

„Double-chambered right ventricle – bikavitární pravá komora“ – diagnostika a řešení vrožené vady v dospělosti

Ota Cieluch, Jaroslav Januška, Libor Škňouřil, Marian Branny,
Piotr Branny*, Renata Radeva**, Romuald Čuřík***

Oddělení kardiologie, *Oddělení kardiochirurgie, Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a. s.,

**Privátní kardiologická praxe, Ostrava-Hrabůvka,

***Ústav patologie, Fakultní nemocnice Ostrava-Poruba, Ostrava-Poruba, Česká republika

Cieluch O, Januška J, Škňouřil L, Branny M, Branny P*, Radeva R**, Čuřík R*** (Oddělení kardiologie, *Oddělení kardiochirurgie, Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a. s., **Privátní kardiologická praxe, Ostrava-Hrabůvka, ***Ústav patologie, Fakultní nemocnice Ostrava-Poruba, Ostrava-Poruba, Česká republika). „Double-chambered right ventricle – bikavitární pravá komora“ – diagnostika a řešení vrožené vady v dospělosti. *Cor Vasa* 2007;49(5):188–191.

Autoři prezentují případ 43leté ženy s bikavitární pravou komorou. Nemocná byla od mládí sledována pro defekt komorového septa, který se spontánně uzavřel. Současně postupně vznikla obstrukce v pravé komoře s vysokým tlakovým gradientem. Pro výraznou symptomatologii a těžkou subvalvulární pulmonální stenózu byla indikována radikální léčba.

Klíčová slova: Subvalvulární pulmonální stenóza – Obstrukce výtokového traktu pravé komory – Hypertrofie pravé komory – Trojrozměrná echokardiografie

Cieluch O, Januška J, Škňouřil L, Branny M, Branny P*, Radeva R**, Čuřík R*** (Department of Cardiology, *Department of Cardiac Surgery, Cardiac Center, Podlesí Hospital, a. s., **Private Practice in Cardiology, Ostrava-Hrabůvka, ***Institute of Pathology, Ostrava-Poruba Teaching Hospital, Ostrava-Poruba, Czech Republic). **A double-chambered right ventricle, the diagnosis and treatment of congenital heart disease in adults.** *Cor Vasa* 2007;49(5):188–191.

The authors present the case of a 43-year-old woman with a double-chambered right ventricle. The patient had been observed since youth for a ventricular septal defect that closed spontaneously. At the same time, she gradually developed a right ventricular outflow tract obstruction with a high-pressure gradient. She was scheduled for cardiac surgery for severe symptoms and severe subvalvular pulmonary stenosis.

Key words: Subvalvular pulmonary stenosis – Right ventricular outflow tract obstruction – Right ventricular hypertrophy – Three-dimensional echocardiography

Adresa: MUDr. Ota Cieluch, Oddělení kardiologie, Kardiocentrum, Nemocnice Podlesí, a. s., 739 61 Třinec-Konská, Třinec, Česká republika, e-mail: ota.cieluch@seznam.cz

ÚVOD

Prezentujeme případ mladé nemocné s těžkou hypertrofií a obstrukcí výtokového traktu pravé komory, od dětství sledovanou pro defekt komorového septa.

„Double-chambered right ventricle“ vzniká rozdělením dutiny pravé komory abnormálně umístěnými nebo hypertrofickými myokardiálními svazky na vysokotlakou proximální a nízkotlakou distální dutinu. Patologický gradient ve výtokovém traktu pravé komory zcela vymizí nebo je podstatně redukován po provedené chirurgické resekci části hypertrofického svalstva a dochází tak k normalizaci systolického tlaku v pravé komoře.⁽¹⁾

