



3^ο ΠΑΝΕΛΛΗΝΙΟ ΣΥΝΕΔΡΙΟ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ

Κυριακή 9 Ιουνίου 2019

Ενδιαφέροντα Περιστατικά με Πνευμονική Υπέρταση: Νοσήματα του Συνδετικού Ιστού



Φάνης Π. Καράγεωργας
Ρευματολόγος – Επ. Συνεργάτης
Μονάδα Ρευματολογίας & Κλινικής Ανοσολογίας
Δ' Παν/κη Παθολογική Κλινική
Π.Γ.Ν. «Αττικόν»



Σύγκρουση Συμφερόντων

- Καμμία για τη συγκεκριμένη παρουσίαση

Κλινική Περίπτωση

- 77 ♂ με γνωστή Διάχυτη Συστηματική Σκληροδερμία από το 2006 βάσει:
 - Διάχυτης σκληροδερμίας
 - Φ. Raynaud
 - τηλεαγγειεκτασιών
 - ΓΟΠ
 - Διάχυτης διάμεσης πνευμονοπάθειας
 - ANA >1/640
- ΡΜΗχ:
 - ΣΝ PCI x2 (2012)
 - Πρώην καπνιστής από 40ετίας (40py)
- FHχ:
 - Μητέρα PA
- Παραπέμπεται μετά από νοσηλεία για λοίμωξη αναπνευστικού για ρευματολογική παρακολούθηση τον 3/2017

Φ.Α.

**Prednisolone 7.5mg/d
Carvedilol 25-0-12.5
Amlodipine 10mg/d
Salospir 100mg/d**

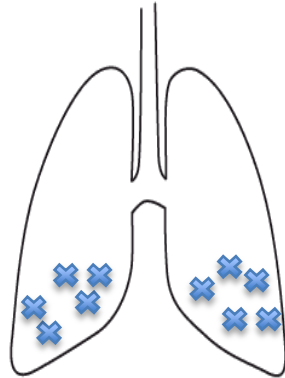
Κλινική Περίπτωση

75♂ με Διάχυτη ΣΣ

- Κύριο ενόχλημα: Δύσπνοια προσπάθειας και ξηρός βήχας

Δύσπνοια κατά MRC:

I	Έντονη άσκηση
II	Ανηφόρα
III	<1.5Km ή <15min
IV	<100m
V	Εντός οικίας



SaO₂ =96% RR=14bpm

Τρίζοντες βάσεων ++

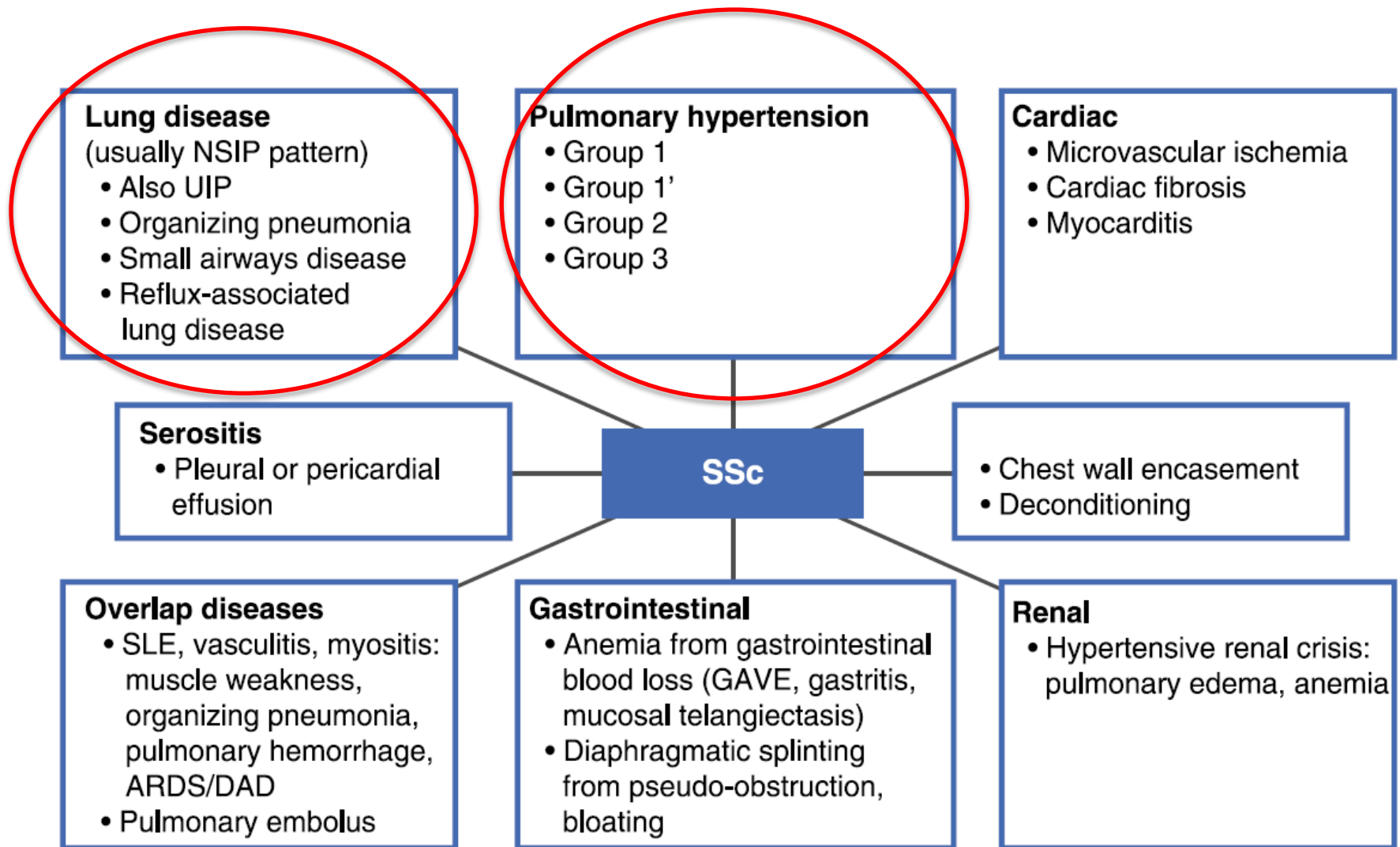
CVS: HR = 67bpm ΑΠ =110/75mmHg

S1+ S2+2/6 MR + 3/6 AS

JVP κφ

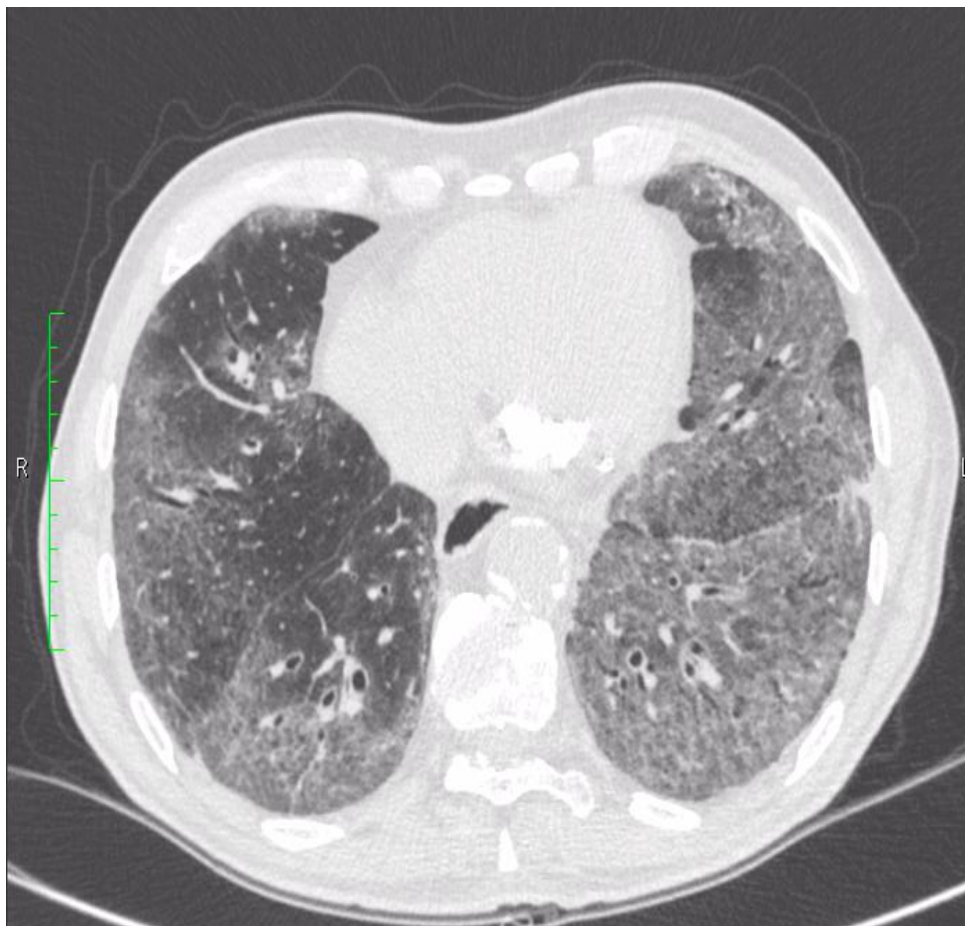
Σφύξεις ομότιμες/συμμετρικές Οίδημα (-)

