

Potvrzení diagnózy, další osud pacienta s plicní hypertenzí, kazuistiky

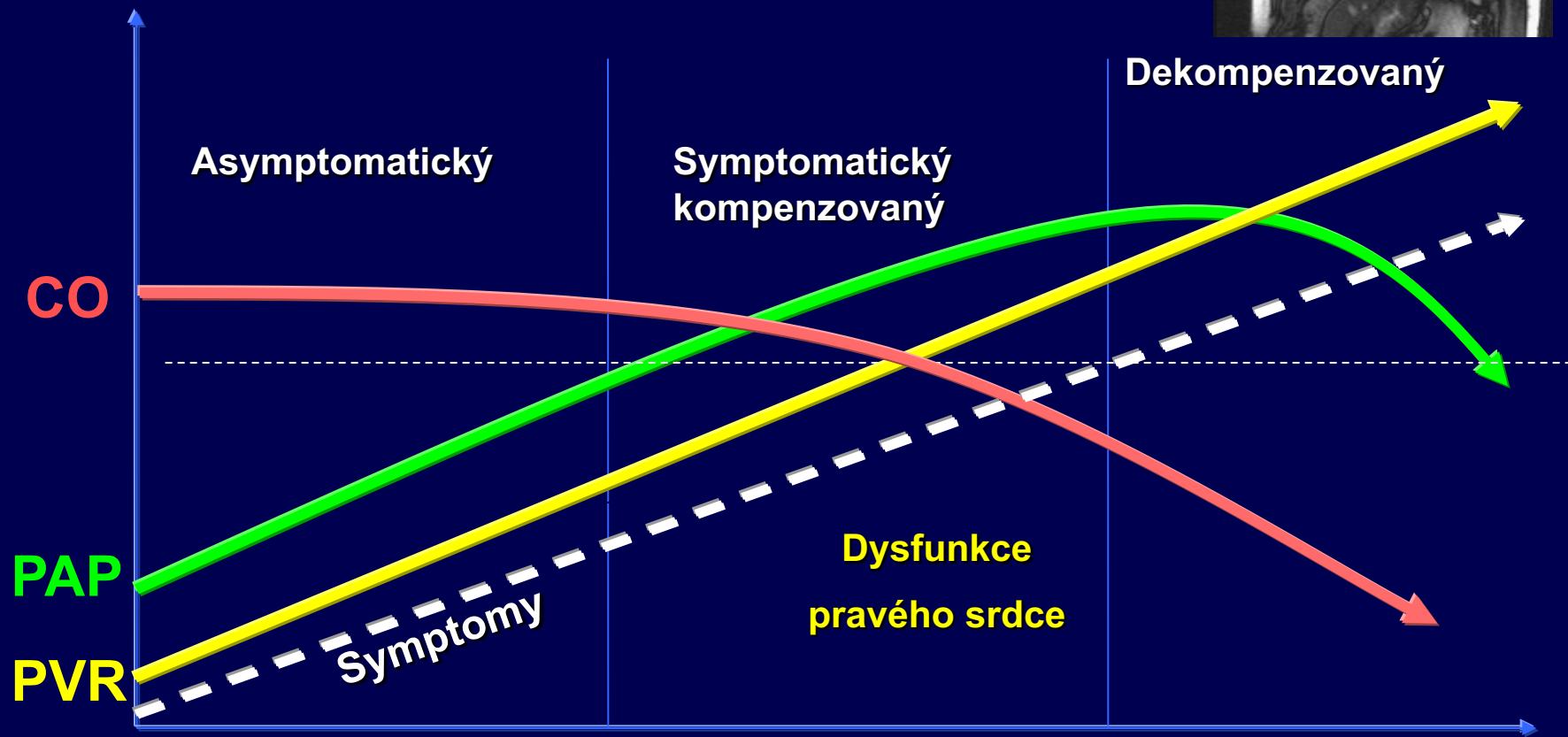
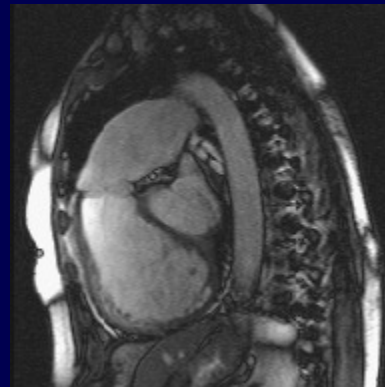
Vladimír Dytrych

