

PAH a CTEPH zajímavé případy

David Ambrož

II. interní klinika

kardiologie a angiologie

**Komplexní
kardiovaskulární centrum**

VFN a 1. LF UK

Praha



Plicní hypertenze

- syndrom definovaný středním tlakem v plicnici vyšším než 25 mm Hg

Plicní hypertenze

- syndrom definovaný středním tlakem v plicnici vyšším než 25 mm Hg
 - Prekapilární plicní hypertenze
 - Postkapilární plicní hypertenze
 - Smíšená plicní hypertenze
 - Hyperkinetická plicní hypertenze

Rozdělení PH

- Plicní arteriální hypertenze
- Plicní hypertenze u nemocí levého srdce
- Plicní hypertenze při respiračních onemocněních
- Chronická tromboembolická plicní hypertenze
- Plicní hypertenze neznámé, multifaktoriální etiologie



Rozdělení PH

- Plicní arteriální hypertenze
- Plicní hypertenze u nemocí levého srdce
- Plicní hypertenze při respiračních onemocněních
- Chronická tromboembolická plicní hypertenze
- Plicní hypertenze neznámé, multifaktoriální etiologie

Plicní arteriální hypertenze

- **Plicní arteriální hypertenze** (prevalence 15/1 mil. obyvatel)
 - Idiopatická a hereditární PAH
 - Indukovaná léky či toxiny
 - Asociovaná s
 - Smíšenými onemocněními pojiva
 - Vrozenými srdečními vadami
 - HIV infekcí
 - Portální hypertenzí



Chronická tromboembolická plicní hypertenze

- Nejspíše důsledek prodělané akutní tromboembolické nemoci
 - odhad rozvoje CTEPH mezi 0,5-4% nemocných po akutní plicní embolii
- Plně vyléčitelné onemocnění u nemalé části nemocných pomocí plicní endarterektomie



Kazuistika 1

Kazuistika 1

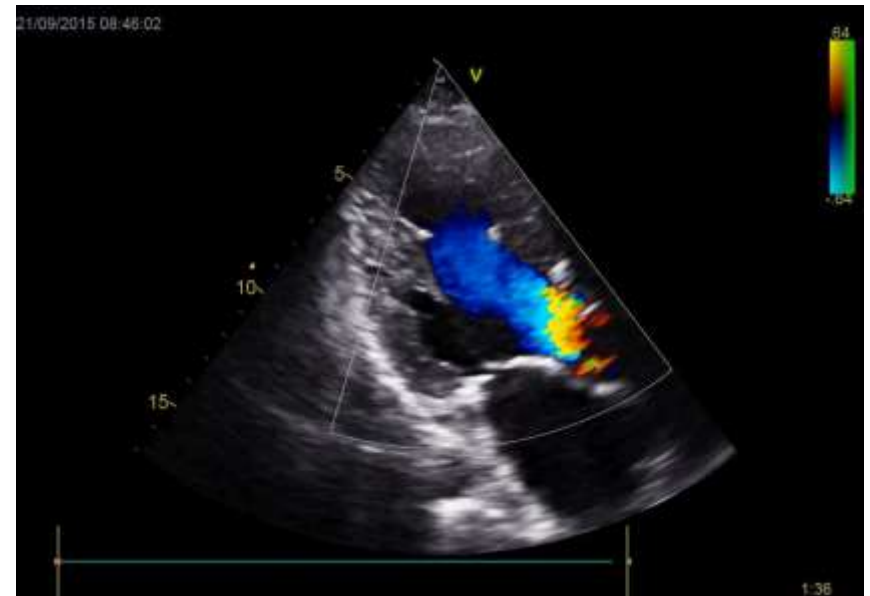
- 21 letý muž, s aktuálně hemodynamicky významnou aortální regurgitací 4+
- po operaci koarktace aorty ve 10ti letech
- valvuloplastika aortální chlopně pro stenózu v 16ti letech
- Možná prodělaná plicní embolie dle perfúzního scanu v 02/2015

Kazuistika 1

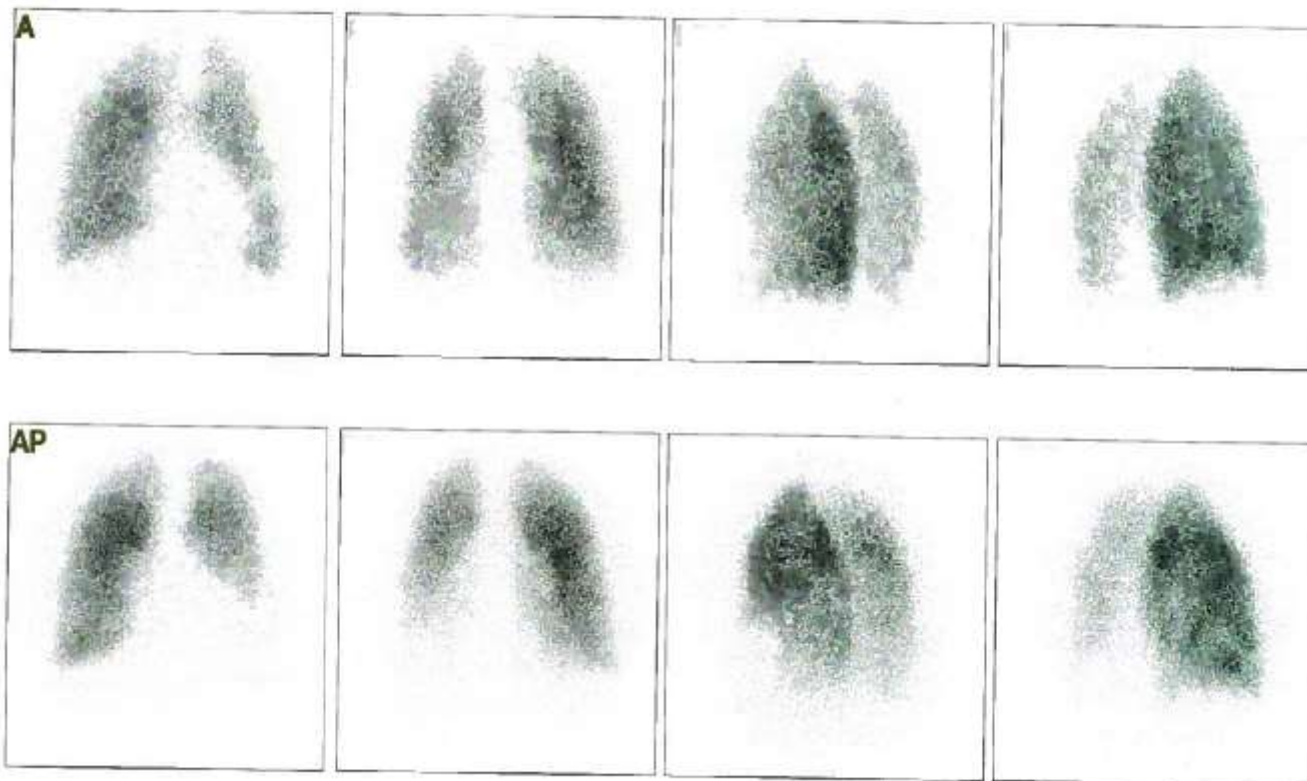
- Současně na ECHO zjištěna těžká plicní hypertenze, katetrizačně verifikovaná jako smíšená s vysokou plicní cévní rezistencí 9 W.U.
- Odeslán k nám k zvážení možnosti ovlivnění vysoké cévní rezistence a dovyšetření možnosti koincidence CTEPH.



