

Aneuryzma pľúcnice

kazuistika

A.Reptová, M. Náglová, M. Kaldarárová, I. Šimková

Klinika kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH
Centrum pre VCHS
Bratislava

12. SYMPOZIUM
PRACOVNÍ SKUPINY
PLICNÍ CÍRKULACE
hotel Galant, Lednice | 12. - 13. října **2018**



Priebeh

vek 4 roky (1980) časté respiračné infekty

TTE: pre zväčšené pravé oddiely srdca, vylúčená VCHS, podozrenie na PAH

biopsia pľúc: s nálezom hypertrofie média a proliferácie intimy na malých a stredných muskul. artérií

CCD: mPAP 41mmHg, PVR 8Wj/m², bez vazoreaktivity

Dg záver: primárna PAH (.. idiopatická)

4- 23rokov sledovaný u pediatra, stabilizovaný klinický stav, NYHA I

Priebeh

r. 2007 (23 rokov)



odoslaný do NÚSCH

- progresia námah. dýchavice, **NYHA II- III** (6MWT 520m),
abdomin. dyskomfort, závažná afónia (paréza n. laryngeus recc. l.sin)

RTG hr.: prominencia pulm. oblúka

s dilatáciou centrálnych vetiev AP

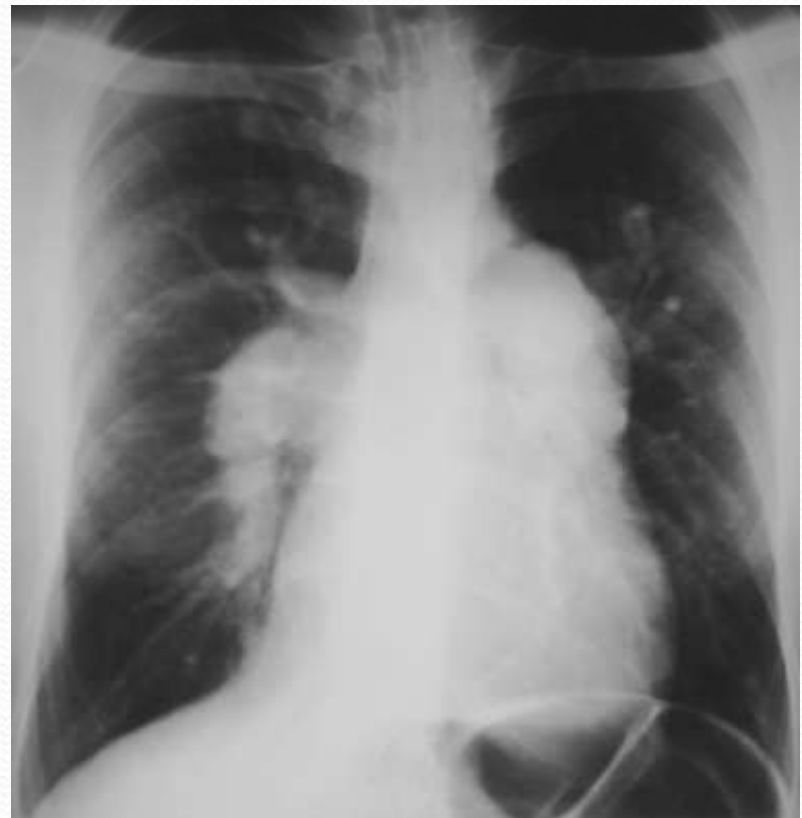
a redukciou periférnej pl. cievnej kresby

UZ brucha: hyperechogénna zrnitá štruktúra

heparu, nezobrazená v. portae

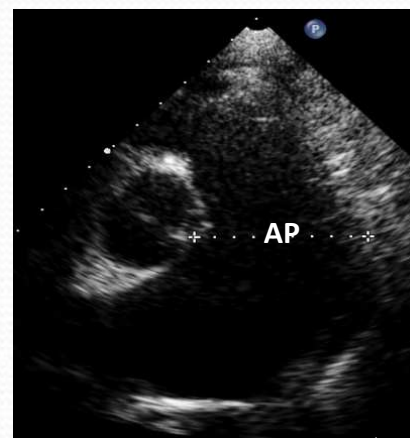
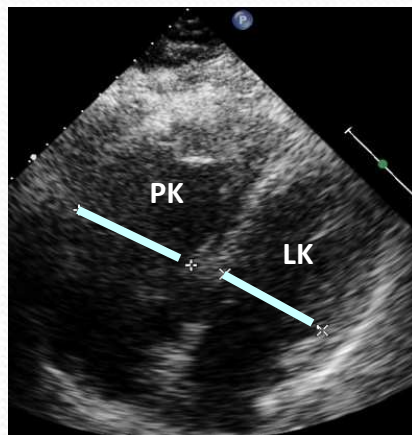
LAB: mierne zvýšená hladina NH₃- s

