

**Doc. MUDr. Pavel Jansa, Ph.D.
Prof. MUDr. Michael Aschermann, DrSc.
a kolektiv**

CHRONICKÁ PLICNÍ HYPERTENZE

Pavel Jansa, Michael Aschermann a kol.: CHRONICKÁ PLICNÍ HYPERTENZE

Grantová podpora: *Kapitola 2 – Klasifikace plicní hypertenze – podpořena projektem Progres Q38/LF1. Kapitola 4 – Základní fyziologické a patofyziologické souvislosti – podpořena granty GACR 17-11223S a GAUK 219216. Kapitola 10 – Hemodynamické vyšetření – podpořena projektem Progres Q38/LF1. Kapitola 13 – Plicní arteriální hypertenze a podobné klinické jednotky – podpořena projektem Progres Q38/LF1. Kapitola 16 – Chronická tromboembolická plicní hypertenze – podpořena projektem Progres Q38/LF1. Kapitola 17 – Plicní hypertenze v dětském věku – podpořeno projektem (Ministerstva zdravotnictví) koncepčního rozvoje výzkumné organizace 00064203 (FN MOTOL). Kapitola 18 – Vrozené srdeční vady s plicní hypertenzí v dospělosti – podpořena grantem MZČR – RVO, Nemocnice Na Homolce – NNH, 00023884 – IG 160201. Kapitola 19 – Chronické pravostranné srdeční selhání – podpořena projektem Progres Q38/LF1. Kapitola 20 – Plicní hypertenze v intenzivní péči – podpořena grantem MZ ČR č. 17-30101A a grantem IGA LF UP_010_2017.*

DŮLEŽITÉ UPOZORNĚNÍ

Autoři i nakladatel vynaložili velkou péči a úsilí, aby všechny informace v knize obsažené týkající se dávkování léků a forem jejich aplikace odpovídaly stavu vědy v okamžiku vydání. Nakladatel však za údaje o použití léků nenese žádnou odpovědnost, a vylučuje proto jakékoli přímé či nepřímé nároky na úhradu eventuelních škod, které by v souvislosti s aplikací uvedených léků vznikly. Každý uživatel je povinen důsledně se řídit informacemi výrobců léčiv.

Ochranné obchodní známky (chráněné názvy) léků ani dalších výrobků nejsou v knize zvlášť zdůrazňovány. Z absence označení ochranné známky proto nelze vyvozovat, že v konkrétním případě jde o název nechráněný.

Toto dílo, včetně všech svých částí, je zákonem chráněno. Každé jeho užití mimo úzké hranice zákona je nepřipustné a je trestné. To se týká zejména reprodukování či rozšiřování jakýmkoli způsobem (včetně mechanického, fotografického či elektronického), ale také ukládání v elektronické formě pro účely rešeršní i jiné. K jakémukoli využití díla je proto nutný písemný souhlas nakladatele.

© Pavel Jansa, Michael Aschermann, 2017

© Maxdorf, 2017

Illustrations © Maxdorf, 2017

Cover layout © Maxdorf, 2017

Cover Photo © iStockphoto.com / Eraxion

Vydal Maxdorf s. r. o., Na Šejdru 247/6a, 142 00 Praha 4; e-mail: info@maxdorf.cz; internet: www.maxdorf.cz; **Jessenius®** je chráněná značka [No. 267113] označující publikace určené odborné zdravotnické veřejnosti

Odpovědný redaktor: **Ing. Veronika Pátková**

Ilustrace: **Mgr. Ivan Helekal (ilustrace ke kapitole 3), Pavel Škrobánek**

Sazba: **Blanka Filouňková, Denisa Honzalová**

Tisk: Books Print s.r.o.

Printed in the Czech Republic

ISBN 978-80-7345-525-5

AUTOŘI

- Doc. MUDr. Pavel Jansa, Ph.D., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
- Prof. MUDr. Michael Aschermann, DrSc., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha

SPOLUAUTOŘI

- MUDr. Hikmet Al-Hiti, Ph.D., Klinika kardiologie, Kardiocentrum, IKEM, Praha
- MUDr. David Ambrož, II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
- Prof. MUDr. Oldřich Eliška, DrSc., Anatomický ústav, 1. LF UK, Praha
- MUDr. Samuel Heller, Ph.D., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
- MUDr. Regina Herčíková, II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
- Doc. MUDr. Martin Hutýra, Ph.D., 1. interní klinika – kardiologická, LF UP a FN Olomouc
- Prof. MUDr. Václav Chaloupecký, CSc., Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN Motol
- MUDr. Milan Chovanec, Ph.D., Oddělení kardiologie, Nemocnice Na Homolce a Ústav fyziologie, 2. LF UK, Praha
- MUDr. Monika Kaldarárová, Ph.D., Klinika kardiologie a angiologie LF SZU a NÚSCH–DKC, a.s., Bratislava
- MUDr. Jan Kaván, Radiodiagnostická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha
- MUDr. Jana Kociánová, Oddělení plicní a funkční diagnostiky, MephaCentrum a.s., Ostrava–Poruba
- MUDr. Jozef Kubinyi, Ph.D., FEBNM, Ústav nukleární medicíny, 1. LF UK a VFN, Praha
- Prof. MUDr. Jaroslav Lindner, CSc., II. chirurgická klinika kardiovaskulární chirurgie, 1. LF UK a VFN, Praha
- Prof. MUDr. Aleš Linhart, DrSc., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
- MUDr. Martin Mašek, Ph.D., Radiodiagnostická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha
- Doc. MUDr. Vojtěch Melenovský, CSc., Klinika kardiologie, Kardiocentrum, IKEM, Praha
- MUDr. Jan Mrózek, Oddělení kardiovaskulární, FN Ostrava
- Doc. MUDr. Jaroslav Ort, CSc., Radiodiagnostická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha
- Prof. MUDr. Tomáš Paleček, Ph.D., II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
- Doc. MUDr. Jana Rubáčková Popelová, CSc., Kardiocentrum, odd. kardiologie, Nemocnice Na Homolce, Praha
- Prof. MUDr. Iveta Šimková, CSc., FESC, FACC, Klinika kardiologie a angiologie LF SZU a NÚSCH, a.s., Bratislava
- Prof. MUDr. Jiří Widimský, DrSc., FESC, FCMA, Klinika kardiologie IKEM, Praha

RECENZENTI

- Prof. MUDr. Radek Pudil, Ph.D., I. interní kardiologická klinika, FN Hradec Králové
- Prof. MUDr. Jan Petrášek, DrSc., III. interní klinika – klinika endokrinologie a metabolismu, 1. LF UK a VFN, Praha

2 KLASIFIKACE PLICNÍ HYPERTENZE

Michael Aschermann, Pavel Jansa

ÚVOD – HISTORICKÉ POZNÁMKY

Originální klasifikace plicní hypertenze (PH) byla vytvořena na prvním Světovém sympoziu věnovaném PH, které se konalo v roce 1973 v Ženevě. Plicní hypertenze byla v té době rozdělena pouze do dvou skupin: první skupinu tvořila *primární plicní hypertenze*, ve které byly zařazeny všechny stavy plicní hypertenze bez jasně určené příčiny jejího vzniku. Druhou skupinu pak představovala řada stavů *sekundární plicní hypertenze*, kdy bylo známé onemocnění, při kterém k rozvoji PH docházelo. Tato klasifikace byla používána až do roku 1998, ve kterém proběhlo druhé Světové symposium o PH v Evianu ve Francii. Na tomto sympoziu byla prezentována a pak i v klinické praxi zavedena nová klasifikace PH, která již představila rozdělení syndromu PH do pěti základních skupin. Zařazení nemocných do těchto skupin vycházelo ze znalosti patologických nálezů, hemodynamiky a z obdobných léčebných postupů. V první skupině byly zařazeny stavy označované jako *plicní arteriální hypertenze*, ve druhé skupině PH provázející *onemocnění levého srdce*, třetí skupinu charakterizuje hypoxie a PH při *chronických onemocněních plic*, ve čtvrté skupině byli zařazení nemocní s *chronickou tromboembolickou plicní hypertenzí* (CTEPH), pátou skupinu tvořili nemocní s PH, která vzniká působením více faktorů, případně příčina jejího vzniku není známá.

Na dalších Světových sympoziích věnovaných PH, která se dále konala v intervalu pět let, pak pravidelně docházelo k drobným úpravám v této klasifikaci – většinou na základě nových poznatků. Třetí symposium proběhlo v Itálii v Benátkách v roce 2003, čtvrté symposium pak v roce 2008 v Dana Pointu v Kalifornii, USA. Na posledním, pátém Světovém sympoziu PH, které bylo v roce 2013 v Nice ve Francii, proběhla na téma klasifikace PH samostatná jednání. Z nich vyplynulo, že dělení do pěti základních skupin bude dále zachováno, došlo pouze k několika menším úpravám, které opět zohlednily nové poznatky o PH. K poslední úpravě pak došlo v textu nově publikovaných guidelines Evropské kardiologické společnosti roce 2015. Hlavní změny nového dokumentu jsou následující: v klasifika-

ci samotné je uplatněna společná klasifikace pro PH v dospělosti a dětském věku, celá guidelines jsou rozdělena na čtyři hlavní části, podrobněji shrnují poznatky patologie, genetiky, epidemiologie a rizikových faktorů PH. V hemodynamické definici PH je nově použit parametr plicní vaskulární rezistence (PVR) a zcela nově je také upravena hemodynamická definice postkapilární PH používající nově parametr diastolického gradientu v plicním řečišti. Je použit inovovaný diagnostický algoritmus a kritéria pro screening nemocných se suspektní PH, nově je také stanoveno hodnocení závažnosti PAH, jsou přesněji stanoveny cíle léčby a léčebné strategie. Nově jsou také strukturovány podkapitoly o PH při onemocnění levého srdce a při onemocnění plic a hypoxii. Vypuštěn je dříve používaný pojem PH „out of proportion“. Ve 4. skupině – CTEPH – je uveden nový diagnostický a terapeutický algoritmus, kritéria operability, balonkové angioplastiky větví plicnice a nově schválená farmakologická léčba riociguatem. Samostatná podkapitola se věnuje problematice PH s nejasným, případně multifaktoriálním mechanismem vzniku PH. V závěru guidelines z roku 2015 je pak zdůrazněn také význam expertních center, která se diagnostikou a léčbou PH zabývají.

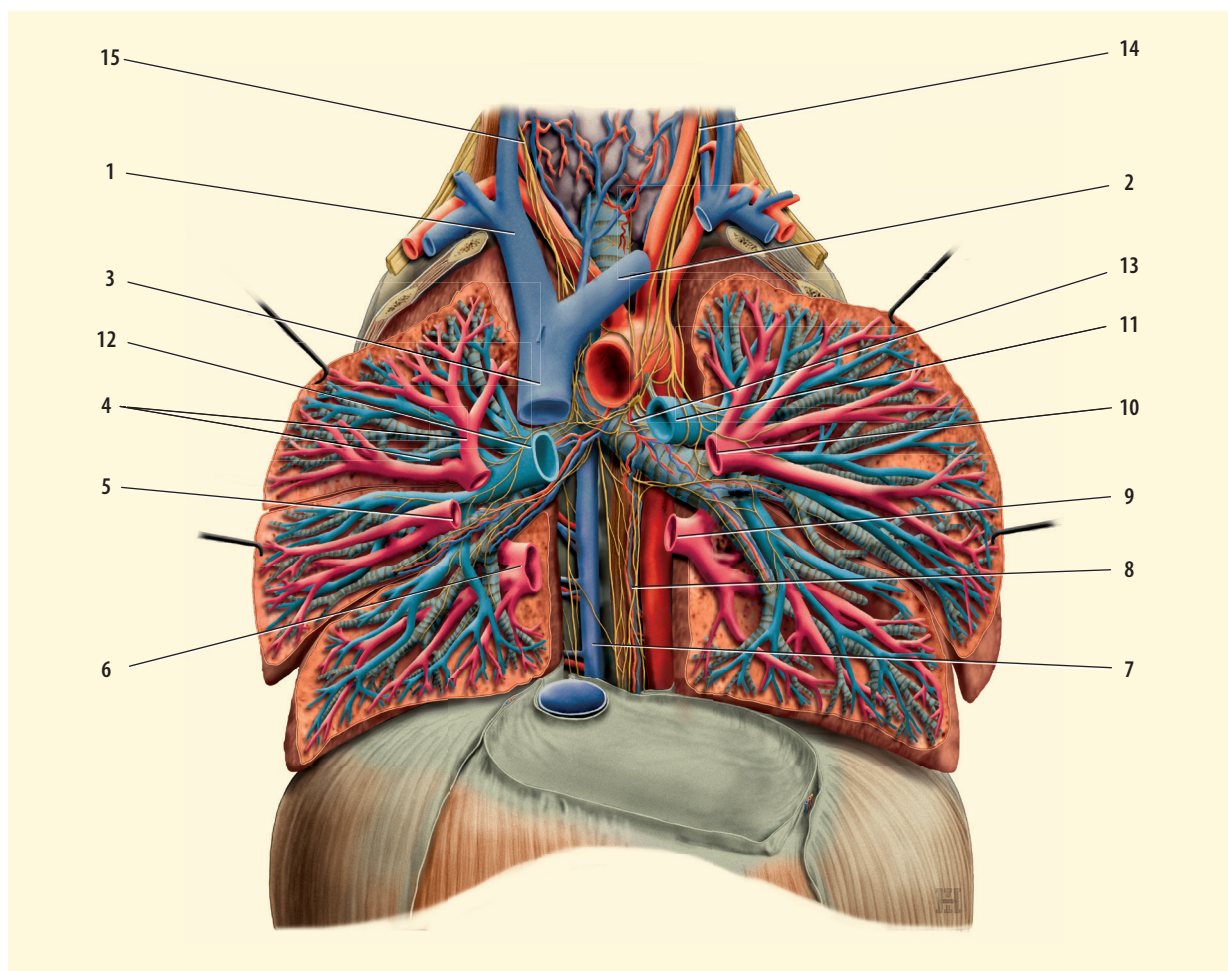
V této kapitole je podrobně shrnuta v současné době platná klinická klasifikace chronické plicní hypertenze. Přehledně je klasifikace shrnuta v tabulce 2.1.