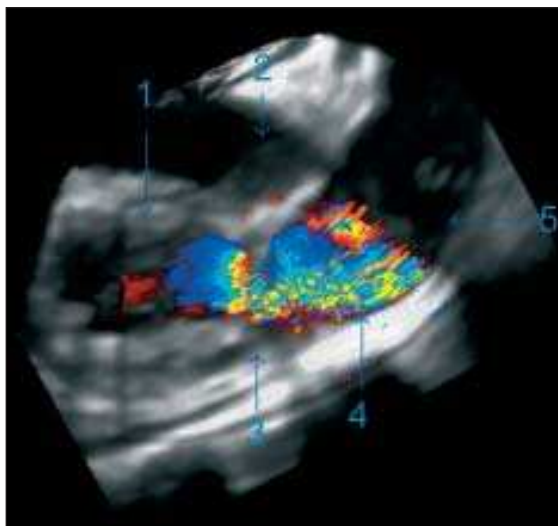
POPIS PŘÍPADU

Nemocná byla v dětství katetrizačně prokázán defekt komorového septa (VSD), ale pro jeho restriktivní

chování nebylo operační řešení v dětském věku indikováno. Echokardiografické sledování ještě čtyři roky před operací popisovalo VSD, avšak bez průkazu obstrukce v pravé komoře (RV). Nemocná zvládala pomalejší chůzi 1.–2. patra schodů a neměla žádné další symptomy. Léčila se s arteriální hypertenzí, farmakologicky dobře korigovanou. Při aktuálním echokardiografickém vyšetření vysloveno podezření na stenózu plicnice, pacientka byla odeslána ke specializovanému vyšetření. Auskultačně dominoval systolický šelest s maximem ve III. mezižebří parasternálně vlevo. Na elektrokardiogramu (EKG) byl pravidelný sinusový rytmus o přiměřené frekvenci s normálním převodem AV a rozšířeným komplexem QRS při obrazu bloku pravého Tawarova raménka a levého zadního hemibloku.

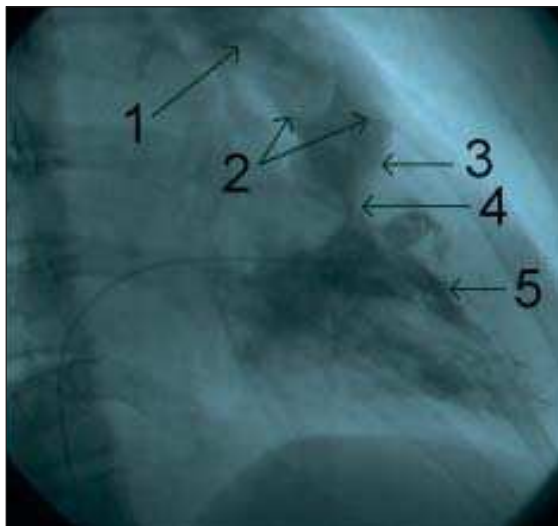
Byla provedena transtorakální, následně transezofageální echokardiografie (TEE) s nálezem pokročilé hypertrofie pravé komory, počátek výtokového traktu

pravé komory (RVOT) byl zúžen svalovým valem jdoucím k infundibulárnímu septu a současně hypertrofickou stěnou RV. Tyto abnormní struktury byly podkladem nálezu výrazného systolického intra-ventrikulárního gradientu s maximální hodnotou 100 mm Hg. Mimo obstrukce RVOT a drobného persistujícího foramen ovale (PFO) s minimálním zkratem nebyla prokázána žádná další strukturální či funkční patologie srdce a velkých cév a také v žádné cílené projekci nebyl prokázán VSD. Myokardiální



Obr. 1 TEE 3D rekonstrukce struktur pravé komory předoperačně + barevné mapování jetu

1 – proximální dutina RV, resp. vtoková část s pohledem ke trikuspidální chlopni, 2 – výtokový trakt LV (LVOT), 3 – abnormní svalový val, 4 – distální dutina pravé komory, 5 – pulmonální chlopeč



Obr. 2 Ventrikulogram pravé komory, počátek systoly, projekce RAO 30°

1 – truncus pulmonalis, 2 – cípy pulmonální chlopně, 3 – distální dutina pravé komory (RV), 4 – stenotizující val, 5 – proximální dutina RV