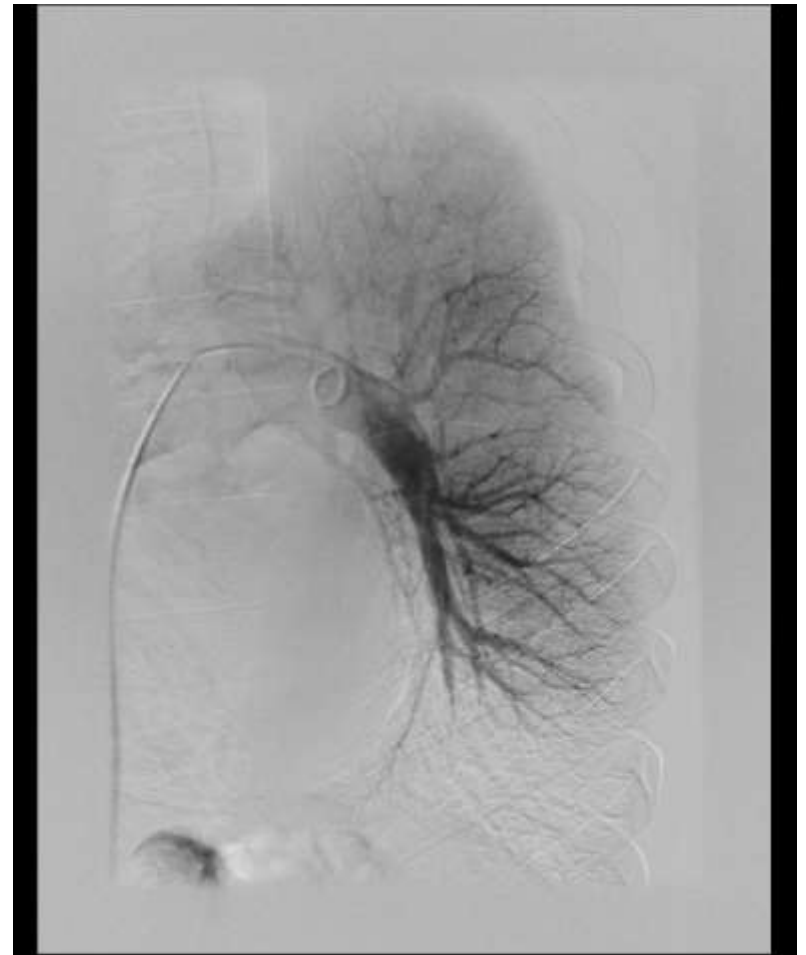
ECHO



V-P scan



DSA



Hemodynamika

- Hemodynamické vyšetření:
 - RA 6 mm Hg, PA 106/57/74 mm Hg, PCW 34 mmHg, TPG 40 mm Hg, CO 5.4 l/min, CI 2.49 l/min/m², **PAR 7.41 WU**
- Test akutní plicní vazodilatace:
 - PAMP 60 mm Hg, PCW 34 mm Hg, TPG 26 mm Hg, CO 9.1 l/min, CI 4.2 l/min/m², **PAR 2.86 WU**

Léčba

- U nemocného zahájena léčba sildenafilem v off label indikaci s cílem snížení zatížení pravé komory a redukci perioperačního rizika selhání pravé komory.



Další sledování

- Zlepšení funkční třídy z NYHA II do I st.
- Nárůst vzdálenosti v 6MWT z na 536 metrů na 625 metrů.

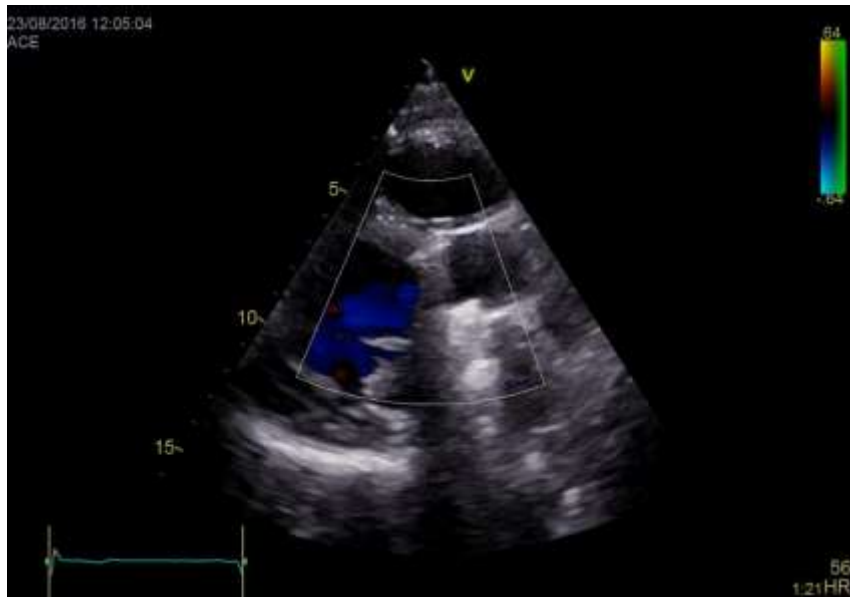


Hemodynamika II.