2.1 PLICNÍ ARTERIÁLNÍ HYPERTENZE

Plicní arteriální hypertenze (PAH) je klinický stav, charakterizovaný přítomností prekapilární plicní hypertenze a zvýšenou plicní vaskulární rezistencí (PVR) nad 3 Woodovy jednotky (WU). Současně nejsou přítomny jiné příčiny prekapilární PH – choroby plicní, CTEPH nebo jiná vzácná onemocnění, které mohou být PH provázána.

■ **Tabulka 2.1** Klinická klasifikace chronické plicní hypertenze (2015)

1. Plicní arteriální hypertenze		3. Plicní hypertenze při plicních onemocněních a/nebo při hypoxemii	
1.1 Idiopatická		3.1 Chronická obstrukční plicní nemoc	
1.2 Hereditární		3.2 Intersticiální plicní procesy	
	1.2.1 při mutaci v genu pro BMPR2	3.3 Plicní onemocnění s kombinovanou ventilační poruchou	
	1.2.2 při jiných mutacích	3.4 Obstrukční spánková apnoe	
1.3 Indukovaná léky a toxickými látkami		3.5 Chronická alveolární hypoventilace	
1.4 Asociovaná		3.6 Chronická výšková hypoxie	
	1.4.1 se systémovými onemocněními pojiva	3.7 Vývojové abnormality	
	1.4.2 s HIV infekcí	4. Chronická tromboembolická plicní hypertenze a jiné obstrukce plicních tepen	
	1.4.3 s portální hypertenzí	4.1 Chronická tromboembolická plicní hypertenze	
	1.4.4 s vrozenými srdečními vadami	4.2 Jiné obstrukce plicních tepen	
	1.4.5 se schistosomiázou		4.2.1 angiosarkom
1'. Plicní venookluzivní nemoc a/nebo plicní kapilární hemangiomatóza			4.2.2 jiné intravaskulární tumory
1'1 Idiopatická			4.2.3 arteriitida
1'2 Hereditární			4.2.4 vrozené stenózy plicnice
	1'2.1 při mutaci v genu pro EIF2AK4		4.2.5 parazitární onemocnění (hydatidóza)
	1'2.2 při jiných mutacích	5. Plicní hypertenze z neznámých příčin a/nebo s multifaktoriálním mechanismem vzniku	
1'3 Indukovaná léky, radiací a toxickými látkami		5.1 Hematologická onemocnění:	
1'4 Asociovaná		<ul style="list-style-type: none"> • chronické hemolytické anemie • myeloproliferativní onemocnění • splenektomie 	
	1'4.1 se systémovými onemocněními pojiva	5.2 Systémová onemocnění, sarkoidóza, histiocytóza X, lymfangioleiomyomatóza	
	1'4.2 s HIV infekcí	5.3 Metabolické choroby:	
1'' Perzistující plicní hypertenze novorozenců		<ul style="list-style-type: none"> • glykogenózy • Gaucherova choroba • tyreopatie 	
2. Plicní hypertenze při postižení levého srdce		5.4 Ostatní:	
2.1 Systolická dysfunkce levé komory		<ul style="list-style-type: none"> • nádorová trombotická mikroangiopatie • fibrotizující mediastinitida • chronické renální selhání (u dialyzovaných/u nedialyzovaných) • segmentární plicní hypertenze 	
2.2 Diastolická dysfunkce levé komory			
2.3 Postižení chlopní			
2.4 Vrozená nebo získaná obstrukce vtokového a výtokového traktu levé komory, vrozené kardiomyopatie			
2.5 Vrozená nebo získaná stenóza plicních žil			



Obr. 3.1A Topografický obraz bronchiálního stromu, plicních tepen (znázorněny světlejší modrou barvou – přivádějí odkysličenou krev do plic) a plicních žil (znázorněny červeně, odvádějí okysličenou krev z plic), malých bronchiálních tepen (syté červeně) a nervů plic (znázorněny žlutě). 1 – vena brachiocephalica dextra, 2 – vena brachiocephalica sinistra, 3 – vena cava superior, 4 – segmentární žíly horního laloku pravé plicé, 5 – segmentární žíly středního laloku pravé plicé, 6 – segmentární žíly dolního laloku pravé plicé, 7 – vena azygos, 8 – nervové pleteně nervus vagus na jícnu, 9 – segmentární žíly levého dolního laloku, 10 – segmentární žíly levého horního laloku, 11 – arteria pulmonalis sinistra, 12 – arteria pulmonalis dextra, 13 – arteria bronchialis, 14 – nervus vagus sinister, 15 – nervus vagus dexter

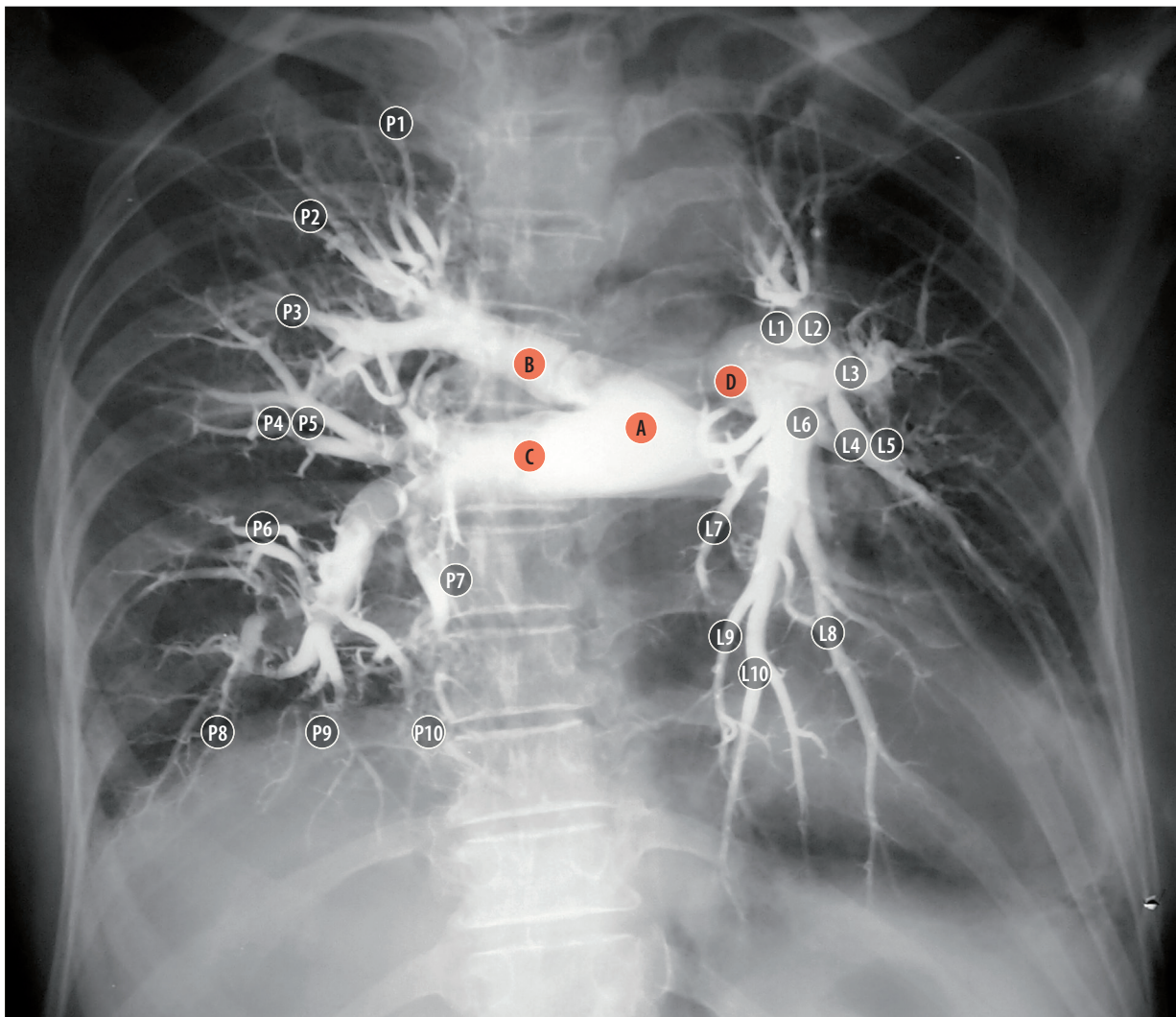
PLICNÍ SEGMENTY

Spolu s bronchy probíhají bronchiální tepny a žíly, které v jednotlivých lalocích vytvářejí při svém dělení anatomické jednotky – plicní segmenty (obr. 3.5, 3.6).

Plicní segmenty mají tvar kužele, kde vrchol kužele směřuje k plicnímu hilu, přibližně kulovitá báze kužele se promítá na povrch plic, kde je kryta pleurou. Plicní segment je tvořen jedním bronchem a je zásobován jednou větví plicní tepny, která směřuje k pleuře. Žíly probíhají v okrajích segmentu a směřují k hilu plicnímu. Pravá plic je složena z 10 segmentů. Levá plic má též 10 segmentů, z toho dva jsou více variabilní. Segmentům od-

povídají segmentární bronchy – lze definovat i obráceně. Ve starších učebnicích se udává počet plicních segmentů různě, týká se hlavně levé plicé, kde variabilní segmenty byly považovány za podsegmenty a naopak dolní lalok levé a pravé plicé obsahoval navíc ještě jeden segment, který byl často označován jako subapikální.

Dělení bronchů bylo řešeno v mnoha publikacích. Nejznámější je dělení Brockovo (1946, 1950), Boydenovo-Hartmanovo (1946), Boydenovo (1955). V našem písemnictví bylo zpracováno Fleischmanem (1948). Jedno z posledních dělení řeší trojrozměrné anatomické vztahy mezi bronchy a pulmonálními i cévami (Onuki 2015).

