



Περιστατικά ΠΑΥ σε ΣΚ

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	Ila	C
>8	>4.6	No	Ila	C
4–8	2.3– 4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	Ila	C

Ενήλικας - ASD

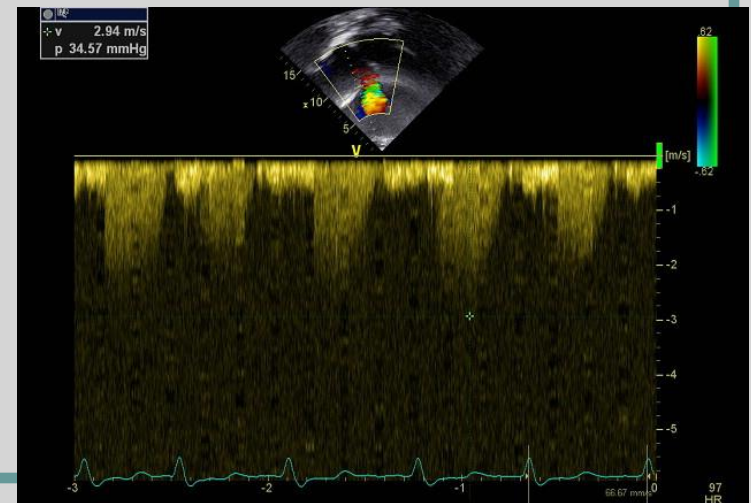
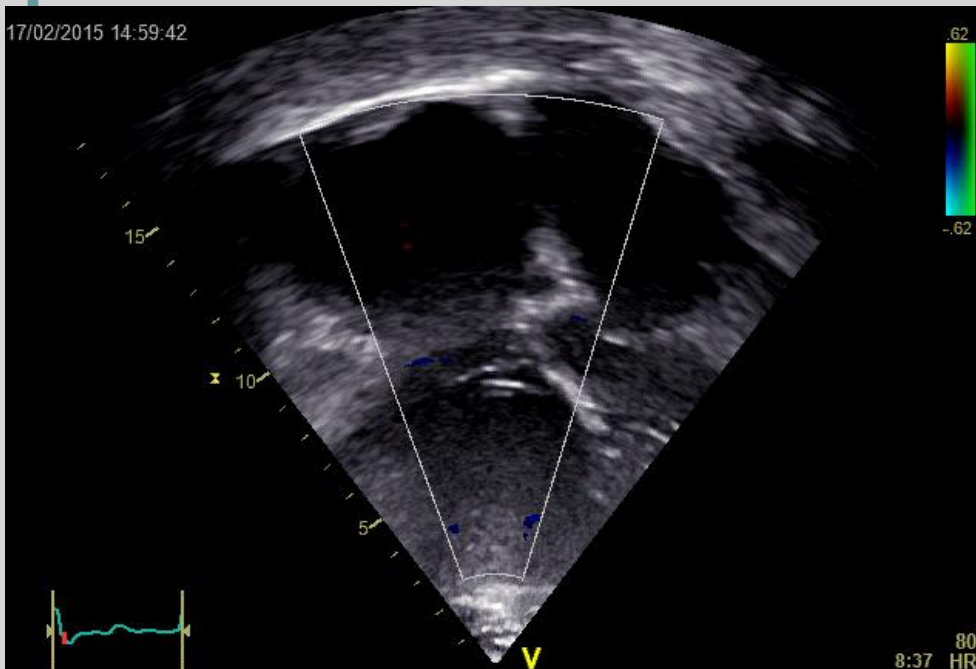


- ◆ 73yo, ♀, ακυανωτική, κοιλιακή μαρμαρυγή, περιστασιακή υπέρταση χωρίς αγωγή
- ◆ Ελαφρά δύσπνοια στην κόπωση επί 6 μήνες
- ◆ «Απότομη» απορρύθμιση 1/2015, οιδήματα
- ◆ ECHO/TEE: 35mm ASD, καλή LV, **4+ TR (RVp 95mmHg)**
↑↑ RV, σοβαρή δυσλειτουργία
- ◆ Ενδοφλέβια διούρηση, ↓ οιδήματα
- ◆ Sintrom, Lopressor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

ECHO (προ)



