

# Plicní arteriální hypertenze – Život s ní a lépe bez ní

---

Dagmar Hetclová, Jan Přeček

FN Olomouc, 1. interní klinika kardiologická, JIP

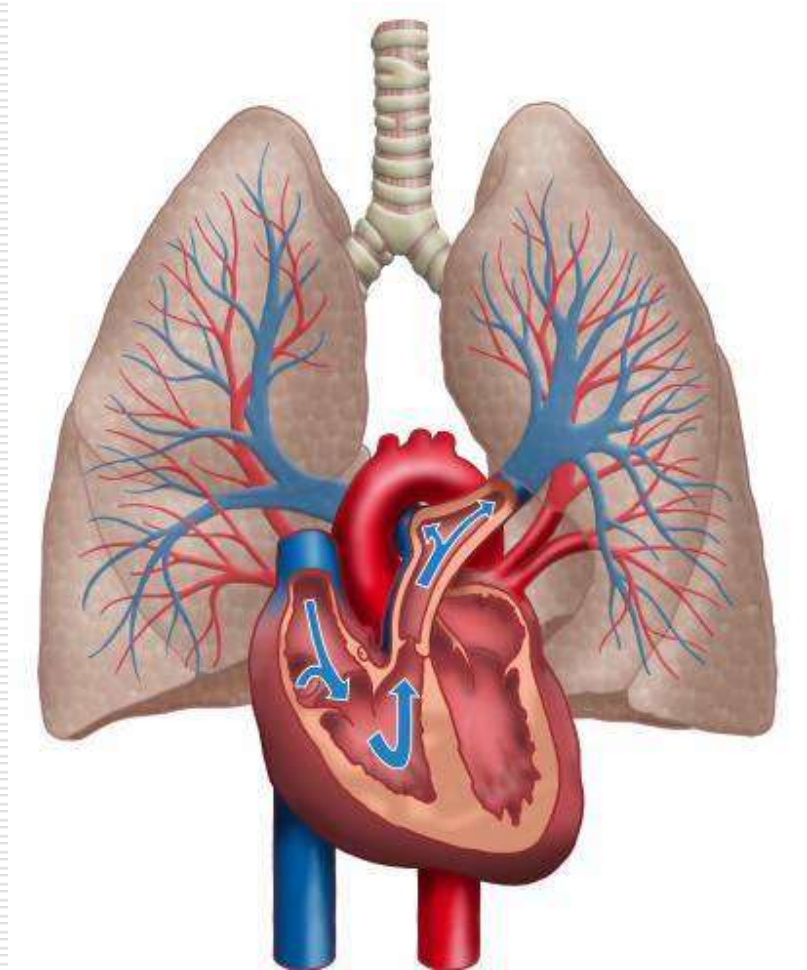
# Plicní arteriální hypertenze (PAH)

---

- ❑ vzácné, progresivní, nevyléčitelné onemocnění
- ❑ doba od prvních příznaků ke stanovení diagnózy 2roky
- ❑ u většiny pacientů v době diagnózy přítomny závažné symptomy
- ❑ více než 60% pacientů v době dg. klasifikováno až ve funkční třídě NYHA III
- ❑ medián doby přežití u neléčených pacientů s idiopatickou PAH od stanovení diagnózy 2,8 roku

# PAH

- ❑ Snížení dilatační kapacity plicních cév
- ❑ Zesílení stěny plicnice
- ❑ Ztížení funkce pravé komory
- ❑ Hypertrofie pravé komory
- ❑ Pravostranné srdeční selhání



# Symptomy PAH

---

- Dušnost – 98%**
- Únavnost – 73%
- Bolest na hrudi – 47%
- Synkopy – 41%

(MUDr.P.Jansa, Interní medicína pro praxi/2009/11 (10))