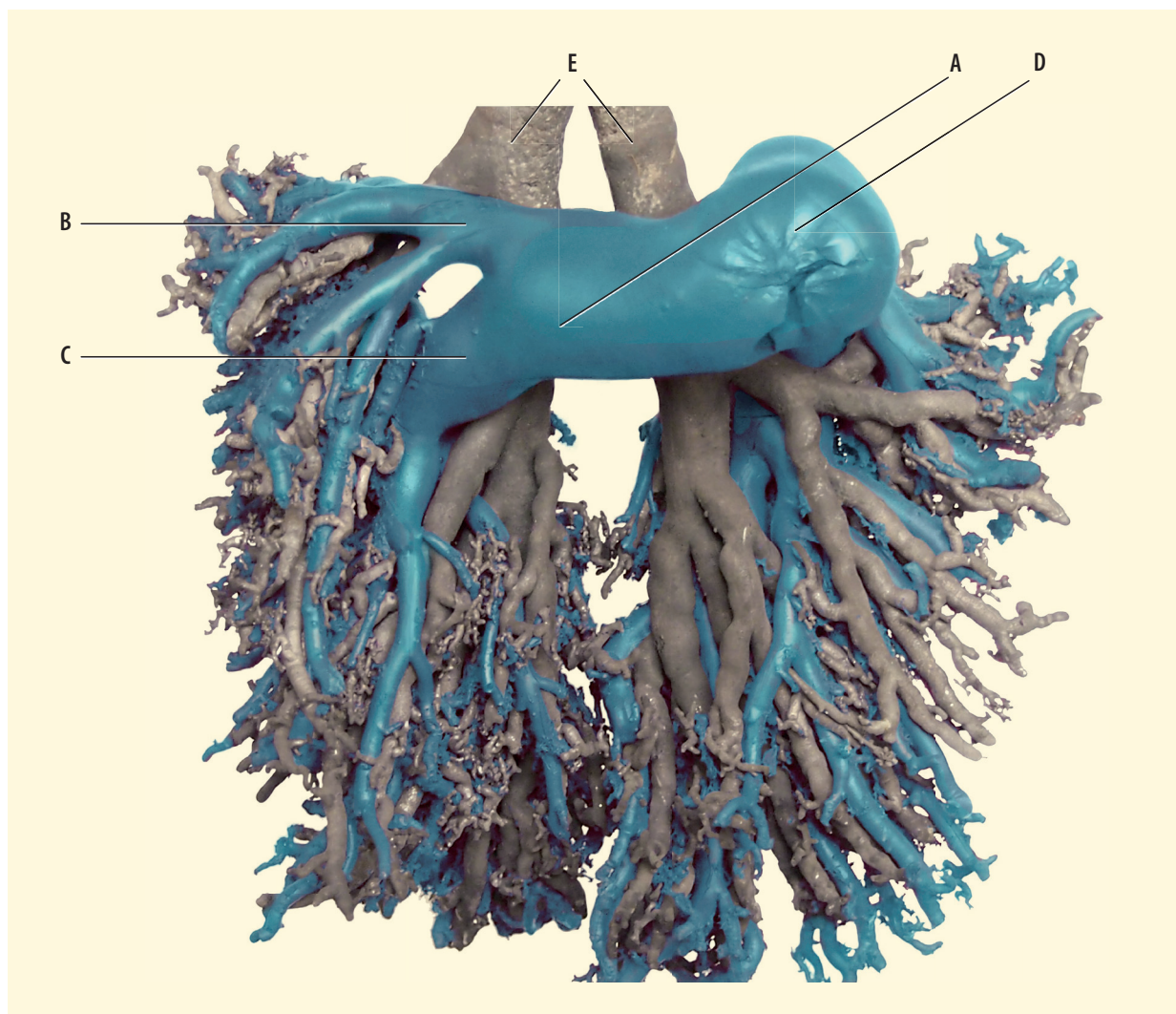


Obr. 3.14A Ramifikace pulmonálních tepen – postmortální RTG. *Pravá plíce:* A – arteria pulmonalis dextra (větví se vpravo na horní a dolní větve), B – horní větev, C – dolní větev. *Horní lalok:* P1, 2 – arteria segmentalis apicalis a arteria segmentalis posterior, P3 – arteria segmentalis anterior. *Střední lalok:* P4–5 společný kmen středního laloku pro arteria segmentalis lateralis a medialis. *Dolní lalok:* P6 – arteria segmentalis apicalis dolního laloku, P7 – arteria segmentalis basalis medialis dolního laloku, P8 – arteria segmentalis basalis anterior dolního laloku, P9 – arteria segmentalis basalis lateralis dolního laloku, P10 – arteria segmentalis basalis posterior dolního laloku. *Levá plíce:* D – arteria pulmonalis sinistra. *Horní lalok:* L1, L2 – truncus segmentalis apicoposterior levého horního laloku, L3 – arteria segmentalis anterior levého horního laloku, L4, L5 – společný kmen pro arteria segmentalis lingularis superior a inferior. *Dolní lalok:* L6 – arteria segmentalis apicalis dolního laloku (segmentární větev je patrná jen v rozsahu několika mm, je skryta za hlavním dolním kmenem levé pulmonální tepny), L7 – arteria segmentalis basalis medialis dolního laloku, L8, L9, L10 – arteria segmentalis basalis anterior, lateralis a posterior odstupující ze společného kmene

Průběh žil

Menší žilní větve se spojují do větších cév, které v konečné fázi leží v blízkosti tepen a bronchů a doprovázejí je do hilu plic, kde jsou uloženy ventromediálně vůči větším arteria pulmonalis a vůči bronchům (obr. 3.16–3.19). Vzhledem k tomu, že procházejí intersegmentárně, je každý segment drénován více než jednou žilou, tedy jedna žíla odvádí krev ze dvou sousedních segmentů. Část žil leží také pod viscerální pleurou, vět-

ně interlobárních fisur. Tímto nejsou bronchopulmonální segmenty kompletní vaskulární jednotkou s jednotlivým bronchem, tepnou a vénou. Při resekci segmentu je zřejmé, že hranice mezi nimi nejsou avaskulární, ale jsou často kříženy plicními žilami a někdy i větvemi tepen. Při srovnání s variabilitou bronchů jsou tepny a žíly více variabilní (Brock 1954, Boyden 1955). Vény jsou variabilní přibližně jako tepny a jejich variabilita částečně závisí na variabilitě bronchů. Podrobnosti ve variabilitě



Obr. 3.14B Korozivní preparát tracheálního stromu a větví truncus pulmonalis (srovnej s 11A). Jsou patrné těsné vztahy mezi bronchy a cévami – preparát anatomického ústavu. A – arteria pulmonalis dextra větvcí se vpravo na horní a dolní větev, B – horní větev (arteria pulmonalis dextra), C – dolní větev (arteria pulmonalis dextra), D – arteria pulmonalis sinistra, E – bronchus principalis dexter et sinister

pro horní lalok pravé i levé plicé viz Boyden, Scannell (1948) a Boyden, Hartman (1946). Uvádíme standardní větvení pulmonálních žil podle několika autorů (Fleischman 1950, Kubik 1968).

Pravá plicé

Věny pravého horního plicního laloku

Vena pulmonalis superior dextra je hlavní žilou. Vzniká spojením tří žil, které drénují horní lalok:

- vena segmentalis apicalis
- vena segmentalis anterior
- vena segmentalis posterior

Kmen hlavní horní pulmonální žíly jde šikmo z laterální strany přes ventrální plochu kmene bronchu a kau-

dálně od arteria pulmonalis a přechází do plicního hilu, končí vpravo od vena cava superior v levé síni.

Věny středního pravého laloku

Lalok je drénován jednou žilou – *vena segmentalis lobi medií*, která vzniká spojením laterální a mediální segmentární větve. Vena segmentalis lobi medií tvoří přítok vena pulmonalis superior dextra.

Věny dolního pravého laloku

Vena pulmonalis inferior dextra je hlavní žilou drénující dolní lalok. Je tvořena v hilu spojením dvou žil – z horní (apikální) a z bazální žíly, která vzniká spojením intersegmentárních žil, které drénují bazální segmenty.

8. Embryonální původ může mít i zřídka se vyskytující izolovaná unilaterální pulmonální žilní atrezie, která může být doprovázena hemoptýzou. Postiženy jsou hlavně děti a dospívající (DeMastes-Crabtree 2015).

Na základě literárních rozborů a nálezů Butlera (1952) a u nás Lince (1954) jsou anomální plicní žíly ústící do systému kaválních žil nebo do vena portae jen zmožutněle pulmokavální a pulmoportální spojky – viz embryonální vývoj. Vena pulmonalis superior může mít větve tzv. centrální žílu, která je umístěna ventrálně vůči arteriálnímu truncus pulmonalis. Vzácně byla nalezena i dorzálně probíhající žíla za truncus pulmonalis, která může být spojena s další anomálií, a to *tracheálním* bronchem – žíla může vstupovat samostatně do levého atria.

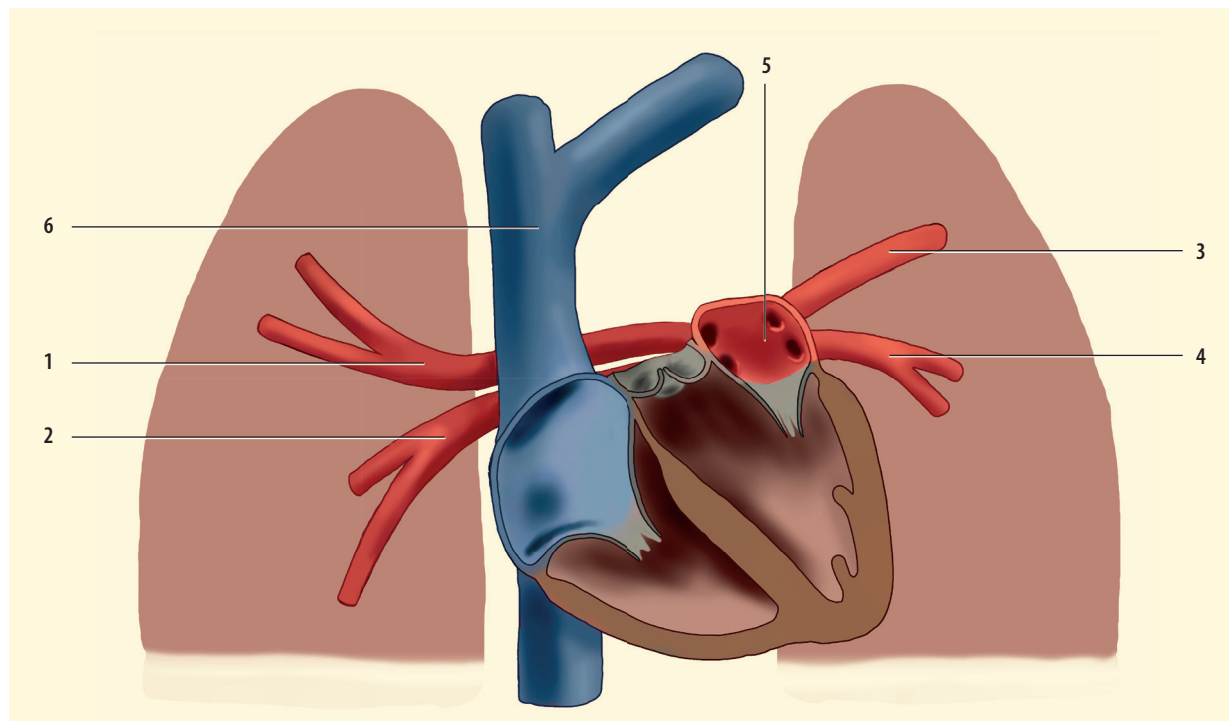
Tracheální bronchus je bronchem, který odstupuje přímo z trachey nad její bifurkací. Není tedy větví principálních bronchů. Zásobuje horní plicní lobus. Vyskytuje se v 0,1–2% a je ho možno klasifikovat jako rudimentární, nadpočetný. Vyskytuje se jako anomální pravý bronchus pro horní lalok (Xu 2014) (obr. 3.21).