- Hemodynamika na léčbě:
 - RA 5 mm Hg; PA 105/53/71 mm Hg; PCW 29 mm mm Hg, TPG 42, CO 5.9 l/min , CI 2.7 l/min/m²;
PAR 7.12 WU



Pooperační ECHO



Kazuistika 2



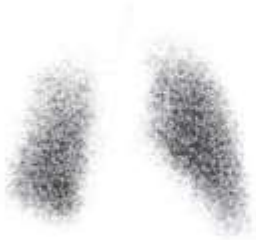
Kazuistika 2

- 65 letý muž po submasivní plicní embolii v 03/2014 s přetrvávajícím trombotickým uzávěrem pravé větve plicnice a odhadem systolického tlaku v plicnici 85 mm Hg
- St.p. dvou zápalech plic v 2012 a 2013
- Arteriální hypertenze

V-P scan

VENTILACE

AP 2.KAN



PA 2.KAN



LPO 2.KAN



RPO 2.KAN



PERFUZE

AP



PA



LPO



RPO

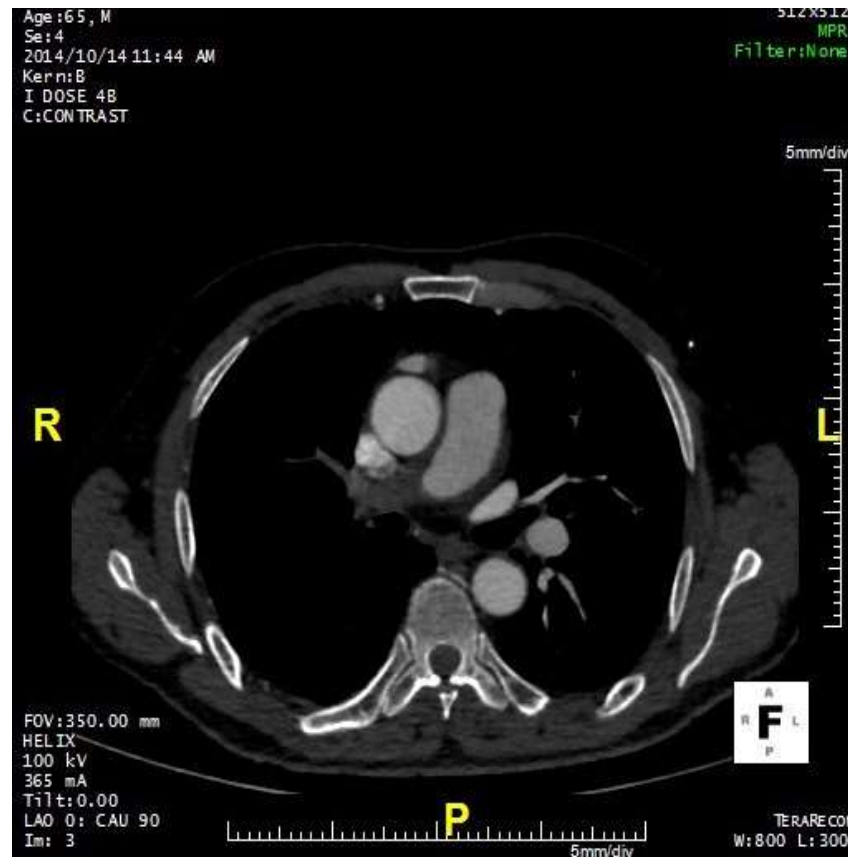
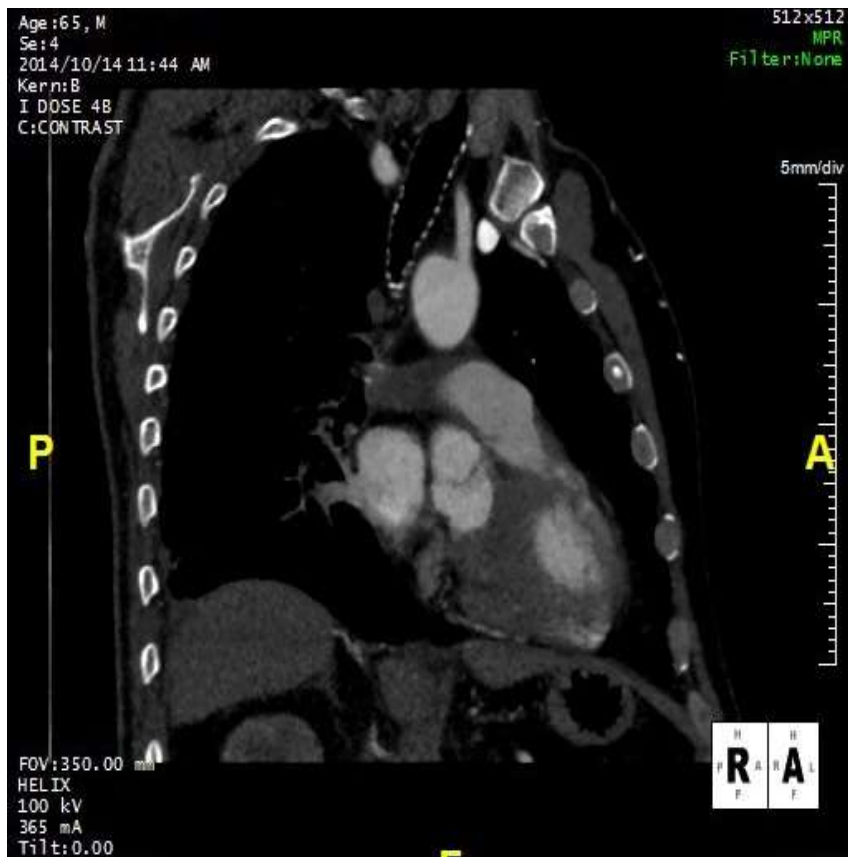


