



Παρουσίαση περίπτωσης Τετραλογία Fallot Πνευμονική Υπέρταση

Αλεξάνδρα Α Φρογουδάκη
Επιμελήτρια Α Καρδιολογίας
Ιατρείο Συγγενών Καρδιοπαθειών Ενηλίκων

Β Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική
ΑΤΤΙΚΟΝ Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο



- Γυναίκα ηλικίας 31 ετών (ημ γενν 8/8/1987)



Τετραλογία Fallot με ατρησία πνευμονικής. Επεμβάσεις



1. Waterston shunt στην ηλικία των 3 εβδομάδων.
2. Blalock Taussig shunt αριστερά σε ηλικία 16 μηνών
3. Απολίνωση των χειρουργικών επικοινωνιών, αποκατάσταση της επικοινωνίας μεταξύ δεξιάς και αριστερής πνευμονικής αρτηρίας και δημιουργία κεντρικής επικοινωνίας από τη δεξιά κοιλία στην πνευμονική (12/91, M de Leval, Harley street Clinic) .
4. Επανεγκατάσταση του Blalock Taussig shunt αριστερά, λόγω σημαντικού αποκορεσμού.
5. Χειρουργική αποκατάσταση της στένωσης της πνευμονικής μετά την κατάφυση του Blalock Taussig shunt αριστερά (12/94, Mayo Clinic, Dr Puga).
6. Αποκατάσταση με σύγκλειση της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας με εμβάλλωμμα, κατάργηση όλων των χειρουργικών επικοινωνιών διάταση της αριστερής και δεξιάς πνευμονικής και χρησιμοποίηση αορτικού ομοιομοσχεύματος 19mm με βαλβίδα για την αποκατάσταση της συνέχειας μεταξύ της δεξιάς κοιλίας και της πνευμονικής. Απ' ευθείας συρραφή του ωοειδούς τρήματος. (5/95, Mayo Clinic, Dr Puga)
7. Διάταση της δεξιάς πνευμονικής με μπαλόνι (1996, Mayo Clinic)
8. Διάταση με μπαλόνι περιφερικών πνευμονικών αρτηριών και τοποθέτηση ενδοπρόθεσης (stent) στη δεξιά πνευμονική αρτηρία. Αγγειοπλαστική της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας (6/1997, Mayo Clinic)



4-442-282



Date of Birth: 8/8/87

Pediatric Cardiology
Cardiac Catheterization Laboratory
Mayo Clinic-Rochester, Minnesota

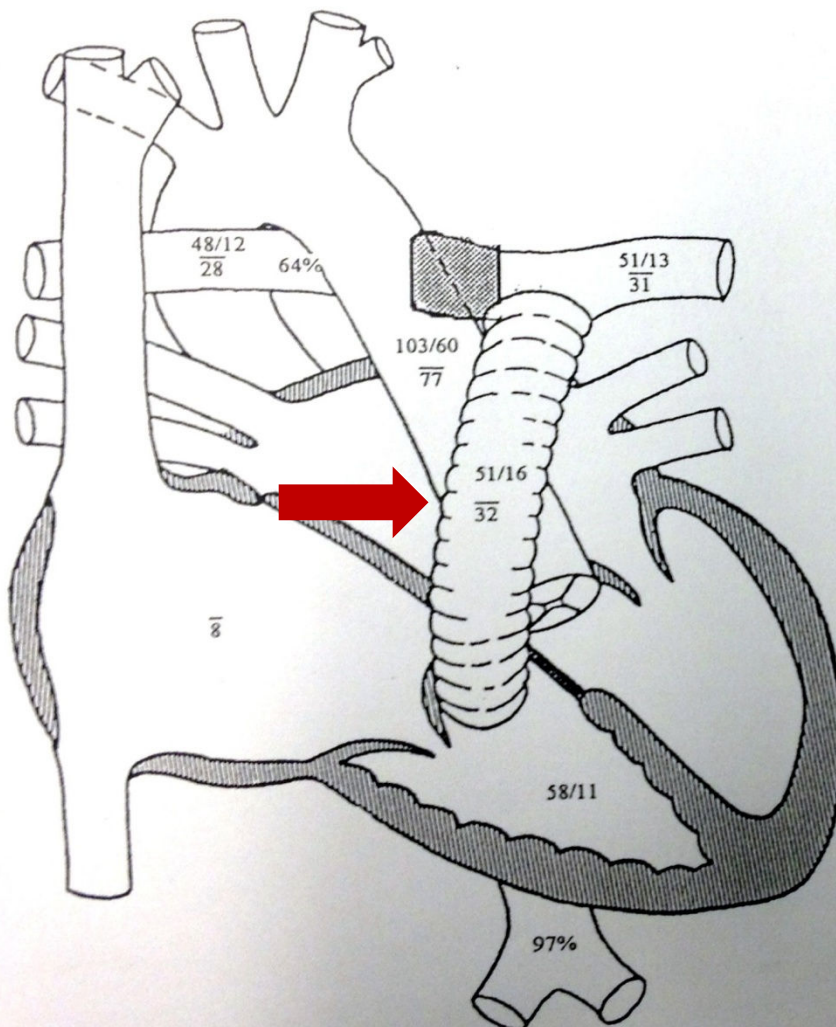


Cath Date: 6/12/97

Printed: 6/13/97

Page: 1

Post RPA Balloon & Stent



%O ₂		Syst	Diast	Mean
	SVC			
	RA			8
	RV	58	11	
	PA	51	16	32
64	RPA	48	12	28
	LPA	51	13	31

Right		Left
	Wedge	

%O ₂		Syst	Diast	Mean
	LA			
	LV			
	aAO			
97	dAO	103	60	77

Calculations:

BSA = 1.00 M²

Qp = missing data

Qs = missing data

Rp = missing data

Rs = missing data

Qp/Qs = missing data



Κλινική Κατάσταση

- Λειτουργική κλάση κατά NYHA I-II
- Εργάζεται (δουλειά γραφείου)
- Ιστορικό αρρυθμιών (ζεύγη και 1-2 τριπλέτες VES) από το 2010 οπότε και άρχισε θεραπεία με μετοπρολόλη με δόση 75-50-50mg
- Έτοιμη να παντρευτεί και ήθελε να γνωρίζει αν μπορεί να μείνει έγκυος



Ερωτηματικά προς απάντηση

- Η λειτουργία της συστηματικής κοιλίας?
- Σημαντική στένωση και ανεπάρκεια πνευμονικής?
- Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση?
- Αρρυθμίες?
- Διάταση αορτής?
- Ικανότητα προς άσκηση?



Ιστορικό

Καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης 2/2009

$\dot{M}VO_2$ 24ml/kg/min (60% του προβλεπομένου)

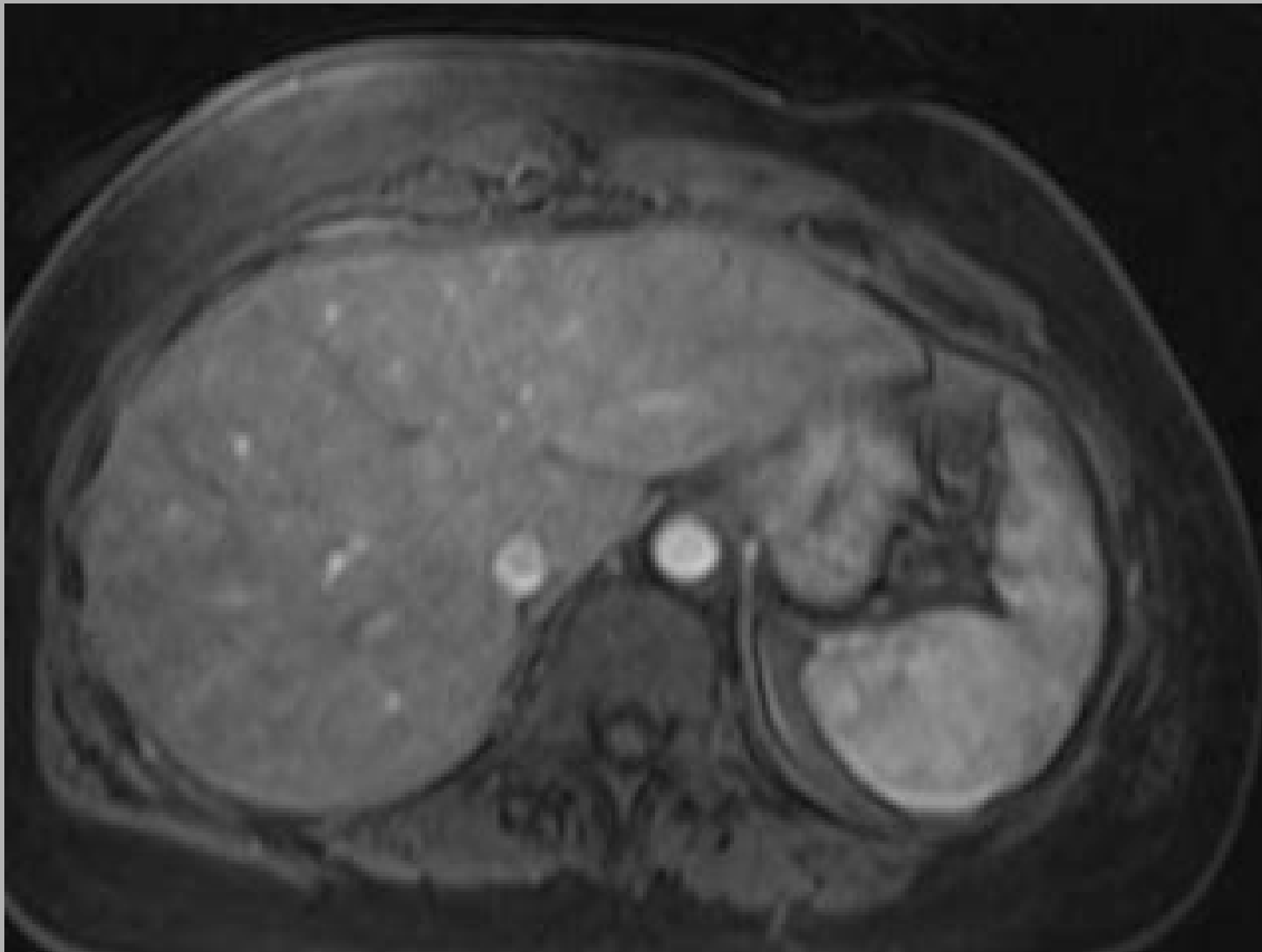
$\dot{V}E/\dot{V}CO_2$:42

RER 1.1

Στάδιο A κατά Weber



MRI 2014





15/10/2014

Καλή συστολική λειτουργία δεξιάς (ΚΕ 67%) και αριστερής κοιλίας (ΚΕ 60%)

Μετρίου βαθμού ανεπάρκεια πνευμονικής με κλάσμα παλινδρόμησης 29%.

Μέτρια ανεπάρκεια αορτής.

Διάταση ανιούσας αορτής έως 43mm στους κόλπους Valsalva, 42 mm στην ανιούσα αορτή.

Βατό το μόσχευμα από τη δεξιά κοιλία στην πνευμονική. Ήπια στένωση στην άκρη του stent της δεξιάς πνευμονικής που έχει καλή ροή.



Διερεύνηση πριν την εγκυμοσύνη

Νέα καρδιοαναπνευστική δοκιμασία
κόπωσης

13/10/2014

MVO₂ 14.9ml/kg/min

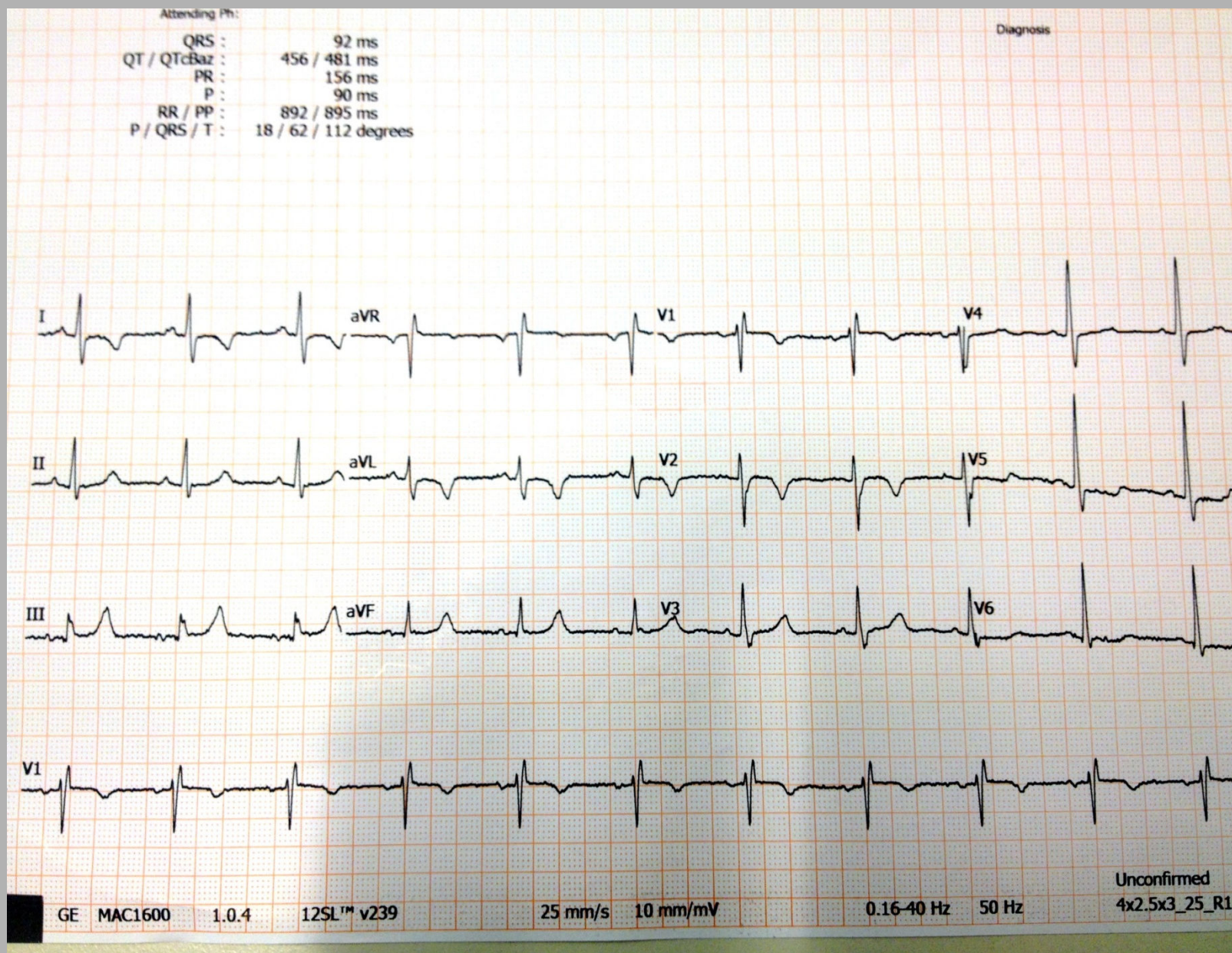
VE/VCO₂ 49

RER:0.97

Class C κατά Weber.

