

2^ο Πανελλήνιο Συνέδριο Πνευμονικής Υπέρτασης



Σταγάκη Ελένη
Πνευμονολόγος

Ακαδημαϊκή Υπότροφος Β' Πανεπιστημιακής Πνευμονολογικής κλινικής- συνεργάτις του ΔΙΠΥ

ΕΡΩΤΗΣΗ 1

Ποιοι από τους παρακάτω πληθυσμούς είναι υψηλού κινδύνου για ανάπτυξη Πνευμονικής Αρτηριακής Υπέρτασης;

- 1. Οι ασθενείς με Καρδιακή Ανεπάρκεια με διατηρημένο κλάσμα εξώθησης (HFpEF)**
- 2. Οι ασθενείς με σκληρόδερμα, με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο και με μικτή νόσο του συνδετικού ιστού**
- 3. Οι ασθενείς με HIV και οι ασθενείς με χρόνια ηπατοπάθεια**
- 4. Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες**
- 5. 2+3+4**

ΕΡΩΤΗΣΗ 1

Ποιοι από τους παρακάτω πληθυσμούς είναι υψηλού κινδύνου για ανάπτυξη Πνευμονικής Αρτηριακής Υπέρτασης;

- 1. Οι ασθενείς με Καρδιακή Ανεπάρκεια με διατηρημένο κλάσμα εξώθησης (HFpEF)**
- 2. Οι ασθενείς με σκληρόδερμα, με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο και με μικτή νόσο του συνδετικού ιστού**
- 3. Οι ασθενείς με HIV και οι ασθενείς με χρόνια ηπατοπάθεια**
- 4. Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες**
- 5. 2+3+4**

Παρουσίαση περιστατικού

♀ 58y, μη καπνίστρια, μητέρα 1 παιδιού

ΑΑ:

Σκληρόδερμα (limited Scl)- διάγνωση 28y

(44y ακρωτηριασμός (ΔΕ) μεταταρσίου λόγω γάγγραινας- εν συνεχεία έως μέσο κνήμης,
ΓΟΠ- σοβαρή δυσκαταποσία, τηλεαγγειεκτασίες)

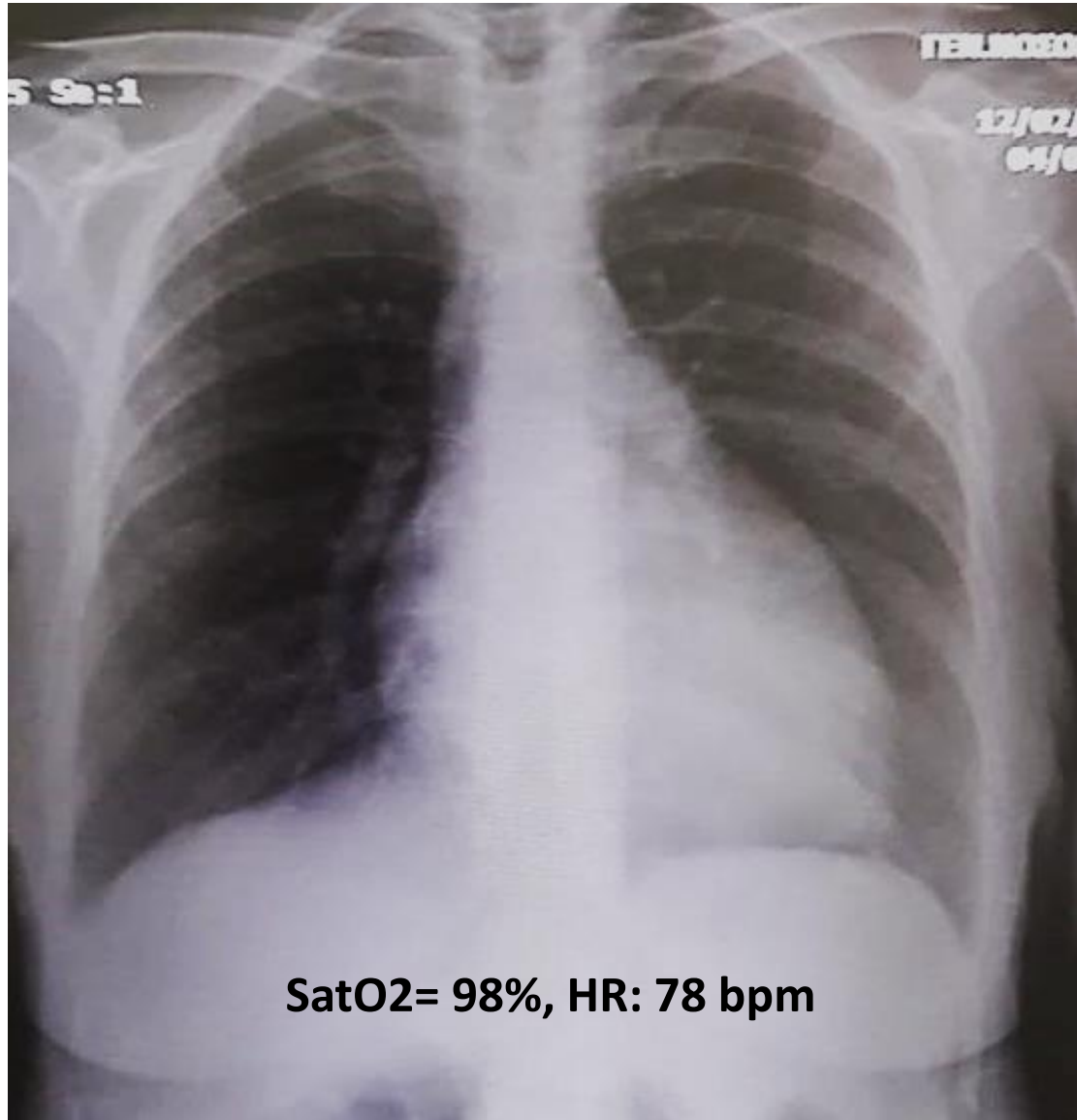
Θυρεοειδίτιδα Hashimoto

Αγωγή:

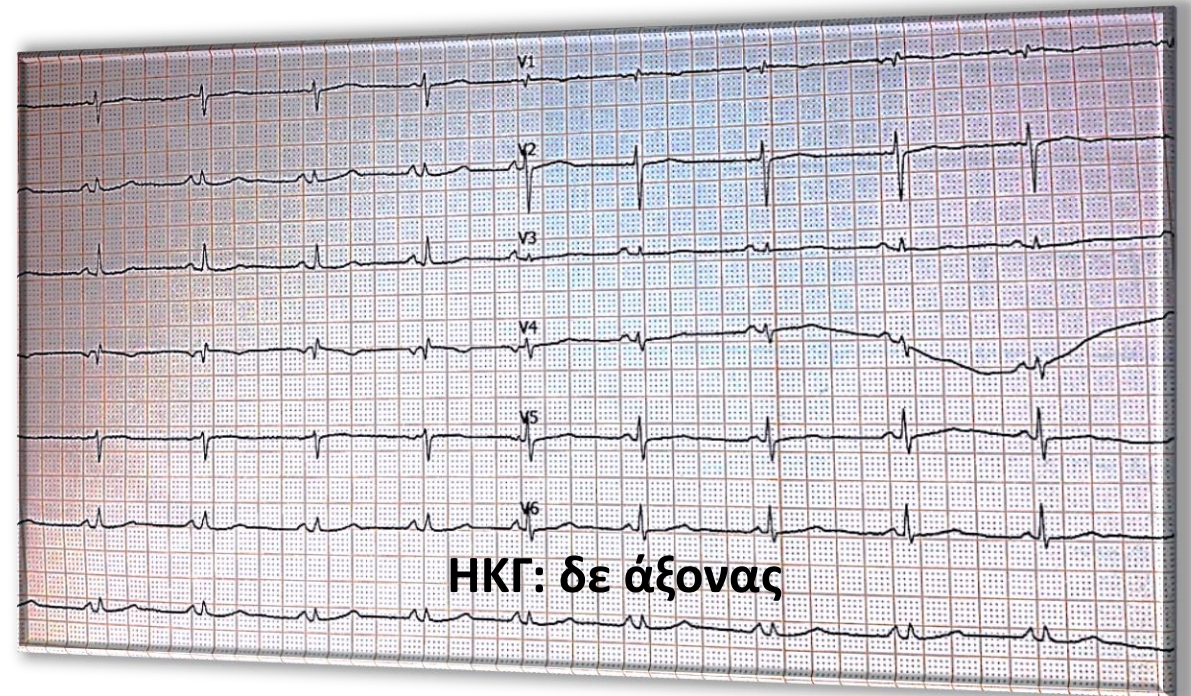
Prezolon 5mg, MTX, Nexium 20 x 2, Salospir 100mg, Euthyrox 50, Entact

