

# Didaktické kazuistiky

## - pacientka s plicní hypertenzí CTEPH nebo TEN?

*Radek Pudil*

*1. interní kardiologická klinika  
LFUK a FN, Hradec Králové*



*12. Symposium pracovní skupiny Plicní cirkulace  
12.-13.10.2018, Lednice*

# Kazuistika (žena, nar. 1956)

## RA:

- otec prodělal IM, matka měla prodělal davné minulosti trombózu
- syn prodělal trombózu žil DKK, trombofilní stav (ve vyšetřování ve spádu),

## OA:

- v dětství prodělala meningitidu, jinak běžná onemocnění,
- pro paroxysmy SVT sledována spádovou kardioložkou

## FA:

- Rivocor tbl. 1x1 á 5mg/D

## Kuřačka:

- 5-10cigaret/den

## Nynější onemocnění:

- v posledních 8 měsících postupné narůstání dušnosti spojené s palpitacemi
- občas se po delším sezení objeví symetricky otoky dolních končetin,

Absolvovala vyšetření u spádového kardiologa:

- podle UZ srdce susp. plicní hypertenze a odeslána k vyšetření

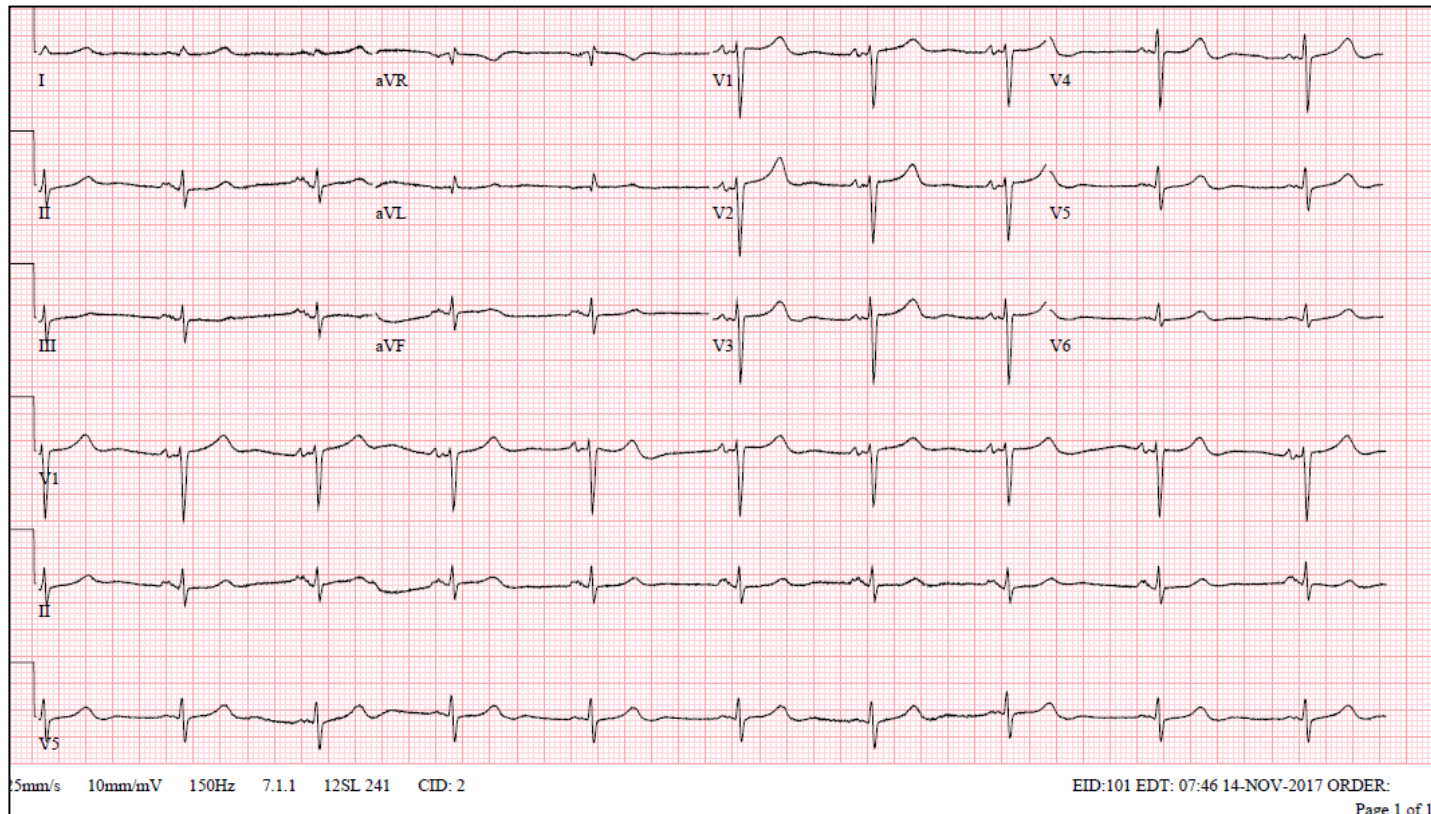
# Kazuistika (N.L., nar. 1956)