Byly popsány dva anatomické typy anomálních žil. Typ *vertikální žíly*, ve kterém se abnormální levá horní pulmonální žíla spojuje přes vertikální žílu s vena brachiocephalica sinistra. Druhým typem je typ žíly *scimitární* (podobá

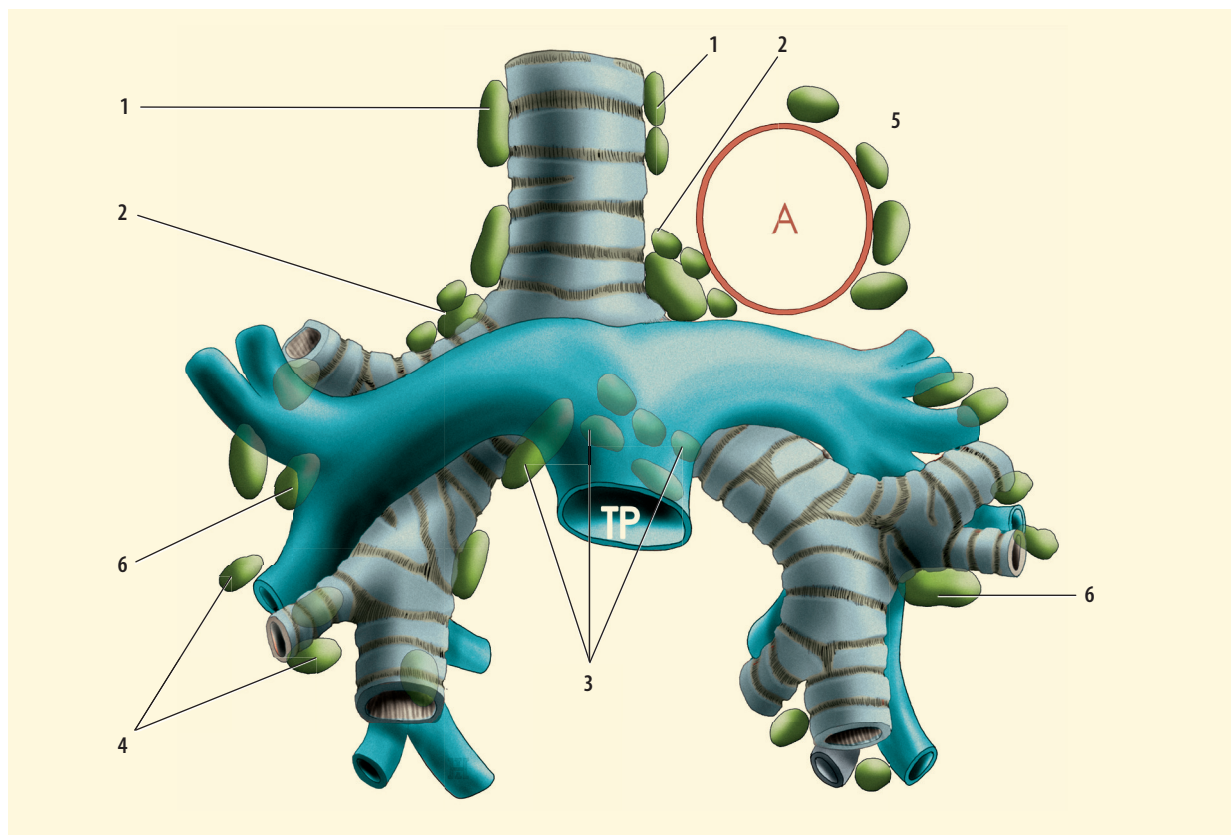
turecké šavle), který spojuje střední nebo dolní pravou pulmonální žílu s větvemi vena portae a vena cava inferior – viz anastomózy a embryonální vývoj. Případ ukazuje na embryonální anastomózy pulmonálních žil se splachnickým komplexem žil – jde tedy o extrapulmonální typ. Scimitární typ v dětství spolu s meandrovitou vena pulmonalis dextra může být příčinou vývoje PH s agresivním průběhem (Cuenca 2015).

Může se též vyskytnout duplikační pulmonální drenáž, například středního laloku do levého atria a do vena cava superior (Patel 2014). Řada těchto případů je prezentována v anatomických a radiologických publikacích (Snellen 1968, Nath 2013). Částečné anomální propojení a vústění pravých pulmonálních žil je 10× častější než levých pulmonálních žil, což je zapříčiněno častější drenáží některých pravých pulmonálních žil do junkční arey mezi pravým atriem a vena cava superior při přítomnosti normálních venae pulmonales sinistrae (Snellen 1968). Z uvedeného vyplývá, že je zda řada jednotlivých původem embryologických anomálií a variet, které byly v průběhu času kategorizovány a v přehledu jsou následně uvedeny.

Za normálních okolností vstupují plicní žíly do levé síně, a uzavírají tak malý plicní oběh. V případech, kdy tomu tak není, dochází k anomálnímu návratu a vústění plicních žil do jiných žil nebo do jiné části srdce.



Obr. 3.20A Normální venózní drenáž levé a pravé plice do levého atria. 1 – vena pulmonalis dextra superior, 2 – vena pulmonalis dextra inferior, 3 – vena pulmonalis sinistra superior, 4 – vena pulmonalis sinistra inferior, 5 – levé atrium, 6 – vena cava superior



Obr. 3.34 Přehled hlavních lymfatických uzlin plic. 1 – nodi lymphatici paratracheales, 2 – nodi lymphatici tracheobronchiales superiores sinistri a dextri, 3 – nodi tracheobronchiales inferiores bifurcationes, 4 – nodi lymphatici pulmonales, 5 – lymfatické uzliny kolem aorty, které jsou propojené na uzliny plic, 6 – nodi broncho pulmonales, A – aorta, TP – truncus pulmonalis

Tracheobronchiální uzliny se rozdělují podle lokalizace na *nodi tracheobronchiales superiores dextri et sinistri* uložené mezi tracheou a bronchem napravo (5–7 uzlin), vlevo (3–6 uzlin) a *nodi tracheobronchiales inferiores* (bifurkační uzliny – subkarinní uzliny), uložené při bifurkaci trachey (9–12 uzlin), které mají levou a pravou část. Z dolních tracheobronchiálních uzlin pokračují eferentní lymfatické cévy do pravých i levých horních tracheobronchiálních uzlin a následně do paratracheálních uzlin. Eferentní větve těchto uzlin se spojují, proplétají a vytváří pravý a levý lymfatický svazek bronchomediastinální, který ústí do velkých žil krku.

FUNKCE PLICNÍHO LYMFATICKÉHO SYSTÉMU

Peribronchiální lymfatika jsou spíše cirkulárního charakteru, což odpovídá regulárnímu tvaru během jejich zvýšeného plnění. Interlobulární lymfatika jsou více elongovaná. Mnoho malých perivaskulárních lymfatických uzlin je odpovědné za udržování tekutinové rovnováhy v alveolárním intersticiu. Lymfatický systém plic hraje důležitou úlohu v řadě patologicko-fyziologických stavů

plic. Vzduchová embolie narušuje pulmonální lymfatický průtok zvýšením systémového venózního tlaku, a tím přispívá k vývoji pulmonálního edému (Stewart 2006). Při *plicní hypertenzi* dochází k dilataci lymfatických uzlin, což je kompenzační mechanismus snížení plicního edému a narušené krevní kapilární cirkulace. Tento mechanismus funguje jen do určitého stupně poškození a následného přetížení, poté selhává a naopak situaci ještě zhorší.

Lymfatika plic jsou cestou pro transport extracelulární tekutiny, antigenů a imunitních buněk do lymfatických uzlin. To se může měnit v podmínkách, kdy lymfatika regredují nebo hyperproliferují nebo se jiným způsobem stávají dysfunkčními. Jedním takovým příkladem je vznik lymfangiektazií, které mohou ohrožovat vývoj novorozenců vznikem respiračního distresu, cyanózy, pleurální efuze nebo chylothoraxu a vznikem dilatovaných lymfatických uzlin v plicích. Po řadu desetiletí je známo (Aschoff 1919, Bredt 1952, Laurence 1955, Noonan 1970), že lymfangiektazie jsou přítomny ve formě vaků, cyst nebo

5 ECHOKARDIOGRAFIE U PACIENTŮ S PLICNÍ HYPERTENZÍ

Aleš Linhart, Tomáš Paleček

Echokardiografie patří mezi základní vyšetřovací metody při vyšetření nemocných s jakýmkoli podezřením na plicní hypertenzi. Cílem echokardiografického vyšetření obecně je posouzení velikosti a funkce srdečních oddílů, morfologie a funkčního stavu chlopní, vyloučení vrozených vývojových vad, posouzení tlakových poměrů v malém oběhu, zhodnocení perikardu a aorty.

Echokardiografické vyšetření by mělo být vždy systematické a mělo by zahrnovat následující kroky:

- zhodnocení velikosti, morfologie, systolické a diastolické funkce levé komory (LK); posouzení velikosti levé síně (LS)
- zhodnocení velikosti, morfologie a systolické funkce PK; posouzení velikosti pravé síně (PS); alespoň přibližný odhad plicních tlaků PK
- posouzení přítomnosti chlopenních regurgitačních i stenotických vad, a to na všech ústích včetně někdy opomíjeného ústí chlopně plicnice
- vyloučení přítomnosti vrozených vývojových vad (v dospělosti nejčastěji defektu septa síní)
- odhad tenze v plicnici
- zhodnocení perikardu včetně vyloučení ev. přítomnosti perikardiální konstriktce
- posouzení aorty (rozměrů, vyloučení disekce, koarktace apod.)

V případě nálezu, který svědčí pro přítomnost plicní hypertenze, jsou tyto úkoly modifikovány hned v několika ohledech. Vyšetření musí být cíleno na:

- vyloučení/vyslovení podezření na specifickou etiologii
- přítomnost plicní hypertenze při onemocnění levého srdce, které zahrnuje především detailní posouzení plnění LK, tj. výše jejích plicních tlaků, zhodnocení významnosti případné chlopní vady levého srdce
- přítomnost dosud nepoznané vrozené srdeční vady – ve vztahu k plicní hypertenzi u dospělosti nejčastěji významného levoprávého zkratu na podkladě defektu septa síní jeho přímou vizualizací a zhodnocením poměru plicního a systémového výdeje
- přítomnost dosud nepoznané stenózy plicnice
- detailní kvantifikaci tenze v plicnici všemi dostupnými metodami, případně vyjádření se k přítomnosti plicní hypertenze na základě nepřímých ukazatelů

- odhad výše tlaku v pravé síni
- posouzení dilatace, hypertrofie, systolické funkce PK
- stanovení srdečního výdeje

Z uvedeného je zřejmé, že vyšetření u plicní hypertenze zahrnuje prakticky veškeré oblasti echokardiografie. Nicméně tato kapitola se soustředí především na metody stanovení tlakových poměrů v malém oběhu, posouzení remodelace a funkce PK, sekundární změny LK a na kvantifikaci srdečního výdeje.

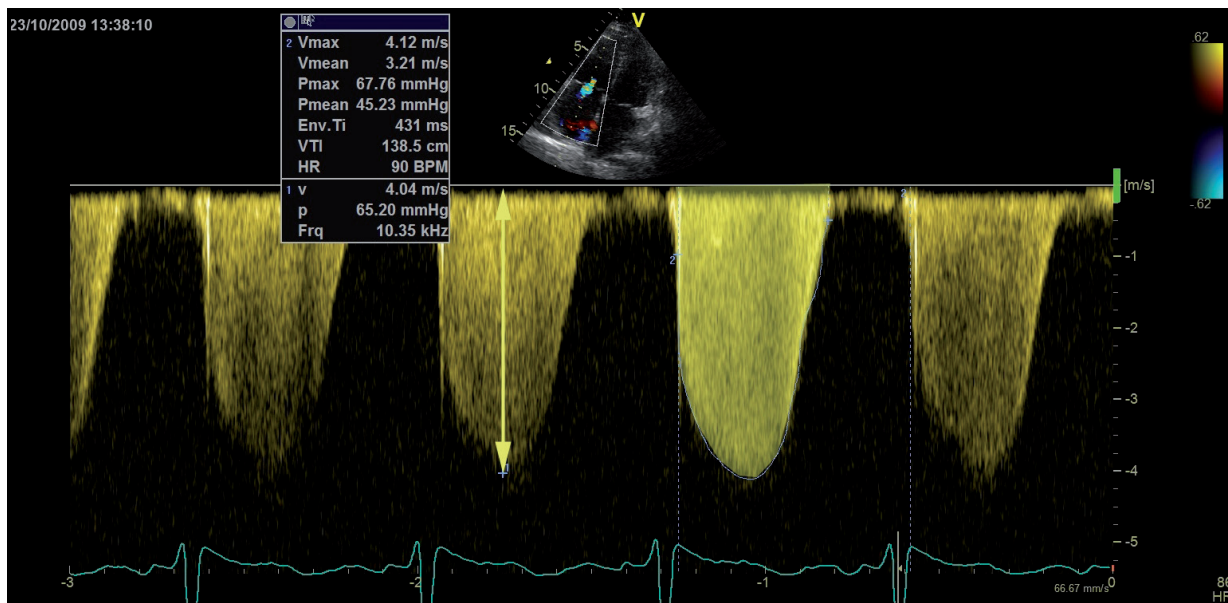
5.1 ECHOKARDIOGRAFICKÝ ODHAD TLAKŮ V MALÉM OBĚHU

K odhadu tlaku v plicnici používáme dopplerovské hodnoty získané z dopředného toku v a. pulmonalis, resp. výtokovém traktu PK, a z gradientů trysek trikuspidální a pulmonální regurgitace, u jedinců s defektem septa komor lze ke kvantifikaci tlaku v plicnici využít i dopplerovské měření rychlosti trysku jeho proudění.

