

CHRONICKÁ TROMBOEMBOLICKÁ PLICNÍ HYPERTENZE A MOŽNOSTI JEJÍ LÉČBY

PAVEL JANSA, SAMUEL HELLER,
ŠÁRKA LEXOVÁ

pavel.jansa@vfn.cz



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

• **Network**
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

• **Member**
General University
Hospital in Prague —
Czechia

Doporučené postupy Evropské kardiologické společnosti/Evropské respirační společnosti pro diagnostiku a léčbu plicní hypertenze, verze 2015.

1. Plicní arteriální hypertenze	3. Plicní hypertenze v důsledku plicních onemocnění a/nebo hypoxie
<ul style="list-style-type: none"> 1.1 Idiopatická 1.2 Dědičná <ul style="list-style-type: none"> 1.2.1 Mutace v genu pro BMPR2 1.2.2 Jiné mutace 1.3 Indukovaná léky a toxiny 1.4 Spojena s: <ul style="list-style-type: none"> 1.4.1 onemocněním pojivové tkáně 1.4.2 infekcí virem lidské imunodeficiency (human immunodeficiency virus, HIV) 1.4.3 portální hypertenzí 1.4.4 vrozenou srdeční vadou (tabulka 3) 1.4.5 schistosomiázou 	<ul style="list-style-type: none"> 3.1 Chronická obstrukční plicní nemoc 3.2 Intersticiální plicní nemoc 3.3 Jiná plicní onemocnění se smíšenou restriktivní a obstruktivní formou 3.4 Poruchy dýchání ve spánku 3.5 Alveolární hypoventilace 3.6 Chronická expozice vysokým nadmořským výškám 3.7 Plicní onemocnění v období vývoje (webová tabulka III)
1'. Plicní venookluzivní choroba a/nebo plicní kapilární hemangiomatóza	4. Chronická tromboembolická plicní hypertenze a jiné typy obstrukce plicnice
<ul style="list-style-type: none"> 1'.1 Idiopatická 1'.2 Dědičná <ul style="list-style-type: none"> 1'.2.1 Mutace v genu pro EIF2AK4 1'.2.2 Jiné mutace 1'.3 Indukovaná léky, toxiny a ozařováním 1'.4 Spojena s: <ul style="list-style-type: none"> 1'.4.1 onemocněním pojivové tkáně 1'.4.2 infekcí HIV 	<ul style="list-style-type: none"> 4.1 Chronická tromboembolická plicní hypertenze 4.2 Jiné typy obstrukce plicnice <ul style="list-style-type: none"> 4.2.1 Angiosarkom 4.2.2 Jiné intravaskulární nádory 4.2.3 Arteritida 4.2.4 Vrozené stenózy plicnice 4.2.5 Parazitě (hydatidóza)
1". Perzistentní plicní hypertenze novorozenců	5. Plicní hypertenze nejasného a/nebo multifaktoriálního původu
2. Plicní hypertenze v důsledku postižení levého srdce	<ul style="list-style-type: none"> 5.1 Hematologické poruchy: chronická hemolytická anemie, myeloproliferativní poruchy, splenektomie 5.2 Systémové poruchy: sarkoidóza, plicní histiocytóza, lymfangioleiomyomatóza, neurofibromatóza 5.3 Metabolické poruchy: poruchy glykogenózy, Gaucherova choroba, poruchy funkce štítné žlázy 5.4 Jiné: trombotická mikroangiopatie při plicním tumoru, fibrotizující mediastinitida, chronické renální selhání (s dialýzou/bez dialýzy), segmentární plicní hypertenze
<ul style="list-style-type: none"> 2.1 Systolická dysfunkce levé komory 2.2 Diastolická dysfunkce levé komory 2.3 Chlopenní vady 2.4 Vrozená/získaná obstrukce vtokového/výtokového traktu levého srdce a vrozené kardiomyopatie 2.5 Vrozená/získaná stenóza plicních žil 	

Plicní hypertenze

- Hemodynamický stav definovaný zvýšením středního tlaku v plicnici nad 25 mm Hg
- CTEPH chronická tromboembolická plicní hypertenze je komplikace akutní plicní embolie u 2-4% pacientů
- Velmi špatná prognóza

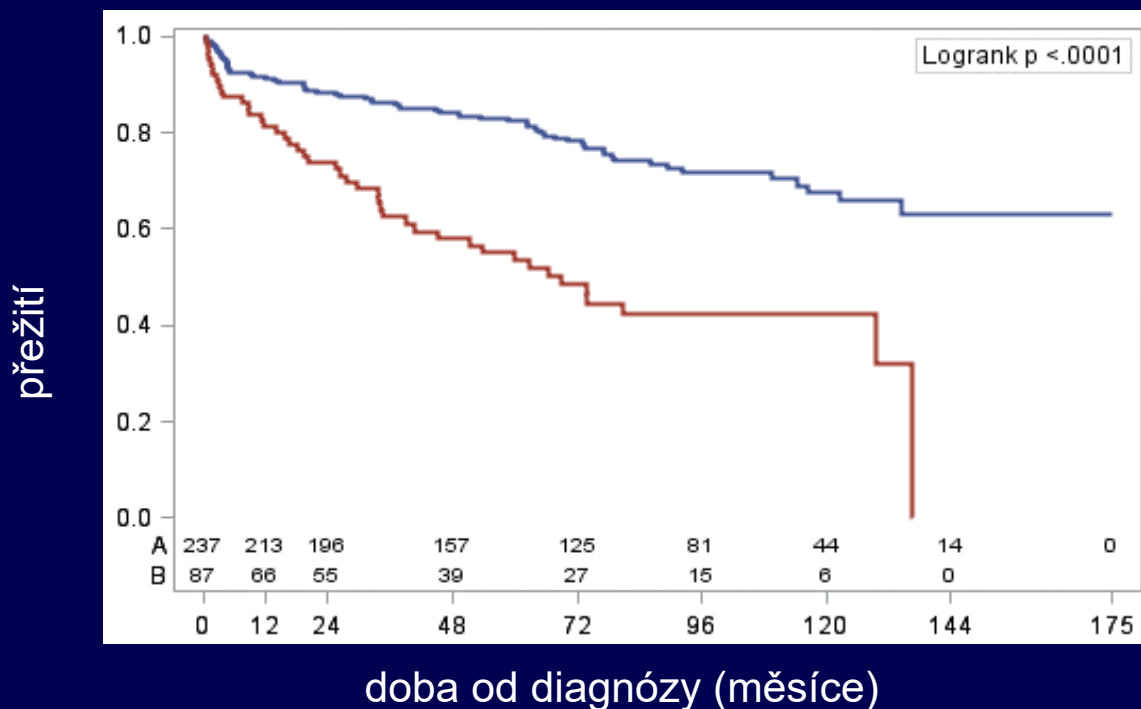
Plicní hypertenze - léčba

- Jednoznačně nejlepší léčbou je chirurgická endarterektomie
- Balónková angioplastika začíná být alternativa pro inoperabilní pacienty
- Farmakologická léčba



Zdroj: VFN

DLOUHODOBÉ PŘEŽITÍ TECHNICKY OPERABILNÍCH PACIENTŮ S CTEPH (VFN, PRAHA, 2004-2016)