Δύσπνοια επιδεινούμενη: Παραπέμπεται στο ιατρείο Πνευμονικής Υπέρτασης





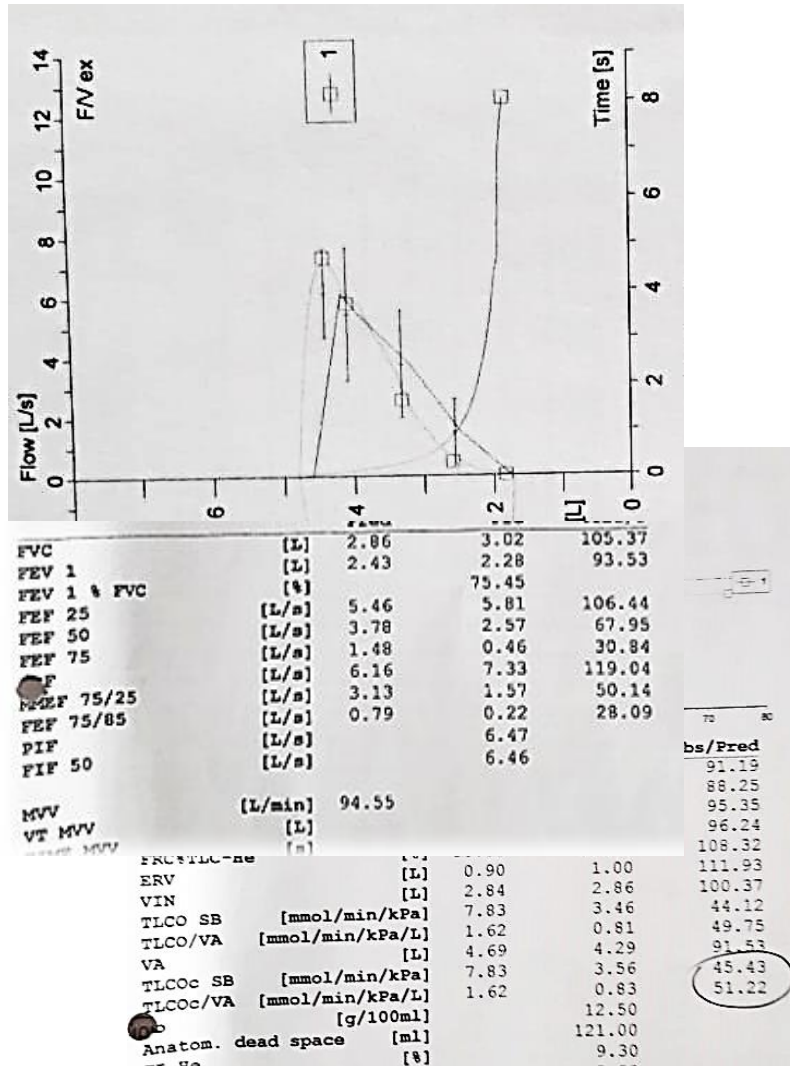
Ιουν 2014
1^η επίσκεψη στο ΔΙΠΥ
δύσπνοια προσπάθειας, WHO-FC: II



Διερεύνηση- screening



Έλεγχος αναπνευστικού
PFT's
HRCT



FVC=105%
FEV1= 93.5%
TF= 75%
DLCO%= 45.5%
FVC/DLCO=2.3

ΗΜΕΡ/ΝΙΑ ΓΕΝΝΗΣΗΣ: 12/2/1961
ΗΜΕΡ/ΝΙΑ ΕΞΕΤΑΣΗΣ: 12/3/2014

ΥΚ

ΑΞΟΝΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΘΩΡΑΚΟΣ

Η εξέταση συνεπληρώθηκε με τομές υψηλής ευκρίνειας. Από την απεικόνιση του πνευμονικού παρεγχύματος, δεν αναδεικνύεται σαφής, εστιακού τύπου αλλοίωση ή στοιχεία ενεργού νόσου. Μικρής εκτάσεως ινώδη στοιχεία στις πνευμονικές κορυφές αμφοτεροπλευρώς. Δεν ελέγχεται εικόνα υπεζωκοτικής συλλογής. Από τον έλεγχο του μεσοθωρακίου και των μασχαλιαίων χωρών, δεν αναδεικνύονται διογκωμένοι λεμφαδένες με κριτήρια αξονικής τομογραφίας. Πολύ μικρού βαθμού περικαρδιακή συλλογή στον πρόσθιο περικάρδιο χώρο. Μικρού βαθμού διαφραγματοκήλη. Κλινική εκτίμηση.

Διερεύνηση- screening

Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα (ΤΤΕ)

ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ
ΥΠΕΡΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ

Ιουν 2014

ΗΛΙΚΙΑ: 53
B=53 kg Y=160 cm
ΚΑΣΕΤΑ:

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

SCL

2-D / M-mode μετρήσεις (mm)	Φ.Τ.		Doppler εκτίμηση
ορτική ρίζα (AO) [Valsalva]	20-38	27	Διαμπτροειδική ροή (m/s): E=0,9 A=0,68 DI=195
μούσα αορτή (εγγύς τμήμα)	<35	24	TAPSE=20 S (RV)=13
οιστερός κόλπος (LA)	10-39	34	e' (πλάγιο)= 11 e' (ΜΣΚ)=9
εσοκοιλιακό διάφραγμα (IVS)	6-11	8	Ταχύτητα χώρου εξόδου αρ. κοιλίας (m/s)=0,9
πίσθιο τοίχωμα αρ. κοιλίας (PW)	6-11	8	Μεγίστη ταχύτητα αορτικής βαλβίδας (m/s)=1,6
ελοδοστολική διάμετρος αρ. κοιλίας	36-56	41	Μέση αορτική κλίση πίεσης (mmHg)=
ελοδοστολική διάμετρος, αρ. κοιλίας	24-40	23	Αορτικό στόμιο (cm²)=
λασματική βρόχυνση (FS) [%]	29-37		Μέγιστη ταχ. ανεπάρκειας τριγλώχινας (m/s)=2,7
λάσμα εξώθησης αρ. κοιλίας (EF) [%]	60-80	65	Συστολική πίεση δεξιάς κοιλίας (mmHg)=34-39
διάμετρος δεξιάς κοιλίας (RVDd)	<30	29	ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ ΒΑΛΒΙΔΩΝ
διάμετρος δεξιάς κοιλίας (4V)	<35	32	
πρόσθια περικαρδιακού υγρού	Ελάχιστη		
ρόσθετες μετρήσεις	PA=23mm		Αορτ (AR): Μιτρ (MR): + Τριγλ (TR): 1/4 Πνευμ (PR): +

ΓΝΩΜΑΤΕΥΣΗ

Τρίπτυχη αορτική βαλβίδα με καλή διάνοιξη.
Αμφότερες κολποκοιλιακές βαλβίδες δομικά κ.φ.
Κόλποι κ.φ. Δεξιά κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και ικανοποιητικής συστολικής λειτουργίας (TAPSE=20 mm, S-TDI=13 cm/s, FAC=29%).
Αριστερή κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και καλής συστολικής λειτουργίας (KE=65%).
Έγχρωμο Doppler κατέγραψε μικρή ανεπάρκεια τριγλώχινας βαλβίδας. ε'=10 cm/s (μέσος όρος ταχυτήτων πλαγίου τοιχώματος και μεσοκοιλιακού διαφράγματος στη βασική μοίρα). E/e'=9. Μεγίστη ταχύτητα δια της τριγλώχινας=2,7 m/s που αντιστοιχεί σε συστολική πίεση στην πνευμονική αρτηρία περί τα 29+(5-10)=34-39 mmHg.
Απουσία διάτασης κάτω κοίλης φλέβας (18 mm) και ικανοποιητική αναπνευστική διακύμανση της διαμέτρου αυτής.
Διάμετρος αορτικού τόξου 23 mm και ταχύτητα κατιούσης αορτής 1,6 m/s.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Αριστερή κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και καλής συστολικής λειτουργίας.
Τιμές πίεσης στην πνευμονική αρτηρία στα ανώτερα φυσιολογικά (μικρής πιθανότητας για παρουσία πνευμονικής υπέρτασης).

Ο διενεργήσας τη μελέτη
Λουκιανός Ραλλίδης
Επίκουρος Καθηγητής Καρδιολογίας

- TRVmax=2.7 m/sec
- RVSP=39mmHg
- TAPSE=20mm
- S(RV)= 13cm/sec
- IVC= 18mm
- Ελάχιστη περικαρδιακή συλλογή

Διερεύνηση- screening

Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα (ΤΤΕ)

ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ
ΥΠΕΡΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ

Ιουν 2014

ΗΛΙΚΙΑ: 53
Β=53 kg Y=160 cm
ΚΑΣΕΤΑ:

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ
SCL

2-D / M-mode μετρήσεις (mm) φ.τ. Doppler εκτίμηση

Table 8A Echocardiographic probability of pulmonary hypertension in symptomatic patients with a suspicion of pulmonary hypertension

Peak tricuspid regurgitation velocity (m/s)	Presence of other echo 'PH signs'	Echocardiographic probability of pulmonary hypertension
≤2.8 or not measurable	No	Low
≤2.8 or not measurable	Yes	Intermediate
2.9-3.4	No	
2.9-3.4	Yes	High
>3.4	Not required	

Λουκιανός Ραλλίδης
Επίκουρος Καθηγητής Καρδιολογίας

- TRVmax= 2.7 m/sec
- RVSP=39mmHg
- TAPSE=20mm
- S(RV)= 13cm/sec
- IVC= 18mm
- Ελάχιστη περικαρδιακή συλλογή

Μικρή πιθανότητα Πνευμονικής υπέρτασης

Διερεύνηση- screening

MRI καρδιάς

ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ: ΔΥΜΑΛΗΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ
ΗΜΕΡ/ΝΙΑ ΓΕΝΝΗΣΗΣ: 12/2/1961
ΗΜΕΡ/ΝΙΑ ΕΞΕΤΑΣΗΣ: 1/4/2014

ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΡΔΙΑΣ

κοιλότητας. Το ενδεχόμενο ανάπτυξης περιορισμένης εκτάσεως ινωτικών στοιχείων δεν μπορεί να αποκλειστεί. Πρόκειται πάντως για ιδιαίτερος περιορισμένο εύρημα. Το μεσοκοιλιακό διάφραγμα αναγνωρίζεται ελεύθερο εστιακών αλλοιώσεων.

Το κλάσμα εξωθήσεως της αριστεράς κοιλίας υπολογίστηκε 65%, με τελοδιαστολικό όγκο 106ml, τελοσυστολικό 37ml.