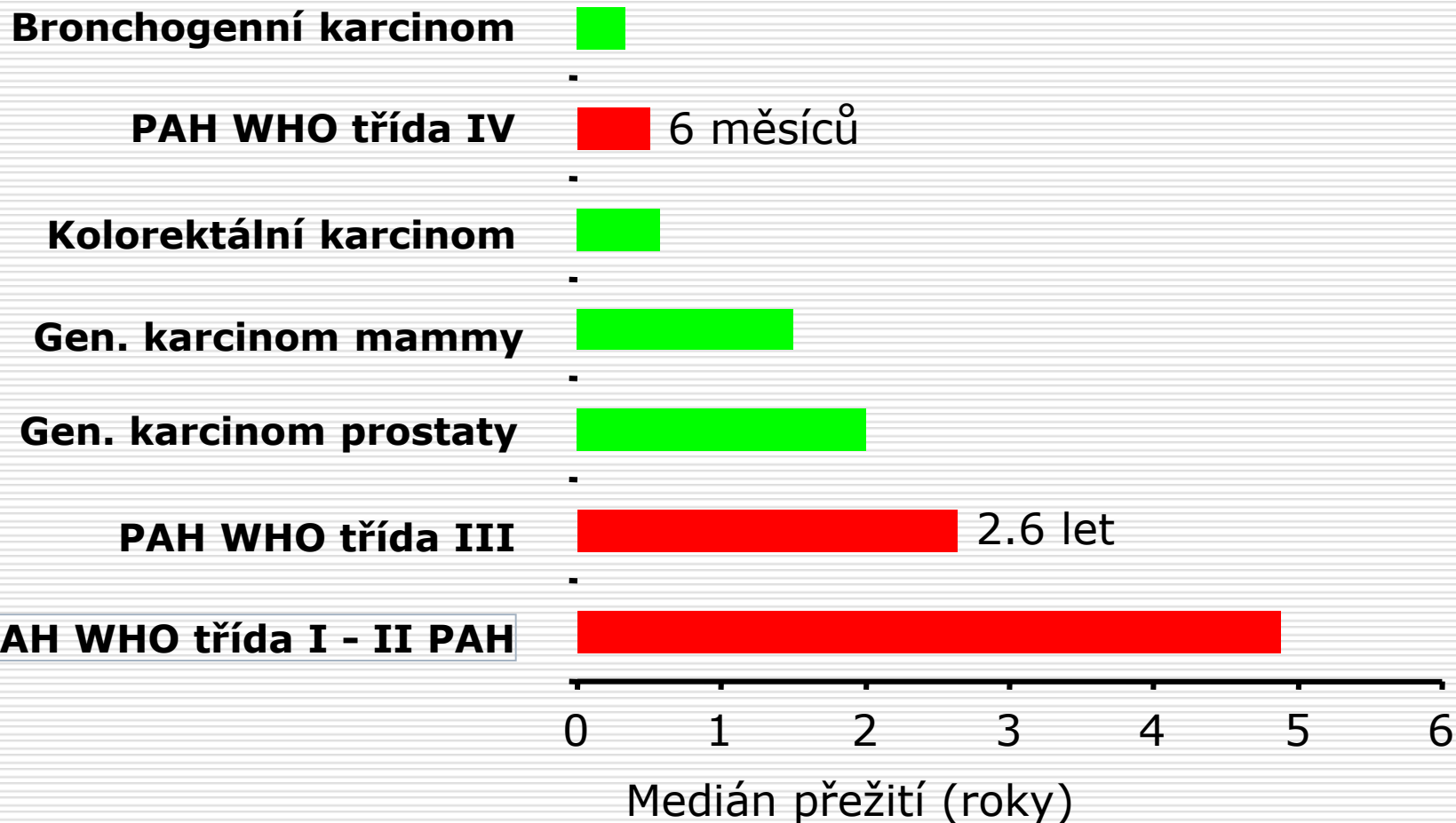
# Léčba PAH

---

- Režimová opatření (fyzická zátěž, očkování, těhotenství...)
- Podpůrná léčba (diuretika, oxygenoterapie, antikoagulační léčba)
- Specifická léčba (blokátory Ca kanálů, antagonisté endotelinových receptorů, prostanoidy, inhibitory fosfodiesterázy)
- Nefarmakologická léčba (po vyčerpání transplantace plic)

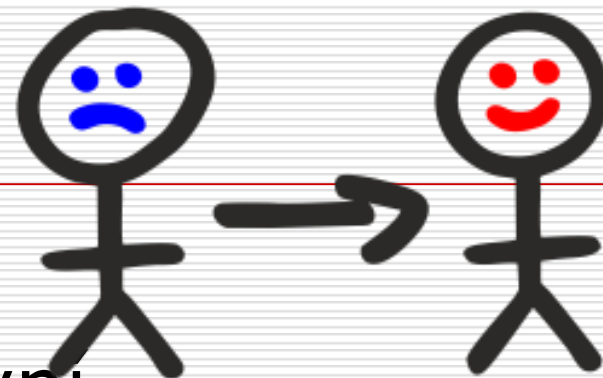
# PAH - prognóza neléčného onemocnění

(D'Alonzo et al. Ann Internal Med 1991; Kato et al. Cancer 2001)



# Kvalita života

---



- Dána úrovní tělesné, duševní pohody, pracovní výkonnosti, osobní spokojenosti a radosti ze života
- „Pacient trpí emocionálně, duševně. Potřeby nemocných se po staletí nemění. Mění se jen naše schopnosti vycházet jim vstříc“ Elisabeth Kübler Ross