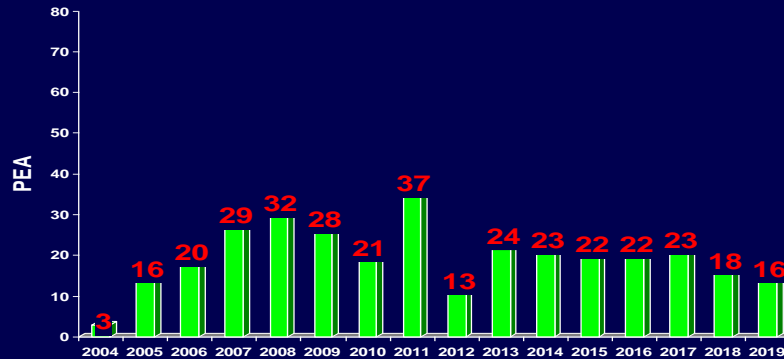
Přežití % (SD)	Operovaní	Neoperovaní
6 měsíců	92.4 (1.7)	87.4 (3.6)
12 měsíců	91.1 (1.8)	81.4 (4.2)
24 měsíců	88.5 (2.1)	73.8 (4.8)
36 měsíců	86.2 (2.3)	62.5 (5.5)

Inoperabilní pacienti

- S komorbiditami
- S postižením příliš periferním
- Už operovaní, ale s malým, nebo žádným efektem
- Odmítající operaci podstoupit

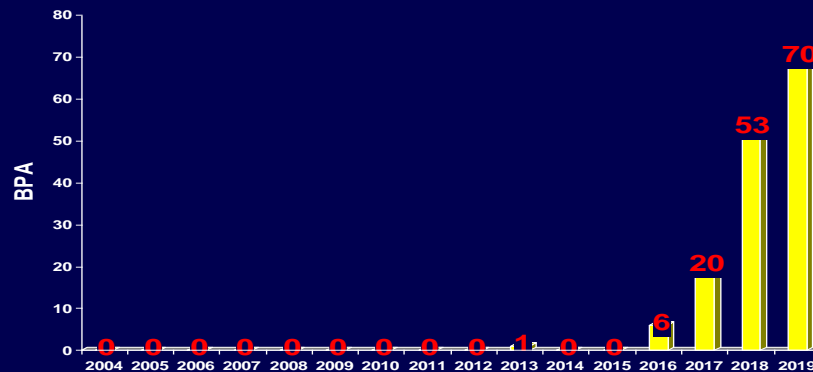
INTERVENCE PRO CTEPH V ČR (2003-2019)

PEA
n=332+16



Leden-říjen

BPA
n=80+70

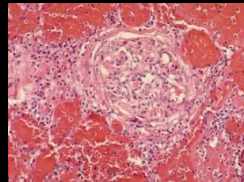


Leden - říjen

**ELASTICKÁ
PLICNICE**

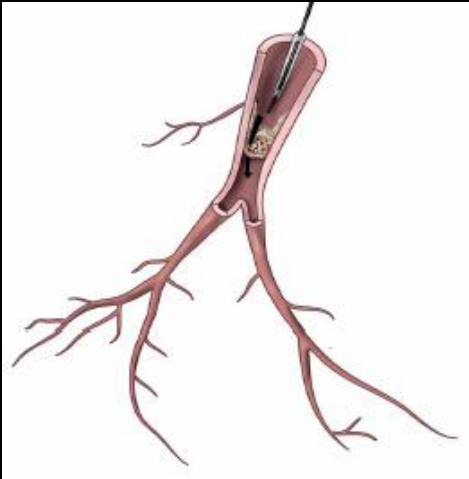
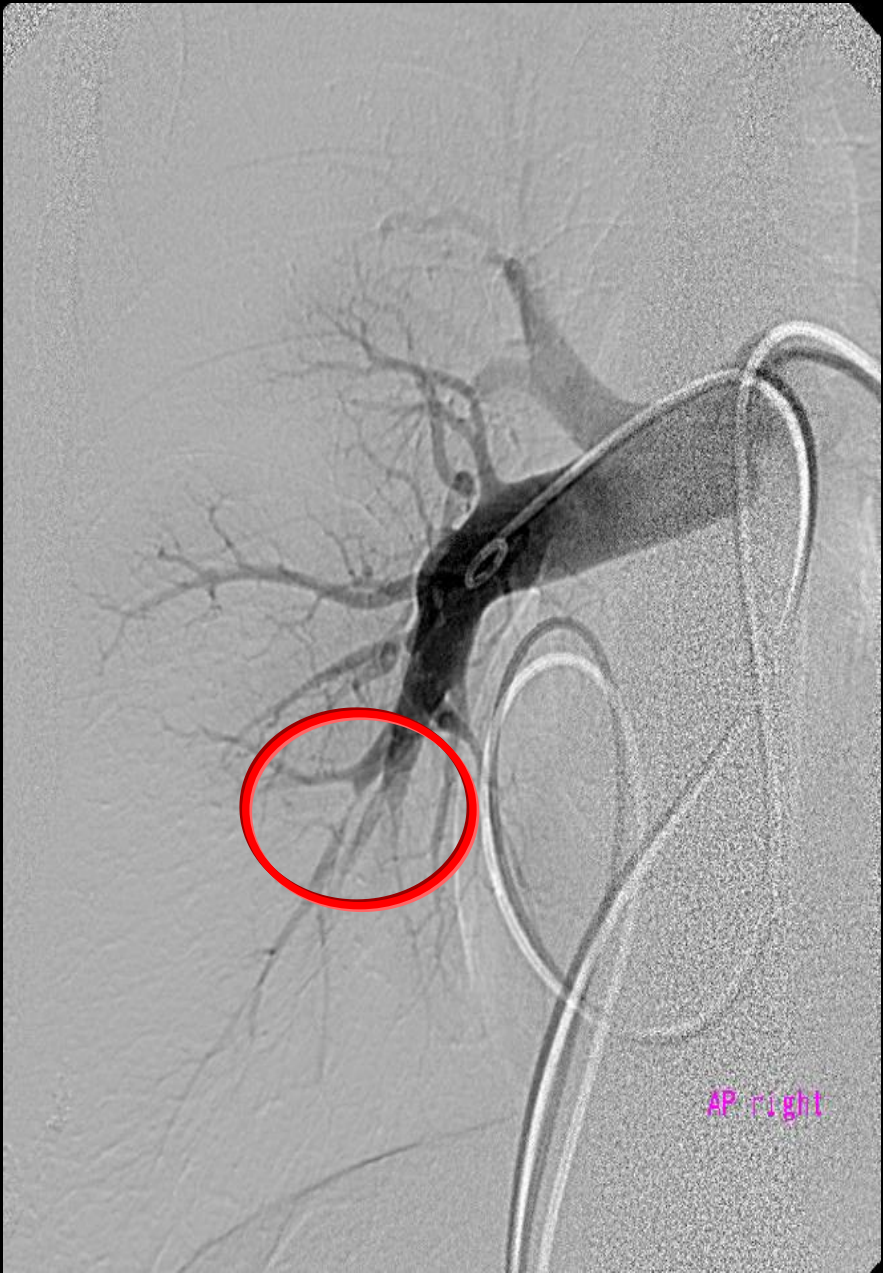


