

Παρουσίαση κλινικής περίπτωσης (3)

ΣΣ-ΠΥ: Group 1 ή Group 3?

Φάνης Π. Καράγεωργας

Μονάδα Ρευματολογίας και Κλινικής Ανοσολογίας

Δ' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική

Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «Αττικόν»



Αθήνα, 10/06/2017



Κλινική Περίπτωση (3):

- 55 ♀ πρώην καπνιστής (15py) με **Περιορισμένη Συστηματική Σκληροδερμία** από 2012 βάσει:
 - Φ. Raynaud (2009) → Δακτυλικά έλκη (2015)
 - Σκληροδακτυλία (2012) – Στόμα «δίκηνη καπνοσακούλας»
 - Τηλεαγγειεκτασίες (2012)
 - ΓΟΠ (2010)
 - **ILD (NSIP pattern) 2009 (1^η εκδήλωση)**
 - ANA> 1/1280 κεντρομεριδιακός – Αντικεντρομεριδιακά (+)
- **Κύριες εκδηλώσεις**
 1. **Εκτεταμένη ILD → WHO IV (MRC V) + επίμονος ξηρός βήχας**
 - χωρίς ανταπόκριση σε **↑↑**στεροειδών (>0.5mg/Kg/ημ) και AZA→ Αναπνευστική Ανεπάρκεια τύπου I→LTOT
 2. DU → Bosentan 125μg x2

Κλινική Περίπτωση (3):

Px: iv CY 1g/mo (Total dose: 7g)

PFTs	4/2016
FVC	48% (1.36)
FEV1	49% (1.17)
TLC	48% (2.34)
DLCO	19% (4.48)

Clinical Status	
SaO2	
RR	18
Prezolon	30mg/d

Κλινική και
σπироμετρική
βελτίωση

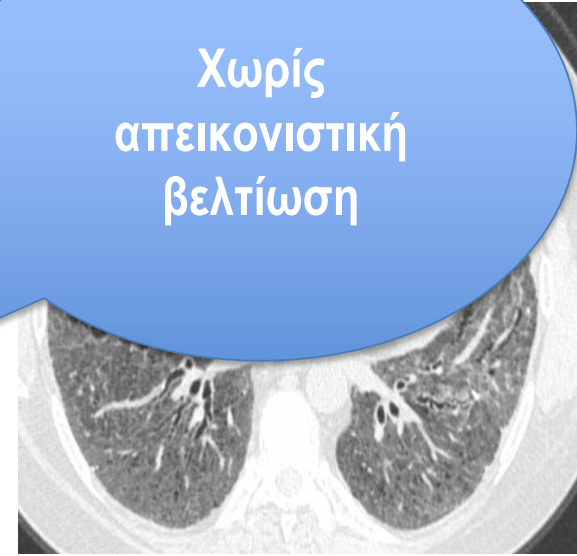
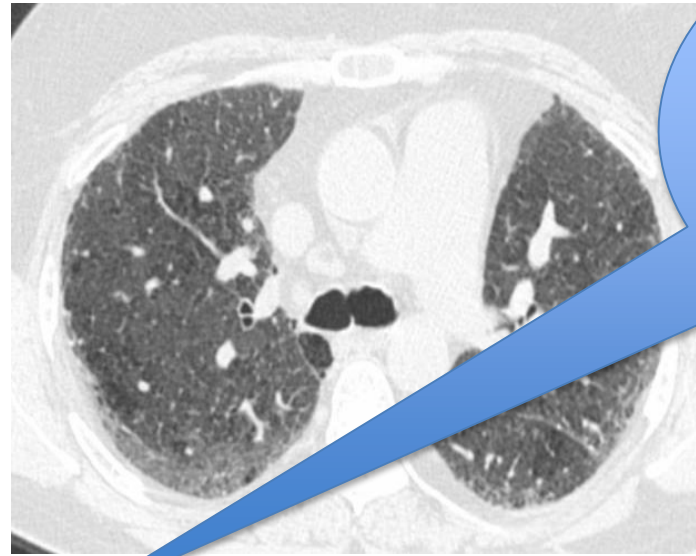
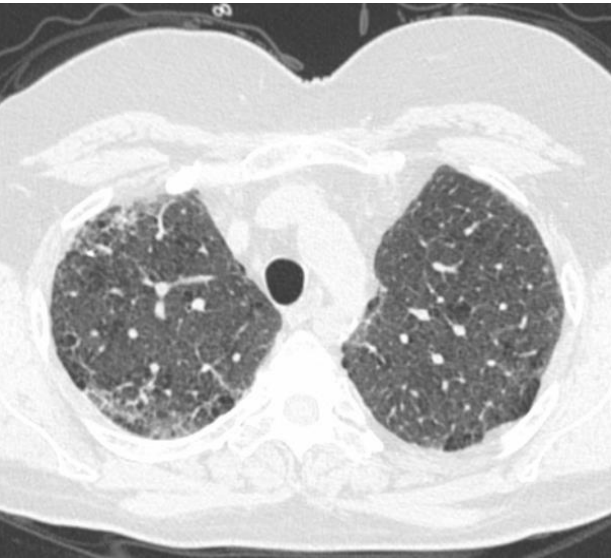
Px: ivi RTX 2g (rescue therapy)