# Kazuistika – žena, 1987

---

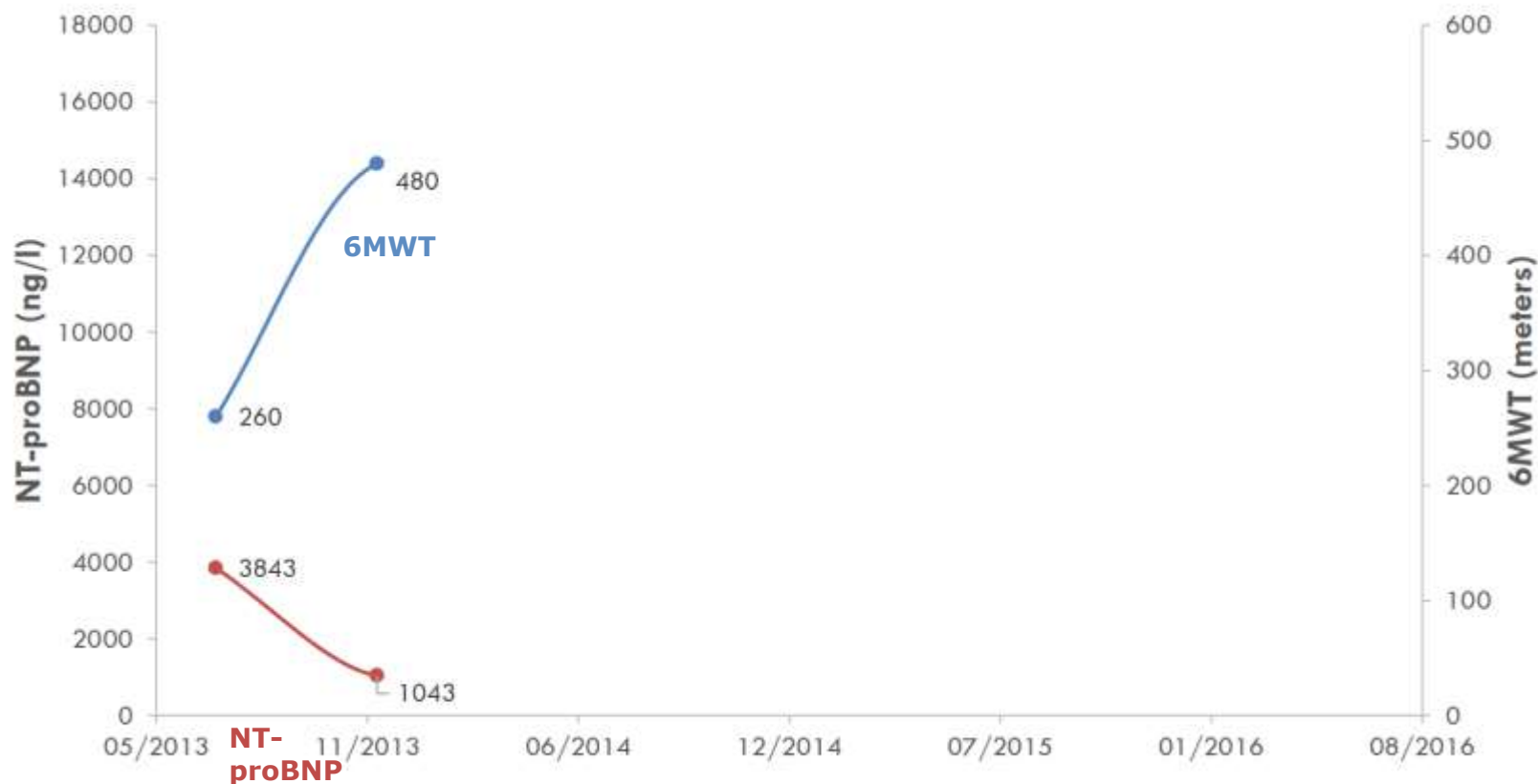
- ❑ **7/2013** pro 2 měsíce progredující dušnost (NYHA III) na doporučení kardiologa s podezřením na PH (EF-LK 70%, výrazná dilatace PK)
- ❑ stav ½ roku po porodu (syn), nekuřačka, samoživitelka
- ❑ otec HN, matka zdráva
- ❑ na podkladě PSK diagnostikována těžká idiopatická prekapilární PAH
- ❑ zahájení léčby ovlivněno laktací
- ❑ doporučena terapie s. c. Remodulinem v kombinaci s léčbou p. o.
- ❑ prvních měsících odmítá informovat rodinu, psychologa odmítá

# Vstupní hodnoty před zahájením léčby

---

- Pravostranná katetrizace – střední tlak v AP 57 mm Hg, PCWP 10 mm Hg
- Snížený srdeční výdej – CO 2,67 l/min, CI 1,41 l/min/m<sup>2</sup>
- 6MWT - 260m
- Dušnost – stupeň 8 Borgovy škály
- NYHA III