EEG: portosystémová encefalopatia



Diagnostika 2007

TTE: dilatácia+hypertrofia PK, TAPSE 15mm, D tvar LK, TR I. st,
s regurg. gradientom 85mmHg, dilatácia AP 55mm



CCD: PAP 125/59/85mmHg

PCWP 6mmHg

PVR 13Wj/m²

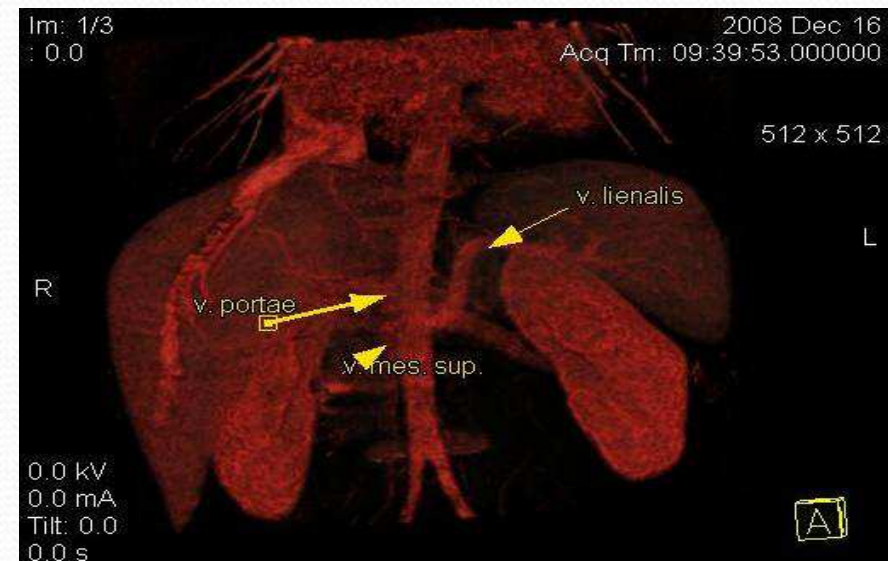
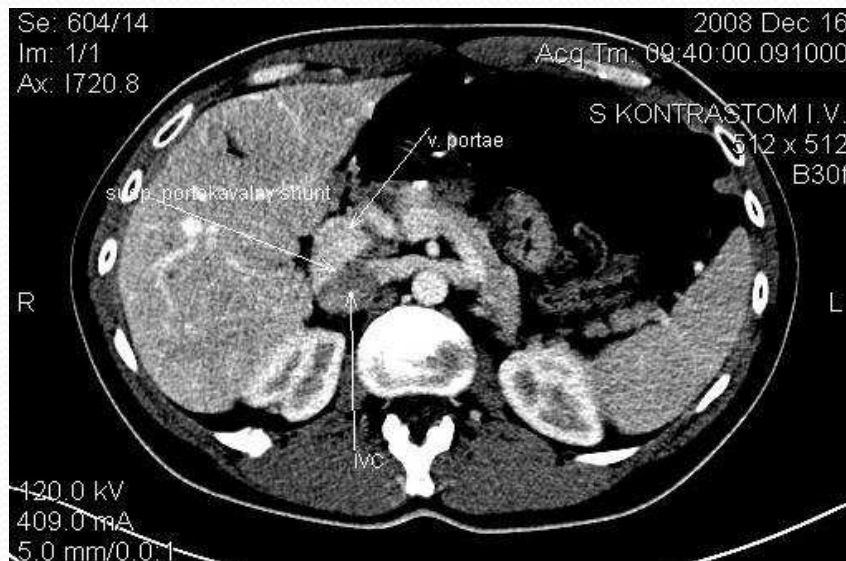
CO 5,05 L/min, CI 2,05 L/min/m²

bez saturačného skoku

CT-angiografia:

- 3,5cm za sútokom v. mesenterica superior a v. lienalis bez prietoku vo v. portae, intrahepatálne vetvenie v. portae nedif.
- širšia VCI, venózna spojka medzi v. mesenterica superior a VCI

Z: **v.s. atrézia vena portae**, kolaterálny obeh zle diferencovateľný, **venózna spojka medzi v. mesenterica superior a VCI**



Dg záver: *Portopulmonálna PAH v dôsledku atrézie v.portae s portosystémovým skratom*

Terapia:

- **špecifická liečba:** PDEI – sildenafil 3x20mg (od 22.3. 2007)

Table 4 Updated clinical classification of pulmonary hypertension (Dana Point, 2008¹)

1	Pulmonary arterial hypertension (PAH)
1.1	Idiopathic
1.2	Heritable
1.2.1	BMPR2
1.2.2	ALK1, endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)
1.2.3	Unknown
1.3	Drugs and toxins induced
1.4	Associated with (APAH)
1.4.1	Connective tissue diseases
1.4.2	HIV infection
1.4.3	Portal hypertension
1.4.4	Congenital heart disease
1.4.5	Schistosomiasis
1.4.6	Chronic haemolytic anaemia
1.5	Persistent pulmonary hypertension of the newborn
1'	Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis

Priebeh - špecifická terapia

Klinické zlepšenie stavu (cca do 6 mesiacov), včítane ustúpenia afónie pretrvávajúce ďalších 11 rokov:

- **6WT** 520m → 680m, **NYHA** II-III → I
- **NTproBNP** normalizácia
- **TTE:** mierna redukcia dilatácie PK a PH
AP - postupná progresia dilatácie:
55 (2007) - 53 (2008) - 64 (2014) → 67mm (2018)
- **CCD 2015:** **PAP: 65/40/47mmHg vs PAP 125/59/85mmHg**
TPG: 36 vs 78 mmHg,
RA: 5-6mmHg, RVEDP: 8-9mmHg, PCWP:12 mmHg
PVR: 6,92 Wj/m² vs PVR 13Wj/m²
Z: *nález od roku 2007 podstatne zlepšený*
- hepatopatia v št. fibrózy, punkčne neverif., metabolicky komp.

- počas tohto obdobia pri každej kontrole cielené otázky na stenokardie – negatívne
- **Ergometria:** negat. pre zn. koronárnej insuficiencie
- **Holter EKG:** SR, bez záchytu závažnej arytmie, bez ischemických zmien
- **CT koronarografia:**
normálny odstup koronárnych tepien.
LKA - HK ako aj RIA bez AS zmien,
útlak HK ako aj prox. RIA dilatovanou AP,
deformovaná kontúra ľavého Valsalvovho sínu.
RCx a RMS - hladkých kontúr, bez stenot. zmien.
PKA - nedominantná, bez signifikantnej stenózy.
Tr. pulmonalis dilatovaný na 68mm
AP l.dx . dilatovaná na 44 mm



Posl. kontrola 2. 3.2018: bez relevantnej dynamiky

Klinicky NYHA I-II, bez stenokardií, doznievajúci infekt DC

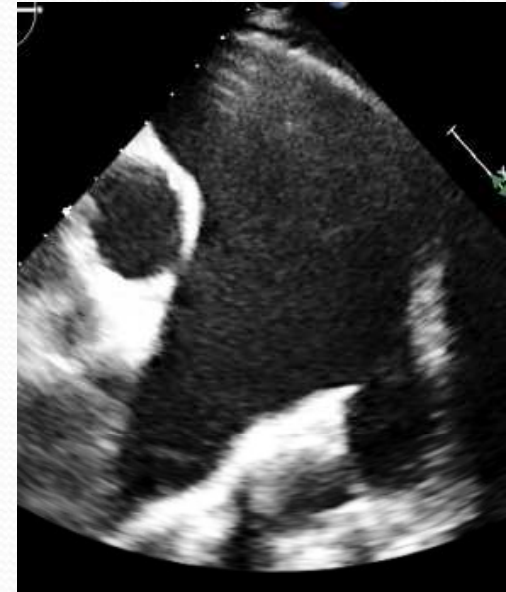
TTE:

ĽK s EF 60%, norm.kinetika, tvar D, ľahká MR, TR stop.