5.1.1 Využití trikuspidálního regurgitačního gradientu

Během systoly se tlaky v PK a v plicnici prakticky vyrovnávají (s výjimkou nemocných, u nichž je přítomna stenóza plicnice). V případě přítomnosti trikuspidální regurgitace je její rychlost určována tlakovým gradientem „PG“ (PG z angl. pressure gradient) mezi PK a pravou síní. Tuto rychlost (v) jsme schopni měřit pomocí kontinuálního dopplerovského záznamu. Pomocí zjednodušené Bernoulliho rovnice jsme tento tlakový gradient „PG“ schopni z rychlosti „v“ vypočítat jako $PG = 4v^2$. Je možné stanovit jak gradient maximální (PGmaxTR), tak střední (PGmeanTR) (obr. 5.1).

Maximální gradient trikuspidální regurgitace (PGmaxTR) koreluje velmi dobře s hodnotami systolického tlaku v PK a při absenci stenózy pulmonální chlopně i s hodnotami systolického tlaku v plicnici (PAPs). Při odhadu systolického tlaku v plicnici musíme



Obr. 5.1 Příklad měření maximálního a středního regurgitačního gradientu trysky trikuspidální nedomykavosti

ovšem k transtrikuspidálnímu gradientu připočítat hodnotu tlaku v pravé síni (RAP). Kromě maximálního gradientu lze stanovit i gradient střední (PGmeanTR), který po přičtení odhadnutého RAP dobře koreluje se středním tlakem v plicnici (PAPm).

Za horní hranici normální systolické tenze v plicnici jsou při jejím echokardiografickém stanovení považovány hodnoty 35–36 mmHg (až 40 mmHg u starších nemocných), pro hraniční hodnoty PAPm pak užíváme stejné hodnoty jako při katetrizačním vyšetření, tj. 25 mmHg.

Současná doporučení pro diagnostiku PH se ve své poslední verzi opírají pouze o stanovení rychlosti trikuspidální regurgitační trysky a nepřímých známek PH. Na jejich základě se vyjadřují k pravděpodobnosti přítomnosti plicní hypertenze (tab. 5.1) v termínech „málo pravděpodobná“, „středně pravděpodobná“ a „vysoce

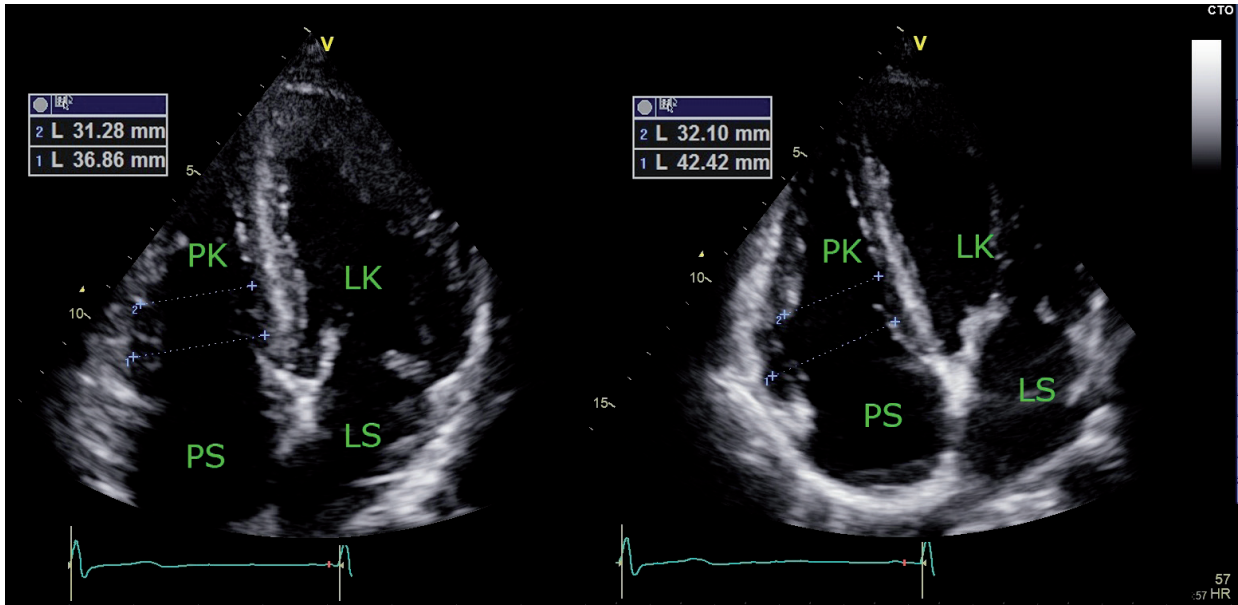
pravděpodobná“. Tento přístup vyplývá ze skepse založené na nepříliš dobrých výsledcích studií, které korelovaly tlaky v plicnici měřené katetrizačně s echokardiografickými odhady. Příčin diskrepancí mezi oběma metodami je řada. Hlavním úskalím je ovšem technické provedení měření a nepřesný odhad plicních tlaků PK.

Všechny dopplerovské techniky jsou závislé na úhlu, který svírá linie ultrazvukového dopplerovského svazku s měřeným tokem. Tento tzv. incidenční úhel vstupuje do rovnice pro stanovení rychlosti proudění jako $\cos\theta^{-1}$. Důležité je dosažení optimálního incidenčního úhlu mezi linií CW a směrem regurgitačního proudu. K tomu je naprosto nezbytné kombinovat měření z různých projekcí, a to i zcela netypických, s cílem dosažení maximální denzity signálu a maximální rychlosti.

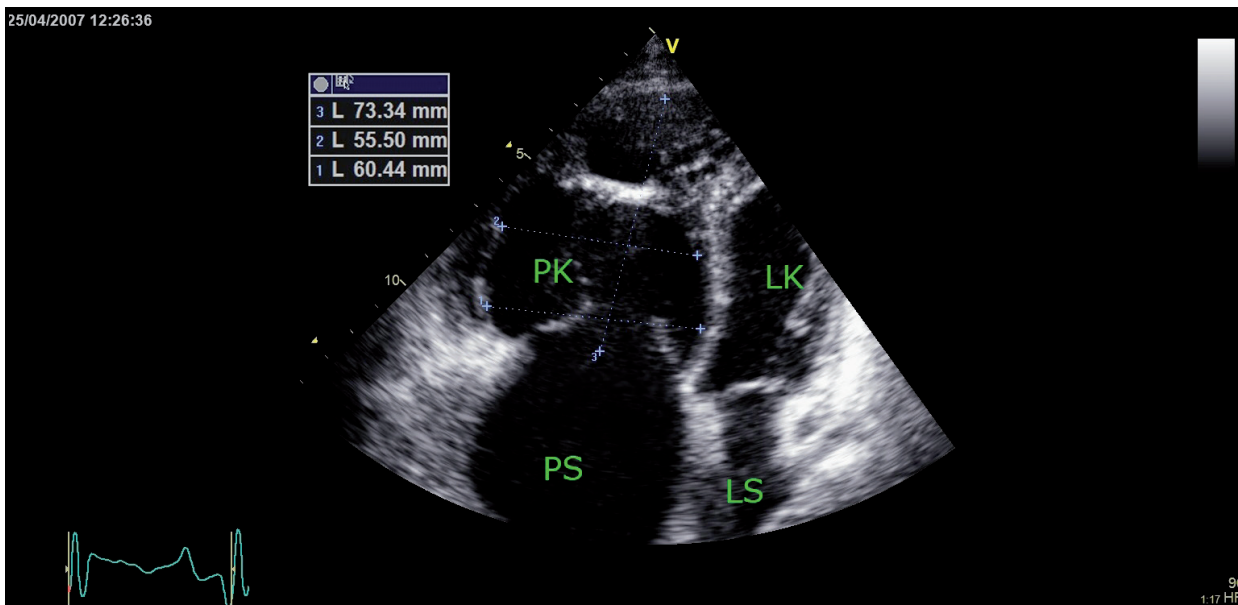
Další častou chybou je snaha o zachycení maximální hodnoty rychlosti, resp. gradientů regurgitační trysky

■ **Tabulka 5.1** Pravděpodobnost přítomnosti plicní hypertenze na podkladě echokardiografického vyšetření dle Doporučení pro diagnostiku a léčbu plicní hypertenze Evropské kardiologické společnosti

Vrcholová rychlost trikuspidální regurgitace (m/s)	Přítomnost jiných echokardiografických známek plicní hypertenze	Pravděpodobnost přítomnosti plicní hypertenze na podkladě echokardiografického vyšetření
≤ 2,8 nebo neměřitelná	ne	nízká
≤ 2,8 nebo neměřitelná	ano	střední
2,9–3,4	ne	střední
2,9–3,4	ano	
> 3,4	nejsou vyžadovány	vysoká



Obr. 5.26 Porovnání běžné a optimalizované apikální čtyřdutinové projekce na pravou komoru. Optimalizace zahrnuje snahu o dosažení maximálního rozměru PK a dobré delinace její stěny

