

Högerkammarsvikt – allvarligt tillstånd med ökad mortalitet

Hjärtsvikt som involverar höger kammare är ett allvarligt tillstånd som beskrevs redan under 1900-talets början [1]. Vid hjärtsvikt med bevarad ejektionsfraktion (HFpEF) eller med nedsatt ejektionsfraktion (HFrEF) föreligger ofta samtidig högerkammarsvikt, i uppemot hälften av fallen beroende på diagnostisk metod och patienturval [2, 3]. Högerkammarsvikt uppstår även till följd av pulmonell hypertension som i sin tur har många orsaker [4]. Då mått på högerkammarfunktion faller utanför normalintervallet föreligger högersidig dysfunktion [3, 5]. Vid symtom eller kliniska tecken på svikt på grund av högerkammardysfunktion benämns det högerkammarsvikt [6].

Patofysiologi

Högerkammarens normala funktion regleras av systemiskt venöst återflöde, lungartärtrycket som utgör högerkammarens afterload, perikardiets eftergivlighet och kontraktiliteten i septum samt högerkammarens fria vägg [7]. Afterload spelar en avgörande roll för normal högerkammarfunktion, och ejektionsfraktionen är omvänt proportionell mot lungartärtrycket [8].

Vid högerkammarsvikt ses dilatation av höger kammare och nedsatt slagvolym. Då båda kamrarna är ömsesidigt beroende av varandra påverkas även vänster kammare [8]. Detta innebär att septum på grund av ökat tryck i högerkammaren pressas åt vänster, ökar trycket i vänsterkammaren i slutet av diastole och minskar dess återfyllnad. Minskad fyllnad av vänsterkammaren kan leda till minskad slagvolym och därmed hjärtminutvolym [9]. Den minskade perfusionen i kombination med ökat centralvenöst tryck kan leda till organsvikt av exempelvis lever, njurar och mag-tarmkanalen [10-12]. Dilatationen av högerkammaren medför även trikuspidalisinsuffi-

Alma Kastberg, läkarstudent, institutionen för medicinska vetenskaper, Örebro universitet

Gustav Mattsson, ST-läkare, VO internmedicin, Gävle sjukhus
● gustav.mattsson@regiongavleborg.se

Peter Magnusson, doktorand, överläkare, VO kardiologi, Gävle sjukhus; institutionen för medicin, Karolinska institutet, Stockholm; samtliga Centrum för forskning och utveckling, Uppsala universitet/Region Gävleborg

ciens som ökar volymbelastningen. Isolerad trikuspidalisinsufficiens i sig kan även orsaka högerkammarsvikt. Volymbelastning och därmed dilatation av höger kammare leder till ytterligare förvärring av trikuspidalisinsufficiens i en ond cirkel. Akut högersidig hjärtsvikt kan orsakas av plötslig ökning av afterload (lungembolism eller acidosis/hypoxi) eller nedsatt kontraktilitet (kranskärsockklusion eller myokardit) (Tabell 1) [4].

Kronisk högerkammarsvikt uppkommer ofta till följd av pulmonell hypertension som orsakar förhöjt afterload där den vanligaste orsaken är vänsterkammarsvikt. Högerkammaren kan endast marginellt kompensera med hypertrofi och i stället uppkommer dilatation [14]. Utan behandling riskerar lungartärtrycket att öka. En minskning i lungartärtryck sker sent i förloppet och är ett prognostiskt ogynnsamt tecken [9, 15].

Klinik

Vid akut högerkammarsvikt ses ofta symtom på hypoperfusion och hypotension såsom andfäddhet, cyanos, kalla extremiteter och arytmier [16]. Vid fysikalisk undersökning kan ibland halsvenstas ses och tredje hjärtton auskulteras [4].

Kronisk högerkammarsvikt medför perifera ödem, trötthet samt nedsatt kondition, och symtomen kom-

»Kronisk högerkammarsvikt medför perifera ödem, trötthet samt nedsatt kondition, och symtomen kommer ofta smygande.«

HUVUDBUDSKAP

- Högerkammarsvikt diagnostiseras vanligen med ekkardiografi och medför ökad mortalitet och morbiditet. Samtidig vänsterkammarsvikt är vanligt.
- Vätskebalans är central vid behandling av både akut och kronisk högerkammarsvikt, ofta är det viktigare att driva ut än att tillföra vätska, vilket kan kräva höga diuretikadoser.
- Vid högerkammarsvikt på basen av pulmonell hypertension saknas tydlig evidens för att angiotensinreceptorblockerare, betablockerare, aldosteronantagonister eller digoxin skulle vara av nytta.
- Pulmonella vasodilatorer kan användas vid högerkammarsvikt till följd av pulmonell arteriell hypertension men inte vid andra orsaker till pulmonell hypertension.

mer ofta smygande [17, 18]. Benägenheten att utveckla arytmi är ökad och speciellt förmaksarytmier är vanliga vid förhöjt tryck i höger förmak [18]. Vid samtidig njurpåverkan, det så kallade kardiorenala syndromet, ses ofta vätskeretention, minskad diures, stigande kreatinin och urea [17]. Förhöjt intraabdominellt tryck orsakat av stas i splanknikusvenor och nedsatt lymfflöde i buken kan ge ytterligare förvärring av njursvikten [12, 19]. Det ökade venösa trycket leder också till så kallad staslever, som i sin tur kan orsaka levercirros [12, 20]; laborativt ses förhöjt bilirubin, gammaglutamyltransferas och alkaliskt fosfat, vilket är vanligare än förhöjda transaminaser [21, 22]. Markant stegrade transaminaser som upptäckts isole-

rat beror mer ofta på gravt nedsatt hjärtminutvolym snarare än stas och svarar bättre på inotropa läkemedel än diuretika [23]. Patienten kan även utveckla försämrad gastrointestinal absorption och bli undernärd på basen av det förhöjda venösa trycket och den sjunkande hjärtminutvolymen [12, 23]. S-albumin är ofta lågt [4]. Toxiner från tarmfloran kan lättare ta sig in i blodet vid ödem i tarmen och vidare påverka hjärt- och njurfunktion negativt och bidra till systemisk inflammation [11, 24].

