



ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΚΛΙΝΙΚΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

ΔΗΜΟΣ ΑΠΟΣΤΟΛΟΣ
ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΟΣ ΙΑΤΡΟΣ
ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΠΓΝΛΑΡΙΣΑΣ

Ιούνιος 2019

Αιτία εισόδου

❑ Γυναίκα 57 ετών - Νοσηλεία τον 12/2017

Αιτία εισόδου: Συγκοπτικό επεισόδιο κατά την έγερση από καθιστή θέση.

Ατομικό αναμνηστικό: Ελεύθερο μέχρι τον 08/2017 οπότε λόγω συμπτωμάτων δύσπνοιας και εύκολης κόπωσης αρχίζει κάποια διερεύνηση σε εξωτερικούς ιατρούς. Τίθεται υπερηχογραφικά η "ασαφής" διάγνωση πνευμονικής υπέρτασης χωρίς όμως κάποια συγκεκριμένη αγωγή ή περαιτέρω οδηγίες.

Χρόνια φαρμακευτική αγωγή: Gabantin 400mg/dly

Ατομικό αναμνηστικό:

1. Δεξιά αρθροπλαστική για συγγενές εξάρθρημα ισχίου.
2. Αγγειονευρική αποσυμπίεση αριστερού τριδύμου νεύρου λόγω νευραλγίας.

Συνήθειες και τρόπος ζωής: κάπνισμα (-), αλκοόλ (-)

Αλλεργίες: δεν αναφέρονται

Παρούσα Νόσος

- Δύσπνοια κοπώσεως από τετραμήνου, προοδευτικά επιδεινούμενη
- Αδυναμία-καταβολή
- Συγκοπή