# Úvodní terapie



**sil 3x20 mg,  
tre 1,25...40  
ng/kg/min**



Komplexní  
kardiologické  
centrum



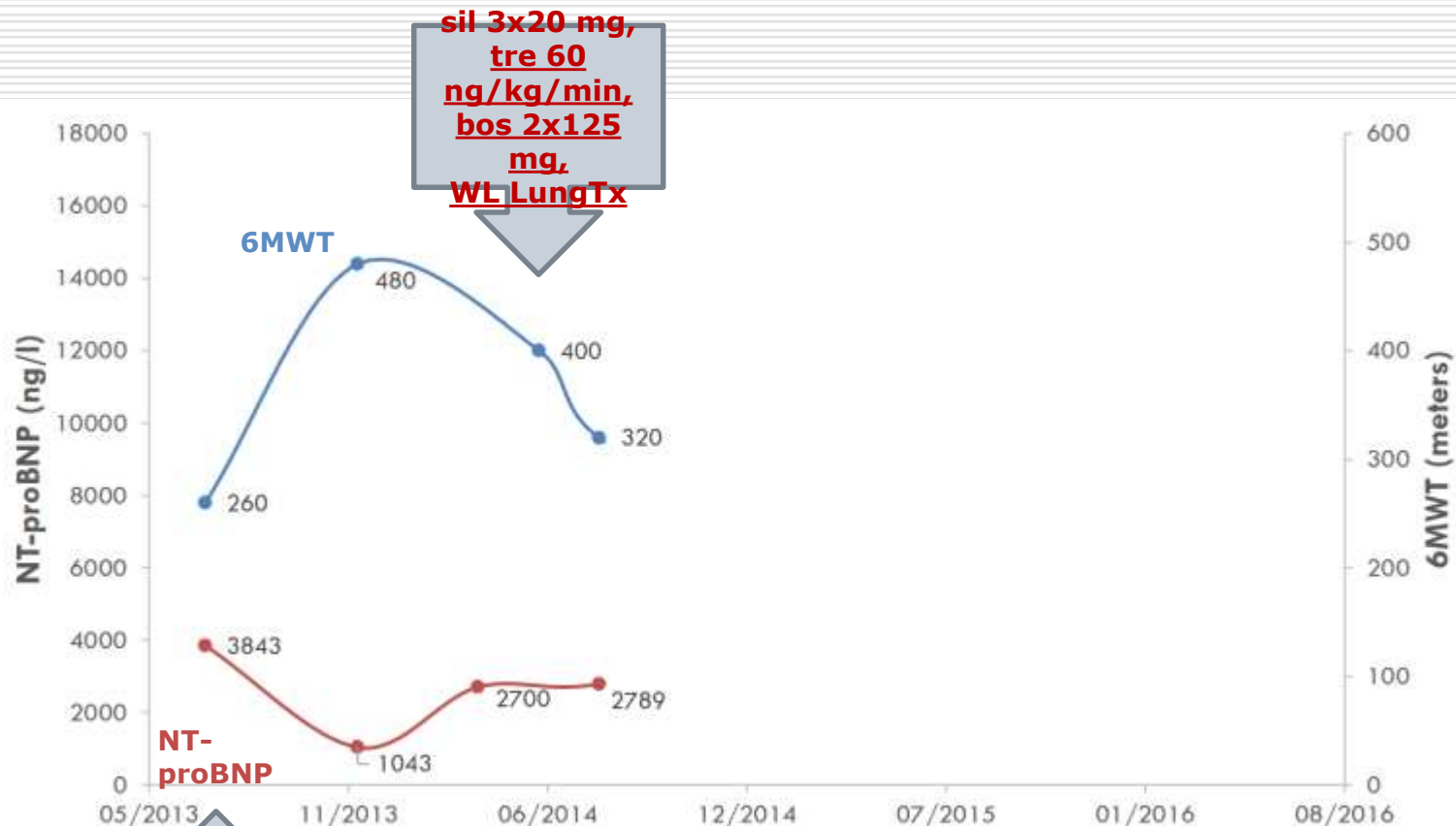
Lékařská fakulta  
Univerzity Palackého  
v Olomouci