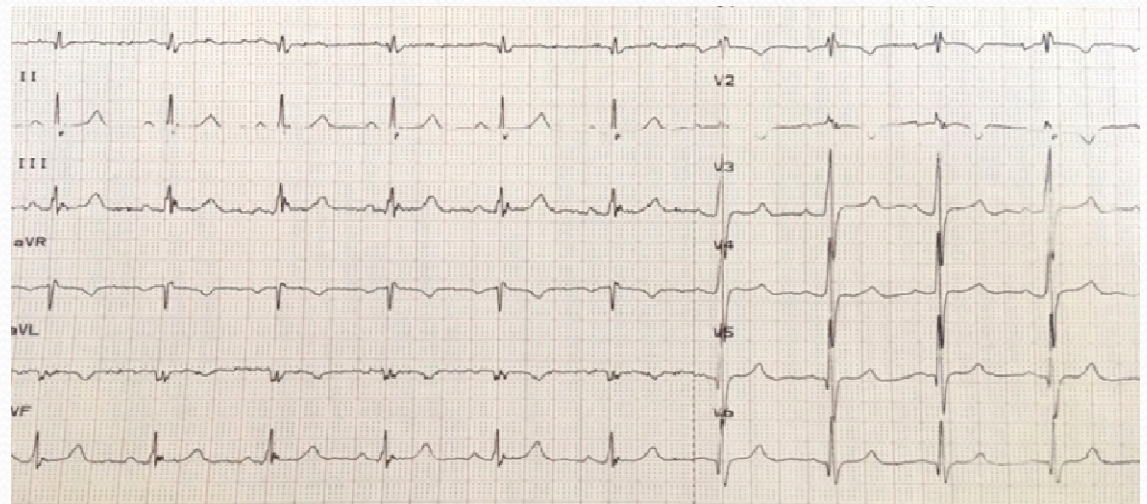
PK dilatovaná, s dobrou f. (TAPSE 22mm, FAC 39%,
TDI S 16cm/sek),

sPAP odhadom 70mmHg

AP 67mm, nad bifurkáciou 70, vetvy 39 a 41mm



EKG: AS prav., SR s f: 75/min,
pravotyp, iRBBB, ST bez denivel.,
bifáz T v I, negat T v aVL, V1-2
– bez dynamiky



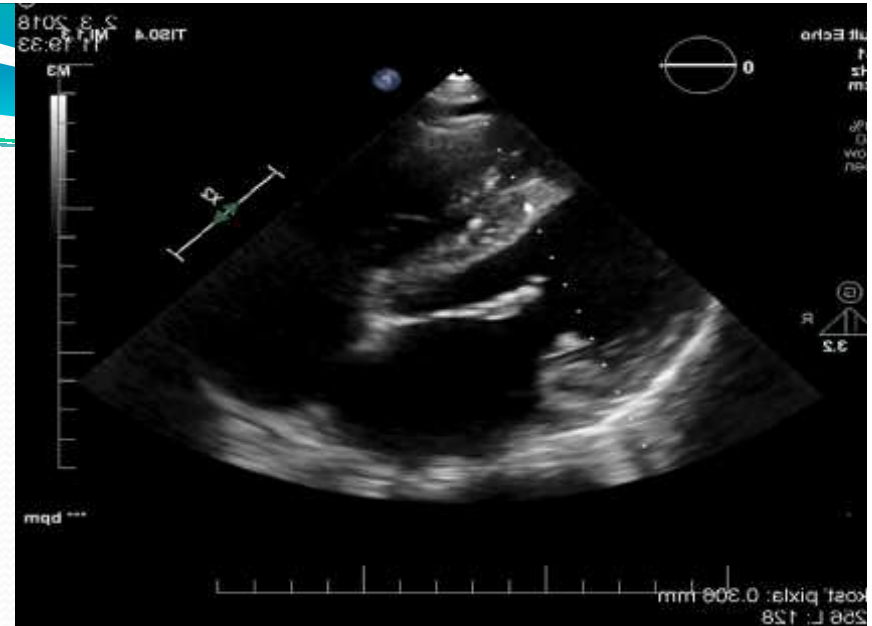
Zhoršenie klinického stavu

- 16.3. -18.3. 2018: sťažené dýchanie, kašeľ s expektoráciou, febrility
- 19.3. 2018: + opakované zvieravé bolesti na hrudníku od rána
- Hospitalizácia v najbližšom KC (Nitra):
AKS pri útlaku kmeňa LKA dilatovanou AP a pravostranná bronchopneumónia,
- 1x EKV pre KT/KF
- TTE: hypokinéza prednej steny, EF 50%, odhad sPAP 59mmHg, zachovaná f. PK, dilatácia AP
- Terapia: podaná liečba AKS, noradrenalin kontinuálne

