

681335

Akademia Medyczna im. Mikołaja Kopernika w Krakowie

Danuta Czarnecka

KRAŻENIE PŁUCNE I CZYNNOSĆ PRAWEJ KOMORY SERCA
W PIERWOTNEJ KARDIOMIOPATII PRZEROSTOWEJ

Praca na stopień doktora nauk medycznych
wykonana w I Klinice Kardiologii Instytutu
Kardiologii Akademii Medycznej w Krakowie

Promotor Prof. dr hab. med. Jerzy Paweł Dubiel

Kraków 1990.

Bibl. Medyczna CM UJ



1816095646

Spis treści

I	Wstęp	str. 3
II	Założenia i cel pracy	str. 9
III	Materiał	str. 11
IV	Metodyka	str. 13
V	Wyniki	str. 17
VI	Omówienie wyników	str. 30
VII	Wnioski	str. 51
VIII	Streszczenie	str. 53
IX	Piśmiennictwo	str. 58
X	Spis tabel i tabele	str. 77

I. WSTĘP

Kardiomiopatia przerostowa po raz pierwszy rozpoznana przez Brocka /8/, opisana została przez Goodwina /41/ i Braunwalda /8/. Pierwotna kardiomiopatia przerostowa nie jest częstą chorobą /16/, ale nierzadkie są publikacje i obserwacje wykonane na materiale kilkudziesięciu i więcej chorych. W naszym zespole zebraliśmy w latach 1978 - 1984 materiał stu chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową.

Natomiast choroba budziła i w dalszym ciągu budzi duże zainteresowanie z wielu powodów ; kardiomiopatia przerostowa może być przyczyną nagłego zgonu pozornie młodych zdrowych ludzi /10,17,70,97,104,106/, chorobę charakteryzują liczne i groźne zaburzenia rytmu serca niejednokrotnie bardzo trudne do prowadzenia /6,31,32,71,97/. W historii badań hemodynamicznych i kontrastowych serca w kardiomiopatii przerostowej wyraźnie udokumentowano duże kliniczne znaczenie dynamicznych zaburzeń krążenia w sercu, to jest gradientu ciśnień w obrębie trzeciej komory chorego tylko podczas testu np. z izoproterenolem /8,73,85,116/. Właśnie w tej jednostce chorobowej uzyskały swe duże znaczenie nowe grupy leków kardiologicznych jak beta-blokery, czy blokery kanału wapniowego /19,46,61,75,102,112/. Niezwykle interesujące są badania nad etiologią choroby /60/, a

prace w ostatnim okresie wiada w kierunku poszukiwania junctum miedzy nadciśnieniem tętnicznym a przerostem mięśnia lewej komory o charakterze zbliżonym do kariomiopatii /54/.

Kardiomiopatia przerostowa występuje częściej u mężczyzn i w 30% przypadków rodzinie /12,15,47,52,84/. Choroba jest przekazywana genetycznie, jako cecha autosomalna dominująca z dużym stopniem penetracji u większości pacjentów /14,15,52/. Podkreśla się, że w grupie kardiomiopatii przerostowej częściej aniżeli w populacji zdrowej stwierdza się antygeny HLA A9, B5, B7, B17 /3,5,29,80,81/, chociaż Matsumori i wsp. uważają, że rozkład antygenów HLA u chorych z kardiomiopatią przerostową nie różni się istotnie statystycznie od populacji zdrowych / 64 /. Podstawowym zaburzeniem morfologicznym i czynnościowym w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej jest duży przerost mięśnia sercowego rozwijający się bez jego rozstrzeni, oraz upośledzenie podatności mięśnia i wynikające stąd zwiększenie się oporów napełniania komory. Zasadnicza przyczyna przerostu mięśnia sercowego pozostaje nadal nieznana. W opublikowanej w 1981 roku pracy Furubayashi / 35 / sugeruje, że przerost mięśnia w kardiomiopatii przerostowej jest mechanizmem wyrównawczym, spowodowanym mniejszą wydolnością jednostki mięśniowej. Liczni autorzy uważają natomiast, że przyczyną przerostu jest zwiększona stymulacja adrenergiczna. Dowiedziono, że w kardiomiopatii przerostowej zwiększa się wrażliwość mięśnia na katecholaminy /17/. Sugeruje się również, że defekt genetyczny w tej jednostce chorobowej jest przyczyną "łańcuchopodobnego" kształtu przegrody międzykomorowej, który powoduje znaczny skurcz izometryczny mogący doprowadzić do nieuporządkowania włókien mięśniowych i w

konsekwencji do przerostu mięśnia serca /118/.

Przerost mięśnia sercowego może być równomierny lub asymetryczny, dotyczący głównie przegrody międzykomorowej /7,42,48,68,69,99,118/ czy też przybierać może postać opisaną ostatnio kardiomiopatii koniuszkowej /88/. Asymetryczny przerost mięśnia może powodować zawężenie drogi odpływu lewej komory /7,8,15,41,56,60,73/, a sporadycznie zawężenie śródkomorowe /95/.

Następstwa hemodynamiczne są różne w różnych typach kardiomiopatii przerostowej /35,48,78/. W kardiomiopatii przerostowej niezawężającej istotą zaburzeń jest utrudnienie napełniania mało podatnej, masywnie przerosłej lewej komory /67,89/. Powoduje to podwyższenie ciśnienia w lewym przedsionku i w żyłach płucnych, aż do warunków mogących wyzwać obrzęki płuc. Jest to następstwem zmian rozkurczowej czynności mięśnia lewej komory, zmniejszenia compliance mięśnia serca /23,59,43,89,103,114/. Zmniejszenie compliance jest cechą charakterystyczną każdego przerostu mięśnia serca /11,38,79,96/.

Natomiast dla kardiomiopatii przerostowej zawężającej zaburzeniem hemodynamicznym jest utrudnienie odpływu krwi z lewej komory spowodowane zawężeniem zlokalizowanym w drodze odpływu, bądź rzadziej śródkomorowo /7,8,15,41,56,60,73,113/. Dynamiczny charakter zwężenia powoduje, że śródkomorowy gradient ciśnień w drodze odpływu wykazuje dużą zmienność pod wpływem czynników oddziaływujących na warunki hemodynamiczne i kurczliwość mięśnia /8,73,85,116,118/.

Naturalny przebieg choroby jest niezwykle zróżnicowany /101/; od wieloletniej stabilnej historii choroby /94/ do nagłego zgonu który może być pierwszą manifestacją choroby /10,31,32,71,90,97/.

Nie ma pewnych cech klinicznych ani swoistych parametrów hemodynamicznych identyfikujących chorych z dużym ryzykiem nagłego zgonu.

Młodsze osoby z rodzinnym występowaniem choroby, oraz chorzy bez zawężenia drogi odpływu lewej komory lub z gradientem łagodnym, mają większe ryzyko nagłego zgonu /10,17,70,97,104,106/. Przypuszcza się, że najważniejszą pojedynczą przyczyną nagłego zgonu chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową są komorowe zaburzenia rytmu serca, występujące u 3/4 chorych, w tym u 1/4 jako wstawki częstoskurczu komorowego / 31,32,71,97, /. Przyczyną nagłego zgonu może być także mechanizm hemodynamiczny prowadzący do nagłego wzrostu ciśnienia w drodze odpływu lub wzrostu oporu na napływ do lewej komory /118 str.1420,42 str.1299/. Współczesne badania oparte na monitorowaniu ekg metodą Holtera wykazały istnienie równie często nadkomorowych zaburzeń rytmu, w tym częstoskurczu nadkomorowego oraz migotania przedsionków, które ze względu na zaburzoną czynność skurczową i rozkurczową komory w tej chorobie są gorzej tolerowane /118 str.1430,42str.1308,97/.

Leczenie zaburzeń rytmu w tej jednostce chorobowej stanowi nadal otwarty problem. Do tej pory nie ustalono ochronnego wpływu blokady kanału wapniowego, blokady beta-adrenergicznej i innych leków antyarytmicznych z zapobieganiem nagłej śmierci.

Zaburzenia hemodynamiczne w kardiomiopatii przerostowej nie ograniczają się do lewej komory obejmując również prawą komorę i krążenie płucne /63,65,66,90,98,106,115/. Zaburzenia czynności prawej komory serca w kardiomiopatii przerostowej mogą być spowodowane zarówno przez zajęcie mięśnia pierwotnym procesem przerostowym jak i wtórnie wskutek zmiennej czynności lewej

komory. Obecnie zajmowane są dwa stanowiska odnośnie roli prawej komory serca. Większość autorów uznaje czynną rolę prawej komory przypisując jej utrzymanie systemowego ciśnienia żylnego na niskim poziomie /znacznie niższym niż ciśnienie onkotyczne krwi/, oraz podkreślając jej znaczenie w zapewnieniu właściwego ciśnienia napełniania lewej komory /24,25,34,87/. Część autorów utrzymuje natomiast, że czynność skurczowa prawej komory nie jest absolutnie niezbędna do utrzymania zapewniającego przeżycie krążenia płucnego i rzutu serca uważając lewą komorę za wystarczająco wydolną pompę do zapewnienia odpowiedniego przepływu nie tylko w krążeniu systemowym, ale i płucnym /74/.

Nie budzi dziś żadnych wątpliwości współzależność czynności obydwu komór serca /28,53,91/. Wiąże się to z dużym zainteresowaniem wpływem chorób pierwotnie przeciążających lewą komorę na funkcję prawej komory i stan krążenia płucnego. Czynność prawej komory oceniono między innymi w wadach zastawki dwudzielnej i aortalnej /117/, we wrodzonych wadach serca /27/, nadciśnieniu tętniczym /21,77/ oraz w chorobie niedokrwiennej serca /82,83,93/.

Rodzi się pytanie, jak zmienia się czynność prawej komory i stan krążenia płucnego w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej.

Zwraca uwagę fakt, iż w piśmiennictwie poświęconym kardiomiopatii przerostowej bardzo mało uwagi poświęcono stanowi krążenia płucnego. Wydaje się, że badanie stanu krążenia^{płucnego} w kardiomiopatii przerostowej ma nie tylko znaczenie poznawcze, ale również znaczenie praktyczne. Krążenie płucne jest modelowane przez wiele czynników jak : wzrost ciśnienia napełniania lewej komory i bierny zastój krwi w krążeniu płucnym, aktywne obkurczanie naczyń płucnych wyzwalane wieloma czynnikami, zwiększony przepływ krwi

przez krążenie płucne, zmiany morfologiczne naczyń płucnych a także stan czynnościowy prawej komory serca /37,44,49,76 str.300,119 str.25 /. Być może, że istnieje przyczynowa zależność między krążeniem systemowym a krążeniem płucnym /1,92/. Wielkość nadciśnienia płucnego i jego następstwa dla czynności prawej komory serca, stanowią istotny element prognostyczny w dalszym przebiegu schorzenia, w którym występuje nadciśnienie płucne //62,72,27,21/. Również w późniejszych okresach przebiegu kardiomiopatii przerostowej dochodzi do stadium niewydolności lewej komory serca z narastaniem biernego zastojem i wzrostem ciśnienia w krążeniu płucnym /101/ Poznanie stanu krążenia płucnego u chorych z klinicznie wydolnym układem krążenia /wydolną lewą komorą / może stanowić też punkt referencyjny do oceny późnych stadiów choroby .

II. ZAŁOŻENIE I CEL PRACY

Z przedstawionych we wstępie opracowań wynika, że w dotychczasowych doniesieniach dotyczących kardiomiopatii przerostowej niewiele uwagi poświęcono stanowi krążenia płucnego i czynności prawej komory serca w tej jednostce chorobowej. Kontynuując zainteresowania kliniki krążeniem płucnym oraz zależnością czynności prawej komory serca od stanu czynnościowego lewej komory /21,22,24,25,26,27,55/, postanowiono ocenić zaburzenia krążenia płucnego oraz niektóre parametry czynności prawej komory serca w dużej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową .

Celem przeprowadzonych badań było :

1. Ocena stanu krążenia płucnego oraz wybranych parametrów czynności prawej komory serca jako pompy u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z uwzględnieniem typu choroby .
2. Próba odpowiedzi na pytanie, w jakim odsetku zaburzeniom hemodynamicznym lewej komory charakterystycznym dla pierwotnej kardiomiopatii przerostowej towarzyszą zaburzenia czynności komory prawej .
3. Poszukiwanie odpowiedzi na pytanie, jaki jest podstawowy mechanizm wiodący do ewentualnych zaburzeń wskaźników

krążenia płucnego w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej, poprzez badanie korelacji między parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej i prawej komory serca .

III.MATERIAŁ

Badania wykonano w grupie 85 chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostową, w tym u 24 kobiet /28.2 %/ i 61 mężczyzn /71.8 %/ ,w wieku od 14 do 57 lat / \bar{x} = 30.9 ± 10,6 lat/. Rozpoznanie choroby ustalono na podstawie kryteriów Goodwina z późniejszymi modyfikacjami /39,40/. Oparto je o wywiad, obserwacje kliniczną, badanie fizykalne oraz nie inwazyjne badania dodatkowe jak : badanie elektrokardiograficzne, badanie radiologiczne klatki piersiowej, a u części chorych również badanie echokardiograficzne. Wszyscy chorzy zostali poddani badaniom hemodynamicznym : cewnikowanie prawego serca wykonano metodą Cournanda a lewego metodą Sonesa . Dobrą technicznie wentrykulografię lewostronną uzyskano w 94% przypadków. Badane parametry krążenia płucnego oraz czynności lewej i prawej komory serca oceniano w spoczynku w całej grupie chorych, oraz w podgrupach wyodrębnionych na podstawie dwóch kryteriów : obecności spoczynkowego zawężenia drogi wypływu lewej komory oraz nadciśnienia płucnego .

Biorąc pod uwagę kryterium pierwsze podzielono chorych na dwie podgrupy :

I-podgrupę stanowiło 24 chorych, w tym 8 kobiet /33.3 %/ i 16 mężczyzn /67.7 %/, w wieku od 16 do 54 lat / \bar{x} = 30,5 ± 10.8 lat/ z

pierwotną kardiomiopatią przerostową z zawężeniem drogi wypływu lewej komory.

II podgrupę utworzyło 61 chorych, w tym 19 kobiet /31.1%/ i 42 mężczyzn /68.9%/ w wieku od 14 do 57 lat / \bar{x} = 31.2 ± 10.6 lat/ z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zawężenia drogi wypływu lewej komory.

Wśród badanych chorych było 21 osób z podwyższonymi wartościami ciśnień w krążeniu płucnym /ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej powyżej 30 mmHg/. Grupa złożona była z 7 kobiet /33.3 %/ i 14 mężczyzn /66.7%/ w wieku od 14 do 54 lat / \bar{x} = 32.2 ± 12.3 lat/. Natomiast u pozostałych 64 osób w tym u 20 kobiet /31.3 %/, 44 mężczyzn /68.8 %/ w wieku od 14 do 57 lat / \bar{x} = 30.5 ± 10.1 lat/ wartości ciśnień w krążeniu płucnym mieściły się w granicach prawidłowych .

Inwazyjne wskaźniki czynności lewej i prawej komory serca oraz parametry krążenia płucnego uzyskane w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową porównano z danymi w grupie kontrolnej /23/ złożonej z 16 osób w tym 9 kobiet i 7 mężczyzn w wieku od 16 - 48 lat / \bar{x} = 27.0 lat/ ze zdrowym układem sercowo naczyniowym, diagnozowanych hemodynamicznie z powodu podejrzenia o wadę serca, a u których w ostatecznej ocenie stwierdzono prawidłowy stan układu krążenia. Do porównania wskaźników podatności komór wykorzystano grupę 7 osób zdrowych w tym 5 kobiet i 2 mężczyzn w wieku od 19 - 47 lat / \bar{x} = 28.2 lat/ /24/.