I. INTERNÍ KLINIKA  
KARDIOLOGICKÁ  
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUČ

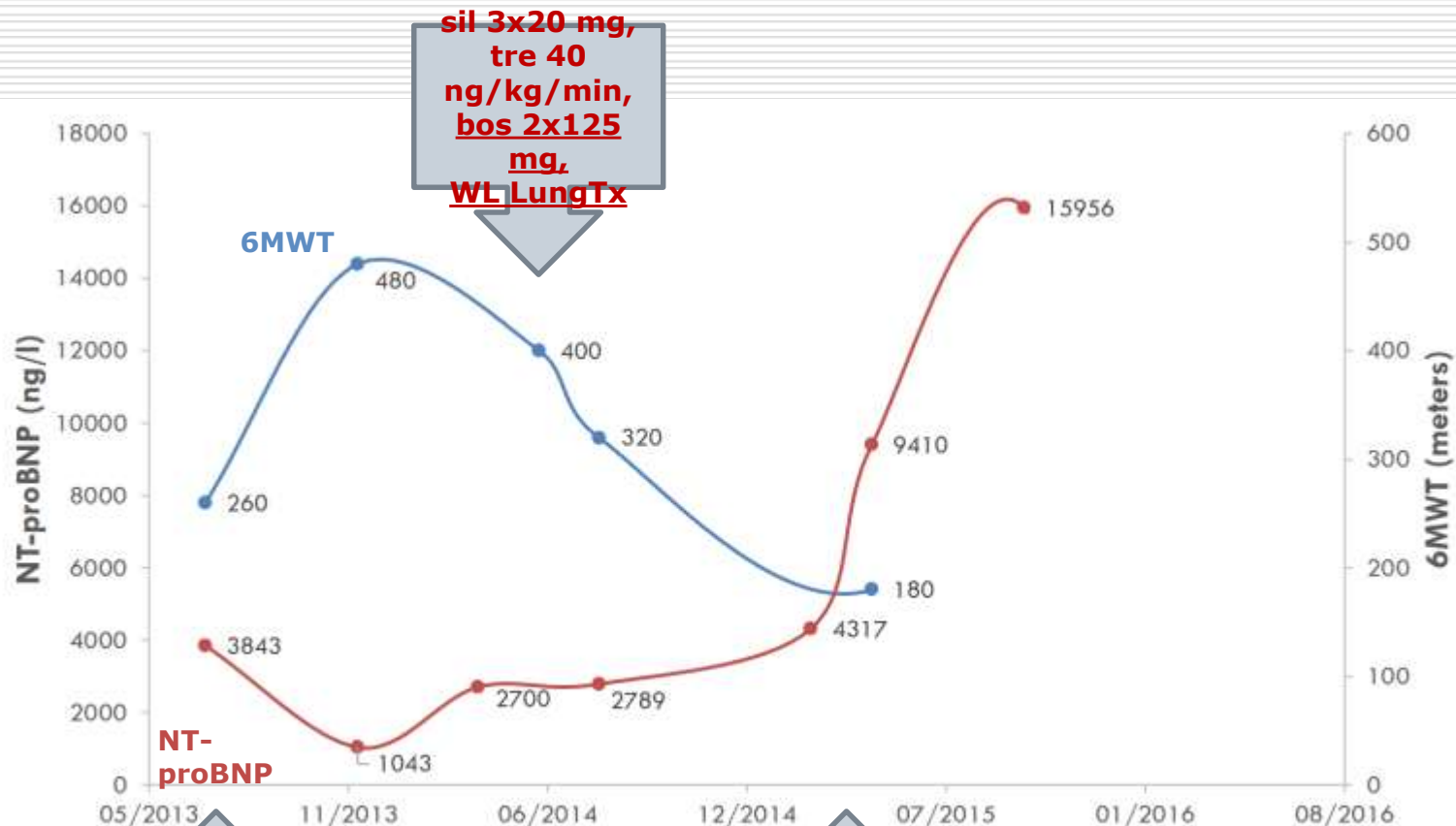
- 
- ❑ **3/2014** – zhoršení dušnosti
  - ❑ Synkopa
  - ❑ Kontrolní pravostranná katetrizace – střední tlak v AP 59 mm Hg, PCWP 11 mm Hg, CO 3,52 l/min
  - ❑ Specifická terapie v trojkombinaci – sildenafil, treprostinil subcutánně (postupně navyšován), bosentan
  - ❑ **8/2014** – další progrese stavu
  - ❑ Postupné navyšování treprostinilu
  - ❑ Zahájeno vyšetření pro eventuelní transplantaci plic