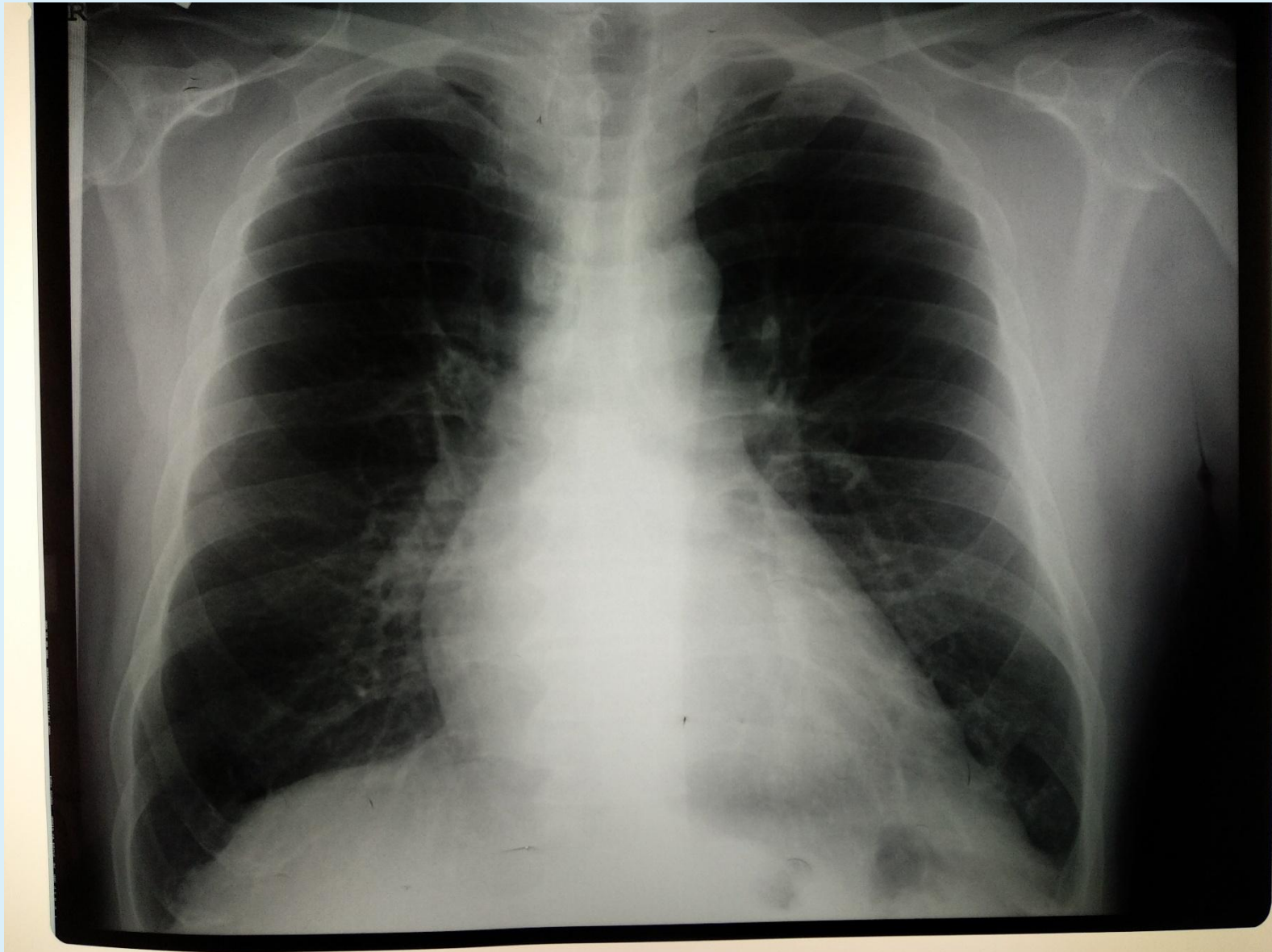
Κλινική εξέταση

- Γενική επισκόπηση: Όψη και θρέψη καλή, **πληθωρικό προσωπείο**
- GCS: 15/15
- Ακρόαση πνευμόνων: Ομότιμο αναπνευστικό ψιθύρισμα χωρίς πρόσθετους ήχους.
- Ακρόαση καρδιάς : S1, S2 ρυθμικοί, ευκρινείς, **φύσημα 1/6 στην εστία πνευμονικής.**
- Αέρια αρτηριακού αίματος: PO₂: **57 mmHg**, PCO₂: **31 mmHg**, pH:**7,44** , HCO₃: 21,1 mmol/L, SatO₂ = 90% (FiO₂=21%), Κυψελιδοαρτηριακή διαφορά (A-a): 59 mmHg
- Ζωτικά σημεία: ΑΠ:100/70 mmHg, Θ:36,0 οC, Σφ: 98/min, αναπνοές: 15/min
- **Ελαφρύ οίδημα κάτω άκρων**, χωρίς πληκτροδακτυλία, **ψηλαφητό ήπαρ οριακά**

Εργαστηριακός έλεγχος εισόδου-Ευρήματα

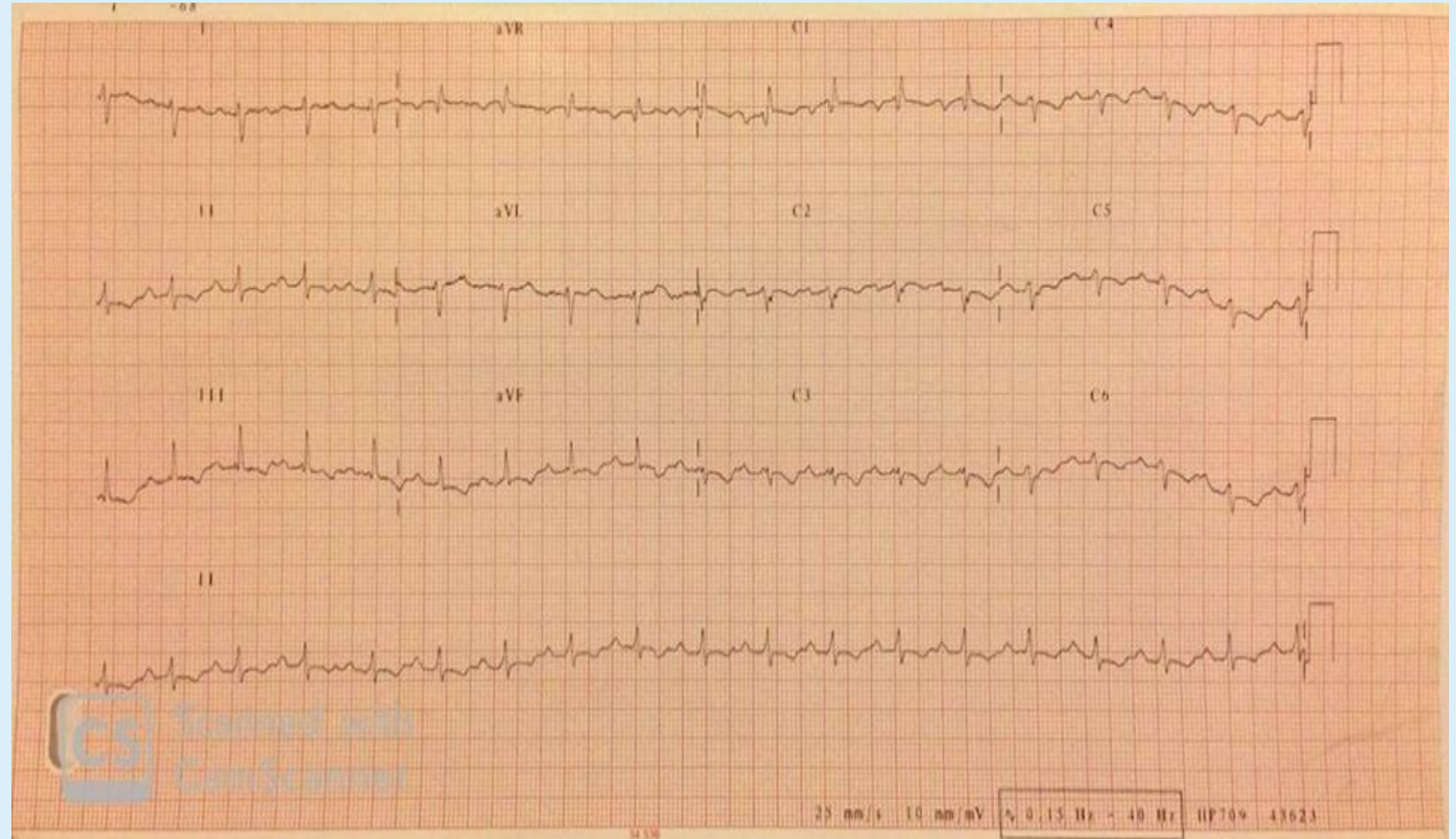
- Hct: 41.2 % (13.3 g/dL)
- MCV: 95,6 fl
- RDW: 14,0%
- PLT: 181,0 K/ μ L
- WBC: 6,8 K/ μ L
- INR: 1,05 sec
- D-dimers: (-)
- AST: 44 IU/L, ALT: 45 IU/L, γ GT: 100 IU/L , LDH: 490 IU/L
- CRP: 0,5

Ακτινογραφία εισαγωγής



ΗΚΓ

- SR ταχυκαρδία
- Ατελές RBBB
- S1, T3, R'n1, RV strain
- Axis +150



Απεικονιστικός έλεγχος- CTPA

- ✓ Χωρίς εικόνα ΠΕ κύριους, λοβαίους και τμηματικούς κλάδους
- ✓ Αυξημένες διαστάσεις καρδιακών κοιλοτήτων
- ✓ Κώνος πνευμονικής 4,2 cm
- ✓ Περικαρδιακή συλλογή