Podpořeno firmou AOP



Úvod

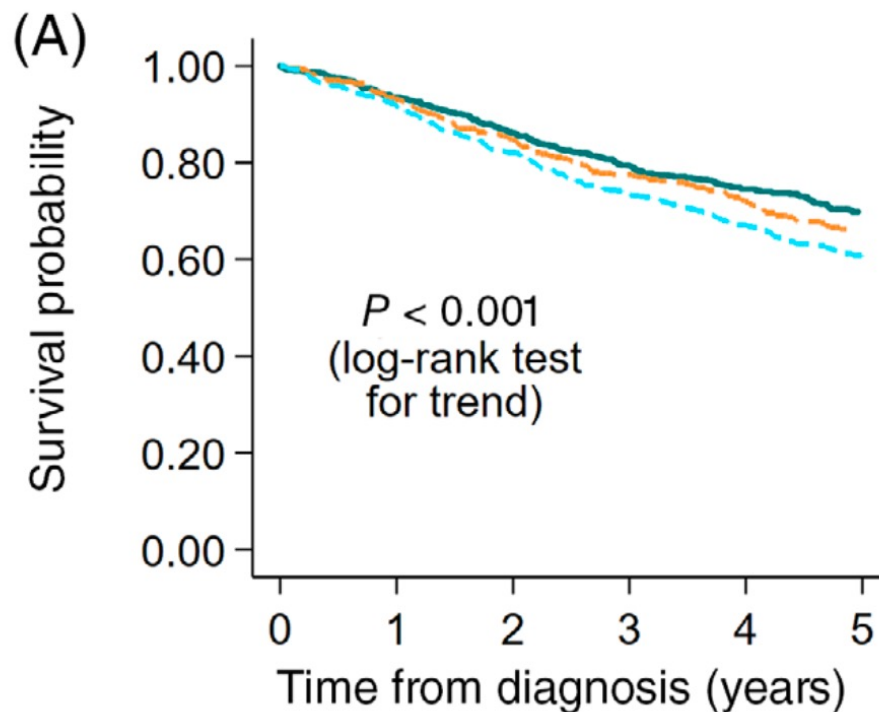
- I přes zlepšení prognózy pacientů s PAH po zavedení specifické terapie zůstává prognóza pacientů nadále nedobrá
- Jednou z hlavních cest, která může prognózu ovlivnit je časná detekce onemocnění, která po zavedení adekvátní léčby může zpomalit progresi změn v plicní cirkulaci a hemodynamický dopad na pravou komorou srdeční
- Hlavními cíli diagnostiky PH jsou kromě časně detekce onemocnění podrobná diferenciální diagnostika s cílem odlišit jednotlivé formy PH a riziková stratifikace



