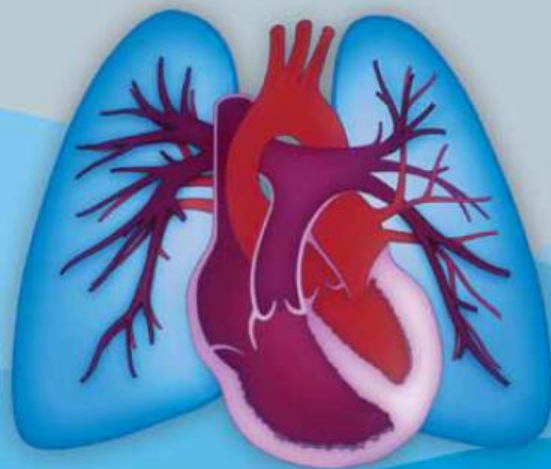




ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ ΜΕΛΕΤΗΣ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ

3^ο ΠΑΝΕΛΛΗΝΙΟ ΣΥΝΕΔΡΙΟ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ



"Χορηγούνται
21 Μόρια
Συνεχιζόμενης
Ιατρικής Εκπαίδευσης
από τον Π.Ι.Σ."

ΑΘΗΝΑ, 7-9 ΙΟΥΝΙΟΥ 2019 | ΖΑΠΠΕΙΟ ΜΕΓΑΡΟ



ΣΤΡΟΓΓΥΛΟ ΤΡΑΠΕΖΙ

Ενδιαφέροντα περιστατικά με Πνευμονική Υπέρταση (II)

Περιστατικό 2
Καρυοφύλλης Παναγιώτης

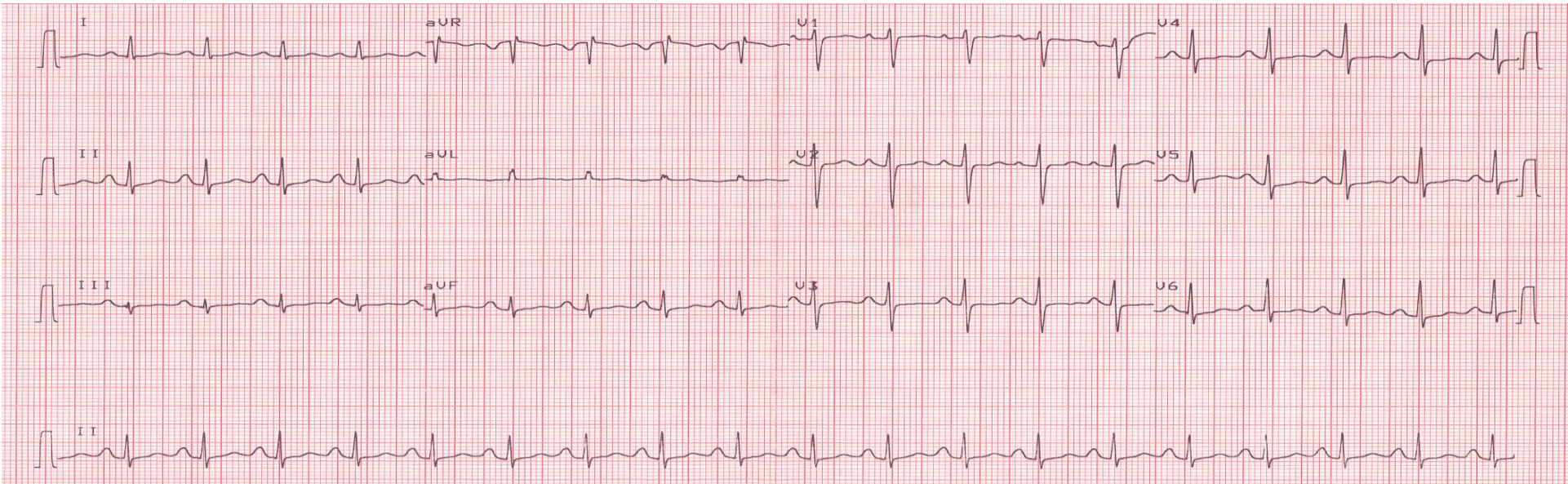
Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

Brief Medical History

- Female born in April/1971
- History of hydrocephalus, V/A shunt (8 years old)
- Pregnancy loss in Jan 2007
- Dyspnea WHO II-III since March/2007
- OCSC Outpatient clinic in Oct 2007

Clinical examination

- ECG: SR 120/min, BP: 120/65 mmHg, Sat: 89%
- Slight cyanosis (lips, fingertips, nails)
- Without oedema or ascites.
- S₃ gallop, systolic murmur 3/6, diastolic murmur 2/6