IV METODYKA

Ciśnienia wewnątrzsercowe mierzono poprzez dobrze przepłukany cewnik Cournanda /prawe serce/, albo Lehmana czy Sonesa /lewe serce/. Cewnik był połączony z przetwornikiem ciśnienia Elema-Schönander EMT 35 albo Statham P 23 Db, elektromanometrem i układem piszącym Mingograf 81. Używane do pomiarów ciśnienia cewniki, wypełnione płynem fizjologicznym, charakteryzują się częstotliwością własną 40 Hz i współczynnikiem tłumienia 0.1, co pozwala na prawidłowe pomiary ciśnień wewnątrzsercowych i zapisanie pierwszej pochodnej ciśnienia. Punkt zerowy do którego odnoszono ciśnienia znajdował się 5 cm poniżej powierzchni mostka. Średnie ciśnienia wyliczono automatycznym układem całkującym aparatu rejestrującego. Jednocześnie z ciśnieniem wewnątrzsercowym zapisywano jedno odprowadzenie dwubiegunowe elektrokardiogramu. Szybkość przesuwu papieru wynosiła 50 mm/s.

Badania przeprowadzono według następującego schematu :
po wykonaniu cewnikowania prawego serca, metodą Cournanda wykonano cewnikowanie serca lewego metodą Sonesa .
Cewnik starano się w każdym przypadku umieścić w okolicy koniuszka lewej komory serca, zwracając uwagę na to by nie powstały zaburzenia rytmu, a następnie wycofywano cewnik do aorty wstępującej prowadząc ciągły zapis ciśnienia. Zapisy ciśnienia jak

również zapisy średnich wartości ciśnienia były dokonywane zawsze przed podaniem kontrastu rentgenowskiego. Badanie kontrastowe lewej komory serca wykonywano w prawej skośnej projekcji Seriografem Elema Schönander.

Obliczano następujące parametry hemodynamiczne :

a/ krażenia płucnego: średnie ciśnienie w kapilarach płucnych, skurczowe średnie i rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej, całkowite opory płucne i opory naczyń płucnych .

b/ prawej komory serca : ciśnienie skurczowe, wczesno-rozkurczowe, i późno-rozkurczowe. indeks pracy prawej komory, indeks pracy podczas wyrzucania krwi z prawej komory, podatność / compliance / mięśnia prawej komory oraz średnie ciśnienie w prawym przedsionku.

c/ lewej komory serca: ciśnienie skurczowe, ciśnienie wczesno-rozkurczowe i późno-rozkurczowe, ciśnienie w aorcie, indeks sercowy, indeks objętości wyrzutowej, opory systemowe, indeks pracy lewej komory, indeks pracy podczas wyrzucania krwi z komory, średnią skurczową szybkość wyrzucania, potrójny iloczyn i podatność mięśnia lewej komory serca. Zużycie minutowe tlenu oznaczano metodą Krogha, a badany oddychał czystym tlenem.

Objętość minutową obliczano metodą Ficka. Częstość akcji serca obliczano z zapisów elektrokardiogramów .Czas wyrzucania lewej komory wyliczono z zapisu ciśnienia aortalnego .Powierzchnię ciała odczytano z nomogramu Du Boisa.

Cytowane z pracy parametry hemodynamiczne obliczono według następujących wzorów :

Objętość minutowa serca / CO / :

$$CO = \frac{\text{minutowe zużycie tlenu}}{O_2t - O_2z} \times 10^{-1} \quad \text{ml/min}$$

O_2t - utlenownie krwi tętniczej w Vol %

O_2z - utlenownie krwi żyłnej w Vol %

- wskaźnik sercowy / CI / :

$$CI = \frac{CO}{BSA} \quad \text{ml/min/m}^2, \quad \text{BSA - powierzchnia ciała w m}^2.$$

- objętość wyrzutowa / SV / :

$$SV = \frac{CO}{HR} \quad \text{ml/uderz.}, \quad HR - \text{częstość akcji serca.}$$

-wskaźnik objętości wyrzutowej / SVI / :

$$SVI = \frac{SV}{BSA} \quad \text{ml /uderz /m}^2$$

- całkowity opór systemowy / SR / :

$$SR = \frac{BP_m}{CO} \times 80 \text{ dyn} \times \text{sek} \times \text{cm}^{-5}, \quad BP_m - \text{średnie ciśnienie w aorcie.}$$

- całkowity opór płucny / TPR /:

$$TPR = \frac{PAP_m}{CO} \times 80 \text{ dyn} \times \text{s} \times \text{cm}^{-5}, \quad PAP_m - \text{średnie ciśnienie w tętnicy płucnej}$$

- naczyniowy opór płucny / PVR /:

$$PVR = \frac{PAP_m - PAWP_m}{CO} \times 80 \text{ dyn} \times \text{s} \times \text{cm}^{-5}, \quad PAWP_m - \text{średnie ciśnienie zaklinowania kapilar płucnych}$$

- średnia skurczowa szybkość wyrzucania krwi z lewej komory /LVMSR/:

$$LVMSER = \frac{SVI}{LVET} \quad \text{ml / s / m}^2, \quad LVET - \text{czas wyrzutu lewej komory.}$$

- indeks pracy lewej komory / LVWI / :

$$LVWI = CI \times 0.0136 \times (LVSP - LVEDP) \text{ kgm/min /m}^2,$$

LVSP - ciśnienie skurczowe w lewej komorze,

LVEDP - ciśnienie późnorozkurczowe w lewej komorze.

-indeks pracy lewej komory podczas wyrzucania krwi / LVWSI /:

$$LVSWI = SVI \times 0.0136 \times (LVSP - LVEDP) \text{ g /uderz. m}^2.$$

- potrójny iloczyn lewej komory / TTIL / :

$$TTIL = BP_s \times HR \times LVET \text{ mm x s / min ., } BP_s - \text{ciśnienie skurczowe w aorcie.}$$

- wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory /LVS/,

wg wzoru Diamonda i Forestera :

$$LVS = \frac{LVEDP - LVEADP}{SV} \text{ mmHg /ml, } LVEADP - \text{ciśnienie wczesno rozkurczowe w lewej komorze}$$

- indeks pracy prawej komory / RVWI / :

$$RVWI = CI \times 0.0136 \times (RVSP - RVEDP) \text{ kgm / min / m}^2,$$

RVSP - ciśnienie skurczowe w prawej komorze ,

RVEDP - ciśnienie późnorozkurczowe w prawej komorze .

- indeks pracy prawej komory podczas wyrzucania krwi / RVSWI / :

$$RVSWI = SVI \times 0.136 \times (RVSP - RVEDP) \text{ g / uderz., / m}^2$$

- wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory / RVS / :

$$RVS = \frac{RVEDP - RVEADP}{SV} \text{ mmHg/ ml, } RVEADP - \text{ciśnienie wczesno rozkurczowej prawej komorze.}$$

Obliczenia statystyczne wykonano wzorem Studenta t dla zmiennych niepowiązanych i wzorem korelacji r .

V. WYNIKI

CARAKTERYSTYKA BADANYCH CHORYCH

Czynność lewej komory serca .

Przeciętne wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego $\bar{x} = 5.35 \pm 3.1$ vs 2.4 ± 1.5 mmHg/ i późno rozkurczowego $\bar{x} = 14.3 \pm 7.8$ vs 4.31 ± 3.2 / w lewej komorze w badanej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową były statystycznie znamienne wyższe / $p < 0.001$ /, niż w grupie kontrolnej /Tab.1/.

Podobnie średnie wartości ciśnienia skurczowego w lewej komorze były wyższe u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową, w porównaniu z grupą kontrolną $\bar{x} = 129.0 \pm 28.1$ vs 111.1 ± 20.2 mmHg/, ale mieściły się jeszcze w granicach przyjmowanych za prawidłowe. Natomiast nie było różnic pomiędzy średnimi wartościami wskaźnika sercowego, wskaźnika objętości wyrzutowej, wskaźnika pracy, wskaźnika pracy podczas wyrzucania krwi z komory oraz iloczynu potrójnego komory lewej w obu grupach badanych. Średnia znormalizowana szybkość wyrzucania krwi z komory była w badanej grupie chorych z kardiomiopatią przerostową niższa

$\bar{x} = 148.3 \pm 51.3$ vs $161.4 \pm 33,77$ ml/s/m² /, a wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory wyższy $\bar{x} = 0.162 \pm 0.14$ vs $0,103 \pm 0.038$ mmHg/ml / niż w grupie kontrolnej, choć różnica ta nie była statystycznie znamienne .

Średnie ciśnienie w aorcie było znamienne statystycznie wyższe w grupie badanych chorych $\bar{x} = 93.6 \pm 15.9$ vs 58.6 ± 11.4 mmHg
 $p < 0.001/$.

Statystycznie nieznamiennie wyższe niż w grupie kontrolnej były opory systemowe $\bar{x} = 1493.0 \pm 667.2$ vs 1168.0 ± 290 mmHg/.

Czynność prawej komory serca .

Średnie ciśnienie w prawym przedsionku $\bar{x} = 5.2 \pm 2.9$ vs 3.0 ± 0.92 mmHg/ oraz ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze $\bar{x} = 7.6 \pm 3.4$ vs 2.4 ± 1.5 mmHg/ w badanej grupie chorych były statystycznie istotnie wyższe od analogicznych wskaźników obliczonych w grupie kontrolnej / $p < 0.001/$ /Tab.2/ .

W indywidualnych przypadkach ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze było podwyższone / > 5 mmHg/ u 61 chorych .

Średnie wartości ciśnienia skurczowego w prawej komorze były wyższe w grupie badanej $\bar{x} = 29.8 \pm 9.0$ vs 19.0 ± 4.6 mmHg/
i różnica była znamienne statystycznie / $p < 0.001/$.

Przeciętne wartości indeksu pracy prawej komory $\bar{x} = 0.982 \pm 0.50$ vs 0.710 ± 0.21 kgm/min/m² /, indeksu pracy podczas wyrzucania krwi z komory $\bar{x} = 12.5 \pm 5.7$ vs 9.91 ± 4.6 g/uderz./m² / były statystycznie nieznamiennie wyższe w grupie chorych z pierwotną

kardiomiopatią przerostową. Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory w badanej grupie chorych był nieznamiennie wyższy niż w grupie kontrolnej $\bar{x} = 0.090 \pm 0.050$ vs 0.050 ± 0.020 mmHg/ml/. Analizując indywidualne przypadki stwierdzono zwiększenie wskaźnika sztywności rozkurczowej prawej komory u 56% chorych .
U 3 chorych zapisano mały spoczynkowy gradient ciśnienia w prawej komorze (10 mm Hg).

Krażenie płucne.

Przeciętne wartości średniego ciśnienia zaklinowania tętnicy płucnej $\bar{x} = 11.3 \pm 5.2$ vs $4,8 \pm 3.4$ mmHg/, ciśnienia w tętnicy płucnej : skurczowego $\bar{x} = 26.4 \pm 9.75$ vs 16.0 ± 5.0 mmHg/ rozkurczowego $\bar{x} = 10.3 \pm 4.8$ vs 5.0 ± 2.6 mmHg/ i średniego $\bar{x} = 16,9 \pm 7.1$ vs 9.8 ± 3.4 mmHg/ były w grupie chorych statystycznie istotnie wyższe od analogicznych wskaźników obliczonych w grupie kontrolnej $/p < 0.001/$ /Tab. 3/.

Całkowite opory płucne były podwyższone /tj. powyżej 200 dyn x s x cm⁻⁵/ u 49 chorych . Były one statystycznie znamienne wyższe w badanej grupie niż w grupie kontrolnej $\bar{x} = 277.9 \pm 177.0$ vs 138.0 ± 49.8 dyn x s x cm⁻⁵/ $/p < 0.01/$, natomiast opory naczyń płucnych wynosiły średnio $\bar{x} = 85.9 \pm 60.9/$ i były nieznamienne statystycznie wyższe w porównaniu z grupą kontrolną $\bar{x} = 67.4 \pm 43.0$ dyn x s cm⁻⁵/.

Podgrupa chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez
zawężenia drogi wypływu lewej komory oraz z pierwotną
kardiomiopatią przerostową z zawężeniem drogi wypływu
komory lewej.

Parametry krążenia płucnego oraz czynności prawej i lewej komory serca w podgrupie 61 chorych z kardiomiopatią przerostową bez zawężenia drogi wypływu, porównano z odpowiednimi parametrami obliczonymi w grupie 24 chorych z kardiomiopatią przerostową z zawężeniem toru wypływu lewej komory.

Czynność lewej komory serca.

W podgrupie bez zawężenia drogi wypływu lewej komory przeciętne wartości wskaźnika sercowego $\bar{x} = 3.02 \pm 0.96$ vs 3.77 ± 1.10 l/min/m² /, wskaźnika objętości wyrzutowej $\bar{x} = 39.63 \pm 14.4$ vs 48.5 ± 12.9 ml/uderz./m² /, wskaźnika pracy lewej komory $\bar{x} = 4.65 \pm 1.96$ vs 5.71 ± 2.33 kgm/min/m² /, wskaźnika pracy podczas wyrzucania krwi z komory $\bar{x} = 61.3 \pm 26.5$ vs 74.55 ± 24.8 g/uderz./m² /, oraz średniej znormalizowanej szybkości wyrzucania krwi z komory $\bar{x} = 140.8 \pm 51.1$ vs 167 ± 46.6 ml/s/m² / były statystycznie znacznie niższe niż w podgrupie z zawężeniem drogi wypływu /Tab.4/.

Cisnienie wczesno-rozkurczowe i późno-rozkurczowe w lewej komorze były statystycznie nieistotnie wyższe w podgrupie chorych bez zawężenia drogi wypływu : ciśnienie wczesno-rozkurczowe o 31%, a ciśnienie późno-rozkurczowe o 13.5% w porównaniu z podgrupą z zawężeniem drogi wypływu lewej komory.

Cisnienie skurczowe w lewej komorze oraz iloczyn potrójny nie różniły się w obu podgrupach. /Tab.4/

Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory był wyższy w podgrupie bez zawężenia drogi wypływu $\bar{x} = 0.177 \pm 0.150$ vs 0.123 ± 0.074 mm Hg/ml / niż w grupie z zawężeniem, choć różnica nie była statystycznie istotna .

Średnie wartości ciśnienia skurczowego, rozkurczowego i średniego w aorcie były podobne w obu podgrupach /Tab.4/.

Natomiast opory obwodowe były statystycznie znamienne wyższe w podgrupie bez zawężenia drogi wypływu $\bar{x} = 1607.8 \pm 706.1$ vs 1203.3 ± 443.3 dyn x s x cm⁻⁵/.

Cynność prawej komory serca .

Przeciętne wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego, późno-rozkurczowego i skurczowego prawej komory nie różniły się istotnie w obu podgrupach, jednakże w podgrupie chorych bez zawężenia drogi wypływu wykazywały one tendencję wzrostową /Tab.5/. Podobnie nie różniły się w obu badanych podgrupach średnie wartości wskaźnika pracy prawej komory, wskaźnika pracy podczas wyrzucania krwi z komory oraz iloczynu potrójnego komory

prawej /Tab.5/. Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory w podgrupie bez zawężenia drogi wypływu lewej komory był nieistotnie wyższy $\bar{x} = 0.092 \pm 0.052$ vs 0.070 ± 0.037 mmHg/ml / niż w podgrupie z zawężeniem drogi wypływu komory lewej .

Parametry krążenia płucnego.

