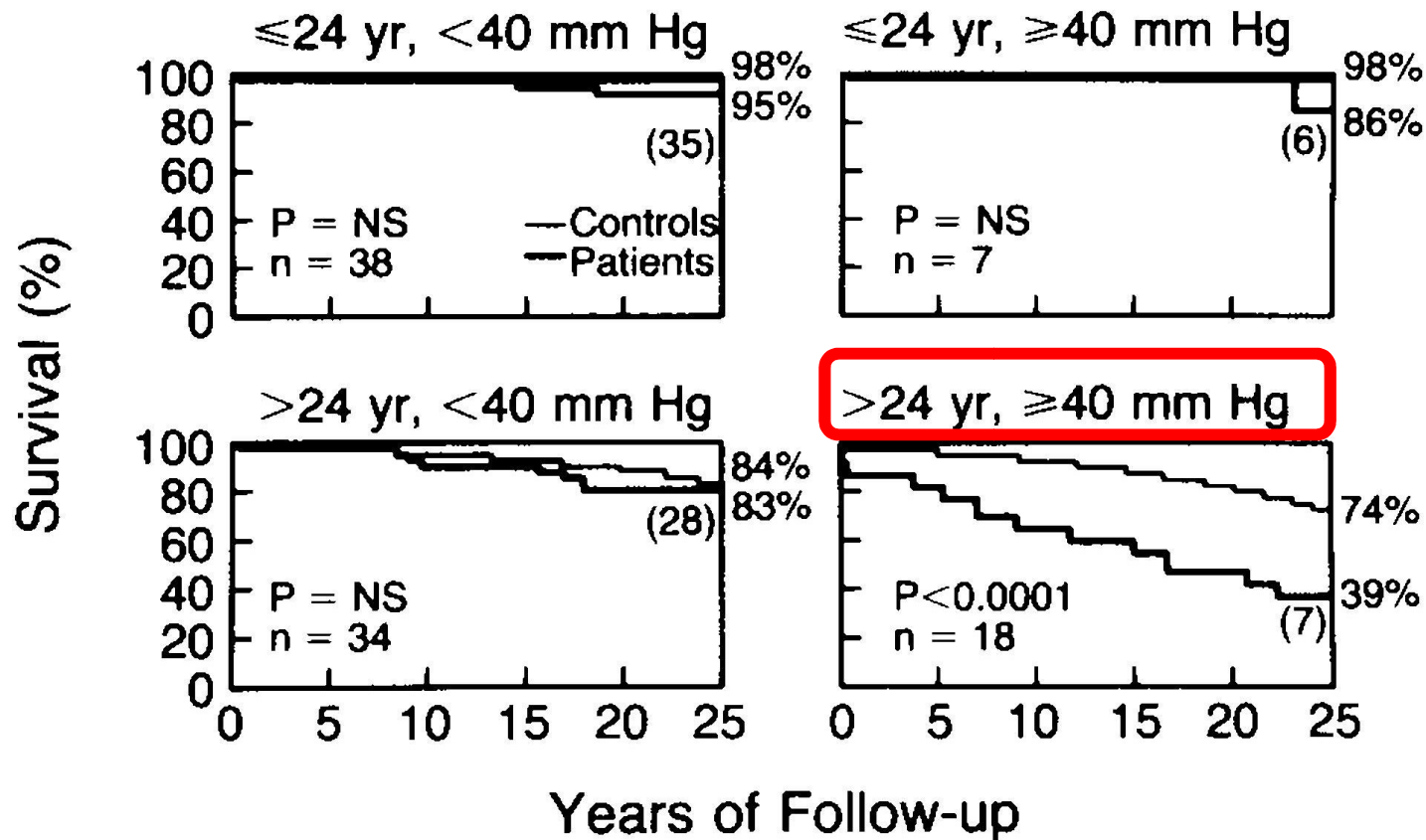
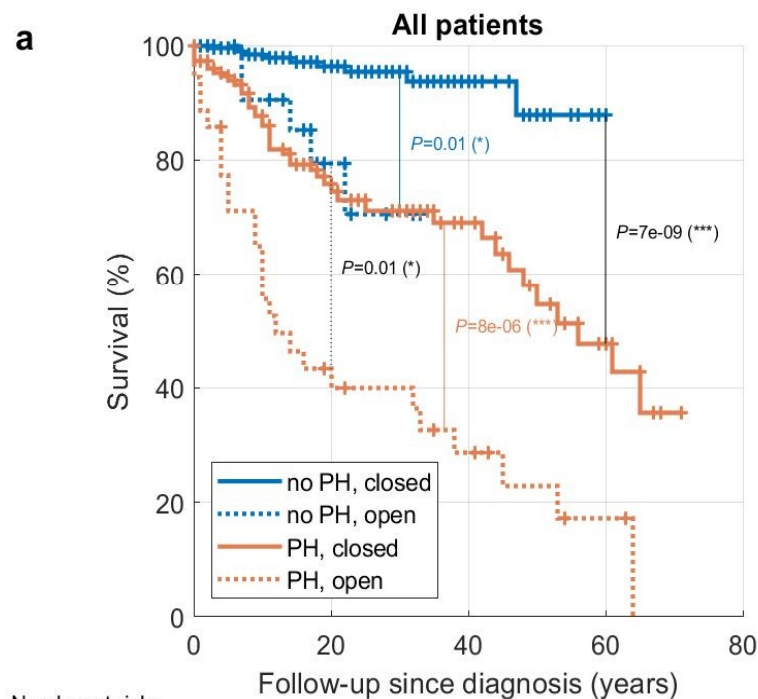