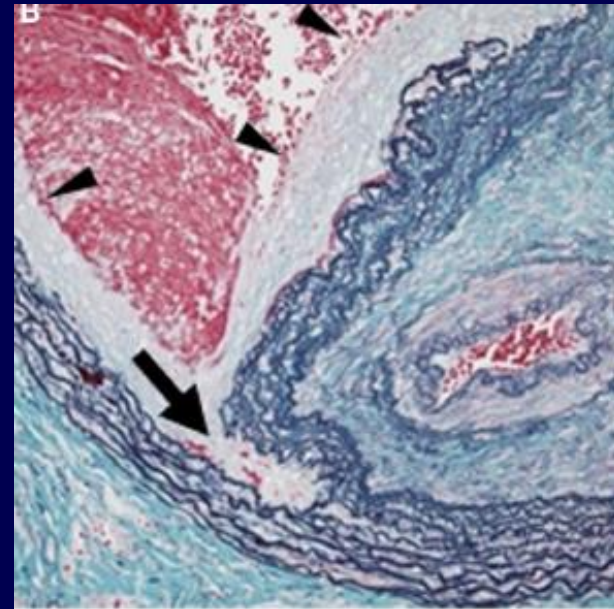
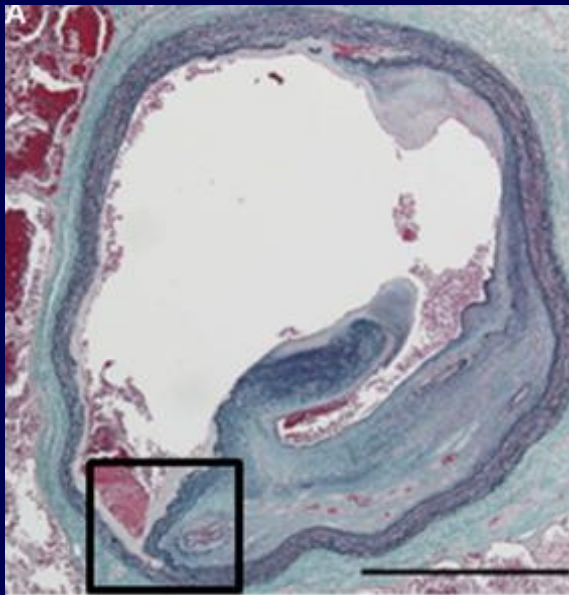
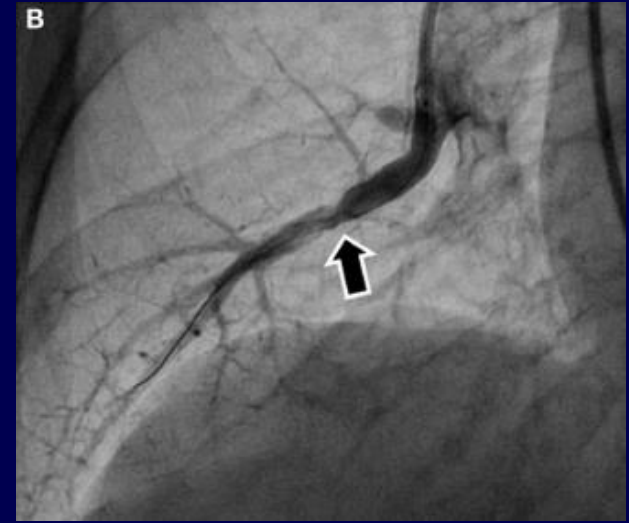
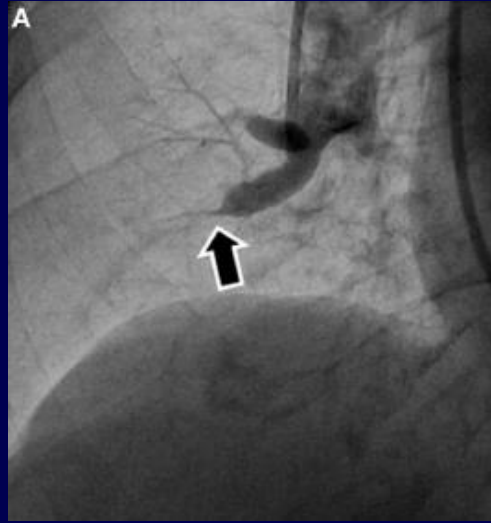
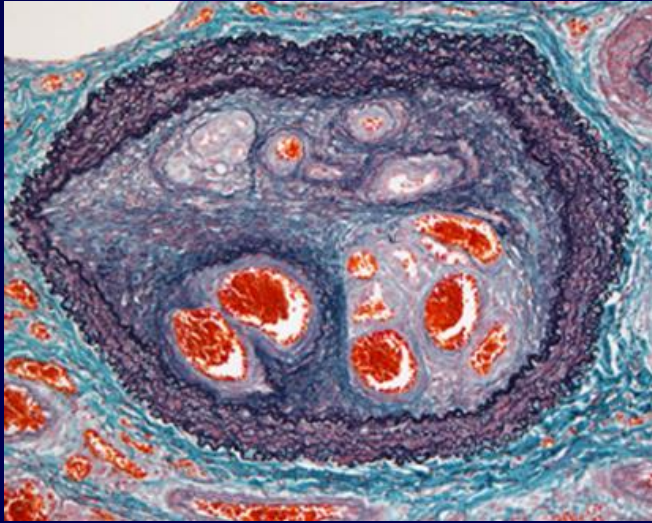
**MUSKULARIZOVANÁ
PLICNICE**



Vlastní provedení BPA

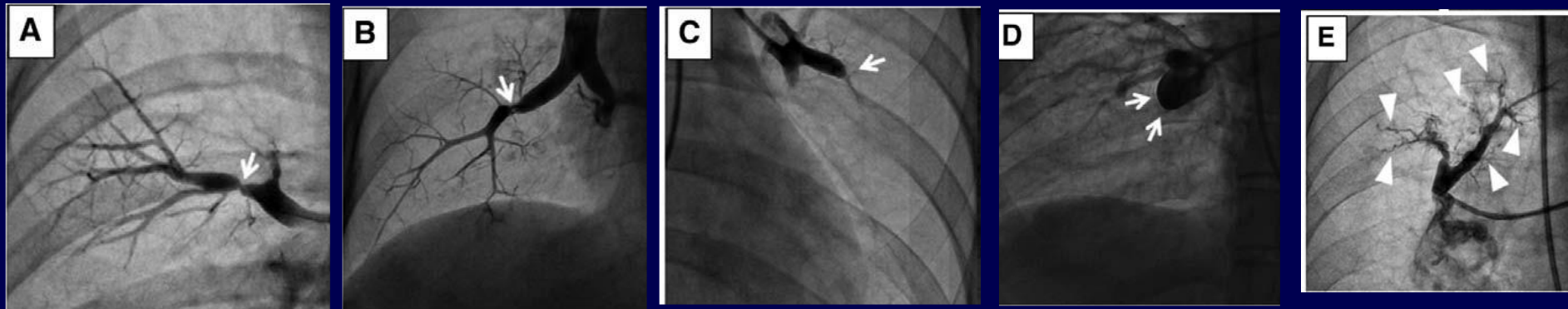
- Provádí se opakovaně, v několika sezeních
- Dilatuje se vždy v několika segmentech, v několika tepnách
- Výkon trvá asi 2 hodiny
- S odstupem nejméně jednoho týdne
- Nevýhodou je velká radiační dávka a zatížení pacienta kontrastem





Novel Angiographic Classification of Each Vascular Lesion in Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Based on Selective Angiogram and Results of Balloon Pulmonary Angioplasty

Takashi Kawakami, MD, PhD; Aiko Ogawa, MD, PhD; Katsumasa Miyaji, MD, PhD; Hiroki Mizoguchi, MD, PhD; Hiroto Shimokawahara, MD, PhD; Takanori Naito, MD; Takashi Oka, MD; Kei Yunoki, MD, PhD; Mitsuru Munemasa, MD, PhD; Hiromi Matsubara, MD, PhD



A Ring-like, **B** Web, **C** Subtotal lesion, **D** Total occlusion, **E** Tortuous lesion