EKG visar ofta relativ takykardi, ibland högerställd elaxel och qR-mönster i prekordialavledning V1. En S-våg i I tillsammans med Q-våg och inverterad T-våg i III (SI, QIII, TIII) kan också vara ett tecken på akut överbelastning. På lungröntgen kan en betydande förstoring av höger kammare ge hjärtat ett globulärt utseende. Även minskat retrosternalt luftutrymme och högerförskjutning av hjärtats avgränsning förbi ryggraden kan ses. Lungartären kan vara förstörd vid samtidig pulmonell hypertension.

Diagnostik och utredning

Diagnosen högersidig hjärtsvikt är baserad på kliniska fynd och symtom i kombination med strukturella eller funktionella avvikelser i högerhjärtat [25]. Flera metoder finns tillgängliga för bedömning av högerkammarsfunktion, och det som huvudsakligen används är ekokardiografi. Enligt European Society of Cardiology rekommenderas i första hand bedömning av högerhjärtat med hjälp av longitudinell AV-plansrörlighet i högerkammaren (TAPSE) och fraktionell areaförändring (FAC) [2]. Andra mått på högerkammarsfunktion är systolisk vävnadsdoppler av basala delen av högerkammarens fria vägg (S') och longitudinell högerkammarsbelastning [5]. Ett mått på högerkammarens diastoliska funktion kan vara trikuspid E/A-kvot, diastoliskt flöde i vena hepatica, flödes hastighet över trikuspidalisklaffen (e') och storlek på höger förmak. Det finns dock många begränsningar med ekokardiografi. Det är en tvådimensionell undersökning som inte fullständigt kan ta i beräkning högerkammarens komplexa geometri, och bedömningen kan variera beroende på undersökare [26]. En magnetresonanstomografi kan emellanåt tillföra ytterligare information [27]. Datortomografi går fortare att genomföra och kan användas även om kontraindikation mot magnetresonanstomografi föreligger. Det är ett bra alternativ för undersökning av högerkammaren; en nackdel är att det kräver användning av jodkontrast och joniserande strålning. Biomarkörer såsom NT-proBNP kan vara användbara vid utredning även hos patienter med högerkammarsvikt [25], men påverkas av samtidig vänsterkammarsvikt [28].

Svårighetsgrad av högerkammarsvikt bedöms utifrån symtom. Bedömning av högerkammardysfunktion kräver att symtom, hemodynamik, laboratorieprov och bildiagnostik vägs samman [4].

Behandling av akut högerkammarsvikt

Behandling av högerkammarsvikt grundar sig på utredning av underliggande orsaker såsom perikardsjukdom, hjärtinfarkt, lungemboli, sepsis eller annan kritisk sjukdom (Figur 1). Vid behov kan mekanisk ventilation användas, och det är viktigt att försöka behålla ett tillräckligt blodtryck och hjärtminutvolym.

TABELL 1. Orsaker till högerkammarsvikt. Anpassad från amerikanska riktlinjer [4].

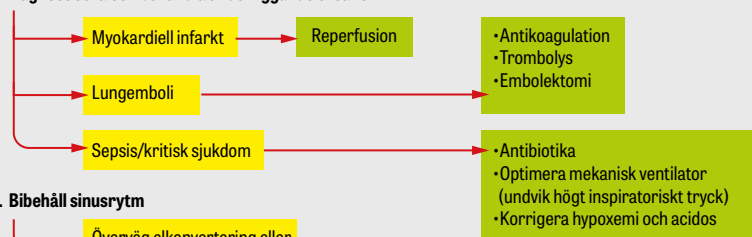
	Nedsatt kontraktilitet	Volymbelastning	Tryckbelastning
● Akut	Sepsis		Acidos
	Mekanisk vänsterkammarsvikt		Hypoxi
	Högersidig hjärtinfarkt	Intravenös infusion	Lungemboli
	Myokardit		ARDS
	Perioperativ skada/ ischemi		Övertrycksventilation
● Kronisk	ARVC	Vänstersidig hjärtsjukdom	
	Annat kardiomyopati	Enkammars hjärta	
	Ebsteins anomali		Perikardsjukdom
		Pulmonalisinsufficiens	Pulmonell arteriell hypertension
		Transposition av de stora kärlen	Kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension
		Trikuspidalisinsufficiens	Pulmonalisstenos
			Vänstersidig klaffsjukdom
			Restriktiv kardiomyopati

ARDS = akut svår andningsinsufficiens; ARVC = arytrogen högerkammarskardiomyopati

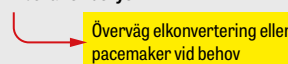
FIGUR 1. Handläggning av akut högerkammarsvikt. Anpassad från amerikanska riktlinjer [4].