PFTs	4/2016	11/2016
FVC	48% (1.36)	58.4% (1.68)
FEV1	49% (1.17)	54.3% (1.33)
TLC	48% (2.34)	52% (2.6)
DLCO	19% (4.48)	18% (1.41)

Clinical Status	4/2016	11/2016
SaO2	93% (4L/min)	98% (2L/min)
RR	18bpm	12 bpm
Prezolon	30mg/d	2.5mg/d

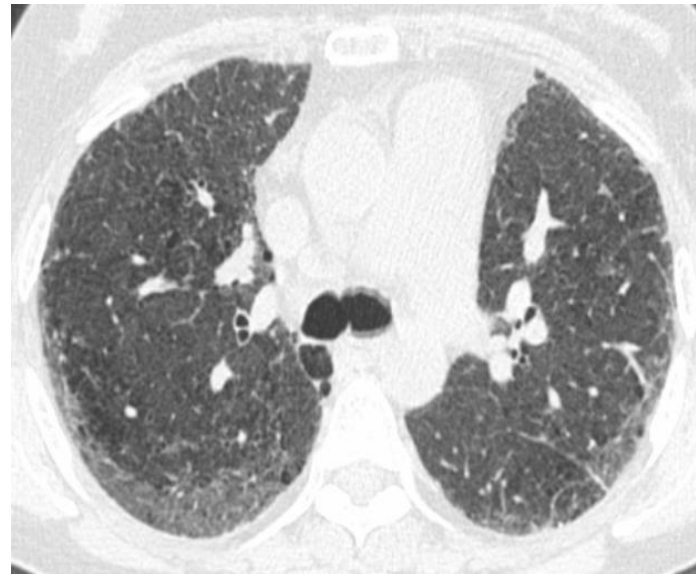
Κλινική Περίπτωση (3):

Px: ivi CY 1g/mo (Total dose: 7g) + MP 1g/mo



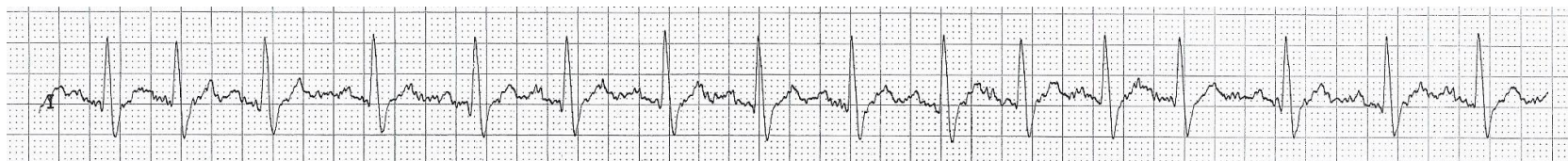
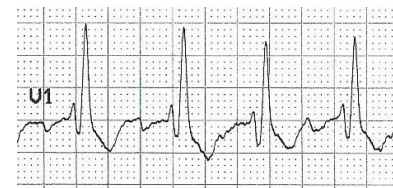
Χωρίς
απεικονιστική
βελτίωση