3) Η δεξιά κοιλία εμφανίζει επιμήκη διάμετρο 73χιλ., εγκάρσια 37χιλ. Το κλάσμα εξωθήσεως της κοιλότητας υπολογίστηκε 70% με τελοδιαστολικό όγκο 100ml, τελοσυστολικό 30ml. Δεν αναγνωρίζεται εμφανής εστιακή διαταραχή στην κινητικότητα και συσταλτικότητα του προσθίου ελεύθερου τοιχώματος της κοιλίας. Η δεξιά κοιλία με εμβαδόν 15cm², αριστερός κόλπος με εμβαδόν 13cm².

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ:

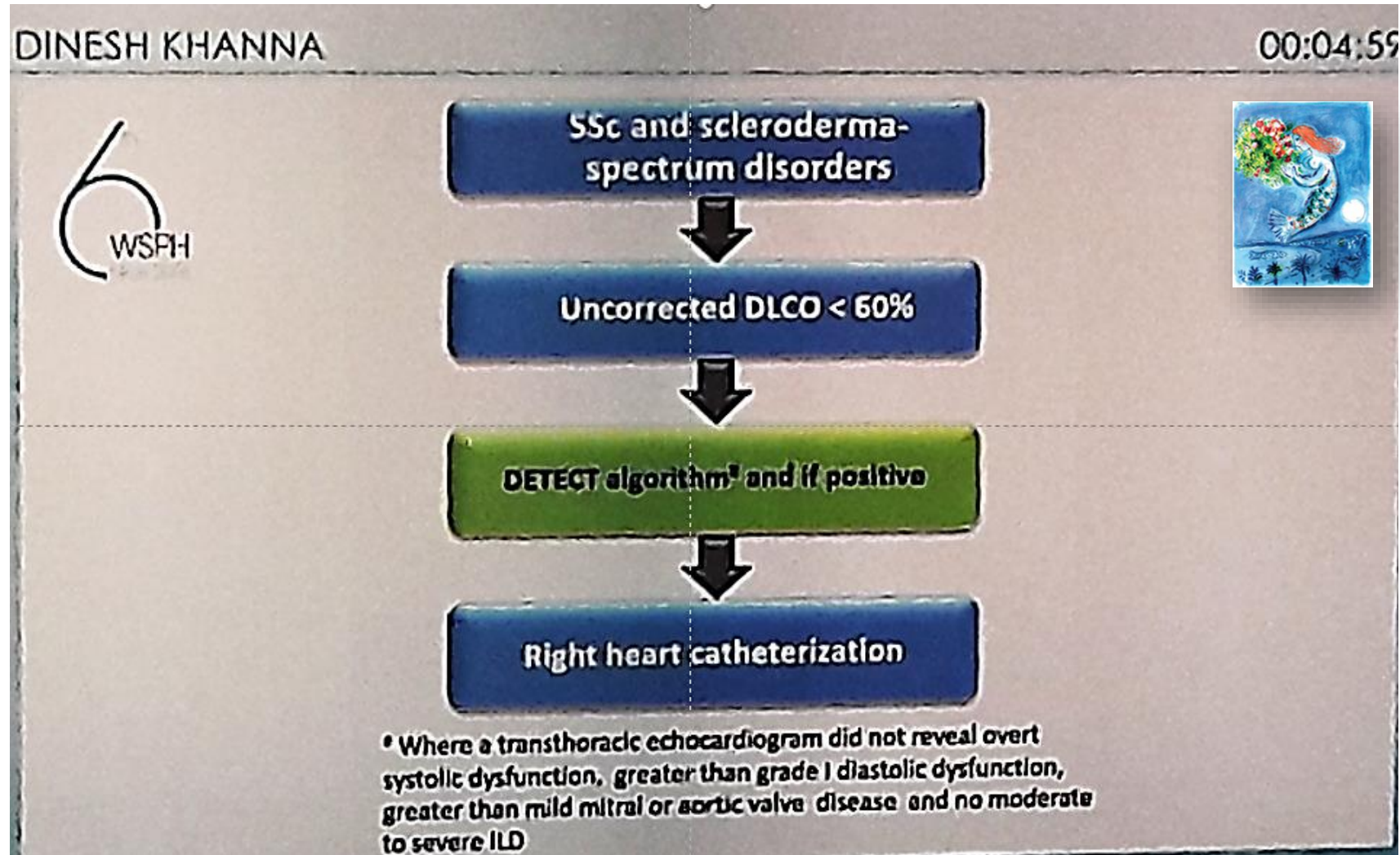
Φυσιολογικές οι συστολικές παράμετροι της αριστεράς κοιλίας. Μοναδική παρατήρηση στη σύσταση του μυοκαρδιακού τοιχώματος αυτής αποτελεί η περιορισμένης εκτάσεως σπικτική επικαρδιακή πρόσληψη του σκιαγραφικού κατά τόπους στο πλάγιο και κατώτερο τοίχωμα της κοιλότητας. Το ενδεχόμενο ανάπτυξης ινωτικών στοιχείων με βάσει τα προπεριγραφέντα ευρημάτα δεν μπορεί να αποκλειστεί.

d

- Φυσιολογικές παράμετροι LV, πιθανά περιορισμένη ίνωση
- Δε κοιλία: κφ EF, κφ διαστάσεις
- ΔΕ Κόλπος: 15cm²

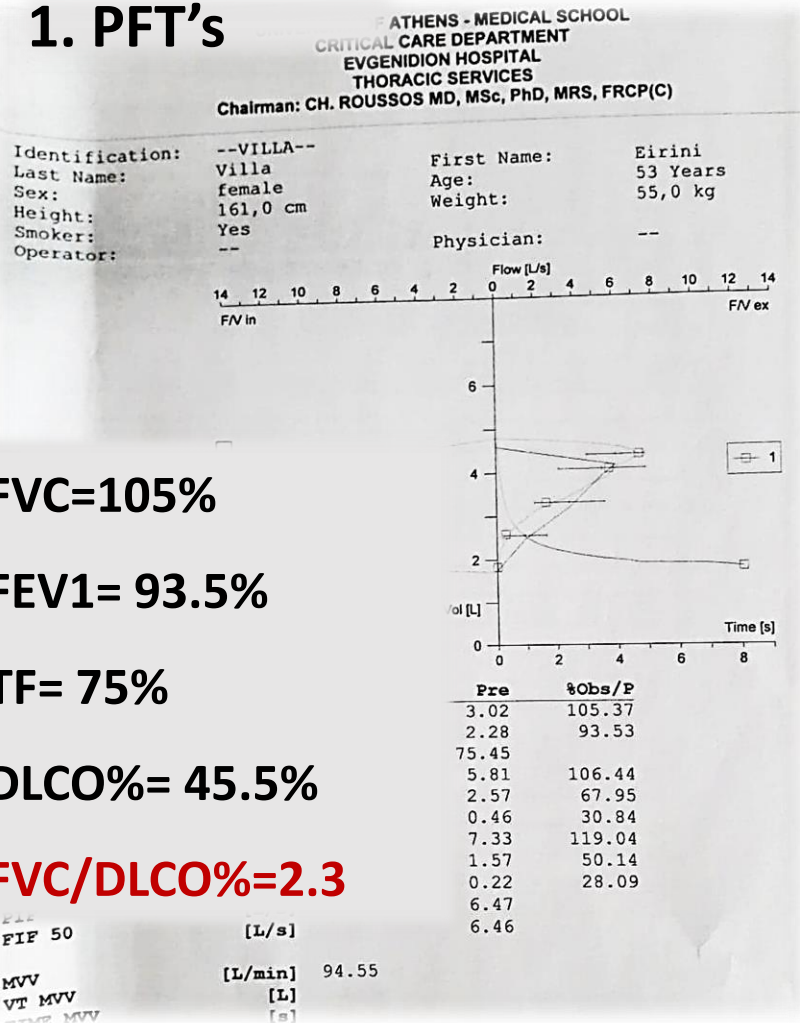


Διερεύνηση- screening



Διερεύνηση- Detect algorithm

1. PFT's



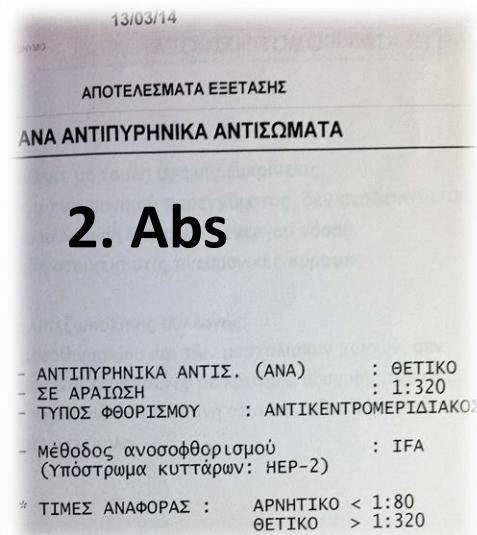
FVC=105%

FEV1= 93.5%

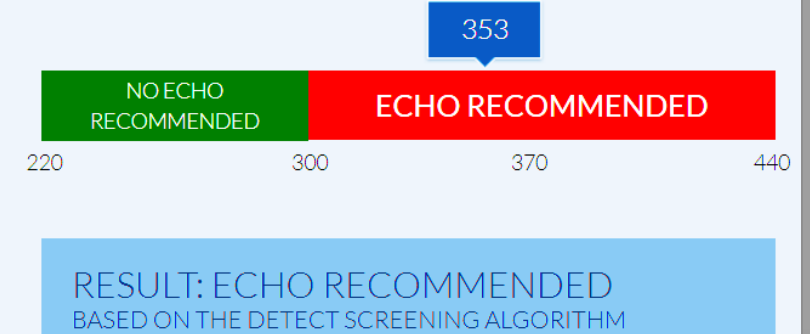
TF= 75%

DLCO%= 45.5%

FVC/DLCO%=2.3



step 1 - DETECT



1. PFT's

FVC/DLCO pred = 2.3

2. Serum ACA (+)

3. Τηλεαγγειεκτασίες (+)