1. Uteslut perikardsjukdom

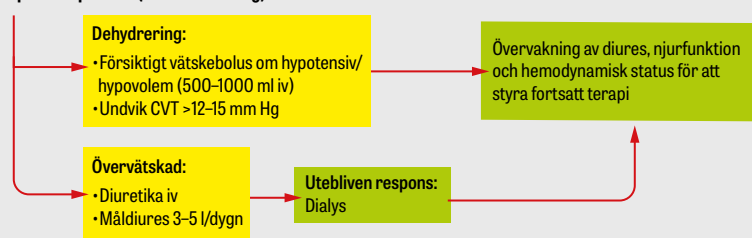
2. Diagnostisera och behandla underliggande orsaker



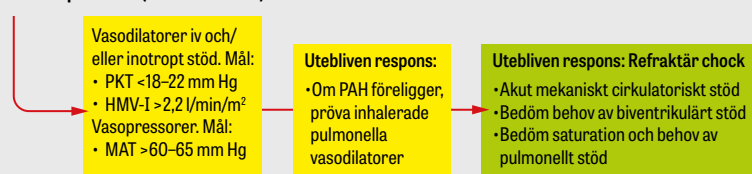
3. Bibehåll sinusrytm



4. Optimera preload (CVT 8–12 mm Hg)



5. Bibehåll perfusion (MAT och HMV-I)



▶ CVT = centralvenöst tryck; HMV-I = hjärtminutvolym indexerat; MAT = medelartärtryck; PAH = pulmonell arteriell hypertension; PKT = prekapillärt kiltryck.

Arytmier ska behandlas och sinusrytm eftersträvas i den mån det går [4].

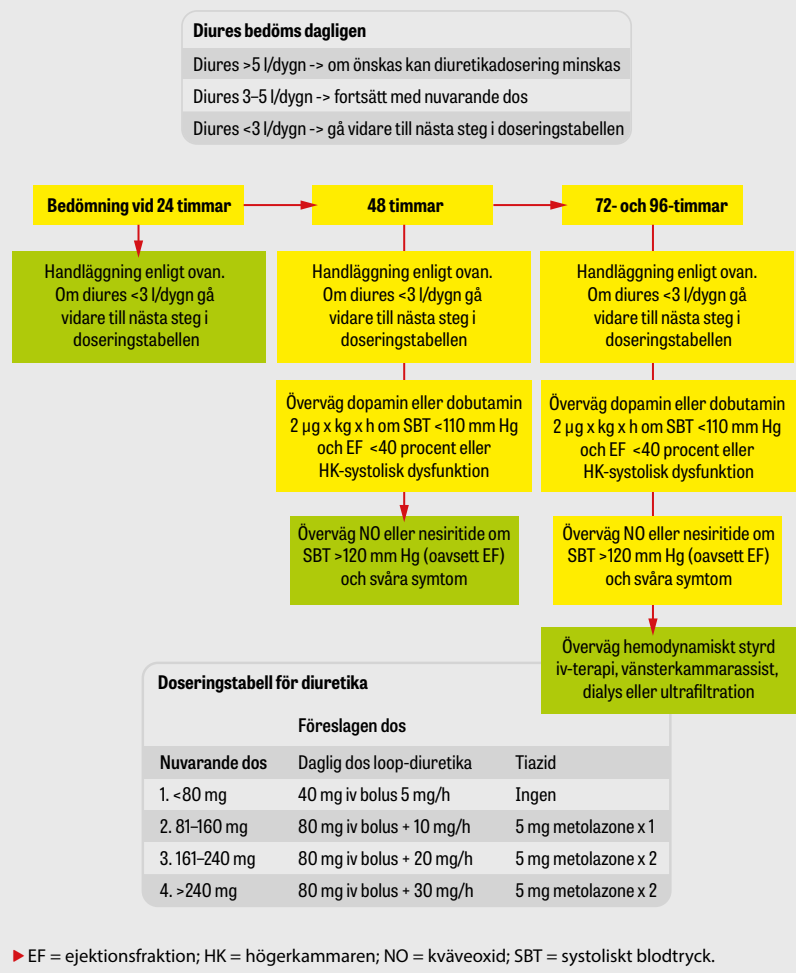
Vätskebalans har en central roll vid behandling av högerkammarsvikt [29]. Vid systemisk hypotension kan i vissa fall en försiktig vätskebolus på 500-1 000 ml övervägas vid lågt centralvenöst tryck. Dock kan ökad preload till följd av vätsketillförsel leda till ytterligare vidgning av högerkammaren och tryckpåverkan på vänsterkammaren. Det är viktigt att komma ihåg då tryckpåverkan av vänsterkammaren snarare än minskad ejektionsfraktion i högerkammaren kan vara den huvudsakliga orsaken till minskad systemisk perfusion [4]. Det främsta målet vid vätskereglering är i stället att minska stas så att fyllnad av kammaren kan förbättras [30]. Ett centralvenöst tryck kring 8-12 mm Hg ska eftersträvas. Detta kan uppnås genom intravenös diuretika, och vid akut dekompensation kan höga doser vara nödvändiga (Figur 2) [31]. Studier har visat att behandling med loop-diuretika är ett säkert