- ◆ Δευτερογενές ASD > 35mm
- ◆ 2+ TR (RVp 50 mmHg), 1+ PI, LV καλή
- ◆ ↑↑ RV (38mm), καλή συσταλτικότητα
- ◆ ↑↑ 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
◆ Qp	4,8 L/min/m ²	12,5 L/min/m ²
◆ Qs	2,0 L/min/m ²	1,8 L/min/m ²
◆ Qp/Qs	2,4	6,9
◆ PVR	5,2 Wood units	2,6 Wood units
◆ SVR	36,0 Wood units	38,3 Wood units
◆ PVR/SVR	0,15	0,08

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

ΑΙΤΙΑ ΑΠΟΡΡΥΘΜΙΣΗΣ-ΘΕΡΑΠΕΙΑ



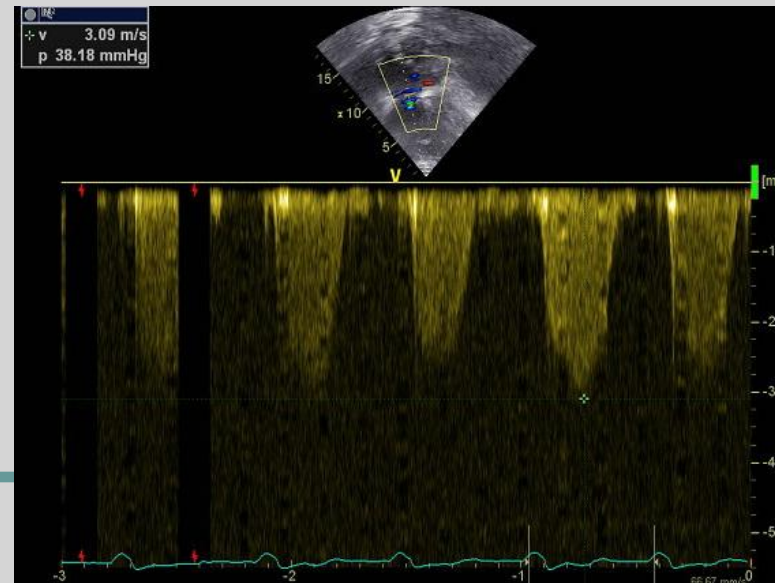
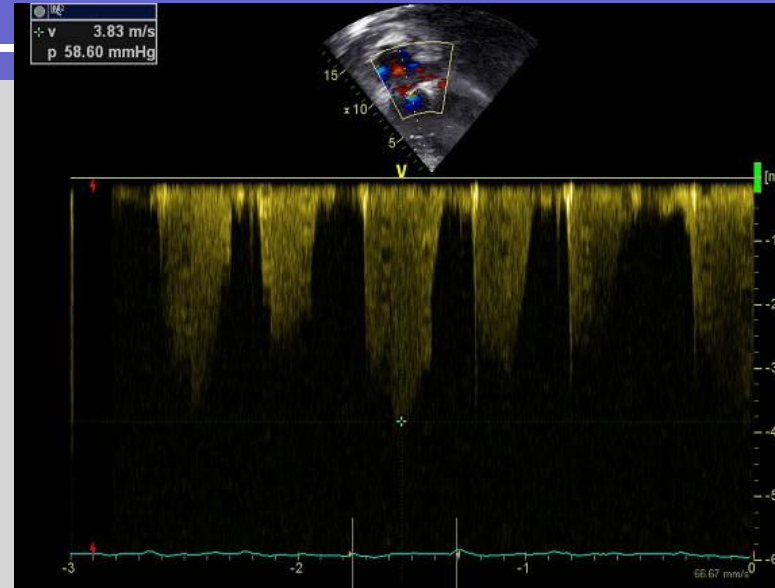
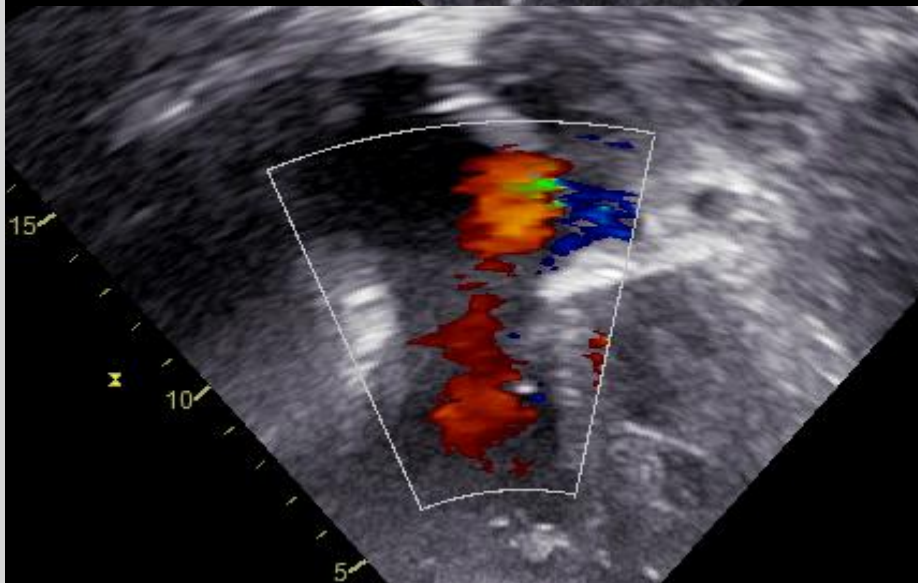
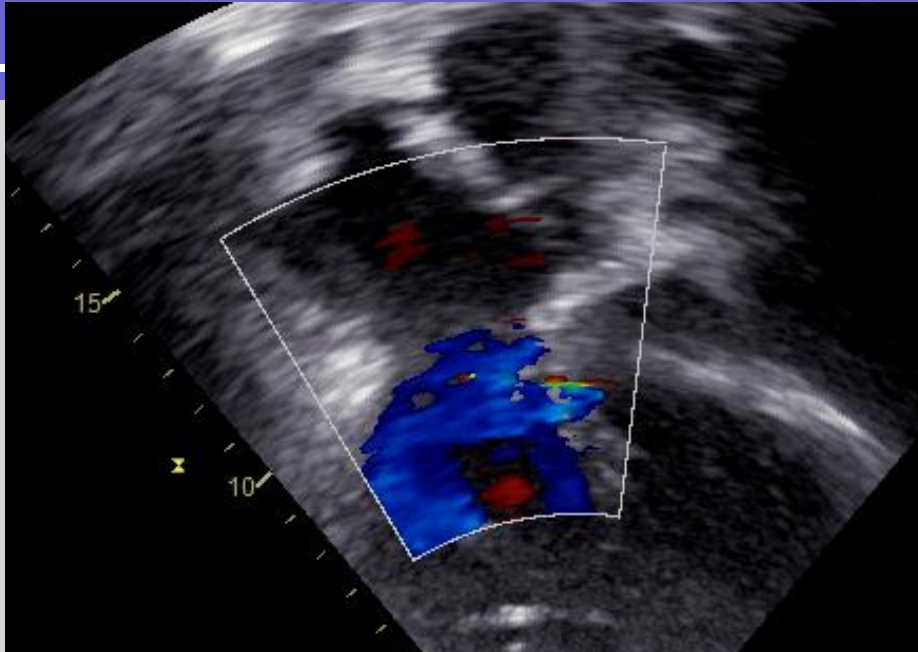
- ◆ Αρρυθμία, κοιλικός πτερυγισμός/μαρμαρυγή, ιδιαίτερα με γρήγορη κοιλιακή ανταπόκριση
Sintrom, ↓ ΚΣ με β-αναστολή
- ◆ ↓ LV compliance
 - υπέρταση
 - διαστολική/συστολική δυσλειτουργία LV
 - βαλβιδοπάθειες**Αντισυμφορητική/αντιυπερτασική αγωγή**
- ◆ Προϊούσα δυσλειτουργία RV
Διουρητικά