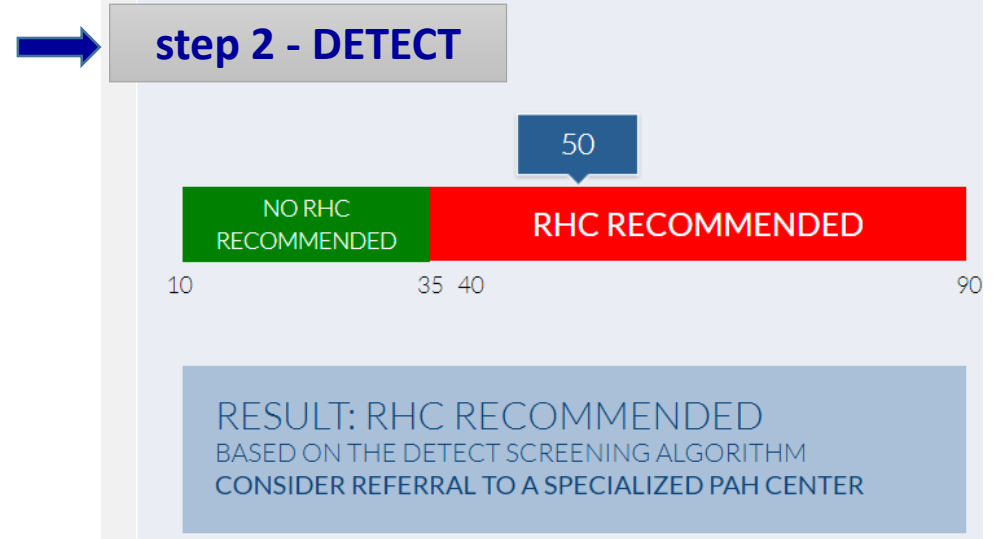
4. Δεξιός άξονας στο ΗΚΓ

5. nT pro BNP 78pg/ml

6. Ουρικό οξύ 4.2 mg/dl

Διερρεύνηση- Detect algorithm

ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ		ΥΠΕΡΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ	
ΙΩΝ ΕΥΘ	Ιουν 2014	ΗΛΙΚΙΑ: 53	B=53 kg Y=160 cm
I. ΕΞΕΤ.: 24/06/14	ΠΑΘΗΣΗ: ΕΣΩΤ.	ΚΑΣΕΤΑ:	
SCL	ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ		
2-D / M-mode μετρήσεις (mm)	φ.τ.	Doppler εκτίμηση	
ορτική ρίζα (AO) [ml/m²]	20-38	68 Dt=195	
λάσρα αορτή (έ)			
αριστερός κόλπος			
εσοκοιλιακό διάφ.		(m/s)=0,9	
πίεση τοιχώμα		(m/s)=1,6	
λοιστολική έ			
λοιστολική έ			
λασματική βράχυνση (FS) [%]	29-37	Μέγιστη ταχ. ανεπάρκειας τριγλώχινας (m/s)=2,7	
λάσμα εξώθησης αρ. κοιλίας (EF) [%]	60-80	65	Συστολική πίεση δεξιάς κοιλίας (mmHg)=34-39
άμετρος δεξιάς κοιλίας (RVDd)	<30	29	
άμετρος δεξιάς κοιλίας (4V)	<35	32	
απουσία περικαρδιακού υγρού	Ελάχιστη		
ρόσθετες μετρήσεις	RA=23mm		
ΓΝΩΜΑΤΕΥΣΗ			
Τρίπτυχη αορτική βαλβίδα με καλή διάνοιξη. Αμφότερες κολποκοιλιακές βαλβίδες δομικά κ.φ. Κόλποι κ.φ. Δεξιά κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και ικανοποιητικής συστολικής λειτουργίας (TAPSE=20 mm, S-TDI=13 cm/s, FAC=29%). Αριστερή κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και καλής συστολικής λειτουργίας (KE=65%). Έγχρωμο Doppler κατέγραψε μικρή ανεπάρκεια τριγλώχινας βαλβίδας. ε'=10 cm/s (μέσος όρος ταχυτήτων πλάγιου τοιχώματος και μεσοκοιλιακού διαφράγματος στη βασική μοίρα). E/e'=9. Μέγιστη ταχύτητα δια της τριγλώχινας=2,7 m/s που αντιστοιχεί σε συστολική πίεση στην πνευμονική αρτηρία περί τα 29+(5-10)=34-39 mmHg. Απουσία διάτασης κάτω κοίλης φλέβας (18- mm) και ικανοποιητική αναπνευστική διακύμανση της διαμέτρου αυτής. Διάμετρος αορτικού τόξου 23 mm και ταχύτητα κατιούσης αορτής 1,6 m/s.			
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ			
Αριστερή κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και καλής συστολικής λειτουργίας. Τιμές πίεσης στην πνευμονική αρτηρία στα ανώτερα φυσιολογικά (μικρής πιθανότητας για παρουσία πνευμονικής υπέρτασης).			
Ο διενεργήσας τη μελέτη Λουκιανός Παλλιδης Επίκουρος Καθηγητής Καρδιολογίας			



Διερεύνηση

RHC 1
7/ 2014

RHC -1		Results
RAP	(mmHg)	2
PAP	(mmHg)	38/12/21
PAWP	(mmHg)	7
CO	(l/min)	3.3
CI	(l/min/m ²)	2.6
PVR	(Wood Units)	3.5
SvO2	(%)	74
Χορήγηση δοβουταμίνης 30γ/kg/min: χωρίς μεταβολή		

ΕΡΩΤΗΣΗ 2

Είναι ο 1^{ος} δεξιός καρδιακός καθετηριασμός (2014) θετικός για ΠΑΥ;

- 1. Σύμφωνα με τις οδηγίες ESC/ERS GUIDELINES 2015 είναι αρνητικός.**
- 2. Σύμφωνα με την πρόταση στο πρόσφατο παγκόσμιο συνέδριο στη Νίκαια-
wsprh 2018, Nice, είναι θετικός.**
- 3. Μελλοντικά ίσως μπορούμε να υποβάλουμε τους ασθενείς σε
εργοσπιρομετρία ή να χορηγούμε δοβουταμίνη για «αποκάλυψη»
νωρίτερα της πνευμονικής αγγειακής νόσου.**
- 4. Όλα είναι σωστά**

ΕΡΩΤΗΣΗ 2

Είναι ο 1^{ος} δεξιός καρδιακός καθετηριασμός (2014) θετικός για ΠΑΥ;

1. Σύμφωνα με τις οδηγίες ESC/ERS GUIDELINES 2015 είναι αρνητικός.
2. Σύμφωνα με την πρόταση στο πρόσφατο παγκόσμιο συνέδριο στη Νίκαια-
wsprh 2018, Nice, είναι θετικός.
3. Μελλοντικά ίσως μπορούμε να υποβάλουμε τους ασθενείς σε
εργοσπιρομετρία ή να χορηγούμε δοβουταμίνη για «αποκάλυψη»
νωρίτερα της πνευμονικής αγγειακής νόσου.
4. Όλα είναι σωστά

Διερεύνηση

RHC-1
2014

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
Γ' ΔΙΟΙΚΗΣΗ ΥΓΕΙΟΝΟΜΙΚΗΣ ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑΣ ΑΤΤΙΚΗΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

«ΑΤΤΙΚΟΝ»

Ιατρείο Πνευμονικής Υπέρτασης
Δ' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, Β' Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική, Β'
Πανεπιστημιακή Κλινική Εντατικής Θεραπείας, Β' Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική Κλινική

Καθετηριασμός πνευμονικής αρτηρίας

8/ 7/ 2014

Ο καθετηριασμός των Δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων έγινε από τη δεξιά σφαγίτιδα φλέβα. Στην ασθενή έγινε τοπική αναισθησία και χορηγήθηκαν ενδοφλεβίως 2 mg μιδαζολάμης.

Μετρήθηκαν οι παρακάτω παράμετροι : HR:74/min, Αρτηριακή πίεση: 115/70/85 (S/D/M), RAP: 2 mmHg, PAP: 38/12/21 mmHg (S/D/M), PAWP: 7 mmHg, CO (thermodilution): 4 L/min, CI: 2,6 L/min/m², PVR: 3,5 Wood Units. Ο κορεσμός του μεικτού φλεβικού αιματος ήταν 74% (SaO₂ 98% σε ατμοσφαιρικό αέρα). Στην χορήγηση Dobutamine έως 30γ/kg/min δεν παρατηρήθηκε αύξηση των πνευμονικών πιέσεων.