Całkowite opory płucne w podgrupie bez zawężenia drogi wypływu lewej komory były statystycznie istotnie wyższe /p 0.05/, niż w grupie z zawężeniem $\bar{x} = 306.6 \pm 188.6$ vs 212.4 ± 120.7 dyn x s x cm^{-5} /. Podobnie opory naczyń płucnych były wyższe w grupie bez zawężenia $\bar{x} = 92.9 \pm 67.1$ vs 71.7 ± 53.7 dyn x s x cm^{-5} /, choć różnica ta nie była statystycznie znamienna, a obydwie przeciętne wartości mieściły się w granicach prawidłowych /Tab.6/.

Również przeciętne wartości ciśnień w krążeniu płucnym w podgrupie bez zawężenia wykazywały tendencję do wyższych wartości niż w podgrupie z zawężeniem drogi wypływu : ciśnienie skurczowe było wyższe o 10.2%, rozkurczowe o 17.6%, a średnie o 15% /Tab.6/.

Podgrupa chorych z nadciśnieniem płucnym i bez nadciśnienia
płucnego.

Podwyższone wartości ciśnień krążenia płucnego /ciśnienie skurczowe powyżej 30 mmHg/. stwierdzono u 21 chorych /25 %/. Wartości ciśnień wahały się od 31.2 do 64 mm Hg ciśnienia skurczowego w tętnicy płucnej. W przedziale średniego nadciśnienia płucnego /41 - 50 mmHg/ było 10 chorych. Tylko u 3 chorych ciśnienie skurczowe przekraczało 51 mm Hg, wynosząc odpowiednio 54,8 , 55.2 i 64 mm Hg . Podwyższone ciśnienie płucne wystąpiło u 16 chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zawężenia drogi wypływu /26.2 % grupy/, oraz u 5 chorych z zawężeniem drogi wypływu lewej komory /20.8 % grupy/.

Czynność lewej komory serca .

W grupie chorych z nadciśnieniem płucnym przeciętne wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego $\bar{x} = 8,6 \pm 4.0$ vs 2.9 ± 1.3 mmHg/ i późno-rozkurczowego $\bar{x} = 20.0 \pm 11.0$ vs 12.5 ± 5.4 mmHg/ w lewej komorze, były statystycznie istotnie wyższe niż w podgrupie chorych bez nadciśnienia płucnego / $p < 0.001$ / /Tab.7/ Średnie wartości indeksu sercowego ,indeksu objętości wyrzutowej, indeksu pracy, indeksu pracy podczas wyrzucania krwi z komory oraz

średniej znormalizowanej szybkości wyrzucania krwi i iloczynu potrójnego lewej komory nie różniły się w obu podgrupach /Tab.7/. Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory chorych z podwyższonym ciśnieniem w krążeniu płucnym, wykazywał tendencję do wzrostu i był o 21.2 % wyższy niż u badanych chorych bez podwyższonego ciśnienia w tętnicy płucnej . Wskutek dużego odchylenia standardowego, średnie nie wykazywały różnic statystycznych /p > 0.05/. Średnie wartości ciśnienia skurczowego, rozkurczowego i średniego w aorcie oraz wartości oporów systemowych były podobne w obu podgrupach /Tab.7/ .

Cynność prawej komory serca.

Średnie ciśnienie w prawym przedsionku / $\bar{x} = 6.6 \pm 2.7$ vs $4.6 \pm 2,8$ mm Hg, $p < 0.01$ /, ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze / $\bar{x} = 9.7 \pm 3.7$ vs 6.8 ± 2.9 mmHg, $p < 0.001$ /, oraz średnie wartości ciśnienia skurczowego prawej komory / $\bar{x} = 41 \pm 7.0$ vs 26.4 ± 6.7 mm Hg, $p < 0.001$ / w podgrupie z nadciśnieniem płucnym, były statystycznie istotnie wyższe od analogicznych wartości obliczonych w podgrupie bez nadciśnienia płucnego /Tab.8/ .

W podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym przeciętne wartości indeksu pracy prawej komory / $\bar{x} = 1.3 \pm 0.5$ vs 0.8 ± 0.4 kmg/min/m² /, indeksu pracy podczas wyrzucania krwi z komory / $\bar{x} = 16.4 \pm 6.3$ vs $11.2 \pm 4,8$ g/uderz./m² /, oraz iloczynu potrójnego / $\bar{x} = 966.9 \pm 243.5$ vs 608.6 ± 166.7 mmHg x s /min/ były znamienne statystycznie wyższe niż w grupie bez nadciśnienia płucnego

/p < 0.001/ /Tab.8/ Podobnie, znamienne wyższy w grupie z nadciśnieniem w krążeniu płucnym był wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory $\bar{x} = 0.11 \pm 0.05$ vs 0.07 ± 0.04 mm Hg/ml, p < 0.01 /Tab.8/.

Parametry krążenia płucnego.

Przeciętne wartości średniego ciśnienia zaklinowania w tętnicy płucnej $\bar{x} = 16.9 \pm 5.8$ vs 9.5 ± 3.5 mmHg/ oraz ciśnienia w tętnicy płucnej skurczowego $\bar{x} = 40.8 \pm 8.4$ vs 22.0 ± 4.9 mmHg/, rozkurczowego $\bar{x} = 14.5 \pm 6.3$ vs 8.9 ± 3.2 mmHg/ i średniego $\bar{x} = 25.5 \pm 8.2$ vs 14.1 ± 3.6 mmHg/ były w podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym statystycznie istotnie wyższe /p < 0.001/ od analogicznych wskaźników w podgrupie bez nadciśnienia płucnego /Tab.9/. Również całkowite opory płucne były statystycznie istotnie wyższe w podgrupie z nadciśnieniem płucnym, niż w grupie bez nadciśnienia płucnego / $\bar{x} = 418.4 \pm 234.6$ vs 231.8 ± 122.4 dyn x s cm⁻⁵ //, p < 0.001 /, podobnie jak opory naczyń płucnych $\bar{x} = 126.6 \pm 98.5$ vs 74.7 ± 42.5 dyn x s cm⁻⁵ //, p < 0.01 / /Tab.9/.

Korelacje między wskaźnikami krążenia płucnego, a parametrami czynności lewej i prawej komory serca w badanej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową.

Przeprowadzone obliczenia wykazały istnienie dodatnich korelacji zarówno w całej grupie chorych, jak i w podgrupie 21 chorych z nadciśnieniem płucnym, między ciśnieniem w krążeniu płucnym, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze. Obserwowane korelacje w całej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową wynosiły odpowiednio : dla ciśnienia zaklinowania w tętnicy płucnej $r = 0,71$, dla ciśnienia skurczowego w tętnicy płucnej $r = 0.66$, dla ciśnienia rozkurczowego $r = 0.75$, i dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej $r = 0.76$ /Tab.10/.

Podobny stopień korelacji pomiędzy cytowanymi parametrami krążenia płucnego, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze wystąpił w podgrupie 21 chorych z nadciśnieniem płucnym, wynosząc dla ciśnienia zaklinowania $r = 0.74$, dla ciśnienia skurczowego $r = 0.70$, dla ciśnienia rozkurczowego $r = 0.79$ i dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej $r = 0.79$ /Tab.13/.

Również w podgrupie chorych bez zawężenia drogi wypływu lewej komory wartości ciśnienia w krążeniu płucnym wykazywały wysoka

dodatnią korelację z ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze równą $r = 0.74$ dla ciśnienia zaklinowania, $r = 0.74$ dla ciśnienia skurczowego, $r = 0.78$ dla ciśnienia rozkurczowego i $r = 0.80$ dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej /Tab.11/.

Natomiast w grupie chorych ze zwężeniem drogi wypływu lewej komory stwierdzono jedynie umiarkowane dodatnie korelacje ciśnień w krążeniu płucnym, z ciśnieniem późno-rozkurczowym lewej komory / $r = 0.45$ dla ciśnienia zaklinowania, $r = 0.50$ dla ciśnienia rozkurczowego i $r = 0.47$ dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej /Tab.12/.Przeprowadzona korelacja między całkowitymi oporami płucnymi, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze wśród chorych z nadciśnieniem płucnym jak również w całej grupie badanych wykazała istnienie zależności między tymi parametrami / $r = 0.70$; $r = 0.68$ //Tab.13 i 10/, jak również między całkowitymi oporami płucnymi, a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory / $r = 0.70$; $r = 0.64$ //Tab.13 i 10/. Nie było natomiast korelacji między oporami naczyń płucnych, a ciśnieniem późno-rozkurczowym i wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory w podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym /Tab.13/, oraz obecna była niska korelacja między tymi parametrami w całej grupie badanych / $r = 0.39$; $r = 0.25$ //Tab.10/. W grupie chorych bez zwężenia drogi wypływu lewej komory znaleziono istotną zależność / $r = 0.71$ / między całkowitymi oporami płucnymi, a ciśnieniem późno-rozkurczowym lewej komory, oraz między całkowitymi oporami płucnymi, a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej komory lewej / $r = 0.67$ / /Tab.11/. Wysoką korelację stwierdzono także pomiędzy średnim ciśnieniem zaklinowania w tętnicy płucnej, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w prawej komorze / $r = 0.81$ / w podgrupie chorych

z nadciśnieniem płucnym /Tab.18/, oraz w podgrupie bez zawężenia drogi wypływu lewej komory / $r = 0.72$ / /Tab.16/, a także między ciśnieniem zaklinowania, a ciśnieniem skurczowym w prawej komorze w obu powyższych grupach/ $r = 0.70$; $r = 0.73$ / /Tab.18 i 16/.

VI. OMÓWIENIE

Dotychczasowe prace kliniczne i badawcze dotyczące zaburzeń hemodynamicznych w kardiomiopatii przerostowej preferują ocenę lewego serca / 7,11,12,18,38,40,41,43,46,56,59,61,67,69,78,79,94, 96,99,102,103,113,114,118/, poświęcając znacznie mniej uwagi czynności prawej komory i stanowi krążenia płucnego. W piśmiennictwie światowym spotyka się jedynie pojedyncze doniesienia dotyczące oceny krążenia płucnego w tej jednostce chorobowej /7,42 str. 1299, 118 str.1399/, opracowywane na małych liczebnie grupach.

Nadciśnienie płucne jest ważnym problemem klinicznym i terapeutycznym. Stanowi także istotny element rokowniczy w schorzeniach układu krążenia i układu oddechowego. Decyduje o trudności przedoperacyjnego prowadzenia chorych i o przebiegu pooperacyjnym u chorych z wadami serca. Przewlekłe nadciśnienie płucne prowadzi do przerostu i przeciążenia skurczowego prawej komory serca i w konsekwencji do jej niewydolności /21,24,27,37,44 55,62,72,108/. Ponadto, pogarsza funkcję krążenia płucnego w zakresie utlenowania krwi, poprzez zaburzenie dyfuzji tlenu, upośledzenie stosunku wentylacji do przepływu i otwarcie przetok tętniczo-żylnych, prowadząc do nasilenia hipoksji będącej najważniejszym czynnikiem patogenetycznym prowadzącym do

obkurczenia naczyń płucnych i wzrostu oporu naczyniowego /27,37,44,76 str.300/.

W mechanizmie działania hipoksji /37,44,45,49/ poza bezpośrednim oddziaływaniem na mięśniówkę naczyń płucnych prowadzącym do przerostu błony środkowej i muskularyzacji końcowych odcinków tętnicznych, sugerowano udział wzmożonego napływu jonów wapnia do wnętrza komórki mięśniówki gładkiej naczyń płucnych /119 str.29-30/, wpływ układu adrenergicznego /37,49/, rolę komórek tucznych, oraz udział mediatorów chemicznych takich jak serotonina, histamina prostaglandyny, czy czynnik anafilaksji SRS-A /2,33,44,86,109,110,119 str.30/. Wielkość ciśnienia w pniu płucnym jest wykładnikiem zarówno wielkości oporu naczyniowego jak i przepływu, wzrastając wraz ze wzrostem tych wartości /37,44,49/. Wzrost oporu naczyniowego zawsze jest następstwem zmniejszenia płucnego łożyska naczyniowego, co następuje na skutek obliteracji światła tętniczek w następstwie zmian w samej ścianie naczyniowej /przerost mięśniówki, przerost błony wewnętrznej/, bądź wskutek skurczu tętniczek płucnych /reaktywna komponenta naczyniowa/, czy też zatkania światła tętniczek płucnych przez mnogie i/lub liczne nawracające zatory i zakrzepy.

Drugim ważnym czynnikiem wpływającym na wielkość ciśnienia płucnego jest objętość wyrzutowa serca.

Uznane miejsce wśród czynników wpływających na wielkość ciśnienia w krążeniu płucnym mają również ciśnienia panujące w klatce piersiowej i worku osierdziowym, lepkość krwi oraz mechanizmy humoralne działające przez noradrenalinę, angiotensynę, histaminę i prostaglandyny /2,33,37,44,119 str.20-25/.

Biorąc powyższe pod uwagę należy przyjąć, że wśród najważniejszych

czynników wpływających na wielkość ciśnienia płucnego znajdują się hemodynamiczne następstwa zaburzeń krążenia w lewym sercu prowadzące do wzrostu ciśnienia w lewym przedsionku i skutki przewlekłych schorzeń płucnych prowadzące do wzrostu ciśnienia zaklinowania i zmian morfologicznych w naczyniach płucnych /119 str.20/. Obecnie są już dowody na to, że opory naczyń płucnych wykazują dobrą korelację z oporami systemowymi, co może świadczyć o przyczynowej zależności zmian w krążeniu systemowym jak i w krążeniu płucnym /1,77/. Wzajemną zależność krążenia płucnego i systemowego wspomaga dodatkowo obecność w płucach i w prawym przedsionku receptorów, które modyfikują odpowiedź całego układu sercowo-naczyniowego /30,92/, a także czynność śródbłonek naczyń płucnych, które są miejscem syntezy i/lub przemian mediatorów i neuromediatorów oddziałujących na mięśnie gładkie naczyń systemowych i płucnych takich jak : noradrenalina, angiotensyna, histamina czy prostaglandyny /2,33,37,49,86/. Funkcja śródbłonek płucnych ulega zaburzeniu w nadciśnieniu płucnym.

Istotną lukę w ocenie zaburzeń hemodynamicznych w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej stanowi czynność prawej komory serca. Znaczna większość badań hemodynamicznych przez wiele lat skupiała się wokół czynności lewej komory serca, stąd funkcja lewej komory w różnych jednostkach chorobowych jest lepiej poznana niż komory prawej.

Przyczyny małego zainteresowania czynnością prawej komory należy doszukiwać się w rozpowszechnionej do niedawna teorii o nieistotnej roli prawej komory dla czynności całego serca, opartej głównie na doświadczeniach Starra i wsp. oraz Fontana /74/, jak również w trudnościach technicznych pośredniej oceny czynności

prawej komory serca. Wyniki najnowszych badań zarówno doświadczalnych jak i klinicznych doprowadziły do zmiany poglądów o znaczeniu prawej komory serca /25,34,87/. Obecnie przyjmuje się, że prawa komora serca czynnie przesuwana krew przez krążenie płucne, jest odpowiedzialna za utrzymanie odpowiedniego poziomu ciśnienia napełniania lewej komory, a jej funkcja znacznie wzrasta w sytuacjach hemodynamicznych wymagających wzmożonej pracy serca /13,25,82,83/. Stąd zrozumiałą jest wzrost zainteresowania fizjologów, jak i klinicystów czynnością prawej komory serca we wrodzonych /27/ i nabytych wadach serca /117/, w chorobie niedokrwiennej serca /13,82,83,93/, nadciśnieniu tętniczym układowym /21,77/, jak również w stanach chorobowych prowadzących do nadciśnienia płucnego /24/.

Kliniczne badania czynności prawej komory serca są komplikowane współzależnością obu komór /28/.