Hospitalizácia NÚSCH

19.3. 2018 21:55hod

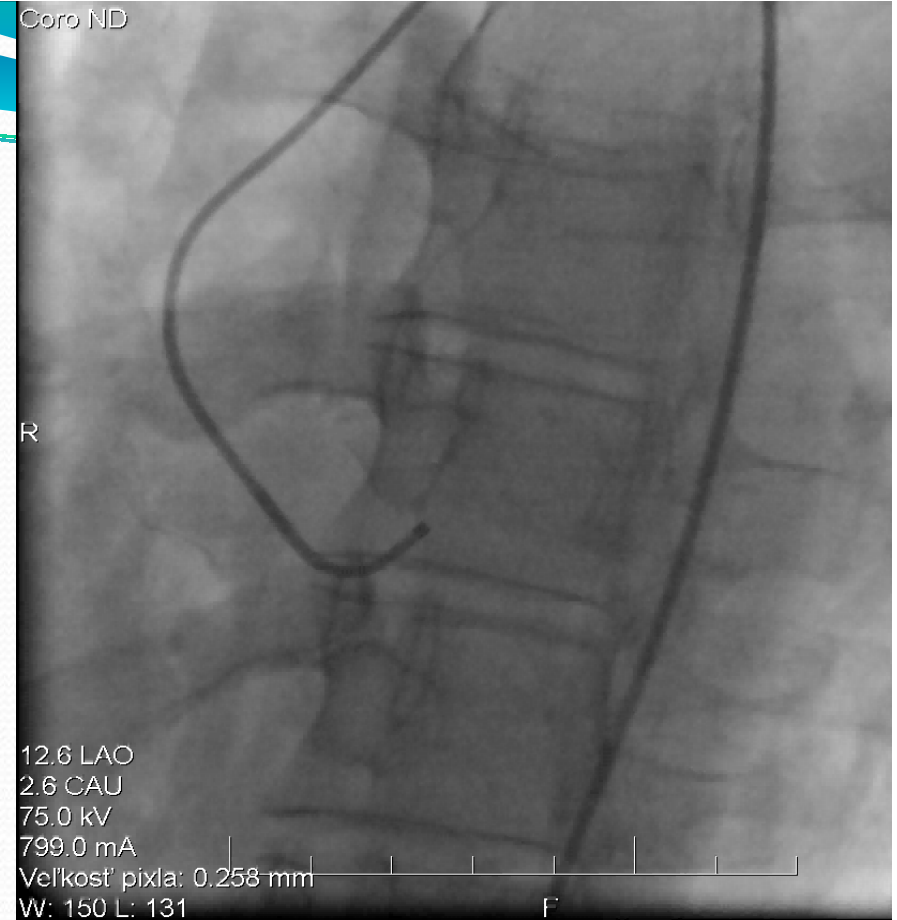
- **OBJ:** TK 80/65mmHg P 100/min
satO2 94% , TT 38,2stC



kľudové dyspnoe, ortopnoe, schvátený, spotený, ↑ náplň jugul. vén,
dýchanie zostrené, bilat. vrzoty na bázach, DK bez opuchov

- **EKG:** SR, 100/min, iRBBB, QRS 100ms, **ST elevácie** V_{1-2} , **depresie ST** II, III, aVF, V_{3-6}
EKG monitor - opak. KT, vyžadujúce el. liečbu
- **TTE:** **EF ľK 50%**, bez akinetických zón, ľahká MR a TR,
PK dilatovaná, so zachovalou funkciou
- **LAB:** PCT 39ukat/l, CRP 90mg/l, troponín T hs 2566ng/l, CK 39ukat/l.