Rizikové faktory

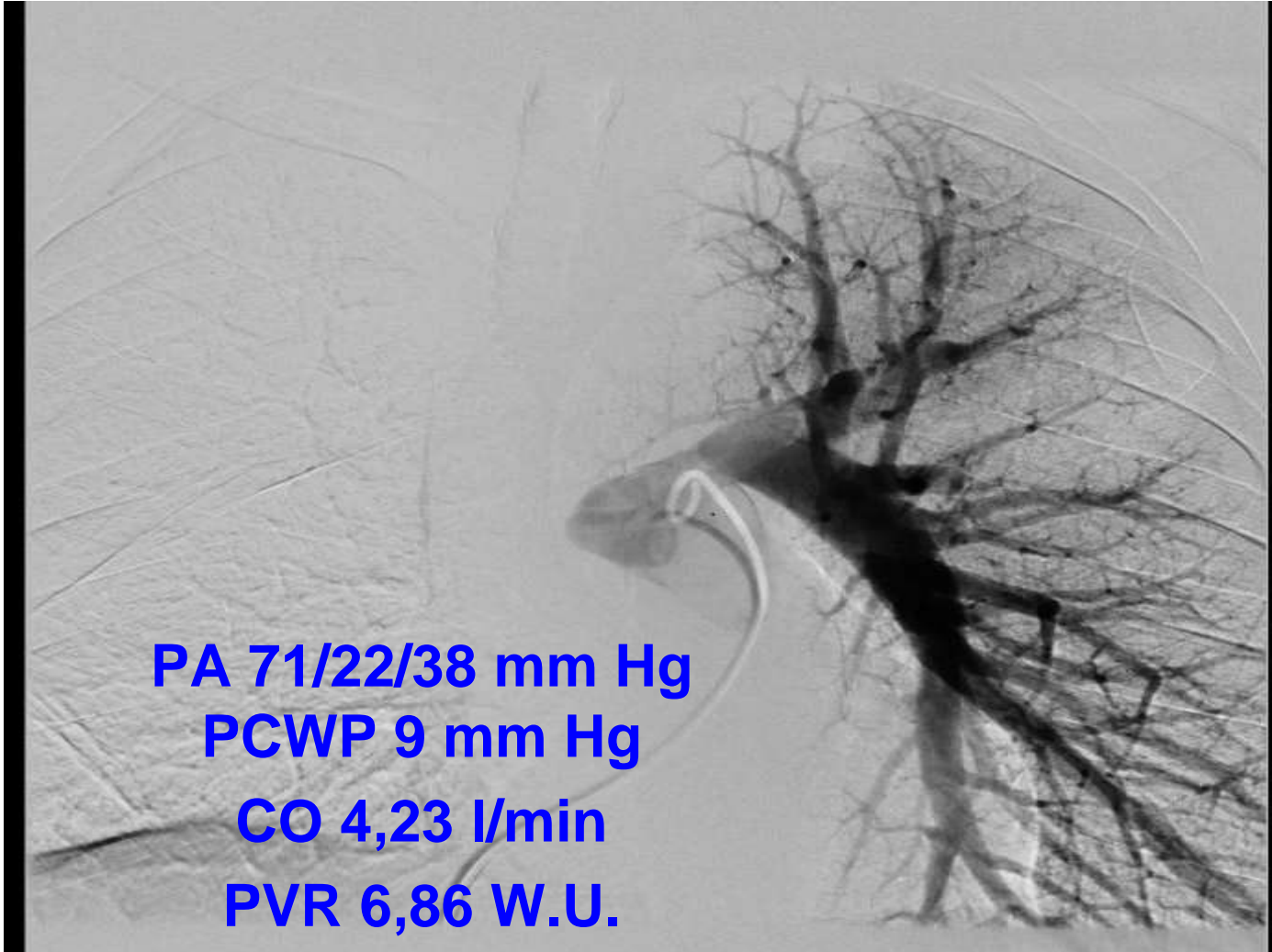
- Bez mutace faktoru II a V
- Negativita antifosfolipidových protilátek
- Bez onkologického onemocnění

- Sono žil bez známek prodělané hluboké žilní trombózy.

CT angiografie



DSA



PA 71/22/38 mm Hg
PCWP 9 mm Hg
CO 4,23 l/min
PVR 6,86 W.U.



PEA 11/2014



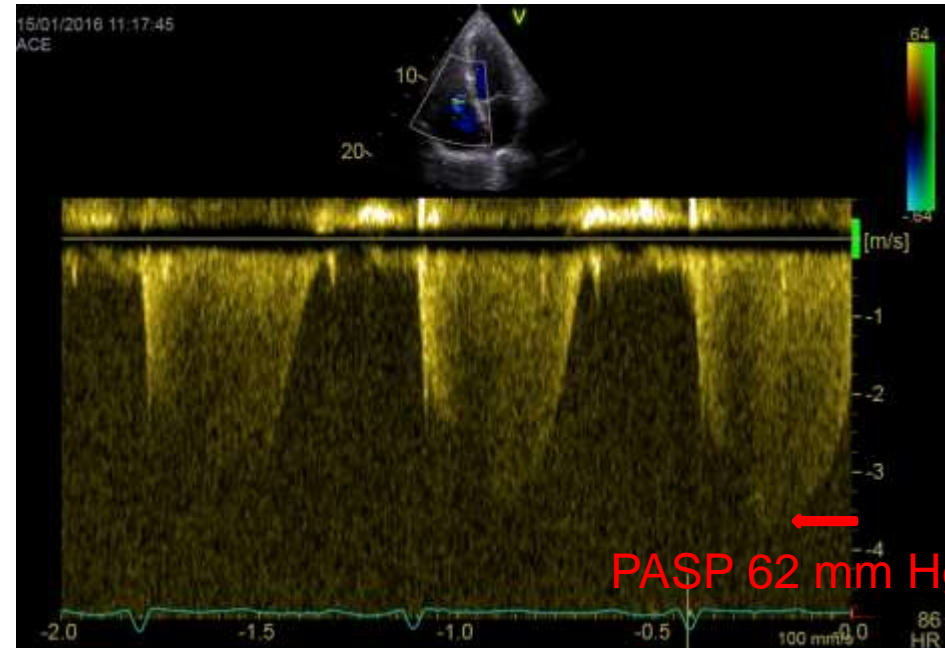
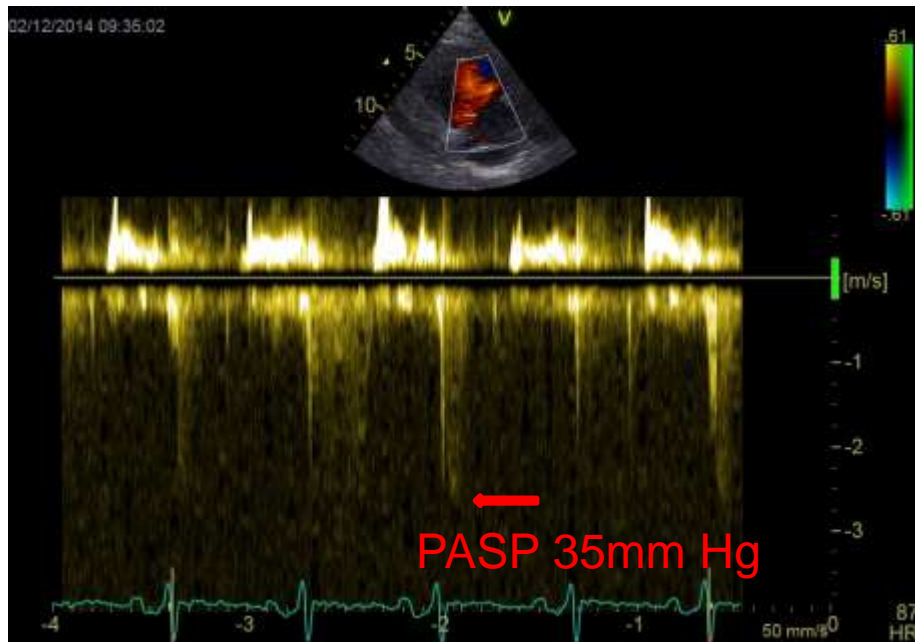
Foto prof. Lindner; II. chirurgická klinika VFN

Pooperační sledování 06/2015

- Zlepšení funkční třídy z NYHA III na I.st
- Pokles PASP dle ECHO z 71 mm Hg na 35 mm Hg.
- Nárůst vzdálenosti v 6MWT 536 metrů na 650 metrů.