Κλινική Περίπτωση: ΔΔ Δύσπνοιας στη ΣΣ



75♂ με Διάχυτη ΣΣ
και SOB

Κλινική Περίπτωση



PFTs	3/2017
FVC	98% (2.86 L)
FEV1	92% (2.1 L)
FEV1/FVC	74%
DLCO	45% (3.3)
KCO	58% (0.7)

**Περιοριστικό σύνδρομο
με σοβαρή μείωση DLCO
και $FVC/DLCO = 2.2$**

75♂ με Διάχυτη ΣΣ
και SOB

Κλινική Περίπτωση

Echo	4/2017
EF	60%
LA	43 (18-40 mm)
IVS	12 (6-11 mm)
AVA	1.2 cm ²
TRVmax	3.56 m/s
RVSP	60mmHg
MR 1-2+/4	TR 1+/4

ΠΟΡΙΣΜΑ:

- Αριστερή κοιλία:
 - Ήπια υπερτροφία
 - Διαστολική δυσλειτουργία τύπου II
- Δεξιά κοιλία κφ
- Μεικτή βλάβη Αορτικής με μετρίου βαθμού στένωση
- Μέτρια ανεπάρκεια μιτροειδούς
- Μετρίου βαθμού ΠΥ

Υποψία για ΠΥ λόγω συμβατού Echo και FVC/DLCO =2.2

Κλινική Περίπτωση: RHCath?



FVC % pred./ DLCO pred. : 2,38
Telangiectasias : Yes
Anti-centromere antibody (ACA) : neg.
NTproBNP : 100 pg/ml
Serum urate : 5,8 mg/100ml
Right axis deviation on ECG : No

STEP 1 TOTAL RISK SCORE



Result: 336

**ECHO
RECOMMENDED**

BASED ON THE DETECT
SCREENING ALGORITHM

Please also note the result of Step 1 in the patient medical record.

The PAH risk calculator cannot replace your specialist clinical judgment. Actelion Pharmaceuticals Ltd. does not assume any responsibility for use of the PAH risk calculator.

DETECT
DETECTION of PAH in SSc

STEP 2

Step 1 total risk score
336 points

Right axis deviation
One or more variables are missing, the total score cannot be calculated.

TR velocity
3.56 m/s

TR velocity not reported but RVSP
RVSP(mmHg) RAP(mmHg)

No measurable TR

Calculate

Συχνά τα υπάρχοντα εργαλεία ΔΕΝ είναι εφαρμόσιμα στην κλινική πράξη

Κλινική Περίπτωση: Πιθανή αιτιολογία ΠΥ?