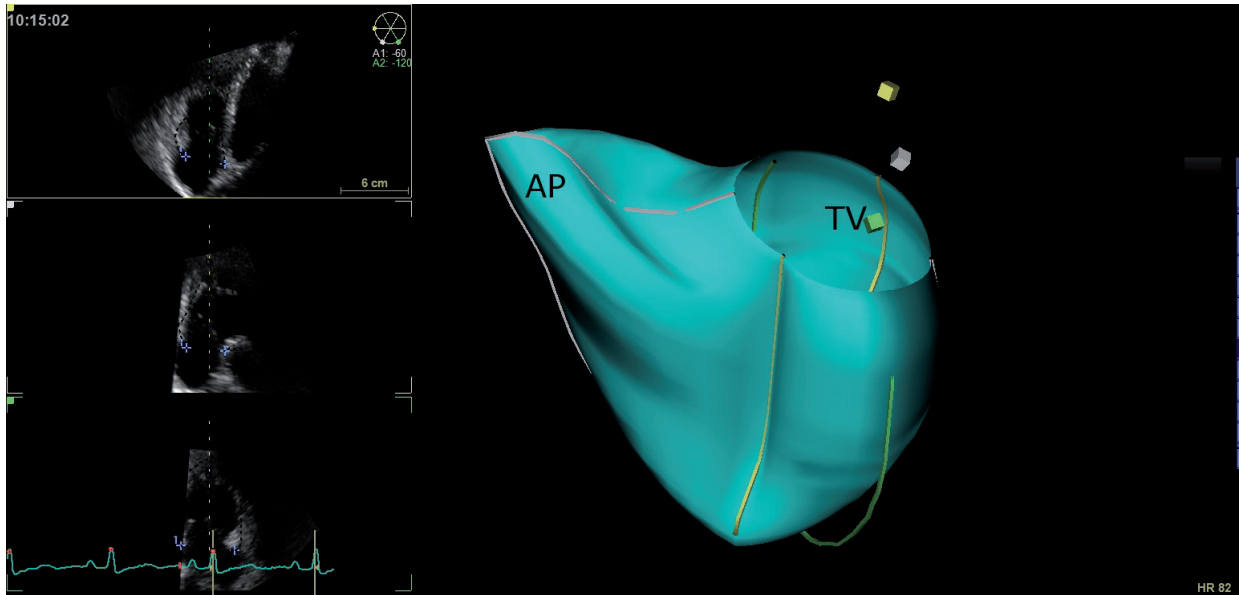


Obr. 5.27 Obraz významné dilatace PK z apikální čtyřdutinové projekce

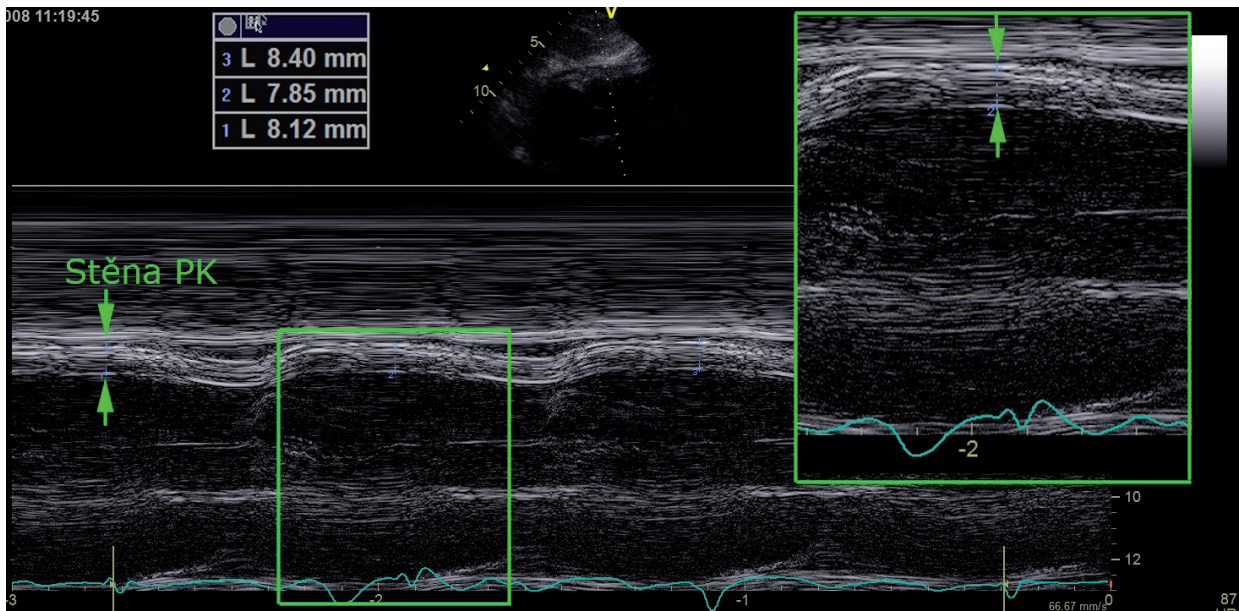
5.1.7 Odhad plicní cévní rezistence

Echokardiografie je teoreticky schopna stanovit všechny veličiny nutné k výpočtu plicní cévní rezistence. Avšak v každém kroku tohoto výpočtu je možno se dopustit chyby, která v součtu znamená nedostatečnou spolehlivost výsledného odhadu:

- Pro stanovení středního tlaku v plicnici je možno využít metod zmíněných výše. Hlavní nepřesností je odhad tlaku v pravé síni. Někteří autoři proto plicní tlaky zanedbávají a řídí se jen rychlostmi, resp. gradienty trikuspidální či pulmonální regurgitace.
- Určení plicních tlaků levé komory je možné například z poměru E/E' na mitrálním anulu. Kvantifikace však



Obr. 5.30 Kvantifikace objemu PK pomocí 3D echokardiografie – je použito modelování objemu PK pomocí nededikovaného modulu, který je primárně určen pro stanovení objemu LK



Obr. 5.31 Měření tloušťky stěny PK ze subkostální projekce na dlouhou osu způsobem M. Hodnoty svědčí pro poměrně výraznou hypertrofiu PK

ho výdeje nebo alespoň jeho korelátů (VTI v RVOT) má svůj význam pro sledování nemocných s plicní hypertenzí zejména tam, kde dochází k selhávání PK.

5.2 REMODELACE PRAVOSTRANNÝCH ODDÍLŮ

Déletrvající plicní hypertenze vede k tlakovému přetížení pravé komory, které má za následek její dilataci

6 ELEKTROKARDIOGRAFIE U PACIENTŮ S PLICNÍ HYPERTENZÍ

Regina Herčíková

6.1 ELEKTROKARDIOGRAFICKÉ ZNÁMKY PLICNÍ HYPERTENZE

Dlouhodobě zvýšené tlaky v plicnici, ať už podmíněné onemocněním levého srdce, přítomností plicní choroby, postižením plicních arteriál nebo z jiných příčin, vedou k přetížení PK a postupně k pravostrannému srdečnímu selhání, které může progredovat a vést ke smrti. Plicní hypertenze (PH) při onemocnění levého srdce nebo plic nebývá těžká. S těžkými formami PH se naopak poměrně často setkáváme u nemocných s plicní arteriální hypertenzí (PAH) anebo u pacientů s chronickou tromboembolickou plicní hypertenzí (CTEPH). Pravostranné srdeční oddíly reagují na tlakové přetížení hypertrofií a dilatací. Nejvýraznější změny na elektrokardiogramu (EKG) zaznamenáváme u PAH anebo CTEPH, neboť právě hypertrofií PK jsme schopni detekovat elektrokardiograficky. U ostatních forem PH lze na EKG často detekovat kromě známek prostého pravostranného přetížení, které však nebývá nikterak výrazné nebo dominantní, také další abnormality typické pro primární onemocnění (např. P mitrale, resp. sinistroatriale u mitrální stenózy).

6.1.1 EKG u hypertrofie pravé komory

EKG je v detekci hypertrofie PK metodou specifickou, avšak málo senzitivní. Znamená to, že typické EKG změny se objevují až v pokročilých, pozdních stádiích nemoci a nepřítomnost EKG známek hypertrofie PK přítomnost plicní hypertenze nevylučuje. EKG rovněž neumožňuje stanovit příčinu hypertrofie PK.

K nejtypičtějším EKG změnám při těžké plicní hypertenzi patří hypertrofie PK a deviace elektrické osy srdeční doprava. Dilatovaná a hypertrofická PK se posunuje v hrudníku do míst, kde se normálně nachází LK, čímž se mění konfigurace QRS komplexu v prekardiálních svodech. U zdravých jedinců převažuje ve svodech V1–V3 kmit S (tvar rS). U pacientů s hypertrofií PK tuto konfiguraci QRS nacházíme ve svodech V4–V6. Naopak, QRS s převažujícím kmitem R, které se normálně vyskytuje ve svodech V4–V6, se u pacientů s cor pulmonale vy-

skytuje ve svodech V1–V3. Zjednodušeně lze říci, že dochází k záměně typické morfologie QRS mezi svody V1–V2 a V5–V6. (Pozor, přítomnost vysokého kmitu R ve svodu V2 může být i známkou proběhlého infarktu zadní stěny!)

Ve svodu V1 může být také přítomna inkompletní blokáda pravého raménka Tawarova (RBBB) s abnormalitami ST úseku, podobně jakou hypertrofie LK, a negativní vlnou T. Ve svodu aVR je často R větší než Q.

■ **Tabulka 6.1** Kritéria hypertrofie PK se někdy v rámci zvýšení senzitivity a specifity EKG pro její stanovení dělí na tzv. přímá a nepřímá (nebo velká a malá)

Mezi typické známky hypertrofie PK patří:

- deviace elektrické osy srdeční doprava (více než $+90^\circ$, často více než 120°)
- poměr $R/S > 1$ ve svodu V1
- R ve V1 > 7 mm
- S ve V1 < 2 mm
- qR ve V1 a rSR' ve V1 s $R' > 10$ mm

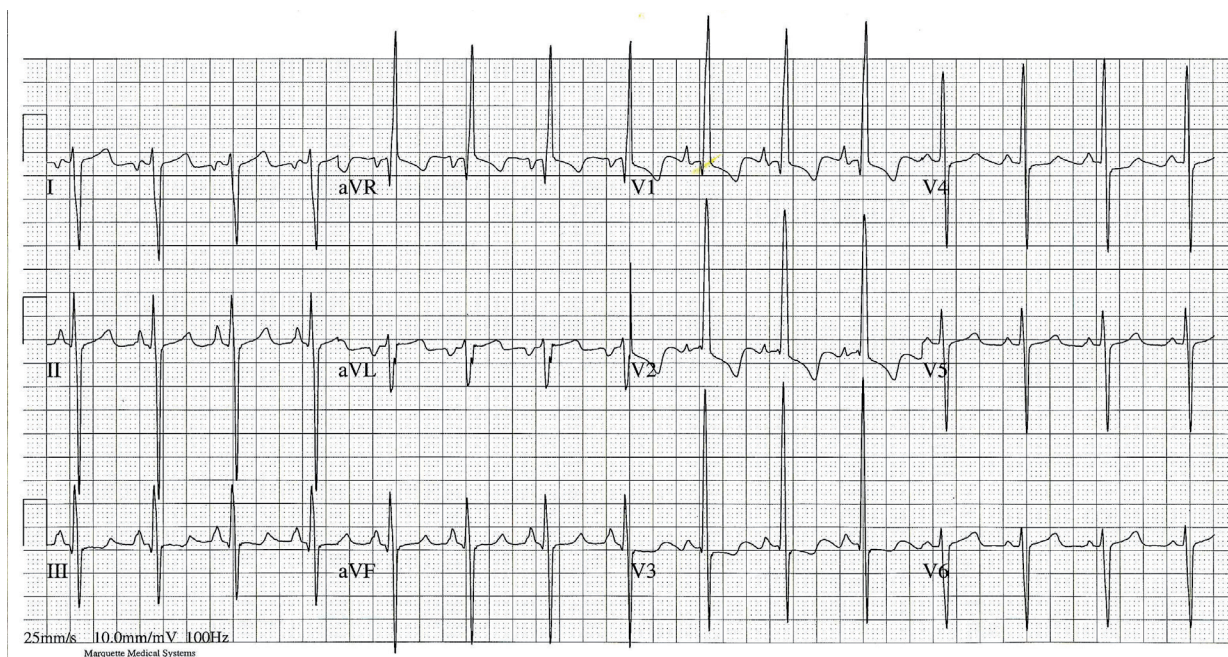
Mezi přímá (velká) kritéria patří:

- R ve V1 > 7 mm
- R/S ve V1 > 1
- R ve V1 + S ve V5 $> 10,5$ mm
- qR ve V1, inkompletní RBBB s $R' > 10$ mm
- kompletní RBBB s $R' > 15$ mm
- známky přetížení pravé komory (depresa ST, inverze T) ve V1, V2

Mezi nepřímá (malá) kritéria patří:

- S ve V5 > 7 mm
- R ve V5 < 5 mm
- R/S ve V5 < 1
- vysoké R v aVR
- inkompletní RBBB s $R' < 10$ mm
- kompletní RBBB s $R' < 15$ mm
- negativní T ve V1–V3
- P pulmonale

RBBB – blokáda pravého raménka Tawarova



Obr. 6.1 EKG 18leté nemocné s těžkou plicní arteriální hypertenzí. Je patrné prominující P pulmonale, sklon osy doprava a známky významného přetížení PK

Rotace hypertrofické a dilatované PK současně způsobuje deviaci elektrické osy srdce doprava. Prakticky to znamená, že ve svodu I převažuje negativní výchylka QRS, zatímco ve svodech II a III převažuje pozitivní výchylka QRS. V číselném vyjádření je elektrická osa srdeční více než $+90^\circ$, často více než $+120^\circ$.

Svalovina PK je tenčí než svalovina LK. Proto EKG známky hypertrofie PK odrážejí až pokročilejší stadium hypertrofie PK, než je tomu v případě hypertrofie komory levé. Podrobná kritéria k hodnocení hypertrofie PK jsou uvedena v tabulce 6.1.

Na hypertrofii PK podle EKG ukazuje přítomnost dvou velkých kritérií. Pravděpodobná je hypertrofie PK v případě přítomnosti jednoho velkého a jednoho malého kritéria či v přítomnosti dvou a více malých kritérií. Čím více kritérií je přítomno, tím je pravděpodobnost hypertrofie PK vyšší. Sporná je v případě přítomnosti jen jednoho velkého či jednoho malého kritéria.

U nemocných s hypertrofií PK nacházíme často i známky jejího zatížení, tedy negativní T ve svodech V1–V3. Ve velmi pokročilých stadiích hypertrofie a selhání PK se objevují i EKG známky hypertrofie pravé síně. Klasickou známkou je tzv. P pulmonale, tj. hrotnatá vlna P normální šíře, vysoká alespoň 2,5 mm ve svodech II, III, aVF. Za ještě specifitější bývá považována vlna P vysoká minimálně 1,5 mm ve svodech V1, V2. Cel-

kem typické chronické cor pulmonale dokumentuje EKG křivka na obr. 6.1.

U nemocných s plicní hypertenzí se někdy objevuje blokáda pravého raménka Tawarova, která ztěžuje diagnostiku hypertrofie PK. Uvádí se, že při hypertrofii PK bývá voltáž kmitu R' nad 10 mm u inkompletní RBBB, resp. nad 15 mm u kompletní RBBB.