Συμπέρασμα: Εξέταση αρνητική για ΠΑΥ

Ελαιόπουλος Δημ. Φραντζεσκάκη Φραντζ. Πνευμ.- Εντατικολόγος
Καρδ.- Εξ. Εντατικολόγος Πνευμ.- Εντατικολόγος Πνευμ.- Εντατικολόγος

Συμπέρασμα: Εξέταση αρνητική για ΠΑΥ
→ ετήσια παρακολούθηση

Πορεία νόσου

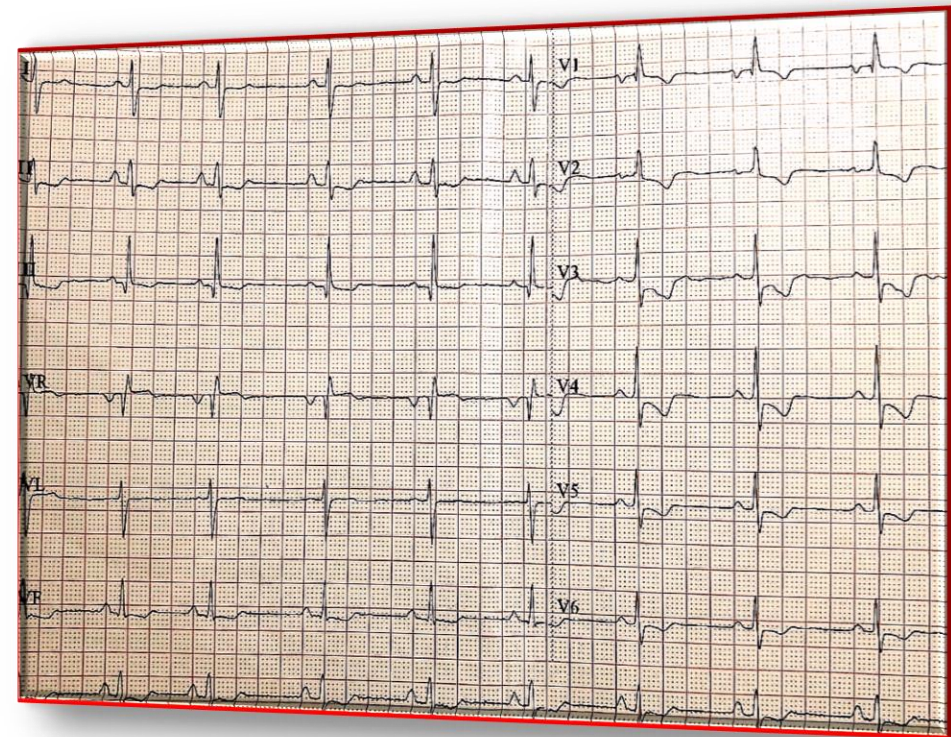
- Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα (ΤΤΕ) 6/2016 αμετάβλητο
- Σταθερή δύσπνοια NYHA II
- Όμως τέλος 2016 επιδείνωση....



Πορεία νόσου

- Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα (ΤΤΕ) 6/2016 αμετάβλητο
- Σταθερή δύσπνοια NYHA II
- Όμως τέλος 2016 επιδείνωση....

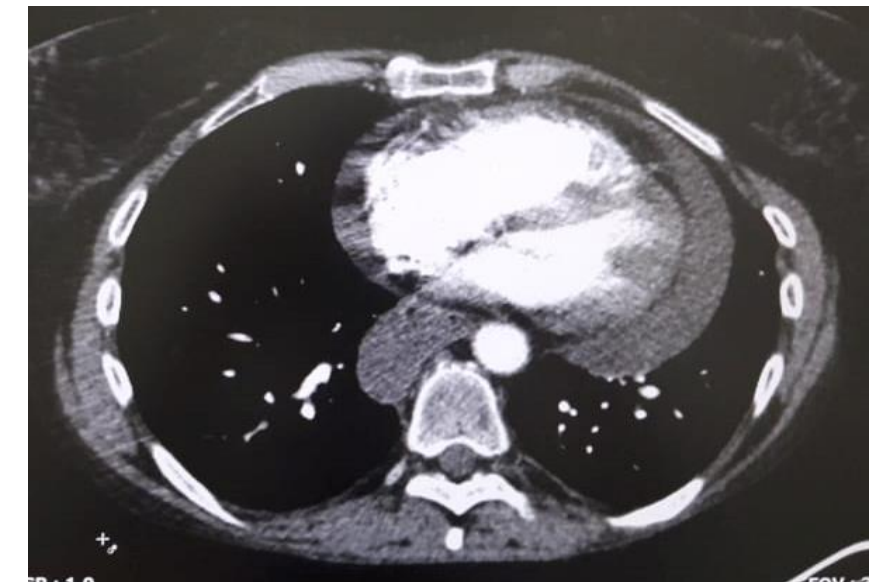
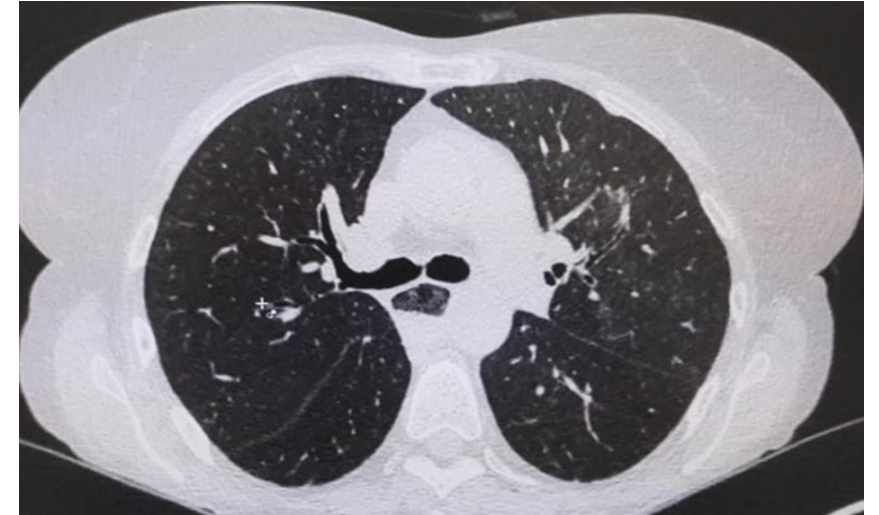
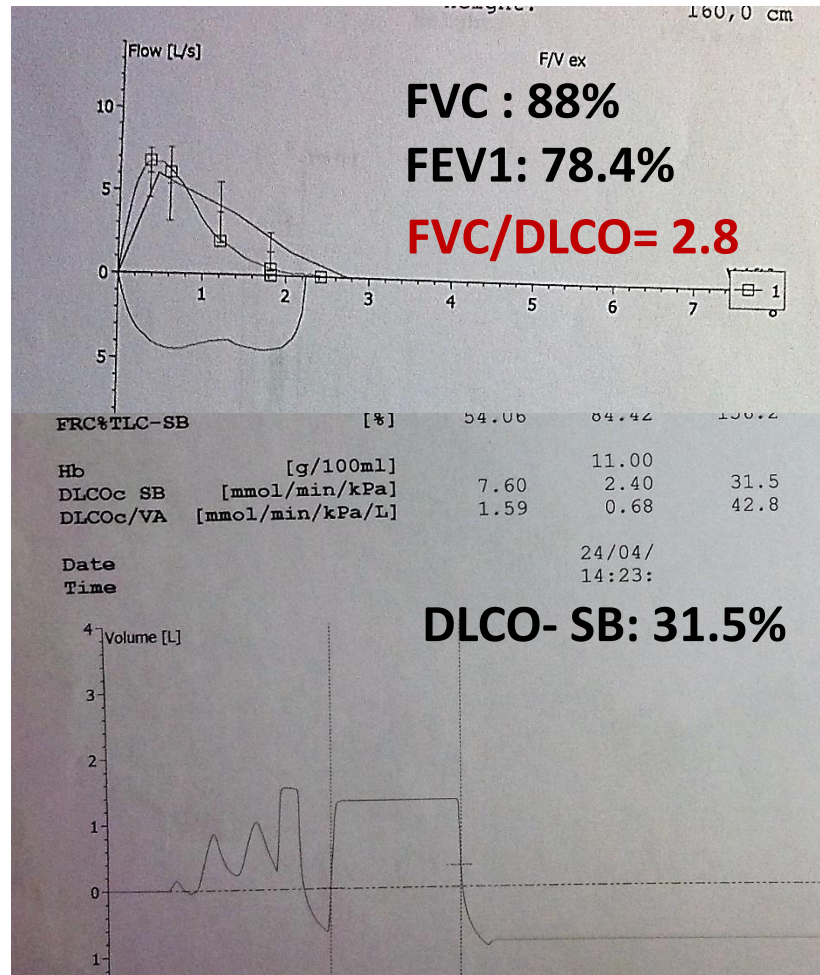
WHO-FC:III