Uznawane są dwa główne mechanizmy na drodze których zaburzona czynność lewej komory serca może modyfikować czynność prawej komory i stan krążenia płucnego. Są to : wzrost ciśnienia napełniania lewej komory serca i wsteczny zastój krwi w krążeniu płucnym, oraz tzw. efekt Bernheima /53,91/, to jest mechaniczny wpływ przerosłej lewej komory na mechanikę komory prawej. Udowodniony jest również wpływ poprzez metaboliczne następstwa niedotlenienia, hyperkapnię, kwasicę czy zaburzenia w przepływie wieńcowym /23/.

Prawa komora w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej narażona jest nie tylko na wtórne skutki zaburzeń morfologii i czynności lewej komory, ale również może być dotknięta pierwotnym procesem chorobowym /60,63,65,66,90,98,106,115/. Zmiany w obrębie prawej

komory w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej występują jednak rzadziej i są zwykle mniej nasilone niż w komorze lewej. Wielu autorów opisywało współistnienie zmian w prawej komorze w kardiomiopatii przerostowej z zawężeniem drogi odpływu lewej komory /60/. Niekiedy jednak zmiany w prawej komorze mają charakter dominujący, a nawet występują w sposób odosobniony /65,66,98,106/. Zmiany anatomiczne w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej dotyczącej prawej komory polegają przede wszystkim na przeroście przegrody międzykomorowej. Ponadto opisywano przerost crista ventricularis i wolnej ściany komory.

Podobnie jak w przypadkach kardiomiopatii lewokomorowej zmiany przerostowe mogą utrudniać odpływ z komory prawej naśladując zwężenie ujścia tętnicy płucnej /65,66,90,115/, lub upośledzać napływ do komory naśladując wady zastawki trójdzielnej lub zaciskające zapalenie osierdzia /115/. Oba te zaburzenia mogą występować równocześnie.

W badanej grupie chorych oceniane parametry krążenia płucnego oraz czynności prawej i lewej komory serca uzyskano na drodze badań inwazyjnych, to jest cewnikowania prawego i lewego serca oraz wentrykulografii lewokomorowej. Inwazyjne badania hemodynamiczne w badanej grupie chorych były wykonywane z jednej strony w celu potwierdzenia rozpoznania, ustalenia stopnia zaawansowania zmian przerostowych i ich skutków w układzie krążenia, oraz przede wszystkim w aspekcie leczenia operacyjnego u chorych z zawężeniem drogi odpływu lewej komory. Badanie echokardiograficzne było wykonane tylko u części chorych, z powodu braku dostępności echokardiografu. Poza tym wyniki nieinwazyjnych metod oceny ciśnienia w tętnicy płucnej, w tym oceny

echokardiograficznej były w okresie prowadzonych badań niezadawalające, nie wykazując wystarczającej korelacji z pomiarami bezpośrednimi.

Dopiero w ostatnich latach pojawiły się prace wykorzystujące analizę dopplerowską do oceny ciśnienia w tętnicy płucnej /107/. Ocena taka może być obecnie przeprowadzona trzema sposobami opierając się na : pomiarze prędkości fal zwrotnych przez zastawki prawego serca, analizie rozkładu prędkości wyrzutu krwi do tętnicy płucnej, oraz analizie podokresów skurczu i rozkurczu prawej komory serca. Należy jednak pamiętać, że poszczególne metody oceny dopplerowskiej wykazują wybiórcze korelacje z parametrami hemodynamicznymi : ciśnieniem skurczowym, rozkurczowym czy średnim w tętnicy płucnej. Powiązane są one prawdopodobnie w różnym stopniu z przepływem i całkowitym oporem płucnym oraz kurczliwością i podatnością prawej komory. Stąd przydatność każdej z tych metod może się różnić w zależności od tego czy oceniane są ostre czy przewlekłe zaburzenia hemodynamiczne w obrębie krążenia płucnego.

CAŁA GRUPA BADANYCH CHORYCH.

Hemodynamiczne parametry czynności lewej i prawej komory serca oraz parametry krążenia płucnego oceniano w grupie 85 chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową znajdujących się w okresie wyrównania krążenia. Omawiana grupa cechowała się młodym przeciętnym wiekiem $\bar{x} = 30.9 \pm 10.6$ lat/ co jest typowe dla tego schorzenia.

Czynność lewej komory serca.

Badaną grupę cechowało podwyższenie przeciętnych wartości ciśnienia w lewej komorze: wczesno-rozkurczowego o 55 %, późno-rozkurczowego o 69.9 % i skurczowego o 14.5 % w porównaniu z grupą kontrolną. Podobne wartości ciśnienia późno-rozkurczowego w lewej komorze w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej opisują również inni autorzy /8,18,103/.

Przeciętne wartości wskaźnika sercowego i wskaźnika objętości wyrzutowej badanych chorych były zbliżone do analogicznych danych otrzymanych w grupie kontrolnej oraz zgodne z danymi podawanymi przez innych autorów /7,18/.

Również wartości takich parametrów jak wskaźnik pracy, wskaźnik pracy podczas wyrzucania krwi z komory, średnia znormalizowana szybkość wyrzucania krwi z komory i iloczyn potrójny, były zbliżone do wartości grupy kontrolnej.

W przerostcie mięśnia sercowego upośledzenie czynności rozkurczowej występuje wcześniej, jeszcze przy zachowanej czynności skurczowej /4,38,59,79,96,99/. Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory w badanej grupie chorych był wyższy o 36.4 % niż w grupie kontrolnej co jest zgodne z charakterem tej choroby /43,105/.

Również Pasyk i wsp. na podstawie badań inwazyjnych wykazali zmniejszenie wskaźnika podatności lewej komory u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową /79/.

Badane przez licznych autorów nieinwazyjne wskaźniki podatności

lewej komory u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową, oparte na analizie czasu rozkurczu izowolumetrycznego oraz amplitudy fali A apeksokardiogramu lewokomorowego, odbiegały jednoznacznie od wartości prawidłowych. Dubiel i wsp. stwierdzili w badanej grupie chorych wzrost amplitudy fali A apeksokardiogramu i wydłużenie czasu relaksacji izowolumetrycznej /odstęp IIa - 0/, co szło w parze z odpowiednią zmianą wskaźnika podatności mięśnia lewej komory obliczonego metodą inwazyjną / dV/dt //23/.

Obecnie metodą nieinwazyjną precyzyjniej oceniającą okres rozkurczu wydaje się być analiza prędkości fali napełniania lewej komory rejestrowana metodą echokardiografii dopplerowskiej /38,67/. Michalak i Sadowska /67/ wykazały w grupie 36 chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową upośledzenie podatności rozkurczowej lewej komory na podstawie echokardiografii dopplerowskiej, charakteryzujące się zmniejszeniem frakcji szybkiego napełnienia lewej komory oraz maksymalnej prędkości napełniania końcowo-rozkurczowego.

Zmieniony obraz napełniania lewej komory w kardiomiopatii przerostowej stwierdzili przy pomocy tej samej techniki również Gidding i wsp./38/. Rozkurczową czynność lewej komory serca w kardiomiopatii przerostowej oceniano także przy zastosowaniu angiokardiografii izotopowej. Chen i wsp. wykazali tą metodą wydłużenie okresu relaksacji izowolumetrycznej i czasu do szczytowej szybkości napełniania lewej komory, oraz zmniejszenie szczytowej szybkości napełniania /11/. Autorzy ci są zdania, że zaburzona relaksacja jest ważną determinantą zmniejszonego napełnienia lewej komory u osób z kardiomiopatią przerostową. Powyższe spostrzeżenia zostały potwierdzone przez Betocchięgo

i wsp./4/, którzy wykazywali ponadto liniową zależność między czasem trwania okresu izowolumetrycznego a szczytową szybkością napełniania lewej komory, a Sanderson i wsp. /89/ analizując przekształcone cyfrowo kineangiogramy lewej komory 20 chorych z kardiomiopatią przerostową stwierdzili, opóźnienie otwarcia zastawki dwudzielnej oznaczające wydłużenie czasu reakcji izowolumetrycznej. Sugeruje się, że przyczyną zaburzonej reakcji komórek jest brak wysokoenergetycznych związków fosforoorganicznych w mięśniu sercowym.

Prowadzi to do zwiększenia stężenia jonów wapnia w cytoplazmie komórki mięśniowej i niepełnej rozkurczowej relaksacji. Ponadto sugeruje się możliwość bezpośredniego oddziaływania jonów wapnia na tkankę łączną mięśnia serca /59/. Zwiększeniu poziomu wapnia w komórkach przerośniętego mięśnia sercowego towarzyszy zmniejszenie zawartości magnezu, który konkuruje z wapniem na wielu poziomach regulacyjnych komórki mięśniowej /kalmodulina, fosfolamban, troponina/ /51,100/.

Rozluźnienie mięśnia serca występujące we wczesnym okresie rozkurczu jest procesem energochłonnym /96/. Przerost zwiększa zapotrzebowanie energetyczne i jednocześnie upośledza perfuzję szczególnie w warstwie podwierzdziowej, co zaburza bilans energetyczny skurczu i rozkurczu, głównie na niekorzyść rozkurczu /61/, stwarzając warunki dla powstania niemiaryowości komorowych mogących być przyczyną nagłego zgonu chorych z kardiomiopatią przerostową.

Czynność prawej komory serca.

Wegług przyjętych zasad do oceny czynności prawej komory serca stosuje się te same metody co do oceny funkcji lewej komory /20 str.195/. Do parametrów oceniających czynność komory jako pompy należą między innymi : ciśnienie późno-rozkurczowe, wskaźnik sercowy, wskaźnik objętości wyrzutowej, średnia znormalizowana szybkość wyrzucania krwi z komory. O upośledzeniu czynności komory świadczą między innymi : wzrost ciśnienia późno-rozkurczowego, zmniejszenie objętości wyrzutowej, wskaźnika sercowego i średniej znormalizowanej szybkości wyrzucania krwi z komory /20 str.182/.

W badanej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową przeciętne wartości indeksu prawej komory, indeksu objętości wyrzutowej były podobne jak u osób zdrowych.

Natomiast średnie ciśnienie w prawym przesionku i ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze było statystycznie istotnie wyższe od analogicznych wartości obliczonych w grupie kontrolnej odpowiednio o 42.3% i 51.3%. U 67% chorych ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze było wyższe od 5 mmHg.

Również ciśnienie skurczowe w prawej komorze było w badanej grupie wyższe o 35.9% niż w grupie kontrolnej, ale mieściło się jeszcze w granicach przyjętych za prawidłowe.

Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory w badanej grupie chorych był o 44.4% wyższy w porównaniu do grupy kontrolnej.

Wyniki oceny prawej komory w badanej grupie chorych są zgodne z obserwacjami innych autorów /115/.

Jedynie u 3 spośród 24 badanych chorych z kardiomiopatią przerostową i zawężeniem drogi odpływu lewej komory zapisano spoczynkowy gradient ciśnienia około 10 mmHg w drodze odpływu komory prawej, co jest prawdopodobnie związane z faktem, iż badania wykonywano w spoczynku i nie stosowano testów prowokacyjnych. Braunwald podaje występowanie gradientu w drodze odpływu z prawej komory u 15% chorych z zawężającą kardiomiopatią przerostową lewej komory /118 str.1420/. Podobnie Stierle i wsp. znajdowali zawężenie drogi odpływu prawej komory, z gradientem na szczycie skurczu powyżej 10 mmHg w warunkach podstawowych, u 15% badanych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z zawężeniem drogi odpływu lewej komory i tylko w jednym przypadku z zawężeniem śródkomorowym w lewej komorze /98/.

Odsetek ten jest niższy od podawanego przez Marona i wsp./69/ oraz niższy od częstości występowania gradientu ciśnień w prawej komorze podawanej przez Kornacewicz-Jach /56/.

Wyniki badań prowadzonych przez Thiena i wsp. w rejonie północno wschodnich Włoch w latach 1979-1986 wykazują, że kardiomiopatia przerostowa dotycząca wyłącznie prawej komory serca może być częstszym zjawiskiem niż dotychczas sądzono i może stanowić ważną przyczynę nagłego zgonu wśród młodych pozornie zdrowych osób /106/.

Również z obserwacji Mc Kenna i wsp. wynika, że obecność przerostu prawej komory u chorych z kardiomiopatią przerostową lewokomorową wiąże się z cięższym przebiegiem choroby, większym przerostem lewej komory, występując u osób z dusznością wysiłkową, arytmiami nadkomorowymi i częstoskurczem komorowym /63/.

Parametry krążenia płucnego.

Całą grupę badanych chorych cechowały wyższe wartości ciśnień w krążeniu płucnym w porównaniu do grupy kontrolnej. Odpowiednio ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej było wyższe o 39 %, rozkurczowe o 51 % a średnie o 42 %.

U 25 % badanych chorych stwierdzono nadciśnienie płucne (PAP_s powyżej 30 mmHg). Podobnie Braunwald i wsp. podają obecność nadciśnienia płucnego u 1/4 badanych chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową.

Również całkowite opory płucne były wyższe w całej grupie badanych chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową o 50 %, a opory naczyń płucnych o 21,5% w porównaniu z grupą kontrolną.

Podgrupa chorych z kardiomiopatią przerostową z zawężeniem drogi odpływu lewej komory i bez zawężenia drogi odpływu komory lewej.

Pierwotna kardiomiopatia przerostowa występuje w dwóch formach: zawężającej i niezawężającej /39,40,41/. Liczni autorzy zwracali uwagę na różnice histologiczne /68/, echokardiograficzne /48/, i hemodynamiczne /9,57/ między tymi dwiema postaciami. Inni wykazywali podobieństwa obu postaci zarówno w zakresie czynności skurczowej jak i rozkurczowej lewej komory /50,78,105/. Chcąc

ocenić stan krążenia płucnego oraz czynność prawej i lewej komory serca w obu typach kardiomiopatii przerostowej, porównano wskaźniki hemodynamiczne lewej i prawej komory serca oraz parametry krążenia płucnego w podgrupie 61 chorych bez zawężenia drogi odpływu lewej komory oraz w podgrupie 24 chorych z zawężeniem drogi odpływu komory lewej.

Czynność lewej komory serca.

W badanym materiale chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową oba typy kardiomiopatii z zawężeniem i bez zawężenia drogi odpływu lewej komory różniły się istotnie pod względem parametrów hemodynamicznych oceniających komorę jako pompę. Większe upośledzenie funkcji komory obserwowano w grupie chorych bez zawężenia drogi odpływu lewej komory, co manifestowało się obniżeniem wskaźnika sercowego o 19.9%, wskaźnika objętości wyrzutowej o 18.2%, wskaźnika pracy o 18.6% wskaźnika pracy podczas wyrzucania krwi z komory o 17.8% oraz średniej znormalizowanej szybkości wyrzucania krwi z komory o 15.9%.

Przeciwnie dane podają Cassacia i wsp. którzy znajdowali w niezawężającej postaci kardiomiopatii przerostowej podwyższenie frakcji wyrzutowej /9/. Natomiast Pasyk i wsp. w badanej grupie 18 chorych z kardiomiopatią przerostową, porównując parametry wentrykulograficzne oraz parametry czynności skurczowej i rozkurczowej lewej komory w formie zawężającej i niezawężającej nie wykazali istotnych różnic w obu postaciach /78/. Podobnie

Tendera i wsp. przeprowadzając porównanie wskaźnika objętości skurczowej i rozkurczowej, ciśnienia końcowo-rozkurczowego, grubości wolnej ściany i wskaźnika masy lewej komory u 47 cewnikowanych chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową nie wykazali istnienia znamienych różnic między chorymi z zawężającą i niezawężającą formą kardiomiopatii /105/. Ilmużyńska natomiast analizując parametry czynności lewej komory w kardiomiopatii przerostowej obserwowała w obu postaciach wzrost frakcji wyrzutowej i zakresu skracania włókien okrężnych, sugerując hyperdynamiczny skurcz komory zarówno w postaci zawężającej jak niezawężającej /50/.