Kontrola 01/2016

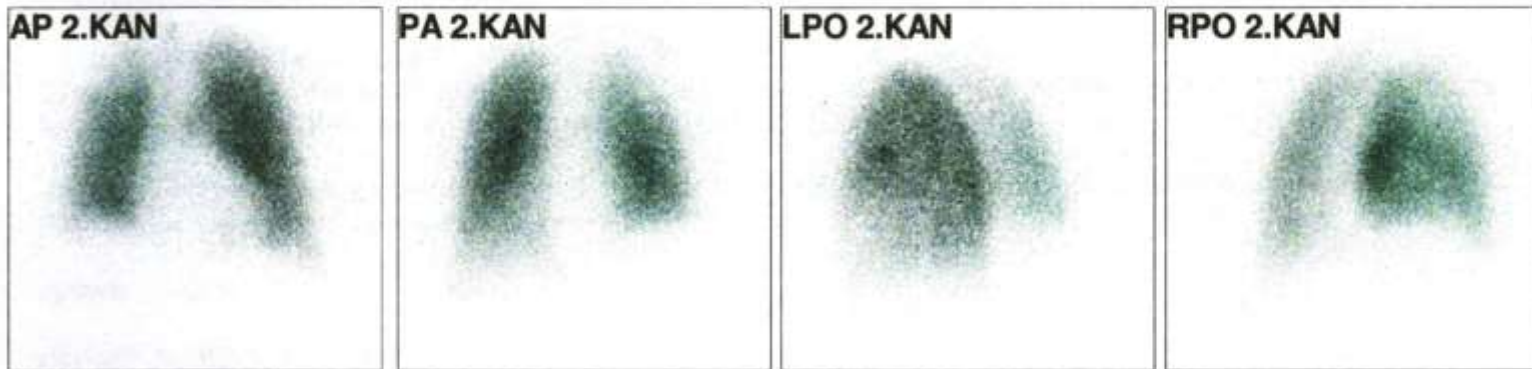
- Zhoršení námahové dušnosti do NYHA III.st