○ Well's score : 4,5

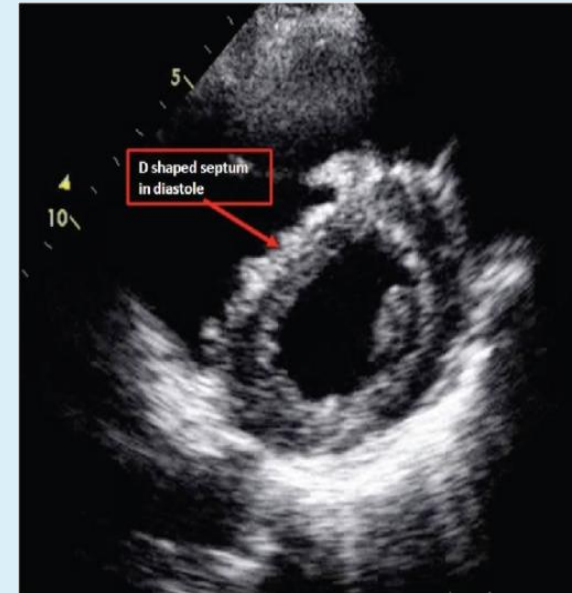
Καρδιολογική εκτίμηση

➤ U/S καρδιάς

- LVEF: 55-60%
- **D-shaped LV**
- **Δεξιές κοιλότητες σοβαρά διατεταμένες**
- **RV με επηρεασμένη συσταλτικότητα**
- **TR: 2+/4+**
- **PASP ~ 50-55 mmHg**
- **Μικρή περικαρδιακή συλλογή**

➤ TnT < 0.010 $\mu\text{g/L}$ και **BNP: 306 pg/ml**

✓ **Υπερηχογραφικές ενδείξεις σημαντικής πνευμονικής υπέρτασης**

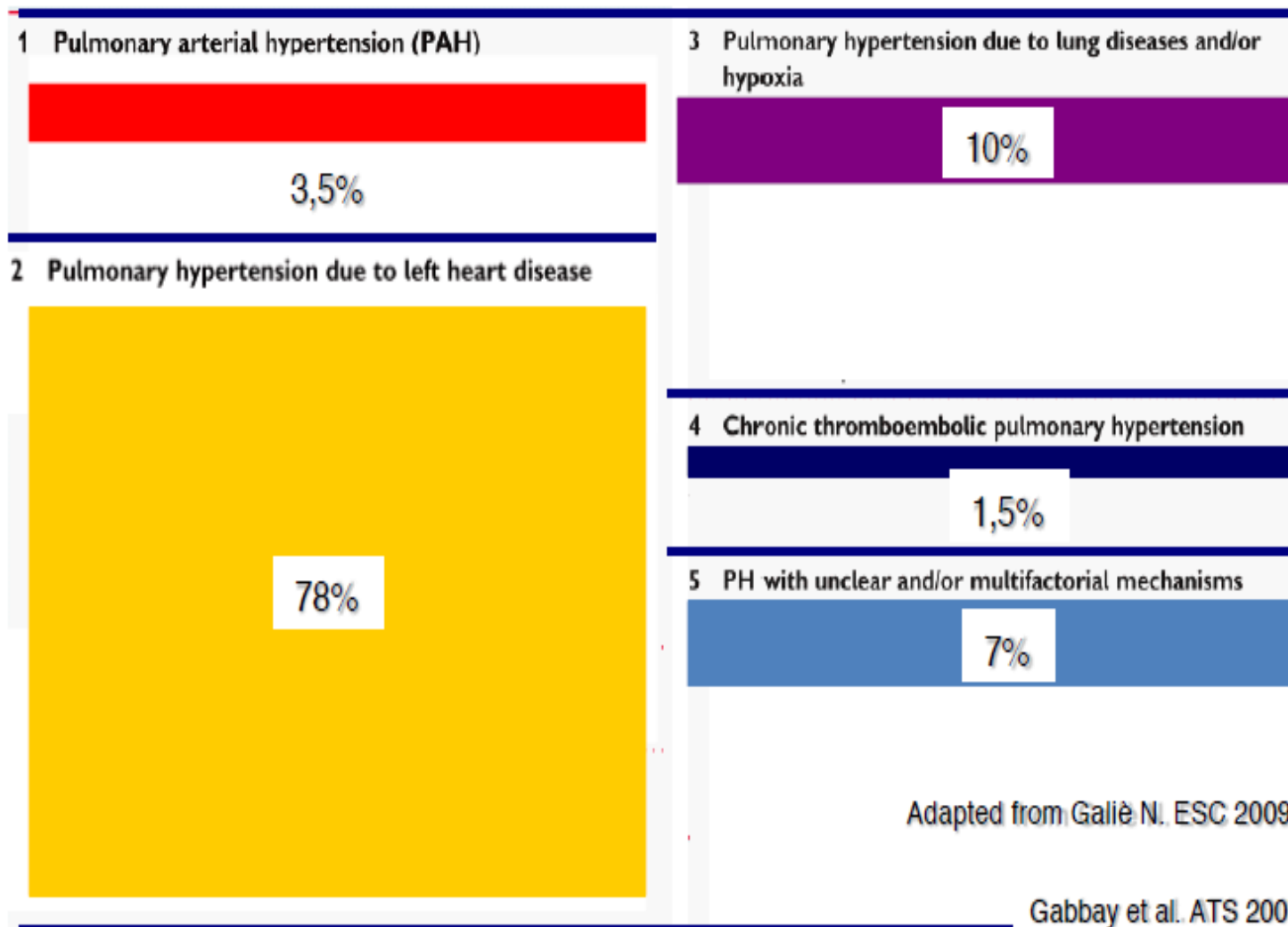


Συμπερασματικά

- Ασθενής 57 ετών
- Προοδευτικά επιδεινούμενη δύσπνοια από 4μήνου
- Συγκοπή
- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου I
- Υπερηχοκαρδιογραφικές ενδείξεις σημαντικής πνευμονικής υπέρτασης με αρνητική CTPA



Επιδημιολογία πνευμονικής υπέρτασης



ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ (DANA POINT, 2008).

1. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ)

1.1. ιδιοπαθής

1.2. κληροδοτούμενη

1.2.1. οστικός μορφογενετικός πρωτεϊνικός υποδοχέας τύπου 2

1.2.2. γονίδιο της όμοιας με τον υποδοχέα της ακτιβίνης κινάσης τύπου 1, ενδογλήνη (με ή χωρίς κληρονομική αιμορραγική τετραγγειεκτασία)

1.2.3. άγνωστη

1.3. προκληθείσα από φάρμακα και τοξίνες

1.4. συσχετιζόμενη με

1.4.1. νόσους του συνδετικού ιστού

1.4.2. HIV λοίμωξη

1.4.3. πυλαία υπέρταση

1.4.4. συγγενή καρδιακή νόσο

1.4.5. σχιστοσωμίαση

1.4.6. χρόνια αιμοθλυτική αναιμία

1^η Πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσος και/ή πνευμονική τοιχοειδική αιμangειώωση

2. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε αριστερή καρδιακή νόσο

2.1. συστολική δυσλειτουργία

2.2. διαστολική δυσλειτουργία

2.3. βαλβιδοπάθεια

3. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε πνευμονικές νόσους και/ή υποξία

3.1. χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια

3.2. διάμεση πνευμονική νόσος

3.3. άλβιες πνευμονικές νόσοι με μικτό περιοριστικό και αποφρακτικό πρότυπο

3.4. διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο

3.5. σύνδρομο κυψελιδικού υποαερισμού

3.6. χρόνια έκθεση σε υψηλό υψόμετρο

3.7. αναπτυξιακές ανωμαλίες

4. Χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική υπέρταση

5. Πνευμονική υπέρταση με ασαφείς και/ή πολλαπλασιαστικούς μηχανισμούς

5.1. αιματολογικές διαταραχές: μυελοϊπερπλαστικά σύνδρομα, σπληνεκτομή

5.2. συστηματικά νοσήματα: σαρκοείδωση, πνευμονική ιστιοκυττάρωση Langerhans, λεμφαγγειοπνευμονοπάθεια, νευροϊνωμάτωση, αγγεία

5.3. μεταβολικές διαταραχές: νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου, νόσος Gaucher, νόσοι θυρεοειδούς

5.4. άλβιες: απόφραξη από όγκο, ινωτική μεσοθωρακίτιδα, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια υπό αιμοκάθαρση

Διερεύνηση πνευμονικής υπέρτασης

- U/S καρδιάς: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα εκ των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων
- Στεφανιογραφία: Στεφανιαία αγγεία χωρίς στενώσεις

Στεφανιογραφικός έλεγχος

ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΑΡΤΗΡΙΑ

Στέλεχος: Χωρίς στενώσεις

Πρόσθιος κατιόντας: Χωρίς στενώσεις

Περисπωμένη: Μη επικρατούσα. Χωρίς στενώσεις

ΔΕΞΙΑ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΑΡΤΗΡΙΑ

Επικρατούσα. Χωρίς στενώσεις

ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΚΟΙΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Φυσιολογικές διαστάσεις με ΚΕ>50%

Συμπέρασμα: Στεφανιαία αγγεία χωρίς στενώσεις του αυλού

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ (DANA POINT, 2008).

1. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ)

1.1. ιδιοπαθής

1.2. κληροδοτούμενη

1.2.1. οστικός μορφογενετικός πρωτεϊνικός υποδοχέας τύπου 2

1.2.2. γονίδιο της όμοιας με τον υποδοχέα της ακτιβίνης κινάσης τύπου 1, ενδογλήννη (με ή χωρίς κληρονομική αιμορραγική τετράγγειεκτασία)

1.2.3. άγνωστη

1.3. προκληθείσα από φάρμακα και τοξίνες

1.4. συσχετιζόμενη με

1.4.1. νόσους του συνδετικού ιστού

1.4.2. HIV λοίμωξη

1.4.3. πυλαία υπέρταση

1.4.4. συγγενή καρδιακή νόσο

1.4.5. σχιστοσωμίαση

1.4.6. χρόνια αιμοθλυτική αναιμία

1' Πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσος και/ή πνευμονική τριχοειδική αιμαγγειώματωση

2. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε αριστερή καρδιακή νόσο

2.1. συστολική δυσλειτουργία

2.2. διαστολική δυσλειτουργία

2.3. βαλβιδοπάθεια

3. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε πνευμονικές νόσους και/ή υποξία

3.1. χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια

3.2. διάμεση πνευμονική νόσος

3.3. άλβιες πνευμονικές νόσοι με μικτό περιοριστικό και αποφρακτικό πρότυπο

3.4. διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο

3.5. σύνδρομο κυψελιδικού υποαερισμού

3.6. χρόνια έκθεση σε υψηλό υψόμετρο

3.7. αναπτυξιακές ανωμαλίες

4. Χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική υπέρταση

5. Πνευμονική υπέρταση με ασαφείς και/ή πολλαπλασιαστικούς μηχανισμούς

5.1. αιματολογικές διαταραχές: μυελοϊπερπλαστικά σύνδρομα, σπληνεκτομή

5.2. συστηματικά νοσήματα: σαρκοείδωση, πνευμονική ιστιοκυττάρωση Langerhans, λεμφαγγειοθηωμάτωση, νευροϊνωμάτωση, αγγεία