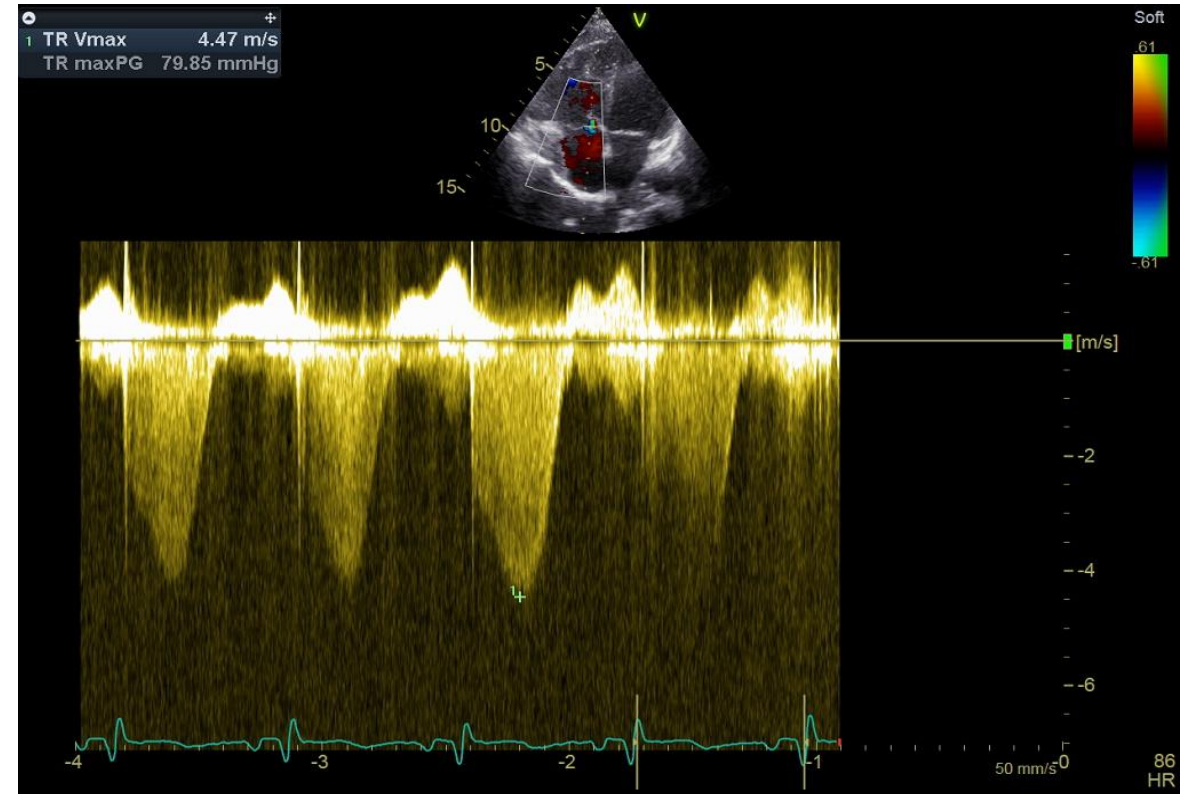


Echocardiography

- Echo (TTE): High probability of PH: RVEDD:45 mm, TR Vmax: 4.5 m/sec, LV: D-shape (systole)