SKG 20.3. 2018



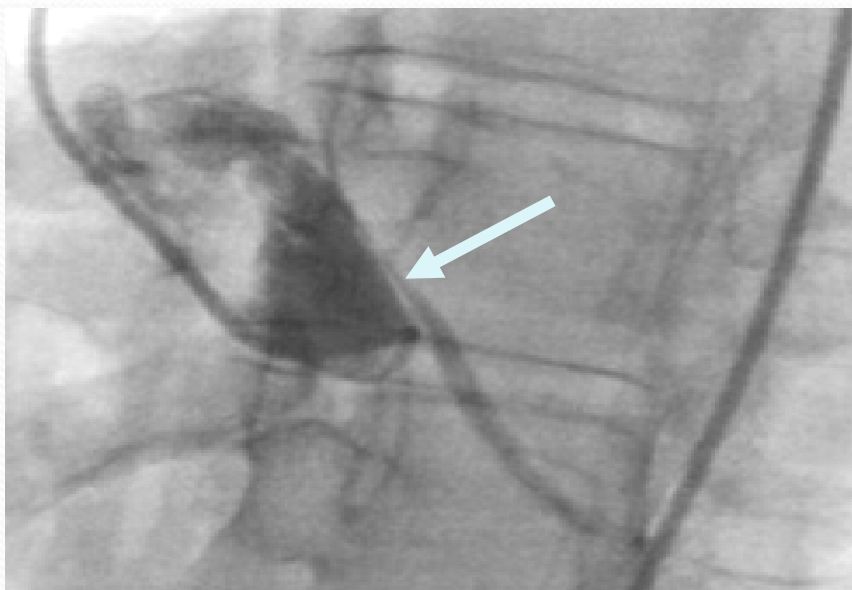
ĽKA: **HK má kritickú odstupovú stenózu v.s. pri extraluminálnej kompresii dilatovanou pľúcnicou**, HK ide prakticky paralelne s Ao ascendens