2017

➤ CT Θώρακα

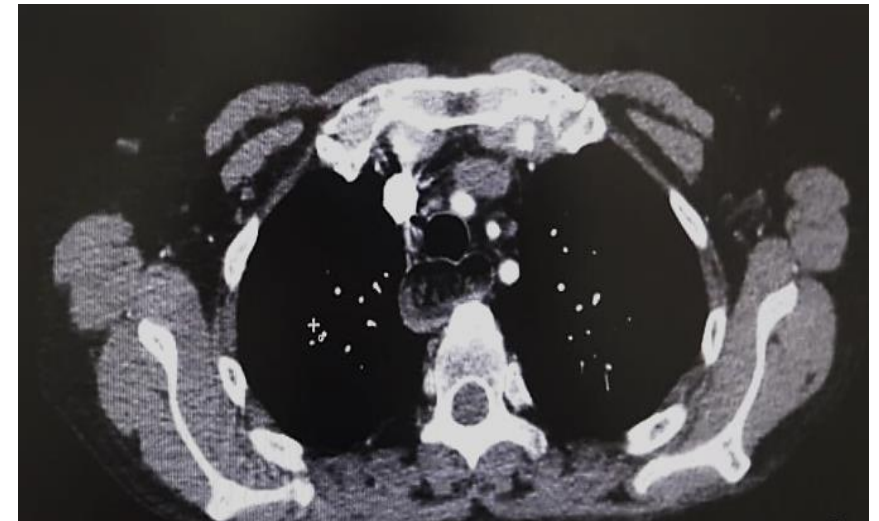
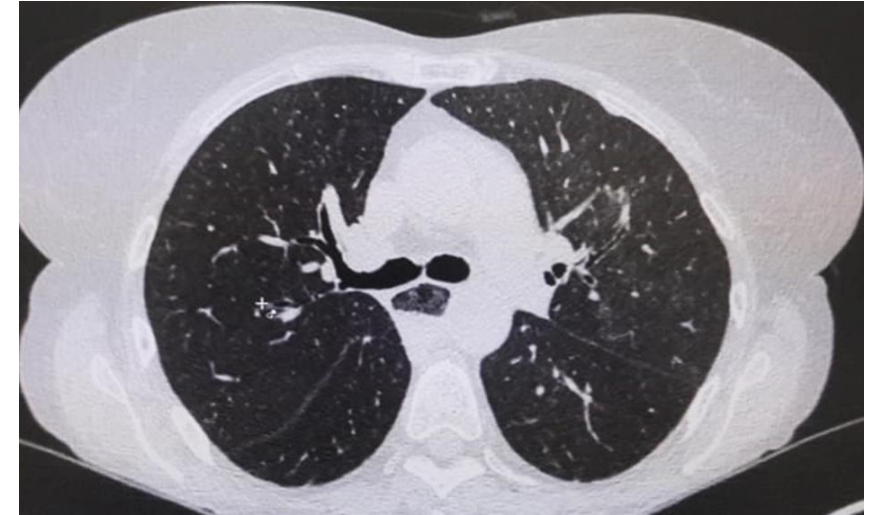
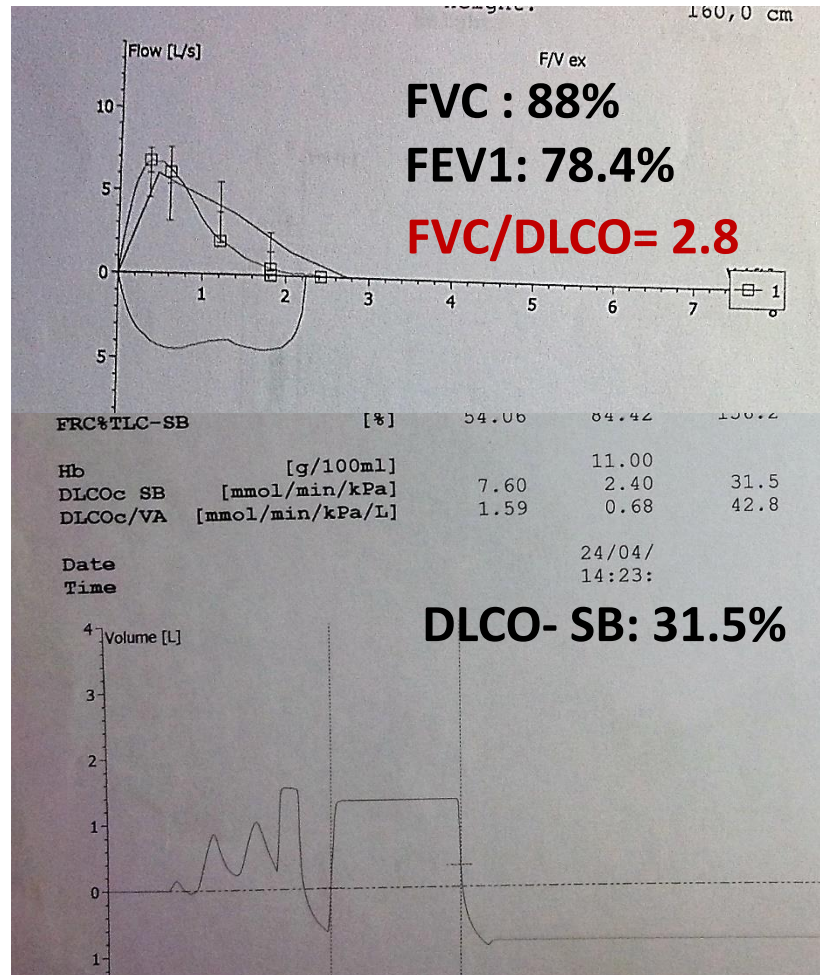
➤ PFT's

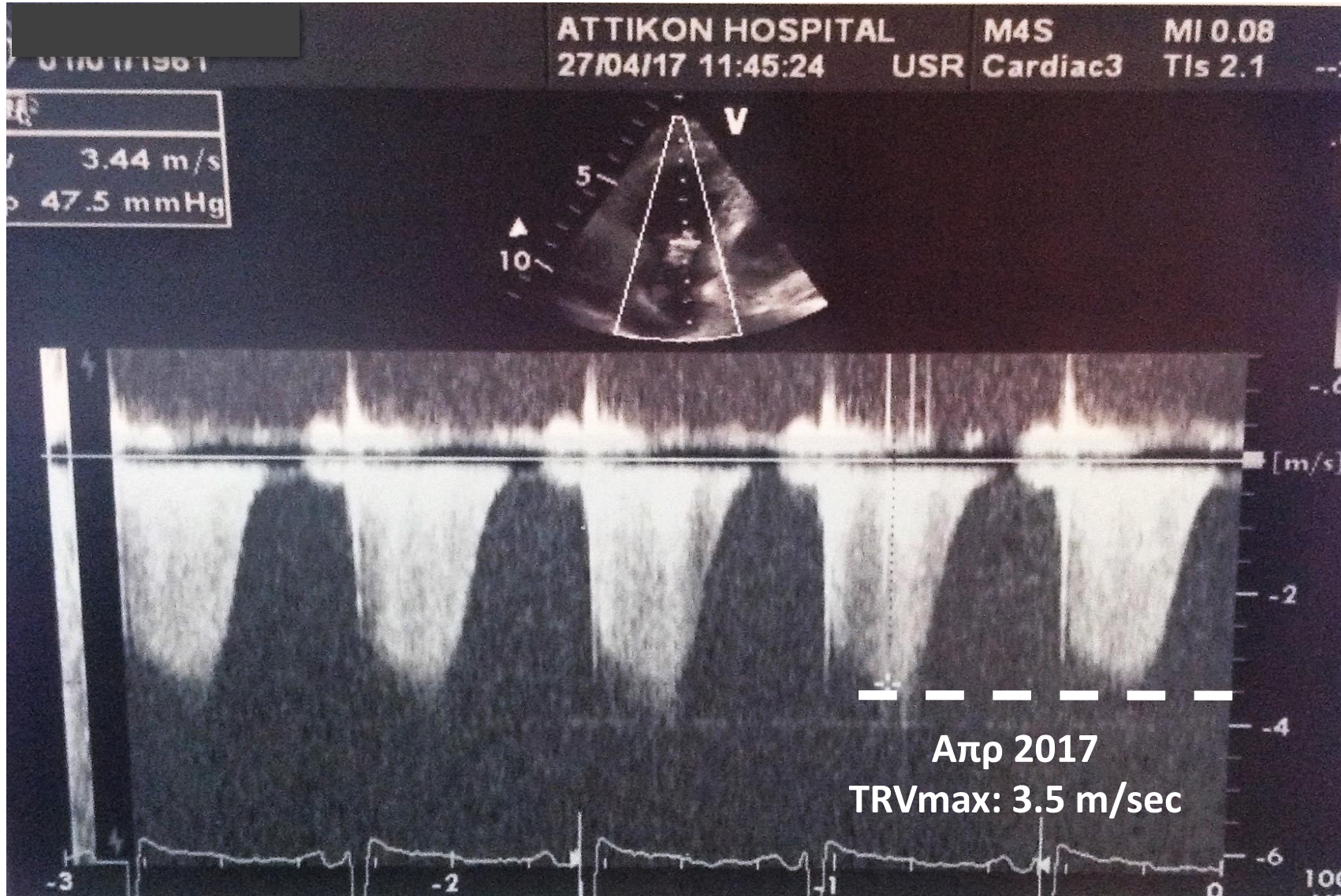


2017

➤ CT Θώρακα

➤ PFT's





- TRVmax=3.5m/sec
- RVSP=57mmHg
- TAPSE=14mm
- S(RV)= 11cm/sec
- IVC= 21mm
- Μέτρια περικαρδιακή συλλογή

ATTIKON HOSPITAL M4S MI 0.08
27/04/17 11:45:24 USR Cardiac3 TIs 2.1

Table 8A Echocardiographic probability of pulmonary hypertension in symptomatic patients with a suspicion of pulmonary hypertension

Peak tricuspid regurgitation velocity (m/s)	Presence of other echo 'PH signs' ^{1a}	Echocardiographic probability of pulmonary hypertension
≤2.8 or not measurable	No	Low
≤2.8 or not measurable	Yes	Intermediate
2.9–3.4	No	
2.9–3.4	Yes	High
>3.4	Not required	

017
3.5 m/sec



- TRVmax=3.5m/sec
- RVSP=57mmHg
- TAPSE=14mm
- S(RV)= 11cm/sec
- IVC= 21mm
- Μέτρια περικαρδιακή συλλογή