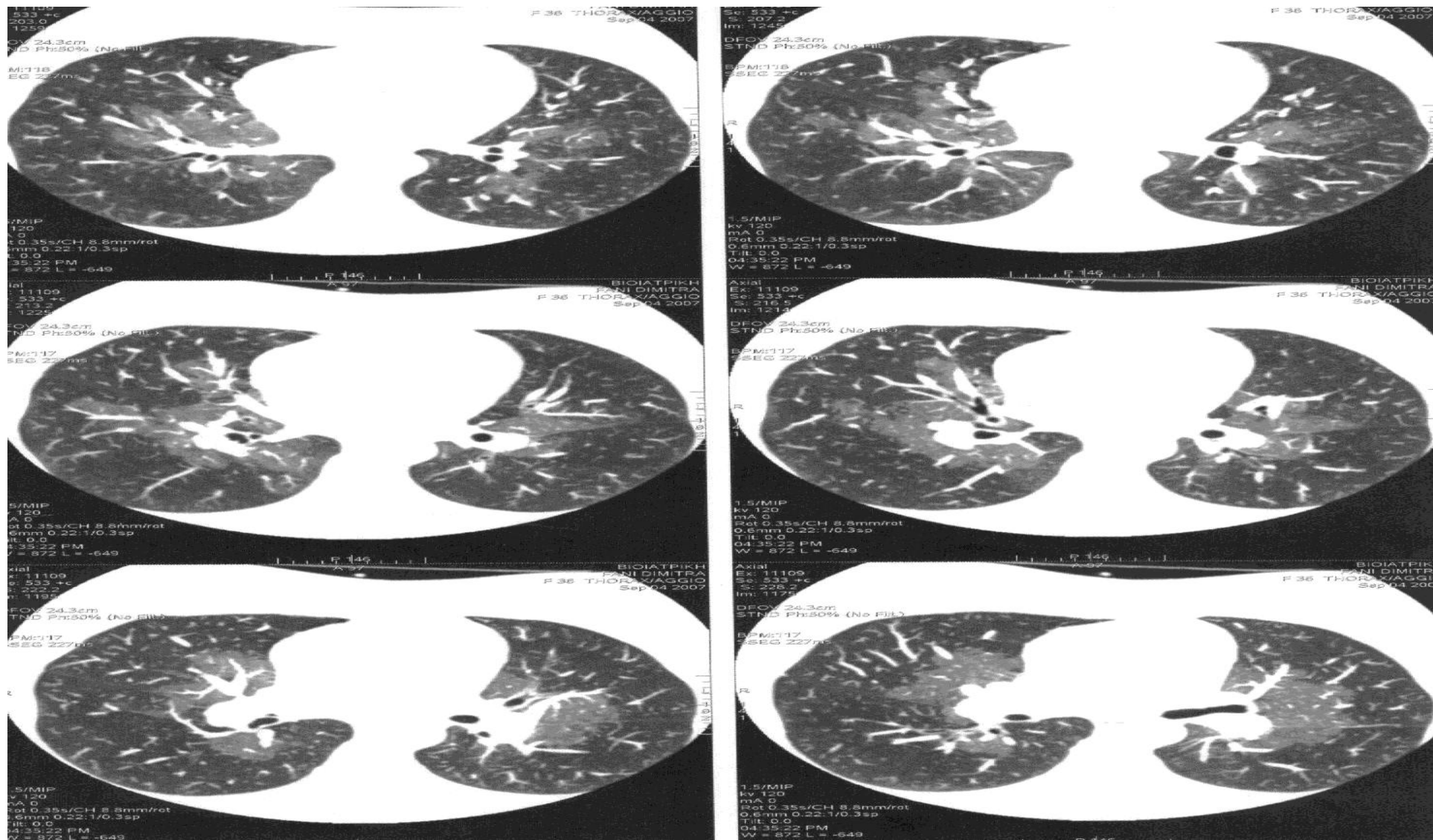
Echocardiography



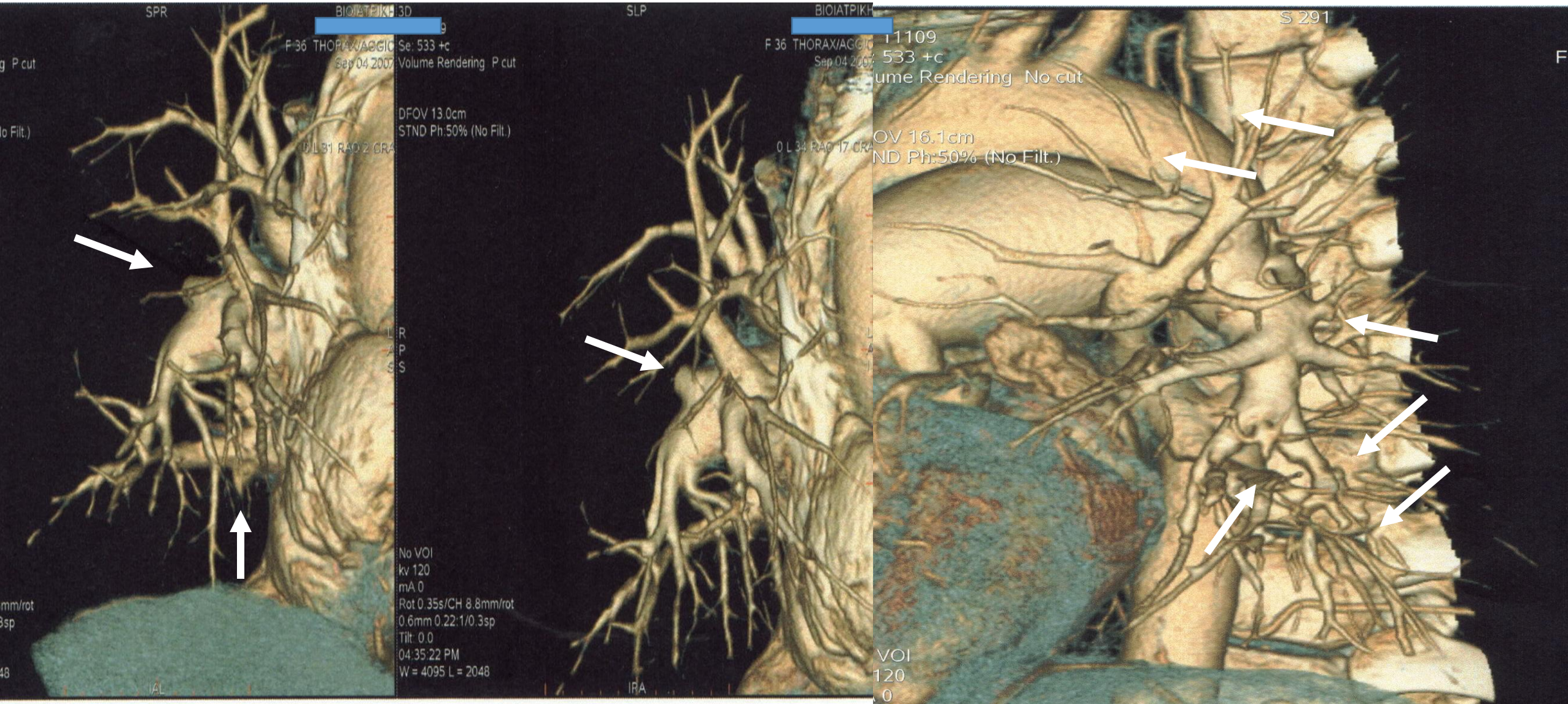
Diagnostic evaluation

- No Collagen vascular disease
- No Thrombophilia
- Venous Ultrasonography: Without evidence of DVT
- Pulmonary Func.Tests: no underlying airway disease but DLCO 57%
- 6MWD: 385 m
- V/Q scan
- CTPA: Perfusion defects mainly in subsegmental branches in both PAs. (net-like)
- HRCT: Mosaic pattern
- RHC