# Klinický stav



sil 3x20 mg,  
tre 1,25...40  
ng/kg/min

# Klinický stav



**sil 3x20 mg,  
tre 1,25...40  
ng/kg/min**



Komplexní  
kardiologické  
centrum

**sil 3x20 mg,  
tre 80  
ng/kg/min,  
bos 2x125  
mg,  
WL LungTx**

Lékařská fakulta  
Univerzity Palackého  
v Olomouci

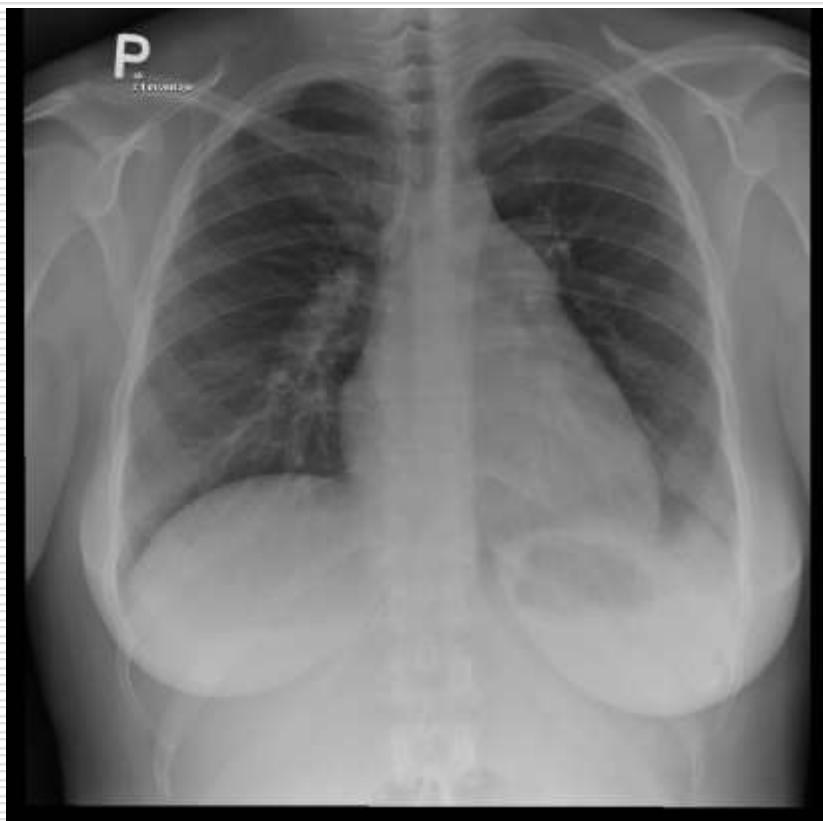


I. INTERNÍ KLINIKA  
KARDIOLOGICKÁ  
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUČ

# Lokální reakce v místě aplikace

---





**04/2013**



**08/2015**



- 
- ❑ **12/2014** zařazena na čekací listinu k transplantaci plic
  - ❑ Pro respirační insuficienci – domácí oxygenoterapie
  - ❑ Podpůrná léčba – diuretika, antikoagulace, antidepresiva
  - ❑ Opakované synkopy s poraněním s nutností chirurgického ošetření
  - ❑ Opakované hospitalizace pro zhoršení pravostranného srdečního selhání