»Det främsta målet vid vätskereglering är i stället att minska stas så att fyllnad av kammaren kan förbättras.«

alternativ, och vid utebliven respons kan upptitrering ske snabbt [32]. Målsättning enligt amerikanska riktlinjer kan vara diures på 3-5 l/dygn. Tillägg av tiazid-diuretika kan övervägas [4]. Spironolakton kan användas för att behålla normala kaliumnivåer, men studier som har jämfört låg- mot högdosspironolakton har inte visat någon signifikant förbättring av NT-proBNP, dyspné, diures eller kaliumnivå [33]. Metabol alkalos kan motverkas med hjälp av karbanhydrashämmare [4]. Svarar patienten inte på diuretika kan dialys övervägas [29]. Under pågående behandling ska patientens hemodynamiska status och vätskebalans inklusive diures och njurfunktion noga övervakas [4]. Vätskebalans kan skattas genom perifera ödem eller halsvenstas, men om detta inte är möjligt eller om patienten är hemodynamiskt instabil kan en centralvenös eller lungartärkateter övervägas [29]. Invasiva hemodynamiska mätningar kan ge värdefull information för anpassning av vätskebalansen. Enligt amerikanska riktlinjer kan målsättningar vara ett prekapillärt kiltryck i lungorna under 18-22 mm Hg, hjärtminutvolym indexerat över 2,2 l/min/m² och medelartärtryck över 60-65 mm Hg [4]. Är patienten klart övervätskad kan diuretika eller dialys användas även om patienten är hypotensiv [4].

Vasoaktiv terapi är en viktig del i behandling av akut hjärtsvikt och målet är att minska högerkammarens afterload, driva på flödet ut i pulmonella och systemiska cirkulationen samt främja perfusionen av högerkammaren. Tyvärr finns få studier som styr valet av preparat. I första hand ska reversibla orsaker till förhöjd resistans i lungcirkulationen åtgärdas, såsom hypoxi eller acidosis. Utöver detta kan behandling med vasodilatorer eller inotrop stöd provas [4]. Icke-se-

FIGUR 2. Algoritm för diuretikaititrering som användes i studien CARESS-HF, vilken jämförde diuretika med ultrafiltration vid akut dekompenserad hjärtsvikt hos patienter med det kardiorenalet syndromet. Anpassad från amerikanska riktlinjer [4] samt från [71].



lektiva vasodilatorer såsom intravenöst nitroglycerin minskar den vaskulära resistansen i den pulmonella- och systemiska cirkulationen, vilket ökar slagvolym i både höger och vänster kammare [34]. Dess korta halveringstid är en fördel om patienten skulle utveckla hypotension [4]. Även delvis selektiva pulmonella vasodilatorer kan vara ett alternativ hos utvalda patienter för att minska trycket i lungkretsloppet, och har fördelen att de undviker systemisk hypotension [35]. Exempel är inhalation av epoprostenol och kväveoxid [36]. Vid pulmonell arteriell hypertension kan pulmonella vasodilatorer vara speciellt effektiva [4]; de är dock inte fördelaktiga alternativ vid kronisk vänsterkammarsvikt då de kan leda till akut lungödem [37].

Har patienten inadekvat hjärtminutvolym och ett sjunkande blodtryck kan inotropa läkemedel övervägas, men detta är ingenting som amerikanska riktlinjer rekommenderar rutinmässigt hos patienter med akut hjärtsvikt då det kan leda till ökad syrekonsumtion i hjärtmuskeln och eventuellt ökad mortalitet [4].

Läkemedel som kombinerar inotropa och vasopressiva egenskaper, till exempel noradrenalin vid hypotension, kan övervägas [38]. Även användning av renare vasopressorer, såsom arginin-vasopressin eller fenylefrin, kan användas om patienten har refraktär hypotension på basen av perifer vasodilatation. De kan vara bra alternativ då de har mindre proarytmisk effekt än katekolaminer [39]. Väljs behandling med inotropa och vasopressiva läkemedel bör dessa behandlingar trappas ut så snart det är möjligt. Ger dessa behandlingar ingen respons får behov av mekaniskt cirkulatoriskt stöd och respiratoriskt stöd övervägas [4].

Behandling av kronisk högerkammarsvikt

Även vid kronisk högerkammarsvikt har diuretika en central roll i behandlingen. Klinikern bör eftersträva minskad överbelastning på högerkammaren samtidigt som ett tillräckligt preload behålls. Även högerkammarens tryckpåverkan på vänsterkammaren ska avlastas [4]. Ofta har patienter med högerkammarsvikt redan en neurohormonell aktivering som gör att de kan behöva höga doser av diuretika [40]. Att kombinera loop-diuretika med tiazider är ett alternativ [41]. Njurprov måste följas för att se att patienten inte utvecklar kreatininstegring och prerenal njursvikt. Vid tecken på njursvikt minskar många loop-diuretikabehandlingen, men enligt amerikanska riktlinjer kan detta vara ett felsteg då en tröskel i behandlingen måste överstigas innan hemodynamiken och därmed även diuresen blir mer effektiv [4]. En studie av patienter behandlade med diuretika vid akut dekompenserad hjärtsvikt visade att stigande kreatinin var associerat med en lägre risk för död, återinläggning eller akutbesök inom 60 dagar medan minskning i kreatinin var associerad med en ökad risk för dessa utfall [42]. Enligt amerikanska riktlinjer kan saltrestriktion (< 3 g/dag) och vätskerestriktion (1,5–2 l/dygn) övervägas, men då det finns få studier på detta i relation till just högerkammarsvikt finns inga tydliga instruktioner [4].

Som det ser ut i dagsläget rekommenderas inte användning av angiotensinreceptor- eller betablockare hos patienter med pulmonell hypertension även om de har högerkammarsvikt [43]. De är förstas indicerade om samtidig kranskärllssjukdom, vänsterkammarsvikt eller hypertension föreligger [44]. Mindre studier har visat nytta av betablockad, hydralazin och blockad av renin-angiotensin-aldosteronsystemet vid högerkammarsvikt, men resultaten varierar med patogenesen till svikten. För aldosteronreceptorblockerare finns det inga studier gjorda för att bedöma nyttan vid högerkammarsvikt utan samtidig vänsterkammarsvikt [4].