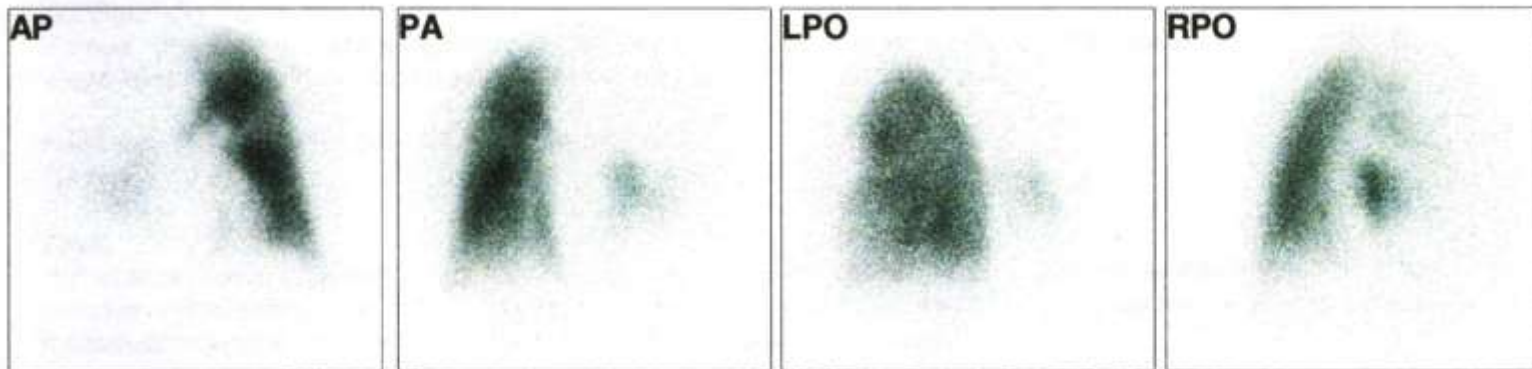
V-P scan

jméno studie: ventilace + perfuze

VENTILACE



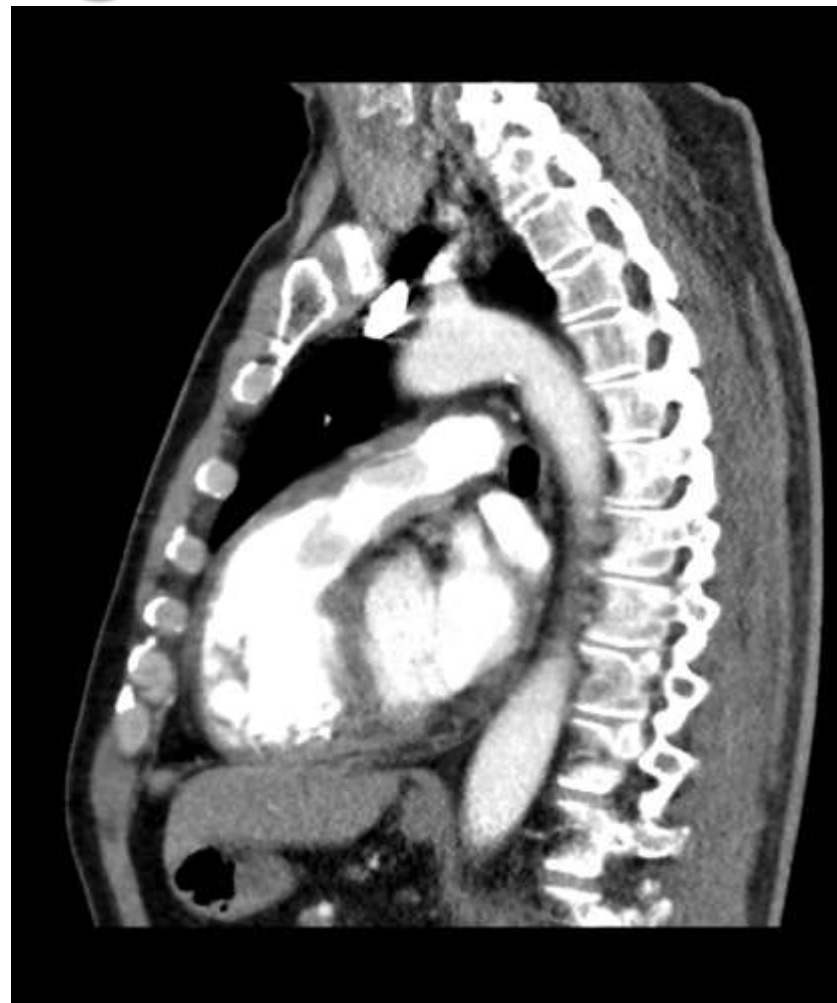
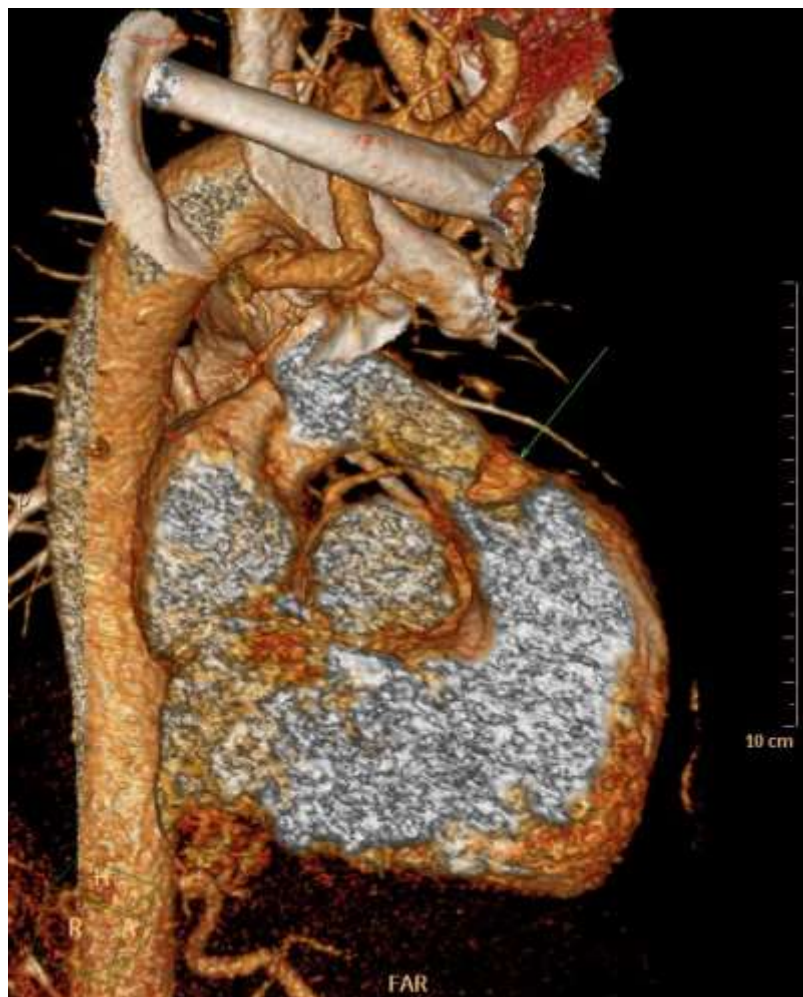
PERFUZE