HRCT



CTPA



V/Q Scan

Q

V

Q

V

ANT

ANTERIOR VIEWS

POST

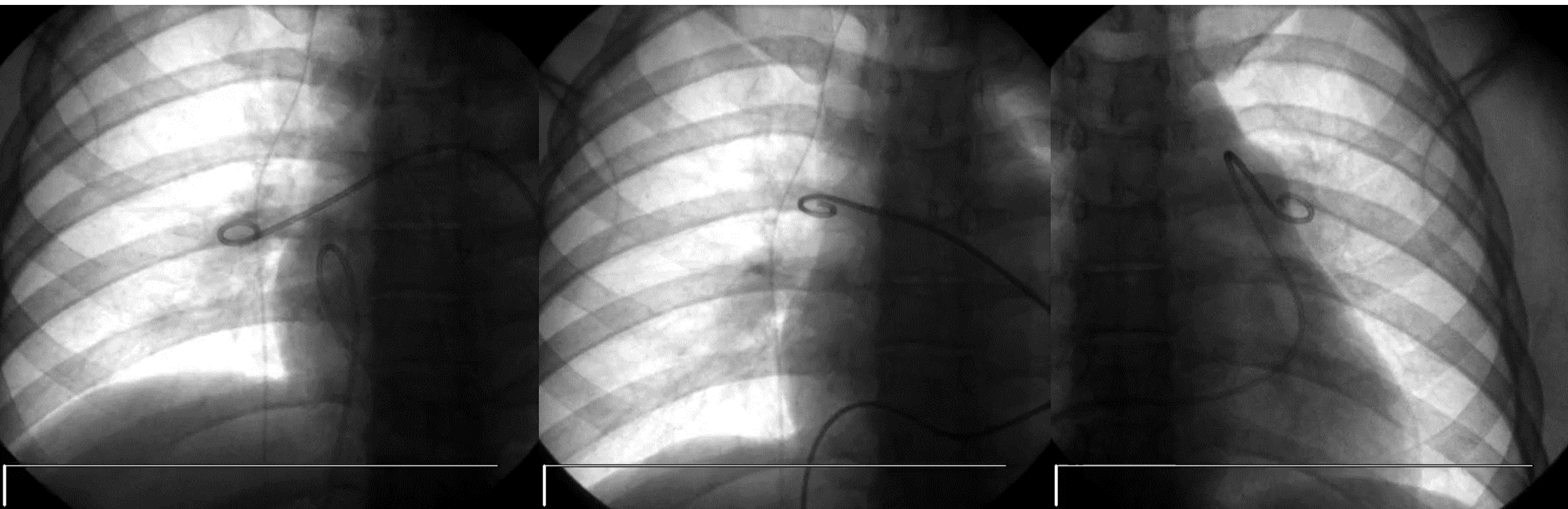
POSTERIOR VIEWS



RHC: 11/2007

- RA 7 mmHg
- RV 80/8 mmHg
- PA 81/37/52 mmHg
- PCW 13 mmHg
- AO 123/75 (SAO₂: 89%)
- CI 2.49 l/min/m²
- PVR 9.2 WU
- HR 98/min

Pulmonary Angiography



Management

- Jan 2008: Removal of V/A shunt → ventriculoperitoneal shunt
- Treatment with O₂, diuretics, acenocoumarol, Bosentan
- Improvement to WHO II, Sat 94%, 6MWD: 400 m
- Seek for PEA in expert centre (San Diego):

Unfortunately, her history (VA shunt), the very small / peripheral perfusion defects (though slightly larger in her left lung base) on her V/Q scan, and the absence of discernible organized thromboembolic disease involving the proximal pulmonary vascular bed by CTA make it very unlikely that she will be a candidate for a successful pulmonary thromboendarterectomy."

ΚΟΙΛΙΟΚΟΛΠΙΚΕΣ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΕΣ ΚΑΙ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

- Από το 1952 θεωρείτο η ενδεικνυόμενη θεραπεία για υδροκέφαλο
- Με την πάροδο των ετών, διαπίστωση σοβαρών επιπλοκών
- Λιγότερες επιπλοκές με τις κοιλιοπεριτοναϊκές επικοινωνίες που από το 1970 θεωρούνται πλέον η θεραπεία εκλογής
- Σε ασθενείς με κοιλιοκολπικές βαλβίδες, πνευμονική εμβολή και πνευμονική υπέρταση αναγνωρίζεται κλινικά στο 0,4% και 0,3% αντίστοιχα.
- Σε νεκροψία, η συχνότητα αυτών των επιπλοκών ήταν 60% και 6% αντίστοιχα.

ΚΟΙΛΙΟΚΟΛΠΙΚΕΣ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΕΣ ΚΑΙ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

- Δημιουργήθηκε έτσι η υπόθεση ότι οι παρατηρούμενες ιστολογικές αλλαγές αντιπροσωπεύουν μια αντίδραση του πνευμονικού ενδοθηλίου σε κάποιες πρωτεΐνες του ΕΝΥ.
- Έχει προταθεί ότι οι θρόμβοι δημιουργούνται στο πνευμονικό δίκτυο από την εγκεφαλική θρομβοπλαστίνη που μπαίνει στη φλεβική κυκλοφορία μέσω της επικοινωνίας. Παρότι λοιπόν ο ακριβής μηχανισμός που προκαλεί πνευμονική υπέρταση δεν είναι ξεκάθαρος, θα μπορούσε να συμβαίνει ένας φαύλος κύκλος θρομβωτικών φαινομένων που προκαλούν τοπικές ενδοθηλιακές βλάβες, που με τη σειρά τους ευοδώνουν τη συνάθροιση των αιμοπεταλίων και την αγγειακή θρόμβωση.
- Έτσι, η διάχυτη έκκεντρη υπερπλασία του έσω χιτώνα που παρατηρείται σε τέτοιους ασθενείς, είναι το αποτέλεσμα παρά η αιτία της ενδοθηλιακής βλάβης και οδηγεί σε in-situ θρόμβωση και διαίωνιση της διεργασίας ακόμη και μετά την αφαίρεση της πηγής των εμβόλων. Αυτός ο φαύλος κύκλος φαίνεται να ευθύνεται για την υψηλή θνητότητα 50-100% που συνοδεύει την πνευμονική υπέρταση που επιπλέκει τις κοιλ/κές επικοινωνίες.

Follow-up

- Feb 2008: Add sildenafil
- 2009: permanent migration to Paris
- 2017: Significant deterioration. WHO III, Sat< 90%, Peripheral edema
- Paris: change sildenafil (40 mg tid) to riociguat ➡ deterioration
- Hospitalization and suggestion for lung transplantation
- She refused and asked for BPA
- She was rejected for BPA (peripheral disease, very high risk for pulmonary edema, hemorrhage)
- Seek for BPA in Greece

RHC - 1st BPA session (11/2017)

	11/2007	11/2017
RA	7	9
PA	81/37/52	97/39/64
PCW	13	10
CI	2.49	2.04
PVR	9.2	14.9
SAO2	89	91.1
SVO2	64.4	65.1
HR	98	91

- NTproBNP: 307 pg/ml
- 6MWD: 324 m

BPA sessions

	PA	SEGMENTS	LESIONS	BALLOONS (mm)
11/2017	RPA	RA9, RA8, RA10a, RA10b, RA3,RA3a, RA3b	7	2.0
11/2017	RPA+LPA	RA5a, RA5b, LA5	3	1.5, 2.0
2/2018	LPA	LA1, LA1a, LA8a, LA8b, LA9	5	2.0
3/2018	RPA+LPA	RA8a, RA8b, RA9, RA6, RA6a, RA1, RA3b, RA3a, LA1	9	2.0, 3.0
8/2018	RPA	RA1, RA3, RA7, RA9, RA5, RA10	6	2.0, 2.5, 3.0
11/2018	RPA	RA8a, RA8, RA10a, RA10b, RA9,RA1, RA3, RA3a, RA3b	9	2.5, 3.0, 3.5
2/2019	LPA	LA10, LA10a, LA8, LA8a, LA8b, LA5, LA3a	7	2.5, 2.0, 3.0
6/2019	RPA	RA10a, RA10b, RA7, RA8b, RA3, RA3a, RA3b	7	1.5, 2.0, 2.5, 4.0
TOTAL		39 RPA, 14LPA	53	