Om digoxin har en roll i behandlingen av högerkammarsvikt är fortfarande oklart. Vissa studier har visat en kortvarig ökning i hjärtminutvolym eller högersidig ejektionsfraktion hos patienter med pulmonell hypertension och högerkammardysfunktion [45–47], men inga förbättringar avseende träningskapacitet eller NYHA-klass har setts, och en annan studie visade ingen förbättring av ejektionsfraktion [48].

Vid pulmonell hypertension är det viktigt att utsluta kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension då detta kan orsaka högerkammarsvikt och är potentiellt behandlingsbart med pulmonalistromb-

endartärektomi [4, 44, 49]. Vid pulmonell arteriell hypertension är vasodilatation av lungkretsloppet ett tillgängligt behandlingsalternativ som visat förbättrat utfall [44]. De flesta studier gjorda inom området är just på patienter med pulmonell arteriell hypertension, och det är oklart om resultaten även gäller för andra grupper av pulmonell hypertension. Epoprostenol är en prostacyklinanalog som visat förbättrad överlevnad och funktion hos patienter med pulmonell arteriell hypertension [50]. Hos dem med vänsterkammarsvikt har det dock visats öka mortaliteten [51], och prostacyklinanaloger rekommenderas inte för dessa patienter [44]. Även inhalerade prostacykliner som treprostinil [52] och iloprost [53] kan vara alternativ. Fosfodiesteras-5-hämmare (PDE5i) som sildenafil är etablerad terapi för patienter med pulmonell arteriell hypertension och kan även kombineras med andra vasodilatorer [54]. I vissa studier har även

»Klinikern bör eftersträva minskad överbelastning på högerkammaren samtidigt som ett tillräckligt preload behålls.«

förbättring i träningskapacitet och livskvalitet setts hos patienter med nedsatt ejektionsfraktion och sekundär pulmonell hypertension vid användning av fosfodiesteras-5-hämmare [55–58]. En studie på patienter med bevarad ejektionsfraktion gav dock inte samma goda resultat [59]. Behandling med sildenafil i kombination med nitrater kan orsaka blodtrycksfall och är kontraindicerad [4]. Endotelinreceptorantagonister har visats ge god effekt hos patienter med pulmonell arteriell hypertension [60] och kortvarig positiv hemodynamisk effekt hos patienter med nedsatt ejektionsfraktion [61], men tyvärr sågs ingen minskad morbiditet eller mortalitet.

Mekaniskt cirkulatoriskt stöd vid högerkammarsvikt

Mekaniskt cirkulatoriskt stöd ska användas hos patienter i särskilda fall där optimal medicinsk behandling inte räcker till. Vanliga indikationer är akut högerkammarsvikt efter hjärttransplantation, myokardit eller efter högersidig infarkt. Mekaniskt stöd kan användas som tillfälligt stöd i väntan på transplantation eller klinisk förbättring och i vissa fall även som permanent terapi [4]. Av de patienter med akut högerkammarsvikt som får mekaniskt stöd återhämtar sig 42–75 procent tillräckligt för avveckling av apparaten [62]. Val av apparat beror på patogenesen. Vid en primär skada i högerkammaren kan en temporär implanterbar eller perkutan kammarassit användas, till exempel en Impella RP [63]. Även extrakorporeal membranoxygnering (ECMO) kan vara ett alternativ. Vid akut högerkammarsvikt på grund av vänsterkammarsvikt kan ett stöd för vänsterkammaren räcka (vänster-

kammarassist), vid behov kombinerat med stöd för högerkammaren (biventrikulär kammarassist). Efter öppen hjärtkirurgi kan implanterbar högerkammarsassist vara ett alternativ för att stötta patienten igenom akut högerkammarsvikt [4]. Vid högerkammarsvikt som inte förväntas förbättras kan långvarigt mekaniskt stöd övervägas, men detta är inte väl studerat [64].

Transplantation

Hjärttransplantation kan övervägas vid avancerad refraktär kronisk högerkammarsvikt i frånvaro av kontraindikationer såsom levercirros, kronisk njursjukdom och kakexi. I fall med allvarlig vaskulär sjukdom i lungkretsloppet kan även en kombinerad hjärt- och lungtransplantation övervägas [4].

Trikuspidalisinsufficiens

Trots att svår trikuspidalisinsufficiens kan leda till uttalade symtom och död är det sällan som kirurgisk behandling anses indicerad, och denna görs med fördel samtidigt som annan hjärtkirurgi [65]. Riktlinjerna för kirurgisk indikation är mindre tydliga än för vänstersidig klaffsjukdom. Enligt amerikanska riktlinjer finns det dock nyare studier som stödjer åtgärd av trikuspidalisinsufficiens om det sker före utveckling av svår hjärtsvikt [66]. Även patienter som utvecklade högerkammarsvikt på basen av trikuspidalisinsufficiens orsakad av en pacemakerelektrod kan i sällsynta fall vara aktuella för kirurgi [67]. Vid samtidig påverkan på vänstersidans klaffar innebär åtgärd av dessa inte nödvändigtvis förbättring av trikuspidalisinsufficiens, trots att högerkammarens afterload kan minska. En trikuspidalisplastik kan göras utan någon nämnvärd riskökning vid operation av vänstersidig klaffsjukdom [13].