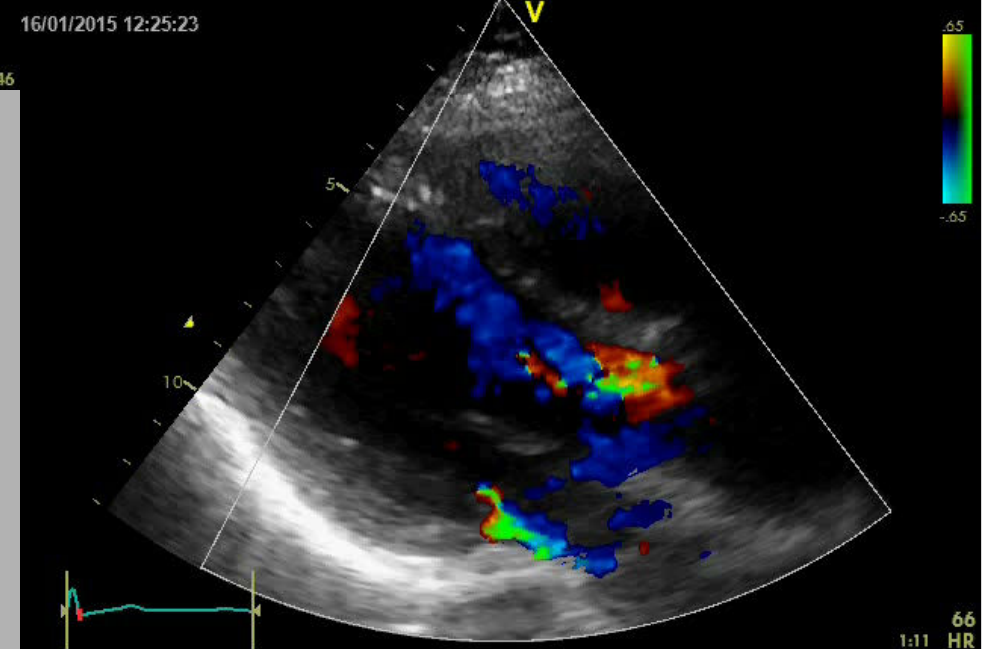
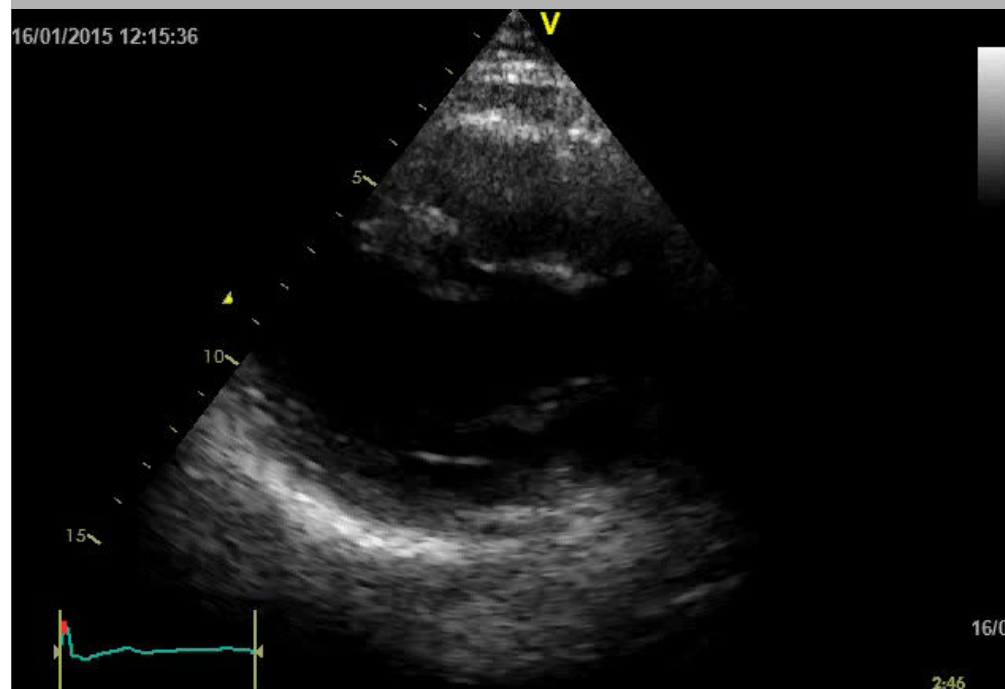


НКТГ



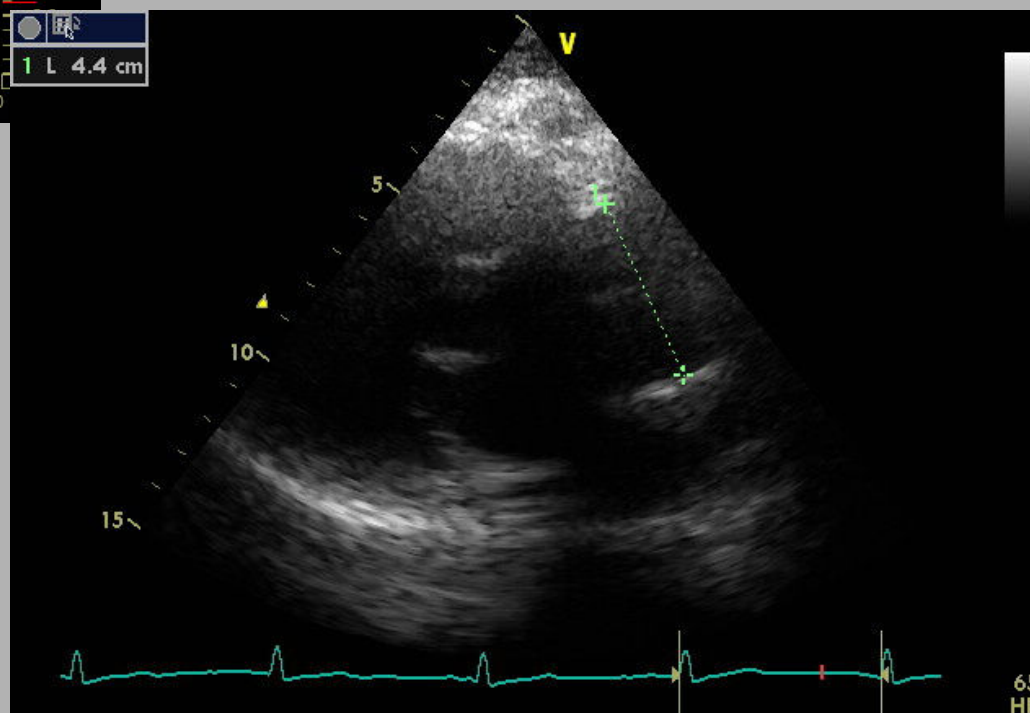
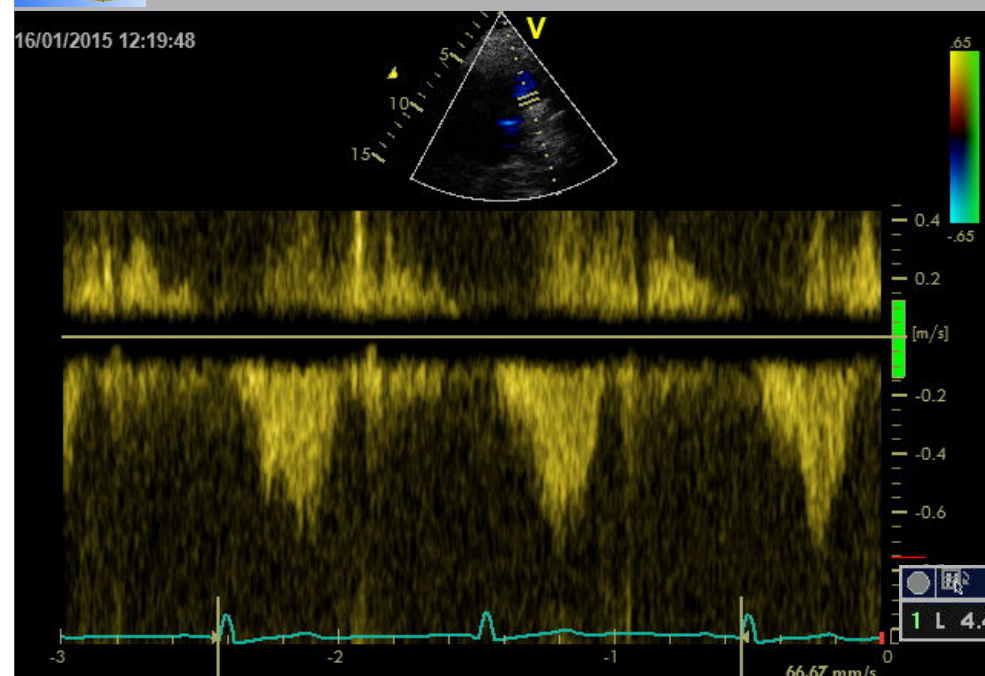


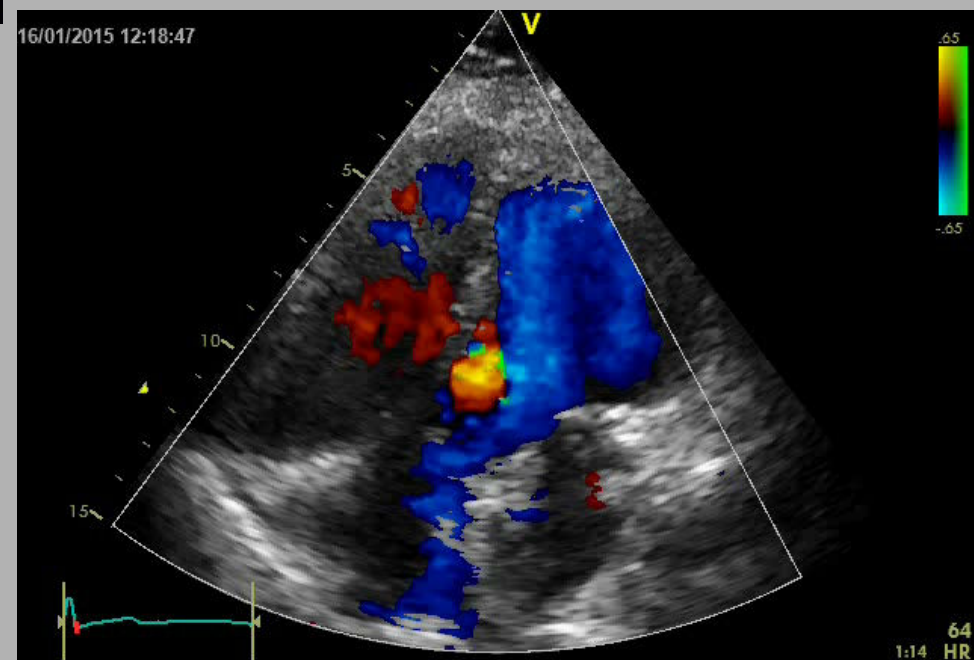
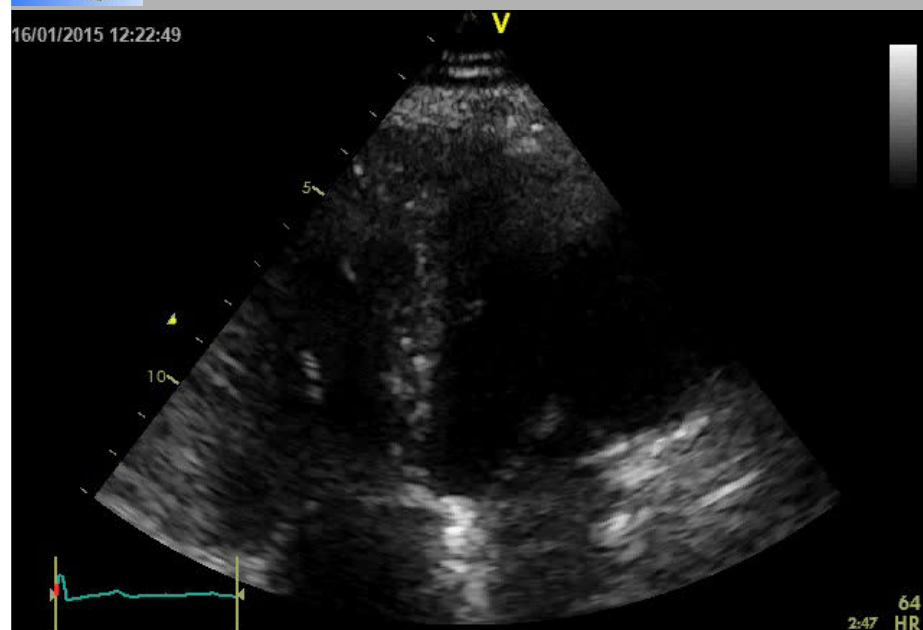
ECHO

