

# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

**Marián Felšöci**

Oddělení neinvazivní kardiologie  
Interní kardiologická klinika FN Brno  
Lékařská Fakulta MU v Brně



**MUNI  
MED**

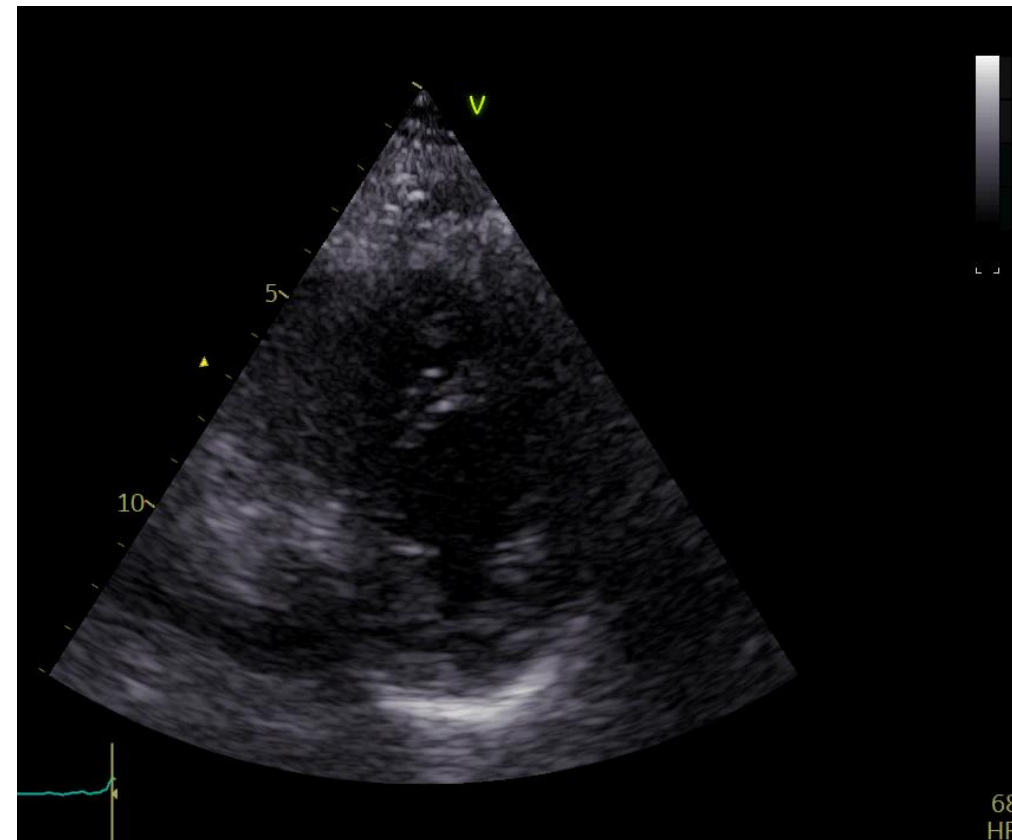
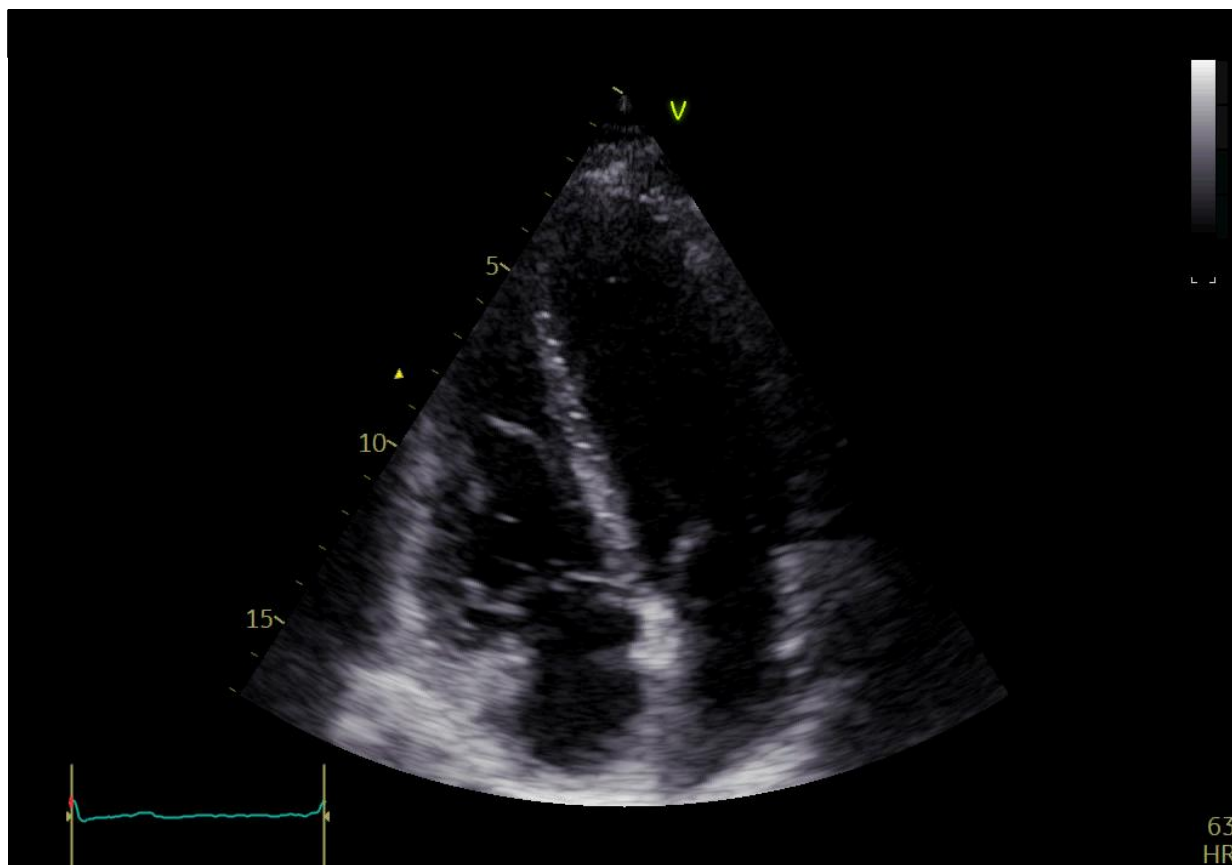
# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Kazuistika