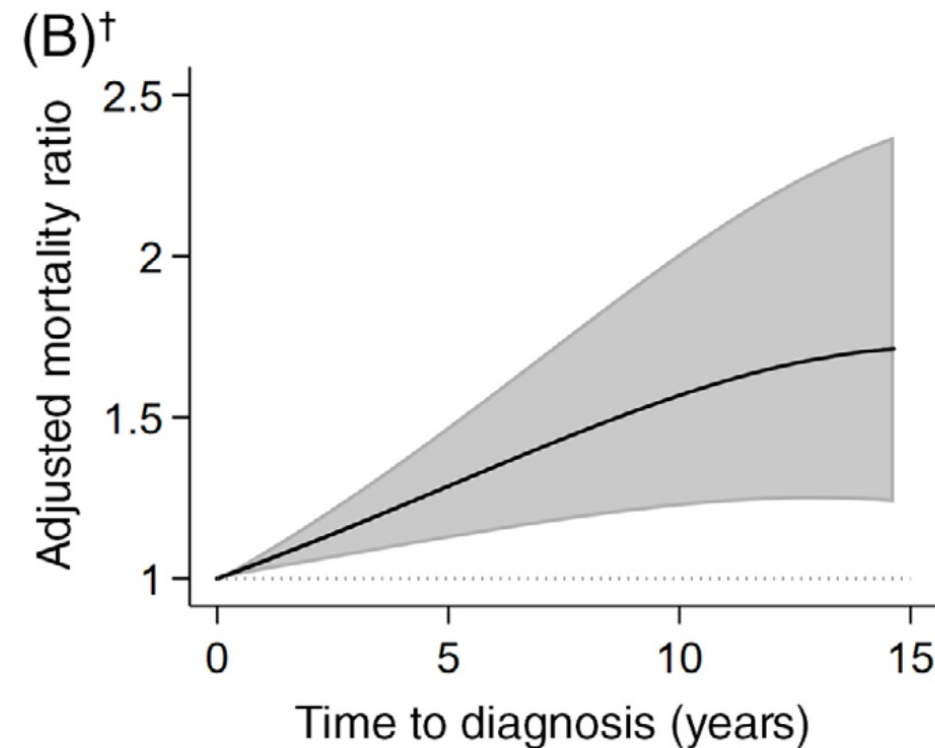
Opožděna diagnostika PAH

- V americkém registru REVEAL publikovaném v r. 2011 byl medián doby od vzniku symptomů do provedení PSK 1,3 let a u 21 % pacientů byl déle jak 2 roky
- V jiných registrech z Evropy, USA a Číny diagnostický interval 2,2 - 3,7 let !!!

Opožděná diagnostika PAH, australský registr



Number at risk		0	1	2	3	4	5
<1 year to diagnosis	854	770	660	550	454	376	
1–2 years to diagnosis	471	425	358	297	249	206	
≥2 years to diagnosis	711	639	536	443	369	292	



SYMPTOMY PLICNÍ HYPERTENZE

	první projev	při diagnóze
Námahová dušnost	60%	98%
Únavnost	20%	73%
Bolesti na hrudi	7%	47%
Synkopy	12%	41%
Otoky	3%	33%

Kazuistika, ♀, T.K. * 1990

Anamnéza:

- Od r. 2011 léčena pro depresivní syndrom
- 4/2021 nekomplikovaný porod
- 6/2021 akutní krvácení do GIT při vředové chorobě gastroduodena HP negativní

léčba: Asentra 50 mg 1-0-0, Helicid 20 mg 1-0-0

Od třetího trimestru gravidity narůstající námahová dušnost, která přetrvávala i po porodu. Přisuzováno mírné anémii.

7/2021 provedeno pro narůstající dyspeptické obtíže přetrvávající po vakcinaci Comirnaty CT břicha (mimo VFN) se závěrem: suspektní peritonitis při možné akutní cholecystitidě v dif. dg. akutní pankreatitis či lymfom

Indikována akutní hospitalizace ve VFN.

Provedena echokardiografie se závěrem: středně těžká PH s odhadovaným PASP 55 mmHg s dilatací a dysfunkcí PK a masivní trikuspidální regurgitací

Uzavřeno jako primomanifestace akutní pravostranné kardiální dekompenzace při nově zjištěné plicní hypertenzi

Kazuistika, ♀, T.K. * 1990

Funkční vyšetření plic 7/2021: TLC 95 %, FEV 1 97 %, Tiff 103 %, DLCO 65 %

V/P scan 7/2021: bez průkazu PE

6MWT 7/2021: vzdálenost 450m, B 0..4

Serologie + revmatologický screening: negativní

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
7/2021	III	36	1	2.3	1.4	15.0