Px: ivi RTX 2g (rescue therapy)



Κλινική Περίπτωση (3):

- Αίσθημα παλμών → ΗΚΓ: Κολπικός Πτερυγισμός και RBBB



Καρδιολογική εκτίμηση:

Echo:

- EF=63% χωρίς υποκινησίες
- MR 1+/4
- TR 1+/4
- LA diam= 39mm



RHC:

- PAP (S/D/M): 48/21/31 mmHg
- PCWP: 14 mmHg
- CI=2.5 L/min/m²
- CO = 4.3 L/min
- PVR = 3.9 Woods/316 dynes-sec/cm⁻⁵
- RAP (mean) = 10 mmHg
- SvO₂ = 60%

ΦΑ: Tadalafil 40mg/d + Ambrisentan 10mg/d
(+ rivaroxaban, nebivolol)

Κλινική Περίπτωση(3): Πρακτικά Ερωτήματα

1. Θα συστήνατε RHC σε αυτή την ασθενή?
2. ΠΥ → Group 1 ή Group 3?
 - Έχει προγνωστική σημασία?
3. PAH-specific Px?
 - Πιθανές Επιπλοκές?
 - Όφελος?

Κλινική Περίπτωση (3):

1. Πότε πρέπει να σκεφτώ τον RHC σε ασθενή με SScI-ILD?

Table 1: Typical findings for lung function, radiology and exercise testing in pulmonary hypertension due to chronic lung disease.	
	PH due to parenchymal lung diseases (Group 3)
Lung function	(% predicted)
FEV1	<60% in PH – COPD
FVC or TLC	<70% in PH – ILD
High resolution CT scan	Presence of airway and / or parenchymal abnormalities
CPET	
Exercise limitation	Ventilatory
Breathing reserve	Reduced
Oxygen pulse	Near normal
CO/VO ₂ slope	Near normal
Oxygen saturation	Mild desaturation
CO ₂ during exercise	May increase
	No change / decrease
COPD = chronic obstructive pulmonary disease; CO/VO ₂ slope = cardiac output / oxygen consumption ratio; FEV1 = forced expiratory volume in 1 second; FVC = forced vital capacity; ILD = interstitial lung disease; PAH = pulmonary arterial hypertension; PH = pulmonary hypertension; TLC = total lung capacity	

Σε ασθενείς με SScI-ILD
και υποψία για ΠΑΥ
(Echo, κοκ) →
Παραπομπή σε
Εξειδικευμένο Κέντρο ΠΥ

Η εν λόγω ασθενής έχει:

- εκτεταμένη ILD (>30%)
- FVC<70% και
- αδυναμία για εργοσπιρομετρική μελέτη → χαμηλή υποψία για PAH (Group 1)

ΑΛΛΑ πάσχει από Συστηματική Σκληροδερμία όπου η ΠΑΥ μπορεί να συνυπάρχει με ILD →
RHC για πιθανή προσθήκη PAH- specific Px

Κλινική Περίπτωση(3): Πρακτικά Ερωτήματα

2. ΠΥ Group 3 ή Group 1?