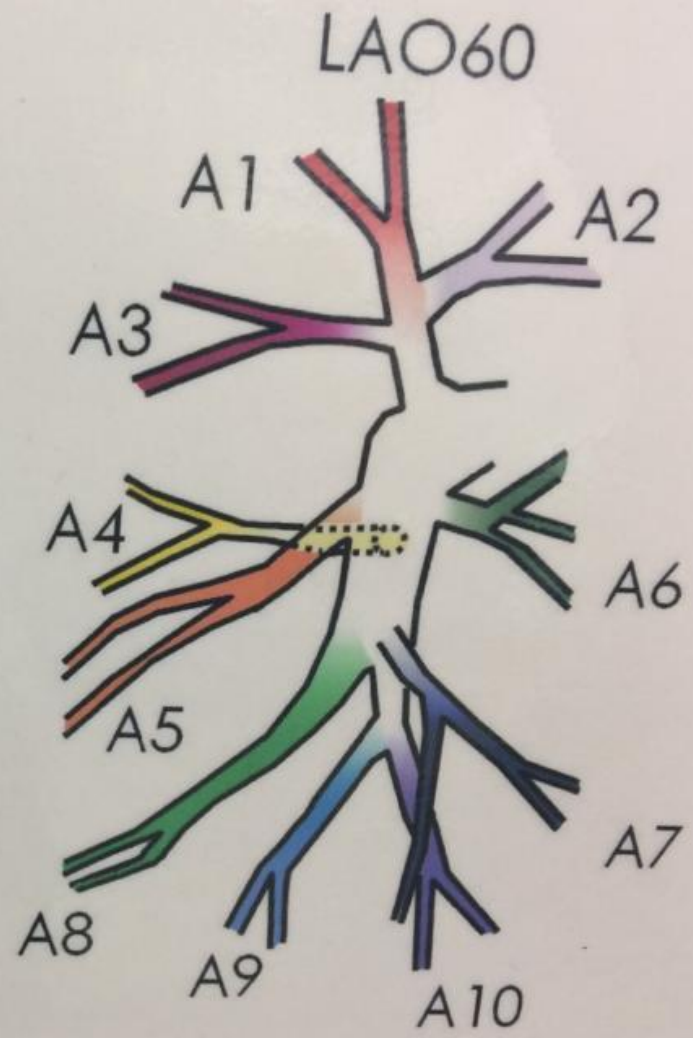
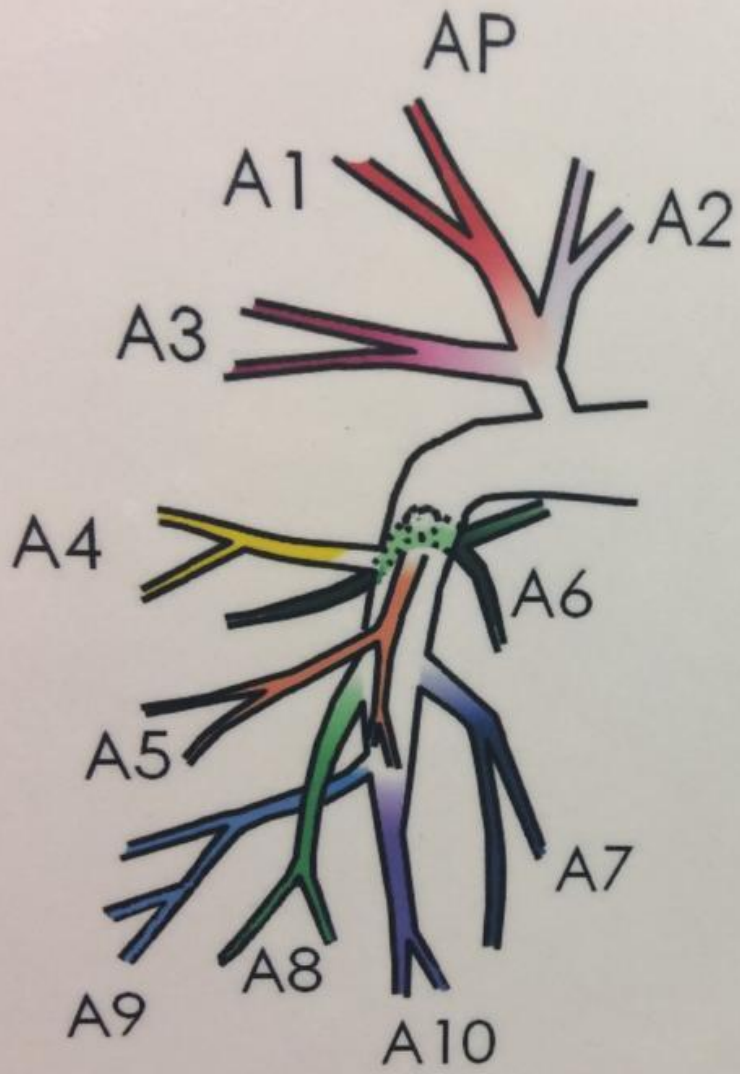
Proximal to subsegmental artery