Tabulka I
Hodnoty tlaků měřených invazivně v srdečních oddělech

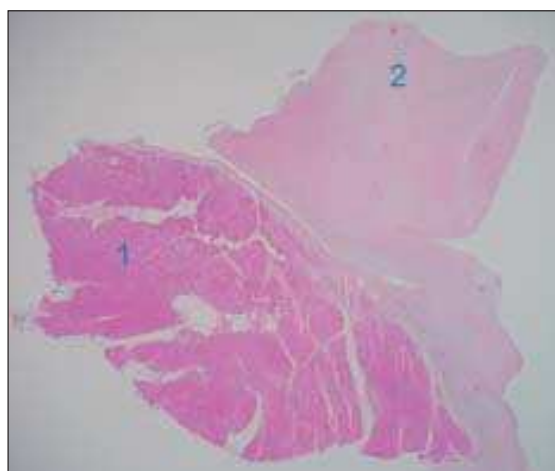
Invazivní měření tlaků (mm Hg)		střední tlak
LA	v 2 a 4	1
RA	v 2 a 0	0
PA	14/1	7
RVOT	32/-2	
RVOTEDP	2	
RV	125/-2	
RVEDP	1	
Ao	165/99	122
LV	141/-1	
LVEDP	7	
RVOT gradient	93	

LA – levá síň, RA – pravá síň, PA – parciální tlak, RVOT – výtokový trakt pravé komory, RVOTEDP – enddiastolický tlak v RVOT, RV – pravá komora, RVEDP – enddiastolický tlak v RV, Ao – aorta, LV – levá komora, LVEDP – enddiastolický tlak v LV

struktury, především RVOT, byly přesněji vizualizovány pomocí 3D echokardiografie (obrázek 1).

Byla provedena levostranná i pravostranná srdeční katetrizace a ventrikulografie obou komor (obrázek 2). Přední stěna RV byla hypokinetická a výrazně trabekulizována, ve RVOT zjištěna systolická obstrukce s gradientem asi 93 mm Hg (tabulka I). Koronograficky jsme vyloučili postižení věnčitých tepen.

Pacientka byla indikována k chirurgické resekci obstrukce výtokového traktu pravé komory a uzavěru PFO. Po srdeční zástavě byla otevřena plicnice nad chlopni, nalezeno místo obstrukce a provedena incize volné stěny RV. Poté byla resekována hypertrofická svalovina RVOT s jizevnatým endokardem a do místa incize byla všita dakronová záplata velikosti 5 × 3 cm. Dále provedena sutura malého PFO. Perioperační i pooperační období probíhalo bez komplikací a pacientka byla sedmý pooperační den propuštěna do domácího ošetřování. Provedené histologické vyšetření odstraněné tkáně prokázalo, že se jednalo o hypertrofickou svalovinu s nasedajícím fibrózním valem (obrázek 3).



Obr. 3 Histologie resekované tkáně

1 – hypertrofický myokard, 2 – fibrózní hyperplazie



Obr. 4 TEE 3D rekonstrukce pooperačně, průřez výtokovým traktem pravé komory v místě původní obstrukce

1 – místo původní obstrukce, 2 – pulmonální chlopeč, 3 – truncus pulmonalis, 4 – výtokový trakt levé komory, 5 – mitrální chlopeč, 6 – výtoková část pravé komory s pohledem k trikuspidální chlopci

Po operaci se pacientce výrazně zlepšila tolerance námahy a postupně vymizela i námahová dušnost. S odstupem tří měsíců byly opět provedeny TEE 3D rekonstrukce bez známek obstrukce (obrázek 4).

DISKUSE

Etiopatogeneze

Izolovaná „double-chambered right ventricle“ (DCRV) je u dospělých diagnostikována jen vzácně.⁽²⁾ I velká pediatrická centra obvykle diagnostikují méně než 10 případů ročně. DCRV bývá přítomna u 0,5–2 % vrozených srdečních vad a je často asociována s VSD a s jinými vadami.^(3,4)