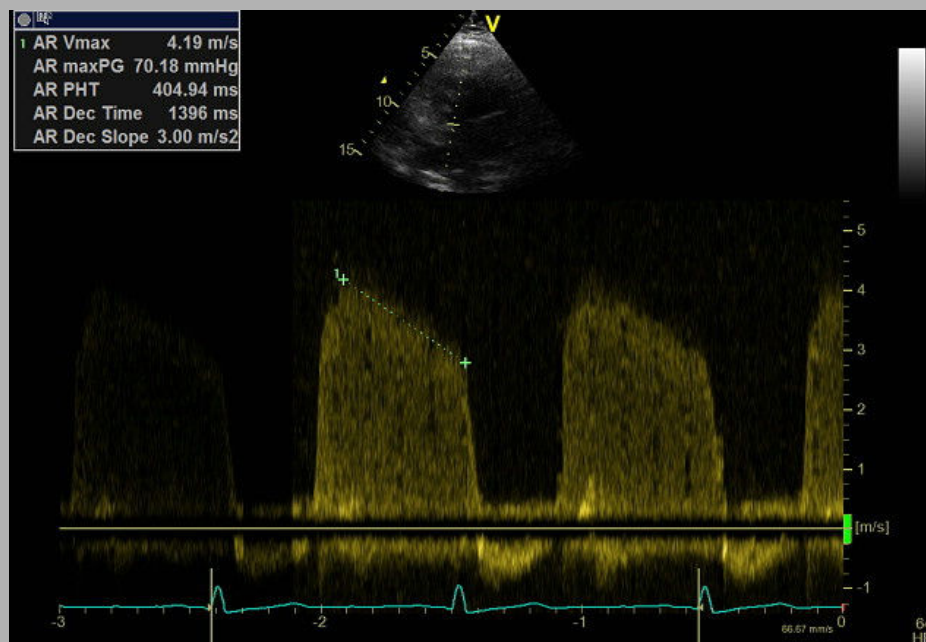
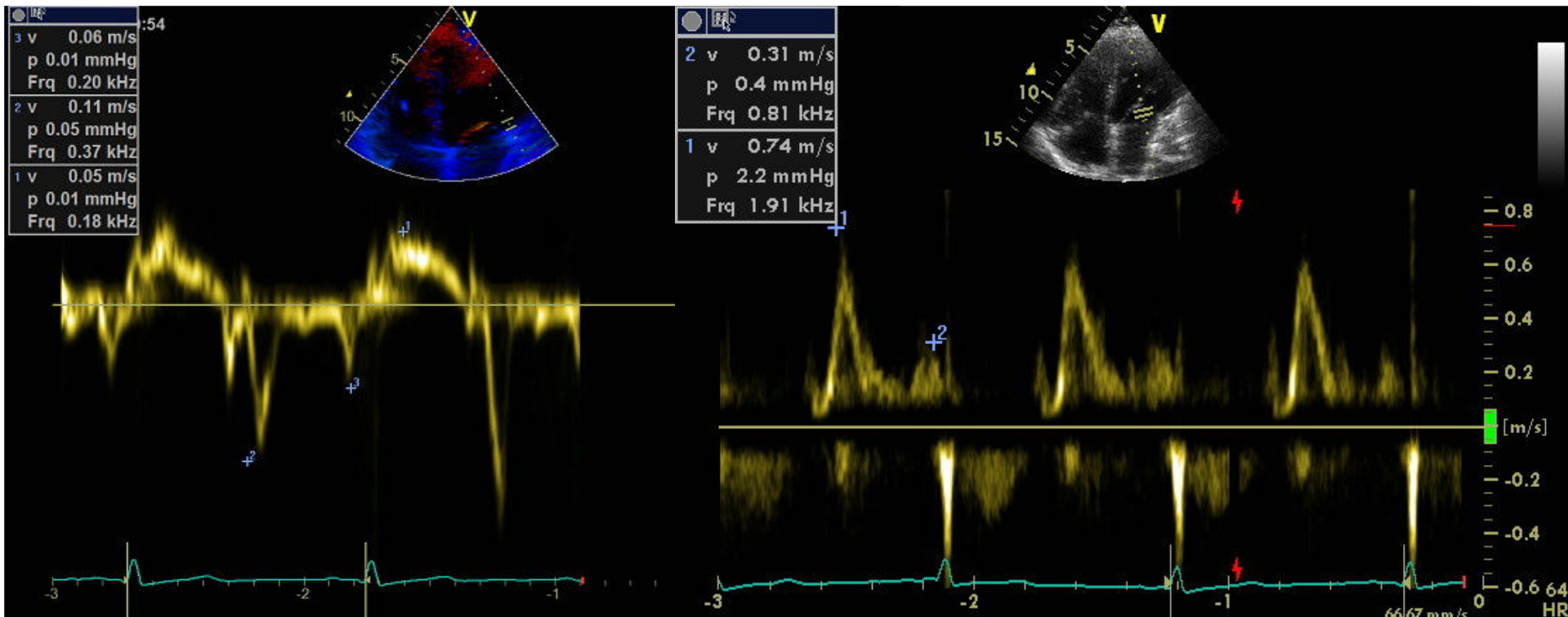


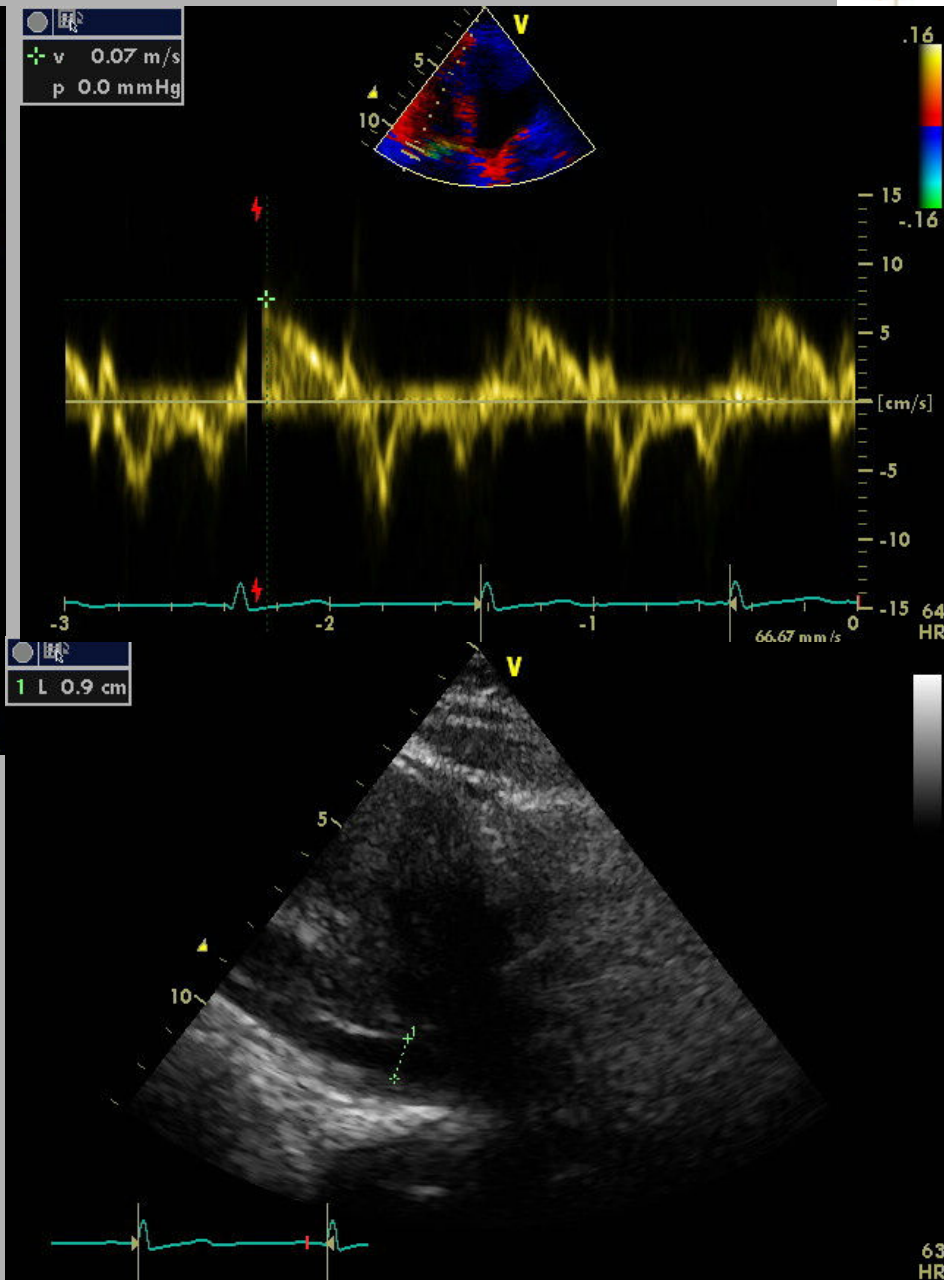
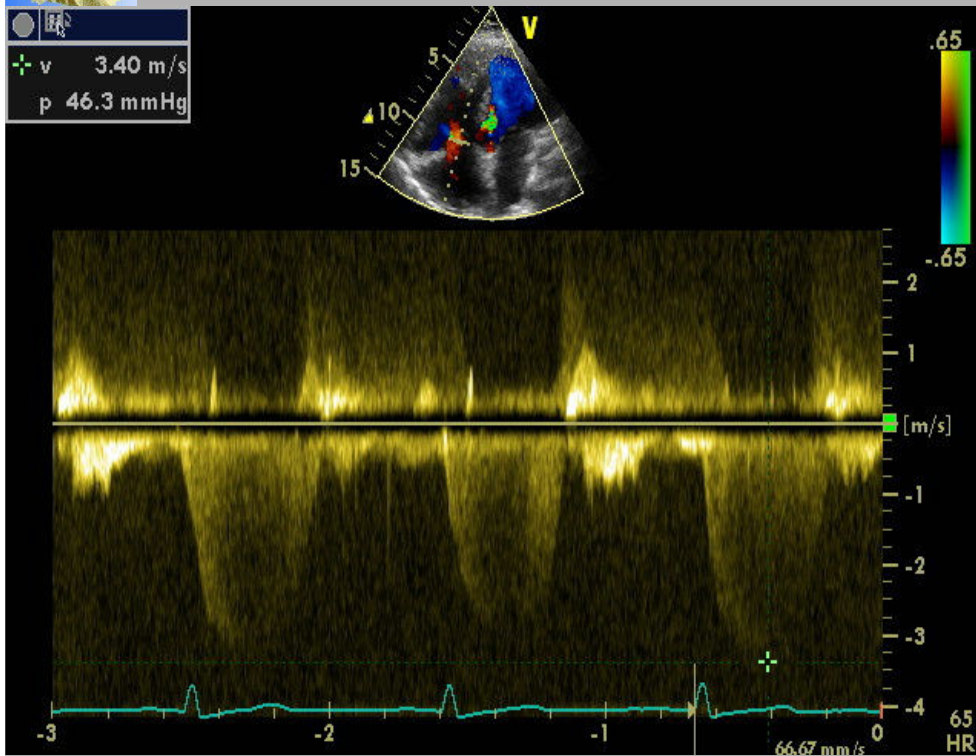