- Žena, 38 let
- Odeslána ke kontrolnímu echokg. vyšetření pro záchyt lehké aortální stenózy (G 16/8 mm Hg) v minulosti a dušnost tíže NYHA II v posledním roce (st.p.HYE před rokem)
- Léčená pro hypertenzi losartanem
- OBJ systolický šelest nad aortou (4/6) s propagací do karotid

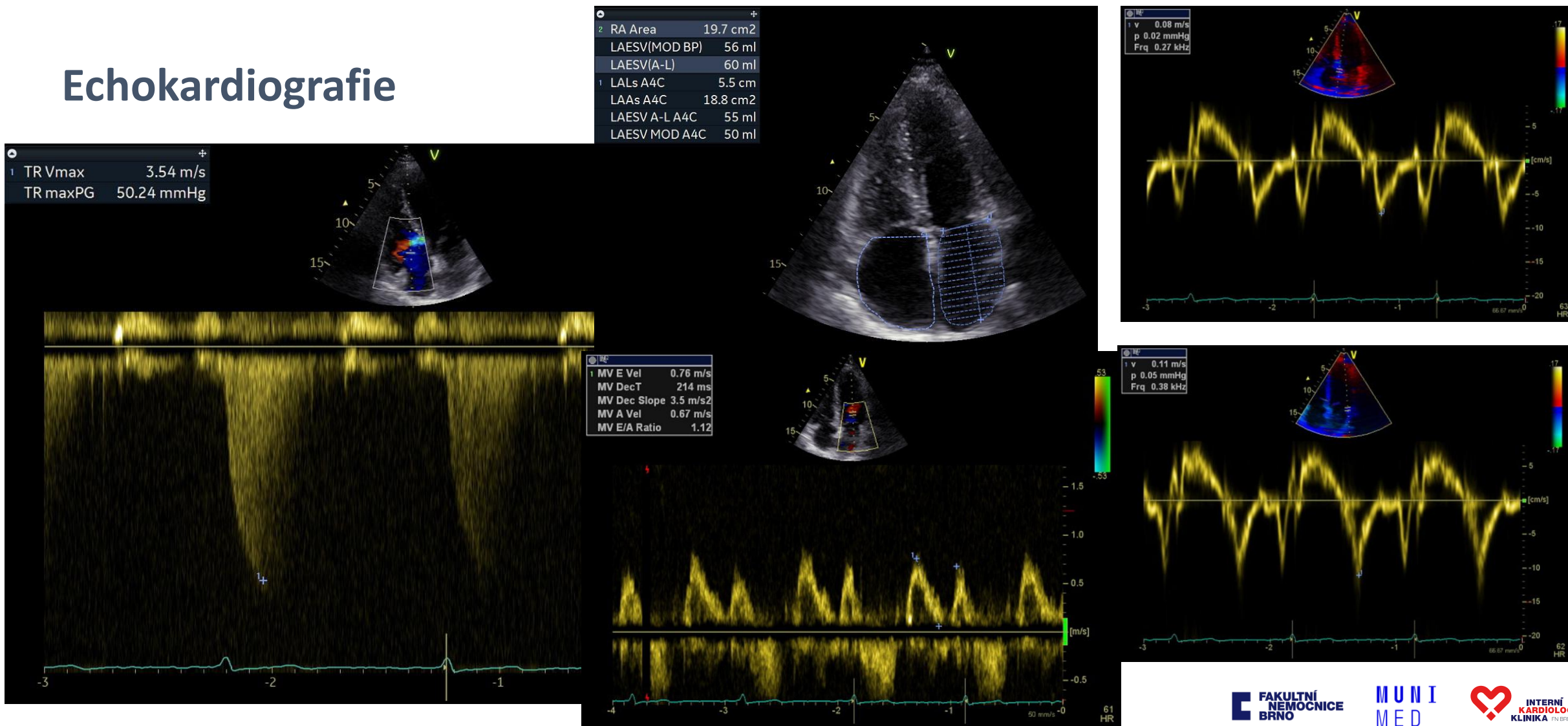
# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Echokardiografie