5.3. μεταβολικές διαταραχές: νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου, νόσος Gaucher, νόσοι θυρεοειδούς

5.4. άλβια: απόφραξη από όγκο, ινωτική μεσοθωρακίτιδα, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια υπό αιμοκάθαρση

Σπιρομέτρηση

- FEV_1 %pred: 74%
 - FVC %pred: 82%
 - FEV_1 /FVC: 76%
-
- DLCO: 60%

Διερεύνηση πνευμονικής υπέρτασης

➤ Ιστορικό – Κλινική εξέταση – Απεικονιστικός έλεγχος:

χωρίς ευρήματα που να συνηγορούν υπέρ χρονίου νοσήματος του αναπνευστικού συστήματος.

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ (DANA POINT, 2008).

1. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ)

1.1. ιδιοπαθής

1.2. κληροδοτούμενη

1.2.1. οστικός μορφογενετικός πρωτεϊνικός υποδοχέας τύπου 2

1.2.2. γονίδιο της όμοιας με τον υποδοχέα της ακτιβίνης κινάσης τύπου 1, ενδογλήννη (με ή χωρίς κληρονομική αιμορραγική τετραγγειεκτασία)

1.2.3. άγνωστη

1.3. προκληθείσα από φάρμακα και τοξίνες

1.4. συσχετιζόμενη με

1.4.1. νόσους του συνδετικού ιστού

1.4.2. HIV λοίμωξη

1.4.3. πυλαία υπέρταση

1.4.4. συγγενή καρδιακή νόσο

1.4.5. σχιστοσωμίαση

1.4.6. χρόνια αιμοθλυτική αναιμία

1' Πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσος και/ή πνευμονική τριχοειδική αιμαγγειώματωση

2. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε αριστερή καρδιακή νόσο

2.1. συστολική δυσλειτουργία

2.2. διαστολική δυσλειτουργία

2.3. βαλβιδοπάθεια

3. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε πνευμονικές νόσους και/ή υποξία

3.1. χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια

3.2. διάμεση πνευμονική νόσος

3.3. άλβιες πνευμονικές νόσοι με μικτό περιοριστικό και αποφρακτικό πρότυπο

3.4. διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο

3.5. σύνδρομο κυψελιδικού υποαερισμού

3.6. χρόνια έκθεση σε υψηλό υψόμετρο

3.7. αναπτυξιακές ανωμαλίες

4. Χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική υπέρταση

5. Πνευμονική υπέρταση με ασαφείς και/ή πολλαπλασιαστικούς μηχανισμούς

5.1. αιματολογικές διαταραχές: μυελοϊπερπλαστικά σύνδρομα, σπληνεκτομή

5.2. συστηματικά νοσήματα: σαρκοείδωση, πνευμονική ιστιοκυττάρωση Langerhans, λεμφαγγειοπνευμονοπάθεια, νευροϊνωμάτωση, αγγεία

5.3. μεταβολικές διαταραχές: νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου, νόσος Gaucher, νόσοι θυρεοειδούς

5.4. άλβιες: απόφραξη από όγκο, ινωτική μεσοθωρακίτιδα, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια υπό αιμοκάθαρση

Σπινθηρογράφημα αιματώσεως πνευμόνων με ^{99m}Tc -MAA

- Χωρίς σαφή ευρήματα τυπικά πνευμονικής εμβολής-χαμηλή πιθανότητα
- ❖ Μέθοδος screening εκλογής για την ΧΘΠΥ- Μεγαλύτερη ευαισθησία από την αξονική

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ (DANA POINT, 2008).

1. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ)

1.1. ιδιοπαθής

1.2. κληροδοτούμενη

1.2.1. οστικός μορφογενετικός πρωτεϊνικός υποδοχέας τύπου 2

1.2.2. γονίδιο της όμοιας με τον υποδοχέα της ακτιβίνης κινάσης τύπου 1, ενδογλήννη (με ή χωρίς κληρονομική αιμορραγική τελαγγειεκτασία)

1.2.3. άγνωστη

1.3. προκληθείσα από φάρμακα και τοξίνες

1.4. συσχετιζόμενη με

1.4.1. νόσους του συνδετικού ιστού

1.4.2. HIV λοίμωξη

1.4.3. πυλαία υπέρταση

1.4.4. συγγενή καρδιακή νόσο

1.4.5. σχιστοσωμίαση

1.4.6. χρόνια αιμολυτική αναιμία

1' Πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσος και/ή πνευμονική τριχοειδική αιμαγγειώματωση

2. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε αριστερή καρδιακή νόσο

2.1. συστολική δυσλειτουργία

2.2. διαστολική δυσλειτουργία

2.3. βαλβιδοπάθεια

3. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε πνευμονικές νόσους και/ή υποξία

3.1. χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια

3.2. διάμεση πνευμονική νόσος

3.3. άλβιες πνευμονικές νόσοι με μικτό περιοριστικό και αποφρακτικό πρότυπο

3.4. διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο

3.5. σύνδρομο κυψελιδικού υποαερισμού

3.6. χρόνια έκθεση σε υψηλό υψόμετρο

3.7. αναπτυξιακές ανωμαλίες

4. Χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική υπέρταση

5. Πνευμονική υπέρταση με ασαφείς και/ή πολλαπλασιαστικούς μηχανισμούς

5.1. αιματολογικές διαταραχές: μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα, σπληνεκτομή

5.2. συστηματικά νοσήματα: σαρκοείδωση, πνευμονική ιστιοκυττάρωση Langerhans, λεμφαγγειοθηωμάτωση, νευροϊνωμάτωση, αγγεία

5.3. μεταβολικές διαταραχές: νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου, νόσος Gaucher, νόσοι θυρεοειδούς

5.4. άλβια: απόφραξη από όγκο, ινωτική μεσοθωρακίτιδα, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια υπό αιμοκάθαρση

Διερεύνηση πνευμονικής υπέρτασης

- Εργαστηριακός έλεγχος: κ.φ.
- Ιστορικό: ελεύθερο
- Βιταμίνη B12: 601pg/ml
- Φυλλικό οξύ: κ.φ.