16/01/2015 12:19:48











- Με βάση τα παραπάνω αποφασίστηκε νέος καρδιακός καθετηριασμός



Καρδιακός Καθετηριασμός

15/1/2015

RV 54/10mmHg

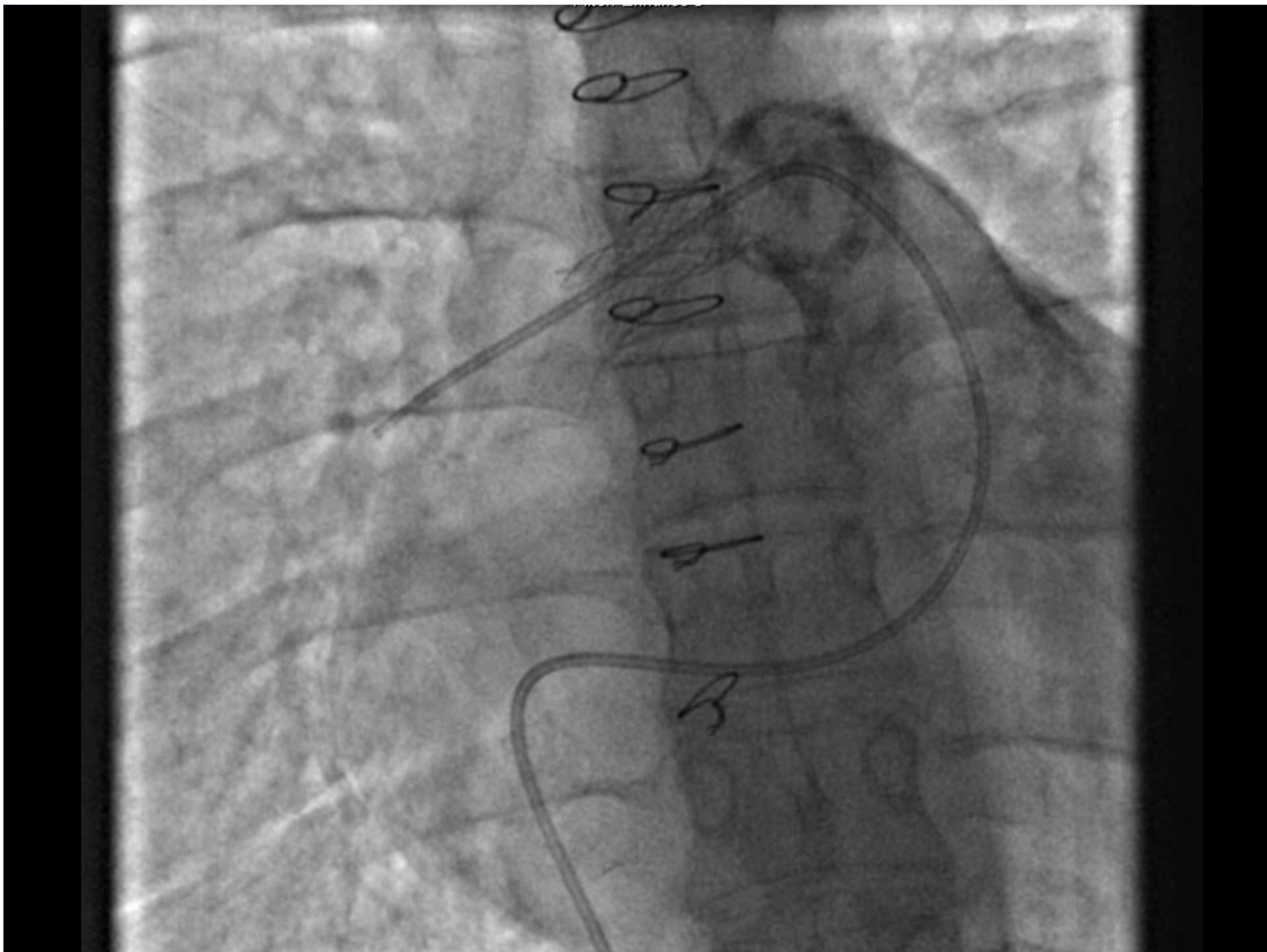
MPA 50/6 **mean 22mmHg**

RPA 47/5

PCWP 11mmHg

RA 6mmHg

Ao 135/70mmHg



Filter: Enhance 3





RVSP



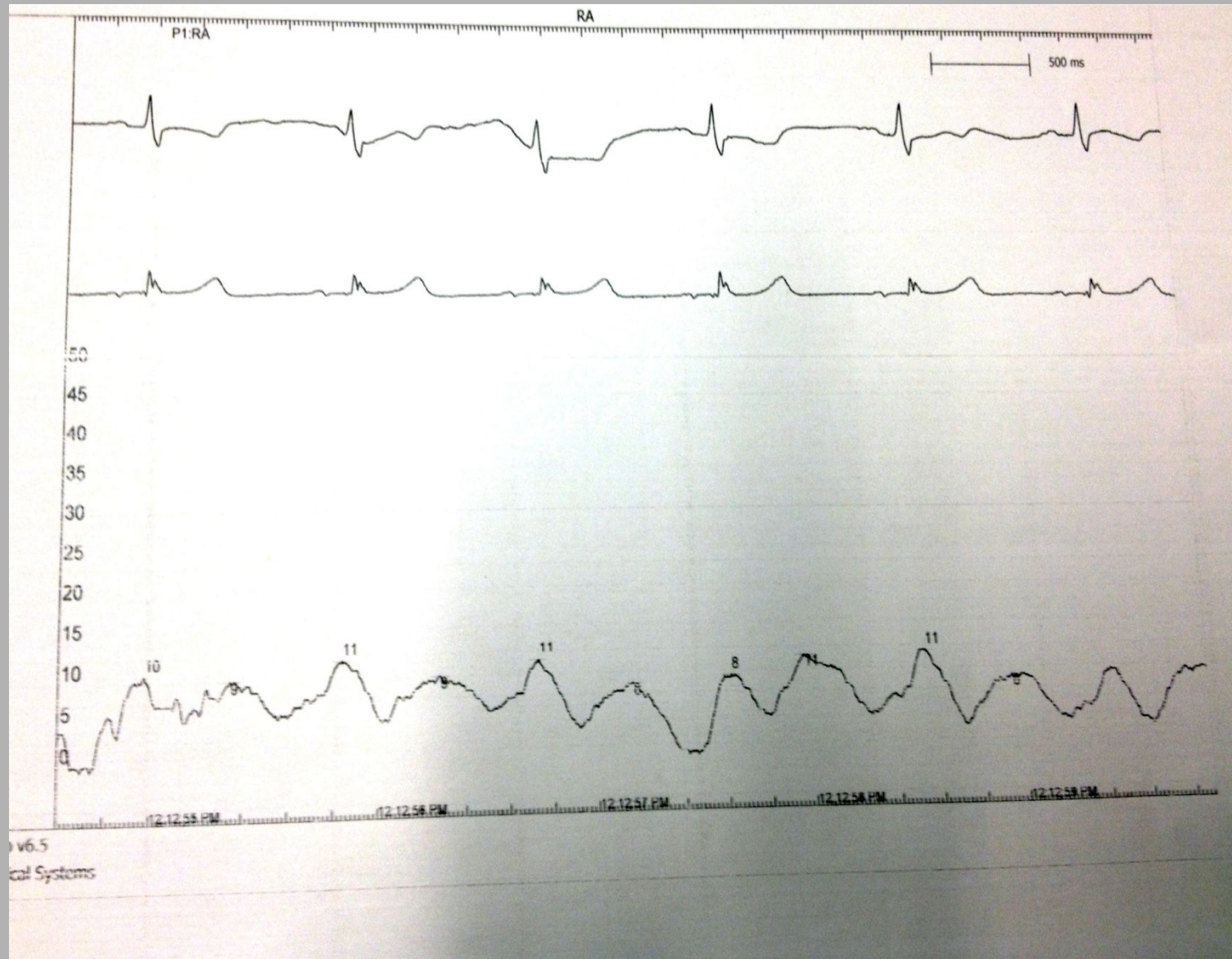


RPA





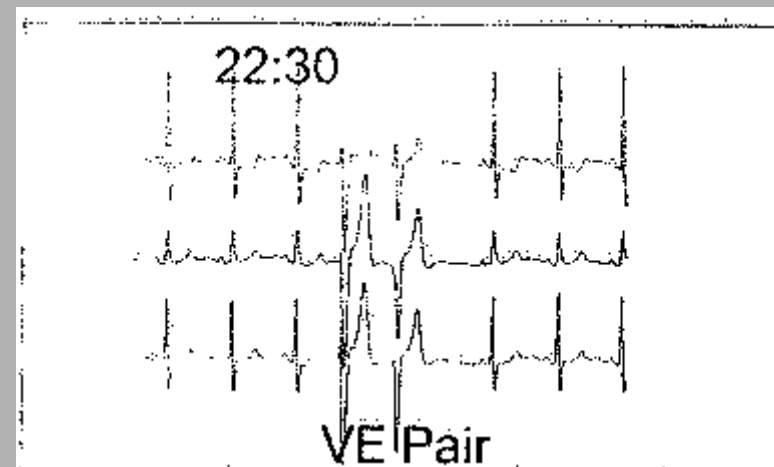
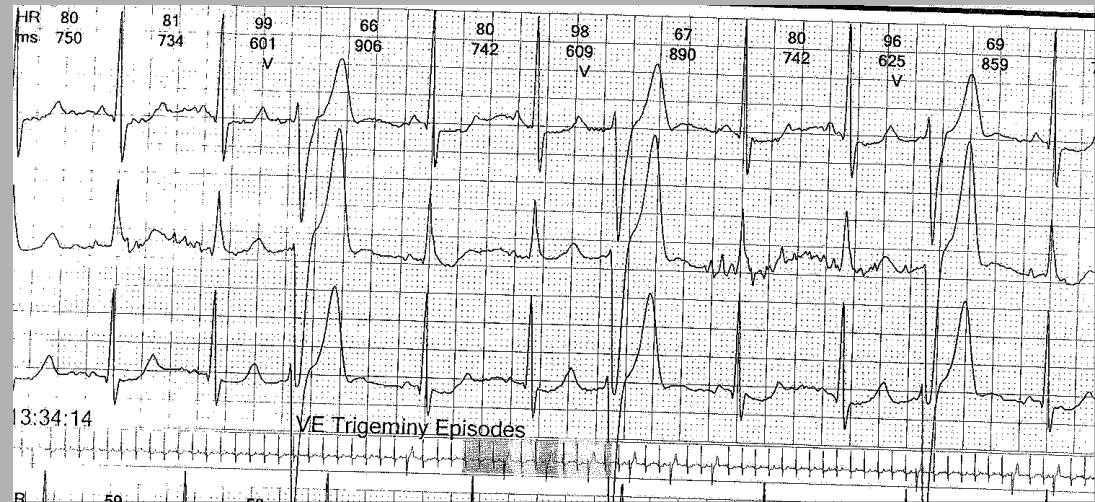
PCWP





Holter 2015

- Χωρίς επεισόδια κοιλιακής ταχυκαρδίας
- Επεισόδια κοιλιακής διδυμίας, τριδυμίας και αραιά ζεύγη κοιλιακών εκτάκτων συστολών





Ασθενής με αυξημένες πιέσεις στη δεξιά κοιλία
χωρίς όμως να τεκμηριώνεται πνευμονική
αρτηριακή υπέρταση

Καλή συστολική λειτουργία αριστερής και δεξιάς
κοιλίας

Μειωμένη ικανότητα προς άσκηση

Χωρίς σημαντική αρρυθμία

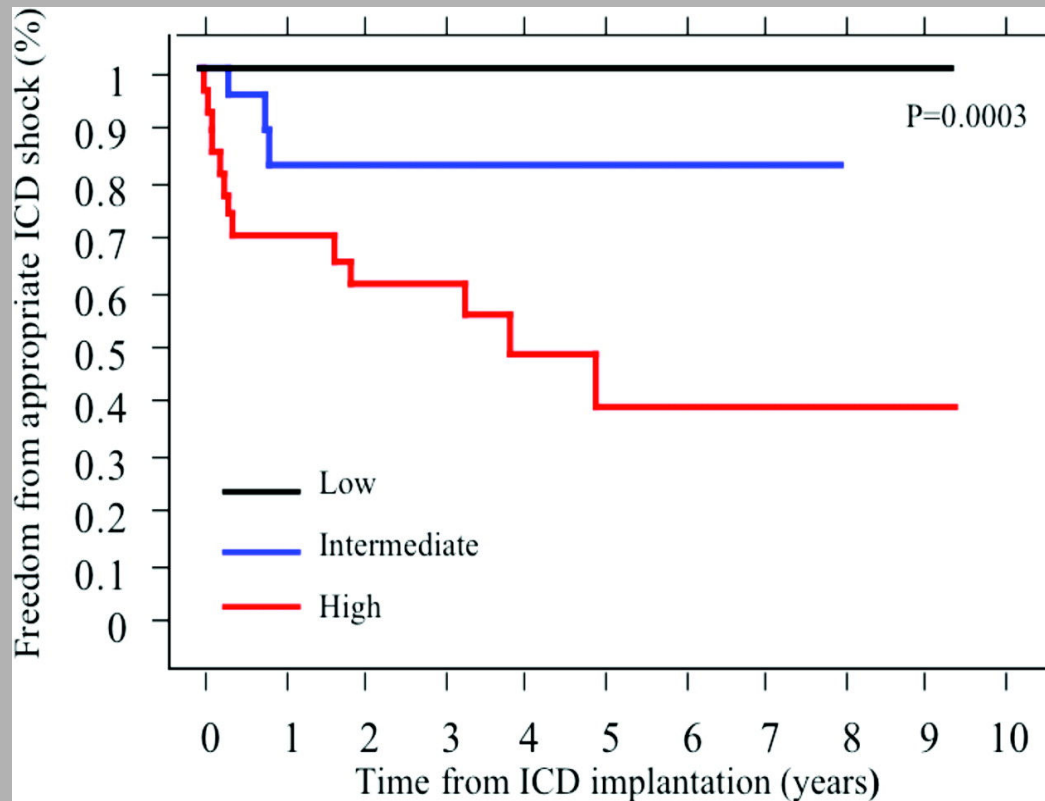
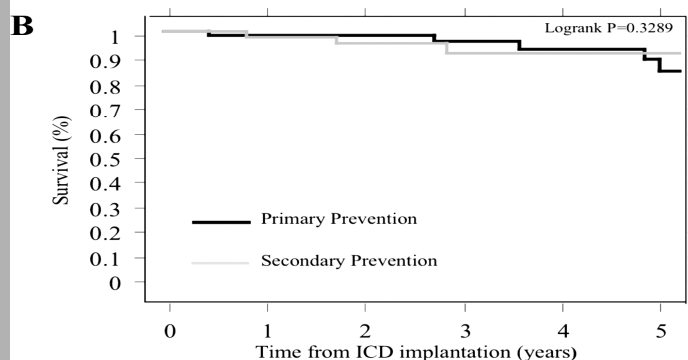
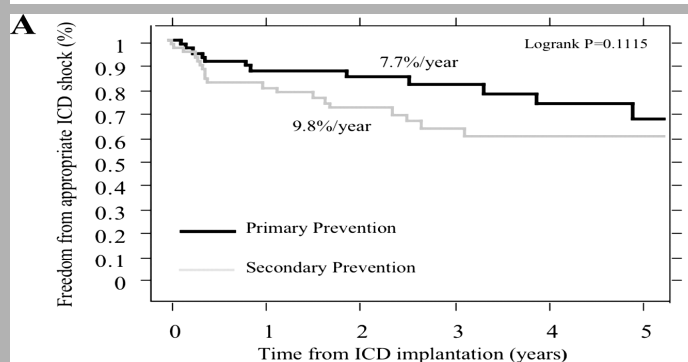
Khairy score 4

Διάταση ανιούσας αορτής που όμως είναι συχνή σε
τετραλογία Fallot με μειωμένο κίνδυνο
διαχωρισμού



Risk score for sudden cardiac death in ToF patients

Risk Score for Appropriate ICD Shocks in Primary Prevention		
Variable	Exp(β)	Points Attributed
Prior palliative shunt	3.2	2
Inducible sustained ventricular tachycardia	2.6	2
QRS duration ≥180 ms	1.4	1
Ventriculotomy incision	3.4	2
Nonsustained ventricular tachycardia	3.7	2
LVEDP ≥12 mm Hg	4.9	3
Total points	..	0-12



Risk score	Risk category	N	Annualized rate of appropriate shocks
0-2	Low	18	0%
3-5	Intermediate	24	3.8%
6-12	High	26	17.5%

Appropriate ICD shocks (A) and survival (B) in primary and secondary prevention

Khairy, P. et al. Circulation 2008;117:363-370



ΕCHO

17/2/2016

- Αριστερή κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων με καλή συστολική λειτουργία.
- Δεξιά κοιλία αυξημένων διαστάσεων με επηρεασμένη συστολική λειτουργία.
- Διάταση αορτής.
- Δεν καταγράφεται στο ύψος της πνευμονικής βαλβίδας ροή συμβατή με σημαντική στένωση ή ανεπάρκεια της βαλβίδας.
- Μέτρια ανεπάρκεια αορτικής.
- Σημαντική αύξηση της συστολικής πίεσης στη δεξιά κοιλία έως 65mmHg



ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ «ΑΤΤΙΚΟΝ»
Β' ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΔΕΚΑΚΗΣ ΙΩΑΝΝΗΣ

Αθήνα, 19/02/16

ΜΕΛΕΤΗ ΚΑΡΔΙΟΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΑΣ ΚΟΠΩΣΗΣ

Η ασθενής [redacted] 29 ετών, προσήλθε προς εκτίμηση της ικανότητας για άσκηση στο εργαστήριο της καρδιοαναπνευστικής κόπωσης όπου και υποβλήθηκε σε καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης επί κυκλοεργόμετρου με το πρωτόκολλο 10/10W ramp (έναρξη με 10 watts/αύξηση ramp κατά 10 watts/min).