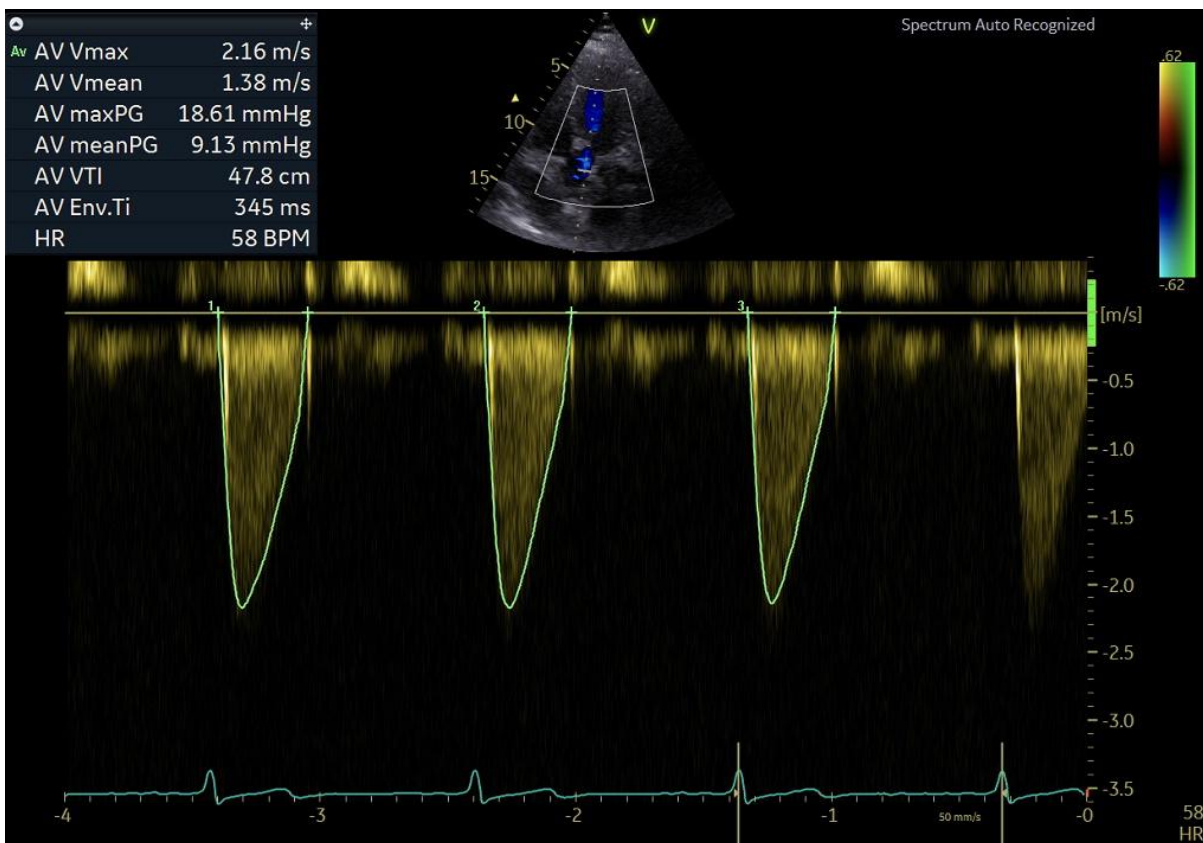
# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Echokardiografie