6.2 EKG U PLICNÍ ARTERIÁLNÍ HYPERTENZE

6.2.1 Využití EKG v diagnostice plicní arteriální hypertenze

Hypertrofie a dilatace PK se mohou na EKG vykreslovat jako odchylky, jejichž přítomnost pak znamená většinou již významné hemodynamické postižení. EKG známky hypertrofie PK a sklon osy srdce doprava se vyskytují u většiny pacientů s IPAH. Dle retrospektivní práce britských autorů z univerzity v Durhamu, která se zabývala užitečností EKG v diagnostice idiopatické plicní arteriální hypertenze (IPAH) a PAH asociované se systémovým onemocněním, mělo 8 pacientů z celkové počtu 61



Obř. 6.2 EKG křivka u pacientky s těžkou plicní hypertenzí, dilatací pravostranných srdečních oddílů. Je patrná vysoká P vlna ve svodech II, III, aVF (ve svodu II téměř 3 mm) a bifázická P vlna ve svodu V1, tedy typické P pulmonale

(13 %) normální nález na EKG, ačkoli tito jedinci vykazovali stejné hemodynamické charakteristiky jako zbylí pacienti, tzn. střední tlak v plicnici (PAPm) vyšší než 50 mmHg. Prediktivní hodnota všech sledovaných EKG parametrů (amplituda P vlny, sklon el. osy srdeční, trvání QRS komplexu, odchylky R, S ve svodech V1 a V6, konfigurace T vlny v prekordiálních svodech) byla pro jejich nízkou senzitivitu a také specifitu nedostatečná. Například senzitivita pro sklon elektrické osy srdeční doprava ($> 100^\circ$) byla 73 % a pro hypertrofii PK pouze 55 %. Specifita pro sklon elektrické osy srdeční doprava a hypertrofii PK také nebyla přesvědčivá – shodně 70 %. Žádný z EKG parametrů nevykazoval vyšší než středně silnou korelaci s hemodynamickými charakteristikami měřenými katetrizačně nebo echokardiograficky ani s funkční kapacitou hodnocenou pomocí testu šestiminutovou chůzí (6MWT). Za této situace vyšla nejlepší korelace mezi sklonem el. osy srdeční doprava a srdečním indexem (CI) s koeficientem $r = -0,46$.

Z uvedeného vyplývá, že EKG není pro neuspokojivou senzitivitu metodou, kterou by bylo možné využít jako spolehlivý nástroj pro detekci nebo dokonce screening přítomnosti plicní hypertenze. Je nezbytné upozornit, že uvedené nálezy nelze extrapolovat na hodnocení plicní hypertenze z jiných příčin (levostranné srdeční selhání, mitrální stenóza, plicní onemocnění).

6.2.2 Prognostický význam EKG u plicní arteriální hypertenze

Ačkoli EKG nepředstavuje vhodnou screeningovou metodu pro detekci plicní hypertenze, mohou mít některé EKG známky přetížení PK u pacientů s plicní hypertenzí význam prognostický. Je obecně známo, že hypertrofie LK je nezávislým prediktorem infarktu myokardu, srdečního selhání a smrti u pacientů s arteriální hypertenzí. Stejně jako hypertrofie LK i hypertrofie PK reflektuje anatomické a fyziologické změny v obou srdečních oddílech, v síni i v komoře. Již v době před zavedením specifické vazodilatační léčby a před érou prostanoidů se ukázalo, že EKG kritéria pro hypertrofii PK korelují s mortalitou u pacientů s plicní arteriální hypertenzí. Cílem často citované studie z Michiganské univerzity, zahrnující celkem 51 konsekutivních pacientů s plicní arteriální hypertenzí diagnostikovanou katetrizačně, bylo zjistit, zda existují výchozí (před zahájením specifické léčby) EKG parametry, které by byly spojeny s horším přežitím. Ukázalo se, že tak jako jsou známými nezávislými prediktory mortality hemodynamické ukazatele (plicní vaskulární rezistence a srdeční index), jsou i některé EKG známky predikující horší přežití: P vlna ve svodu II, $P \geq 0,25$ mV ve svodu II, qR ve V1 a dále kritéria pro hypertrofii PK (obr. 6.2).

A

acute respiratory distress syndrom 344
adrenomedulin 98
agonisté prostacyklinového IP
receptoru 242
aktivátory solubilní
guanylátcyklázy 255
akutní koronární syndromy 341
akutní srdeční selhání 345
– terapie 347
alveolární plicní otok 164
alveolokapilární dysplazie 43, 69
alveoly 39
– vývoj 41
ambrisentan 239
aminorexová tragédie 19
anastomózy
– mezi arteria bronchialis a arteria
pulmonalis 63
– mezi arteriae bronchiales a venae
pulmonales 64
– mezi venae bronchiales
a mediastinálními žilami 65
– mezi větvemi arteria pulmonalis
a větvemi venae pulmonales 64
– šanty mezi bronchiálními tepnami
a bronchiálními žilami 64
anemie 237
angiografie plicnice 196, 199
– bezpečnost 197
– srovnání digitální subtrakční
angiografie s CT angiografií 199
angiosarkom 170, 282
anomální plicní venózní drenáž
u novorozenců a dětí 54
anomální vústění pulmonálních žil
do portálního venózního systému 73
antagonisté aldosteronu 236
antagonisté endotelinových
receptorů 272
antikoagulancia 237
aortální oblouky 70
apelin 98
apoptóza 98
arteria pulmonalis
– histologická skladba 75
– vývoj 72
arterie pulmonálního ligamenta 65

arteriovenózní malformace 64
arytmie 349
– pooperační 299
arytmie, léčba 237
atleti 120
atriální myokard na pulmonálních
žilách 75

B

balonková atriální septostomie 244
balonková plicní angioplastika 306
Behçetova choroba 282
benfluorex 19
beraprost 241
betablokátory 339
bicyklová ergometrie 213
blokáda pravého raménka
Tawarova 152
blokátory EGF receptoru 99
blokátory kalciových kanálů 239, 303
– u dětí 313
blokátory receptorů endotelinu
– u dětí 313
bodypletysmografie 217
bolesti na hrudi 279
bosentan 240, 303
bradyarytmie 353
bradykardie 350
brániční kýla, vrozená 316
bronchiální cévy 58
bronchiální strom 28
– vývoj 42
bronchiální tepny 59
bronchiální žíly 61
bronchioly 37
bronchodilatační test 217
bronchokonstrikční testy 219
bronchopneumonie 300
bronchopulmonální dysplazie
– u novorozence 316
bronchy 28
– struktura, stavba 37

C

capillary stress failure 250
celková plicní cévní rezistence 209
centrální cirkulace 207
cestování letadlem 236

cévní endotel 225, 303
cévní měštnání 164
cévní tonus 91
cirkulující ET-1 225
cor pulmonale 270
– akutní 341
CT a CTA
– částečné defekty v náplni tepen 169
– diagnostické CT znaky 168
– dilatace centrálních plicních
tepen 171
– inovace 175
– kolaterální systémové zásobení
plic 172
– mozaiková perfuze 173
– plicní hypertenze 171
– plicní infarkt 174
– rozšíření pravé srdeční komory 172
– u plicní hypertenze 168
cyanóza 330

D

D-dimery 343
DECT (dual energy computed
tomography) 176
defekty síňového septa 318
deviace elektrické osy srdeční
doprava 151
diagnostické metody 111, 151, 160,
168, 178, 189, 196, 201, 213, 217
diastolický gradient 23
difuzní onemocnění plicního
parenchymu 24, 25
digoxin 339
dichloroacetát 100
diluční metody 204, 217
distenzibilita pulmonálních tepen
a žil 54
diuretika 236, 347
dobutamin 237, 338
dopamin 237, 338
dotazník CAMPHOR 238
Downův syndrom 22
DSA – digitální subtrakční
angiografie 168
dušnost 343
dutina nosní 27
dysfunkce pravé komory 254

E

echokardiografie 111, 230
 – deformační analýza pravé komory 139
 – dilatace pravé komory 133
 – dilatace pravé síně 136
 – globální systolická funkce pravé komory 142
 – gradienty pulmonálního regurgitačního proudění 116
 – hypertrofie pravé komory 134
 – longitudinální funkce pravé komory 137
 – odhad tlaků v malém oběhu 111
 – perikardiální výpotek, rozvoj 149
 – plicní cévní rezistence 129
 – průtoková křivka ve výtokovém traktu PK 117
 – při PH u srdečních onemocnění 250
 – remodelace pravostranných oddílů 131
 – sekundární změny geometrie a funkce levé komory 145
 – sekundární změny na pravostranných chlopenních ústích 145
 – srdeční výdej 126
 – systolická funkce pravé komory 137
 – tlak v pravé síni 119
 – tryska defektu septa komor 117
 – u vrozených srdečních vad 321
 Eisenmengerův syndrom 225, 226, 318, 329, 350
 – u dětí 315
 – u vrozených srdečních vad 319
 EKG 151, 230
 – poruchy srdečního rytmu u plicní hypertenze 155
 – postkapilární plicní hypertenze 154
 – součást neinvazivního diagnostického algoritmu PH 154
 – u hypertrofie pravé komory 151
 – u plicní arteriální hypertenze 152, 153
 elasticita plic 43
 embolizace *viz též* plicní embolie
 – pulmonální tepny 45
 – vývojové odchylky 46
 embryologie plic 69
 embryonální srdeční klička 72
 embryonální vývoj pulmonálních a portálních žil 73
 endarterektomie *viz* plicní endarterektomie
 endotelální dysfunkce 250
 endotelinová cesta 239
 endotelová nitric oxid syntáza 68
 epigenetická terapie 102

epitel bronchiální sliznice 38
 epoprostenol 241, 306
 extrakorporální membránová oxygenace (ECMO) 295, 297, 339
 extrapulmonální anomální venózní drenáž 54

F

farynx 27
 fibrilace síní a supraventrikulární tachykardie 350
 fibrotizující mediastinitida 282
 fibrózní můstky 170
 Fickova metoda 203
 first-pass radionuklidová kardiografie 322
 furosemid 236
 fyzická aktivita 234

G

ganglia 83
 Geneva skóre 343
 geneze deskriptivních změn patomorfologického korelátu plicní hypertenze 66
 genová terapie 101, 103
 gravidita 235

H

Heathova-Edwardsova klasifikace 314
 hemodynamická nestabilita 342
 hemodynamické poměry v centrální cirkulaci 204
 hemodynamické vyšetření 201
 hemoeliminační metody 349
 hemoptýza 353
 heparin 293
 hereditární plicní arteriální hypertenze 19 *viz též* plicní arteriální hypertenze
 histologická stavba plicních cév 69
 hladké svalové buňky periferních plicních arteriol 99
 hluboká hypotermie 290
 HRCT – high resolution computed tomography 168
 hydrochlorothiazid 236
 hypertrofie pravé srdeční komory 104, 151
 hypoxie
 – alveolární 262
 – intermitentní 262

Ch

chirurgická a katetrizační léčba VSV 327
 chlopenní vady 341
 CHOPN 24, 262
 choroby levého srdce 23
 chronická hypoxie 92
 chronická tromboembolická plicní hypertenze 13, 25
 – angiografie 196
 – angioplastika *viz* balonková plicní angioplastika
 – angioskopie 282
 – epidemiologie 277
 – farmakoterapie 303
 – – před PEA 306
 – fyzikální vyšetření 279
 – kavální filtry 307
 – konvenční angiografie plicnice 281
 – plicní endarterektomie 284
 – pravostranná srdeční katetrizace 282
 – rizikové faktory 278
 – symptomatologie 278
 – terapeutická strategie 283
 – test 6MWT 282
 – transplantace 307
 – vyšetřovací metody 280
 – zátěžová vyšetření 213
 chronické hemolytické anemie 26
 chronické pravostranné srdeční selhání *viz* selhání pravé komory srdeční
 chronické srdeční selhání 248

I

iloprost 241, 296, 303
 imatinib 99
 imunitní systém 100
 index myokardiálního výkonu 144
 index plicní cévní rezistence 209
 inervace
 – plic 79
 – plicního hilu 79
 infarkt myokardu 153
 infarzáce 167
 inhalační NO 295
 inhibitory fosfodiesterázy typu 5 240, 257, 272
 – u dětí 313
 inhibitory kináz 99
 inhibitory Rho-kinázového systému 98
 inhibitory tyrosinkinázy 19
 inotropní látky 237
 interakce ROS a NO při rozvoji hypoxické plicní hypertenze 96
 intersticiální plicní otok 164
 intimální fibróza 66

intrapulmonální venózní drenáž 54
 intravaskulární koagulace 276
 ischemie pravé komory 335