Ιστορικό: Χειρουργηθείσα Τετραλογία Fallot με οριακά αυξημένες διαστάσεις RV και RVSP=60mmHg (Lopresor 100 1/4x3).

Η **διάρκεια** της κόπωσης ήταν 6:20 min, το μέγιστο φορτίο 72 watts (51% του προβλεπομένου) και το **μέγιστο έργο** που επιτεύχθηκε ήταν 4.4 METS.

Η **καρδιακή συχνότητα** από 73 bpm στην ηρεμία ανήλθε στο μέγιστο της άσκησης σε 100 bpm (52% της προβλεπομένης) ενώ η **αρτηριακή πίεση** από 90/60 mmHg στην ηρεμία ανήλθε σε 130/80 mmHg στη μέγιστη κόπωση.

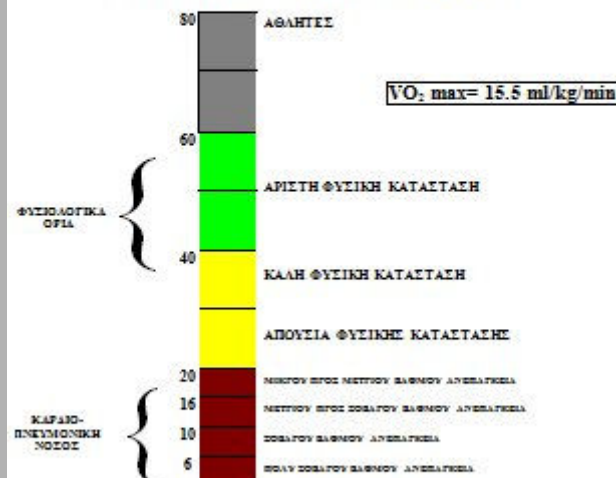


ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ «ΑΤΤΙΚΟΝ»
Β' ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΔΕΚΑΚΗΣ ΙΩΑΝΝΗΣ

ΕΡΓΟΣΠΙΡΟΜΕΤΡΙΑ - ΔΟΚΙΜΑΣΙΑ ΚΟΠΩΣΗΣ ΜΕ ΚΑΤΑΝΑΛΩΣΗ ΟΞΥΓΟΝΟΥ

Όνομα επώνυμο: [redacted] ΑΜ: 100216
Ηλικία: 29 Ημερομηνία: 12/02/16
Φύλο: ΘΗΛΥ Έργο (kg): 55 Βάρος (kg): 55

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ (VO₂ max)



Συμπέρασμα: Σαφώς επηρεασμένη ως προς το καρδιακό έργο και την κατανάλωση οξυγόνου και μη διαγνωστική ως προς την καρδιακή συχνότητα καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης, με μέτριο προς σοβαρό περιορισμό της αερόβιας ικανότητας για άσκηση, στάδιο C κατά Weber.

Η **μέγιστη κατανάλωση οξυγόνου (VO₂ peak)** ήταν 1024 ml/min (55% της προβλεπομένης), υπολογιζόμενη δε **σε σχέση με το σωματικό βάρος** καταλαμβάνει την τιμή **15.5 ml/kg/min**.

Συμπέρασμα: Σαφώς επηρεασμένη ως προς το καρδιακό έργο και την κατανάλωση οξυγόνου και μη διαγνωστική ως προς την καρδιακή συχνότητα καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης, με μέτριο προς σοβαρό περιορισμό της αερόβιας ικανότητας για άσκηση, στάδιο C κατά Weber.



- Η ασθενής έμεινε έγκυος το Φεβρουάριο του 2016.



- Holter ρυθμού 18/4/2016: ζεύγη εκτάκτων κοιλιακών συστολών.
- Holter ρυθμού 21/6/2016: βραχεία επεισόδια υπερκοιλιακής ταχυκαρδίας, διαστήματα διδυμίας τριδυμίας.
- Holter ρυθμού 5/9/2016 551 VES
υπό μετοπρολόλη



- Λόγω αύξησης της συστολικής πίεσης στην πνευμονική έως 80mmHg και περιφερικών οιδημάτων υπεβλήθη σε triplex φλεβών κάτω άκρων και χορηγήθηκε ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους από την 33η εβδομάδα της κύησης.



36^η εβδομάδα

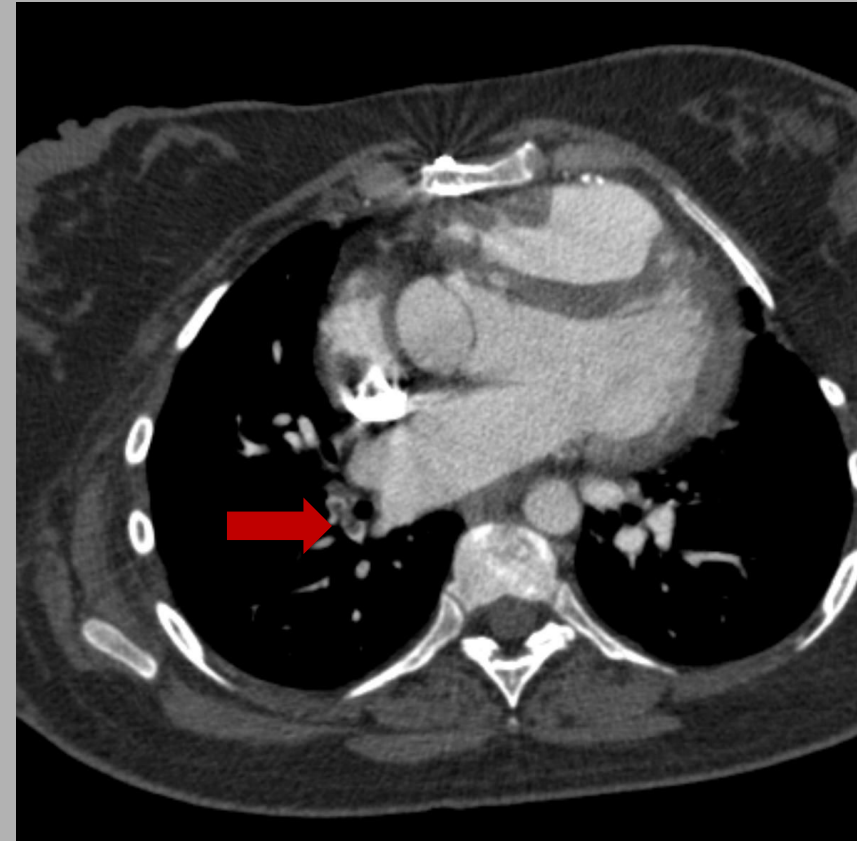
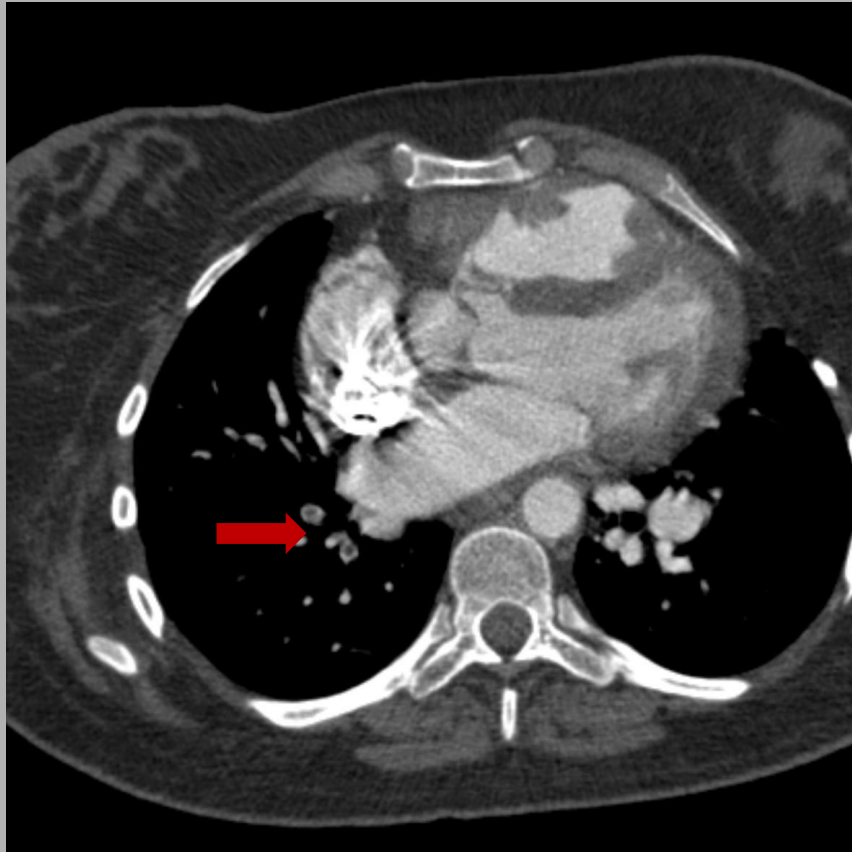
- Βελτίωση των οιδημάτων κάτω άκρων
- Συστολική πίεση στην πνευμονική
65-70mmHg



- **Γέννησε με καισαρική τομή στις 13/10/2016 υπό χημειοπροφύλαξη, ένα υγιές αγόρι, βάρους περίπου 2500kg (36^η εβδομάδα κύησης).**
- **Συνέχισε την αντιπηκτική αγωγή με LMWH**



CTPA 19/10/2017



Αναγνωρίζονται ελλείμματα πλήρωσης στον λοβαίο και τμηματικούς κλάδους της πνευμονικής αρτηρίας για τον ΔΚΛ.

Ελέγχονται μετεγχειρητικά ευρήματα αποκατάστασης τετραλογίας FALLOT (υλικά συρραφής και αποτιτανώσεις στο πνευμονικό στέλεχος και stent στην δεξιά κυρία πνευμονική αρτηρία).

Επισημαίνεται διάταση του λοβαίου (1,6εκ) και τμηματικών κλάδων της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας για τον ΑΚΛ. Διατεταμένες στεφανιαίες αρτηρίες και φλέβες καθώς και της ανιούσης αορτής έως 4εκ. Διόγκωση των καρδιακών κοιλοτήτων.



- Ετέθη σε κουμαρινικά αντιπηκτικά.
- Μετά την έξοδο από το νοσοκομείο, την τρίτη περίπτωση εβδομάδα της λοχείας, παρουσίασε εξάνθημα, πυρετική κίνηση και αρθραλγίες.
- Νέα εισαγωγή στο νοσοκομείο από 5/11/2016 έως 8/11/2016 για παρακολούθηση. Το εξάνθημα υποχώρησε σταδιακά με αντιισταμινικά φάρμακα. Έγινε ρευματολογική εκτίμηση
- Καλύφθηκε έως 23/11/2016 με ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους με anti Xa > 1 και κατόπιν ετέθη σε ριβαροξαμπάνη.



29/11/2016

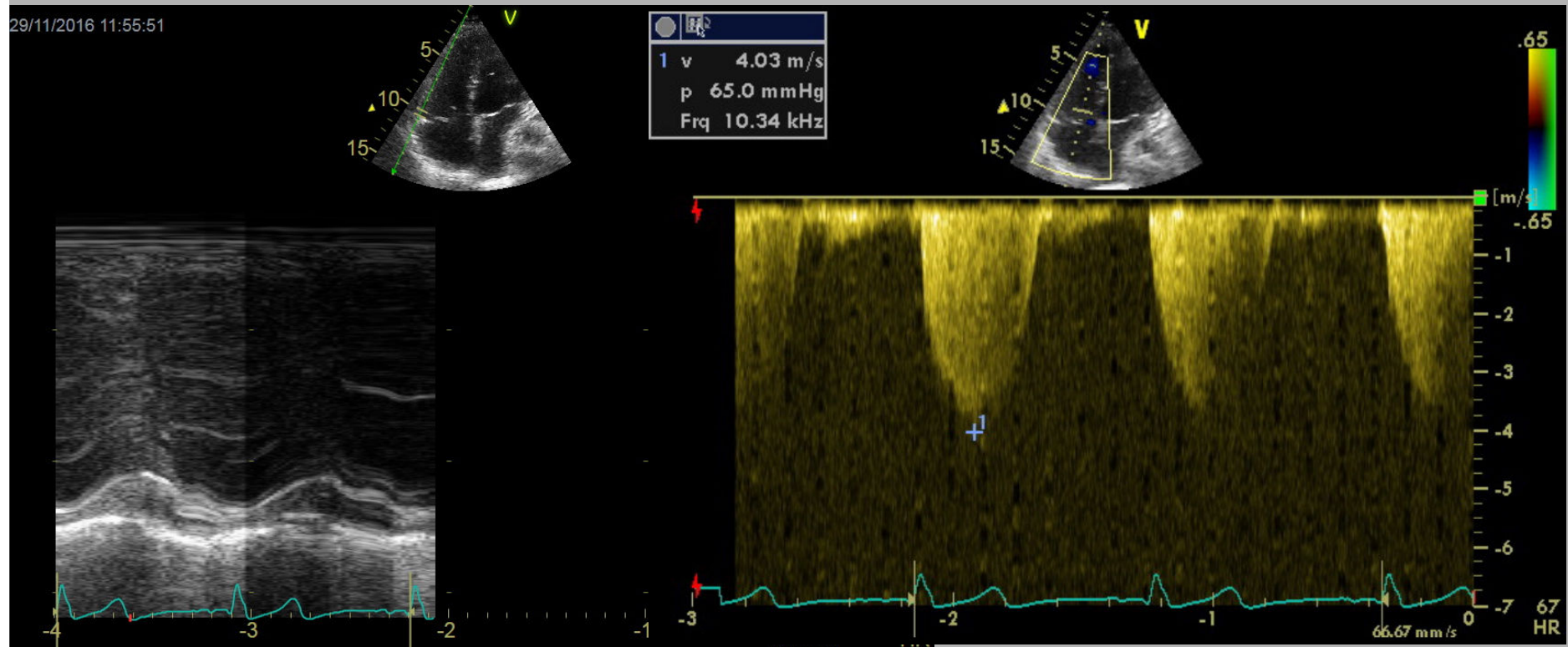
- ΑΠ 107/55mmHg
- Χωρίς περιφερικά οιδήματα κάτω άκρων
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα ΕΦΟ
- SAT 94%, ΚΣ 70/min
- RVSP 70-75mmHg
- υπό φουροσεμίδη 20mgx1, μετοπρολόλη 100 1/4x2, ριβαροξαμπάνη 20mgx1



