

Plicní arteriální hypertenze a těhotenství

aneb
„Proti všem“

D. Hetclová, K. Kubová

M. Hutýra

FN Olomouc 1. interní klinika kardiologická



Úvod – stručně o PAH

- ❑ Vzácné nevyléčitelné onemocnění
- ❑ Definované hemodynamicky zvýšením středního tlaku v plicnici nad 25 mmHg, plicní rezistencí nad 3 WU
- ❑ Prevalence udávána v rozmezí 15 – 50 případů na 1 milion obyvatel (0,0014 – 0,005%)
- ❑ Příznaky – dušnost, únava, otoky = výrazné snížení kvality života
- ❑ Přežívání neléčených pacientů ve funkčním stadiu NYHA/WHO III je 2,8 let
- ❑ Přežívání u léčených pacientů – ve 3 letech 67%





PAH a těhotenství

- ❑ PAH se v nemalé míře manifestuje u mladých žen ve fertilním věku
- ❑ Těhotenství – významně zvyšuje těhotenskou a peripartální morbiditu/mortalitu matky a vede k potencionálnímu ohrožení dítěte
- ❑ Při stanovení diagnózy PAH – těhotenství kontraindikováno
- ❑ Rozhodnutí o případném či pokračování v těhotenství je vždy plně v kompetenci matky
- ❑ Management léčby PAH a těhotenství realizováno multidisciplinárním týmem



Multidisciplinární tým

- ❑ Specialista na diagnostiku a léčbu PAH
- ❑ Možnost poskytnutí ECMO
- ❑ Anesteziolog – zkušenost rizikového těhotenství
- ❑ Gynekolog/porodník - rizikové těhotenství
- ❑ Fyzioterapeut
- ❑ Nutriční terapeut
- ❑ Psychologická podpora



Terapie PAH v těhotenství

- ❑ **Režimová** opatření
- ❑ **Podpůrná léčba** (antikoagilace, diuretika, oxygenoterapie...) – v 1. trimestru Warfarin kontraindikován
- ❑ **Specifická léčba** – vazodilatační, antiremodelační
- ❑ V současnosti neexistuje žádná evidence o taktice a strategii specifické léčby u těhotných – nutný přísný individuální přístup
- ❑ Antagonisté receptorů pro endotelin (ambrisentan, bosentan, macitentan) – **kontraindikovány** pro možný teratogenní efekt



Časování a taktika porodu

- ❑ Stanoveno multidisciplinárním týmem v průběhu těhotenství s ohledem na stav pacientky
- ❑ Preferován porod císařským řezem
- ❑ Upřednostněna regionální svodná anestezie
- ❑ V záloze ECMO
- ❑ Sledování FF a optimalizace intravaskulární terapie
- ❑ Specifická léčba nepřerušena
- ❑ Šestinedělí - rizikové období



Kazuistika

- ❑ Žena K.S. 1993 (168 cm, 107 kg)
- ❑ Žije s přítelem, dříve dělnice
- ❑ Nekuřačka, alkohol příležitostně
- ❑ Alergie - prachy, pyly, roztoče, kočka
- ❑ V roce 1999 ligace Botalovy dučeje
- ❑ V roce 2007 PTA periferie pravé plicnice ve FN Motol s přetrvávající plicní hypertenzí
- ❑ 1/2016 potrat ve 40T těhotenství pro abrupci placenty



Hospitalizace

2. 6. – 5. 6. 2017

- 3/2017 ve FN Ostrava pravostranná katetrizace – těžká prekapilární plicní arteriální hypertenze (MAPAP 62, PAWP do 15 mmHg)
- Námahová dušnost ve funkční třídě NYHA III (zastavuje při chůzi po cca 40 m)
- Přijata 6/2017 v 8T gravidity k nastavení specifické léčby prostanoidy (Remodulin s.c.)
- Podrobná edukace – poučena o závažnosti stavu, rizicích ve vztahu k těhotenství a porodu
- Zcela jednoznačně rozhodnuta v graviditě pokračovat



Kontroly během těhotenství

- ❑ Kontroly v centru 1x měsíc
- ❑ Kontroly u spádového kardiologa
- ❑ Gynekologické kontroly – spád, v centru
- ❑ Telefonické konzultace
- ❑ Cíl – porod optimálně od 26 T gravidity, 1T před porodem terapii treprostinilem s.c. převést na epoprostenol i.v. (kratší biologický poločas)