J

jaterní žíly 122

K

karcinomy 282
 kardiální kachexie 254
 kardiorenální syndrom 349
 kašel 279
 kavální filtry 307
 Kerleyho čáry 164
 klasifikace plicní hypertenze 17
 klasifikace závažnosti PH dle PAPs 251
 klinické studie u PAH 238
 kmenové a progenitorové buňky 103
 komorové arytmie 350
 kostní morfogenetický protein
 receptoru druhého typu BMPR2 19
 krevní cévy 42, 44
 kůže, změny 69
 kvantitativní morfometrie 314
 kyslíkový test 220

L

larynx 27
 léčba kyslíkem 237
 levosimendan 339
 levostranná podpora 258
 lymfatické cévy plic 84

M

macitentan 240, 305
 magnetická rezonance 178
 – funkční vyšetření srdce 178
 – morfologické vyšetření srdce 182
 – MR angiografie 187
 – postkontrastní vyšetření srdce 183
 – u vrozených srdečních vad 322
 maligní komorové arytmie 351
 maximální spotřeba kyslíku 215, 216
 MAZE operace 286
 medikamentózní příprava 288
 mechanická srdeční podpora 258, 339,
 349
 metody nukleární medicíny 189
 mezenchymové kmenové buňky 103
 mezinárodní kongresy o plicní
 cirkulaci 356
 miliární edém 165
 milrinon 338
 mimotělní oběh 289
 minutový srdeční objem 203

mitochondrie 99, 335
 mozaiková perfuze 173
 mozková centra 83
 mutace v genu BMPR2 101

N

neinvazivní ventilace 349
 nekardiální chirurgický výkon 236
 nekróza alveolárních stěn 167
 neonatální PAH 69
 neurotransmitery 84
 NO cesta 240
 NOS coupling 98

O

obraz netopýřích či motýlích křídel 165
 očkování 236
 ohnisková vzdálenost 160
 onemocnění levého srdce 341
 opiáty a jejich syntetická analoga 347
 ortotopická transplantace srdce 254
 osa BMP/TGF-beta 101
 oscilační dechové pomůcky 288
 otoky 271
 oxidační stres 96, 335
 oxid dusnatý 93
 oxygenoterapie 237, 272

P

perfuzní a ventilační plicní scan u
 VSV 323
 perfuzní scintigrafie plic 189
 pericyty 68
 perkutánní balonková atriální
 septostomie 314
 peroxisome proliferator-activated
 receptors (PPARs) 100
 perzistující plicní hypertenze
 novorozenců 21, 68, 246, 315
 – a vrožené srdeční vady 327
 PISA metody 147
 plíce 28
 plicní arteriální hypertenze 13, 17, 66,
 223
 – asociovaná se schistosomiázou 226
 – asociovaná se systémovými
 onemocněními pojiva 20, 226
 – asociovaná s HIV infekcí 20, 226
 – asociovaná s vrozenými srdečními
 vadami 20, 226
 – diagnostika 229
 – epidemiologie a prognóza
 nemocných 227
 – farmakoterapie 236
 – hereditární 223, 311
 – idiopatická 223, 311
 – intervenční a chirurgické
 postupy 243
 – klinický obraz 229
 – léčba
 – farmakoterapie 238
 – kombinovaná 243
 – perspektivy 245
 – terapeutická strategie 244
 – medián přežití 226
 – morfologické podklady 66
 – NYHA funkční klasifikace 238
 – perzistující po uzávěru defektu 319
 – pozdní pooperační 226
 – při abúzu některých léků a toxických
 látek 19, 225
 – při portální hypertenzi 226
 – u levoprávných zkratů 318
 – u malých defektů 318
 – u portální hypertenze 20
 – u schistosomiázy 21
 plicní biopsie u dětí 315
 plicní cévní choroba 314
 plicní cévní rezistence 208
 plicní cirkulace 91, 203
 – experimentální práce – vývoj
 v ČR 361
 – historie výzkumu 355
 plicní embolie 341
 – scintigrafické vyšetření perfuze
 a ventilace plic 192
 – terapie 344
 plicní endarterektomie
 – antikoagulační pooperační
 strategie 298
 – arytmie 299
 – hemodynamická péče 296
 – historie a současné trendy 284
 – hluboká hypotermie 289
 – chirurgické komplikace 299
 – indikace operace 285
 – krvácení komplikace 299
 – mimotělní oběh 289
 – operační postup 292
 – perikardiální výpotek 298
 – pooperační delirium 298
 – pooperační péče 294
 – princip operace 291
 – prognóza a dlouhodobé
 výsledky 302
 – přístupy 292
 – rehabilitace 300
 – rehabilitační příprava 288
 – reoperace 301
 – ventilační péče 294
 – výběr pacientů 288, 289
 plicní fibróza 24, 25, 44
 plicní hemosideróza 165

- plicní hypertenze 91 viz též plicní arteriální hypertenze
- 2. skupina 248
 - a arytmie 350
 - a působení chronické hypoxie 92
 - farmakologická léčba při onemocnění levého srdce 255
 - hemodynamická definice 209
 - hyperkinetická 226, 317
 - kombinovaná postkapilární a prekapilární 317
 - léčba 233
 - mírná 92
 - neznámého/multifaktoriálního původu 25
 - NYHA funkční klasifikace 229
 - postkapilární 249, 255, 317
 - prekapilární 317, 341
 - provázející onemocnění levého srdce 23
 - u dětí 312
 - u CHOPN 262
 - – léčba 271
 - – prognóza 266
 - – progresse 265
 - – výskyt 265
 - u chronických hemolytických anemií 26
 - u chronických onemocnění plic a při hypoxii 24
 - u chronických plicních onemocnění 261
 - u intersticiální plicní fibrózy 267
 - u myeloproliferativních onemocnění 26
 - u novorozenců 68
 - u srdečních onemocnění 248
 - – diagnostika 250
 - – patofyziologie 249
 - – u srdečního selhání 253
 - u vrozených srdečních vad 317, 319
 - – diagnostika 321
 - – léčba 327
 - v dětském věku 21, 311
 - v intenzivní péči 341
 - významná 92
 - zobrazovací metody 160
- plicní hypertenzní krize 315
- plicní infarkt 174
- plicní kapilární hemangiomatóza 21, 245, 327
- plicní lalůček 28
- plicní lymfatický systém 85
- plicní mikrocirkulace 69
- plicní průtok 203
- plicní segmenty 29
- plicní tepny 44
- aneurysma 78
- plicní vaskulární rezistence 126
- plicní venookluzivní nemoc 21, 175, 245, 327
- plicní žíly 47, 54, 72, 78
- pneumocyt
- granulovaný 39
 - membranózní 39
- pohrudniční výpotek 164
- poměr VE/VCO₂ 216
- postkontrastní enhancement 185
- pozitivně inotropní léky 349
- pravostranná srdeční katetrizace 154, 251
- pražská škola plicní cirkulace 355
- proliferace 98
- prostacyklin 224, 241
- u dětí 313
- prostacyklinová cesta 241
- prostanoidy 241, 272, 349
- provokační koncentrace 219
- psychosociální podpora 236
- pulmonální cirkulace 27
- pulmonální plexus 82
- pulzní oxymetrie 218
- P vlna ve svodu II 154
- pyruvát kináza 99
- Q**
- QT interval 155
- R**
- radiodiagnostika 322
- radiofarmakum 191
- radionuklidová cirkulografie 193
- renální insuficience 300
- respirační aparát 27
- respirační bronchioly 28
- respirační insuficience 262
- revaskularizace myokardu 286
- režimová opatření 236
- riociguat 97, 241, 255, 303
- bezpečnostní profil 305
- rotace srdce doleva 162
- RTG 160
- alveolární plicní otok 165
 - cévní městnání 164
 - hyperkinetická plicní hypertenze 163
 - intersticiální otok plic 164
 - morfometrie 161
 - plicní žilní městnání 163
 - rozšíření větví plicnice 162
 - tromboembolická nemoc 166
 - zvětšení srdečního stínu 165
- RTG syndrom hypertenze v plicnici 160
- růstový faktor pocházející z trombocytů 68
- S**
- scimitární žíly 55
- screening 231
- echokardiografický 232
 - u systémové sklerodermie 232
- segmentární bronchy pravé plice 30
- segmentární plicní hypertenze 326
- Seldingerova technika 202
- selexipag 242
- selhání pravé komory srdeční
- akutní 337
 - etiologie 333
 - chronické 338
 - klinické projevy 335
 - léčba 337
 - molekulární změny 335
 - oxidační stres 335
 - patofyziologické aspekty 334
 - zánětlivé změny 335
- serotonin 225
- sildenafil 240, 257, 313
- silikóza 269
- solubilní guanylátcykláza 303
- sorafenib 99
- speckle tracking 142
- spiroergometrie 215, 219
- spirometrie 217
- srdeční katetrizace
- historie 355
 - pravostranná 202, 230
 - – komplikace 202
 - u dětí 312, 315
 - vývoj 201
- srdeční selhání se zachovalou ejekční frakcí 253
- prognóza 255
- srdeční stín, zvětšení 164
- stimulátory guanylátcyklázy 272
- stimulátory solubilní guanylátcyklázy 97, 241
- střední plicní arteriální tlak 91
- submaximální zátěž 213
- substituce železem 237
- superoxid dismutáza 95
- suplementace kalía 236
- supraventrikulární arytmie 157, 350
- svalovina PK 152
- Swanův-Ganzův balonkový katétr 202
- sympatické nervy 82
- syndrom obstrukční spánkové apnoe viz spánková apnoe
- synkopa 279
- systém BALT 86
- systémová cirkulace 91
- systémová sklerodermie 350

T

tadalafil 241
 Takayashuova arteriitida 282
 Teiův index 137, 144
 tepny levé plíce 45
 tepny pravé plíce 45
 termodiluční metoda 204
 test šestiminutovou chůzí 213, 220
 tlaková křivka
 – v levé komoře 207
 – v pravé komoře 205
 – v plicnici 205
 – v pravé síni 204
 tlakový spád 209
 tlak v zaklínění 206, 341
 tlaky v centrální cirkulaci 203
 tloušťka vaskulární stěny, zvýšení 68
 trachea 27
 tracheální bronchus 55
 transplantace plic 307
 – u dětí 314
 transplantace srdce/plic 349
 transplantační léčba 244
 transportní gen pro serotonin 263
 transpozice velkých tepen
 po Mustardově nebo Senningově
 korekci 325
 transpulmonální gradient 23
 treprostnil 242
 trikuspidální anulus 137

trikuspidální regurgitace 145
 trikuspidální regurgitační gradient 111
 tromboembolická nemoc 166, 275
 trombotická arteriopatie 225
 tromboxan A2 224
 truncus pulmonalis 62

U

umělá plicní ventilace 349
 uzlinová drenáž 84

V

valproát 103
 Valsalvův manévr 160
 vápníková senzitivace 93
 vardenafil 241
 vasa vasorum aorty 62
 vazodilatační látky 348
 vazodilatační test 22
 – u dětí 312
 vazopresorická podpora 339
 vazoreaktivita, testování 211
 venepunkce 272
 venookluzivní nemoc 69
 ventilační scintigrafie plic 191
 ventricular interdependence 104
 verapamil 255
 vertikální žíly 55
 volné kyslíkové radikály 93, 95

von Willebrandův faktor 225
 vrozeně korigovaná transpozice velkých
 tepen 326
 vrozené srdeční vady 20
 – kombinace vrozených a získaných
 srdečních vad 323
 – po kavo-pulmonálním spojení 324
 – s nízkým plicním průtokem 324
 – specifická plicní vazodilatační
 léčba 329
 – specifická vazodilatační léčba 328
 – s plicní hypertenzí 314
 – transplantační léčba 329
 – v dospělosti 317
 vysoké nadmořské výšky 236
 vyšetření plicních funkcí 217, 230
 vývoj plicního řečiště 311

W

Westermarkovo znamení 167

Z

zánětlivá reakce 100
 záznam způsobem M 120
 zkratky v centrální cirkulaci 193

Ž

žilní síť, vývoj 73