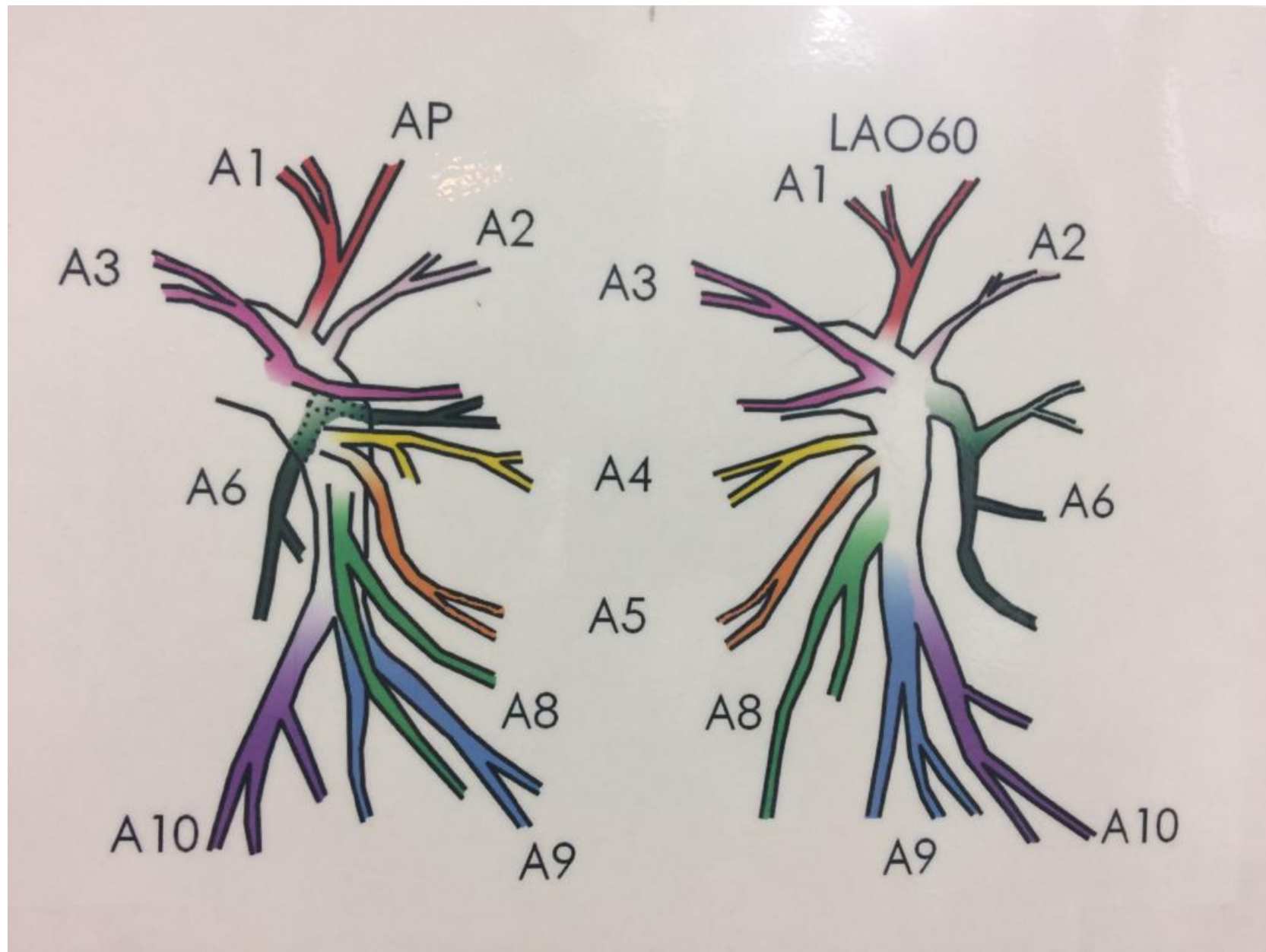
Distal to subsegmental artery

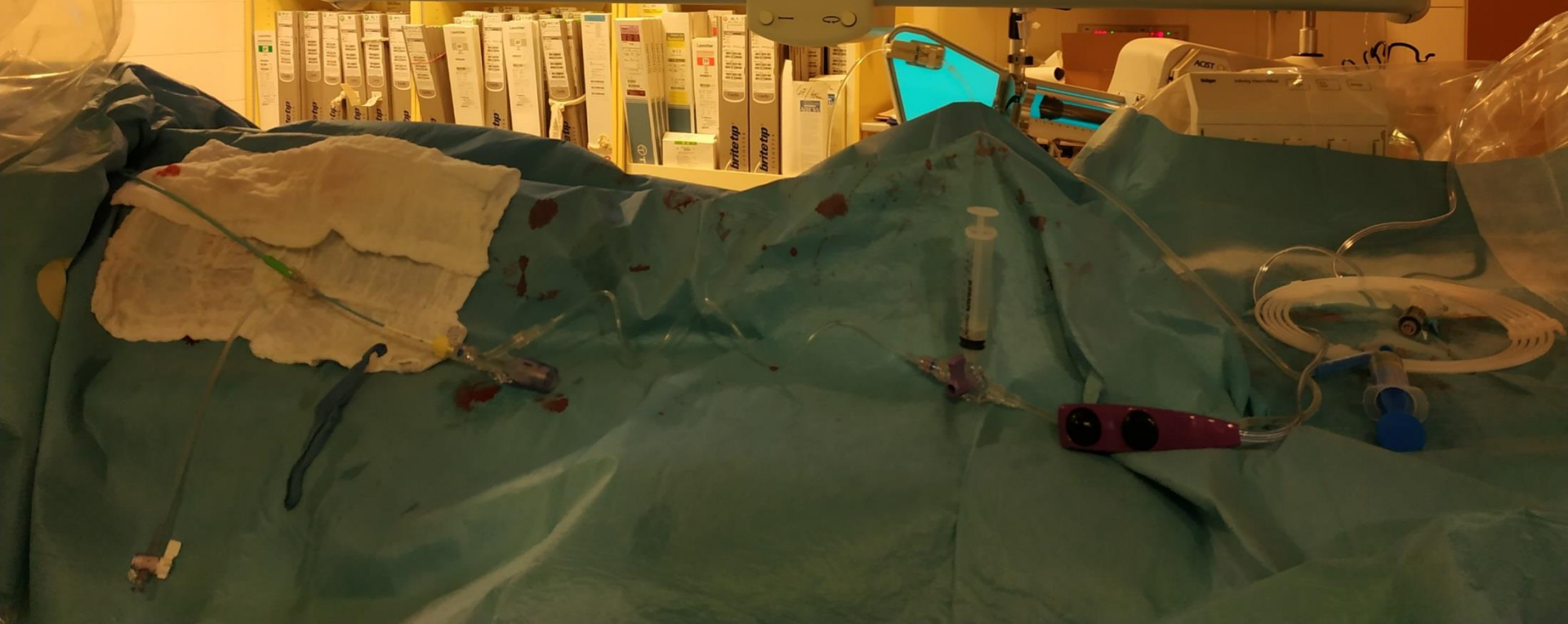
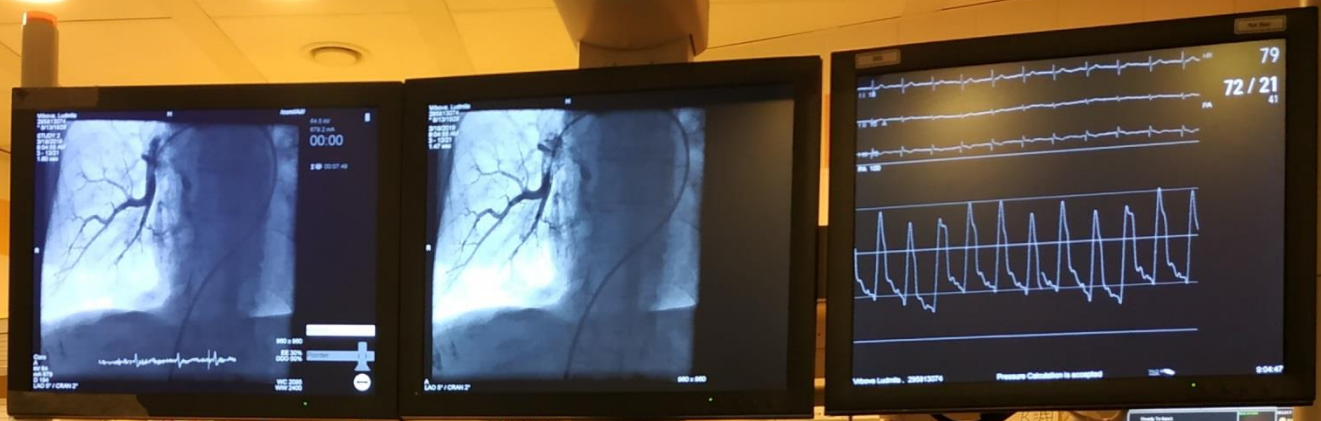
↑ success rate, ↓ complication rate

SOUČASNÁ TAKTIKA BPA

- Inhalace O₂ (4-5 L/min)
- Plná antikoagulace
- Vstupně pravostranná katetrizace
- 65-80 cm zavaděč, zavaděcí cévka MP, AL1, JR4
- 0.014 in instrumentarium, hydrofilní vodící drát (PT² MS)
- Velikost balónku podle pořadí výkonu, hemodynamiky
 - první sezení 2/20 mm
 - další sezení 3-4(5)/20 mm