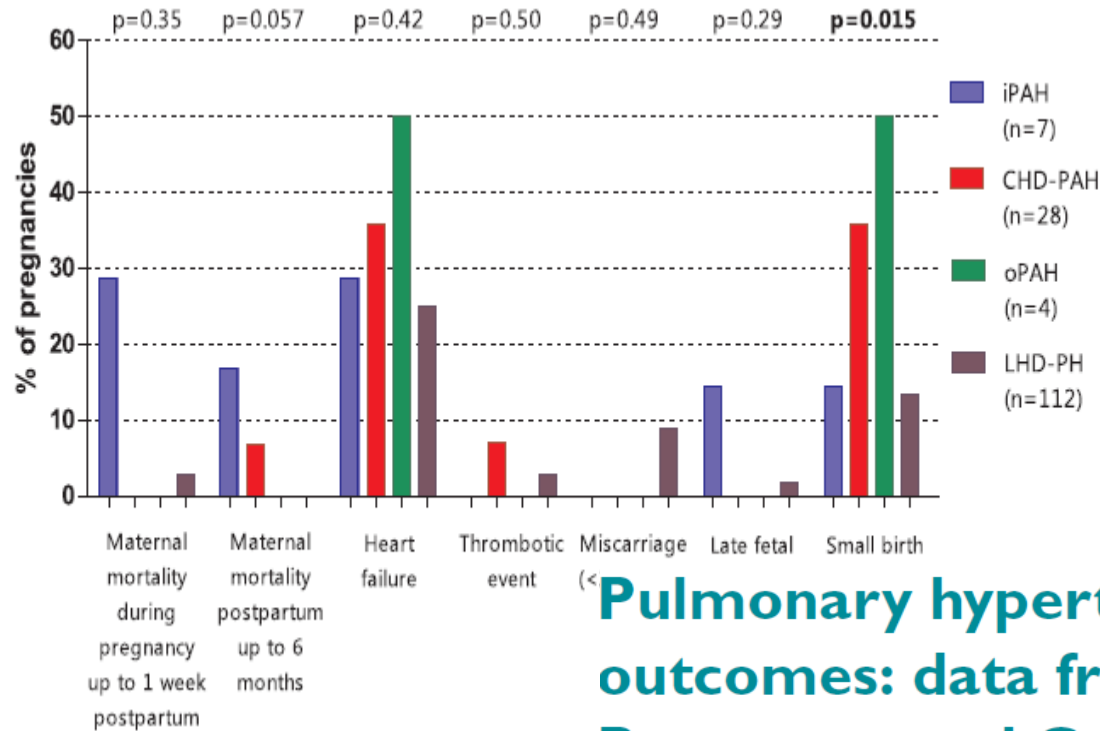
29/11/2016



29/11/2016 11:55:51

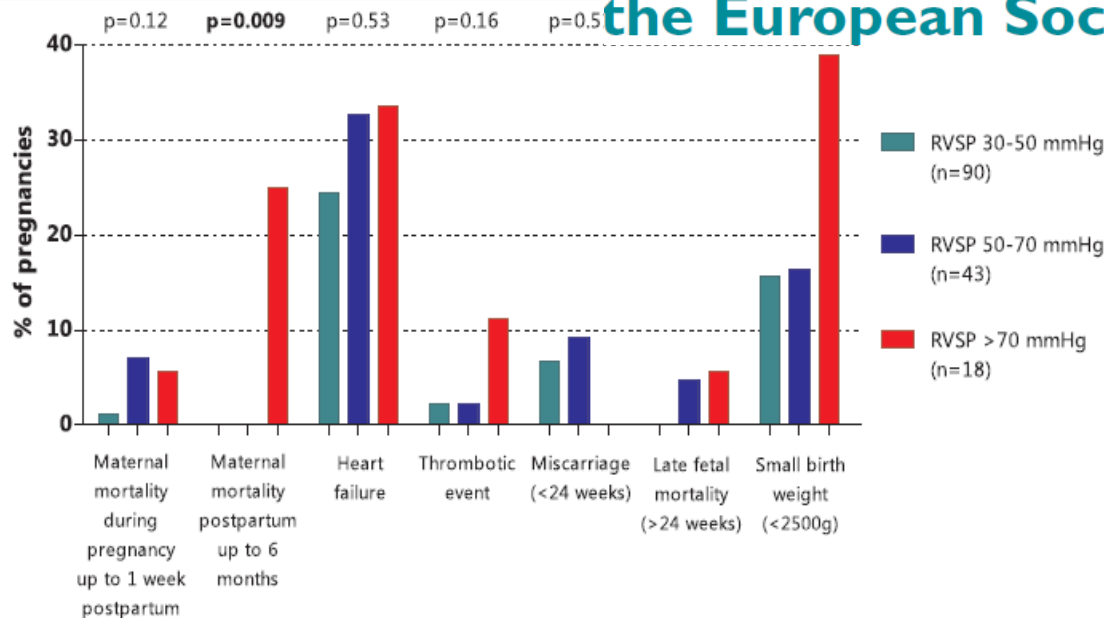


TAPSE 14mm



2966 κυήσεις
151 ασθενείς με ΠΥ
26% ΠΑΥ
74% Ομάδα 2
Θνητότητα αμέσως μετά τον τοκετό 3.3%
Θνητότητα έως 6 μήνες μετά τον τοκετό 2.6%

Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology



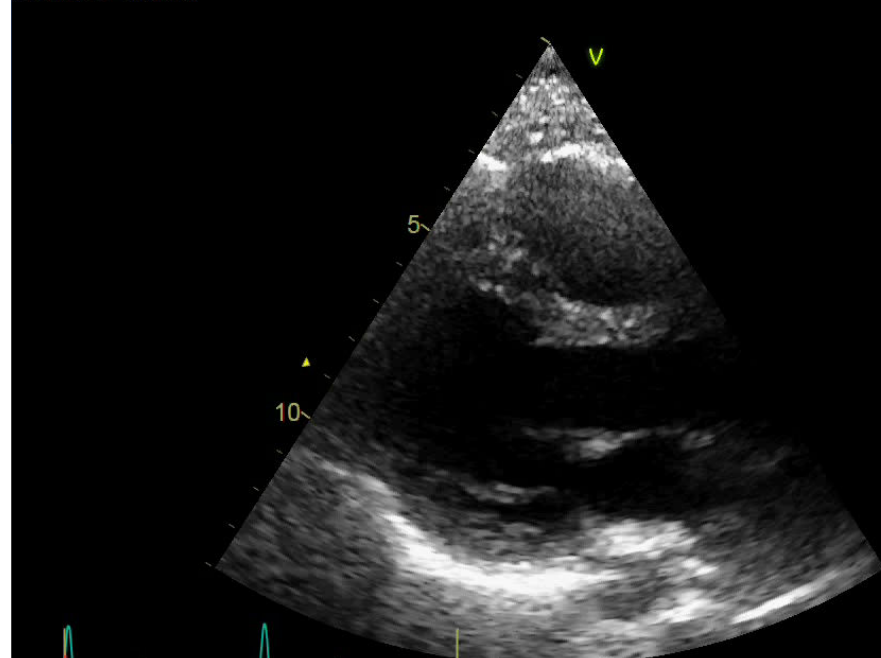
Sliwa et al Eur J Heart Fail 2016



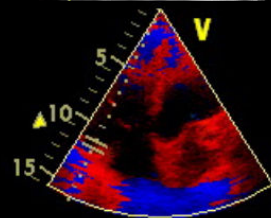
31/1/2017

- ΑΠ 114/56mmHg
- Χωρίς περιφερικά οιδήματα κάτω άκρων
- Αναπνευστικό ψιθυρισμα ΕΦΟ
- SAT96-97%, ΚΣ 70/min
- RVSP 75mmHg
- υπό φουροσεμίδη 20mg x1, μετοπρολόλη 50-25-50 mg, απιξαμπάνη 5mgx2

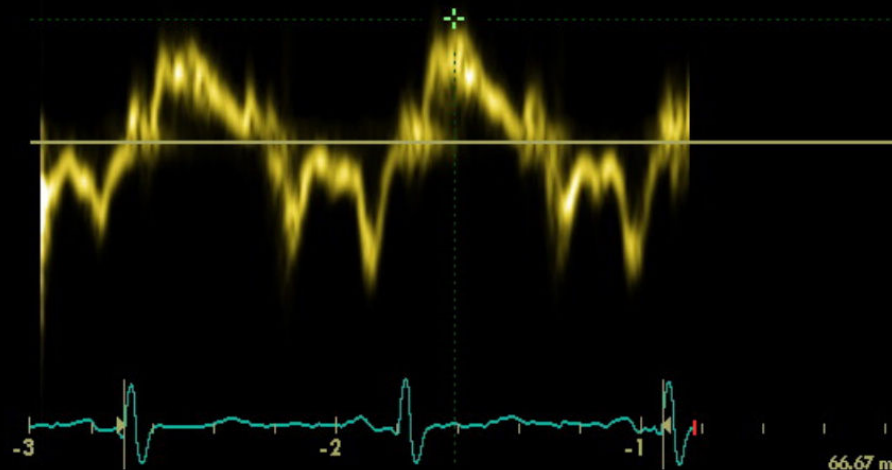
31/01/2017 13:20:49



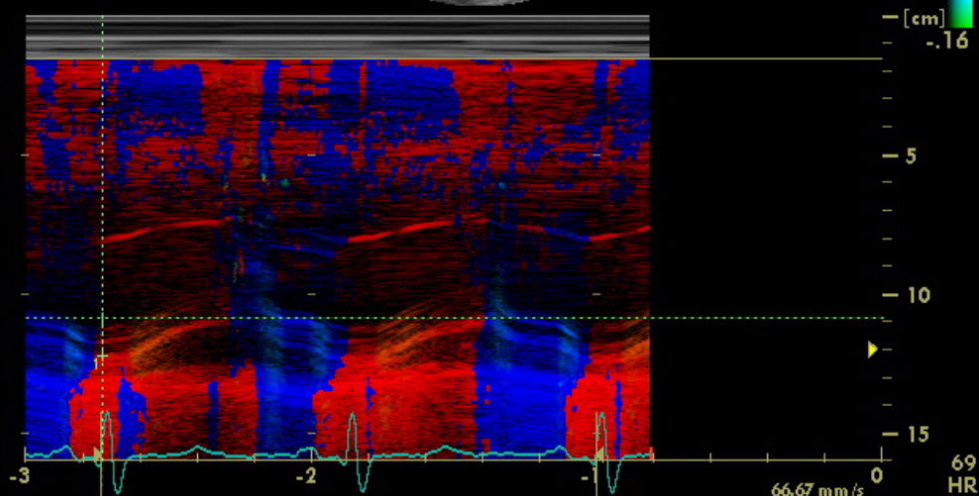
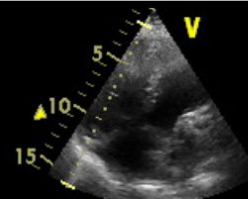
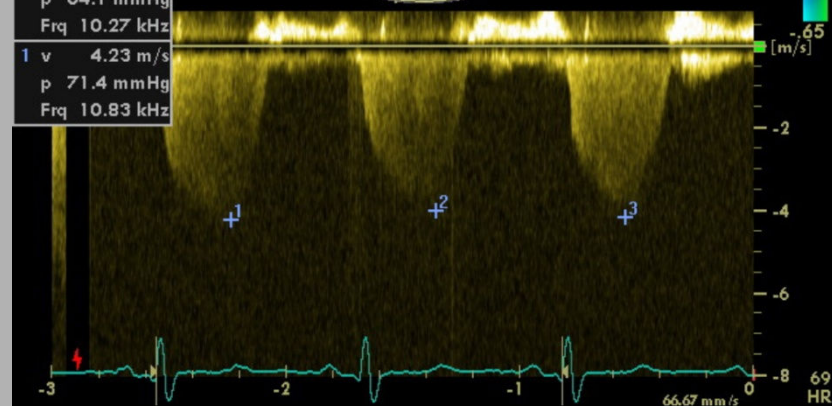
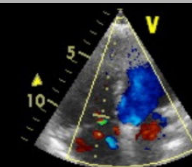
● $\frac{1}{R_0}$
+ v 0.08 m/s
p 0.0 mmHg



● $\frac{1}{R_0}$
1 L 1.4 cm



● $\frac{1}{R_0}$
3 v 4.16 m/s
p 69.3 mmHg
Frq 10.67 kHz
2 v 4.00 m/s
p 64.1 mmHg
Frq 10.27 kHz
1 v 4.23 m/s
p 71.4 mmHg
Frq 10.83 kHz





11/2017

- Καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης
MVO₂ 17.2ml/kg/min (57% της
προβλεπόμενης)

VE/VCO₂ 44

RER: 1.17

Class B κατά Weber.