2 cases with pulmonary injury

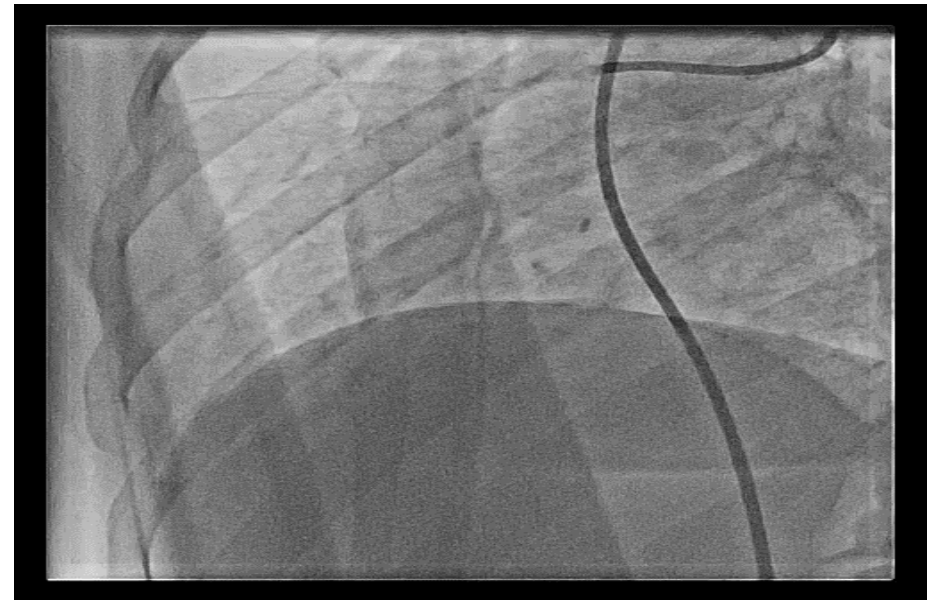
In 5th session haemoptysis (no action taken)