Dutinu RV strukturálně rozdělují abnormálně umístěné nebo hypertrofické myokardiální trámce, které probíhají mezi částí mezikomorového septa pod úrovní septálního cípu trikuspidální chlopně a přední stěnou pravé komory. Vada může být primárně vrozená nebo se utváří sekundárně. Mechanismem vzniku svalového valu, jež je podkladem obstrukce v pravé komoře, je přímý vliv restriktivního VSD s tzv. „jet efektem“. Při významném rozdílu tlaků mezi levou a pravou komorou naráží zkratový proud krve z levé komory na přilehlý endokard pravé komory a vzniká tak oblast fibromuskulární proliferace. Po vzniku obstrukce dojde zbytněním myokardu pravé komory k dalšímu nárůstu tlaků v pravostranných srdečních oddílech a jakmile začne fibromuskulární tkáň proliferovat v okolí a přes defekt mezikomorového septa, tak se v mnoha případech komorový defekt spontánně uzavře.⁽⁵⁾

Morfologická příčina primárně vrozené DCRV není zcela jasná. Současné poznatky svědčí pro to, že původ abnormálního svalového svazku, který vytváří

svalový val, představuje pravděpodobně zesílená septoparietální trabekulizace.⁽⁶⁾ U nemocných s VSD je možno předpovědět vývoj obstrukce v RVOT pomocí tzv. „displacement indexu“, který je definován jako poměr vzdálenosti anulu pulmonální chlopně od septálního napojení „moderator band“ (tj. vyvýšená výrazně variabilní myokardiální tkáň, jež se rozbíhá z mezikomorového septa k bázi předního papilárního svalu a obvykle se nachází v dolní třetině pravé komory) k průměru anulu trikuspidální chlopně. Hodnota indexu menší než 1 předpovídá možný vznik obstrukce.⁽⁷⁾

Klinická manifestace a diagnostika

Přírozený průběh onemocnění se liší podle asociovaných vad. Postupná obstrukce RVOT vede k selhání RV, obzvláště při současném VSD. Klinický obraz „double-chambered right ventricle“ se bez přítomného VSD podobá izolované stenóze plicnice. Při posledním nálezu systolického šelestu u pacientů s anamnézou spontánního či chirurgického uzávěru VSD je nutné o DCRV vždy uvažovat.⁽⁸⁾ Nález DCRV bývá až u 10 % pacientů podstupujících uzávěr VSD.⁽⁹⁾ Kenaan a spol. popsali případ cizího tělesa imitujícího „double-chambered right ventricle“.⁽¹⁰⁾ Nerozpoznaná vada se může projevit až náhlou smrtí při progresi nitrokomorové obstrukce. V době zjištění diagnózy však bývají nemocní většinou asymptomatici. Nejčastěji je u nich zjištěným vedoucím příznakem holosystolický šelest s midsystolickým maximem, nejlépe slyšitelný v horních a středních mezižebřích parasternálně vlevo. Dominujícím obrazem při pokročilém onemocnění jsou známky pravostranné kardiální dekompenzace. Součástí komplexní diagnostiky je kombinace neinvazivních a invazivních vyšetřovacích postupů. Základní diagnostickou metodou je echokardiografie, která prokáže přítomnost svalových snopců, protínajících pravou komoru, a vznik doprovozeného gradientu. TEE poskytuje přesnější identifikaci patologických struktur, ideálně s provedením 3D rekonstrukcí. Při ventrikulografii je zřetelný defekt v náplni pravé komory. Důležité je také invazivní změření gradientu mezi oběma dutinami RV. Průběh abnormálních svalových snopců lze podrobně zobrazit vyšetřením magnetickou rezonancí nebo počítačovou tomografií s kontrastem.