NTproBNP 403pg/ml



Καρδιακός Καθετηριασμός

14/11/2017

RV 65/4mmHg

MPA 40/10 **mean 24mmHg**

PCWP 10mmHg

RA 8mmHg

Ao 125/70mmHg



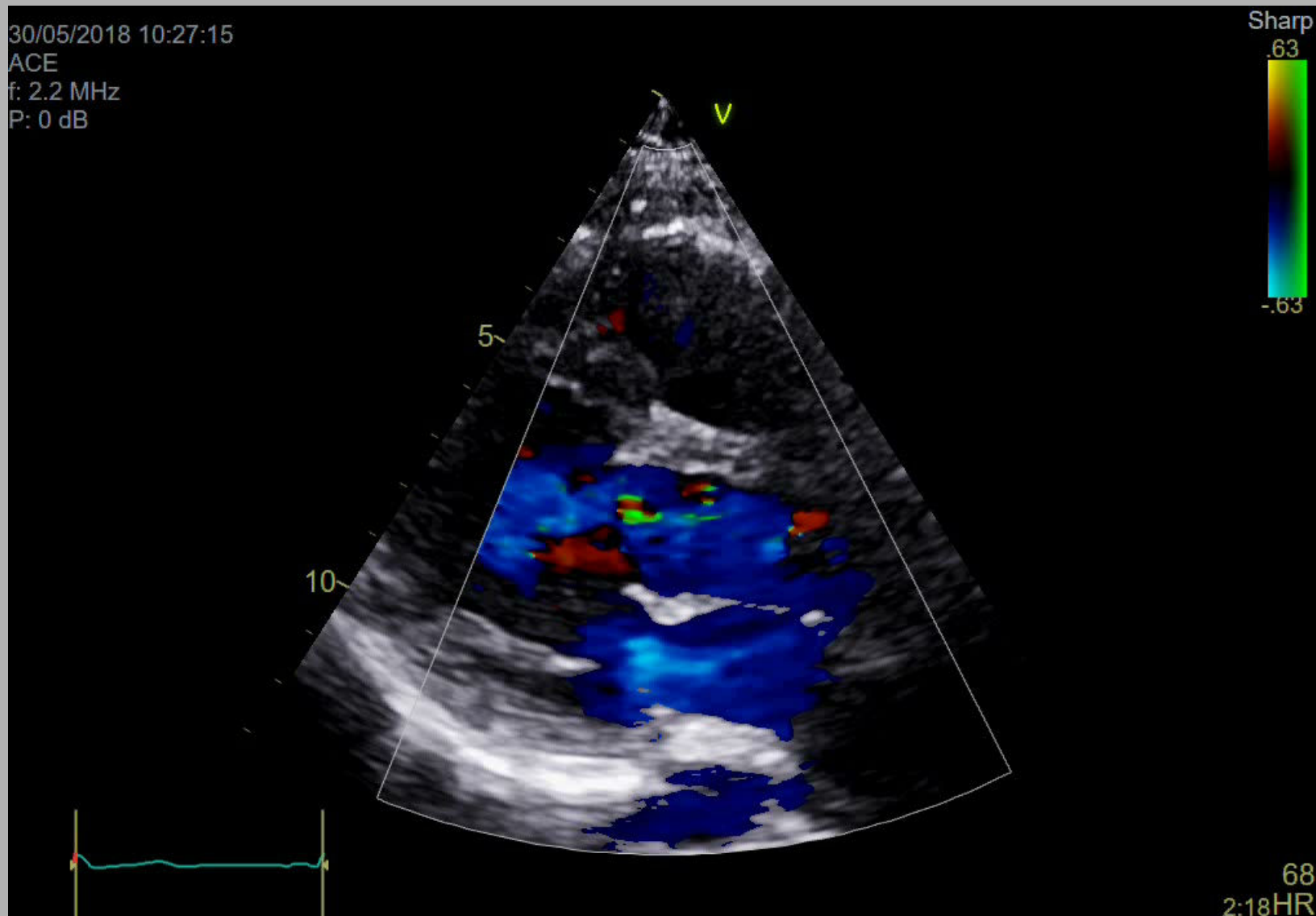
5/2018

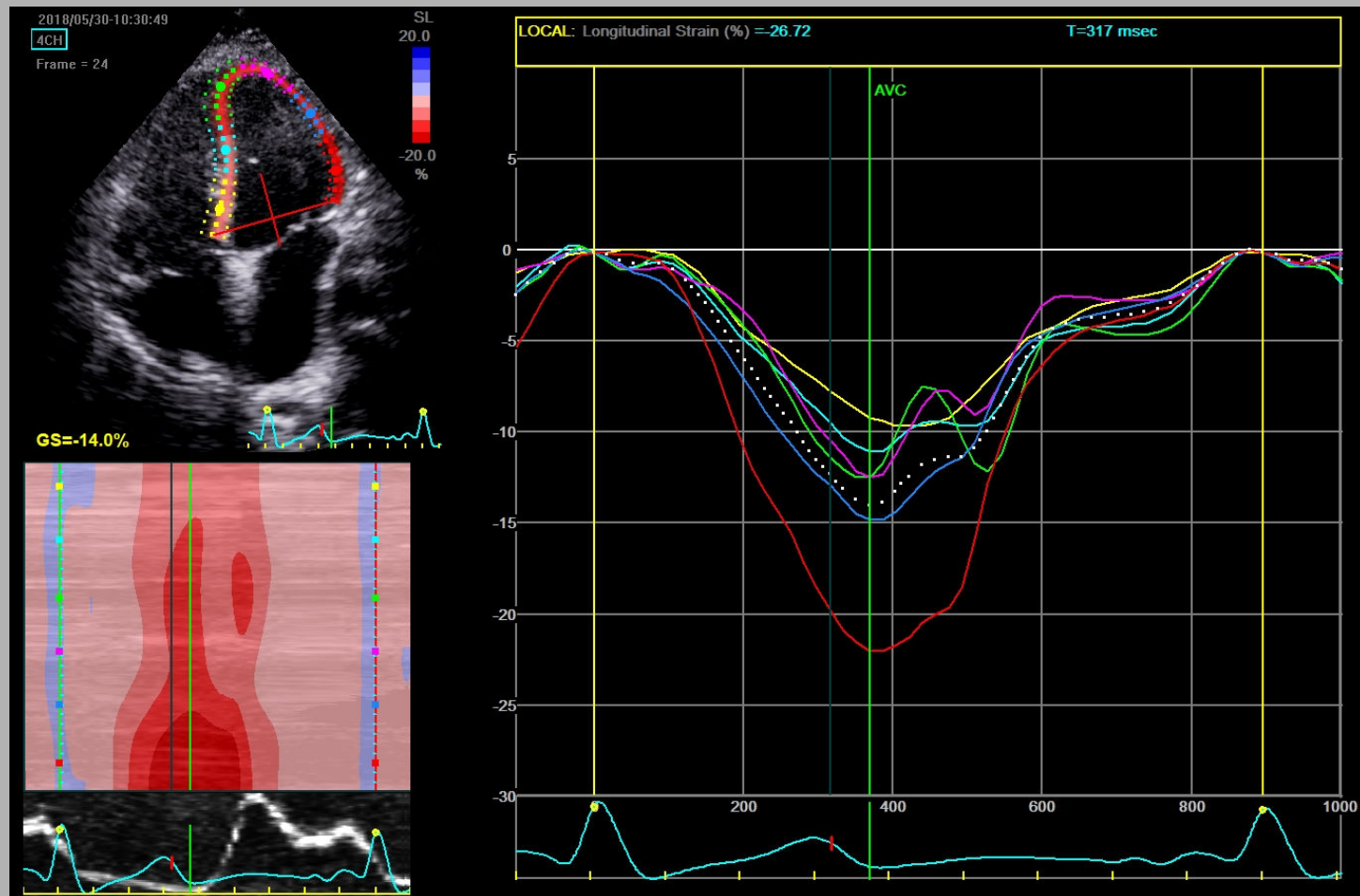
- 6 λεπτη δοκιμασία βάδισης 480m
- NTproBNP 450pg/ml

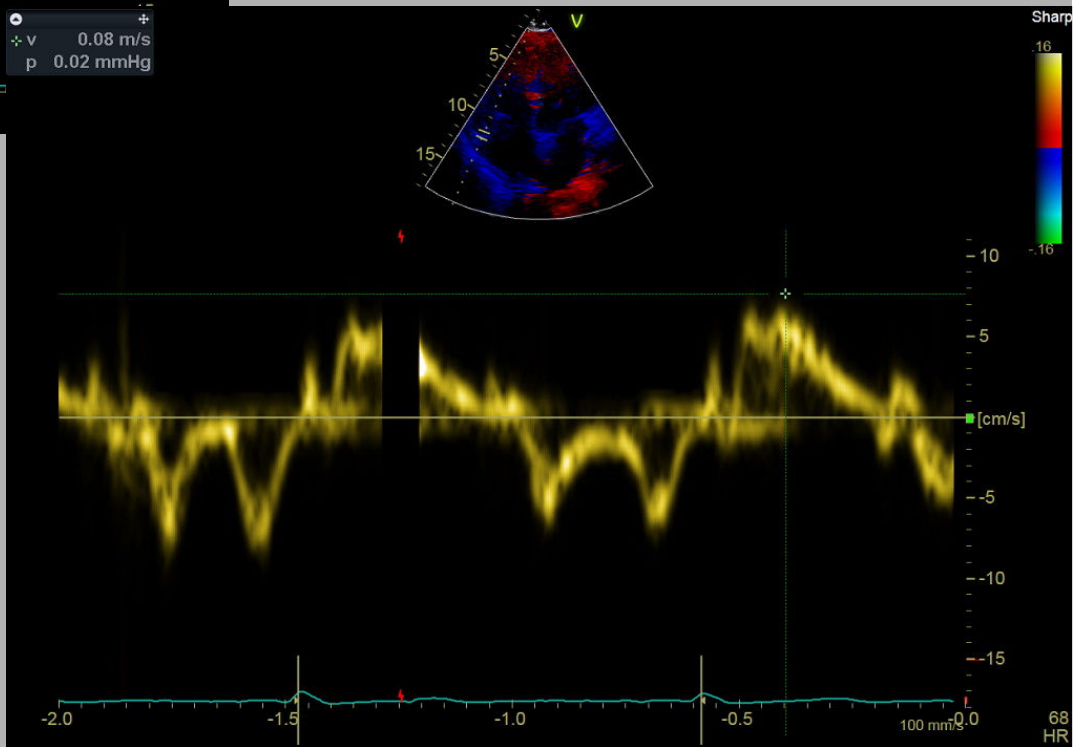
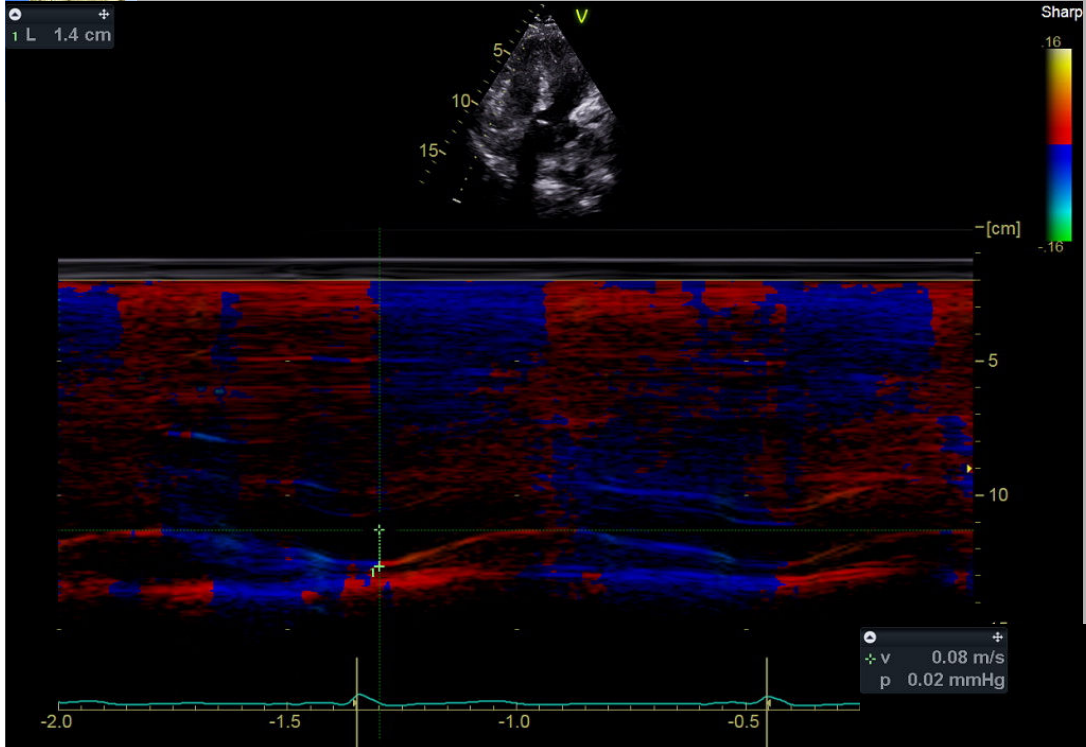
Υπό αντιπηκτικά, διουρητικά και β αναστολέα