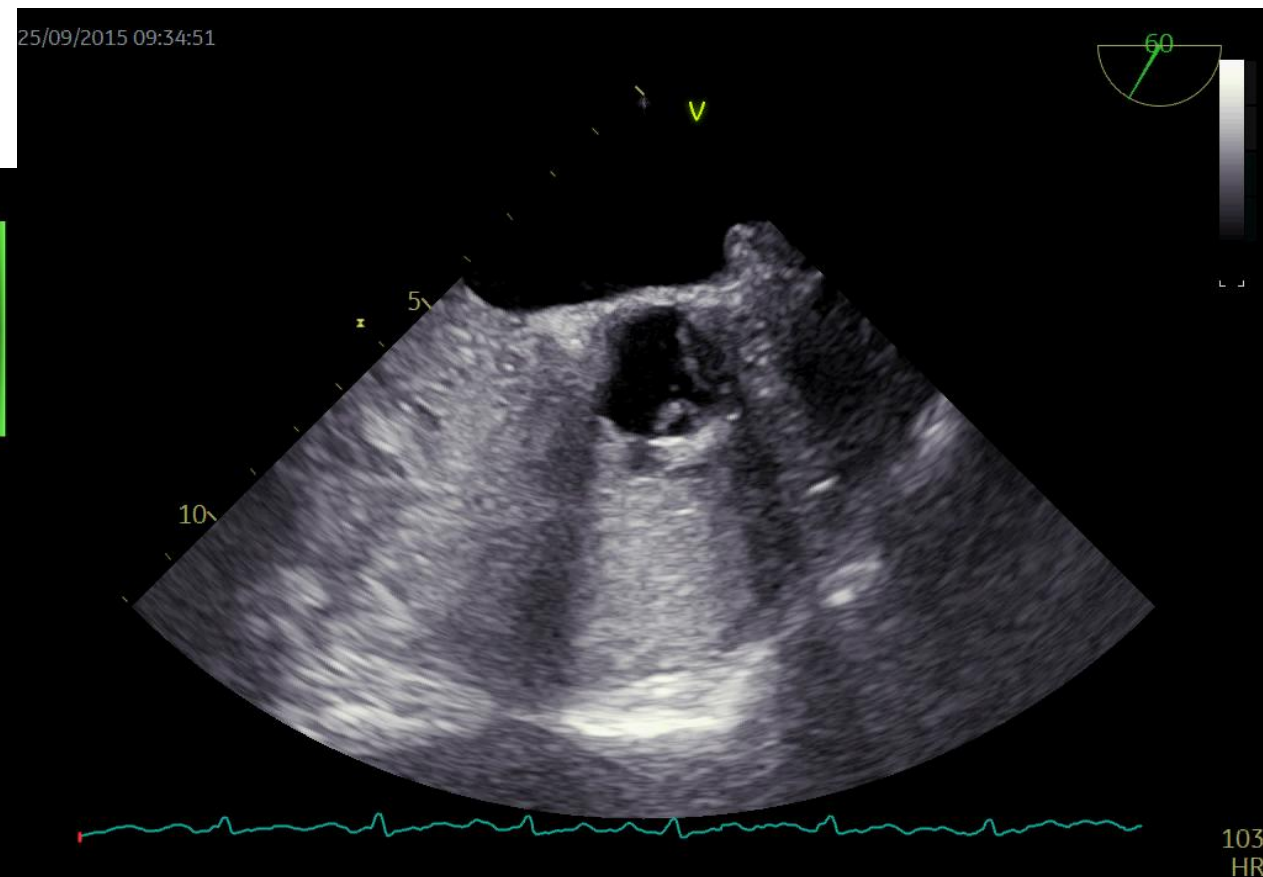
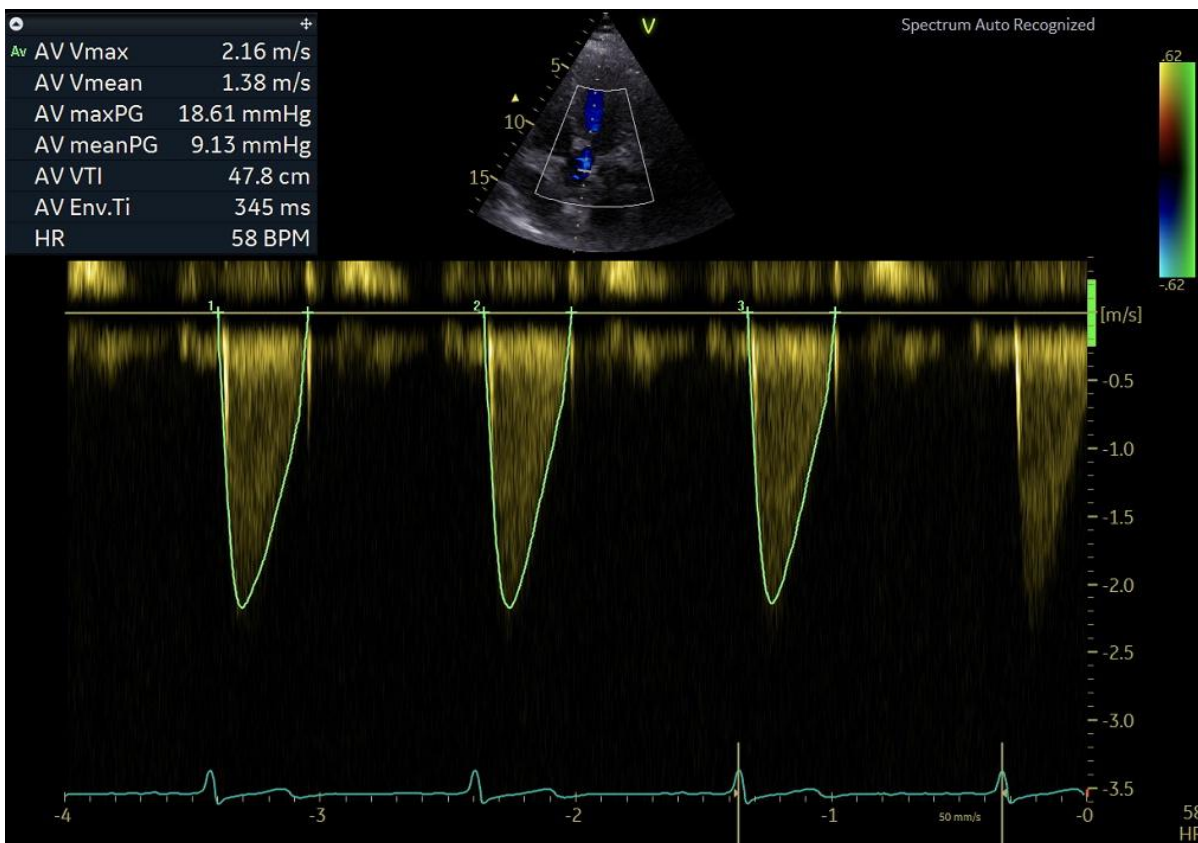
# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Echokardiografie