75♂ με Διάχυτη ΣΣ με:

- ILD
- Υψηλή υποψία ΠΥ

ΠΑΥ Group 1:
Συστηματική Σκληροδερμία

ΠΥ Group 2:
Ιστορικό ΣΝ
Βαλβιδοπάθειες
Διατεταμένος LA

ΠΥ Group 3:
ΣΣ-ILD

Έναρξη MMF + Παραπομπή σε Ιατρείο Πνευμονικής Υπέρτασης για 2^{πλό}
Καθετηριασμό

Κλινική Περίπτωση: Καθετηριασμός 5/2017

- **Στεφανιογραφία:**
Δεξιά στεφανιαία = 90% στένωση → εμφύτευση DES
- **Δεξιός καθετηριασμός:**
 - RV: 55/5 mmHg
 - PAP: 60/15 mmHg
 - Wedge P: 20mmHg

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ:

**Επιτυχής αγγειοπλαστική ΔΕ στεφανιαίας
Πνευμονική υπέρταση → σύσταση για έναρξη
αγωγής με Ambrisentan**

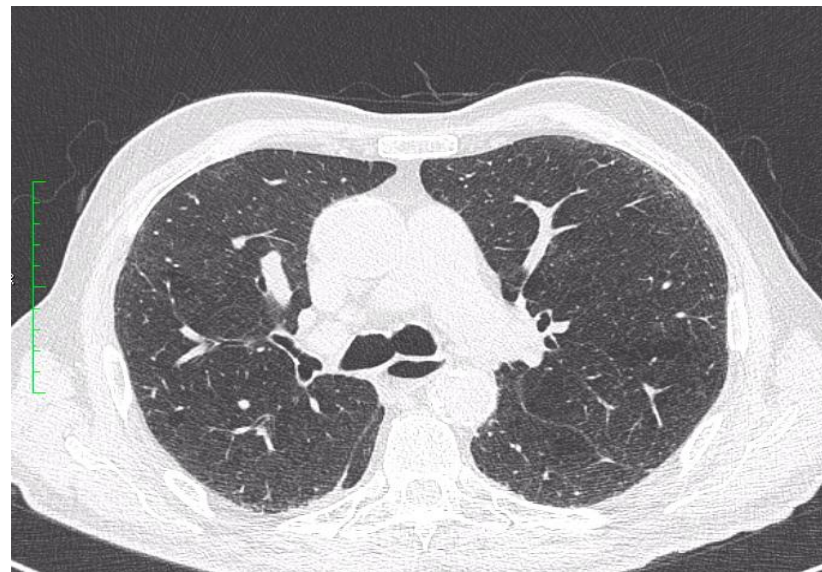
Κλινική Περίπτωση: Καθετηριασμός 5/2017

- **Στεφανιογραφία:**
Δεξιά στεφανιαία = 90% στένωση → εμφύτευση DES
- **Δεξιός καθετηριασμός:**
 - RV: 55/5 mmHg
 - PAP: 60/15 mmHg
 - **WedgeP: 20mmHg**

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ:
Επιτυχής αγγειοπλαστική ΔΕ στεφανιαίας
Πνευμονική υπέρταση → σύσταση για έναρξη
αγωγής με Ambrisentan



Κλινική Περίπτωση: Επανεκτίμηση 9/2017



PFTs	3/2017	9/2017
FVC	98% (2.86 L)	96% (2.76L)
FEV1	92% (2.1 L)	90% (2)
FEV1/FVC	74%	74%
DLCO	45% (3.3)	35% (2.6)
KCO	58% (0.7)	53% (0.6)

**Απεικονιστική
βελτίωση
Σταθερά PFTs**

Κλινική Περίπτωση: Πιθανή αιτιολογία ΠΥ?