W badanej grupie chorych bez zawężenia drogi odpływu lewej komory wskaźnik sztywności rozkurczowej był wyższy o 30.5% w porównaniu do grupy z zawężeniem, co świadczy o mniejszej podatności rozkurczowej lewej komory w podgrupie bez zawężenia drogi odpływu. Podobnie Betocchi i wsp. oceniając podokresy rozkurczu lewej komory na podstawie angiografii izotopowej stwierdzili większe upośledzenie funkcji rozkurczowej lewej komory w niezawężającej postaci kardiomiopatii /4/. Natomiast Chen i wsp. oceniając czynność rozkurczową chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową również przy zastosowaniu angiografii izotopowej wykazali pogorszenie funkcji rozkurczowej u chorych z zawężającą postacią kardiomiopatii, manifestujące się wydłużeniem okresu relaksacji izowolumetrycznej oraz czasu do szczytowej szybkości napełniania lewej komory /11/. Gotsman i wsp. stwierdzili brak zależności między podatnością i masą i słabą tylko zależność podatności od grubości wolnej ściany lewej komory u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową, sugerując, że w

kardiomiopatii przerostowej nie grubość i masa, ale raczej struktura lewej komory i pierwotne upośledzenie relaksacji są najistotniejszymi determinantami podatności /43/. Rezultaty te są zgodne ze spostrzeżeniami Spirito i wsp., którzy zaburzenia czynności rozkurczowej lewej komory o dużym nasileniu stwierdzali wprawdzie częściej u chorych ze znacznym stopniem przerostu, ale również w obecności przerostu małego i/lub zlokalizowanego /95,96/.

Czynność prawej komory serca.

W badanej grupie chorych typ kardiomiopatii nie wpływał zasadniczo na parametry czynności prawej komory serca .

Obserwowane różnice badanych parametrów czynności skurczowej i rozkurczowej prawej komory w obu postaciach kardiomiopatii z zawężeniem i bez zawężenia drogi odpływu lewej komory, nie nosiły znamion statystycznej istotności. Jednak analizując poszczególne parametry stwierdzono tendencję do wyższych wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego i późno-rozkurczowego w prawej komorze oraz średniego ciśnienia w prawym przedsionku w podgrupie chorych bez zawężenia toru wypływu : ciśnienie wczesno-rozkurczowe było wyższe o 11.2%, późno-rozkurczowe o 6.8%, a średnie ciśnienie w prawym przedsionku o 10.4% .

Również indeks pracy prawej komory w postaci niezawężającej był wyższy o 15.5%, a indeks pracy podczas wyrzucania krwi z komory prawej o 12% w porównaniu z grupą z zawężeniem drogi odpływu

komory lewej. Podobnie iloczyn potrójny prawej komory wykazywał tendencję wzrostową w grupie bez zawężenia drogi odpływu lewej komory. Jest to prawdopodobnie wynikiem większego obciążenia następczego prawej komory w grupie bez zawężenia drogi odpływu komory lewej. Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory w postaci niezawężającej był także o 23.9% wyższy niż w grupie z zawężeniem toru wypływu.

Parametry krążenia płucnego.

Gorsza czynność lewej komory serca u chorych bez zawężenia drogi odpływu wydaje się wpływać na krążenie płucne. W tej podgrupie stwierdzono wyższe o 30% całkowite opory płucne, oraz tendencję do wyższych wartości ciśnień w krążeniu płucnym w porównaniu do grupy z zawężeniem drogi odpływu : ciśnienie skurczowe było wyższe o 10.2%, rozkurczowe o 17.6%, a średnie o 15%. Równocześnie stwierdzono w grupie bez zawężenia drogi odpływu lewej komory wysokie korelacje między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym a ciśnieniem późnorozkurczowym w lewej komorze / $r = 0.74$ dla ciśnienia skurczowego, $r = 0.78$ dla ciśnienia rozkurczowego, $r = 0.80$ dla ciśnienia średniego/. Podobnie wysoka korelacja występowała między całkowitymi oporami płucnymi a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze / $r = 0.71$ /. Umiarkowaną korelację stwierdzono między całkowitymi oporami płucnymi, a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory w grupie bez zawężenia drogi odpływu / $r = 0.67$ />.

Natomiast nie było korelacji między całkowitymi oporami płucnymi a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory w podgrupie z zawężeniem toru wypływu komory lewej i tylko umiarkowany stopień korelacji między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze w tej grupie / $r = 0.47$ / dla ciśnienia średniego. Korelacja między całkowitymi oporami płucnymi w grupie z zawężeniem drogi odpływu lewej komory a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze była umiarkowana i wynosiła $r = 0.44$.

Podgrupa chorych z nadciśnieniem płucnym

i bez nadciśnienia płucnego.

Podwyższone wartości ciśnienia płucnego /ciśnienie skurczowe powyżej 30 mmHg/ występowały u 25% badanych chorych. Średnia wartość ciśnienia skurczowego w tętnicy płucnej wynosiła 40.8 ± 8.4 mmHg. U 11.7% chorych ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej zawierało się w granicach 41-50 mmHg, a u kilku chorych przekraczało 51 mmHg. Również całkowite opory płucne i opory naczyń płucnych były znamienne wyższe w grupie z nadciśnieniem, niż w grupie bez nadciśnienia płucnego. Całkowite opory płucne były wyższe o 44.6%, a opory naczyń płucnych o 41%.

Czynność lewej komory.

W podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego i późno-rozkurczowego w lewej komorze były wyższe, niż w grupie bez nadciśnienia płucnego odpowiednio o 65.3% i 37.5% .

Średnie wartości indeksu sercowego, indeksu objętości wyrzutowej, indeksu pracy, indeksu pracy podczas wyrzucania krwi z komory oraz średniej znormalizowanej szybkości wyrzucania krwi i iloczynu potrójnego były podobne w obu podgrupach.

Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory chorych z podwyższonym ciśnieniem w krążeniu płucnym wykazywał tendencję do wzrostu i był o 21.2% wyższy niż u badanych chorych bez podwyższonego ciśnienia płucnego.

Czynność prawej komory.

Średnie ciśnienie w prawym przedsionku, ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze oraz średnie wartości ciśnienia skurczowego prawej komory w podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym były statystycznie istotnie wyższe od analogicznych wartości obliczonych w grupie bez nadciśnienia płucnego : średnie ciśnienie w prawym przedsionku było wyższe o 29.3%, ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze o 29.9%, a ciśnienie skurczowe

o 35.6%. W grupie chorych z podwyższonym ciśnieniem w tętnicy płucnej znamienne wyższe były również przeciętne wartości indeksu pracy prawej komory, indeksu pracy podczas wyrzucania krwi oraz iloczynu potrójnego prawej komory w porównaniu do grupy z prawidłowym ciśnieniem w tętnicy płucnej, odpowiednio o 35.8%, 31.7% i 37%. Również wskaźnik sztywności rozkurczowej komory prawej w grupie z nadciśnieniem płucnym był o 33.3% wyższy niż w grupie bez nadciśnienia płucnego. Jest to zrozumiałe, gdyż zwiększone obciążenie następcze prawej komory prowadzi do jej przerostu i zwiększenia jej sztywności rozkurczowej, czyli do zmniejszenia podatności komory. Podwyższone ciśnienie w tętnicy płucnej jest również przyczyną wzrostu indeksu pracy i indeksu pracy podczas wyrzucania krwi z komory prawej, które w warunkach zwiększonego obciążenia następczego są raczej miarą pracy przeciwko obciążeniu, które pokonuje komora wyrzucając krew, niż czynności komory per se. Wzrost iloczynu potrójnego prawej komory w grupie z nadciśnieniem płucnym wskazuje na zwiększone zapotrzebowanie tlenowe mięśnia, pracującego przeciwko zwiększonemu obciążeniu następczemu.

Parametry krążenia płucnego.

Wysokie korelacje między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze, wynoszące odpowiednio dla ciśnienia skurczowego $r = 0.74$, dla ciśnienia rozkurczowego $r = 0.79$ i ciśnienia średniego $r = 0.79$,

oraz między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory $r = 0.71$ w grupie chorych z nadciśnieniem płucnym sugerują, że w mechanizmie nadciśnienia płucnego w kardiomiopatii przerostowej dużą rolę odgrywa podwyższone ciśnienie napełniania lewej komory. Teza ta jest zgodna z obserwacjami innych autorów /89,102,103,105/, którzy uważają, że u chorych z kardiomiopatią przerostową podobnie jak w zwężeniu lewego ujścia żylnego, występuje utrudnienie napełniania lewej komory. W przeciwieństwie jednak do zwężenia zastawkowego lewego ujścia żylnego, w kardiomiopatii przerostowej opór dla napływu stwarza niepodatny mięsień lewej komory. Wyrazem utrudnionego napełniania w badaniach Tendery i wsp./102/ oraz Sadowskiej i wsp./67/ opartych na analizie dopplerowskiej fazy rozkurczu był wzrost maksymalnej prędkości napełniania końcowo-rozkurczowego, oraz stosunku maksymalnej prędkości napełniania końcowo-rozkurczowego do wczesno-rozkurczowego lewej komory. Natomiast badania Sandersona i wsp./89/, oparte na ocenie przekształconych cyfrowo kineangiogramów chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową wykazały opóźnienie otwarcia zastawki dwudzielnej i wydłużenie okresu szybkiego napełniania lewej komory. W badanej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i podwyższonym ciśnieniem w tętnicy płucnej, zwiększony opór dla napływu krwi do lewej komory wynikał ze zwiększenia sztywności przerosłego mięśnia lewej komory i podwyższonych wartości ciśnienia wczesno i późno-rozkurczowego w komorze lewej. Utrudnienie napływu może stanowić również niepełne otwarcie płatków zastawki mitralnej zmniejszające efektywną powierzchnię ujścia. Niepełne otwarcie płatków zastawki mitralnej

może być wynikiem wysokiego ciśnienia końcowo-rozkurczowego w lewej komorze i/lub masywnego przerostu mięśnia, zwłaszcza przegrody międzykomorowej oraz zwiększenia sztywności rozkurczowej mięśnia. Przemawia za tym obserwacja zmniejszonego ruchu płatków na echogramach zastawki dwudzielnej u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową /102/.

Wzrost maksymalnej prędkości napełniania jest mechanizmem kompensującym zmniejszony napływ do lewej komory we wczesnej fazie skurczu. Należy go tłumaczyć silniejszym ^{102/} skurczem przedsionka koniecznym do pokonania oporu dla napływu. Mięsień przedsionka podobnie jak komory, podlega prawu Franka-Starlinga. Zwiększona objętość krwi zalegająca w lewym przedsionku w końcowej fazie rozkurczu, powoduje rozciągnięcie przerośniętego mięśnia przedsionka, zwiększa siłę jego skurczu i ciśnienie napełniania lewej komory. Potwierdza to większy stosunek jamy lewego przedsionka do światła aorty u chorych z kardiomiopatią przerostową. Równocześnie dochodzi do zwiększenia ciśnienia średniego w lewym przedsionku. Ponieważ żyły płucne nie mają zastawek, ciśnienie w lewym przedsionku jest przez nie przenoszone aż do płucnych naczyń włosowatych doprowadzając do podwyższenia ciśnienia zaklinowania. W badanej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i nadciśnieniem płucnym ciśnienie zaklinowania było o 43.8% wyższe w porównaniu z grupą bez nadciśnienia płucnego i wykazywało wysoką korelację / $r = 0.74$ / z ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze.

VII. WNIOSKI

1. Niedużego stopnia nadciśnienie płucne stwierdzono u około 1/4 chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ; średnia wartość ciśnienia skurczowego w tętnicy płucnej wynosiła 40.0 ± 8.4 mmHg.
2. W podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym przeciętne wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego i późno-rozkurczowego w lewej komorze były wyższe niż w grupie chorych z prawidłowymi wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym. Również wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory w podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym był o 21.2% wyższy, niż u chorych bez podwyższonego ciśnienia w tętnicy płucnej.
3. Wysokie dodatnie korelacje między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym i wartościami oporów płucnych, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze sugerują, że w mechanizmie nadciśnienia płucnego dużą rolę odgrywa podwyższone ciśnienie napełnienia lewej komory.
4. Porównanie wskaźników hemodynamicznych oceniających lewą komorę jako pompę w podgrupie z zawężeniem i bez zawężenia drogi odpływu lewej komory, wykazało większe upośledzenie funkcji lewej komory w grupie chorych bez zawężenia drogi odpływu, co objawiało się: zmniejszeniem wskaźnika sercowego i wskaźnika objętości wyrzutowej, wskaźnika pracy lewej komory i pracy podczas

wyrzucania krwi z komory, oraz średniej znormalizowanej szybkości wyrzucania krwi z komory .

5. Gorsza czynność lewej komory u chorych bez zawężenia drogi wypływu lewej komory, wydaje się wpływać na parametry krążenia płucnego, gdyż w tej podgrupie stwierdza się wyższe opory płucne oraz tendencję do wyższych wartości ciśnień w krążeniu płucnym .

6. Stwierdzono również zmiany niektórych wskaźników czynności prawej komory w kardiomiopatii przerostowej :

a. U chorych z kardiomiopatią przerostową było wyższe ciśnienie napełniania prawej komory, oraz wyższe ciśnienie skurczowe, w porównaniu do grupy kontrolnej .

b. Natomiast w przypadkach nadciśnienia płucnego było wyższe obciążenie wstępne jak i następcze prawej komory.

c. Typ kardiomiopatii przerostowej z zawężeniem i bez zawężenia drogi odpływu lewej komory nie wpłynął na badane parametry prawej komory.

VIII. STRESZCZENIE

Oceniono stan krążenia płucnego oraz wybrane parametry czynności prawej i lewej komory serca w grupie 85 chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową. Wszyscy chorzy znajdowali się w stanie wyrównania krążenia, ocenionego na podstawie kryteriów klinicznych. Wyniki uzyskane w grupie chorych porównano z danymi otrzymanymi w grupie kontrolnej złożonej z 16 osób ze zdrowym układem krążenia.

Cała grupa badanych została poddana badaniom hemodynamicznym: cewnikowanie prawego serca wykonano metodą Cournanda, a lewego serca metodą Sonesa. W 94 % przypadków uzyskano dobrą technicznie wentrykulografię lewostronną.

Badane parametry oceniono w spoczynku w całej grupie chorych, oraz w podgrupach z uwzględnieniem typu choroby /24 chorych z kardiomiopatią przerostową z zawężeniem drogi odpływu lewej komory i 61 chorych z kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu komory lewej /, oraz wysokości ciśnień w krążeniu płucnym / 21 chorych z nadciśnieniem w krążeniu płucnym i 64 chorych z prawidłowymi wartościami ciśnienia płucnego /.

Obliczenia wskaźników hemodynamicznych wykonano wg. przyjętych w hemodynamice wzorów.

Analizę statystyczną wykonano testem t Studenta dla zmiennych nie

powiązanych oraz wzorem korelacji r .

Przeciętne wartości średniego ciśnienia zaklinowania w tętnicy płucnej / $\bar{x} = 11.3 \pm 5.2$ vs 4.8 ± 3.4 mmHg / oraz ciśnienia skurczowego / $\bar{x} = 26.4 \pm 9.75$ vs 16.0 ± 5.0 mmHg / ,rozkurczowego / $\bar{x} = 10.3 \pm 4.8$ vs 5.0 ± 2.6 mmHg / i średniego w tętnicy płucnej / $\bar{x} = 16.9 \pm 7.1$ vs 9.8 ± 3.4 mmHg / były w całej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową statystycznie istotnie wyższe od analogicznych wskaźników obliczonych w grupie kontrolnej / $p < 0.001$ /, ale mieściły się jeszcze w granicach przyjętych za prawidłowe.