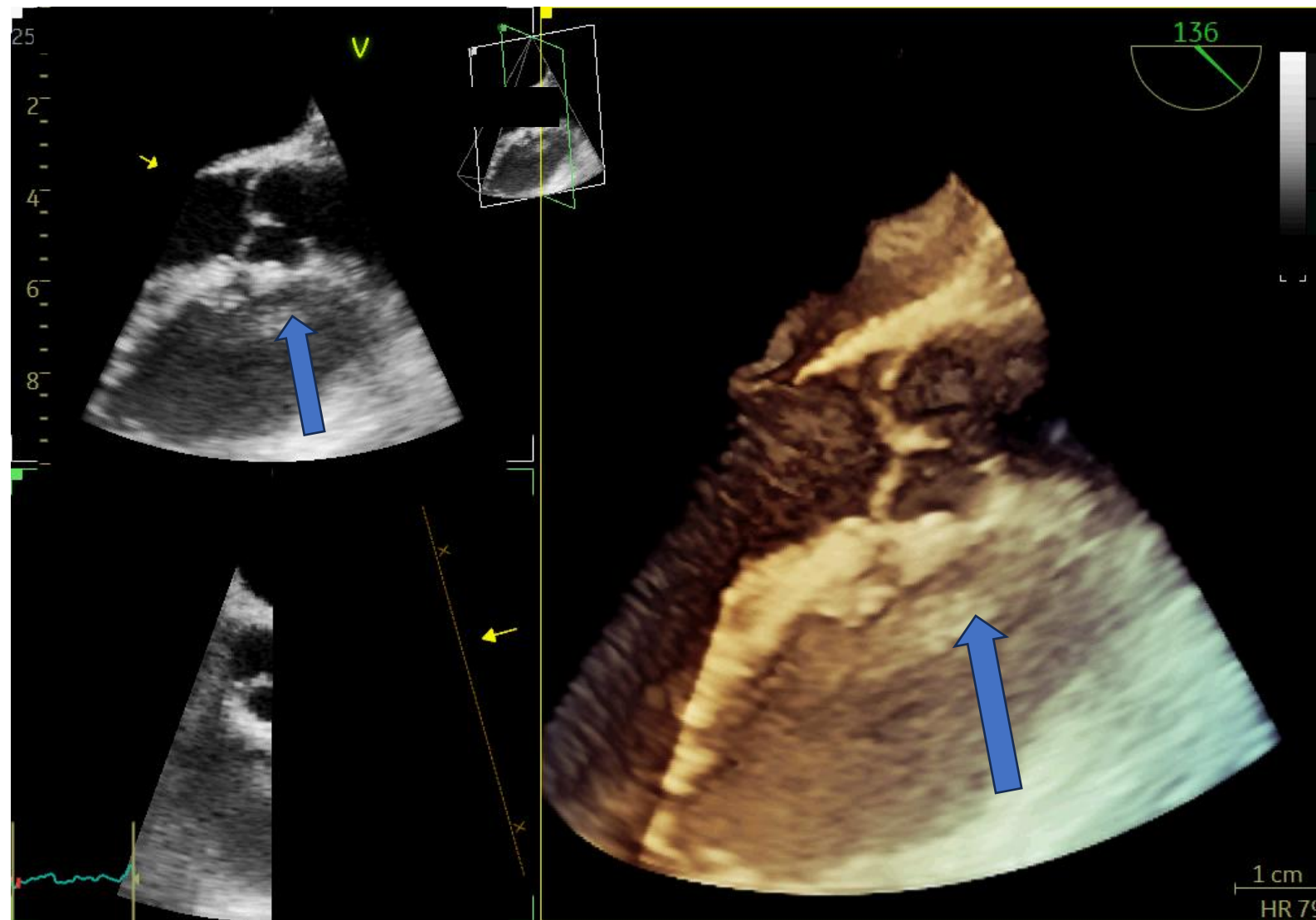
# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Echokardiografie



# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Echokardiografie



# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## Funkční plicní vyšetření

- FEV1 69 % n.h., FVC 84 % n.h., FEV1/ FVC 73%
- TLCO 80%, normální hodnoty krevních plynů

## RTG hrudníku

- Zmnožená bronchovaskulární kresba, jinak bez patologie

## EKG a laboratoř

- iRBBB, negativní BNP



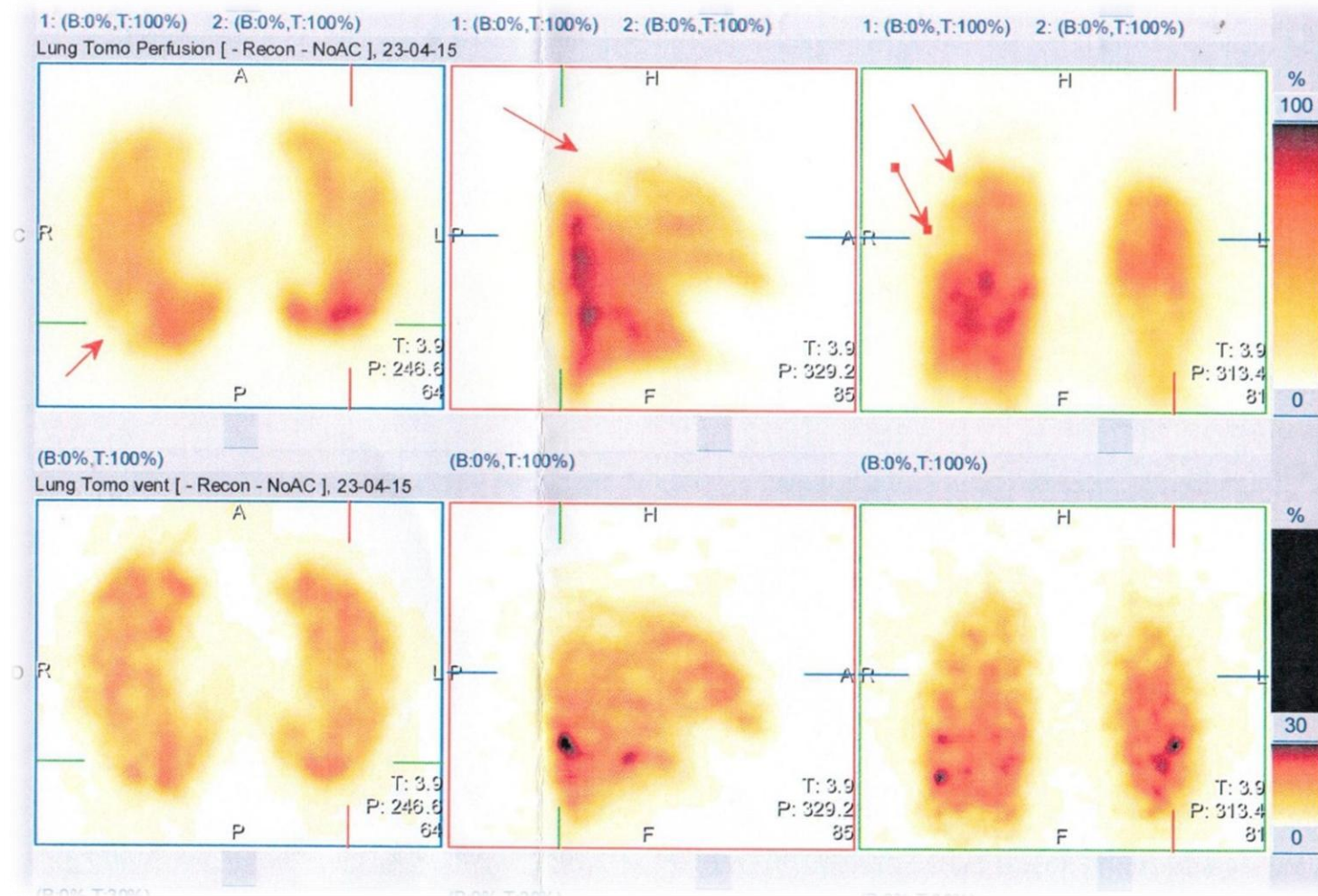
# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