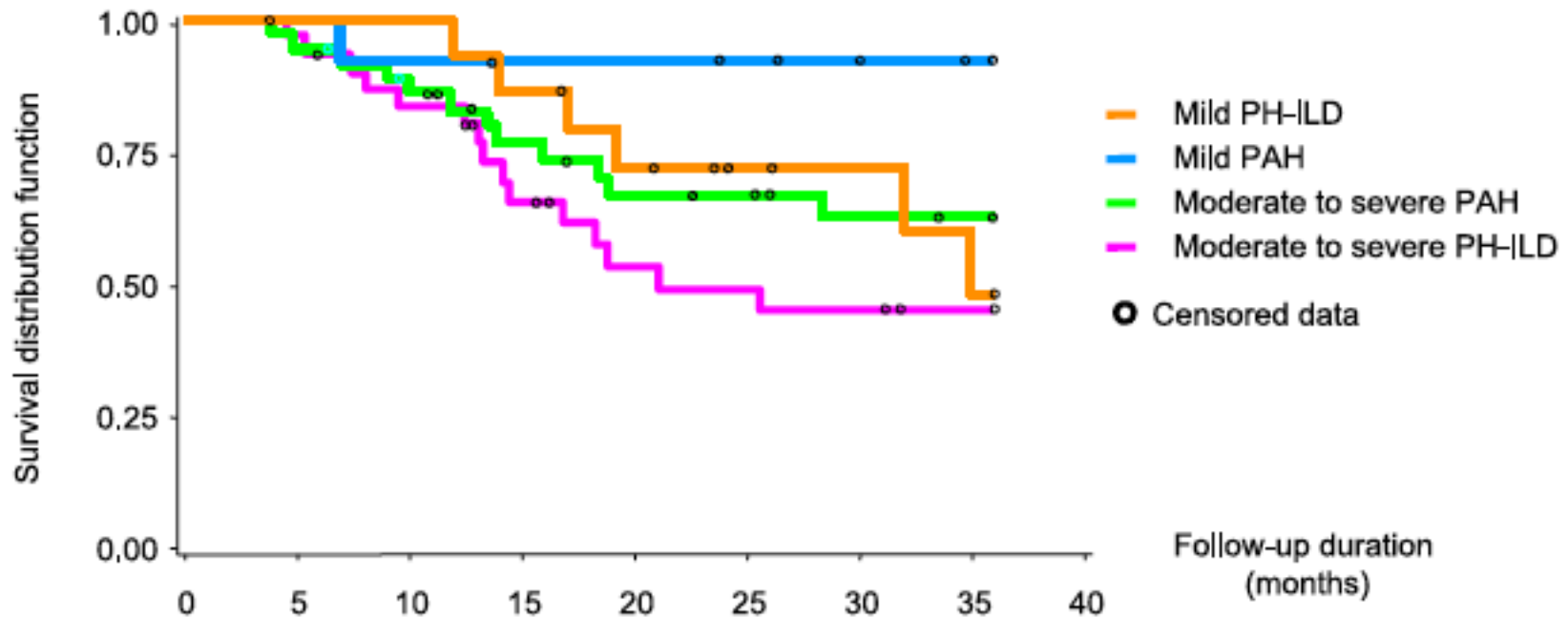
Table 32 Haemodynamic classification of pulmonary hypertension due to lung disease⁹

Terminology	Haemodynamics (right heart catheterization)
COPD/IPF/CPFE without PH	PAPm <25 mmHg
COPD/IPF/CPFE with PH	PAPm ≥25 mmHg
COPD/IPF/CPFE with severe PH	PAPm >35 mmHg, or PAPm ≥25 mmHg in the presence of a low cardiac output (CI <2.5 L/min, not explained by other causes)

Κλινική περίπτωση: mPAP = 31 + CI=2.5L/min → **οριακά** σοβαρή ΠΥ

Κλινική Περίπτωση(3): Πρακτικά Ερωτήματα

2. ΠΥ Group 3 ή Group 1- Έχει σημασία?