Podobnie całkowite opory płucne oraz opory naczyń płucnych / $\bar{x} = 277.0 \pm 177.0$ vs 138.0 ± 49.8 dyn x s x cm^{-5} ; $\bar{x} = 85.9 \pm 60.9$ vs 67.4 ± 43.0 dyn x s x cm^{-5} / były znamienne wyższe w badanej grupie niż w grupie kontrolnej .

Podwyższone wartości ciśnienia płucnego / ciśnienie skurczowe wyższe od 30 mmHg / stwierdzono u 21 chorych /25 % /.

W tej grupie średnia wartość ciśnienia skurczowego w tętnicy płucnej wynosiła $40,8 \pm 8.4$ mmHg . W przedziale średniego nadciśnienia płucnego / 41 - 50 mmHg/ było 10 chorych, tylko u 3 ciśnienie skurczowe przekraczało 51 mmHg, wynosząc odpowiednio 54.8;55.2 i 64 mmHg .Całkowite opory płucne / $\bar{x} = 418.4 \pm 234.6$ vs 231.8 ± 122.3 dyn x s x cm^{-5} /oraz opory naczyń płucnych / $\bar{x} = 122.6 \pm 98.5$ vs 74.7 ± 42.5 dyn x s x cm^{-5} / były znamienne wyższe w podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym w porównaniu z grupą chorych bez nadciśnienia płucnego .W podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym przeciętne wartości ciśnienia wczesno-rozkurczowego / $\bar{x} = 8.6 \pm 4.0$ vs 2.9 ± 1.3 mmHg / i późno-rozkurczowego / $\bar{x} = 20.0 \pm 11.0$ vs 12.5 ± 5.4 mmHg /

w lewej komorze, były wyższe niż w grupie chorych z prawidłowymi wartościami ciśnień w krążeniu płucnym $. / p < 0.001 /$.

Również wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory chorych z podwyższonym ciśnieniem płucnym wykazał^v tendencję do wzrostu i był o 21 % wyższy niż u badanych chorych bez podwyższonego ciśnienia płucnego. W podgrupie chorych z nadciśnieniem płucnym wysokie dodatnie korelacje między wartościami ciśnień w krążeniu płucnym, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze $/ r = 0.79$ dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej/, jak również wysokie korelacje między całkowitymi oporami płucnymi, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze $/ r = 0.71 /$ i wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory $/ r = 0.70 /$ w tej podgrupie sugerują, że w mechanizmie nadciśnienia płucnego w kardiomiopatii przerostowej zasadniczą rolę odgrywa ciśnienie napełnienia lewej komory.

Większe upośledzenie funkcji komory lewej w podgrupie chorych bez zawężenia drogi odpływu, manifestujące się zmniejszeniem wskaźnika sercowego $/ \bar{x} = 3.02 \pm 0.97$ vs 3.77 ± 1.1 l/min/m²/, wskaźnika objętości wyrzutowej $/ \bar{x} = 39.63 \pm 14.4$ vs 48.5 ± 12.9 ml/uderz./m² /, wskaźnika pracy $/ \bar{x} = 4.65 \pm 1.96$ vs 5.71 ± 2.33 kgm/min/m² /, wskaźnika pracy podczas wyrzucania krwi $/ \bar{x} = 61.3 \pm 26.5$ vs 74.7 ± 24.8 g/uderz./m²/ oraz mniejszą średnią znormalizowaną szybkością wyrzucania krwi z komory $/ \bar{x} = 140.8 \pm 51.1$ vs 167.4 ± 46.6 ml/s/m² / i wyższym o 30 % wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory, w porównaniu do chorych z zawężeniem drogi odpływu lewej komory, wydaje się również wpływać na krążenie płucne. W podgrupie bez zawężenia drogi odpływu lewej komory, stwierdzono bowiem wyższe całkowite opory płucne

$\bar{x} = 303.6 \pm 188.6$ vs 212.4 ± 120.7 dyn x s x cm^{-5} /, oraz tendencję do wyższych ciśnień w krążeniu płucnym w porównaniu do grupy z zawężeniem drogi odpływu . Ponadto w podgrupie bez zawężenia drogi odpływu obserwowano wysokie korelacje między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym i całkowitymi oporami płucnymi, a ciśnieniem późno rozkurczowym w lewej komorze, wynoszące odpowiednio / $r = 0.80$ dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej , $r = 0.71$ dla oporów płucnych /. Obserwowano też umiarkowaną korelację między całkowitymi oporami płucnymi, a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej w podgrupie bez zawężenia drogi odpływu lewej komory / $r = 0.67$ /. Korelacje te również potwierdzają dużą rolę ciśnienia napełnienia lewej komory w mechanizmie nadciśnienia płucnego. Natomiast w podgrupie z zawężeniem drogi odpływu lewej komory obserwowano jedynie umiarkowane dodatnie korelacje między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym, a ciśnieniem późno-rozkurczowym lewej komory / $r = 0.47$ dla ciśnienia średniego w tętnicy płucnej / oraz między całkowitymi oporami płucnymi, a ciśnieniem późno-rozkurczowym w lewej komorze / $r = 0.44$ /. Nie stwierdzono natomiast korelacji między wartościami ciśnienia w krążeniu płucnym i całkowitymi oporami płucnymi, a wskaźnikiem sztywności rozkurczowej lewej komory w tej podgrupie .

Obserwowano u chorych z kardiomiopatią przerostową zmiany wskaźników hemodynamicznych prawej komory serca .

W całej grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową wykazano znamienne wyższe ciśnienie napełniania prawej komory / $\bar{x} = 5.2 \pm 2.9$ vs 3.0 ± 0.92 mmHg / dla ciśnienia w prawym przedsionku, wyższe ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze

$\bar{x} = 7.6 \pm 3.4$ vs 3.7 ± 1.5 mmHg /, oraz wyższe ciśnienie skurczowe prawej komory / $\bar{x} = 29,8 \pm 9.0$ vs 19.1 ± 3.9 mmHg / w porównaniu z grupą kontrolną .

Znamiennie wyższe obciążenie wstępne jak i następcze komory prawej wykazano w podgrupie z nadciśnieniem płucnym . W tej podgrupie stwierdzono również istotnie wyższe wartości wskaźnika sztywności rozkurczowej / $\bar{x} = 0.114 \pm 0.052$ vs 0.076 ± 0.045 mmHg/ml / w porównaniu z grupą bez nadciśnienia płucnego .

W podsumowaniu należy stwierdzić, iż u 25 % chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i wyrównanym klinicznie układem krążenia, stwierdza się nadciśnienie płucne małego i średniego stopnia . W mechanizmie rozwoju nadciśnienia płucnego duża rola przypada zwiększonemu ciśnieniu napełnienia lewej komory .

U dużej liczby chorych z kardiomiopatią przerostową obserwuje się również zaburzenia czynności prawej komory serca .

IX PIŚMIENNICTWO

1. Atkins J.M., Mitchell H.C., Pettinger W.A. Increased pulmonary vascular resistance with systemic hypertension.
Am. J. Cardiol. 1977, 30, 802.
2. Barst R.J., Stalcup S.A.: Endothelial function in clinical pulmonary hypertension.
Chest 1985, 88, 216S.
3. Beckers J., Vandeputte R., Geboes J., Geest H. HLA complex and hypertrophic cardiomyopathy in European population.
Eur. Heart J. 1985, 6, 963.
4. Betocchi S., Bonow R.O., Bacharach S.L., Rosing D.R., Maron B.J., Green M.V. Isovolumic relaxation period in hypertrophic cardiomyopathy Assessment by radionuclide angiography.
J. Am. Coll. Cardiol. 1986, 7, 74.
5. Bloch A., Crittin J., Barras C., Jeannet M. Hypertrophic cardiomyopathy and HLA.
N. Engl. J. Med. 1980, 302, 1033.
6. Borowiecka E., Dąbrowski M., Rydlewska-Sadowska W., Michalak E. Rużyło W. Zaburzenia rytmu serca u pacjentów z

kardiomiopatia przerostowa wykrywane zapisem ekg metoda Holtera.

Kard. Pol. 1989,32,66.

7. Braunwald E., Lambnew C.T., Fockoff S.D., Ross J., Morrow A.C.:
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients.
Circulation 1964,30.suppl. IV,IV-3-119.
8. Brock R.: Functional obstruction of the left ventricle (acquired subvalvular stenosis) Guys Hosp. Rep., 1957,106,221. W; Mc Kenna W., Deanfield J., Farugui A., England D., Oakley C., Goodwin J.: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features.
Am. J. Cardiol. 1981,47,532.
9. Cassacia M., Brocchi G., Gaetano A., De Marchi M.:
Miocardiopatie primitive,: Studio clinico, emodinamico, ventricolografico. Minerva Cardioang. 1976,24,715.
10. Cecchi F., Maron B,J., Epstein S,E.: Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest.
J. Am. Coll. Cardiol. 1989,13,1283.
11. Chen Y.T., Chang K.Ch., Hu W.S., Wang S.J., Chiang B.N.: Left ventricular diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy: assessment by radionuclide angiography.
Int. J. Cardiol. 1987,15,185.
12. Chino M., Saito S., Yoshino H., Sakai T., Soma Y., Nishikawa K.:
Familial hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular

dilatation and conduction disturbances.

Am. J. Cardiol. 1988,62,484.

13. Chon T.C., Fowler N.O., Gabel M., Van der Bel-Kahn J., Feltner E.J.: Electrocardiographic and hemodynamic changes in experimental right ventricular infarction.
Circulation 1983,67,1258.
14. Ciro E., Nichols P.F., Maron B.J.: Heterogeneous morphologic expression of genetically transmitted hypertrophic cardiomyopathy. Two-dimensional echocardiographic analysis.
Circulation 1983,67,1227.
15. Clark C.E., Henry W.L., Epstein S.E.: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Familial incidence and transmission.
N. Engl. J. Med. 1973,289,709.
16. Codd M.B., Sugrue D.D., Gersh B.J., Melton L.J.: Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population - based study in Olmsted Country Minnesota 1975-84.
Circulation, 1989,80,564.
17. Dąbrowski M., Borowiecka E., Michalak E., Rydlewska-Sadowska W., Rużyłło W.: Występowanie czynników zagrożenia nagłym zgonem u chorych z kardiomiopatią przerostową.
Kard. Pol. 1989,32,57.
18. Dąbrowski M., Górecka B.: Charakterystyka lewej komory w kardiomiopatii przerostowej.
Kard. Pol. 1986,29,338.

19. Dąbrowski M., Michalak E., Maurin A., Rydlewska-Sadowska W., Rużyłło W.: Wyniki przewlekłego leczenia werapamilem u chorych z kardiomiopatią przerostową.
Kard. Pol. 1989,32 supl.2,6.
20. Dubiel J.P.: Wprowadzenie do hemodynamiki klinicznej, skrypt dla studentów medycyny i lekarzy.
Akademia Medyczna w Krakowie, Kraków 1981.
21. Dubiel J.P., Bacior B., Brzostek T.: Krążenie płucne i czynność prawej komory serca w pierwotnym nadciśnieniu tętnicznym.
Pol. Tyg. Lek. (w druku).
22. Dubiel J.P., Bielecki A.: Badania nieinwazyjne fazy skurczu i podatności mięśnia lewej komory serca w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej.
Kard. Pol. 1984,27,257.
23. Dubiel J.P., Dubiel J.S.: Pierwotna zastoinowa kardiomiopatia: próba konfrontacji zaburzeń hemodynamicznych z niektórymi danymi klinicznymi.
Folia Med. Cracov. 1974,XVI,2.
24. Dubiel J.P., Dubiel J.S., Horzela T.: Objętościowe przeciążenie a czynność prawej komory serca zdrowych i chorych z pierwotną zastoinową kardiomiopatią .
Folia Med. Cracov. 1980,22,1,21-38.
25. Dubiel J.P., Karczmarz A.: Czynność i znaczenie prawej komory serca w świetle badań doświadczalnych.
Pol. Tyg. Lek. 1977,32,615.

26. Dubiel J.P., Karczmarz A.: Wybrane kliniczne aspekty badania czynności prawej komory serca.
Pol. Tyg. Lek. 1977,32,977.
27. Dubiel J.P., Królikowski T.: Czynność prawej komory serca i stan krążenia płucnego u dorosłych chorych z izolowaną koarktacją aorty.
Pol. Tyg. Lek. 1986,41,616.
28. Elzinga G., Piene H., Jong J.P.: Left and right ventricular pump function and consequences of having two pumps in one heart.
Circ. Res. 1980,46,564.
29. Fiorito S., Antore C., Fragola P.V., Purpura M., Cannata D., Sangiorgi M.: HLA - DR3 antigen linkage in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy.
Am. Heart J. 1986,111,91.
30. Fishman A.P: Heart lungs and blood as an integrated system: the alveolar capillary barrier and cardiorespiratory apparatus.
Circulation 1984,70,supl.III,III-83.
31. Frank M.J., Prisant L.M., Watkins L.O., Abdulla A.M.: Incidence of potentially lethal arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy : implications for management.
Eur. Heart J. 1984,5(suppl.I), 31.
32. Frank M.I., Watkins L.O., Prisant L.M., Stefedouros M.A., Abdulla A.M.: Potentially lethal arrhythmias and their management in hypertrophic cardiomyopathy.
Am. J. Cardiol. 1984,53,1608.

33. Furchgott R.F., Martin W.: Interactions of endothelial cells and smooth muscle cells of arteries.
Chest 1985,88,210S.
34. Furey S.A., Zieske H.A., Levy M.N.: The essential function of the right ventricle.
Am. Heart J. 1984,107,404.
35. Furubayashi K.: Hemodynamic characteristics of hypertrophic and congestive cardiomyopathies.
Jpn. Circ J. 1981,45,1014.
36. Gazetopoulos N., Salonikides N., Davies H.: Cardiopulmonary function in patients with pulmonary hypertension.
Br. Heart J. 1974,36,19.
37. Geerts W.H., Grossman R.F.: Pulmonary hypertension : current views.
Cardiovascular Reviews and Reports 1985,vol.6,no.2.
38. Gidding S.S., Szuder A.R., Rocchini A.P., Peters J., Farnsworth R.: Left ventricular diastolic filling in children with hypertrophic cardiomyopathy: assessment with pulsed Doppler echocardiography.
J. Am. Coll. Cardiol. 1986,8,310.
39. Goodwin J.F.,: Classification of the cardiomyopathies.
Mod. Concepts. Cardiovasc.Dis. 1972,41,41.
40. Goodwin J.F.: Prospects and predictions for the cardiomyopathies.
Circulation 1974,50,210.

41. Goodwin J.F., Hoffman A., Cleland W.P., Teare D.: Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis.
Br. Heart J. 1960,22,403.
42. Goodwin J.F., Roberts W.C., Wenger N.K.: Cardiomyopathy.
43. Gotsman M.S., Lewis B.S.: Left ventricular volumes and compliance in hypertrophic cardiomyopathy.
Chest. 1974,66,498.
44. Grossman W., Alpert J.S., Braunwald E.: Pulmonary hypertension. W: Heart disease. Ed.E.Braunwald.
W.B.Saunders Comp., Philadelphia 1984,s.823-844.
45. Hales Ch.A.: The site and mechanism of oxygen sensing for the pulmonary vessels.
Chest,1985,235S.
46. Hanrath P.,Mathey D., Kremer P.,Sonntag F., Bleifeld W.: Effect of Verapamil on left ventricular relaxation and filling in hypertrophic cardiomyopathy.
Am. J. Cardiol. 1980,45,393.
47. Heinze W., Minami K., Fassbender D., Körfer R.: Familiäre hypertrophische obstruktive kardiomyopathie.
Dtsch. Med. Wochensche. 1988 113.,381.
48. Henry W.L., Clark C.E., Roberts W.C., Morrow A.G., Epstein S.E.: Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH) Echocardiographic and gross anatomic findings.
Circulation 1974,50,447.