## V-P SPECT plic

- 1 klinovitý defekt l.sin.
- 3 klinovité defekty l.dx.

→ st.p. PE/ CTEPH?

→ warfarin na 3M



# Když obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

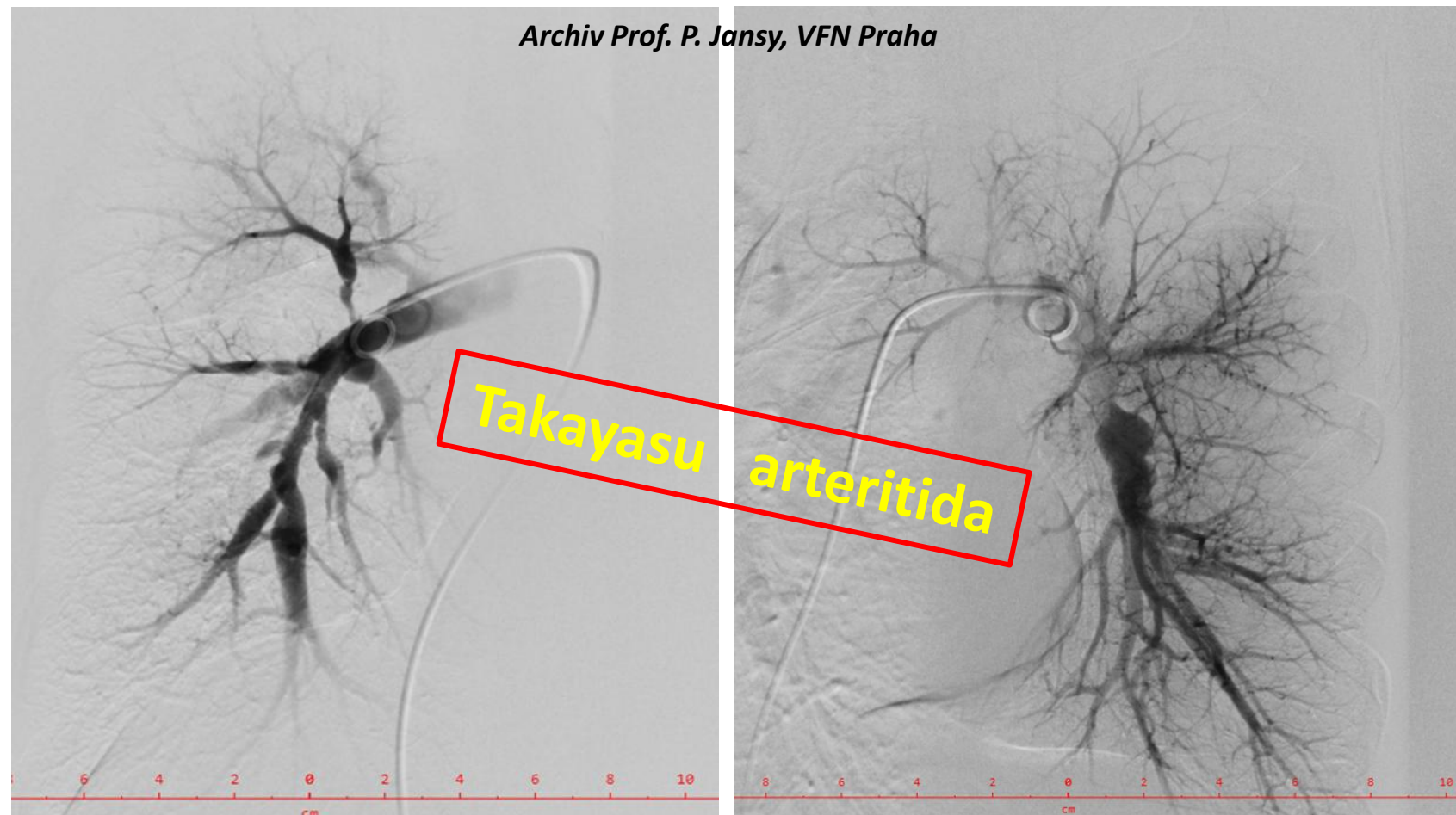
## Angiografie

- dif. stenózy pl.oběhu
- poststenot. dilatace
- bez uzávěrů/amputací  
(není CTEPH)