Figure 3. Long-Term Survival of Patients Surviving the Perioperative Period, According to Age at Operation and Main-Pulmonary-Artery Systolic Pressure before Operation.



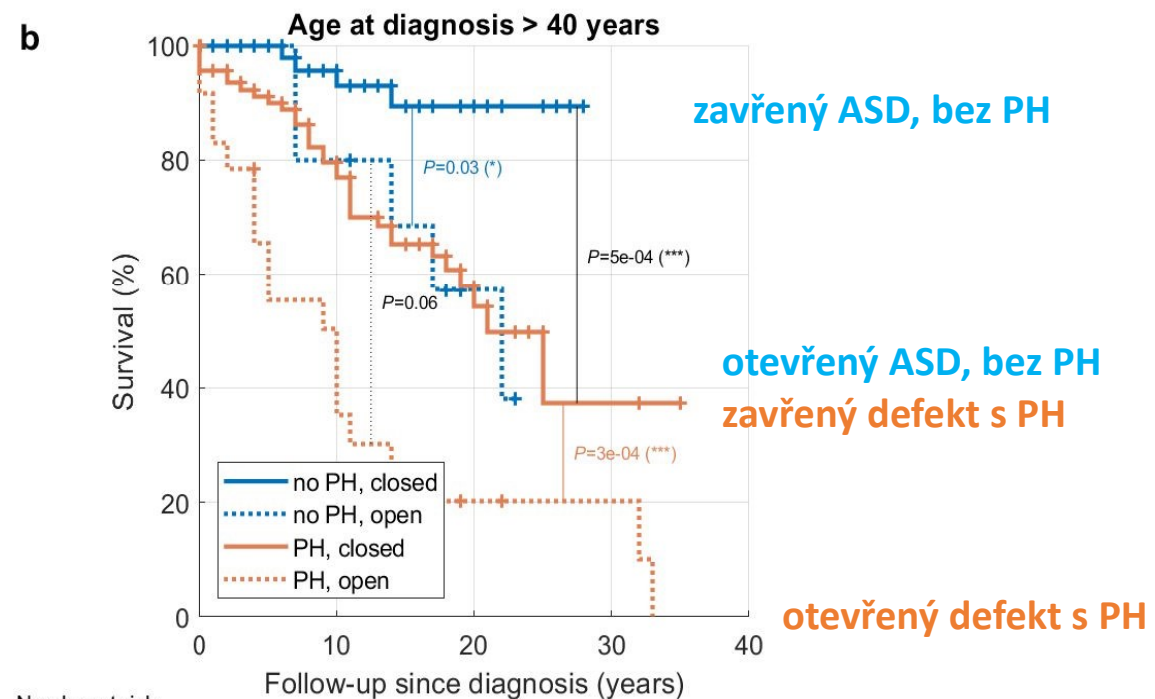
# Dlouhodobé přežívání dospělých s ASD

áš soubor: 427 dospělých s ASD sledování 18 let (9 – 31 let), 74 % ženy, uzávěr ASD u 86 % pacientů



Number at risk:

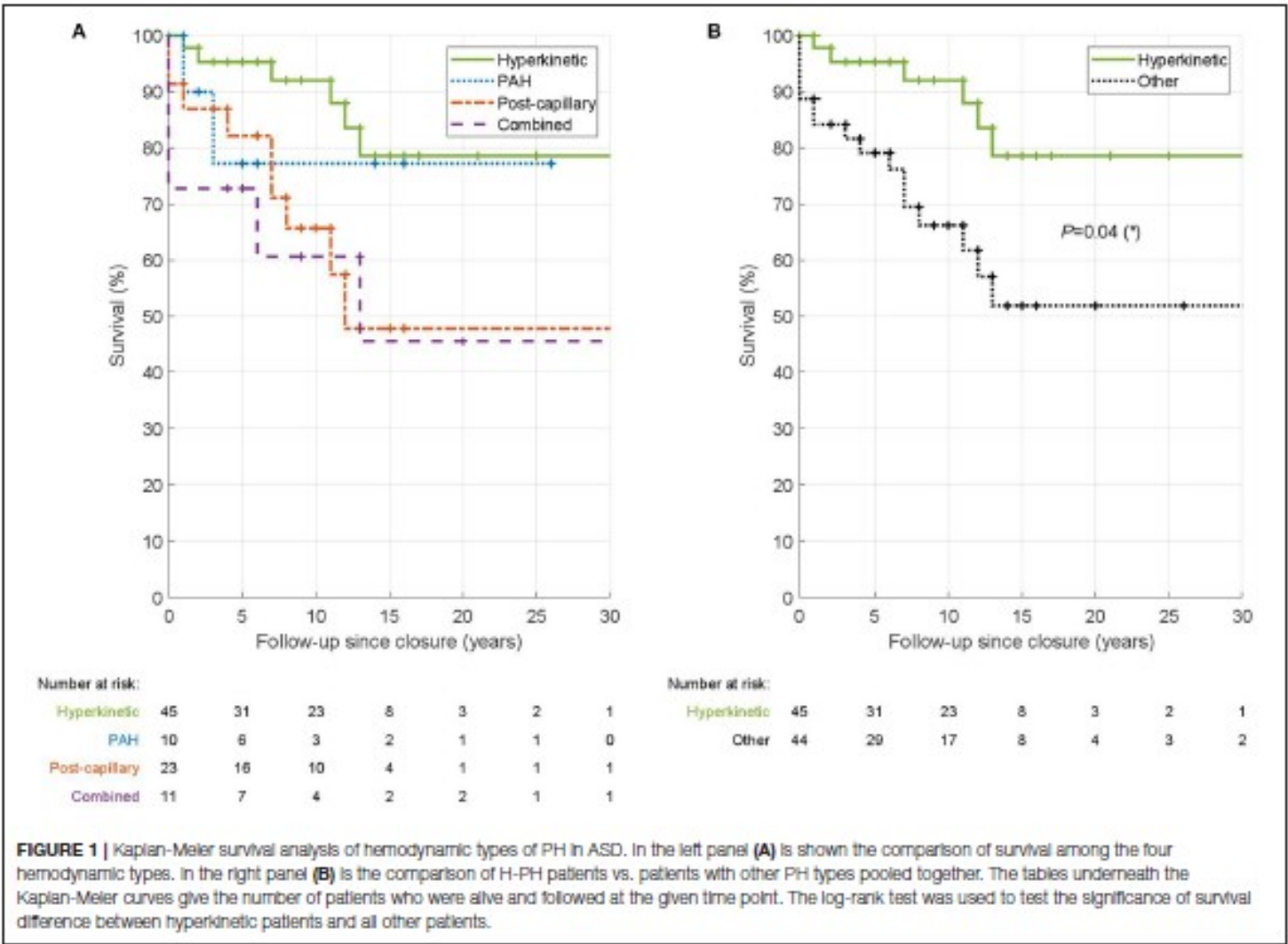
	0	10	20	30	40	50	60	70	80
no PH, closed	217	166	110	62	33	13	2	0	0
no PH, open	24	19	9	2	0	0	0	0	0
PH, closed	150	109	56	38	27	18	11	2	0
PH, open	36	21	13	11	7	4	2	0	0



Number at risk:

	0	10	20	30	40
no PH, closed	67	35	13	0	0
no PH, open	11	8	3	0	0
PH, closed	92	59	16	2	0
PH, open	24	10	3	2	0

# Přežívání pacientů po uzávěru ASD závisí i na typu PH



# Závěr – PH u ASD

PH je u ASD častá, zvláště ve vyšším věku.

V mnoha případech lze ASD uzavřít i při přítomnosti PH.

Hyperkinetická PH je u ASD nejčastější, často je po uzavěru defektu plně reverzibilní a má nejlepší prognózu.

Eisenmengerův syndrom se u ASD II vyskytuje velmi vzácně a je kontraindikací uzavěru ASD.

PH je asociována s významně vyšší mortalitou u uzavřených i u neuzavřených ASD, a to i po vyloučení pacientů s Eisenmengerovým syndromem.



Děkují za pozornost