Prognos och framtidsperspektiv

Högerkammardysfunktion bidrar signifikant till

mortalitet vid nedsatt ejektionsfraktion och har även visats vara associerad med inläggningar för behandling av svikt, oavsett underliggande orsak till högerkammardysfunktionen [3]. Vid bevarad ejektionsfraktion har högerkammardysfunktion också visats bidra till ökad mortalitet och morbiditet [68].

»Det finns fortfarande flera oklarheter kring behandling av högerkammarsvikt, och mer forskning på området är därför välkommen.«

En studie visade att tvåårs mortalitet hos patienter med bevarad ejektionsfraktion och högerkammardysfunktion var 45 procent jämfört med 7 procent hos patienter utan högerkammardysfunktion [69]. Patienter med högerkammarsvikt bör handläggas av kardiolog med kunskap inom ämnet. Patienter med komplicerad sjukdomsbild bör vid behov handläggas med stöd från universitetssjukhus. Det finns fortfarande flera oklarheter kring behandling av högerkammarsvikt och mer forskning på området är därför välkommen. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Peter Magnusson har erhållit föreläsararvoden från Abbott, Alnylam, Bayer, Boehringer Ingelheim, Medtronic, Novo Nordisk, Octopus Medical och Pfizer.

Citera som: *Läkartidningen*. 2020;117:FXSI

REFERENSER

- Bernheim P. De l'asystole veineuse dans l'hypertrophie du cœur gauche par stenose concomitante du ventricule droit. *Rev Med*. 1910;39:785-94.
- Gorter TM, van Veldhuisen DJ, Bauersachs J, et al. Right heart dysfunction and failure in heart failure with preserved ejection fraction: mechanisms and management. Position statement on behalf of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2018;20(1):16-37.
- Iglesias-Garriz I, Olalla-Gómez C, Garrote C, et al. Contribution of right ventricular dysfunction to heart failure mortality: a meta-analysis. *Rev Cardiovasc Med*. 2012;13(2-3):e62-9.
- Konstam MA, Kiernan MS, Bernstein D, et al; American Heart Association Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Disease in the Young; and Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia. Evaluation and management of right-sided heart failure: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2018;137(20):e578-622.
- Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(1):1-39.e14.
- Mehra MR, Park MH, Landberg MJ, et al; International Right Heart Failure Foundation Scientific Working Group. Right heart failure: toward a common language. *J Heart Lung Transplant*. 2014;33(2):123-6.
- Friedberg MK, Redington AN. Right versus left ventricular failure: differences, similarities, and interactions. *Circulation*. 2014;129(9):1033-44.
- Guazzi M, Naeije R. Pulmonary hypertension in heart failure: pathophysiology, pathobiology, and emerging clinical perspectives. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(13):1718-34.
- Haddad F, Doyle R, Murphy DJ, et al. Right ventricular function in cardiovascular disease, part II: pathophysiology, clinical importance, and management of right ventricular failure. *Circulation*. 2008;117(13):1717-31.
- Scheel KW, Williams SE, Parker JB. Coronary sinus pressure has a direct effect on gradient for coronary perfusion. *Am J Physiol*. 1990;258(6 Pt 2):H1739-44.
- Sandek A, Bauditz J, Swidsinski A, et al. Altered intestinal function in patients with chronic heart failure. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50(16):1561-9.
- Verbrugge FH, Dupont M, Steels P, et al. Abdominal contributions to cardiorenal dysfunction in congestive heart failure. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(6):485-95.
- Topilsky Y, Nkomo VT, Vaturi O, et al. Clinical outcome of isolated tricuspid regurgitation. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2014;7(12):1185-94.
- Ryan JJ, Huston J, Kutty S, et al. Right ventricular adaptation and failure in pulmonary arterial hypertension. *Can J Cardiol*. 2015;31(4):391-406.
- Vonk-Noordegraaf A, Haddad F, Chin KM, et al. Right heart adaptation to pulmonary arterial hypertension: physiology and pathobiology. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(25 Suppl):D22-33.
- Zochios V, Jones N. Acute right heart syndrome in the critically ill patient. *Heart Lung Vessel*. 2014;6(3):157-70.
- Harjola VP, Mebazaa A, Celutkiene J, et al. Contemporary management of acute right ventricular failure: a statement from the Heart Failure Association and the Working Group on Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function of the European Society of Cardiology: Contemporary management of acute RV failure. *Eur J Heart Fail*. 2016;18(3):226-41.
- Tongers J, Schwerdtfeger B, Klein G, et al. Incidence and clinical relevance of supraventricular tachyarrhythmias in pulmonary hypertension. *Am Heart J*. 2007;153(1):127-32.
- Meadows J, Gauvreau K, Jenkins K. Lymphatic obstruction and protein-losing enteropathy in patients with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2008;3(4):269-76.
- Wang Y, Attar BM, Gandhi S, et al. Characterization of ascites in cardiac cirrhosis: the value of ascitic fluid protein to screen for concurrent cardiac cirrhosis. *Scand J Gastroenterol*. 2017;52(8):898-903.
- Poelzl G, Ess M, Mussner-Seeber C, et al. Liver dysfunction in chronic heart failure: prevalence, characteristics and prognostic