- TSH: 1.88μIU/ml
- Απεικονιστικός έλεγχος: αρνητικός

- 6MWD: 327m

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ (DANA POINT, 2008).

1. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ)
1.1. ιδιοπαθής
1.2. κληροδοτούμενη 1.2.1. οστικός μορφογενετικός πρωτεϊνικός υποδοχέας τύπου 2 1.2.2. γονίδιο της όμοιας με τον υποδοχέα της ακτιβίνης κινάσης τύπου 1, ενδογλήννη (με ή χωρίς κληρονομική αιμορραγική τετραγγειεκτασία) 1.2.3. άγνωστη
1.3. προκληθείσα από φάρμακα και τοξίνες
1.4. συσχετιζόμενη με 1.4.1. νόσους του συνδετικού ιστού 1.4.2. HIV λοίμωξη 1.4.3. πυλαία υπέρταση 1.4.4. συγγενή καρδιακή νόσο 1.4.5. σχιστοσωμίαση 1.4.6. χρόνια αιμολυτική αναιμία
<i>1^η Πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσος και/ή πνευμονική τριχοειδική αιμαγγειώματωση</i>
2. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε αριστερή καρδιακή νόσο
2.1. συστολική δυσλειτουργία
2.2. διαστολική δυσλειτουργία
2.3. βαλβιδοπάθεια

3. Πνευμονική υπέρταση που οφείλεται σε πνευμονικές νόσους και/ή υποξία
3.1. χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια
3.2. διάμεση πνευμονική νόσος
3.3. άλβιες πνευμονικές νόσοι με μικτό περιοριστικό και αποφρακτικό πρότυπο
3.4. διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο
3.5. σύνδρομο κυψελιδικού υποαερισμού
3.6. χρόνια έκθεση σε υψηλό υψόμετρο
3.7. αναπτυξιακές ανωμαλίες
4. Χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική υπέρταση
5. Πνευμονική υπέρταση με ασαφείς και/ή πολυαπογοντικούς μηχανισμούς
5.1. αιματολογικές διαταραχές: μυελοϊνερπληστικά σύνδρομα, σπληνεκτομή
5.2. συστηματικά νοσήματα: σαρκοείδωση, πνευμονική ιστιοκυττάρωση Langerhans, λεμφαγγειοθηωμάτωση, νευροϊνωμάτωση, αγγεία
5.3. μεταβολικές διαταραχές: νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου, νόσος Gaucher, νόσοι θυρεοειδούς
5.4. άλβια: απόφραξη από όγκο, ινωτική μεσοθωρακίτιδα, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια υπό αιμοκάθαρση

Διερεύνηση Πνευμονικής Αρτηριακής υπέρτασης

Table 7 Updated risk level of drugs and toxins known to induce pulmonary arterial hypertension

Definite	Likely	Possible
• Aminorex • Fenfluramine • Dexfenfluramine • Toxic rapeseed oil • Benfluorex • Selective serotonin reuptake inhibitors^a	• Amphetamines • Dasatinib • L-tryptophan • Methamphetamines	• Cocaine • Phenylpropanolamine • St John's Wort • Amphetamine-like drugs • Interferon α and β • Some chemotherapeutic agents such as alkylating agents (mitomycin C, cyclophosphamide)^b

^aIncreased risk of persistent pulmonary hypertension in the newborns of mothers with intake of selective serotonin reuptake inhibitors.

^bAlkylating agents are possible causes of pulmonary veno-occlusive disease.

Διερεύνηση Πνευμονικής Αρτηριακής υπέρτασης

- Ανοσολογικός έλεγχος (RF, C3 ,C4, ANA, cANCA, pANCA, AMA, anti-Scl70, anti-dsDNA, ACA): **αρνητικός**
- Ιολογικός έλεγχος (HIV, HBV, HCV): **αρνητικός**

Διερεύνηση Πνευμονικής Αρτηριακής υπέρτασης

- Υπερηχογράφημα ΔΥΠ: χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Triplex Σπληνοπυλαίου άξονα: χωρίς παθολογικά ευρήματα

Πορεία νόσου 1

- Ο ασθενής υπεβλήθη σε δεξιό καρδιακό καθετηριασμό
- Ο ΔΚ απαιτείται για την επιβεβαίωση της διάγνωσης της ΠΑΥ και τον καθορισμό της πρόγνωσης.