## Vstupní vyšetření:

TK: 125/80mmHg, TF: 80/min., sat. O<sub>2</sub>: 97% v klidu, po zátěži 90%, 6MWT: 450m,

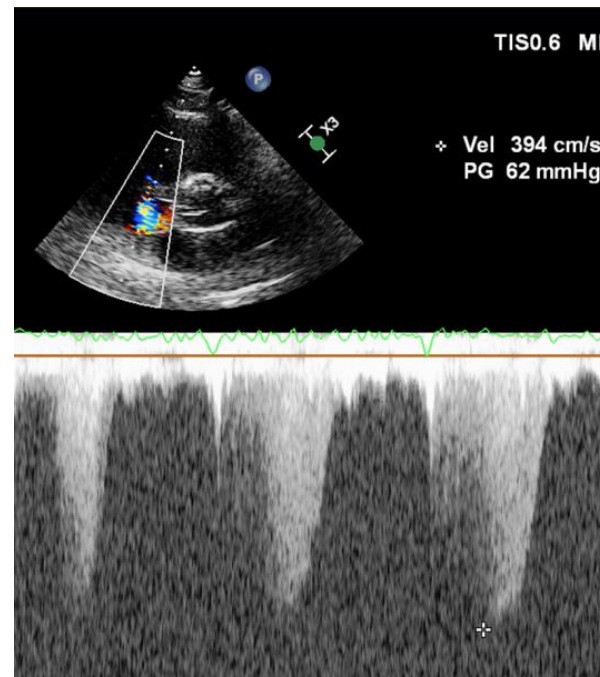
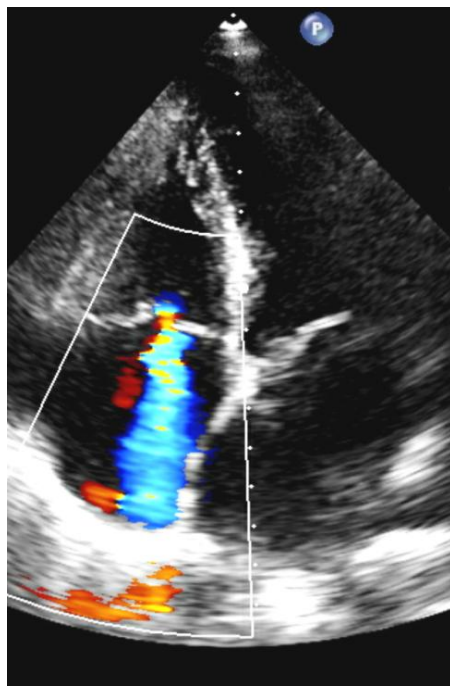
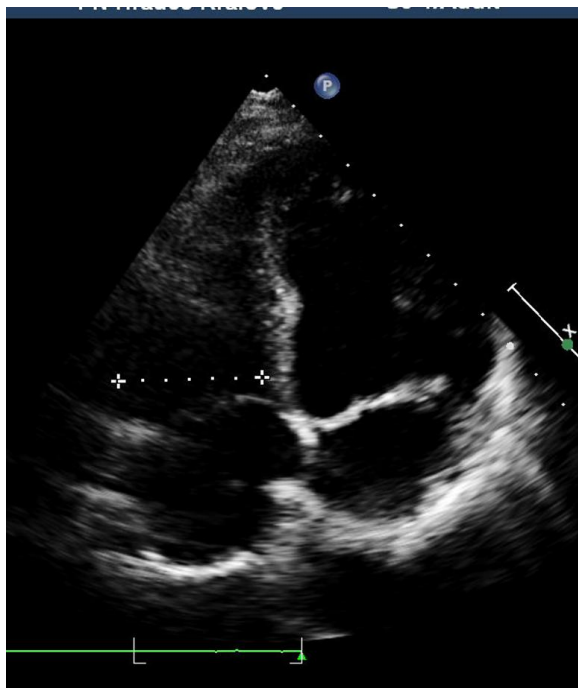
- fyzikální nález až na drobné varixy DKK v normě, absentují známky pro zatížení pravostranných oddílů.