- significance. *Eur J Clin Invest.* 2012;42(2):153-63.
22. Allen LA, Felker GM, Pocock S, et al; CHARM Investigators. Liver function abnormalities and outcome in patients with chronic heart failure: data from the Candesartan in Heart Failure: Assessment of Reduction in Mortality and Morbidity (CHARM) program. *Eur J Heart Fail.* 2009;11(2):170-7.
 23. Frea S, Bovolo V, Pidello S, et al. Clinical and prognostic role of ammonia in advanced decompensated heart failure. The cardio-abdominal syndrome? *Int J Cardiol.* 2015;195:53-60.
 24. Arutyunov GP, Kostyukovich OI, Serov RA, et al. Collagen accumulation and dysfunctional mucosal barrier of the small intestine in patients with chronic heart failure. *Int J Cardiol.* 2008;125(2):240-5.
 25. Voelkel NF, Quaife RA, Leinwand LA, et al; National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on Cellular and Molecular Mechanisms of Right Heart Failure. Right ventricular function and failure: report of a National Heart, Lung, and Blood Institute working group on cellular and molecular mechanisms of right heart failure. *Circulation.* 2006;114(17):1883-91.
 26. Hayek S, Sims DB, Markham DW, et al. Assessment of right ventricular function in left ventricular assist device candidates. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2014;7(2):379-89.
 27. Mackey ES, Sandler MP, Campbell RM, et al. Right ventricular myocardial mass quantification with magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol.* 1990;65(7):529-32.
 28. Troughton RW, Prior DL, Pereira JJ, et al. Plasma B-type natriuretic peptide levels in systolic heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(3):416-22.
 29. Writing Committee Members: Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2013 ACCF/AHA Guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines. *Circulation.* 2013;128(16):e240-327.
 30. Marenzi G, Lauri G, Grazi M, et al. Circulatory response to fluid overload removal by extracorporeal ultrafiltration in refractory congestive heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38(4):963-8.
 31. Ellison DH. Diuretic therapy and resistance in congestive heart failure. *Cardiology.* 2001;96(3-4):132-43.
 32. Felker GM, Lee KL, Bull DA, et al; NHLBI Heart Failure Clinical Research Network. Diuretic Strategies in Patients with Acute Decompensated Heart Failure. *N Engl J Med.* 2011;364(9):797-805.
 33. Butler J, Hernandez AF, Anstrom KJ, et al. Rationale and design of the ATHENA-HF trial: Aldosterone Targeted Neurohormonal Combined With Natriuresis Therapy in Heart Failure. *JACC Heart Fail.* 2016;4(9):726-35.
 34. Mullens W, Abraham Z, Francis GS, et al. Sodium nitroprusside for advanced low-output pump heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(3):200-7.
 35. Cockrill BA, Kacmarek RM, Fifer MA, et al. Comparison of the effects of nitric oxide, nitroprusside, and nifedipine on hemodynamics and right ventricular contractility in patients with chronic pulmonary hypertension. *Chest.* 2001;119(1):128-36.
 36. Inglessis I, Shin JT, Lepore JJ, et al. Hemodynamic effects of inhaled nitric oxide in right ventricular myocardial infarction and cardiogenic shock. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44(4):793-8.
 37. Bocchi EA, Bacal F, Auler Júnior JO, et al. Inhaled nitric oxide leading to pulmonary edema in stable severe heart failure. *Am J Cardiol.* 1994;74(1):70-2.
 38. De Backer D, Biston P, Devriendt J, et al; SOAP II Investigators. Comparison of dopamine and norepinephrine in the treatment of shock. *N Engl J Med.* 2010;362(9):779-89.
 39. Holmes CL, Patel BM, Russell JA, et al. Physiology of vasopressin relevant to management of septic shock. *Chest.* 2001;120(3):989-1002.
 40. Testani JM, Khera AV, St. John Sutton MG, et al. Effect of right ventricular function and venous congestion on cardiorenal interactions during the treatment of decompensated heart failure. *Am J Cardiol.* 2010;105(4):511-6.
 41. Bart BA, Goldsmith SR, Lee KL, et al; Heart Failure Clinical Research Network. Ultrafiltration in decompensated heart failure with cardiorenal syndrome. *N Engl J Med.* 2012;367(24):2296-304.
 42. Brisco MA, Zile MR, Hanberg JS, et al. Relevance of changes in serum creatinine during a heart failure trial of decongestive strategies: insights from the DOSE trial. *J Card Fail.* 2016;22(10):753-60.
 43. Maron BA, Waxman AB, Opatowsky AR, et al. Effectiveness of spironolactone plus ambrisentan for treatment of pulmonary arterial hypertension (from the [ARIES] study 1 and 2 trials). *Am J Cardiol.* 2013;112(5):720-5.
 44. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J.* 2016;37(1):67-119.
 45. Mathur PN, Powles P, Pugsley SO, et al. Effect of digoxin on right ventricular function in severe chronic airflow obstruction. A controlled clinical trial. *Ann Intern Med.* 1981;95(3):283-8.
 46. Rich S, Seidnitz M, Dodin E, et al. The short-term effects of digoxin in patients with right ventricular dysfunction from pulmonary hypertension. *Chest.* 1998;114(3):787-92.
 47. Smith DE, Bissett JK, Phillips JR, et al. Improved right ventricular systolic time intervals after digitalis in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Cardiol.* 1978;41(7):1299-304.
 48. Alajaji W, Baydoun A, Al-Kindi SG, et al. Digoxin therapy for cor pulmonale: a systematic review. *Int J Cardiol.* 2016;223:320-4.
 49. Lundgren J, Rådegran G. Pulmonell hyper-tension vanligt vid vänstersidig hjärtsjukdom. *Läkartidningen.* 2017;114:ER3E.
 50. Barst RJ, Rubin LJ, Long VA, et al; Primary Pulmonary Hypertension Study Group. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 1996;334(5):296-301.