## Pravostr. katetrizace

- CO 5,13, CI 2,5, PCW 8

- Dx: PAP 53/9/25 mm Hg, PVR 3,31 Sin: PAP 46/7/20 mm Hg, PVR 2,34 WU



## Takayasu arteritída

### CT angiografie aorty

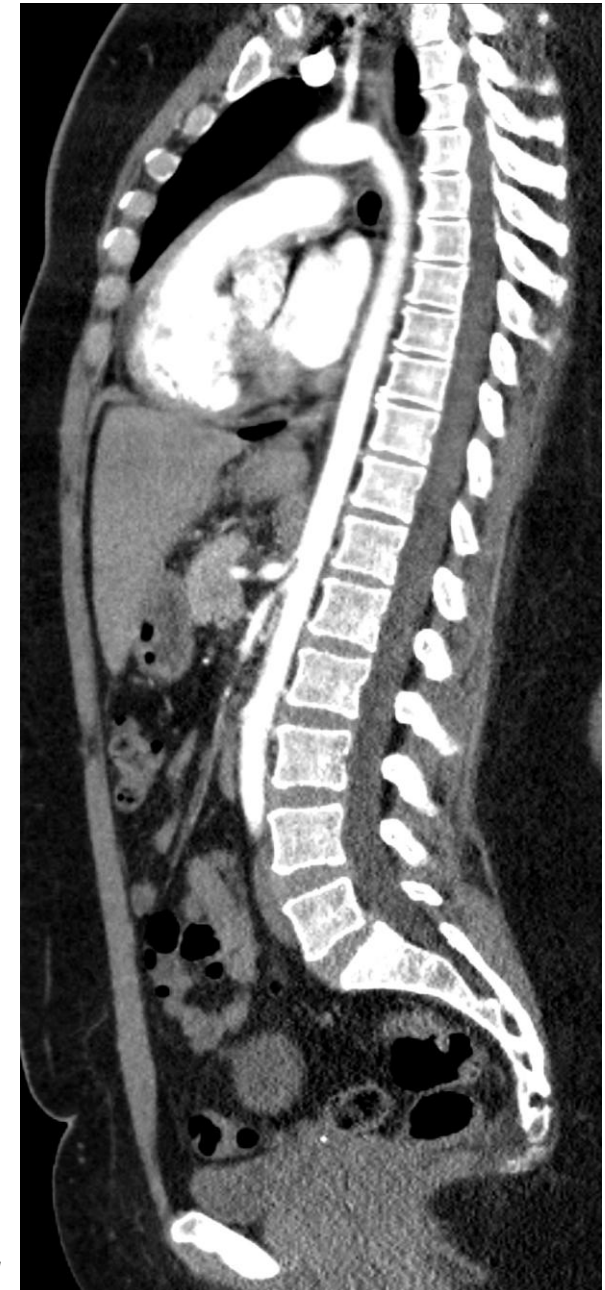
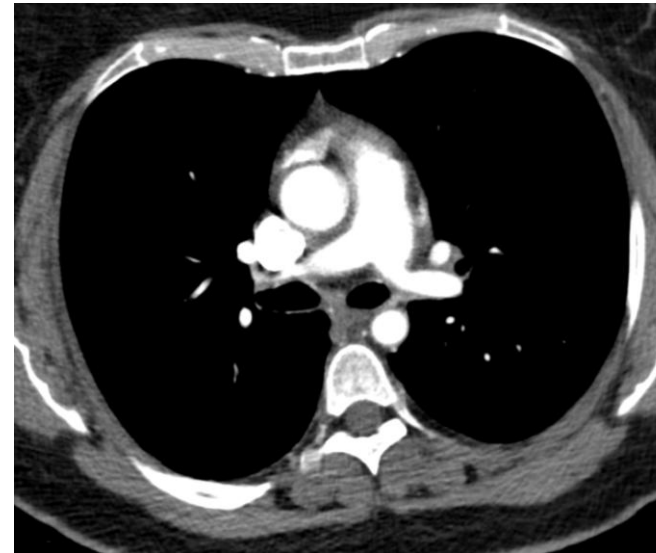
- Hrudní Ao 16 mm, břišní 14 mm

### PET-CT

- Bez známek aktivity zánětu

### Kontrolní PSK a PET-CT za 6 měsíců

- Bez vývoje onemocnění





## Takayasu arteritída

Sy aortálního oblouku, obrácená koarktace, bezpulzová choroba

Popsaná v r. 1908 Mikitem Takayasu (21-letá žena, oční změny, absence pulzu)

- V EU/ USA incidence **1-3 případů/ milion** obyvatel (častěji Asie)
- **Ženské pohlaví (9:1)**, mezi **30-40** rokem

Podle angiografie **4 typy** onemocnění (stenózy, okluze, aneurysmata)

- I. Postižení oblouku aorty a větví
- II. Desc. hrudní a břišní aorta a větve
- III. Koincidence I a II typu
- IV. Postižení plicního oběhu (+ I-III)