Κλινική Περίπτωση(3): Πρακτικά Ερωτήματα

3. PAH-specific Px: Επιπλοκές?

1. Επιδείνωση ανταλλαγής αερίων λόγω αγγειοδιαστολής σε περιοχές χαμηλού αερισμού,
2. Εκδήλωση λανθάνουσας Αριστερής Καρδιακής Ανεπάρκειας,
3. Εκδήλωση λανθάνουσας πνευμονικής φλεβο-αποφρακτικής νόσου,
4. Ανεξέλεγκτη αιμορραγία από γαστροεντερική τηλεαγγειεκτασία.

PAH-specific Px → χρειάζεται προσοχή...

Κλινική Περίπτωση(3): Πρακτικά Ερωτήματα

3. PAH-specific Px: Όφελος?

- 70 ασθ. (USA/France) με SSc-ILD και ΠΥ (mPAP =43mmHg) → ERAs (66%), PDE5i (29%) Prostanoid (5%)

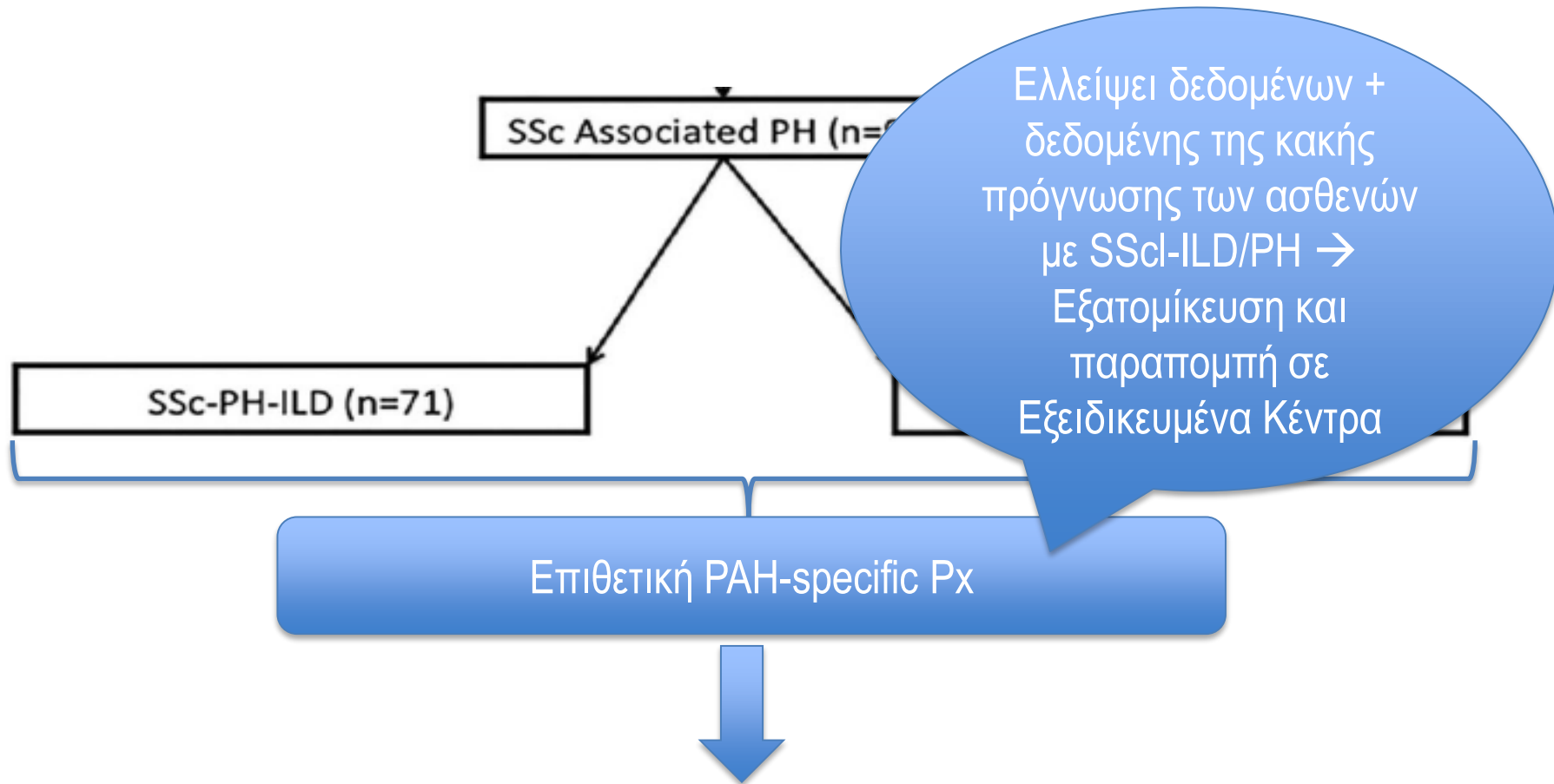
Table 2. Response to therapy for pulmonary arterial hypertension at followup evaluation*