Table 10 Recommendations for right heart catheterization in pulmonary hypertension

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
RHC is recommended to confirm the diagnosis of pulmonary arterial hypertension (group 1) and to support treatment decisions	I	C	

Δεξιός Καρδιακός Καθετηριασμός

RA: 22/16, μέση: 18 mmHg

RV : 85/22mmHg

PA: 85/45, μέση: 58 mmHg

PCWP: 12 mmHg

LV: 105/15 mmHg

Ao: 105/80 mmHg

CO: 3,4 L/min Cl: 1,8 L/min/m²

PVR: 13,5 Wood units

ΟΞΥΜΕΤΡΙΑ

HR: 93, Αορτή: 92%, PA: 50%, RV: 51%, RA: 49%, SVC: 45%, IVC: 52%

➤ Σοβαρού βαθμού πνευμονική αρτηριακή υπέρταση

Διάγνωση

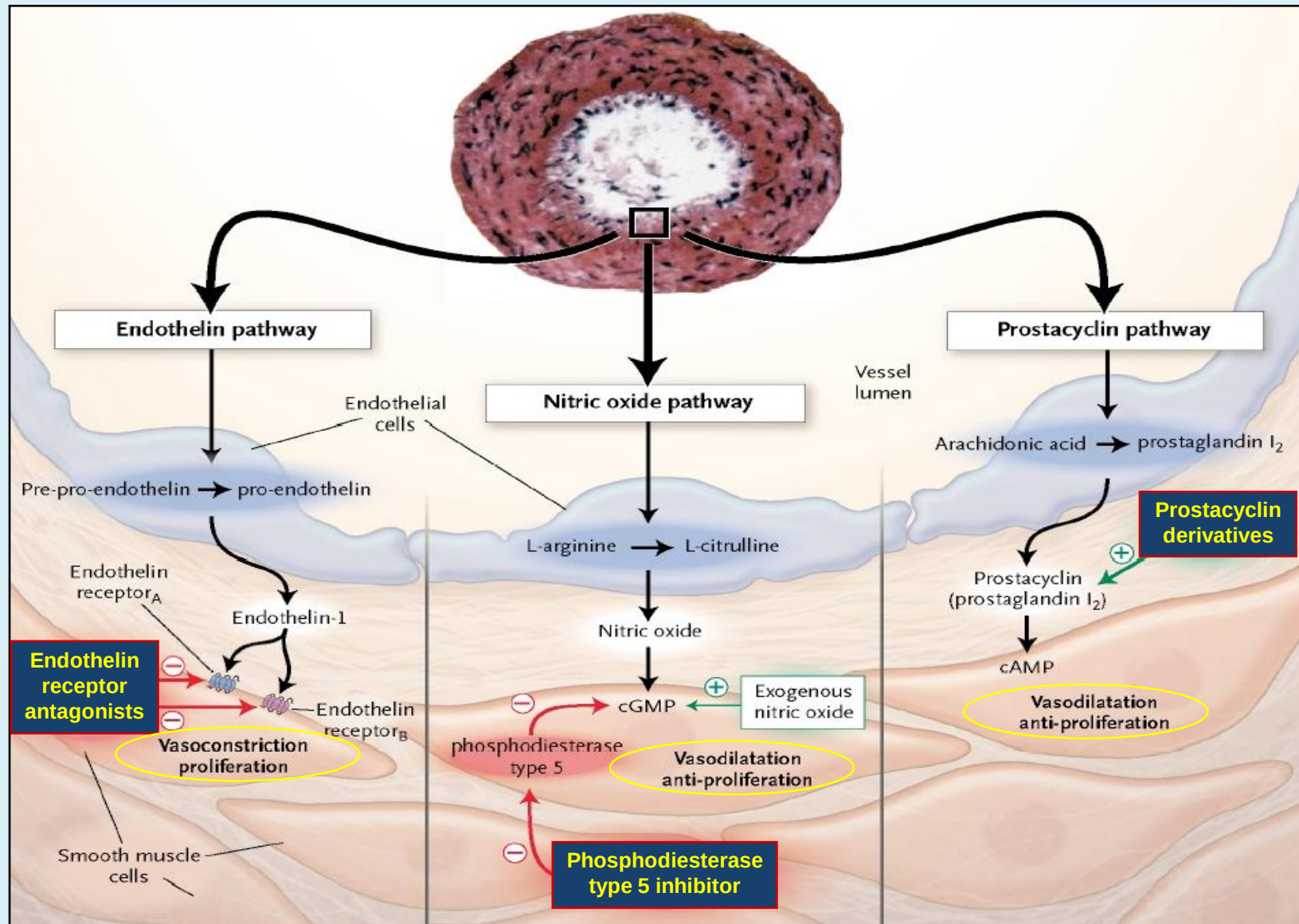
Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση (Ιδιοπαθής)

Θεραπευτική προσέγγιση- Γενικά υποστηρικτικά μέτρα

- Εμβολιασμός για γρίπη και πνευμονιόκοκκο
- Αντισύλληψη
- Ψυχοκοινωνική υποστήριξη
- Γενετικός έλεγχος
- Αντιπηκτική θεραπεία σε περιπτώσεις ιδιοπαθούς ΡΑΗ και επί ελλείψεως αντενδείξεων σε όσους φέρουν μόνιμο φλεβικό καθετήρα
- Οξυγονοθεραπεία για κορεσμούς $<91\%$ σε ηρεμία ή μετά από την άσκηση

Current targets of PAH therapy

Correction of endothelial dysfunction



Ειδική θεραπευτική προσέγγιση της ΠΑΥ

- Class II → ανταγωνιστής υποδοχέων ενδοθηλίνης ή αναστολείς φωσφοδιεστεράσης τύπου 5
- Class III → ανταγωνιστής υποδοχέων ενδοθηλίνης ή αναστολείς φωσφοδιεστεράσης τύπου 5 ή με προστανοειδή
- Class IV → ανταγωνιστής υποδοχέων ενδοθηλίνης ή αναστολείς φωσφοδιεστεράσης τύπου 5 και/ή εποπροστενόλη
- Σε περίπτωση ανεπαρκούς κλινικής ανταπόκρισης, η συνδυαστική θεραπεία θα πρέπει να εξετάζεται
- ✓ Αναστολείς διαύλων Ca χορηγούνται στους ασθενείς που ανταποκρίθηκαν στη δοκιμασία αγγειοδιαστολής κατά τον ΔΚΚ

Determinants of prognosis ^a	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%

^aEstimated 1-year mortality.