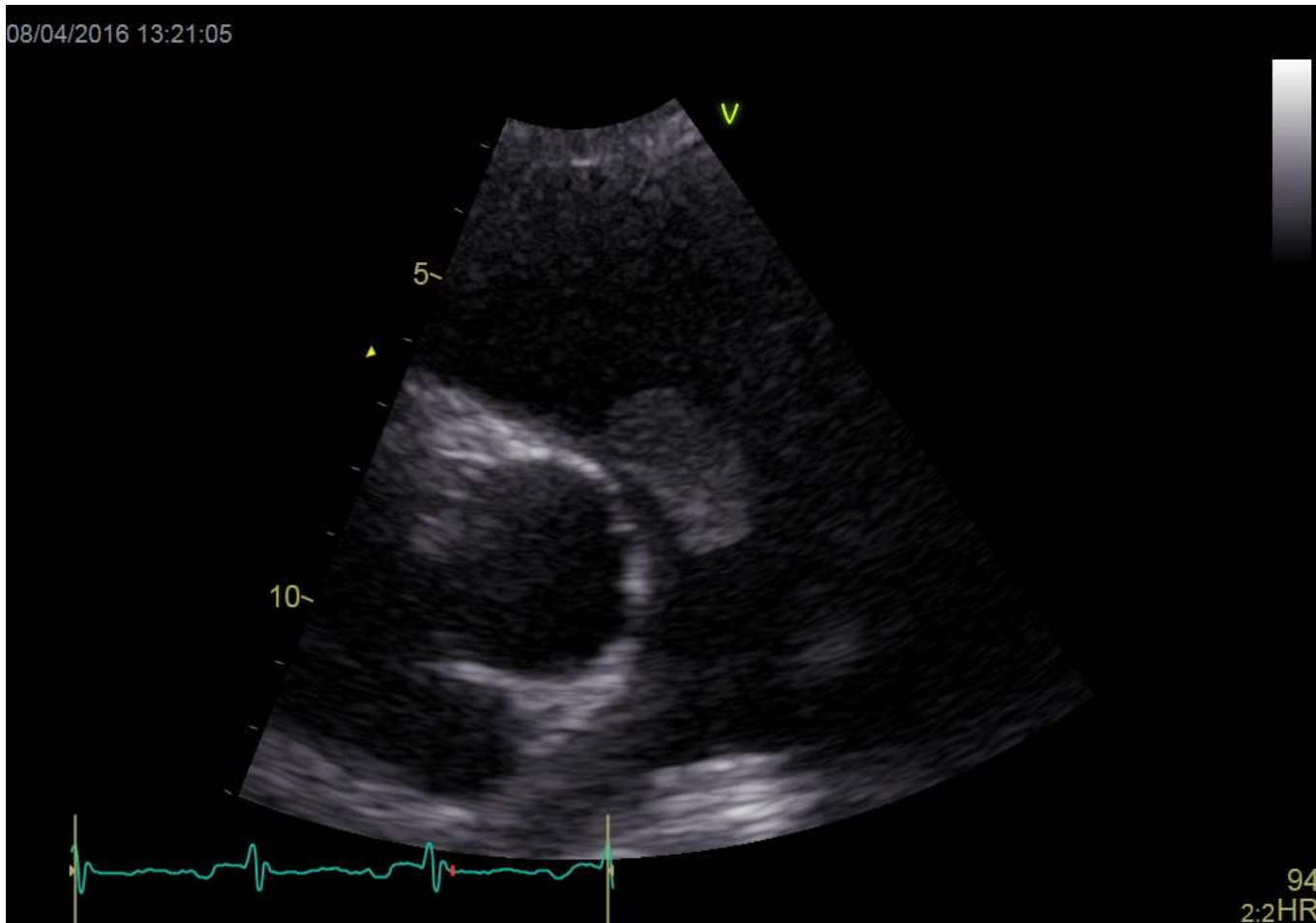
Hemodynamika

- RA 12 (15) mm Hg; PAMP 20 (38) mm Hg; CO 4,27 (4,23) l/min; PVR 1,87 (6,86) W.U.
- Pullback PA-RV: vrcholový/střední gradient: 35/21 mm Hg; plocha 0,5 cm²