## Ekg:



# Echokardiografie

Peak TRV: 62mmHg, dilatace pravé komory (A4C: 45mm), dilatace kmene pulmonalis (26mm), dilatace (CW Doppler, A4C, event. PSAX), incip. D-shape, Dilatace pravé síně (19cm<sup>2</sup>), norm. velikost a funkce levostranných oddílů

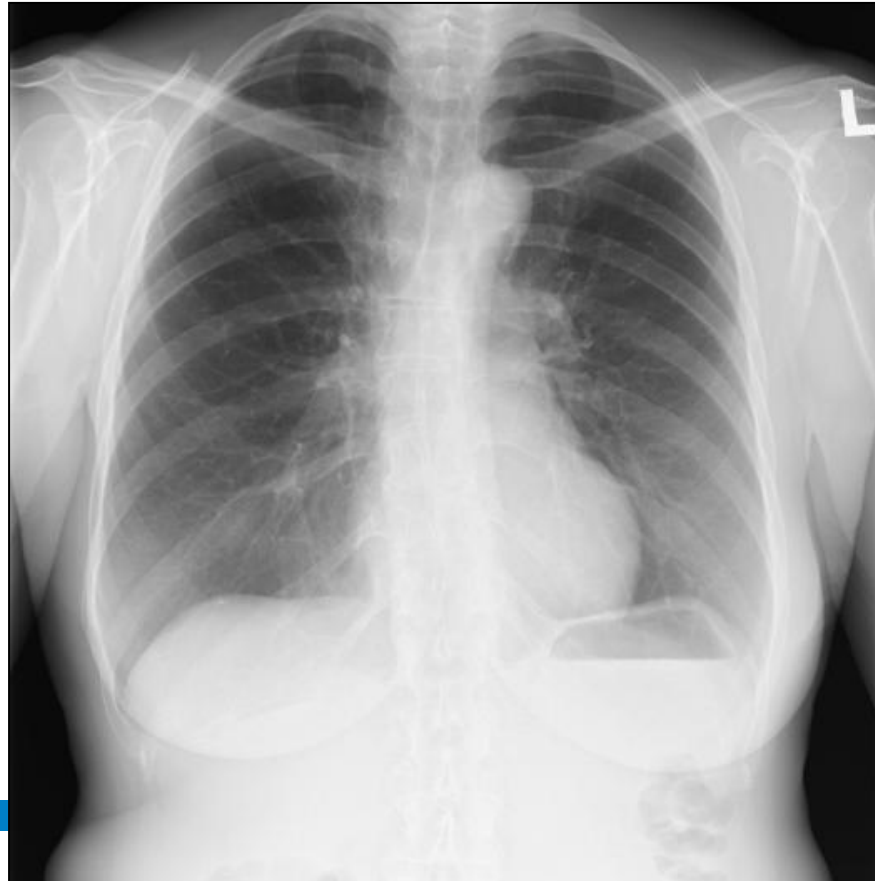


## UZ žil dolních končetin:

- drobná nástěnná rezidua po trombóze v. femoralis l.sin.