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ



- ◆ 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

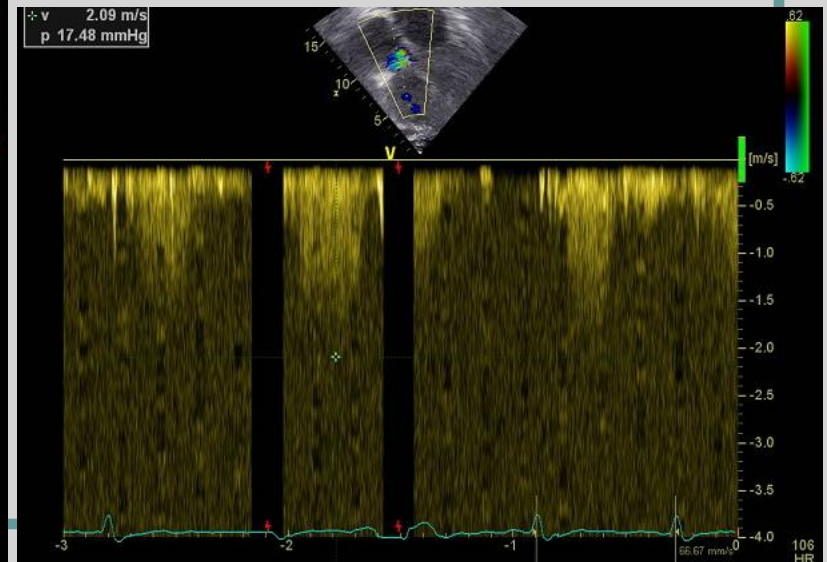
ΕCHO (απορρύθμιση και βελτίωση)



ECHO (1μ και 3μ μετά)



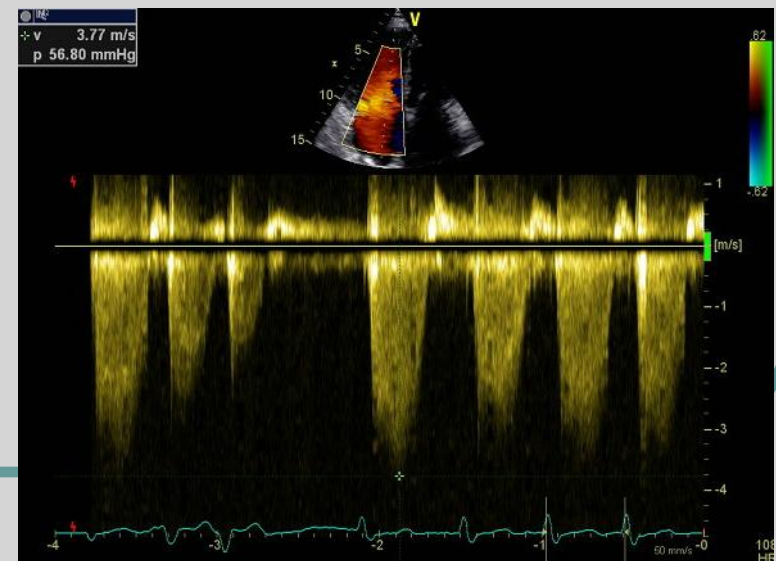
- ◆ LA 50mm, 2+ TR (RVp 20 mmHg)
- ◆ ↑↑ RV (36mm), ↑↑ RA (44mm)
- ◆ LV καλή, 1+ PI



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
◆ PVR	8,1 Wood units
◆ SVR	54,0 Wood units
◆ PVR/SVR	0,16

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

Παιδί με μεγάλο VSD



- 5.4yo, ♀, VSD χωρίς παρέμβαση
- PAB χαλαρό λόγω δυσλειτουργίας RV

Parameter	Pre PAB	Post PAB
Age (yrs)	5.4	6.8
RVp	95/16	118/23
PAP	95/41/65	90/47/65
AoP	98/68/84	120/73/91
Qp (L/min/m ²)	14.3	9.5
Qs (L/min/m ²)	3.3	2.5
Qp/Qs	4.3	3.8
PVR (Wood U)	3.4	4.4
PVR/SVR	0.16	0.15

Παιδί με μεγάλο VSD

Postop ΠΑΥ – θεραπεία σιλδεναφίλης



- Ολική διόρθωση 6.8 ετών με ταχεία ανάπτυξη ΠΑΥ με ΔΚΑ, σοβαρή TR και ηπατομεγαλία >10 cm
- Θεραπεία με σιλδεναφίλη