Kazuistika, ♀, T.K. * 1990

Diagnóza 7/2021: idiopatická plicní arteriální hypertenze

NT-proBNP 7/2021: 4605 ng/l

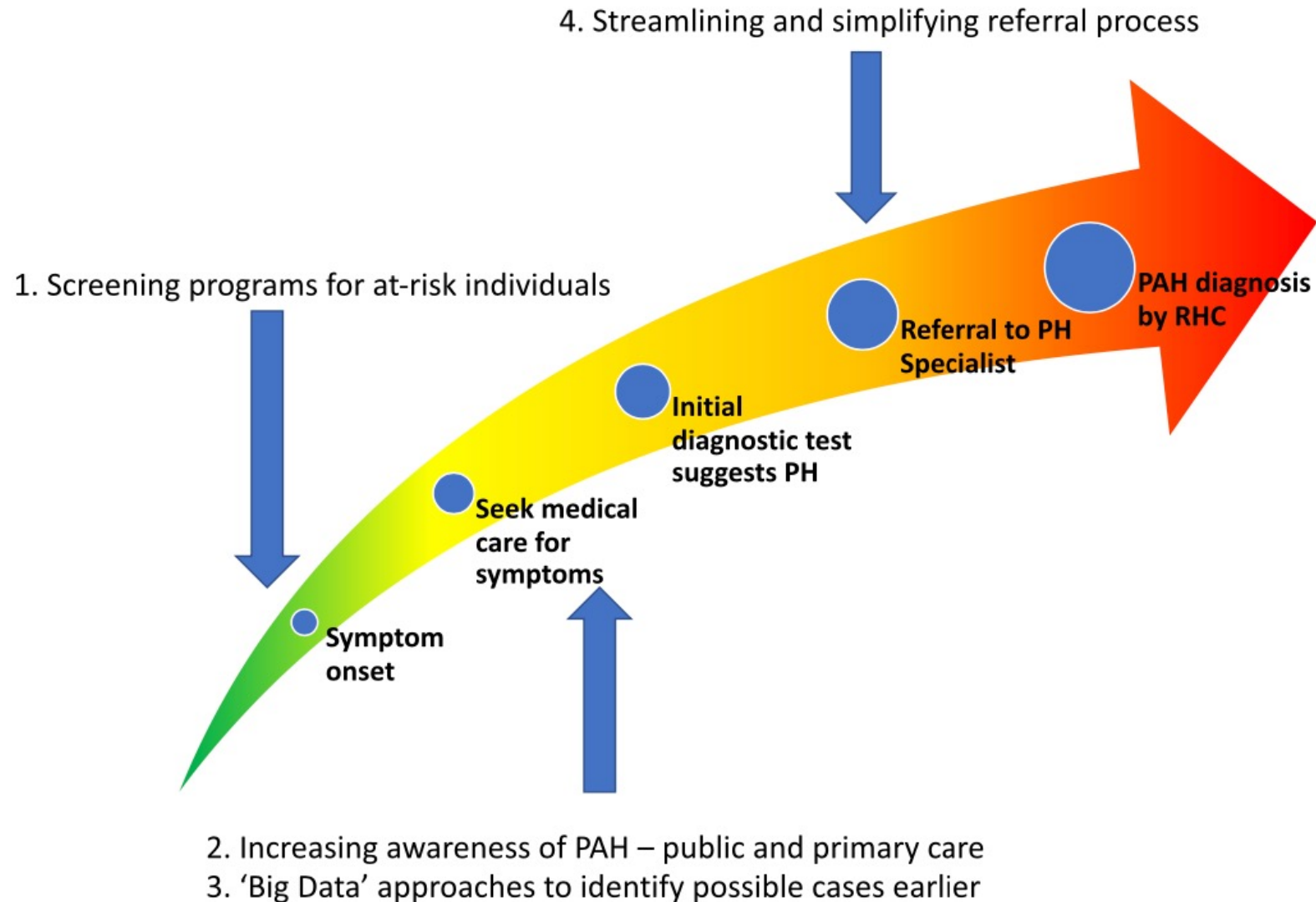
léčba: Sertralin 50 mg 1-0-0, Controloc 40 mg 1-0-1, Tadalafil 20 mg 2-0-0, Tresuvi s.c. 108 ng/kg/min ,
Furon 40 mg ½-0-0, Verospiron 25 mg 0-1-0