RCx dominantná bez stenóz

RIA v strede okrajové AS zmeny, inak bez stenóz

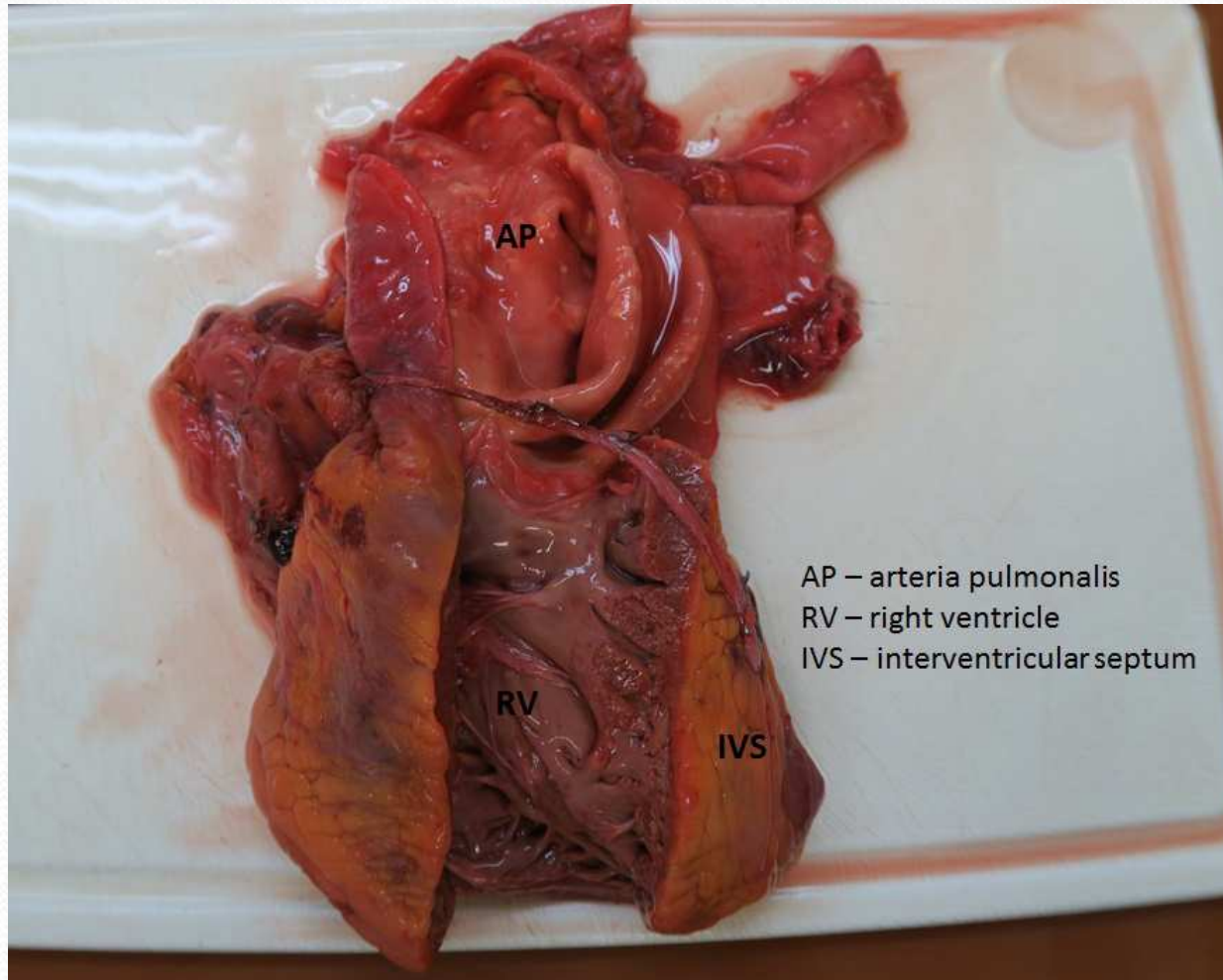
PKA je nedominantná, bez stenóz

- **Intervenčný kardiológ:** technicky PKI na HK extrémne rizikový výkon s neistým výsledkom (stent by výrazne prominoval do Ao - riziko trombózy, krátky HK)



- **KCH:** indikovaný a emergentne realizovaný **CABG VSM na RMS, RIA**
- **PeriOP TTE:** EF LK 40%
- **Priebeh OP:** komplikované odpájanie od ECC, rezistentný kardiogénno-septický šok, ponechaný otvorený hrudník pre opuch srdca
- 20.3.2018 o 13.20hod exitus letalis