Parameter	Baseline	1 wk	4 wks	8 wks
TR	4+	3+	2+	2+
RVp est (mmHg)	125	75	50	47
PI	1+	1+	1+	1+

Παιδιά με μεγάλο VSD

Postop ΠΑΥ – χρόνια θεραπεία σιλденаφίλης



Parameter	3 yrs postop sildenafil	6 yrs postop 2 mos off sildenafil
Age (yrs)	10	13
PAP	50/18/30	40/14/25
AoP	140/81/95	135/65/90
CI (L/min/m ²)	3.9	3.7
PVR-SVR (Wood U)	3.8-22.3	3.0-22.2
PVR/SVR	0.17	0.14

Parameter	1 yr p-op sildenafil	3 yrs p-op sildenafil	6 yrs p-op sildenafil	12 yrs p-op No sildenafil
TR	2-3+	2-3+	1-2+	1-2+
RVp est (mmHg)	40	30	27	23
Max VO ₂ (ml/kg/min)			37.8	36.5

Ανάπτυξη ΠΑΥ μετά διόρθωση διαφραγματικών ελλειμμάτων – Σύνοψη

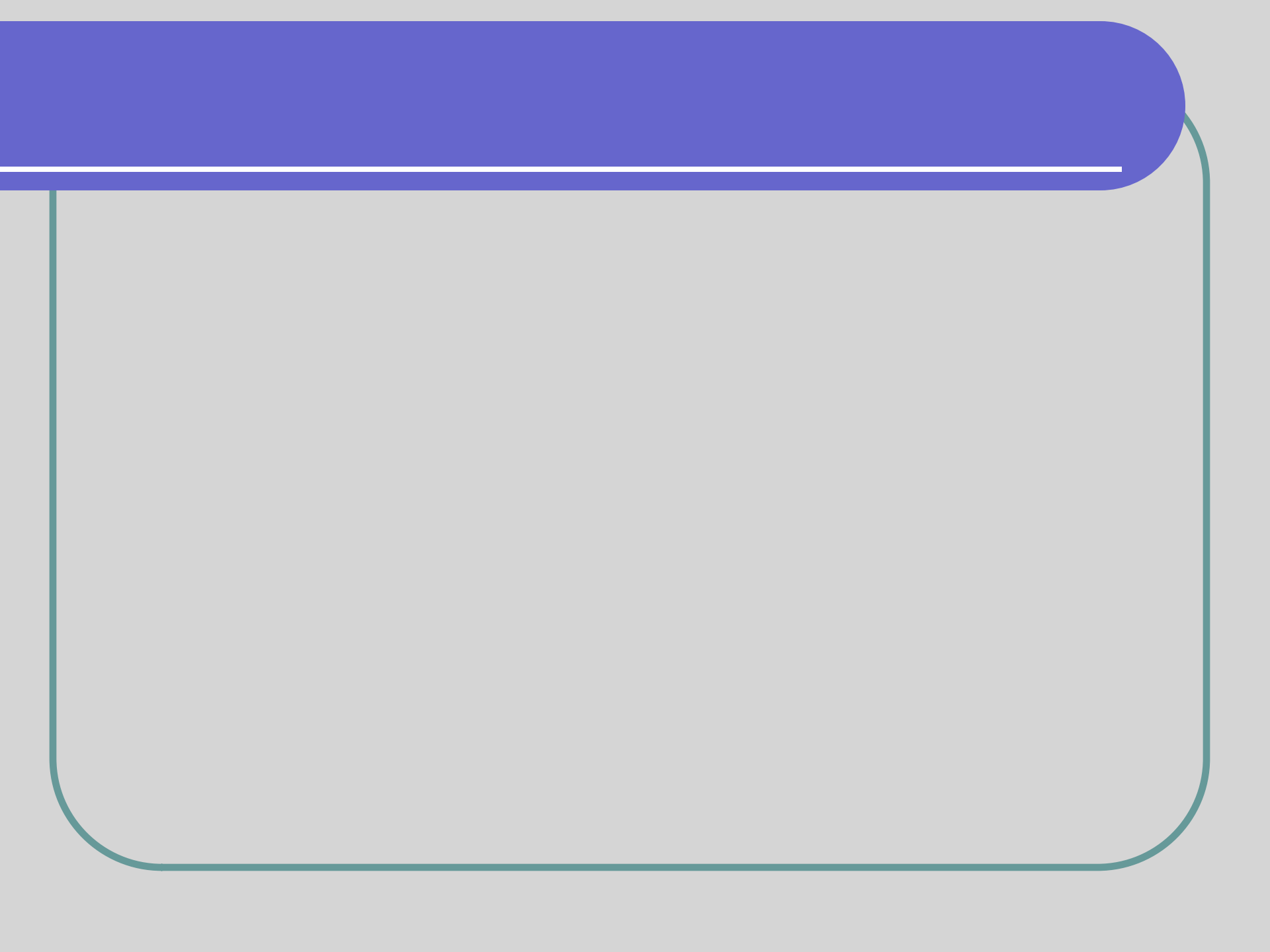


- Διόρθωση «σχετικά» αργά
- «Οριακές» τιμές PVR και PVR/SVR, βελτίωση σε τιμές *εντός κριτηρίων* για διόρθωση με ή χωρίς O₂
- Ταχεία/βραδύτερη ανάπτυξη σημαντικής ΠΑΥ postop
- Βελτίωση με αγωγή για ΠΑΥ postop
- Αδυναμία διακοπής αγωγής ΠΑΥ επί αρκετά έτη
- - Διακοπή αγωγής ΠΑΥ 6 έτη postop στη νεώτερη ασθενή
- - Απουσία συμπτωμάτων και φυσιολογική ανοχή στην κόπωση επί 6 επιπλέον έτη

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?



ΠΡΟΣ ΣΥΖΗΤΗΣΗ

- ◆ Κριτήρια διόρθωσης (PAP και PVR σε ΣΚ)
- ◆ Μεταβολή κριτηρίων με τις στοχευμένες θεραπείες για ΠΑΥ?
- ◆ Ρόλος στοχευμένων θεραπειών για ΠΑΥ σε ασθενείς που προηγούμενα θεωρούντο ανεγχείρητοι, προ και μετεγχειρητικά σε οριακούς ασθενείς?