49. Hyman A.L., Lippton H.L., Kadovitz P.J.: Anatomic regulation of pulmonary circulation.
J. Cardiovasc.Pharmakol. 1985,7,(suppl.1,3) 80.
50. Ilmużyńska K.: W sprawie klasyfikacji pierwotnych chorób mięśnia serca.
Kard.Pol. 1974,17,465.
51. Iseri L.T., French J.H.: Magnesium: nature's physiologic calcium blocker.
Am. Heart J. 1984,108,188.
52. Jarcho J.A., Mc Kenna W., Pare J.A.P., Salomon S .D,
Holcombe R.F., Dichie S., Levi T., Keller H.,
Seidman J.G., Seidman Ch.E.: Mapping a gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14q1.
N.Engl. J. Med. 1989,321,1372.
53. Jones J.J., Jamerconi I.M.M., Yabek S.M., Young G.,
Marks R.A.: The effect of right ventricular pressure overload on right and left ventricular function.
Circulation 1974,50,suppl.III,III-55.
54. Karam R., Lever H.M., Healy B.P.: Hypertensive hypertrophic cardiomyopathy or hypertrophic cardiomyopathy with hypertension ? A study of 78 patients.
J. Am. Coll. Cardiol 1989,13,584-4.
55. Karczmarz A., Dubiel J.P.: Podokresy skurczu prawej komory serca w zwężeniu lewego ujścia żylnego w zależności od stopnia czynnościowej klasyfikacji niewydolności krążenia.
Folia Med. Cracov. 1981,23,217.

56. Karnacewicz -Jach Z.: Morfologia i hemodynamika serca w kardiomiopatii przerostowej zaporowej ze szczególnym uwzględnieniem zaburzeń kurczliwości lewej komory.
Pol. Tyg. Lek.1986,41,583.
57. Kreulen T.H., Gorlin R., Herman M.V.: Ventriculographic patterns and hemodynamics in primary myocardial disease.
Circulation 1973,47,299.
58. Lawson J.W.R.: South-Western Internal Medicine Conference: Hypertrophic cardiomyopathy: Current views on etiology, pathophysiology and management.
Am. J. Med. Sci. 1987,294,191.
59. Lewis B.S., Gotsman M.S.: Current concept of left ventricular relaxation and compliance.
Am. Heart. J. 1980,99,101.
60. Lockhart A., Charpentier A., Bourdarias J.P., Ismail M.B. Qurbak P., Scebat L.: Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathy: Haemodynamic studies in 13 patients.
Br. Heart J. 1966,28,128.
61. Lorell B.H., Paulus W.I., Grossman W., Wynne J., Cohn P.F.: Modifications of abnormal left ventricular diastolic properties by nifedipine in patients with hypertrophic cardiomyopathy.
Circulation 1982,65,489.
62. Mac Nee W., Prince K., Flenly D.C., Muir A.L.: The effect of pulmonary hypertension on right ventricular performance.

International Symposium, Pulmonary Circulation IV, July 4-6, 1984 Prague, Abstracts, 81.

63. Mc Kenna W.I., Kleinebenne A., Annopoulos P.N., Foale R.:
Echocardiographic measurement of right ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy: Relation to clinical and prognostic features.
J. Am. Coll. Cardiol. 1988,11,351.
64. Matsumori A., Hirose K., Wakabayshi A., Kawai C., Nabeya N., Sakuuvrani T., Tszuj K.: HLA and hypertrophic cardiomyopathy.
Am. Heart J. 1979,97,428.
65. Matsumoto H., Fukuda H., Kado H., Yasui H., Honda S., Ischida T.: A case of idiopathic hypertrophic obstructive cardiomyopathy causing severe right ventricular outflow tract obstruction in infancy.
Jpn. Heart J. 1983,24,757.
66. Matsunaga S., Rikitake N., Yoshioka F., Kato H.: Marked right ventricular outflow obstruction in two children with hypertrophic cardiomyopathy.
J. Cardiology 1985,15,931.
67. Michalak E., Rydlewska-Sadowska W.: Analiza dopplerowska napełniania lewej komory w kardiomiopatii przerostowej - doniesienie wstępne.
Kard. Pol. 1987,30,798.
68. Maron B.J., Ferraus V.J., Henry W.L., Clark C.E., Redwood D.R., Roberts W.C., Morrow A.G., Epstein S.E.: Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients

with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH). Light and electron microscopic findings.

Circulation 1974,50,436.

69. Maron B.J., Gottdiener J.S., Epstein S.E.: Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide-angle two dimensional echocardiographic study of 125 patients. Am. J. Cardiol. 1981, 48,418.
- 70 Maron B.J., Roberts W.C., Epstein S.E.: Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. A profile of 78 patients. Circulation 1982,65,1388.
71. Mc Kenna W.J., Franklin R.C.G., Nihoyannopoulos P., Robinson K.C., Deanfield J.E., Dickie S., Krikler S.J.: Arrhythmia and prognosis in infants, children, and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy. J. Am. Coll. Cardiol. 1988,11,147.
72. Morrison D., Goldman S., Wright A.L., Henry R., Sorensen S., Caldwell J ., Ritchie J.: The effect of pulmonary hypertension on systolic function of right ventricle. Chest. 1983,84,251.
73. Morrow A.G., Braunwald E.: Functional aortic stenosis : A malformation characterized by resistance to left ventricular outflow without anatomic obstruction. Circulation 1959,20,18.
74. Nakazawa M., Nojima K., Okuda H., Imai Y., Nakanishi T., Kurosawa H., Takao A.: Flow dynamics in the main pulmonary

artery after the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia or single ventricle.

Circulation 1987,75,1117.

75. Nowalany-Kozielska E., Wodniecki J., Tendera M., Poloński M.:
Wpływ przewlekłego leczenia Werapamilem na obraz kliniczny i tolerancję wysiłku u chorych z kardiomiopatia przerostowa.
Kard. Pol. 1987,30,409.
76. Nunn J.F.: Kliniczna fizjologia oddychania .
PZWL, Warszawa, 1981.
77. Olivari M.T., Fiorentini C., Polese A., Grazzi M.D.: Pulmonary hemodynamics and right ventricular function in hypertension.
Circulation 1978,57,1185.
78. Pasyk S., Tendera M.: Ocena hemodynamiczno-wentrykulograficzna lewej komory w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej. Cz.I: Porównanie czynności komory w zaporowej i nie zaporowej formie schorzenia.
Kard. Pol. 1980,23,775.
79. Pasyk S., Tendera M.: Ocena hemodynamiczno-wentrykulograficzna lewej komory w pierwotnej kardiomiopatii przerostowej. Cz.II.: Czynność rozkurczowa.
Kard. Pol. 1980,23,781.
80. Pietrzak M., Krzeminska-Pakuła M., Żebrowski A., Szymankiewicz M.: Kardiomiopatie pierwotne Cz.II Stężenie

immunoglobulin Ig G, Ig M, Ig A i frakcji C₃ dopełniacza w surowicy chorych z kardiomiopata pierwotną.

Pol. Arch. Med. Wewn. 1986,75,109.

81. Pietrzak M., Żebrowski A., Krzemińska-Pakuła M., Kaczmarek A., Miś J.: Antygeny zgodności tkankowej HLA u chorych z kardiomiopatia pierwotną.
Kard. Pol. 1988,31,598.
82. Rackley Ch.E., Russell R.O. Mantle J.A. Rogers W.J., Papapietro S.E., Schwartz K.M.: Right ventricular infarction and function.
Am. Heart J. 1981,101,215.
83. Radford M.J., Johnson R.A., Daggett.W.M., Fallon J.T., Buckley M.J., Gold H.K., Leinbach R.C.: Ventricular septal rupture: a review of clinical and physiologic features and an analysis of survival.
Circulation 1981,64,545.
84. Rau Z., Kuroszczyk-Rusiecka B., Krzemińska-Pakuła M., Musiał W.J., Kulig A.: Pierwotna kardiomiopatia rodzinna.
Kard. Pol. 1976,19,417.
85. Ross J., Braunwald E., Gault J.H., Maron B.J., Morrow A.G.: Mechanism of the intraventricular pressure gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation 1966,34,558.
86. Rounds S., Farber H.W., Hill N.S., O'Brien R.F.: Effects of endothelial cell injury on pulmonary vascular reactivity.
Chest. 1985,88,213s.
87. Rumiński W., Rymar B., Markiewicz M., Trojnar R.: Budowa oraz

czynność prawej komory serca i metody jej oceny.

Pol. Tyg. Lek. 1982,37,1485.

88. Rydlewska-Sadowska W., Michalak E., Borowiecka E., Rużyłło W.:
Koniuszkowa postać kardiomiopatii przerostowej - ocena
nieinwazyjna.
Kard. Pol. 1986,29,5,356.
89. Sanderson J.E., Gibson D.G., Brown D.J., Goodwin J.F.: Left
ventricular filling in hypertrophic cardiomyopathy. An
angiographic study.
Br. Heart J. 1977,39,661.
90. Schröder R., Hopf R., Eichwede F., Kneissl G., Olbrich H.G.,
Reinfart N., Schneider M., Oelert H., Kaltenbach M.:
Musculäre Obstruction der rechtsventrikulären
ausflussbahn. Subvalvuläre pulmonalstenose oder
hypertrophische Kardiomyopathie?
Zit. Kardiol. 1987,76,648.
91. Selzer A., Bradley H.W., Willett F.M.: A critical appraisal
of the concept of Bernheim's syndrome.
Am. J. Med. 1955,18,567.
92. Shephed J.T.: The lung as receptor sites for cardiovascular
regulation.
Circulation 1981,63,1.
93. Slutsky R., Hooper W., Gerber K., Battler A., Froelicher V.,
Ashburn W., Karlner J.: Assessment of right ventricular
function at rest and during exercise in patients with

coronary heart disease: A new approach using equilibrium radionuclide angiography.

Am. J. Cardiol. 1980,45,63.

94. Spirito P., Maron B.J.: Absence of progression of left ventricular hypertrophy in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy.
J. Am. Coll. Cardiol. 1987,9,1013.
95. Spirito P. Maron B.J., Bonow R.J., Epstein S.E.: Severe functional limitation in patients with hypertrophic cardiomyopathy and only mild localized left ventricular hypertrophy.
J. Am. Coll. Cardiol. 1986,8,537.
96. Spirito P., Maron B.J., Chiarella F., Bellotti P., Tramarin R., Pozzoli M., Vecchio G.: Diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: relation to magnitude of left ventricular hypertrophy.
Circulation 1985,72,310.
97. Stafford W.J. Trohman R.G., Bilsker M., Zaman L., Castellanos A., Myerburg J.: Cardiac arrest in an adolescent with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy.
J. Am. Coll. Cardiol. 1986,7,701.
98. Stierle U., Sheikzadeh A., Shakibi J.G., Laugbehn A.F., Diederich K.W.: Right ventricular obstruction in various types of hypertrophic cardiomyopathy.
Jpn. Heart J. 1987,28,115.

99. Sutton M.G., Tajik A.J., Gibson D.G., Brown D.J., Seward J.B., Giuliani E.R.: Echocardiographic assessment of left ventricular filling and septal and posterior wall dynamics in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 1978,57,512.
100. Szyszka A., Pieczyńska A.: Zastosowanie siarczanu magnezu w kardiomiopatii przerostowej ze zwichnięciem drogi odpływu. *Kard. Pol.* 1989,32,78.
101. Tajjmare H.: Progression from hypertrophic obstructive cardiomyopathy to typical dilated cardiomyopathy. *Jpn. Heart J.* 1984,48,1210.
102. Tendera M., Poloński L., Kozielska E.: Left ventricular end-diastolic pressure-volume relationship in hypertrophic cardiomyopathy. Changes induced by verapamil. *Chest* 1983,84,54.
103. Tendera M., Poloński L., Kozielska E., Wodniecki J.: Morfologiczne wyznaczniki podatności rozkurczowej lewej komory w kardiomiopatii przerostowej. *Kard. Pol.* 1984,27,249.
104. Tendera M., Wodniecki J., Kosielska E., Poloński L., Foremny J., Zawila D.: Nagła śmierć u chorych z kardiomiopatia przerostową. XL Zjazd PTK, Lublin 1986.
105. Tendera M., Wodniecki J., Poloński L., Szczurek K., Kardaszewicz P., Wilczek K., Kozielska E., Kuśnierz B., Wycisk A., Wantrych M.: Możliwości echokardiograficznej

oceny zaburzeń hemodynamicznych w kardiomiopatii przerostowej.

Kard. Pol. 1989,32,supl 1,16.

106. Thiene G., Nara A., Corrado R., Rossi L., Pernelli V.: Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people.

N. Engl. J. Med. 1988,318,129.

107. Torbicki A., Pasiński T., Miśkiewicz Z.: Nieinwazyjna ocena ciśnienia w tętnicy płucnej przy zastosowaniu metod Dopplera.

Kard. Pol. 1987,30,783.

108. Twedeel A.C., Martin W., Mc Ghie J., Stevenson R., Neilly B., Hutton J.: Non invasive Xenon¹³³ right ventricular function in patients with chronic obstructive airways disease.

International Symposium Pulmonary Circulation IV July 4-6, 1984, Prague, Abstracts,132.

109. Voelkel N.F.: Mechanisms of hypoxic pulmonary vasoconstriction.

Am. Rev.Respir. Dis. 1986,133,1186.

110. Voelkel N.F., Morganroth M., Feddersen O.C.: Potential role of arachidonic acid metabolites in hypoxic pulmonary vasoconstriction.

Chest 1985,88,245S.

111. Voelker W., Schich K.D., Karsch K.R.: Myocardial bridges at multiple sites over the left coronary artery in a patient

with hypertrophic cardiomyopathy.

Int. J. Cardiol. 1989,23,258.

112. Wagner J.A., Sax F.L., Weisman H.F., Porterfield J., McIntosh Ch., Weisfeldt M.L., Snyder S.H., Epstein S.E.: Calcium - antagonist receptors in the atrial tissue of patients with hypertrophic cardiomyopathy.
N. Engl.J.Med. 1989,320,715.
113. Waśniewska M., Pacocha W., Kapuściński O.: Obraz kliniczny, zaburzenia hemodynamiczne i zmiany radiologiczne w pierwotnej kardiomiopatii - na podstawie własnego doświadczenia.
I . Kardiomiopatia przerostowa ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory. Kard. Pol. 1976,19,33.
114. Waśniewska M., Pacocha W., Kapuściński O.: Obraz kliniczny, zaburzenia hemodynamiczne i zmiany radiologiczne w pierwotnej kardiomiopatii - na podstawie własnego doświadczenia.
II. Kardiomiopatia przerostowa ograniczająca napływ do lewej komory.
Kard. Pol. 1976,19,39.
115. Waśniewska M., Pacocha W., Kapuściński O.: Obraz kliniczny, zaburzenia hemodynamiczne i zmiany radiologiczne w pierwotnej kardiomiopatii - na podstawie własnego doświadczenia.
III. Kardiomiopatia przerostowa zaporowa i ograniczająca prawej komory.
Kard. Pol. 1976,19,45.

116. Wigle E.D.: Hypertrophic cardiomyopathy: a 1987 viewpoint.
Circulation 1987,75,311.
117. Winzelberg G.G.: Right ventricular function in aortic and
mitral valve disease.
Chest 1981,79,520.
118. Wynne J., Braunwald E.: The cardiomyopathies and
myocarditides. W: Heart disease Ed.E. Braunwald, W.B.
Saunders Comp.,
Philadelphia 1984,s 1399-1456.
119. Zieliński J.: Przewlekłe serce płucne.
PZWL, Warszawa 1979.