Διερεύνηση

RHC 2
4/2017

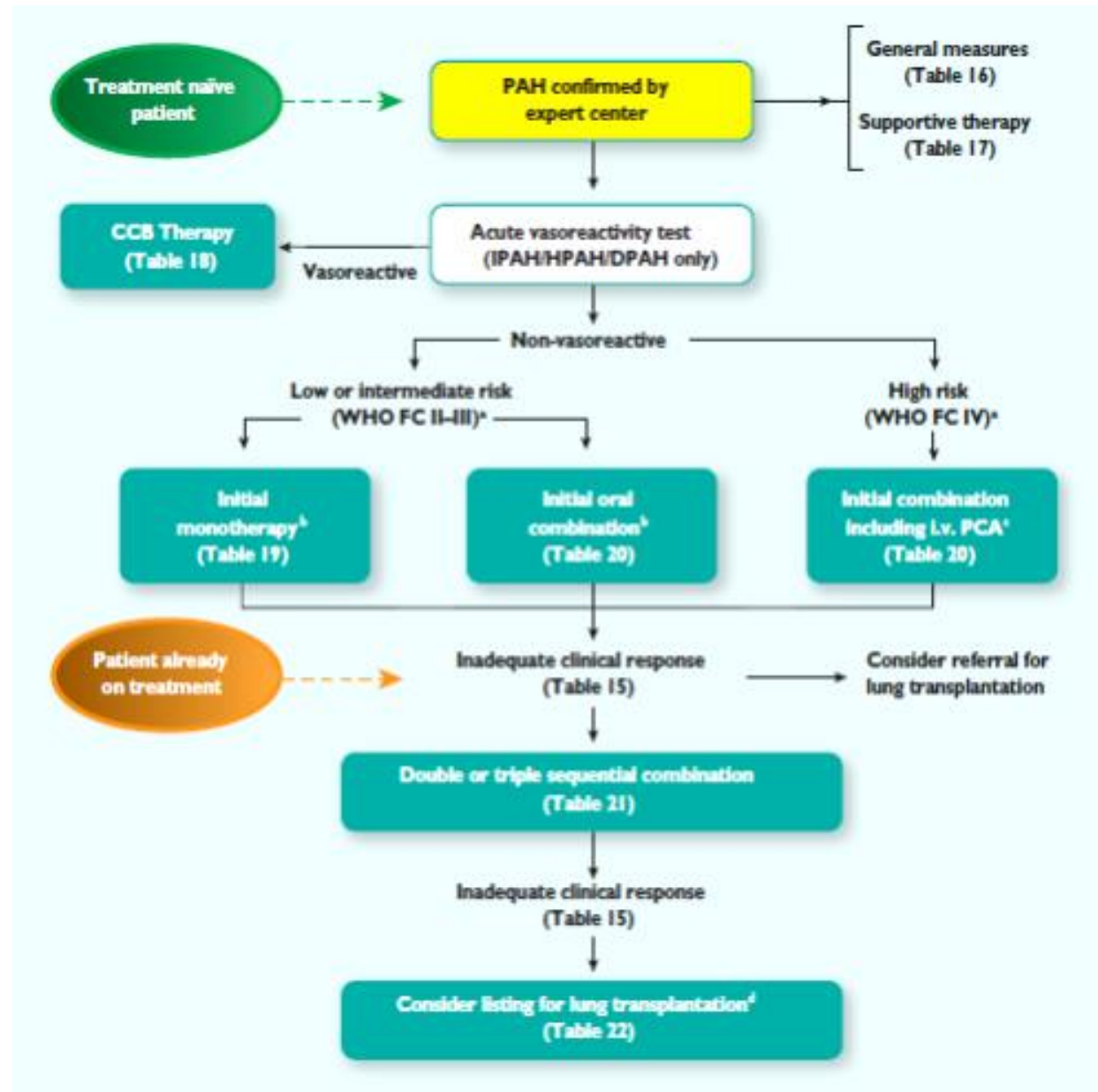
RHC -1		Results
RAP	(mmHg)	7
PAP _{s/D/m}	(mmHg)	65/31/42
PAWP	(mmHg)	10
CO	(l/min)	3.2
CI	(l/min/m ²)	2.0
PVR	(Wood Units)	10
SvO ₂	(%)	63

NTproBNP= 3695pg/ml

Risk assessment in Pulmonary Arterial Hypertension

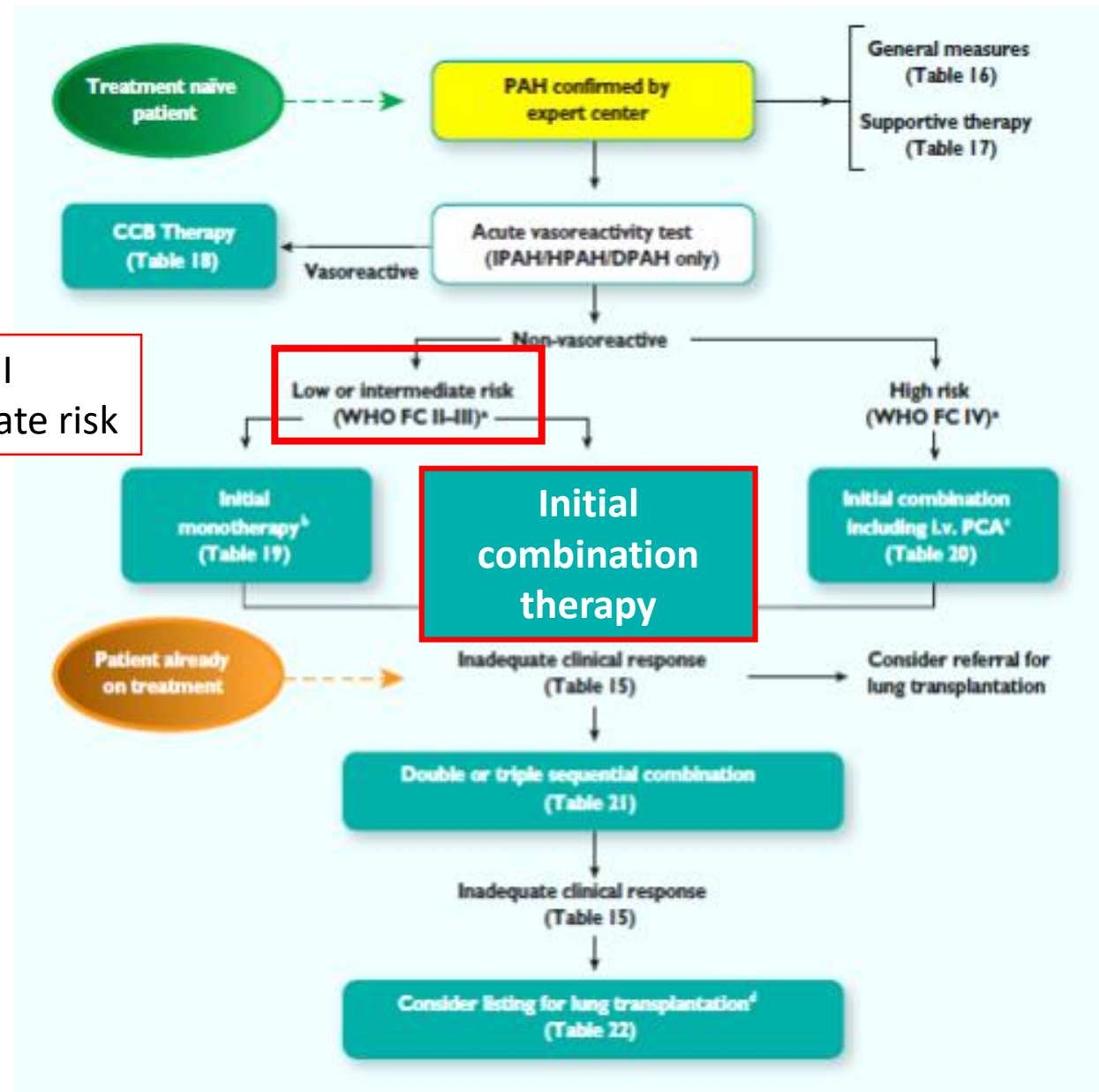
Determinants of prognosis ^a (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent *	Present
Progression of symptoms	No	Slow *	Rapid *
Syncope	No *	Occasional syncope ^b	Repeated syncope ^c
WHO functional class	I, II	III *	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%

Evidence based **treatment algorithm** for PAH patients



Evidence based **treatment algorithm** for PAH patients

WHO-FC III
Intermediate risk



Θεραπεία

Measure/ treatment	Class ^a -Level ^b						Ref. ^c
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV		
Ambrisentan + tadalafil ^d	I	B	I	B	IIb	C	247
Other ERA + PDE-5i	IIa	C	IIa	C	IIb	C	-
Bosentan + sildenafil + i.v. epoprostenol	-	-	IIa	C	IIa	C	246
Bosentan + i.v. epoprostenol	-	-	IIa	C	IIa	C	198, 245
Other ERA or PDE-5i + s.c. treprostinil			IIb	C	IIb	C	-
Other ERA or PDE-5i + other i.v. prostacyclin analogues			IIb	C	IIb	C	-

26 Απρ 2017

Bosentan 125mg x 2
+
Tadalafil 40mg

Recommendations for efficacy of **initial** drug
combination therapy for PAH (group 1) according to WHO FC

Παρακολούθηση- Follow up

3^{ος} RHC

PARAMETERS		Jul 2014	Apr 2017	May 2018
NYHA		II	III	II
nT-pro BNP	(pg/ml)	78	3695	298
TTECHO				
TRVmax	(m/s)	2.7	3.5	2.9
RVSP	(mmHg)	39	57	45
TAPSE	(mm)	20	14	18
RHC				
RAP	(mmHg)	2	7	7
PAP (S/D/m)	(mmHg)	38/12/21	65/31/42	41/17/25
PAWP	(mmHg)	7	10	7
CO	(l/min)	4	3.2	4
CI	(l/min/m ²)	2.6	2	2.7
PVR	WU	3.5	10	4.5
SVO2	(%)	74	63	74

→ 2 πλή αγωγή 1y

ΕΡΩΤΗΣΗ 3

Ποιο από τα παρακάτω είναι λάθος;

- 1. Ο επιπολασμός της ΠΥ στο σκληρόδερμα είναι περίπου 10% και αυξάνεται 20% στους ασθενείς με DLCO <60%.**
- 2. Οι ασθενείς με σκληρόδερμα και ΠΑΥ έχουν χειρότερη πρόγνωση από τους ασθενείς με ιδιοπαθή ΠΑΥ.**
- 3. Η 3ετής επιβίωση στους ασθενείς με σκληρόδερμα επηρεάζεται ελάχιστα από την ύπαρξη Πνευμονικής Υπέρτασης σε σχέση με αυτούς που δεν έχουν ΠΥ.**
- 4. Η ΠΥ στο σκληρόδερμα έχει πολλούς «φαινότυπους» που μπορούν να συνυπάρχουν σε ένα ασθενή.**

ΕΡΩΤΗΣΗ 3

Ποιο από τα παρακάτω είναι λάθος;

1. Ο επιπολασμός της ΠΥ στο σκληρόδερμα είναι περίπου 10% και αυξάνεται 20% στους ασθενείς με DLCO <60%.
2. Οι ασθενείς με σκληρόδερμα και ΠΑΥ έχουν χειρότερη πρόγνωση από τους ασθενείς με ιδιοπαθή ΠΑΥ.
3. Η 3ετής επιβίωση στους ασθενείς με σκληρόδερμα επηρεάζεται ελάχιστα από την ύπαρξη Πνευμονικής Υπέρτασης σε σχέση με αυτούς που δεν έχουν ΠΥ.
4. Η ΠΥ στο σκληρόδερμα έχει πολλούς «φαινότυπους» που μπορούν να συνυπάρχουν σε ένα ασθενή.