- ◆ Αναμενόμενο εύρος επίδρασης αυτών των θεραπειών – ποιοί ασθενείς θα ωφεληθούν?
- ◆ Στενή παρακολούθηση οριακών ασθενών για ΔΚΑ και αντιμετώπιση αυτής περιεγχειρητικά
- ◆ Επιθετική θεραπεία συννοσηροτήτων (υπέρταση, ρυθμός, κλπ)
- ◆ Επαγρύπνιση για ανάπτυξη ΠΑΥ σε οριακούς ασθενείς και πιθανή θεραπεία

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

ΑΓΓΕΙΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΙΑ

- ◆ Φυσιολογικά στεφανιαία
- ◆ Καλή συσταλτικότητα LV
- ◆ Διάταση/υπερτροφία RV, με μέτρια συσταλτικότητα
- ◆ Μικρή ανεπάρκεια τριγλώχινας
- ◆ Σοβαρή διάταση στελέχους και κλάδων πνευμονικής

ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

- ◆ Αύξηση πνευμονικών πιέσεων και αντιστάσεων με $PVR > 5$ Wood U
- ◆ Σημαντική $A \rightarrow \Delta$ διαφυγή σε ηρεμία > 2
- ◆ Λόγος PAP/AoP : 0,47
- ◆ Ικανοποιητικός λόγος PVR/SVR : 0,15
- ◆ Βελτίωση σε εισπνεόμενο O_2 με:
 - PAP/AoP : 0,39
 - PVR/SVR : 0,08

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

Οριακή προεγχειρητική ΠΑΥ σε

ΣΚ



- Σημαντική ΠΑΥ σε ασθενείς με διαφυγές L→R αποτελεί αντένδειξη για διόρθωση
- Ασθενείς με διαφυγές L→R και μέτρια ΠΑΥ μπορεί να λάβουν αγωγή για ΠΑΥ και, αν βελτιωθούν να υποβληθούν σε διόρθωση
- Μερικοί ασθενείς με οριακές αλλά όχι ανησυχητικές τιμές μπορεί να αναπτύξουν σοβαρή ΠΑΥ μετεγχειρητικά – πώς μπορούμε να τους διακρίνουμε?