	Baseline	Followup	<i>P</i>
No. in WHO functional class I-II/III-IV (n = 67)	12/55	16/51	0.52
6-minute walk distance, mean ± SD meters (n = 34)	293 ± 105	298 ± 106	0.77
Hemodynamics, mean ± SD (n = 34)			
Heart rate, bpm	84 ± 16	84 ± 15	0.88
Mean systemic blood pressure, mm Hg	92 ± 16	83 ± 14	0.003
Right atrial pressure, mm Hg	6 ± 4	7 ± 5	0.66
Pulmonary capillary wedge pressure, mm Hg	8 ± 4	9 ± 5	0.57
Mean pulmonary artery pressure, mm Hg	45 ± 11	44 ± 10	0.63
Cardiac output, liters/minute	4.3 ± 1.5	4.6 ± 1.1	0.19
Cardiac index, liters/minute/m ²	2.6 ± 1.0	2.7 ± 0.6	0.27
Pulmonary vascular resistance, dynes × seconds/cm ⁵	752 ± 442	616 ± 210	0.08
Oxygen requirement, mean ± SD liters/minute			
Entire population (n = 56)	0.4 ± 0.05	1.4 ± 0.3	<0.001
Patients using oxygen at baseline (n = 26)	2.4 ± 2.0	3.8 ± 1.6	<0.001
Arterial oxygen saturation, mean ± SD %			
Entire population (n = 56)	95 ± 4	93 ± 5	0.01
Patients using oxygen at baseline (n = 26)	94 ± 5	92 ± 5	0.03

Χωρίς όφελος από PAH-specific Px

Κλινική Περίπτωση(3): Πρακτικά Ερωτήματα

3. PAH-specific Px: Όφελος?



1. Βελτίωση % επιβίωσης (3ετία=50%) vs παλαιότερες κοορτές (21-35%)
2. Πρώιμη χορήγηση Προστανοειδούς → HR=1.4 για μεγαλύτερη επιβίωση

Κλινική Περίπτωση(3):Συμπεράσματα

1. Ασθενείς με Σκληροδερμία πρέπει να παραπέμπονται για RHC ειδικά αν έχουν:
 1. Echo συμβατό με δυσλειτουργία ΔΕ κοιλίας
 2. FVC> 70% με DLCO πολύχαμηλό
 3. Περιορισμένη ILD σε HRCT
2. Σε περίπτωση σοβαρής ΠΥ σε έδαφος εκτεταμένης ILD η πρόγνωση του ασθενούς είναι πολύ κακή
3. Χορήγηση ειδικής αγγειοδιασταλτικής αγωγής πρέπει να εξατομικεύεται και να γίνεται σε Εξειδικευμένα Κέντρα διότι:
 1. Επιπλοκές που μπορεί να επιδεινώσουν την κλινική κατάσταση του ασθενούς
 2. Αβέβαιο όφελος

Ευχαριστώ για την προσοχή σας!