Léčba

U symptomatických nemocných je indikována radikální kardiochirurgická léčba. Načasování operačního zákroku závisí na přidružených vadách, které se snažíme vždy řešit během korekce DCRV. Pokud není zároveň přítomna závažná přidružená vada tak nemocné sledujeme, dokud není nitrokomorový gradient větší než 40 mm Hg a nezhoršuje stupeň obstrukce. Adolescenti a mladí dospělí s malým intraventrikulárním gradientem mají výraznější riziko rychlého nárůstu gradientu během relativně krátké doby a proto je častěji echokardiograficky kontrolujeme.⁽¹¹⁾ Tsuchikane a spol. léčili 73letého pacienta se symptomatickou DCRV perkutánní transluminární myokardiální alkoholovou ablací konální větve se signifikantním poklesem gradientu ve RVOT.⁽¹²⁾ U žen plánujících graviditu je nutno před otěhotněním provést korekci symptomatické závažné vady. Operační

řešení přináší excelentní hemodynamické a funkční výsledky v krátkodobém i dlouhodobém sledování.⁽¹³⁾ Pacienty po zjištění diagnózy trvale vedeme v kardiologické dispenzarizaci s dodržováním zásad prevence infekční endokarditidy. Po operační korekci vady jsou potřebné pravidelné echokardiografické kontroly k vyloučení rekurence obstrukce.

ZÁVĚR

Diagnostika DCRV je založena především na echokardiografii. Srdeční katetrizace je prospěšná k vyloučení možných dalších patologických lézí, které mohou být jinak špatně rozpoznatelné. V současnosti narůstá význam 3D echokardiografie, pomocí které jsme schopni neinvazivně lépe zobrazit strukturální patologicko-anatomické poměry abnormního svalového valu v pravé komoře. Operační léčba přináší výrazný, dlouhodobý a příznivý účinek. To platí především u nemocných s izolovanou vadou nebo pokud jsou zároveň korigovány i asociované vady, mezi které často patří VSD. U starších, výrazně symptomatických nemocných s vysokým rizikem operačního řešení a příznivou morfologií a vaskularizací abnormního svalového valu, je možnou experimentální metodou léčby perkutánní alkoholová ablace či katetrová ablace pomocí radiofrekvenční energie.⁽¹⁴⁾

LITERATURA

1. Maron BJ, McIntosh CL, Klues HG, et al. Morphologic basis for obstruction to right ventricular outflow in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1993;71:1089-94.
2. Nagashima M, Tomino T, Satoh H, et al. Double-Chambered Right Ventricle in Adulthood. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005;13:127-30.
3. Ishizawa A, Oho S, Dodo H, et al. Cardiovascular

abnormalities in Noonan syndrome: the clinical findings and treatments. *Acta Paediatr Jpn* 1996;38:84-90.

4. Hayashi S, Tojyo K, Uchikawa S, et al. Biventricular hypertrophic cardiomyopathy with right ventricular outflow tract obstruction associated with Noonan syndrome in an adult. *Jpn Circ J* 2001;65:132-5.
5. Laks H, Marelli D, Plunkett M, et al. Adult Congenital Heart Disease. In: Cohn E. *Cardiac Surgery in the Adult*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill, 2003:1329-58.
6. Alva C, Siew Yen Ho, Lincoln CR, et al. The nature of the obstructive muscular bundles in double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:1180-7.
7. Wong PC, Sanders SP, Jonas RA, et al. Pulmonary valve-moderator band distance and association with development of double-chambered right ventricle. *Am J Cardiol* 1991;68:1681-6.
8. Massin M. Development of double-chambered right ventricle after surgical closure of a ventricular septal defect. *Ann Cardiol Angeiol* 1998;47:579-81.
9. Simpson WF Jr., Sade RM, Crawford FA, et al. Double-chambered right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1987;44:7-10.
10. Kenaan G, Kay JH, Redington JV, et al. Intracardiac foreign body simulating double-chamber right ventricle. *Am J Cardiol* 1973;31:781-4.
11. Oliver JM, Garrido A, González A, et al. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:711-7.
12. Tsuchikane E, Kobayashi T, Kirino M, et al. Percutaneous myocardial ablation in double-chamber right ventricle. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;49:97-101.
13. Hachiro Y, Takagi N, Koyanagi T, et al. Repair of double-chambered right ventricle: surgical results and long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1520-2.
14. Emmel M, Sreeram N, deGiovanni JV, Brockmeier K. Radiofrequency catheter septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy in childhood. *Z Kardiol* 2005;94:699-703.

Došlo do redakce 21. 2. 2007

Přijato po úpravách 21. 3. 2007