# RTG plic a spirometrie:

Jasně obstrukční tvar křivky průtok-objem.  
středně těžká obstrukční ventilační porucha  
(FEV1 1.23 - 51%, FEV1/VC 45%, FEV1/FVC 45%, MEF50 %).  
Není restriktivní ventilační porucha  
(TLC 134%, VC 97%, FVC 95%).  
středně těžká plicní hyperinflace (RV 209%, RV/TLC 60%).  
Nejsou zvýšené odpory centrálních dýchacích cest (Raw 0.59).  
Transfer faktor snížen středně těžce a transfer koeficient snížen lehce  
(TLco 55%, Kco 61%).  
Index plicní hypertenze (VC max%/TLco% 1.81) zvýšen může svědčit pro plicní hypertenzi.



# Katetrizační vyšetření

VENTRIKULOGRAFIE: normální systolická funkce LK, EF 70 %  
ANGIOGRAFIE - nástřik bronchiální tepny vlevo bez dilatace,  
velmi tenká, gracilní tepna, bez  
bronchopulmonálních kolaterál.

ACD - bez stenózy, nedominantní tepna.

ACS - dominantní tepna, bez stenózy.

BSA (m<sup>2</sup>): 1.82      váha (kg): 72      výška (cm): 168

GRADIENTY: nepřítomny.

Tvar tlakových křivek není dip-plateau.

1. bazálně:

TLAKY (mmHg):	PS (a/v/m) -----	PCw(a/v/m) 26/28/21
	PK (s/d/e) -----	LK (s/d/e) 178/8/23
	AP (s/d/m) 68/25/44	Ao (s/d/m) 178/110/136

CO (l/min): 4.49      CI (l/min/m<sup>2</sup>): 2.47

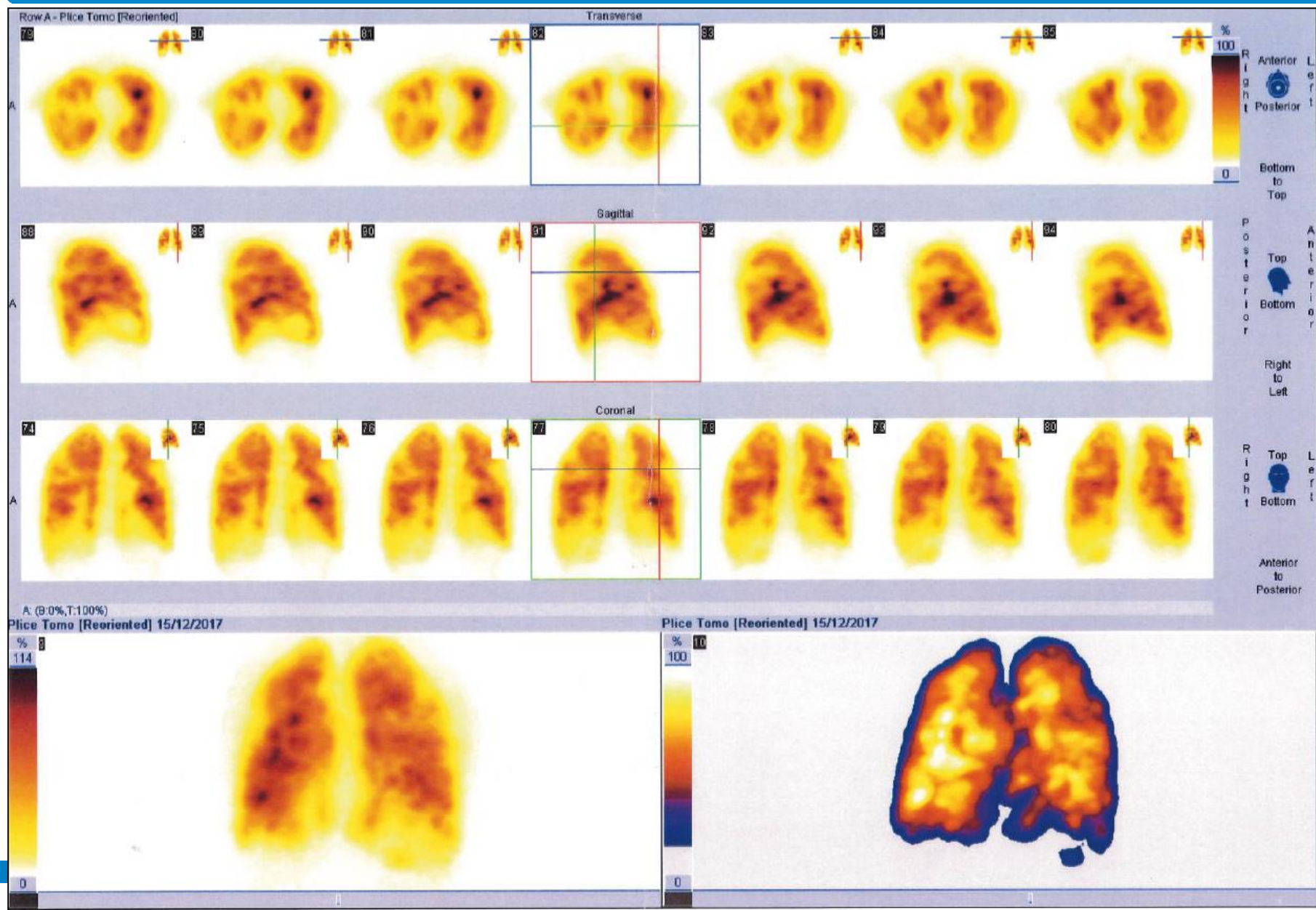
Plicní arter.rezistence=PVR (woodovy j.): 5.1