^bOccasional syncope during brisk or heavy exercise, or occasional orthostatic syncope in an otherwise stable patient.

^cRepeated episodes of syncope, even with little or regular physical activity.

Πορεία νόσου 2

- Η ασθενής τέθηκε σε διπλή θεραπεία με έναν αναστολέα φωσφοδιεστεράσης τύπου 5 + ανταγωνιστή υποδοχέα ενδοθηλίνης (class III)

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	-

ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ	ΠΡΟ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ	10 ΜΗΝΕΣ ΜΕΤΑ ΔΙΠΛΗ ΑΓΩΓΗ
ΑΠ	105/80mmHg	130/75mmHg
HCT	41%	38%
HGB	13.3g/dl	12.8g/dl
PLT	180000	190000
SvO2	92%	96%
6MWD	327m	340m
HR	93	72
BNP / NT-proBNP	306	<100

Δεξιός Καρδιακός Καθετηριασμός

RA: 12/7, μέση: 9 mmHg

RV : 70/12mmHg

PA: 70/30, μέση: 48 mmHg

PCWP: 12 mmHg

LV: mmHg

Ao: mmHg

CO: 4,2 L/min CI: 2,1 L/min/m²

PVR: 8,0 Wood units

ΟΞΥΜΕΤΡΙΑ

HR: 68 , Αορτή: 94%, PA: 60%

- Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση βελτιωμένη υπό διπλή αγωγή αλλά χωρίς επίτευξη στόχων ακόμα

ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ	ΠΡΟ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ	10 ΜΗΝΕΣ ΜΕΤΑ ΔΙΠΛΗ ΑΓΩΓΗ
RA	22/16, μέση 18 mmHg	12/7, μέση 9 mmHg
RV	85/22 mmHg	70/12 mmHg
PA	85/45, μέση 58 mmHg	70/30, μέση 48 mmHg
PCWP	12 mmHg	13 mmHg
CO	3.4 L/min	4.2 L/min
PVR	13.5 W/u	8 W/u
AO/PA	92% / 50%	94% / 60%

Determinants of prognosis ^a	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%

^aEstimated 1-year mortality.

^bOccasional syncope during brisk or heavy exercise, or occasional orthostatic syncope in an otherwise stable patient.

^cRepeated episodes of syncope, even with little or regular physical activity.

Πορεία νόσου 3

- Η ασθενής τέθηκε σε τριπλή θεραπεία με έναν αναστολέα φωσφοδιεστεράσης τύπου 5 + ανταγωνιστή υποδοχέα ενδοθηλίνης + αγωνιστή IP υποδοχέων

Measure/ treatment	Class ^a -Level ^b						Ref. ^c
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV		
Macitentan added to sildenafil ^d	I	B	I	B	IIa	C	201
Riociguat added to bosentan	I	B	I	B	IIa	C	214
Selexipag ^e added to ERA and/or PDE-5i ^d	I	B	I	B	IIa	C	241, 248
Sildenafil added to epoprostenol	-	-	I	B	IIa	B	209
Treprostinil inhaled added to sildenafil or bosentan	IIa	B	IIa	B	IIa	C	237
Iloprost inhaled added to bosentan	IIb	B	IIb	B	IIb	C	230, 231
Tadalafil added to bosentan	IIa	C	IIa	C	IIa	C	211
Ambrisentan added to sildenafil	IIb	C	IIb	C	IIb	C	249
Bosentan added to epoprostenol	-	-	IIb	C	IIb	C	250
Bosentan added to sildenafil	IIb	C	IIb	C	IIb	C	251, 252
Sildenafil added to bosentan	IIb	C	IIb	C	IIb	C	252
Other double combinations	IIb	C	IIb	C	IIb	C	-
Other triple combinations	IIb	C	IIb	C	IIb	C	-
Riociguat added to sildenafil or other PDE-5i	III	B	III	B	III	B	215

Τιτλοποίηση selexipag

- Έναρξη τιτλοποίησης με 200 mg x2 για 10 ημέρες και στη συνέχεια 400 mg x2, 600 mg x2 etc ανά δεκαήμερο.
- Ήδη από τα 400 mg x2 άρχισαν συμπτώματα νευραλγίας τριδύμου τα οποία έγιναν 'αφόρητα' στα 600 mg x2 με αποτέλεσμα την αδυναμία της ασθενούς να συνεχίσει σε αυτό το επίπεδο. Έγινε σταδιακή μείωση στα 400 mg x2 και τελικά στα 200 mg x2 (σε όλα τα επίπεδα έγινε προσπάθεια παραμονής στο δοσολογικό σχήμα για όσο το δυνατόν μεγαλύτερο χρονικό διάστημα πριν αποφασισθεί η μείωση δόσης).
- Περίπου 4 μήνες μετά η ασθενής λαμβάνει 200 mg x2 (όχι ευχάριστα) αλλά με συνεχή παρότρυνση. Η τελευταία 6MWD είναι 380 m.

Ερωτήματα ??

- Τι θα μπορούσαμε να κάνουμε περαιτέρω για την αύξηση δόσης του selexipag?
- Στην περίπτωση περαιτέρω κλινικής επιδείνωσης της ασθενούς και ανάγκη χορήγησης προστανοειδών - iv/sc/inh - θα υπάρξει κάποια διαφορετική απόκριση όσον αφορά την νευραλγία του τριδύμου?

Ευχαριστώ