In 7th session cough, increase in HR without haemoptysis

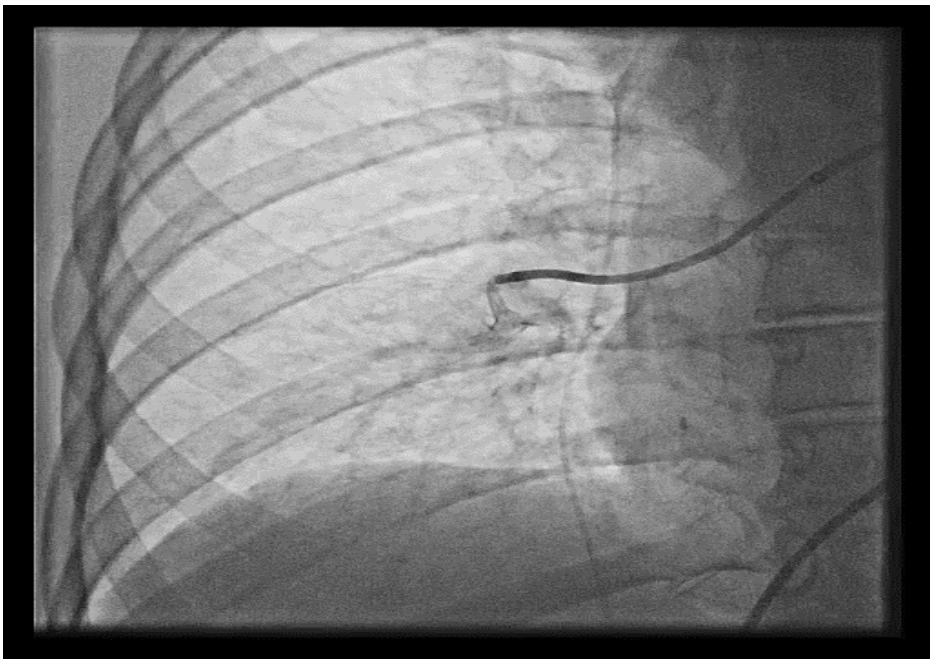
PRE AP view



PRE LAO 60 view



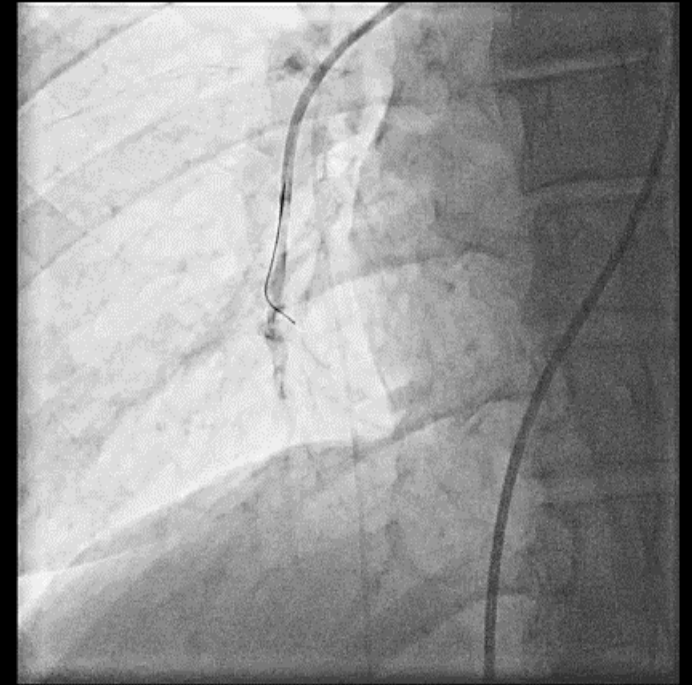
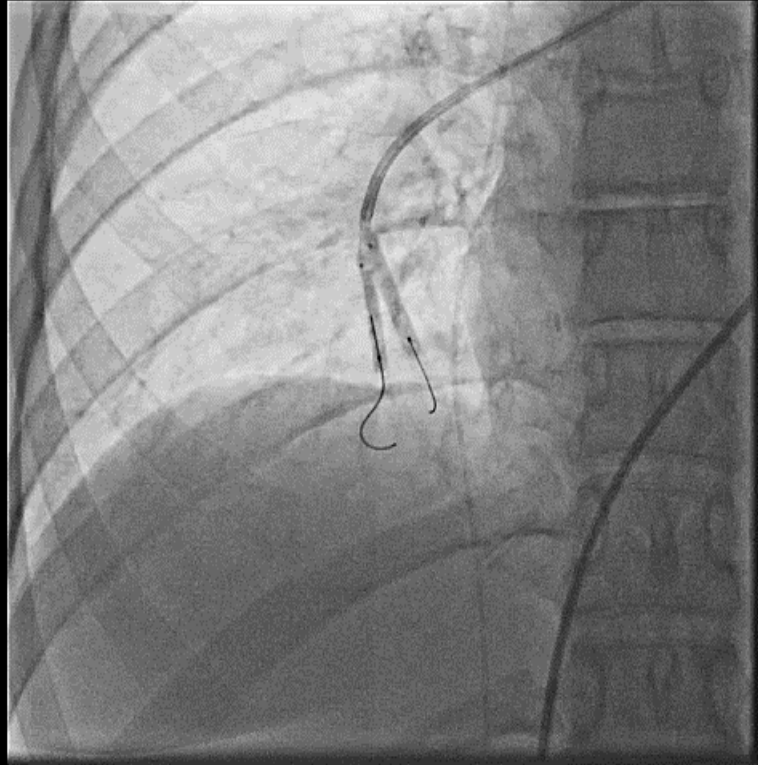
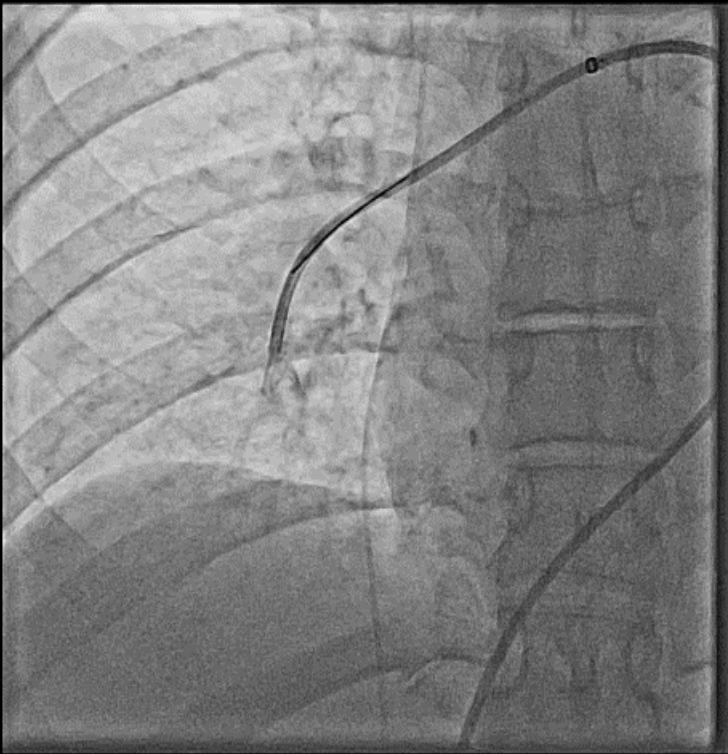
POST AP view