Hospitalizace - příprava k porodu



- 19. 9. – 13. 11. 2017
- 24T gravidity
- Objevily se ojediněle palpitace
- Váha 104 kg (úbytek od 8T -3kg)
- Plán - převedení specifické terapie treprostinilu s.c na epoprostenol i.v.
- Periferní žíly – nevhodné ke kanylaci, odběrům – kanylace CŽK (VJI)
- 25T indukce plodu kortikoidy
- 28T prevence RhD aloimunizace – podání imunoglobulinu IgG anti D



Multioborový přístup

- ❑ **Psychologická podpora** stran personálu – psychologa odmítá, vybudován vztah s ošetrovatelským personálem
- ❑ Důsledná **fyzioterapie** – dechová rehabilitace, pohybová aktivita (cvičení na míči)
- ❑ **Nutriční** terapie – váhový úbytek → pravidelný režim příjmu potravy s omezením solí, dostatek bílkovin / dítě prospívá



Úskalí hospitalizace před porodem

- ❑ **Anafylaxe** při přechodu na termostabilní epoprostenol – nutno zpět treprostinil, tentokrát i.v.
- ❑ **Trombóza** VJI s přechodem na VCS – antikoagulační terapie Heparinem
- ❑ **Nesnášlivost krycích obvazových** materiálů – spolupráce s PICC týmem – alergické reakce, bolestivost, porušení kožní integrity
- ❑ Postupný **hospitalismus**
- ❑ Nedostatečná podpora rodiny - návštěvy rodiny - maminka jen 1x týdně, přítel méně)
- ❑ **30T** naplánováno ukončení porodu per SC



Porod

- Komplexní předoperační příprava – porodník, anesteziolog, kardiochirurg, kardiolog
- Porod s.c., spinální anestezie
- Bez komplikací
- Z důvodu invazivní monitorace - KARIM



Hospitalizace dítěte na novorozeneckém oddělení

- ❑ Dívka -váha 1 700g, míra 40 cm
- ❑ JIP – od 2. dne UPV, hrudní sání (5.den vše ex)
- ❑ JIP – 19 dnů, IMP – 7 dnů
- ❑ 8. 12. propuštěna, plně kojící

Foto se svolením pacientky



Celková doba hospitalizace

- 19. 9. – 13. 11. 2017 (25 dnů) 1. IK
kardiologická JIP - příprava na porod
- 13. 11. 2017 (porod)
- 13. – 14. 11. 2017 (1 den) KARIM
- 14. - 21. 11. 2017 (7 dnů) GynPor – hojení
rány per secundam – Staphylococcus aureus
- 21. – 1. 12. 2017 (10 dnů) 1. IK
kardiologická – rehabilitace, převod na terapii
s.c., kontakt s dítětem
- Celkem 43 dnů hospitalizace
- Následné kontroly v centru 1x / 1 – 2 měsíce,
telefonické kontroly



Kontrola březzen 2018

- ❑ Ukončené šestinedělí
- ❑ Dítě prospívá
- ❑ Zvýšená tolerance zátěže
- ❑ Kontrolní pravostranná katetrizace – střední tlak v AP 50 mmHg, PVR (cévní rezistence) 5,5 WU – těžká prekapilární plicní hypertenze, vysoká vaskulární rezistence
- ❑ Sonografie žil krku – na přední stěně VJI I.dx hyperechogenní útvar se širokou stopkou
- ❑ Další kontroly 1x /2-3 měsíce



Kontrola duben 2019

- Dítě prospívá, vývoj v normě
- Zátěž toleruje
- Dušnost jen při změně počasí
- Otoky DKK, palpitace nejsou
- 6MWT 466 m (300m špatná prognóza)
- Plán - implantabilní pumpa ke kontinuální i.v. terapii treprostinilem



Závěr

- ❑ **Pokrok** v léčbě PAH umožňuje prodloužit a zkvalitnit život pacientů s PAH
- ❑ **Těhotenství** je ale i nadále kontraindikací u pacientek s plicní arteriální hypertenzí
- ❑ Rozhodne-li se pacientka přijmout rizika s tím spojená, je velmi důležitá **spolupráce** multidisciplinárního týmu



Děkujeme za pozornost