Risk assessment 2

Determinants of prognosis ^a (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%

Συζήτηση-βιβλιογραφία

Γυναίκα με σκληρόδερμα με baseline τιμές PAP στη «μέχρι τώρα γκρίζα ζώνη»
και ανάπτυξη σημαντικής ΠΑΥ στην 3ετία

- Στον ορισμό
- Στη διερεύνηση high risk πληθυσμού
- Στη θεραπεία





Task Force 4: haemodynamic definitions and updated clinical classification



1. Should we redefine PH and pre-capillary PH ? YES

- PH: mean PAP > 20 mm Hg

→ Pre-capillary PH: mPAP > 20 mmHg, PAWP < 15 mmHg, PVR > 3WU

Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση (PAH)

2. Should exercise PH be reintroduced as part of the PH definition ?

- Exercise PH may be defined as mPAP > 30 mmHg and TPR > 3WU,
- but more research on mechanism (PVD vs LHD) and prognostic relevance are needed before it can be included as part of the definition of pre-capillary PH.

Συζήτηση-βιβλιογραφία

Borderline Mean Pulmonary Artery Pressure in Patients With Systemic Sclerosis

ARTHRITIS & RHEUMATISM Vol. 65, No. 4, April 2013, pp 1074–1084



Pulmonary hypertension in systemic sclerosis: different phenotypes

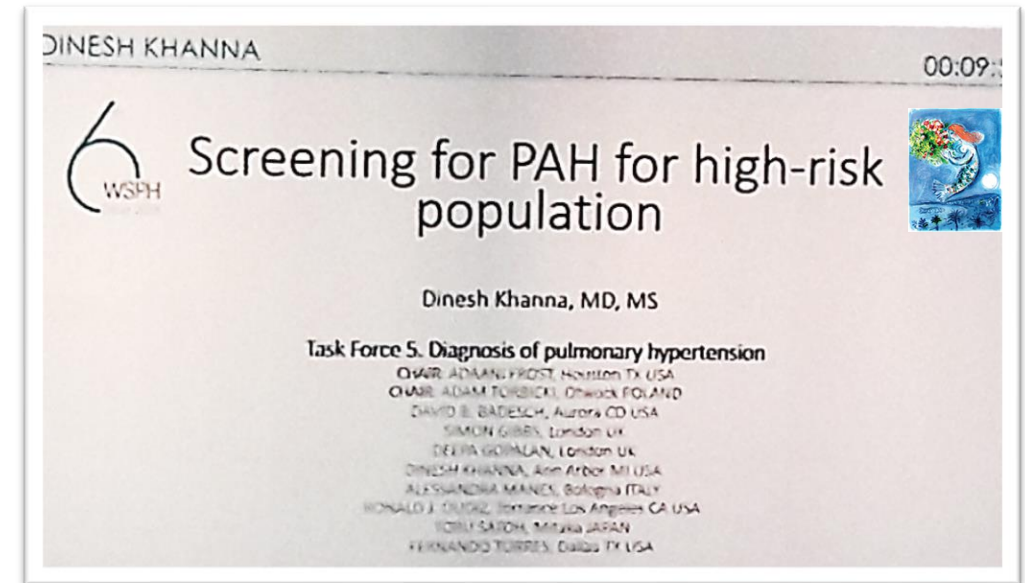
David Launay, Vincent Sobanski, Eric Hachulla, Marc Humbert
European Respiratory Review 2017 26: 170056; DOI

Frequencies of borderline pulmonary hypertension before and after the DETECT algorithm: results from a prospective systemic sclerosis cohort

Rheumatology, Volume 57, Issue 3, 1 March 2018,

Incidence of pulmonary hypertension and determining factors in patients with systemic sclerosis

ERJ Express. Published on March 21, 2018



Συζήτηση-βιβλιογραφία



Borderline Mean Pulmonary Artery Pressure in Patients With Systemic Sclerosis

GÉRALD SIMONNEAU

00:07:01



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

Incidence of pulmonary hypertension and determining factors in patients with systemic sclerosis

RHEUMATISM Vol. 65, No. 4, April 2013, pp 1074–1084

GÉRALD SIMONNEAU

00:06:21

Incidence of pulmonary hypertension and determining factors in patients with systemic sclerosis

Gerry Coghlan^{1,2}, Mathias Wolf³, Oliver Döcker⁴, Christopher P. Denton⁵, Martin Doering⁶, Selenia Hanitsynova⁷, Alberto M. Mera^{8,9}, Nicola Benjamin¹⁰, Christine Fischer¹¹ and Ekkehard Grünig¹²

Eur Respir J 2018 (in press)



24 Patients with SSc associated PAH with at baseline a mean PAP between 21 and 24 mm HG and 3 years followup

	Baseline	Followup
Mean PAP (mm Hg)	22 ± 1	25 ± 4
PVR (WU)	2.5 ± 0.8	3.2 ± 1.6

ERJ Express. Published on March 21, 2018



Task Force 4: haemodynamic definitions and updated clinical classification



1. Should we redefine

- PH: mean PAP
- Pre-capillary

2. Should exercise

- Exercise PH m
- but more rese
- relevance are
- definition of p

GERALD SIMONNEAU



Summary

00:00:00



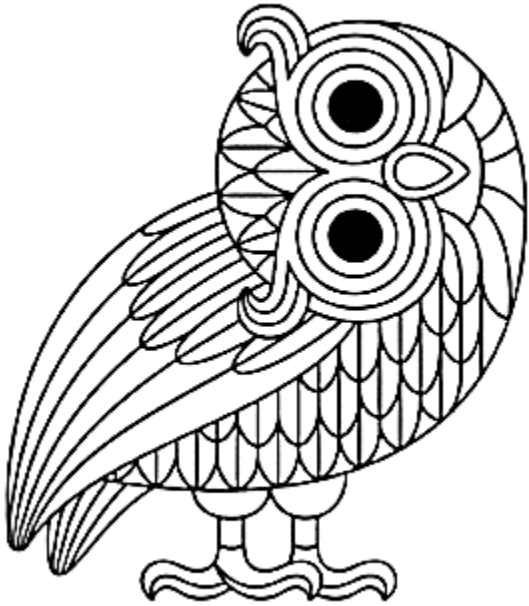
- The impact of the new definition on the number of pre-capillary pulmonary hypertension patients identified would be low with a decrease < 10%

- This def

Έναρξη αγωγής
Σκληρόδερμα και CTEPH

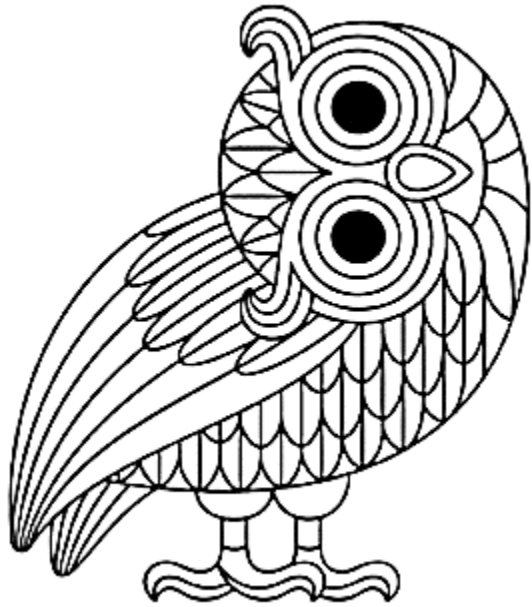
- Recent data in patients with scleroderma associated PAH and in CTEPH support the interest of potentially treating this population

Συζήτηση- Take home messages...



- Σκληρόδερμα με **borderline PAP** (21-24mmHg) ή με **ΠΑΥ**?
Θεωρείται ήδη νόσος στους high risk πληθυσμούς?
- Πιθανά να λαμβάνει **θεραπεία** που ελπίζουμε να βελτιώνει την πρόγνωση?
- Εάν η ασθενής αυτή υποβαλλόταν 1^η φορά σήμερα σε RHC?

Συζήτηση- Take home messages...



- Σκληρόδερμα με **borderline PAP** (21-24mmHg) ή με **ΠΑΥ**?

Θεωρείται ήδη νόσος στους high risk πληθυσμούς?

- Πιθανά να λαμβάνει **θεραπεία** που ελπίζουμε να βελτιώνει την πρόγνωση?
- Εάν η ασθενής αυτή υποβαλλόταν 1^η φορά σήμερα σε RHC?

ΓΗΡΑΣΚΩ ΔΙΕΙ ΠΟΛΛΑ ΔΙΔΑΣΚΟΜΕΡΟΣ



Ευχαριστώ

Φορτέτζα, Βενετσιάνικο φρούριο Ρεθύμνου