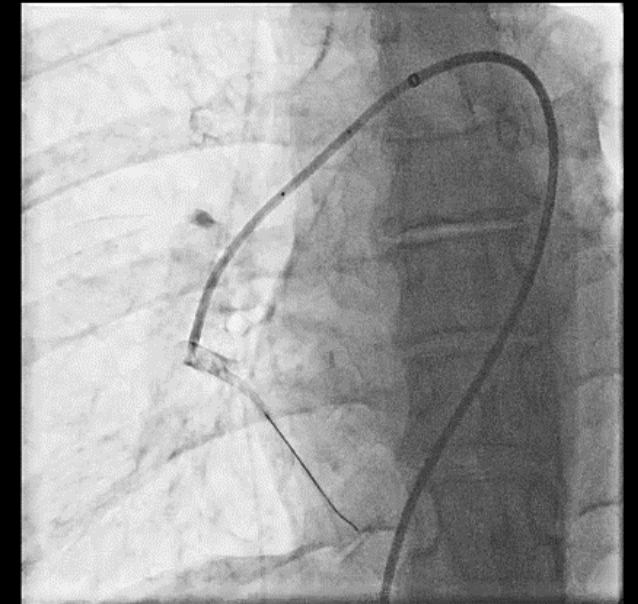
POST LAO 60 view



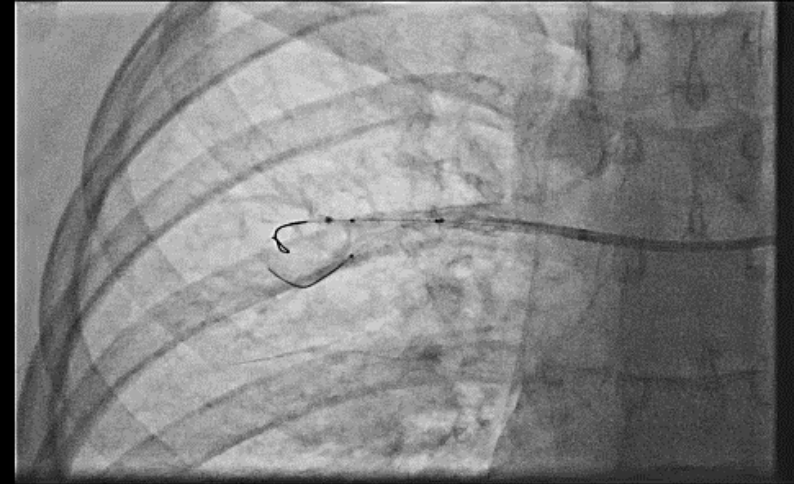
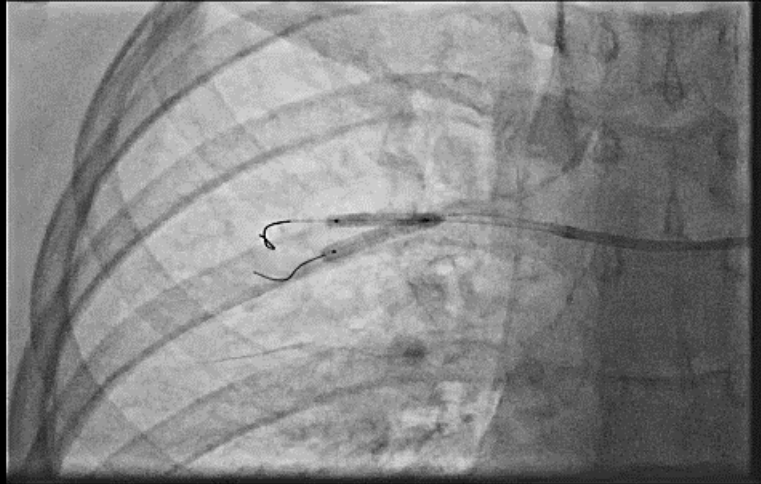
RA10