 51. Califf RM, Adams KF, McKenna WJ, et al. A randomized controlled trial of epoprostenol therapy for severe congestive heart failure: the Flolan International Randomized Survival Trial (FIRST). *Am Heart J.* 1997;134(1):44-54.
 52. McLaughlin VV, Benza RL, Rubin LJ, et al. Addition of inhaled treprostinil to oral therapy for pulmonary arterial hypertension: a randomized controlled clinical trial. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55(18):1915-22.
 53. Olschewski H, Simonneau G, Galiè N, et al; Aerosolized Iloprost Randomized Study Group. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2002;347(5):322-9.
 54. Galiè N, Barberà JA, Frost AE, et al; AMBITION Investigators. Initial use of ambrisentan plus tadalafil in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med.* 2015;373(9):834-44.
 55. Guazzi M, Vicenzi M, Arena R. Phosphodiesterase 5 inhibition with sildenafil reverses exercise oscillatory breathing in chronic heart failure: a long-term cardiopulmonary exercise testing placebo-controlled study. *Eur J Heart Fail.* 2012;14(1):82-90.
 56. Guazzi M, Vicenzi M, Arena R, et al. PDES inhibition with sildenafil improves left ventricular diastolic function, cardiac geometry, and clinical status in patients with stable systolic heart failure: results of a 1-year, prospective, randomized, placebo-controlled study. *Circ Heart Fail.* 2011;4(1):8-17.
 57. Lewis GD, Lachmann J, Camuso J, et al. Sildenafil improves exercise hemodynamics and oxygen uptake in patients with systolic heart failure. *Circulation.* 2007;115(1):59-66.
 58. Lewis GD, Shah R, Shahzad K, et al. Sildenafil improves exercise capacity and quality of life in patients with systolic heart failure and secondary pulmonary hypertension. *Circulation.* 2007;116(14):1555-62.
 59. Torre-Amione G, Young JB, Durand JB, et al. Hemodynamic effects of tezosentan, an intravenous dual endothelin receptor antagonist, in patients with class III to IV congestive heart failure. *Circulation.* 2001;103(7):973-80.
 60. Galiè N, Olschewski H, Oudiz RJ, et al; Ambrisentan in Pulmonary Arterial Hypertension, Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled, Multicenter, Efficacy Studies (ARIES) Group. Ambrisentan for the treatment of pulmonary arterial hypertension: results of the ambrisentan in pulmonary arterial hypertension, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter, efficacy (ARIES) study 1 and 2. *Circulation.* 2008;117(23):3010-9.
 61. Lüscher TF, Enseleit F, Pachter R, et al; Heart Failure ET(A) Receptor Blockade Trial. Hemodynamic and neurohumoral effects of selective endothelin A (ET(A)) receptor blockade in chronic heart failure: the Heart Failure ET(A) Receptor Blockade Trial (HEAT). *Circulation.* 2002;106(21):2666-72.
 62. Cheung AW, White CW, Davis MK, et al. Short-term mechanical circulatory support for recovery from acute right ventricular failure: clinical outcomes. *J Heart Lung Transplant.* 2014;33(8):794-9.
 63. Anderson MB, Goldstein J, Milano C, et al. Benefits of a novel percutaneous ventricular assist device for right heart failure: the prospective RECOVER RIGHT study of the Impella RP device. *J Heart Lung Transplant.* 2015;34(12):1549-60.
 64. Bernhardt AM, De By TM, Reichenspurner H, et al. Isolated permanent right ventricular assist device implantation with the HeartWare continuous-flow ventricular assist device: first results from the European Registry for Patients with Mechanical Circulatory Support. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;48(1):158-62.
 65. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al; ACC/AHA Task Force Members. 2014 AHA/ACC Guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines. *Circulation.* 2014;129(23):e651.
 66. Kim YJ, Kwon DA, Kim HK, et al. Determinants of surgical outcome in patients with isolated tricuspid regurgitation. *Circulation.* 2009;120(17):1672-78.
 67. Lin G, Nishimura RA, Connolly HM, et al. Severe symptomatic tricuspid valve regurgitation due to permanent pacemaker or implantable cardioverter-defibrillator leads. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(10):1672-5.
 68. Morris DA, Gailani M, Vaz Pérez A, et al. Right ventricular myocardial systolic and diastolic dysfunction in heart failure with normal left ventricular ejection fraction. *J Am Soc Echocardiogr.* 2011;24(8):886-97.
 69. Melenovsky V, Hwang SJ, Lin G, et al. Right heart dysfunction in heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J.* 2014;35(48):3452-62.
 70. Bart BA, Goldsmith SR, Lee KL, et al. Cardiorescue study in acute decompensated heart failure: rationale and design of CARE-RESS-HF, for the Heart Failure Clinical Research Network. *J Card Fail.* 2012;18(3):176-82.

SUMMARY

The failing right ventricle

Right-sided heart failure is a common disease that leads to increased morbidity and mortality. Despite this it is ill understood. Echocardiography is currently the primary mode for diagnosis and tricuspid annular plane systolic excursion and fractional area change are good measurements to use for assessment. Volume management is central in treatment of both acute and chronic right-sided heart failure. In acute failure achieving effective diuresis is often more important than the addition of fluids. In the treatment of chronic heart failure, no strong evidence supports the use of RAAS-blockers, beta-blockers, aldosterone antagonists or digoxin. In the case of right-sided heart failure caused by pulmonary arterial hypertension vasodilator therapy may be of use, but not in cases of other forms of pulmonary hypertension.