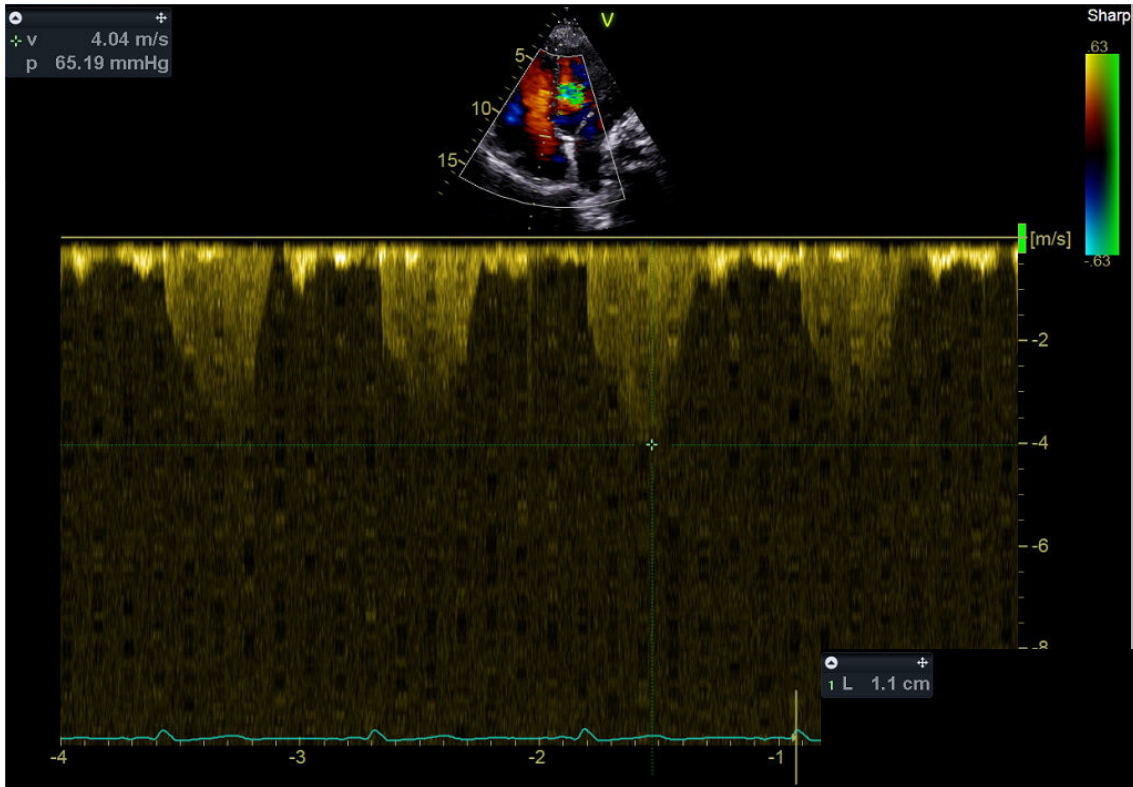


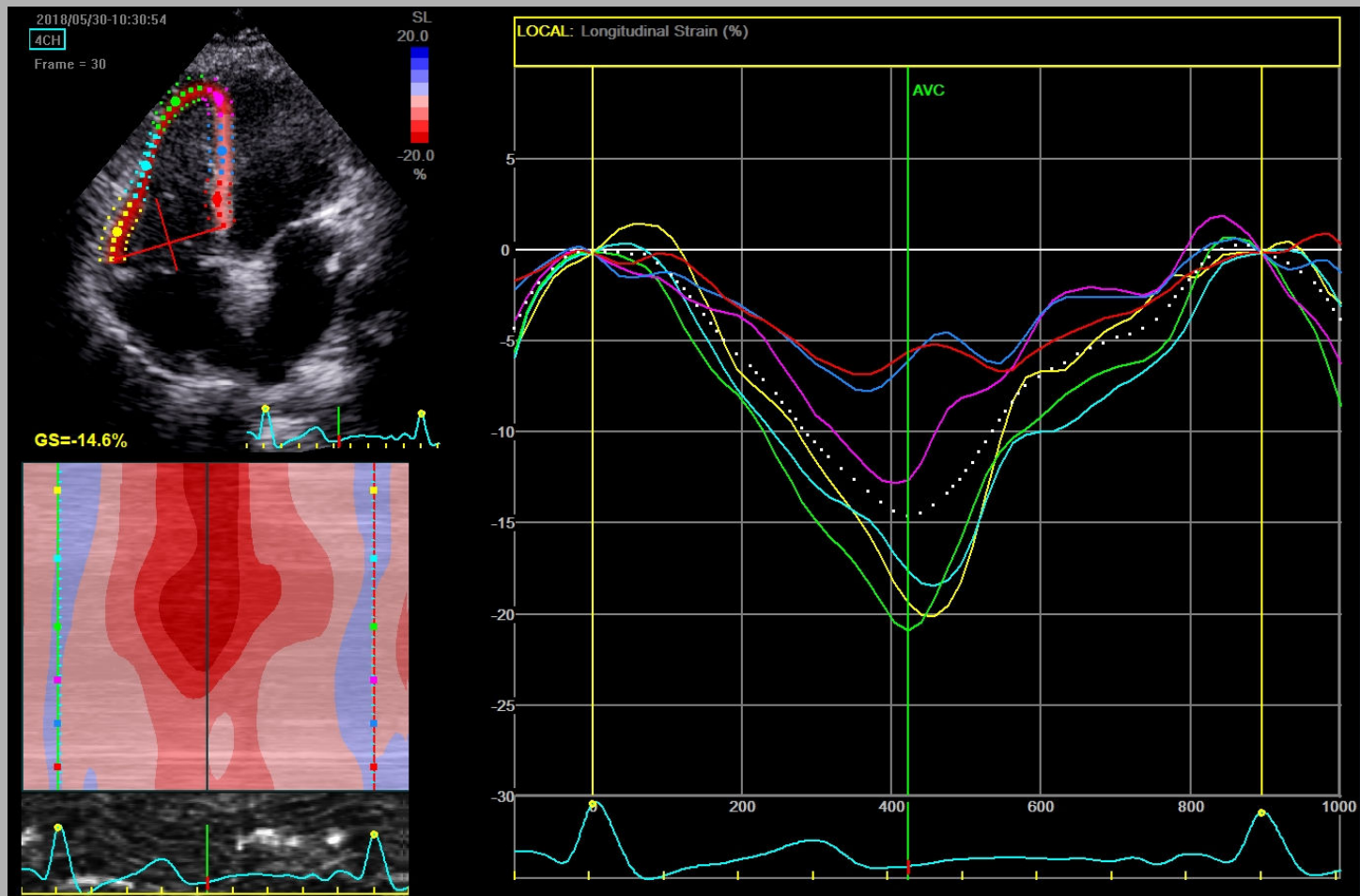
ECHO 5/2018













Συζήτηση

Πνευμονική υπέρταση ομάδας 1 ή ομάδας 4?
Αλληλοεπικάλυψη?

Φαρμακευτική αγωγή?



Normal pulmonary hemodynamics

Systolic PAP, mmHg:	13 – 30	
Diastolic PAP, mmHg:	6 – 15	
Mean PAP, mmHg:	8 – 20	→ 20-25mmHg
PAWP, mmHg	5 – 12	
PPC, mmHg	8-12	
DPG, mmHg:	0 – 5	→ 5-7 mmHg
TPG, mmHg	2 – 12	
RAP, mmHg	0 – 8	
CO, L/min:	4 – 8	
CI, L/min/m ²	2.5 - 4.5	
PVR, WU:	0.2 – 1.2	→ 2-3 WU

1WU=80dyn·
s·cm⁻⁵ ,

Γκρίζα
ζώνη



Naeije R: Pulmonary vascular function. In Pulmonary Circulation. Diseases and their Treatment. 4th ed. CRC Press, Boca Raton, FL, 2016, chap 2, pp 11-24
Kovacs et al, Eur Respir J 2009; 34: 888-94



GÉRALD SIMONNEAU

00:07:03



Borderline Mean Pulmonary Artery Pressure in Patients With Systemic Sclerosis

Christopher J. Valerio, Benjamin E. Schreiber, Clive E. Handler,
Christopher P. Denton, and John G. Coghlan

Arthritis Rheumatism 2013



- In this study of patients with systemic sclerosis, 16 patients with borderline mean PAP (21 to 24 mmHg), have developed manifest PAH at the time of follow-up right heart catheterisation (median follow-up 45 months)
- At baseline evaluation, these 16 patients with borderline PH had a mean PVR of 2.9 WU and increased to 4.9 WU at follow-up



- 1997 mean PAP 32mmHg!



Risk assessment in pulmonary arterial hypertension

Determinants of prognosis* (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope ^b	Repeated syncope ^c
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO ₂ >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44.9	Peak VO ₂ <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ ≥45
NT-proBNP plasma levels	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm ² No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² No or minimal, pericardial effusion	RA area >26 cm ² Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m ² SvO ₂ <60%

PH guidelines 2015



Simplified Risk stratification in PAH



Prognostic Criteria		Low risk variables	Intermediate risk variables	High risk variables
A.	WHO functional class	I, II	III	IV
B.	6MWD	> 440 m	165–440 m	< 165 m
C.	NT-proBNP/BNP plasma levels	BNP < 50 ng/l NTproBNP < 300 ng/ml	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP > 300 ng/l NT-proBNP > 1400 ng/l
	OR RAP	OR RAP < 8 mmHg	OR RAP 8–14 mmHg	OR RAP > 14 mmHg
D.	CI	CI ≥ 2.5 l/min/m ²	CI 2.0–2.4 l/min/m ²	CI < 2.0 l/min/m ²
	OR SvO ₂	OR SvO ₂ > 65%	OR SvO ₂ 60–65%	OR SvO ₂ < 60%





- Μονοθεραπεία?
- Συνδυασμός φαρμάκων?



NAZZARENO GALIÈ

00:09:11



Potential role of initial monotherapy -1



- I/H/D PAH patients responders to acute vasoreactivity tests and with near-normalization of symptoms, exercise capacity, PAP and PVR on highest tolerated doses of CCBs
- Long-term treated historical PAH patients with monotherapy (> 5-10 years) stable with low risk profile
- PAH Patients > 75 yo with multiple risk factors for heart failure with preserved left ventricular ejection fraction (high blood pressure, diabetes mellitus, coronary artery disease, atrial fibrillation, obesity)
- PAH patients with suspicion or high probability of PVOD/PCH



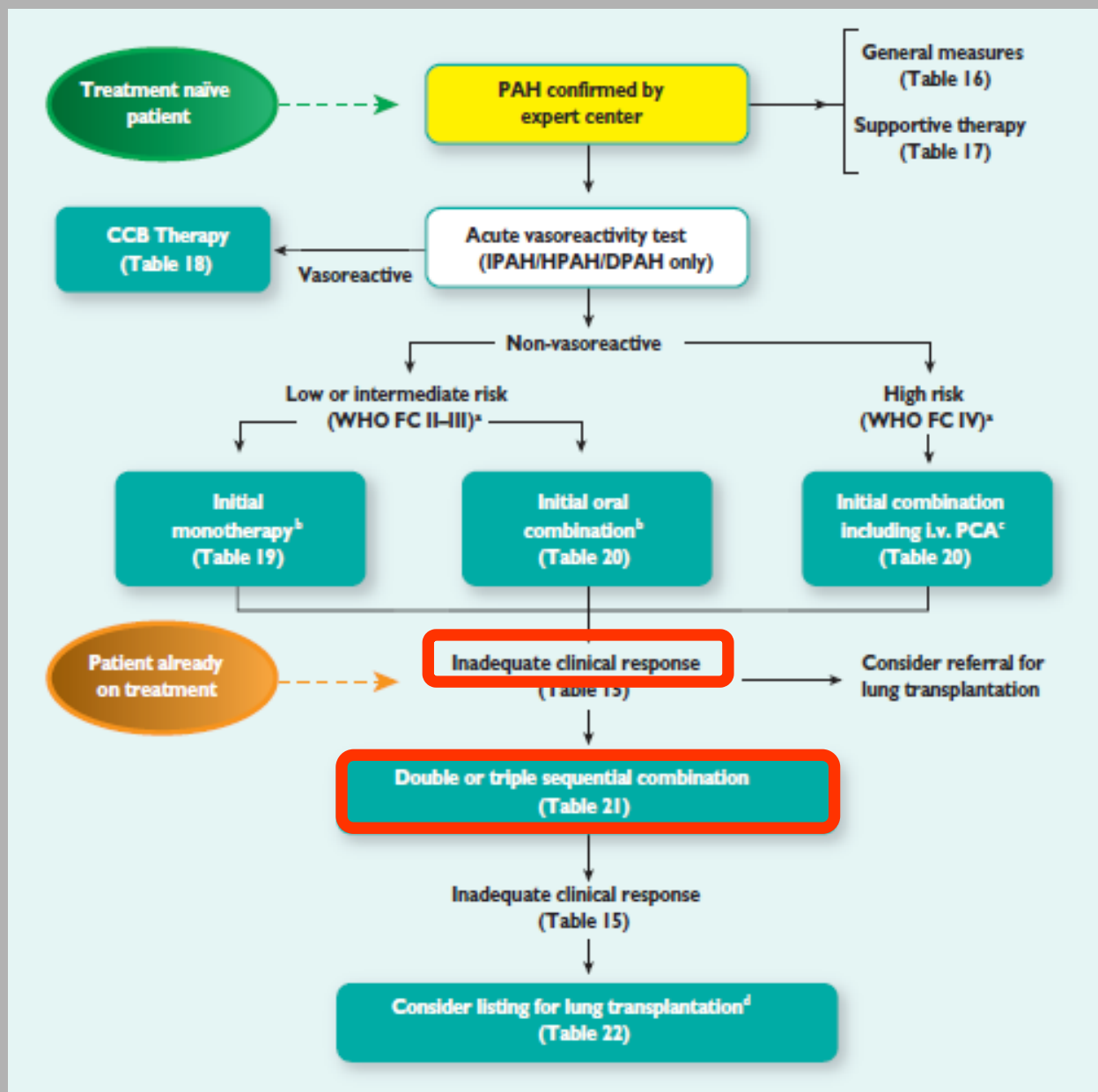
Potential role of initial monotherapy -2



- Patients with PAH associated with HIV or portal hypertension or uncorrected CHD as they were not included in RCTs of initial combination therapy
- PAH patients with very mild disease (e.g. WHO FC I, PVR < 4 WU, mPAP < 30 mmHg, normal RV at echocardiography)
- Combination therapy unavailable or contraindicated (e.g. severe liver disease)



Evidence based **treatment algorithm** for PAH patients





- Ασθενής με πνευμονική αρτηριακή υπέρταση στην <γκρίζα ζώνη>
- NYHA II
- Χαμηλού προς μέσου κινδύνου
- Σταθερή χωρίς φαρμακευτική αγωγή για πολλά χρόνια
- Έναρξη φαρμακευτικής αγωγής με ένα ειδικό φάρμακο για την πνευμονική υπέρταση