# 16. 10 2015 transplantace plic

---

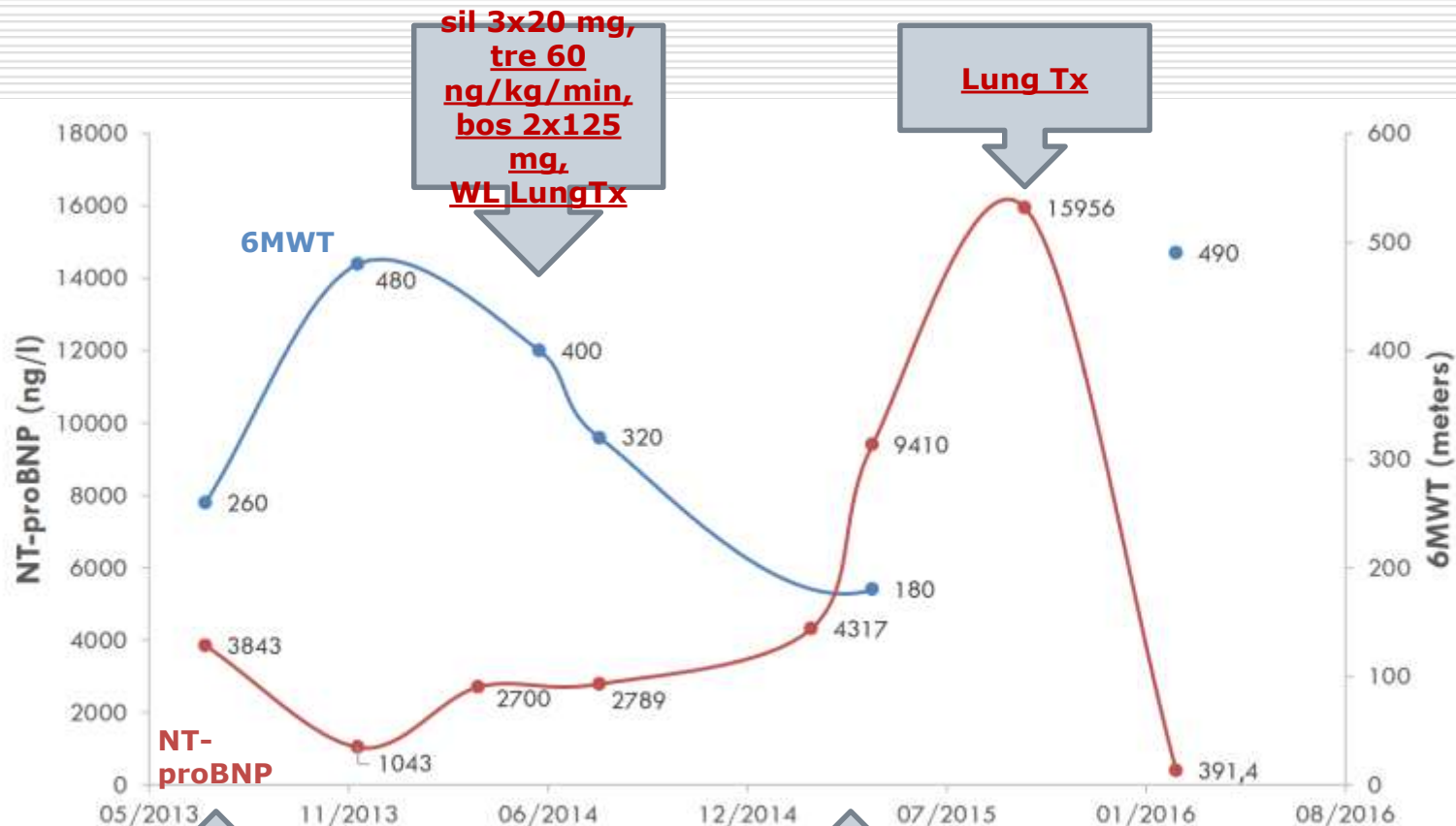


# Pooperační průběh

---

- Komplikován pravostranným, levostranným srdečním selháním
- Nutnost venoatriální mimotělní membránové oxygenace (ECMO)
- Těžké zánětlivé změny v oblasti bronchiálních anastomóz s tvorbou pablán

# Klinický stav



**sil 3x20 mg,  
tre 1,25...40  
ng/kg/min**



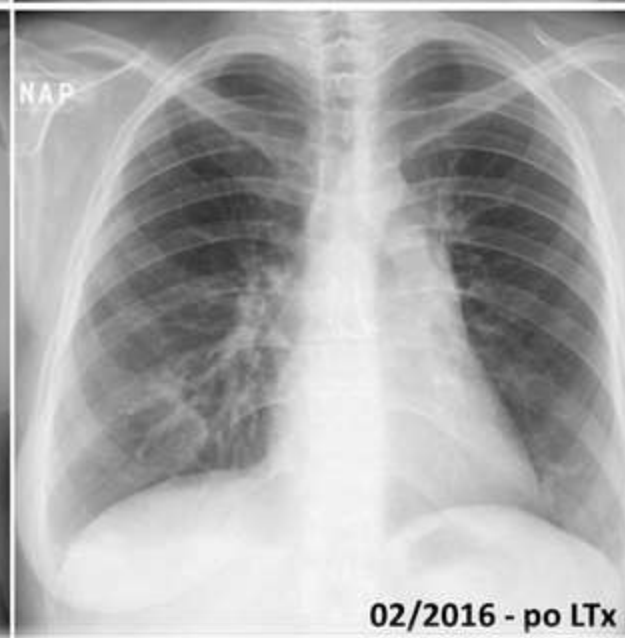
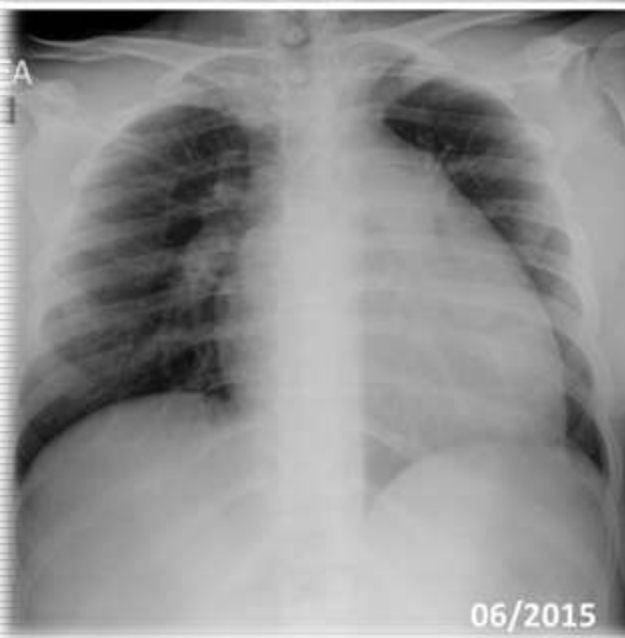
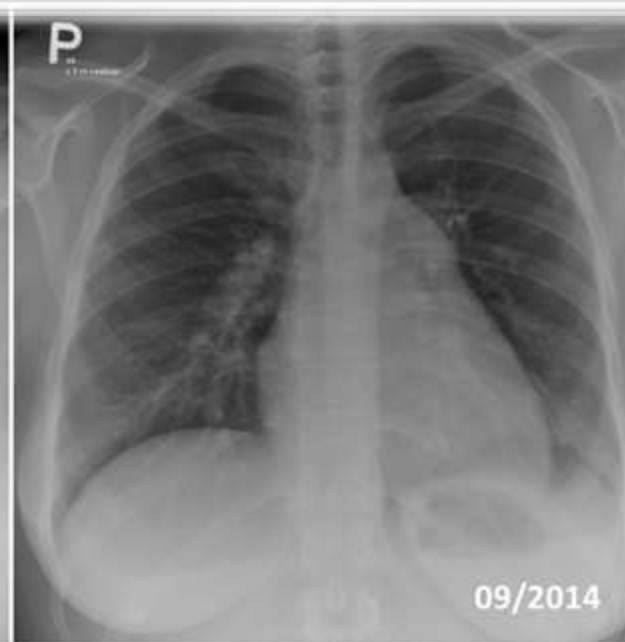
Komplexní  
kardiologické  
centrum