75♂ με Διάχυτη ΣΣ με:

- ILD
- Υψηλή υποψία ΠΥ

ΠΑΥ Group 1:
Συστηματική Σκληροδερμία

ΠΥ Group 2:
Ιστορικό ΣΝ
Βαλβιδοπάθειες
Διατεταμένος LA

ΠΥ Group 3:
ΣΣ-ILD

Σταθερή
ILD υπό
MMF



Κλινική Περίπτωση: Επανεκτίμηση 9/2017

Echo	4/2017	9/2017
EF	60%	60%
LA(18-40 mm)	43	42
IVS(6-11 mm)	12	10
AVA	1.2 cm ²	0.8 cm ²
TRVmax	3.56 m/s	-
RVSP	60mmHg	68mmHg
ΚΚ βαλβίδες	MR 1-2+/4	MR 1+/4

ΠΟΡΙΣΜΑ:

- Μικτή Αορτική βαλβιδοπάθεια με καθ'υπεροχήν **σοβαρού βαθμού στένωση**
- Πνευμονική υπέρταση

Κλινική Περίπτωση: Επανεκτίμηση 9/2017

RHCath	4/2017	9/2017
RAP	-	9 mmHg
RVP	55/5 mmHg	68/10 mmHg
PAP	60/15	63/25/43
Wedge P	20	25
Καρδιακή Παροχή	-	4.29 L/min
Καρδιακός δείκτης	-	2.42 L/min/m ²
PVR (WU)	-	4.2

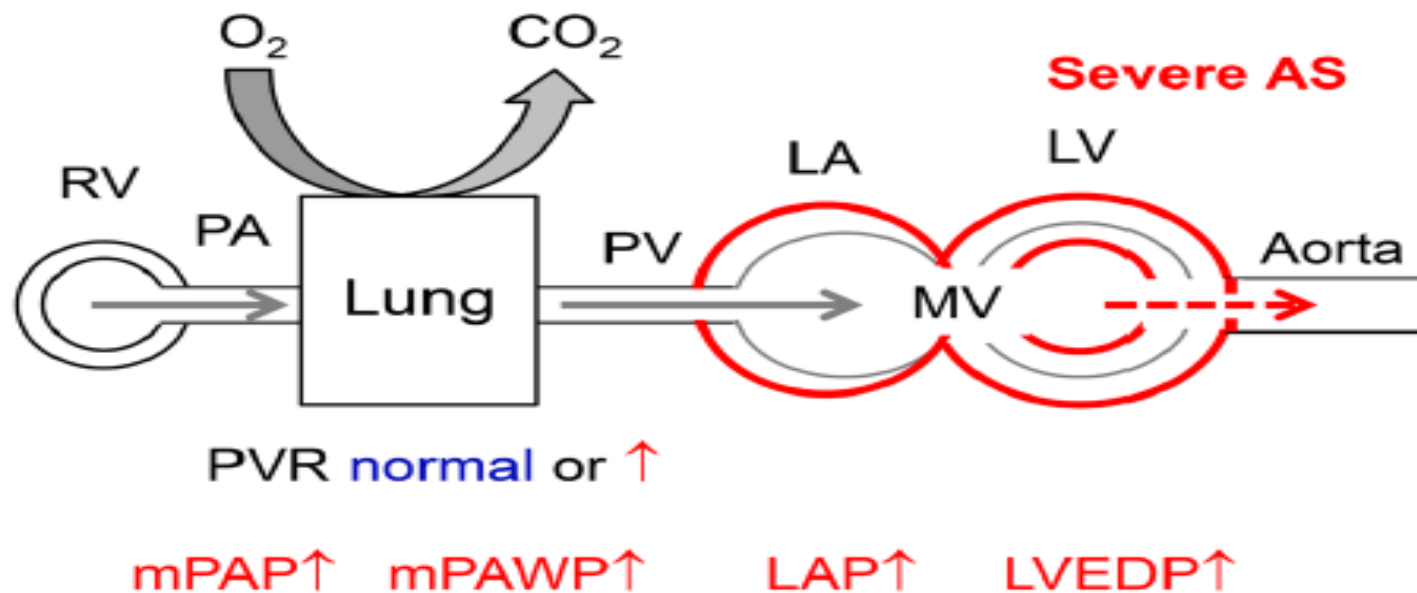
ΠΟΡΙΣΜΑ:

- Πνευμονική υπέρταση κυρίως μετα-τριχοειδική (Group 2)
- Αριστερός καθετηριασμός χωρίς νέα ευρήματα.