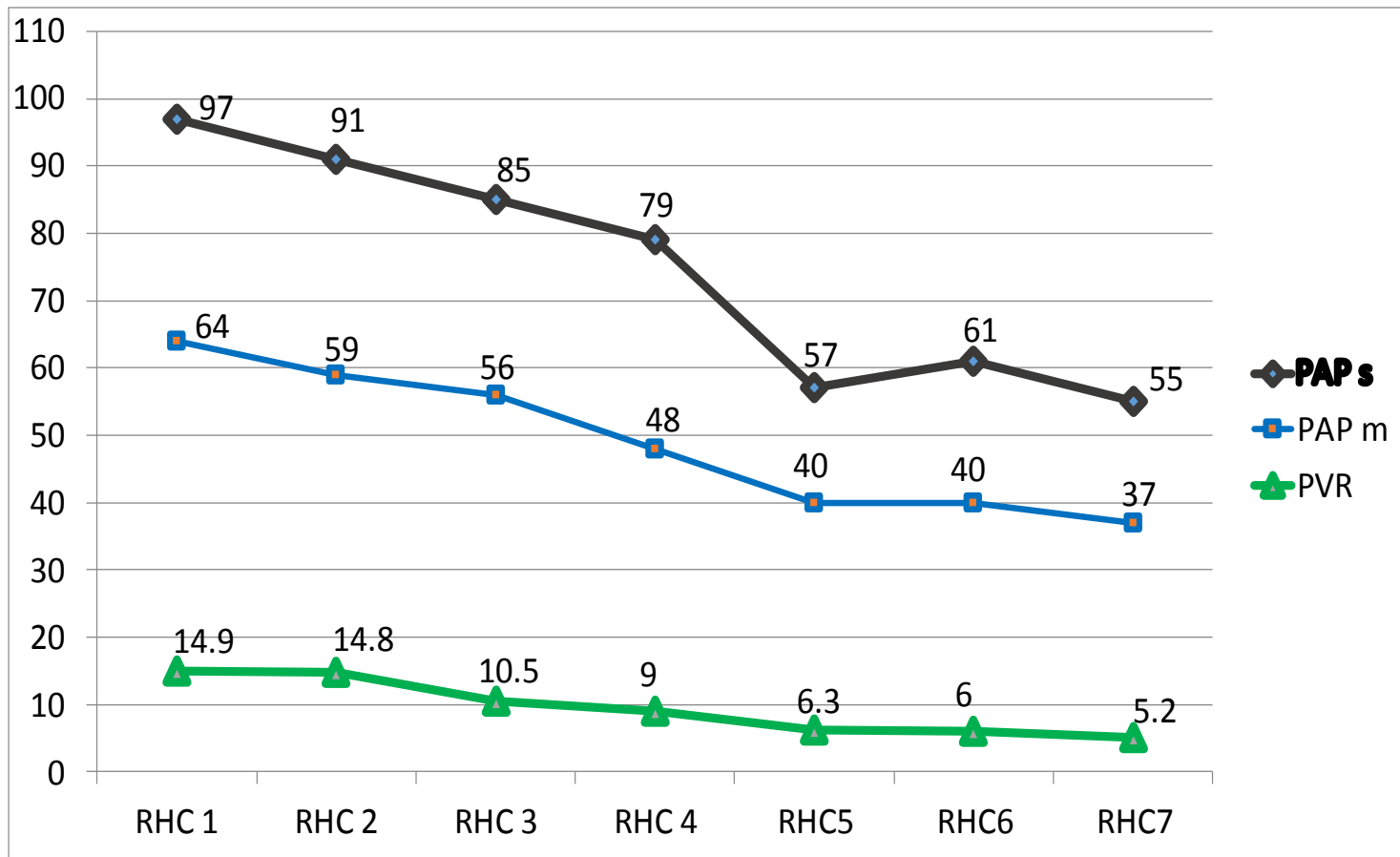
RA7



RA3



Hemodynamics before and after BPA



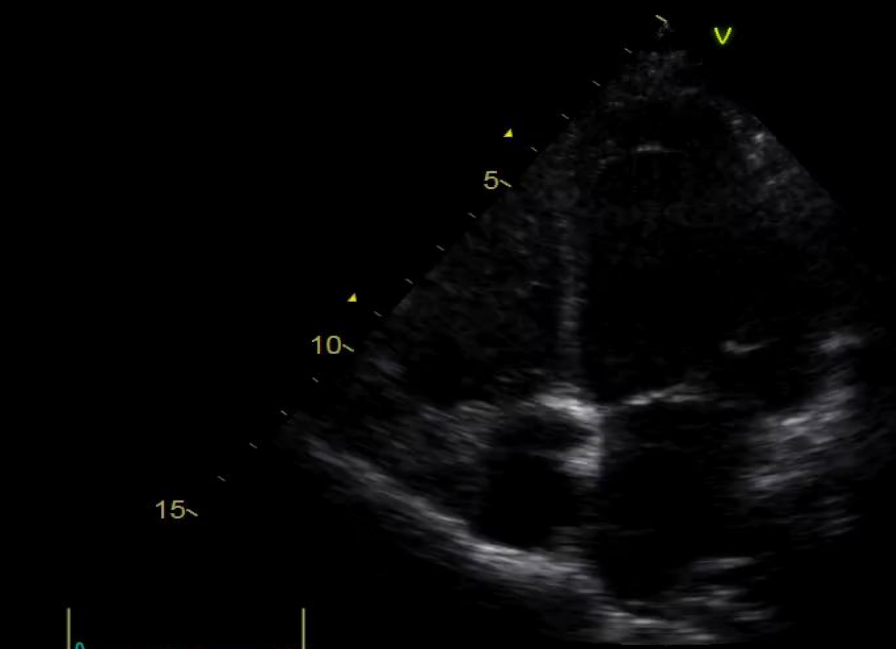
BPA Results (after 7 sessions)

	Baseline	Post BPA	Change %
sPAP	97	55	-43%
mPAP	64	37	- 42%
PVR	14.9	5.2	- 65%
CI	2.03	3.57	+43%
RA	9	9	0
SAO	91.1	96	+5%
SVO2	65.1	78.4	+17%
HR	91	74	- 19%
NT-proBNP	307	71	- 77%

04/06/2019 11:52:02



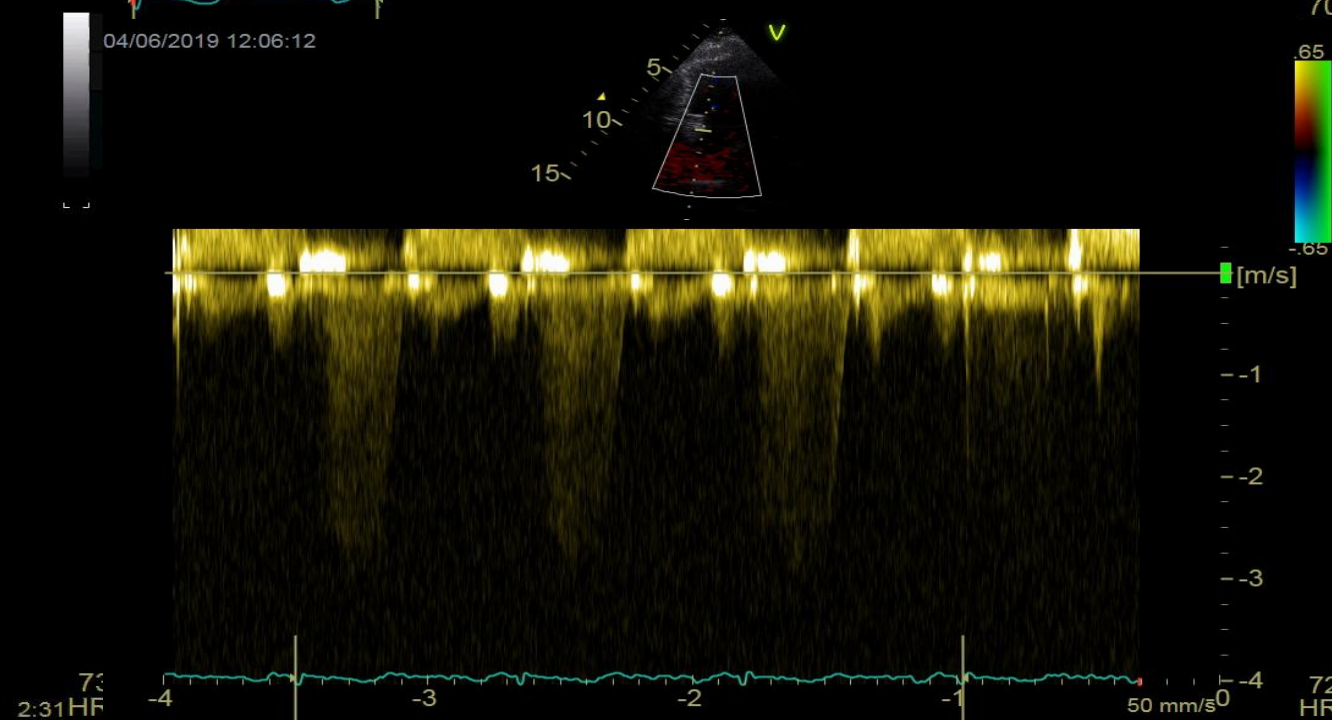
04/06/2019 11:58:19



04/06/2019 11:57:31



04/06/2019 12:06:12



Next step..

- WHO II
- Without O2 suppl any more
- Next BPA session Dec 2019
- mPAP goal ≤ 30 mmHg

THANK YOU