**sil 3x20 mg,  
tre 100  
ng/kg/min  
bos 2x125  
mg,  
WL LungTx**

Lékařská fakulta  
Univerzity Palackého  
v Olomouci



I. INTERNÍ KLINIKA  
KARDIOLOGICKÁ  
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUČ



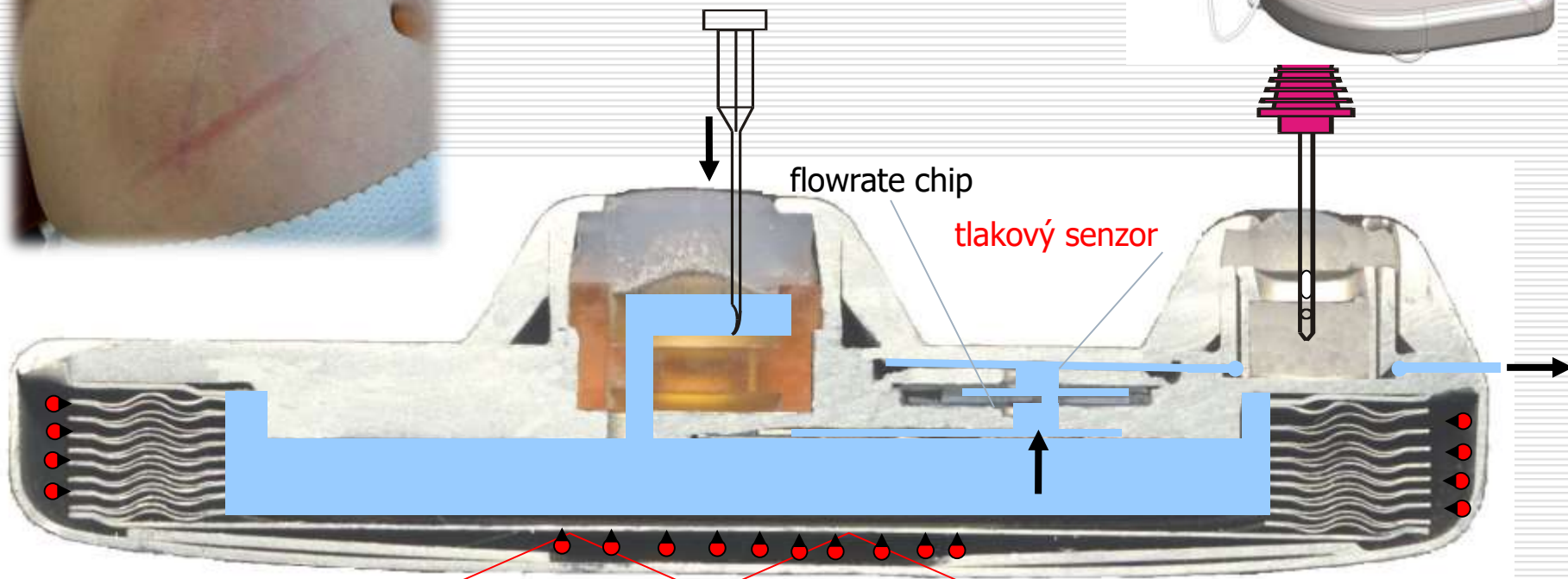


# ...a na závěr

---

- ❑ Proveden screening na PAH v rodině pacientky
- ❑ 12/2014 matka pacientky (ve věku 50 let) - diagnostikována plicní arteriální hypertenze
- ❑ V současné době léčena kombinací sildenafilu a treprostinilu (1/2015 - podkožní aplikace, 11/2015 - intravenózní aplikace implantabilní pumpou)
- ❑ U dalších příbuzných nebyla PAH diagnostikována
- ❑ Genetická analýza neprokázala u matky a pacientky mutaci v genech spojovaných s rozvojem PAH

# LENUSpro<sup>®</sup> pumpa aplikace i. v.



— : léčivo

● : plyn, n-Butan



- 
- Kazuistika představila průběh PAH u mladé pacientky s první manifestací onemocnění krátce po porodu
  - Včasná diagnostika a komplexní péče zlepšuje symptomy a zvyšuje kvalitu života pacientů s tímto vzácným onemocněním

---

**„Život se neměří počtem  
nádechů a výdechů,  
ale chvílemi, které nám  
vzaly dech“**

Markéta, 27 let (cystická fibróza)

# Děkuji za pozornost