**...absence významných  
bronchopulmonálních kolaterál**



# Ventilačně/perfúzní scan



# Kazuistika

## Hematologie

- **prokázána mutace F II (G20210A) heterozygot**

## Ostatní:

- D-dimery: 0,34mh/l (0-0,50)
- antitrombin 91% (norma 80-120%)
- fibrinogen 4,24g/l (norma 1,8-4,2)
- Ab- kardiolipin IgG 1,54 U/ml (norma 0-10)
- Ab-kardiolipin IgM 2,85U/ml (norma 0-7)
- B-2-glykoprotein IgG: 0,7 U/ml (norma 0-8)
- B-2-glykoprotein IgM: 1,7 (norma: 0-8)
- APTT: 1,51 po korekci: 1,16
- LA 1,59 (norma 0,8-1,2)
- dRVVT index: 2,73 (norma 0,8-1,20) (k prodloužení koagulačních časů dochází i při defektech faktorů X, V a II nebo v přítomnosti specifických inhibitorů směsný test LA s hadímy jedy)

**Zahájena antikoagulační terapie, kontaktováno Centrum pro plicní hypertenzi, kam objednána, pac. Žádá z rodinných důvodů odklad, hosp. odložena na květen 2018.**



# Katetrizační vyšetření s odstupem 5 měsíců

22.5.2018

- aortopulmonální spojky – nedilatovány.

## Hemodynamika:

- RA: 6mmHg
- RV: 29/10mmHg,
- PA: 33/11/20mmHg, PCW: 4mmHg, TPG: 16mmHg, DPG: 7mmHg, CO 4,23l/min., CI: 2,36l/min., PAR: 3,78 WU, Arter. tlak: 154/90mmHg, HR 63/min.
- norm. tlaky v plicnici,
- vyšší transpulmonální gradient, nižší klid. průtok, lehce zvýšená plicní cévní rezistence

## Následně UZ srdce:

- Pgradient TR: 36mmHg, regrese velikosti PK, regrese trikuspidální insuficience.

# Za 5 měsíců:

## **CTA plicnice (*metoda bolus trackingu, MPR rekonstrukce*):**

- Truncus pulmonalis šíře 29mm
- Všechny lobární i segmentární větve jsou průchodné, bez defektů v náplni
- není vyjádřena mozaikovitá perfúze, emfyzém plicní, hyperinflace plic, CT nález neodpovídá CTEPH.

## **UZ žil DKK:**

- na l. vena femoralis na přední stěně susp. drobná nástěnná rezidua po trombóze, ostatní nález je přiměřený.

## **Opakování V/P scanu plic:**

- lehce nehomogenní kapilární perfúze plic, které koreluje s nehomogenitami ventilace. Nález nesevčdí pro CTEPH.