KOMPLIKACE

MECHANISMUS

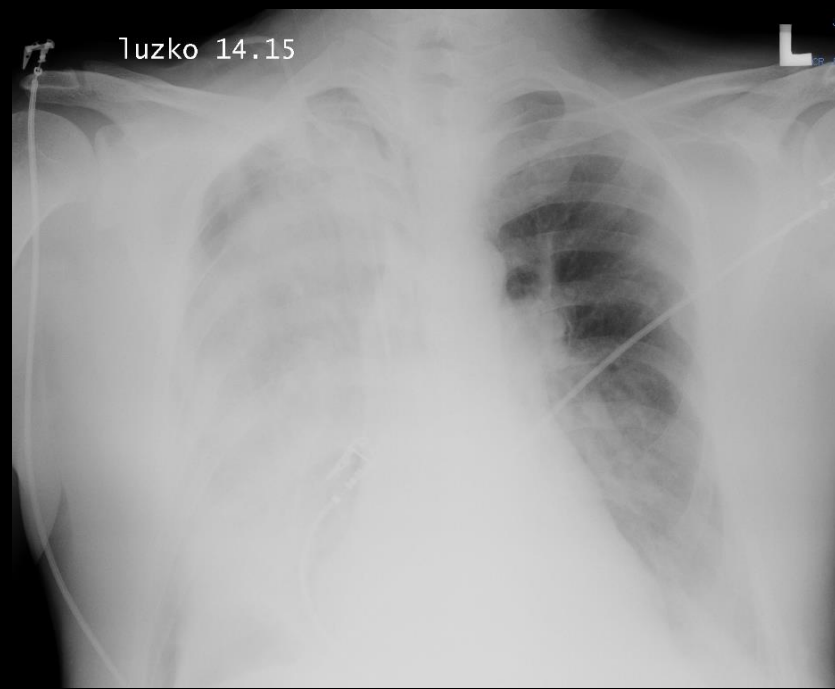
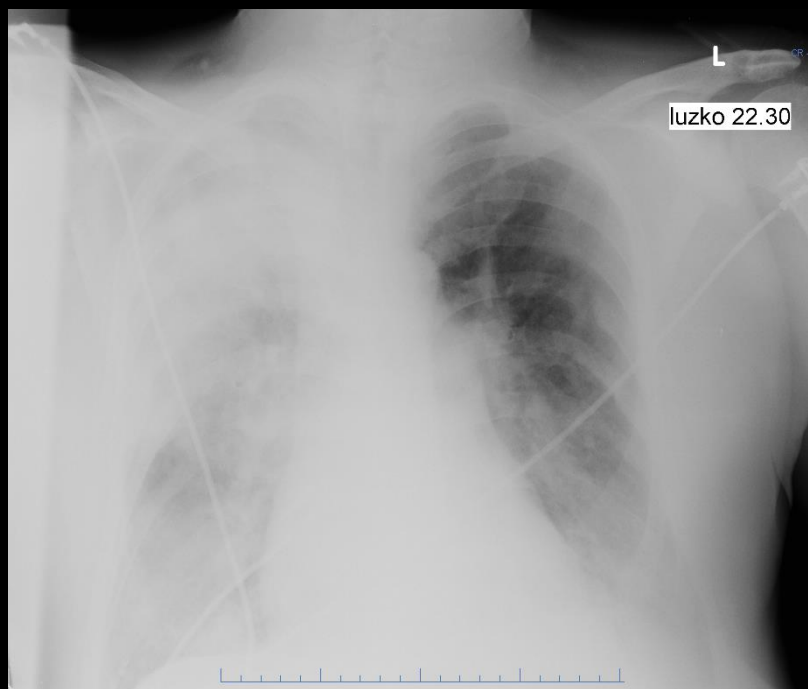
- Poranění vodičem
- Poranění balónem
- Reperfúzní edém

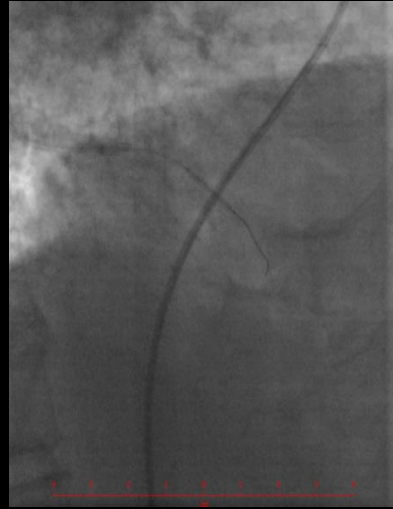
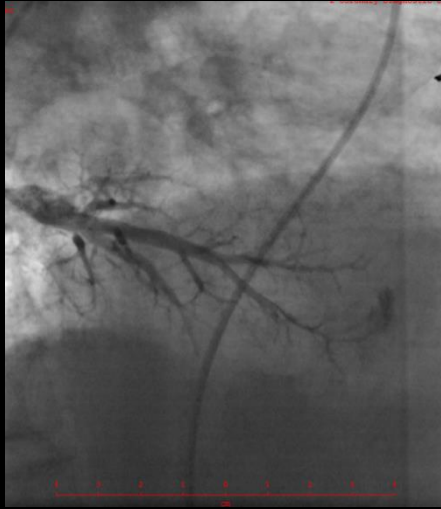
HEMOPTÝZA

- žádná
- akutní
- pozdní

KLINICKÁ ZÁVAŽNOST

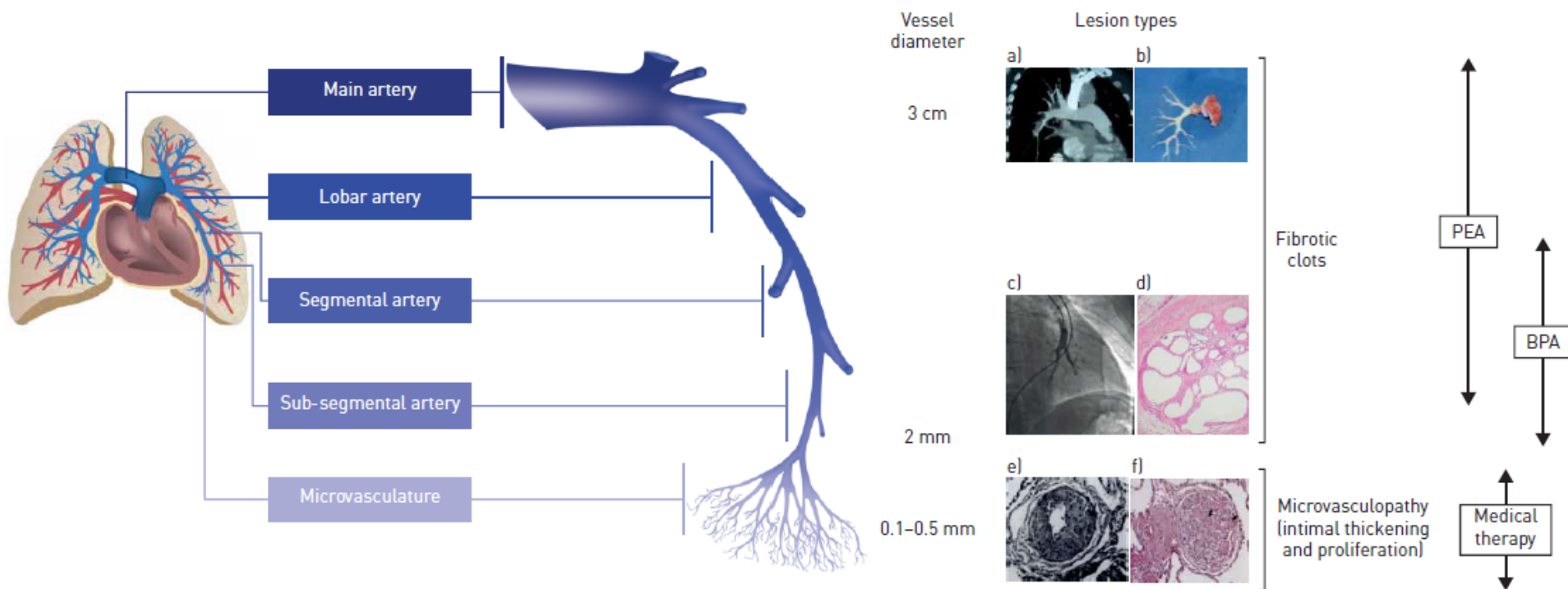
- bez hypoxémie
- mírná hypoxémie(oxygenoterapie)
- střední (NIPPV)
- těžká
(mechanická ventilace ±ECMO)