Κλινική Περίπτωση:

Group	Hemodynamic constellation
1 Pulmonary arterial hypertension	Pre-capillary PH: mPAP ≥ 25 mmHg, mPAWP ≤ 15 mmHg
2 PH due to left-sided heart disease	Post-capillary PH: mPAP ≥ 25 mmHg, mPAWP > 15 mmHg
2.1. Left ventricular systolic dysfunction	
2.2. Left ventricular diastolic dysfunction	• Isolated post-capillary (IpcPH): PVR ≤ 3 WU
2.3. Valvular disease	• Combined pre- and post-capillary (CpcPH): PVR > 3 WU
2.4. Left heart inflow/outflow tract obstruction	
2.5. Pulmonary vein stenosis	
3 PH due to lung disease and/or hypoxia	Pre-capillary PH: mPAP ≥ 25 mmHg, mPAWP ≤ 15 mmHg
4 Chronic thromboembolic PH and other pulmonary artery obstructions	Pre-capillary PH: mPAP ≥ 25 mmHg, mPAWP ≤ 15 mmHg
5 PH associated with unclear and/or multifactorial mechanisms	Pre-capillary and post-capillary forms of PH

Κλινική Περίπτωση: Παθογένεση ΠΥ σε έδαφος AS



Επιπολασμός σοβαρής ΠΥ (RVSP>50mmHg) σε ασθενείς με σοβαρή AS = 9-34% (ειδικά ηλικιωμένοι)

Κλινική Περίπτωση: Σύνοψη

- 75♂ με Διάχυτη ΣΣ και δύσπνοια προσπάθειας:
 - Σοβαρή ΠΥ Group 2
 - Σοβαρή Στένωση Αορτικής βαλβίδας
 - Διάχυτη διάμεση πνευμονοπάθεια υπό αγωγή με MMF

Ποιό είναι το επόμενο βήμα?

2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular Heart Disease:

- Σοβαρή στένωση Αορτικής και ΠΥ → TAVI/SAVR

Κλινική Περίπτωση

Post-
TAVI

- TAVR 2 /2019

Echo	4/2017	8/2017	5/2019
EF	60%	60%	55%
LA(18-40 mm)	43	42	42
IVS(6-11 mm)	12	10	11
AVA	1.2 cm²	0.8 cm²	Καλώς λειτουργούσα
TRVmax	3.56 m/s	-	3.2 m/s
RVSP	60mmHg	68mmHg	40 mmHg
ΚΚ βαλβίδες	MR 1-2+/4	MR 1+/4	MR 1+/4

Κλινική Περίπτωση: Ερωτήματα

- **Τί βελτίωση αναμένεται μετά την TAVI?**
 - **Μέτρια μείωση της RVSP (66 → 50 mmHg) μετά από TAVI/SAVR**
- **Ποιά η πρόγνωση των ασθενών με TAVI?**
 - **post-TAVR RVSP >45 mmHg → Θνητότητα στα 2 έτη x2**
- **Πόσο καιρό χρειάζεται για να εδραιωθεί το όποιο αποτέλεσμα μετά την TAVI?**
 - **Άγνωστο**
 - Σε μία μελέτη: RVSP χωρίς μεταβολή από την 1^η εβδομάδα ως 1 έτος μετά την TAVR

Κλινική Περίπτωση:

Take home messages

- Οι ασθενείς με ΣΣ ή/και άλλα CTDs μπορούν να εκδηλώσουν ΠΥ με **όλους τους πιθανούς αιτιολογικούς μηχανισμούς**
- Απαιτείται:
 - **Έγκαιρη παραπομπή** σε εξειδικευμένα κέντρα
 - **Στενή συνεργασία** μεταξύ των διαφόρων ειδικοτήτων
- Σε σοβαρή βαλβιδοπάθεια που συνδυάζεται με ΠΥ ενδείκνυται η χειρουργική αποκατάστασή της
- **Μετά την αποκατάσταση → Στενή παρακολούθηση για:**
 - Εκτίμηση της αιμοδυναμικής βελτίωσης
 - Πρώιμη διάγνωση επιδείνωσης της ΠΥ μέσω άλλων παθογενετικών μηχανισμών (ομάδα 1 ή/και 3).

Ευχαριστώ για την προσοχή σας!