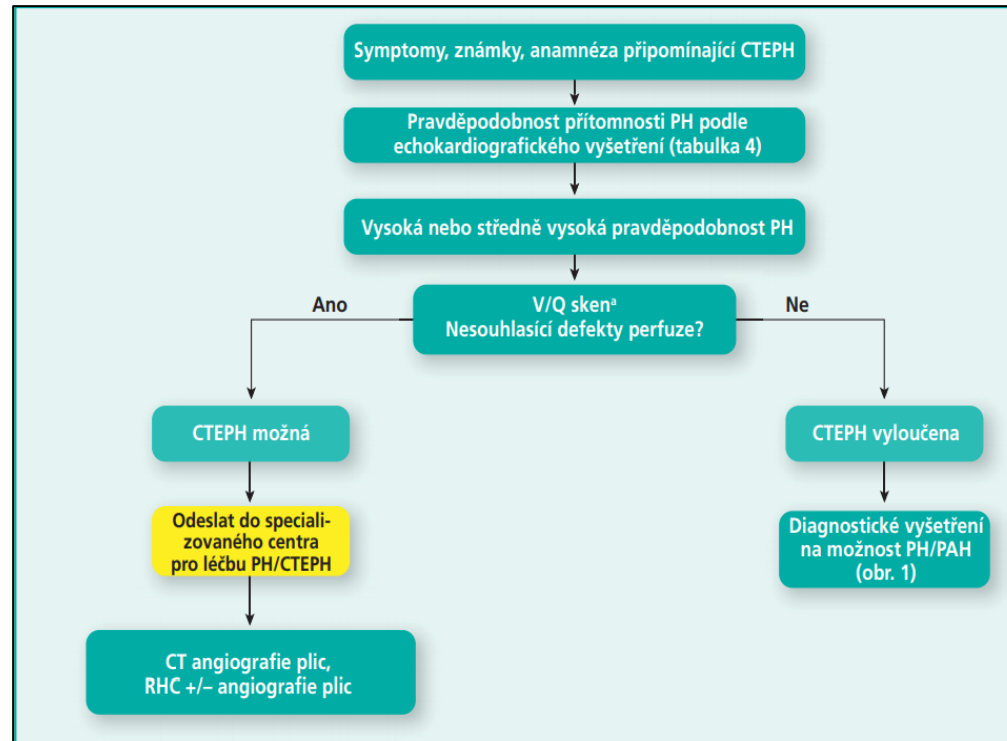
## **UZ TTE:**

- Pgrad TR: 30mmHg

## **Výsledky Centra pro plicní hypertenzi VFN**

# CTEPH diagnóza a definice

- **diagnóza CTEPH může být stanovena až po alespoň 3 měsících efektivní antikoagulační terapie (nutné odlišení od subakutní plicní embolie)**
- CTEPH je definována  $mPAP \geq 25\text{mmHg}$  s  $mPAP < 15\text{mmHg}$  a přítomností alespoň jednoho perfúzního defektu plic detekovaného V/Q scanem, MDCT či plicní arteriografií



*European Heart Journal (2016) 37, 67–119*

*Aschermann M et al, 2015. Cor et Vasa 58 (2016) e129–e152*

# Antikoagulační léčba

- poměr risk/benefit

## **Délka antikoagulační léčby:**

### **minimálně 3 měsíce:**

- sekundární trombóza, se známým vyvolávajícím faktorem

### **delší léčba – 6 až 12 měsíců:**

- idiopatická flebotrombóza, recidiva TEN, trvání RF, u komplikovaného průběhu, u trombofilních stavů s menším rizikem rekurence (heterozygotní mutace f. V nebo II)

### **dlouhodobá (> 12 měsíců):**

- recidivy TEN, vážné hereditární nebo získané trombofilní stavy (deficience antikoagulačních proteinů, pozitivita lupus antikoagulans), v případě detekce plicní hypertenze jako následku PE.

*Akutní žilní trombóza 2014: současný stav prevence, diagnostiky a léčby  
Doporučený postup České angiologické společnosti ČLS JEP*



## Take home message

- dodržení alespoň minimálního intervalu antikoagulační léčby u pacientů s podezřením na CTEPH
- dodržování pravidel antikoagulační terapie, její délky (poměr risk/benefit)
- pamatovat na vyšetření trombofilních stavů
- sledování těchto nemocných i nadále (riziko vzniku CTEPH v čase)

**...děkuji za pozornost**