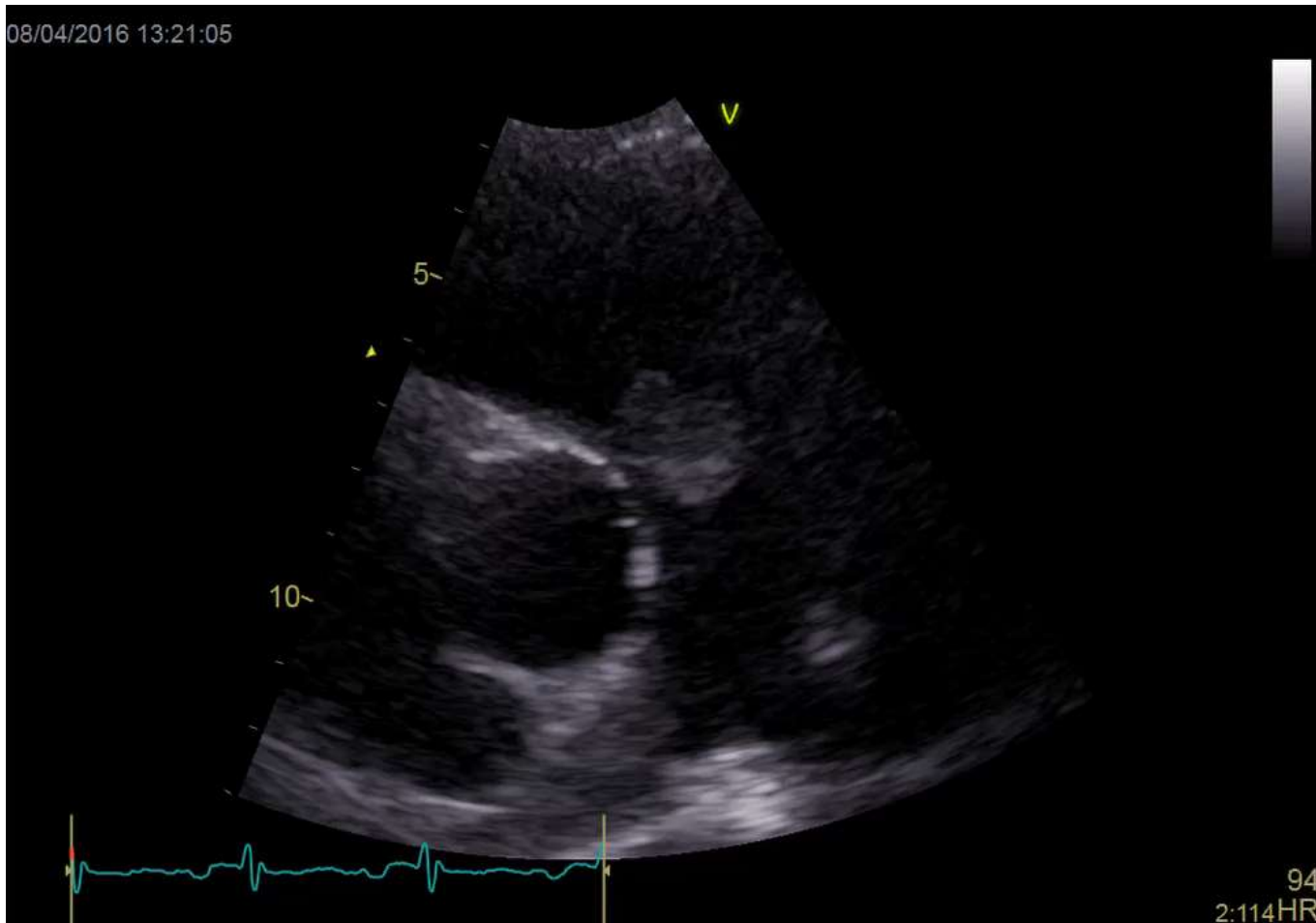
CT angio



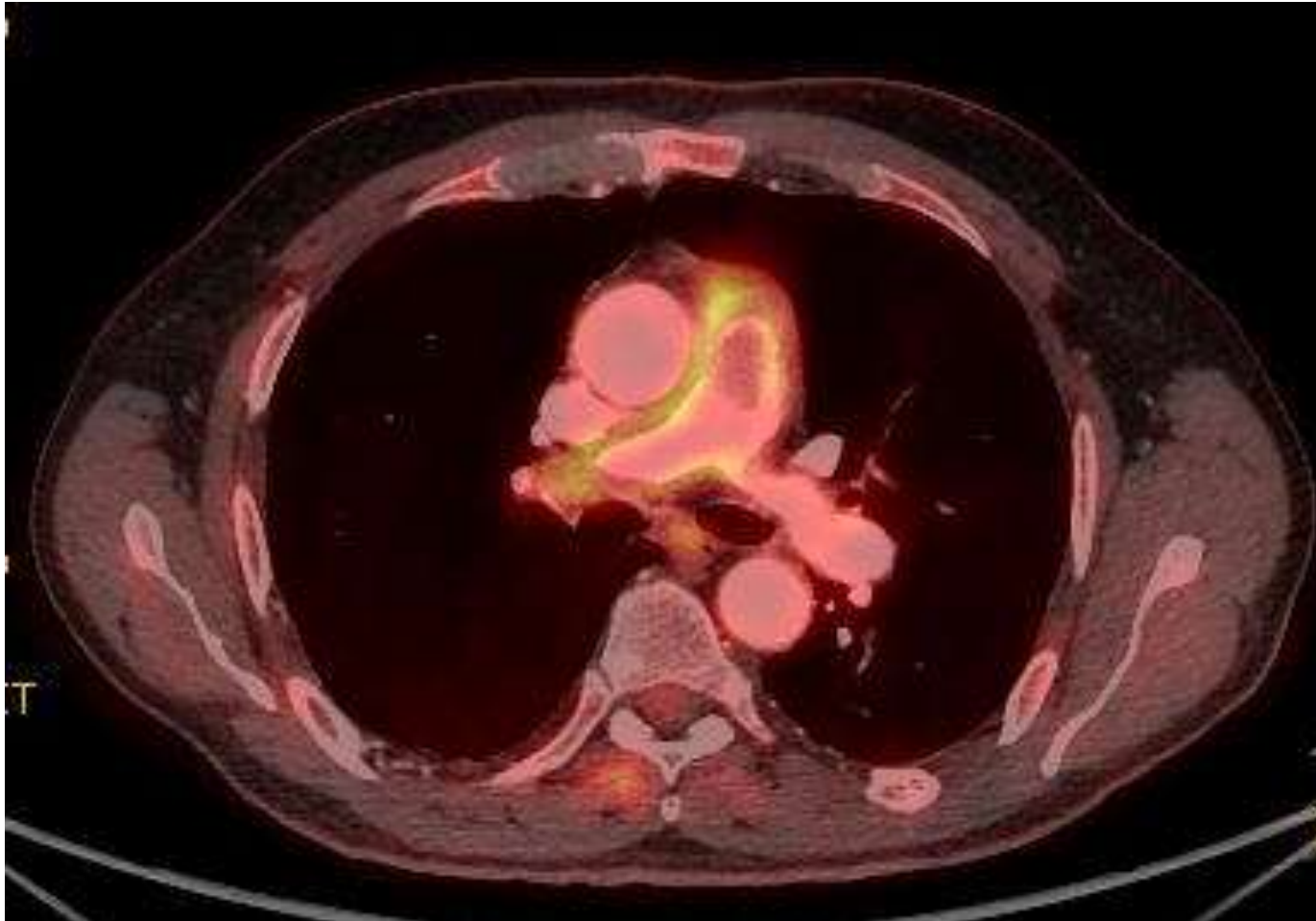
ECHO



ECHO



PET CT



Ústav nukleární medicíny VFN

Histologie

- V místech organizujících se trombů / embolů zastižena ložiskově neobvyklá fibroblastická reakce vázaná na vnitřní vrstvu endarteria. V těchto místech mají fibroblasty zvětšená polymorfní měchýřkovitá jádra se zřetelnými jadérky, jen s ojedinělými mitózami.

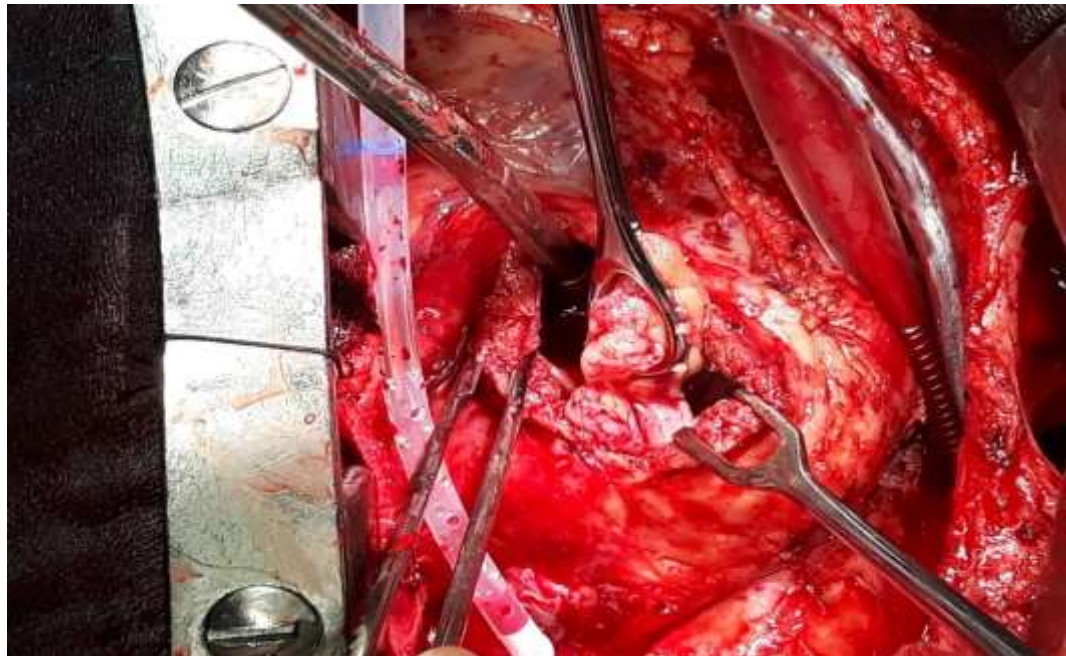
Histologie-druhé čtení

- V souladu s předchozím nálezem potvrzujeme ložiskovou přítomnost buněčné tkáně v intimální vrstvě tvořenou pleomorfními buňkami s nepravidelnými jádry, často s jadérky, fokálně nalezeny i dvoujaderné buňky a ojediněle i pravidelná mitóza.
- Doplnující imunohistochemické vyšetření:
 - jde o buňky s nepříznačným imunofenotypem s difúzní silnou pozitivitou vimentinu.
- V kontextu těchto morfologických změn a současného klinicky popisovaného nálezu na plicní tepně a pulmonální chlopni je nutno diferenciatně diagnosticky zvážit možnost maligního nádoru.



Další průběh

- 19.7.2016 chirurgická extirpace stopkatého tumoru – inkompletní resekce
- Histologicky potvrzen intimální sarkom.



Další léčba

- U nemocné pokračuje paliativní chemoterapie doxorubicinem (aktuálně 10 měsíců po parciální resekci tumoru)

CT angio 01/2017



Závěr

- Plicní hypertenze je syndrom, který může být způsoben i více než jednou příčinou.
- Klíčová je precizní diferenciální diagnostika.