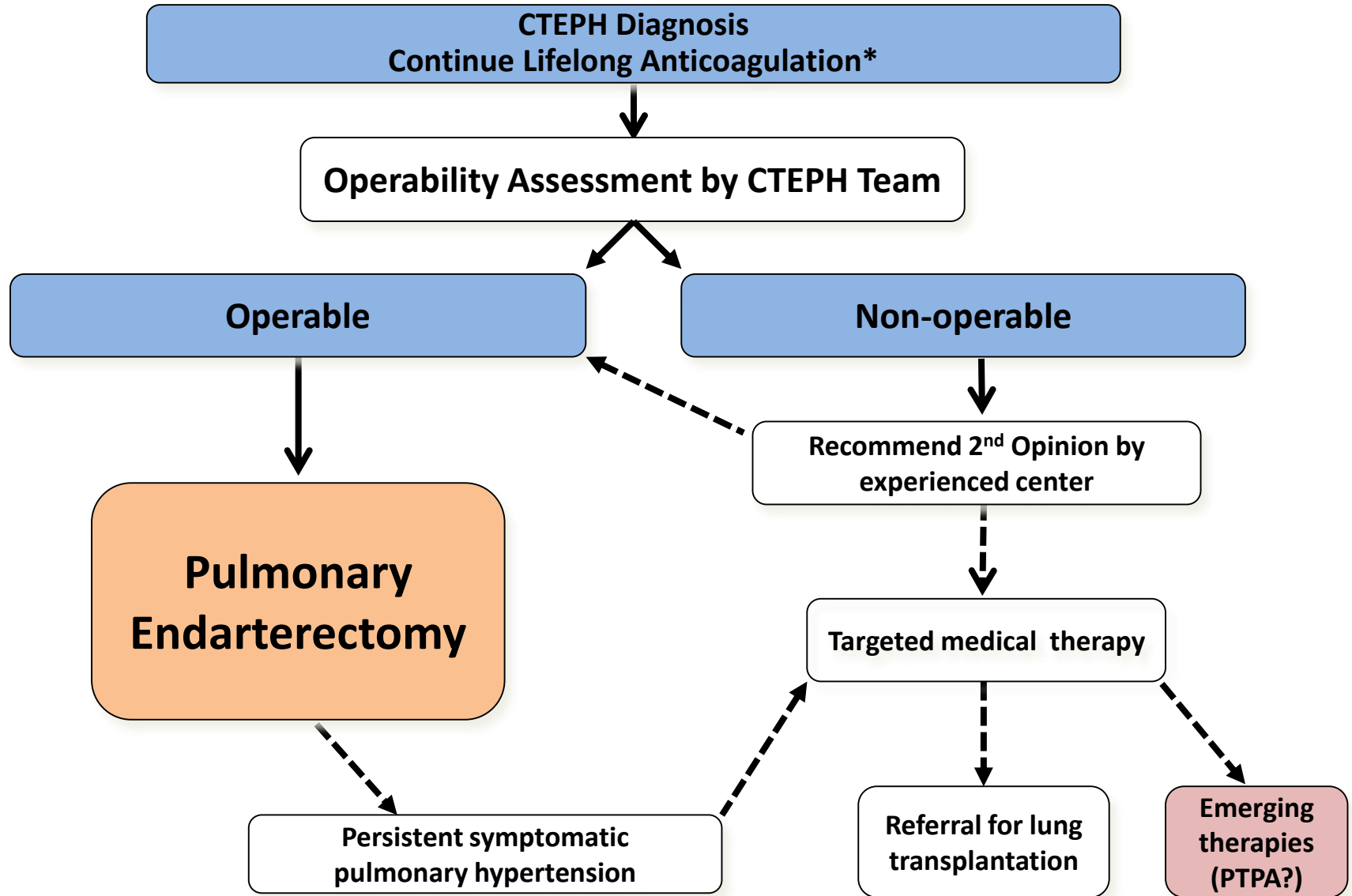


The changing landscape of chronic thromboembolic pulmonary hypertension management

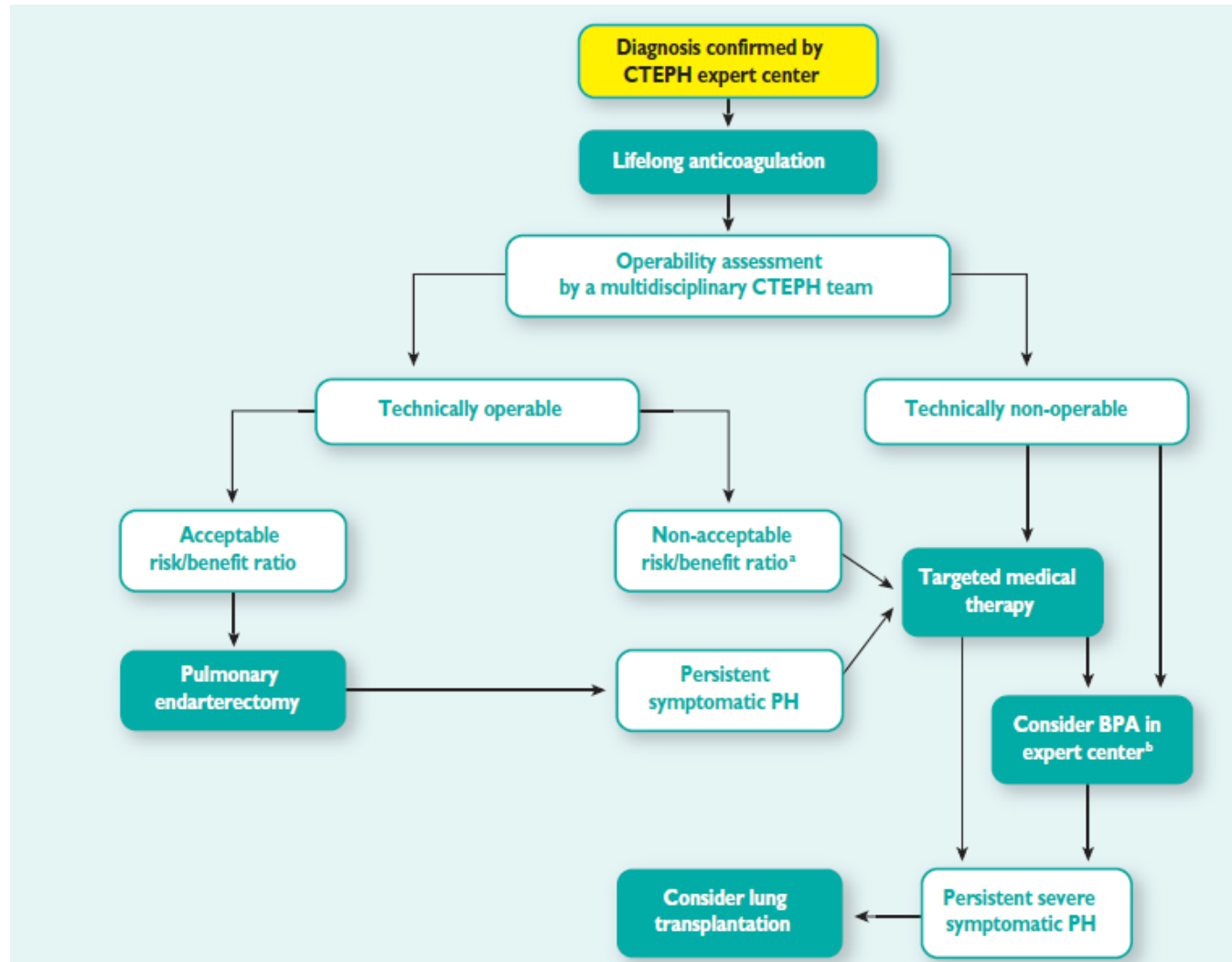
Michael Madani¹, Takeshi Ogo² and Gérald Simonneau^{3,4,5}