X SPIS TABEL I TABELE

- Tab. 1. Wskaźniki czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i w grupie kontrolnej. Str. 81.
- Tab. 2. Wskaźniki czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i w grupie kontrolnej. Str. 83.
- Tab. 3. Wskaźniki hemodynamiczne krążenia płucnego u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i w grupie kontrolnej. Str. 84.
- Tab. 4. Wskaźniki czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu lewej komory. Str. 85.
- Tab. 5. Wskaźniki czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu lewej komory. Str. 87.
- Tab. 6. Wskaźniki hemodynamiczne krążenia płucnego u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory i w grupie chorych z pierwotną

kardiomiopatia przerostowa bez zwężenia drogi odpływu lewej komory. Str. 88.

Tab. 7. Wskaźniki czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa z nadciśnieniem płucnym i w grupie z pierwotną kardiomiopatia przerostowa bez nadciśnienia płucnego. Str. 89.

Tab. 8. Wskaźniki czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa z nadciśnieniem płucnym i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa bez nadciśnienia płucnego. Str. 91.

Tab. 9. Wskaźniki hemodynamiczne krążenia płucnego u chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa z nadciśnieniem płucnym i w grupie z pierwotną kardiomiopatia przerostowa bez nadciśnienia płucnego. Str. 92.

Tab. 10. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa. Str. 93.

Tab. 11. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa bez zwężenia drogi odpływu. Str. 94.

Tab. 12. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatia przerostowa ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory. Str. 95.

Tab. 13. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami

krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z nadciśnieniem płucnym. Str. 96.

Tab. 14. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez nadciśnienia płucnego. Str. 97.

Tab. 15. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową. Str. 98.

Tab. 16. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu lewej komory. Str. 99.

Tab. 17. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory. Str. 100.

Tab. 18. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z nadciśnieniem płucnym. Str. 101.

Tab. 19. Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krażenia płucnego, a wskaźnikami czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez nadciśnienia płucnego. Str. 102.

Objaśnienia skrótów w tabelach.

n = liczba badanych.

NS = $p > 0.05$

± SD = odchylenie standardowe.

grupa kontrolna * = Dubiel J.P., Dubiel J.S.: Pierwotna zastoinowa kardiomiopatia: próba konfrontacji zaburzeń hemodynamicznych z niektórymi danymi klinicznymi.

Folia Med. Cracov 1974,XVI,2.

grupa kontrolna ** = Dubiel J.P., Dubiel J.S., Horzela T.: Objętościowe przeciążenie a czynność prawej komory serca zdrowych i chorych z pierwotną kardiomiopatią zastoinową.

Folia Med. Cracov 1980,22,1,21-38.

Tab. 1.

Wskaźniki czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i w grupie kontrolnej.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa n = 85	P	Grupa kontrolna n = 16
Ciśnienie późno- rozkurczowe w lewej komorze mmHg	14.3 ± 7.8	0.001	4.31* ± 3.21*
ciśnienie skurczowe w lewej komorze mmHg	129.9 ± 28.1	0.05	111.1* ± 20.2
Wskaźnik sercowy l/min/m ²	3.24 ± 1.06	NS	3.5* ± 0.7
Wskaźnik objętości wyrzutowej ml/uderzeń/m ²	42.13 ± 14.5	NS	43.99* ± 9.8
Wskaźnik pracy lewej komory kgm/min/m ²	4.95 ± 2.13	NS	4.35* ± 1.04
Wskaźnik pracy lewej komory pod- czas wyrzu- cania krwi g/uderz/m ²	65.09 ± 26.8	NS	63.8* ± 18.2

Tab.1cd.

Średnia znormalizowana szybkość wyrzucania ml/s/m ²	148.32 ± 51.3	NS	161.4* ± 33.7
Iloczyn potrójny lewej komory mmHg × s/min	2893.2 ± 886.9	NS	2466.0* ± 690.0
Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml	0.162 ± 0.14	NS	0.103** ± 0.038
Ciśnienie skurczowe w aorcie mmHg	123.0 ± 23.8	NS	113.0* ± 20.7
Ciśnienie rozkurczowe w aorcie mmHg	76.9 ± 13.5	NS	73.0* ± 13.9
Ciśnienie średnie w aorcie mmHg	93.6 ± 15.9	0.001	58.6* ± 11.4
Opory systemowe dyn × s × cm ⁻⁵	1493.0 ± 667.2	NS	1168.0* ± 290.0

Tab. 2.

Wskaźniki czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i w grupie kontrolnej.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa n = 85	P	Grupa kontrolna n = 16
Średnie ciśnienie w prawym przedsionku mmHg	5.2 ± 2.9	0.01	3.0* ± 0.92
ciśnienie wczesno-roz- kurczowe w pra- wej komorze mmHg	1.9 ± 2.2	0.001	0.1** ± 0.1
Ciśnienie późno-rozku- rczowe w prawej komorze mmHg	7.6 ± 3.4	0.001	3.79* ± 1.5
Ciśnienie skurczowe w prawej komorze mmHg	29.8 ± 9.0	0.001	19.1* ± 3.9
Indeks pracy prawej komo- ry kgm/min/m ²	0.982 ± 0.5	NS	0.710** ± 0.21
Indeks pracy prawej komo- ry podczas wyrzucania krwi g/uderz/m ²	12.5 ± 5.7	NS	9.91** ± 4.3
Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory mmHg/ml	0.090 ± 0.050	NS	0.050** ± 0.020

Tab. 3.

Wskaźniki hemodynamiczne krążenia płucnego u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową i w grupie kontrolnej.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa n = 85	P	Grupa kontrolna n = 16
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	11.25 ± 5.2	0.01	4.8* ± 2.4
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	26.4 ± 9.75	0.001	16.0* 5.0
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	10.3 ± 4.8	0.001	5.0* ± 2.6
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	16.9 ± 7.1	0.001	9.8* ± 3.4
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	277.9 ± 177.0	0.01	138.0* ± 49.8
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	85.9 ± 64.9	NS	67.4* ± 43.3

Tab. 4.

Wskaźniki czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu lewej komory.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory n = 24	P	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa bez zwężenia drogi odpływu lewej komory n = 61
Ciśnienie wczesno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	3.26 ± 2.54	NS	4.79 ± 3.25
Ciśnienie późno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	12.85 ± 4.59	NS	14.84 ± 8.73
ciśnienie skurczowe w lewej komorze mmHg	129.7 ± 30.5	NS	130.1 ± 27.1
Wskaźnik sercowy l/min/m ²	3.77 ± 1.1	0.01	3.02 ± 0.96
Wskaźnik objętości wyrzutowej ml/uderzeń/m ²	48.47 ± 12.95	0.05	39.63 ± 14.35
Wskaźnik pracy lewej komory kgm/min/m ²	5.71 ± 2.33	0.05	4.65 ± 1.96

Tab. 4cd.

Wskaźnik pracy lewej komory podczas wyrzucania krwi ² g/uderz/m ²	74.55 ± 24.88	0.05	61.30 ± 26.56
Średnia znormalizowana szybkość wyrzucania ml/s/m ²	167.38 ± 46.63	0.05	140.82 ± 51.15
Iloczyn potrójny lewej komory mmHg * s/min	2984.2 ± 1047.8	NS	2856.8 ± 810.8
Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml	0.123 ± 0.074	NS	0.177 ± 0.156
Ciśnienie skurczowe w aorcie mmHg	118.05 ± 25.0	NS	124.9 ± 23.0
Ciśnienie rozkurczowe w aorcie mmHg	74.8 ± 14.2	NS	76.6 ± 13.0
Ciśnienie średnie w aorcie mmHg	89.9 ± 15.0	NS	95.1 ± 15.9
Opory systemowe dyn * s * cm ⁻⁵	1206.3 ± 443.3	0.05	1607.8 ± 706.1

Tab. 5.

Wskaźniki czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu lewej komory.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory n = 24	P	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa bez zwężenia drogi odpływu lewej komory n = 61
Średnie ciśnienie w prawym przedsionku mmHg	4.79 ± 2.27	NS	5.34 ± 3.14
ciśnienie wczesno-rozkurczowe w prawej komorze mmHg	1.75 ± 1.96	NS	1.97 ± 1.28
Ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze mmHg	7.19 ± 2.55	NS	7.72 ± 3.60
Ciśnienie skurczowe w prawej komorze mmHg	14.43 ± 7.02	NS	13.99 ± 4.97
Indeks pracy prawej komory kgm/min/m ²	1.10 ± 0.60	NS	0.93 ± 0.41
Indeks pracy prawej komory podczas wyrzucania krwi g/uderz/m ²	13.68 ± 6.33	NS	12.05 ± 5.32
Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory mmHg/ml	0.070 ± 0.037	NS	0.092 ± 0.052

Tab. 6.

Wskaźniki hemodynamiczne krążenia płucnego u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu lewej komory.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory n = 24	P	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa bez zwężenia drogi odpływu lewej komory n = 61
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	10.50 ± 3.78	NS	11.55 ± 5.63
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	24.60 ± 8.92	NS	27.09 9.96
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	9.12 ± 3.51	NS	10.74 ± 5.13
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	15.32 ± 5.39	NS	17.56 ± 7.60
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	212.42 ± 120.72	0.05	303.65 ± 188.6
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	71.71 ± 53.78	NS	92.90 ± 67.15

Tab. 7.

Wskaźniki czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z nadciśnieniem płucnym i w grupie z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez nadciśnienia płucnego.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa z nadciśnieniem płucnym n = 21	P	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa bez nadciśnienia płucnego n = 64
Ciśnienie wczesno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	8.6 ± 4.07	0.001	2.98 ± 1.3
Ciśnienie późno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	20.0 ± 11.0	0.001	12.5 ± 5.4
ciśnienie skurczowe w lewej komorze mmHg	134.2 ± 33.6	NS	128.7 ± 26.1
Wskaźnik sercowy l/min/m ²	3.2 ± 0.93	NS	3.3 ± 1.1
Wskaźnik objętości wyrzutowej ml/uderzeń m ²	39.0 ± 13.7	NS	43.2 ± 14.6
Wskaźnik pracy lewej komory kgm/min/m ²	4.7 ± 1.76	NS	5.0 ± 2.2

Tab. 7cd.

Wskaźnik pracy lewej komory podczas wyrzucania krwi g/uderz/m ²	62.6 ± 28.45	NS	65.9 ± 26.1
Średnia znormalizowana szybkość wyrzucania ml/s/m ²	141.8 ± 48.76	NS	150.5 ± 51.9
Iloczyn potrójny lewej komory mmHg * s/min	3115.9 ± 1116.8	NS	2823.6 ± 788.8
Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml	0.193 ± 0.15	NS	0.152 ± 0.14
Ciśnienie skurczowe w aorcie mmHg	124.4 ± 24.8	NS	122.5 ± 23.5
Ciśnienie rozkurczowe w aorcie mmHg	77.2 ± 14.7	NS	76.8 ± 13.0
Ciśnienie średnie w aorcie mmHg	95.2 ± 17.3	NS	93.14 ± 15.3
Opory systemowe dyn x s x cm ⁻⁵	1513.0 ± 683.9	NS	1486.8 ± 661.8

Tab. 8.

Wskaźniki czynności prawej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z nadciśnieniem płucnym i w grupie chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez nadciśnienia płucnego.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa z nadciśnieniem płucnym n = 21	P	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa bez nadciśnienia płucnego n = 64
Średnie ciśnienie w prawym przedsionku mmHg	6.61 ± 2.73	0.01	4.67 ± 2.83
ciśnienie wczesno-rozkurczowe w prawej komorze mmHg	2.7 ± 2.8	NS	1.65 ± 1.85
Ciśnienie późno-rozkurczowe w prawej komorze mmHg	9.7 ± 3.7	0.001	6.8 ± 2.9
Ciśnienie skurczowe w prawej komorze mmH	41.0 ± 7.0	0.001	26.4 ± 6.7
Indeks pracy prawej komory kgm/min/m ²	1.34 ± 0.49	0.001	0.86 ± 0.42
Indeks pracy prawej komory podczas wyrzucania krwi g/uderz/m ²	16.4 ± 6.2	0.001	11.2 ± 4.8
Wskaźnik sztywności rozkurczowej prawej komory mmHg/ml	0.114 ± 0.052	0.01	0.076 ± 0.045

Tab. 9.

Wskaźniki hemodynamiczne krążenia płucnego u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z nadciśnieniem płucnym i w grupie z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez nadciśnienia płucnego.

	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa z nadciśnieniem płucnym n = 21	P	Pierwotna kardiomiopatia przerostowa bez nadciśnienia płucnego n = 64
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	16.9 ± 5.8	0.001	9.5 ± 3.5
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	40.8 ± 8.45	0.001	22.0 4.9
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	14.5 ± 6.27	0.001	8.9 ± 3.15
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	25.5 ± 8.17	0.001	14.2 ± 3.62
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	418.4 ± 234.6	0.001	231.8 ± 122.3
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	126.6 ± 98.5	0.01	74.7 ± 42.5

Tab. 10.

Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową.

	Ciśnienie wczesno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	Ciśnienie późno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	0.61*	0.73*	0.38*
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.62*	0.66*	0.33*
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.67*	0.75*	0.36*
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.65*	0.76*	0.38*
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	0.56*	0.68*	0.64*
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	0.45*	0.39*	0.25*

* = p < 0.01.

Tab. 11.

Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez zwężenia drogi odpływu.

	Ciśnienie wczesno-rozkur- czowe w lewej komorze mmHg	Ciśnienie późno-rozkur- czowe w lewej komorze mmHg	Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	0.61*	0.77*	0.43*
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.69*	0.74*	0.35*
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.70*	0.78*	0.38*
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.69*	0.80*	0.39*
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	0.59*	0.71*	0.67*
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	0.51*	0.41*	0.23

* = p < 0.01.

Tab. 12.

Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory.

	Ciśnienie wczesno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	Ciśnienie późno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	0.58*	0.45*	0.03
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.38	0.32	0.04
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.51*	0.50*	0.10
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.46*	0.47*	0.12
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	0.42*	0.44*	0.25
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	0.23	0.30	0.25

* = p < 0.01.

Tab. 13.

Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową z nadciśnieniem płucnym.

	Ciśnienie wczesno-rozkur- czowe w lewej komorze mmHg	Ciśnienie późno-rozkur- czowe w lewej komorze mmHg	Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	0.67*	0.74*	0.39
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.56*	0.70*	0.49*
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.72*	0.79*	0.63*
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.63*	0.79*	0.56*
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	0.71*	0.71*	0.70*
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	0.43*	0.34	0.38

* = p < 0.01.

Tab. 14.

Współczynnik korelacji 'r' między badanymi parametrami krążenia płucnego, a wskaźnikami czynności lewej komory serca u chorych z pierwotną kardiomiopatią przerostową bez nadciśnienia płucnego.

	Ciśnienie wczesno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	Ciśnienie późno-rozkurczowe w lewej komorze mmHg	Wskaźnik sztywności rozkurczowej lewej komory mmHg/ml
Średnie ciśnienie zaklinowania mmHg	0.23	0.60*	0.43*
Skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.35*	0.52*	0.25*
Rozkurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.34*	0.55*	0.20
Średnie ciśnienie w tętnicy płucnej mmHg	0.30*	0.64*	0.34*
Całkowite opory płucne dyn x s x cm ⁻⁵	0.08	0.49*	0.67*
Opory naczyń płucnych dyn x s x cm ⁻⁵	0.20	0.24	0.16

* = p < 0.01.