# Takayasu arteritida - diagnostika

	TAK (n=462)	Comparators (n=450)†	P value
Age, mean±SD years	32.3±10.4	58.6±18.0	<0.001
Female sex	391 (84.6)	246 (54.7)	<0.001
<b>Clinical features</b>			
Angina	56 (12.1)	7 (1.6)	<0.001
Arm claudication	233 (50.4)	11 (2.4)	<0.001
Leg claudication	88 (19.0)	17 (3.8)	<0.001
<b>Vascular examination findings</b>			
Arterial bruit	263 (56.9)	32 (7.1)	<0.001
Reduced or absent pulse in upper extremity	309 (66.9)	309 (66.9)	<0.001
Carotid artery with reduced pulse or tenderness	171 (37.0)	16 (3.6)	<0.001
Difference in systolic blood pressure ≥20 mm Hg between arms	190 (41.1)	16 (3.6)	<0.001
<b>Imaging findings</b>			
1 affected arterial territory	76 (16.5)	36 (8.0)	<0.001
2 affected arterial territories	114 (24.7)	12 (2.7)	<0.001
≥3 affected arterial territories	89 (19.2)	5 (1.1)	<0.001
Vasculitis affecting paired branch arteries	140 (30.3)	12 (2.7)	<0.001
Abdominal aorta involvement with renal or mesenteric artery involvement	83 (18.0)	5 (1.1)	<0.001

## ABSOLUTE REQUIREMENTS

Age ≤ 60 years at time of diagnosis

Evidence of vasculitis on imaging<sup>1</sup>

## ADDITIONAL CLINICAL CRITERIA

**Dušnost 5%, PH 12% nemocných**

Female sex **+1**

Angina or ischemic cardiac pain **+2**

Arm or leg claudication **+2**

Vascular bruit<sup>2</sup> **+2**

Reduced pulse in upper extremity<sup>3</sup> **+2**

Carotid artery abnormality<sup>4</sup> **+2**

Systolic blood pressure difference in arms ≥ 20 mm Hg **+1**

## ADDITIONAL IMAGING CRITERIA

Number of affected arterial territories (select one)<sup>5</sup>

One arterial territory **+1**

Two arterial territories **+2**

Three or more arterial territories **+3**

Symmetric involvement of paired arteries<sup>6</sup> **+1**

Abdominal aorta involvement with renal or mesenteric involvement<sup>7</sup> **+3**

**Sum the scores for 10 items, if present. A score of ≥ 5 points is needed for the classification of TAKAYASU ARTERITIS.**

## Takayasu arteritida – prognóza a léčba

**45 % progresivní vývoj onemocnění, u 50 % relaps během 10 let**

**Nejčastěji ischemické komplikace (retinopatie, CMP, abdomin. angína)**

**Rezistentní HT, aortální regurgitace, formace aneurysmat**

**Plicní fatální komplikace vzácné**

**Aktivní zánětlivé stádium: kortikoidy, metotrexat, azathioprin, cyklofosamid**

**Pozdní ischem. komplikace: ASA, léčba hypertenze, PTA/ chirurgie**

**Vysazen warfarin, zavedena ASA, léčba hypertenze, dlouhodobě stabilní, OSA**

# Závěr: obstrukce plicního řečiště nemusí být jen CTEPH

- GROUP 1** Pulmonary arterial hypertension (PAH)
- 1.1 Idiopathic
    - 1.1.1 Non-responders at vasoreactivity testing
    - 1.1.2 Acute responders at vasoreactivity testing
  - 1.2 Heritable<sup>a</sup>
  - 1.3 Associated with drugs and toxins<sup>a</sup>
  - 1.4 Associated with:
    - 1.4.1 Connective tissue disease
    - 1.4.2 HIV infection
    - 1.4.3 Portal hypertension
    - 1.4.4 Congenital heart disease
    - 1.4.5 Schistosomiasis
  - 1.5 PAH with features of venous/capillary (PVOD/PCH) involvement
  - 1.6 Persistent PH of the newborn
- GROUP 2** PH associated with left heart disease
- 2.1 Heart failure:
    - 2.1.1 with preserved ejection fraction
    - 2.1.2 with reduced or mildly reduced ejection fraction<sup>b</sup>
  - 2.2 Valvular heart disease
  - 2.3 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH
- GROUP 3** PH associated with lung diseases and/or hypoxia
- 3.1 Obstructive lung disease or emphysema
  - 3.2 Restrictive lung disease
  - 3.3 Lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern
  - 3.4 Hypoventilation syndromes
  - 3.5 Hypoxia without lung disease (e.g. high altitude)
  - 3.6 Developmental lung disorders
- GROUP 4** PH associated with pulmonary artery obstructions
- 4.1 Chronic thrombo-embolic PH
  - 4.2 Other pulmonary artery obstructions<sup>c</sup>
- GROUP 5** PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
- 5.1 Haematological disorders<sup>d</sup>
  - 5.2 Systemic disorders<sup>e</sup>
  - 5.3 Metabolic disorders<sup>f</sup>
  - 5.4 Chronic renal failure with or without haemodialysis
  - 5.5 Pulmonary tumour thrombotic microangiopathy
  - 5.6 Fibrosing mediastinitis

<sup>c</sup>Other causes of pulmonary artery obstructions include: sarcomas (high or intermediate grade or angiosarcoma), other malignant tumours (e.g. renal carcinoma, uterine carcinoma, germ-cell tumours of the testis), non-malignant tumours (e.g. uterine leiomyoma), arteritis without connective tissue disease, congenital pulmonary arterial stenoses, and hydatidosis.

## **GROUP 4** PH associated with pulmonary artery obstructions

4.1 Chronic thrombo-embolic PH

4.2 Other pulmonary artery obstructions<sup>c</sup>