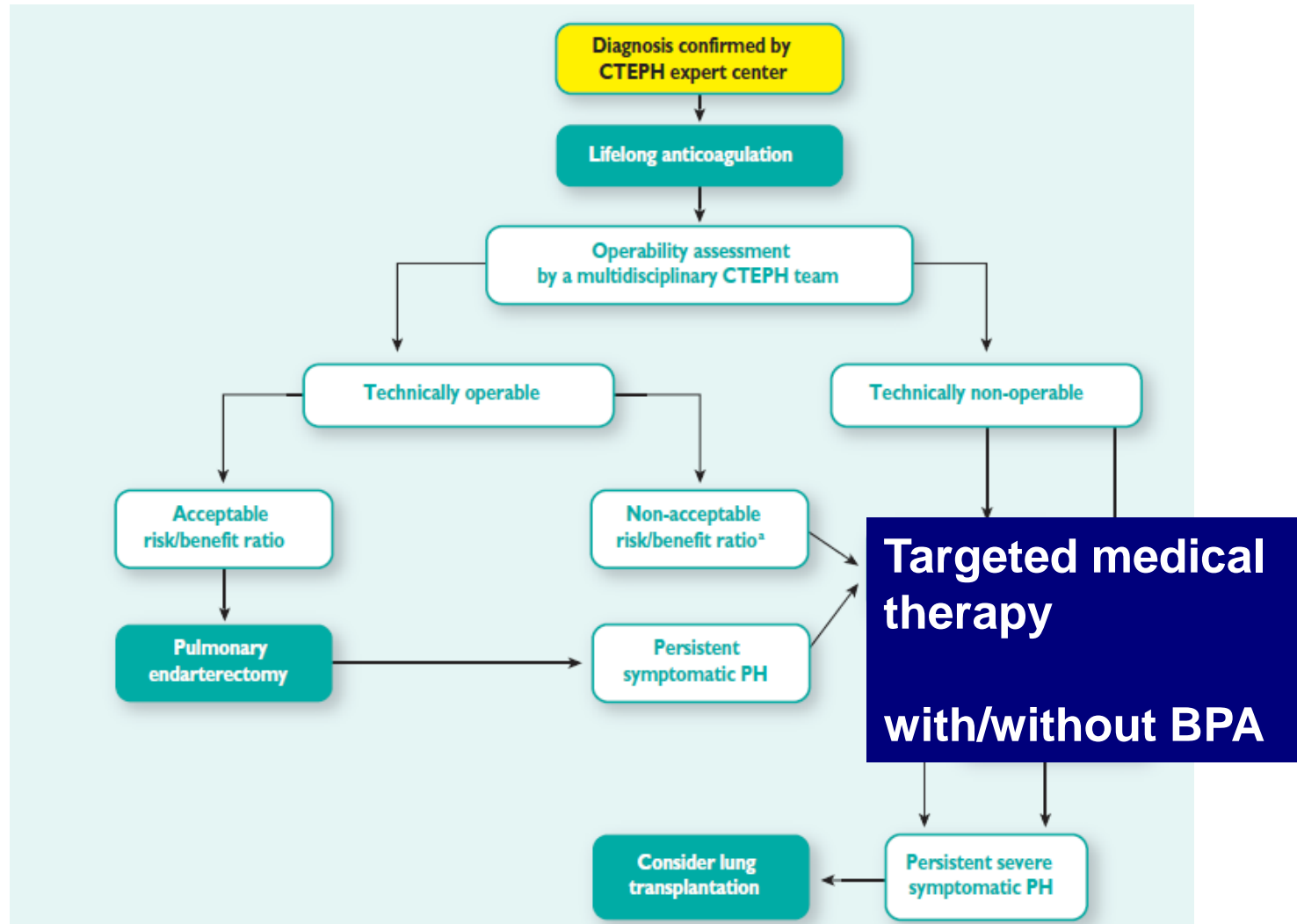
CTEPH Treatment Algorithm (WSPH 2013)



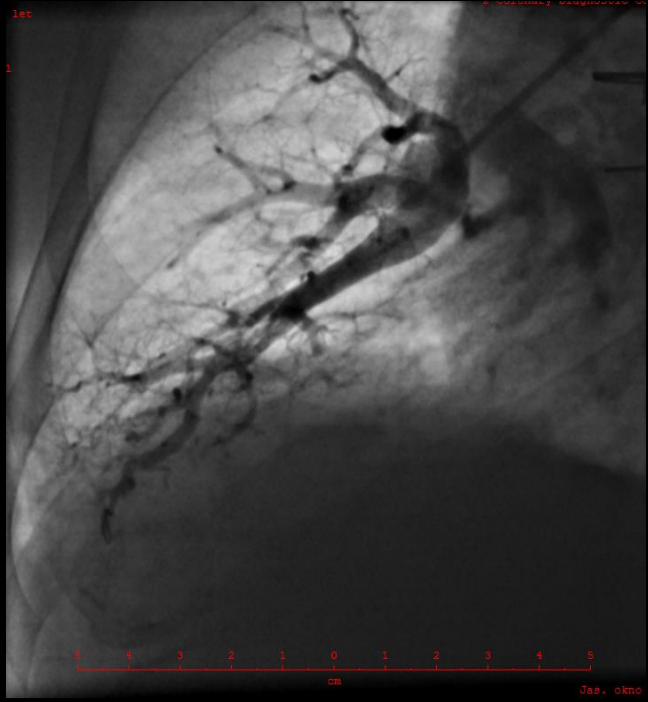
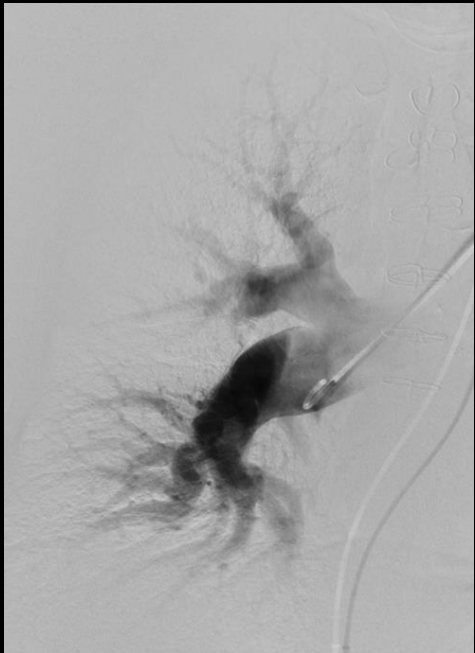
2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension



2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension











PISTA NERA
SCHWARZE
PISTE
BLACKSLOPE





European Reference Network

for rare or low prevalence complex diseases

🌀 **Network**
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

● **Member**
General University
Hospital in Prague —
Czechia

www.cteph.cz
www.infopah.cz

VŠEOBECNÁ
FAKULTNÍ
NEMOCNICE