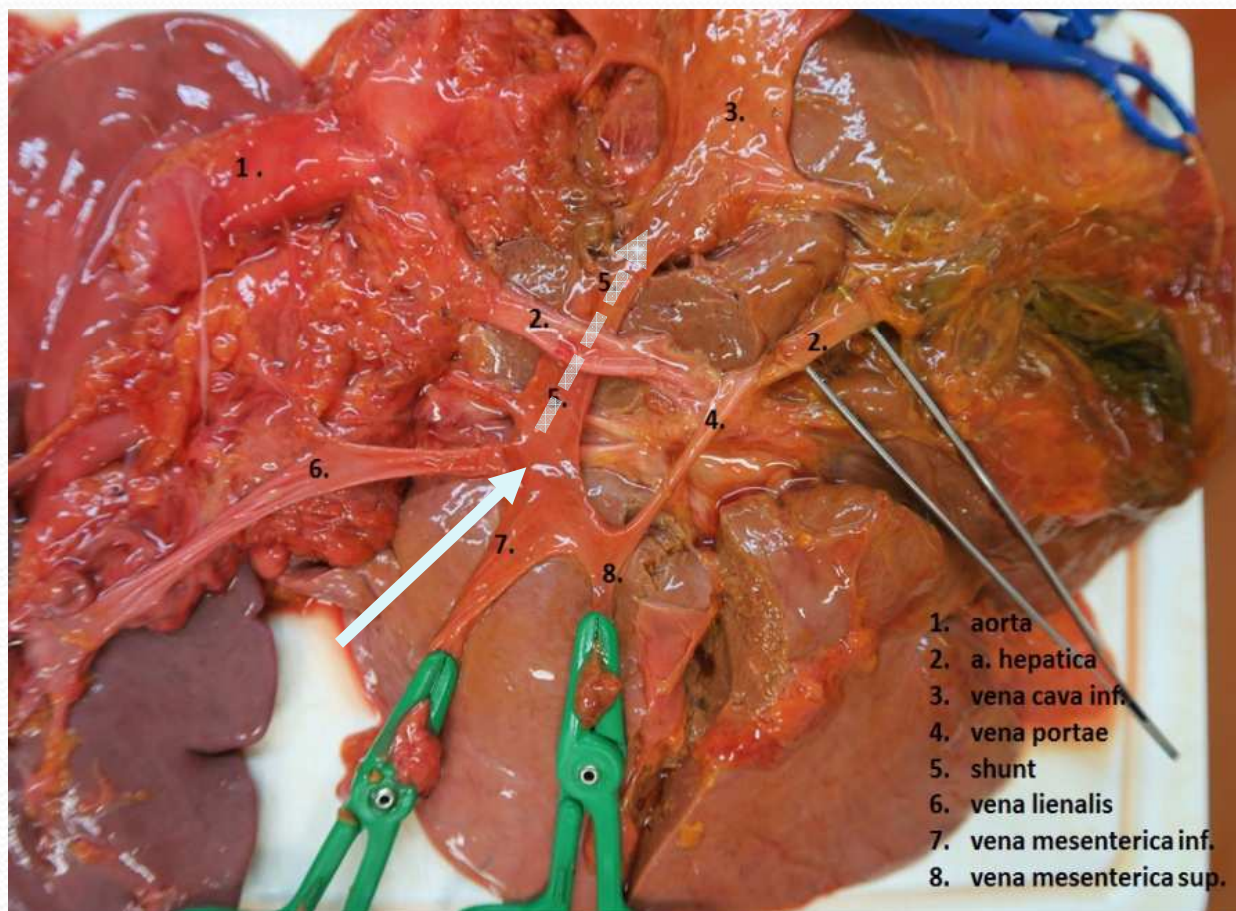
Dilatácia AP



AP – arteria pulmonalis
RV – right ventricle
IVS – interventricular septum

MUDr. M. Náglová

Portokaválny skrat pre vrodenú atréziu v.portae



MUDr. M. Náglová

Zhrnutie

- **atrézia v. portae** patrí medzi zriedkavé príčiny PAH
- kongenitálny portosystémový skrat môže viesť k významnej PAH aj bez vzniku portálnej hypertenzie
- špecifická liečba PAH môže zlepšiť klinický stav, hemodynamiku a aj prognózu týchto pacientov

- medzi možné závažné mechanické komplikácie PAH všeobecne, teda aj PPH, patrí **útlak koronárneho riečiska dilatovanou AP** (LMCA compression sy)
- 1x bola táto komplikácia opísaná v roku 1957 u pacientov so závažnou PAH
- incidencia kompresie LMCA v dôsledku dilatácie AP v rozmedzí 5% - 44%

Možnosti riešenia

→ KCH výkon na AP

*↑ OP riziko pri PH a útlaku
LKA*

→ KCH - CABG

pri PH ↑ OP riziko

→ PKI s implantáciou stentu (BMS/DES)

*Riziko ISR, duálnej
a-agregačnej th,
anatomické aspekty*

→ intenzifikácia špecifickej th

*malá regresia
veľkosti AP*

neexistuje opora v EBM ani odporúčaniach, publikované kazuistiky
- prevažne PKI s implantáciou 1 stentu u symptomatických pacientov

NÁŠ PACIENT:

- pri špecifickej liečbe bol dlhodobo asymptomatický
 - s významným zlepšením hemodynamiky, kliniky,
 - ↓ útlaku laryngeálneho nervu dilatovanou AP
- predpokladané **spúšťače** vedúce k akútnemu zhoršeniu stavu:
 - závažný zápal pľúc septického charakteru → vzostup tlaku v AP → ďalšie zvýraznenie útlaku KA
 - protrombotický stav
 - pretrvávajúca komorová tachykardia (v dôsledku ischemie?)
- **PKI** vzhľadom na anatómiu kmeňa LKA u nášho pacienta vysoko riziková
- **CABG** v podmienkach závažného celkového stavu pri septicko - kardiogénnom šoku

Záver

- bolesti na hrudníku u pacientov s PAH / známou dilatáciou AP by mali viesť ku pátraniu po možnej kompresii LKA
 - riziko AKS, kardiogénneho šoku, arytmií, NKS
- kazuistika nášho pacienta nás posúva k otázke o 'preventívnom' riešení útlaku LKA
 - pravidelné záťažové vyšetrenie u asymptomatického pacienta???
 - vystavenie pacienta riziku komplikácií po stentovaní ???
- potreba získania informácií zo sledovania pacientov po už realizovanom revaskularizačnom výkone – register??



Ďakujem za pozornosť