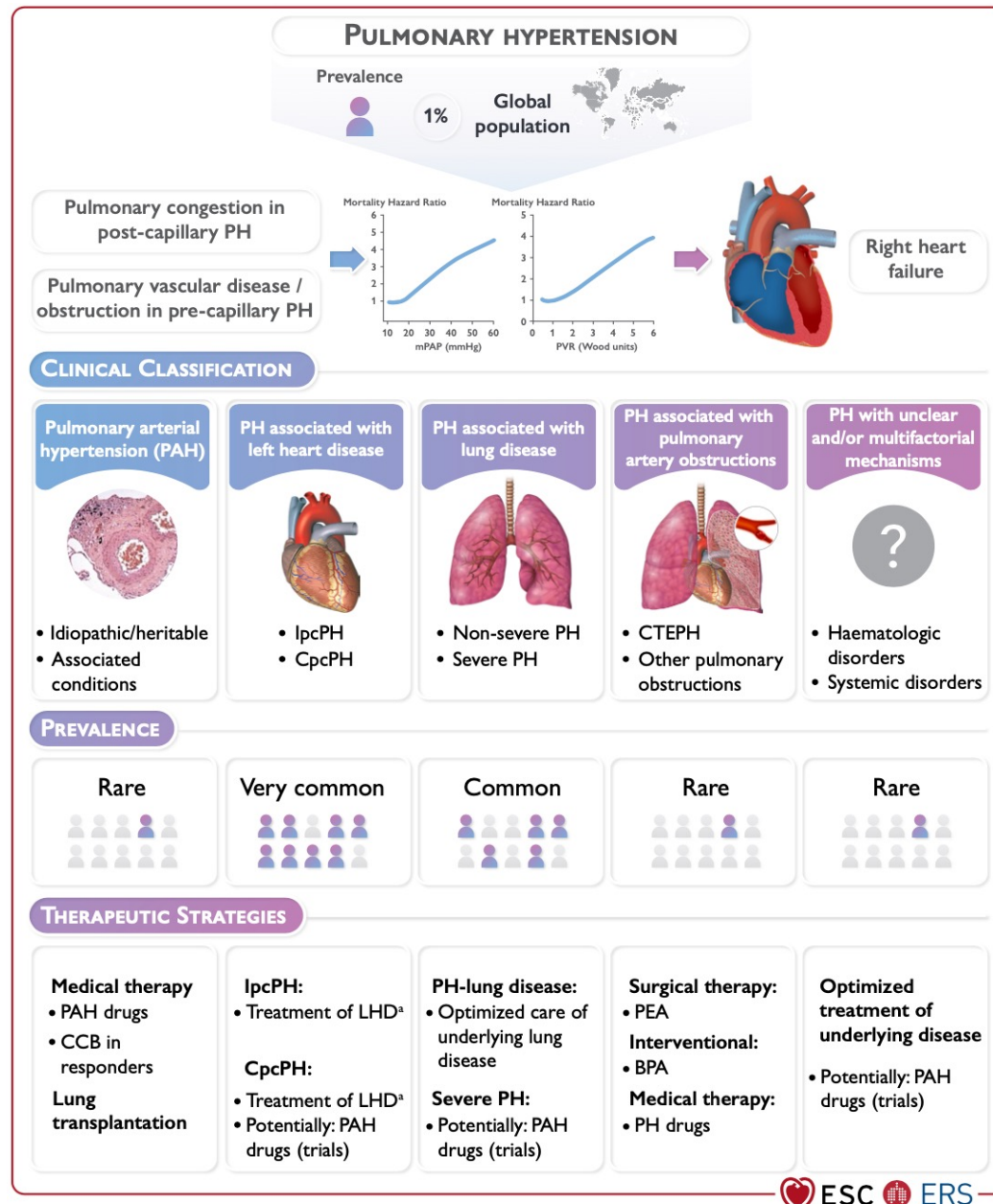
	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
10/2022	III	38	13	4.5	2.8	5.6
	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
4/2023	III	50	9	3.6	2.4	11.4

6MWT 9/2023: vzdálenost 473m, B 0..4

NT-proBNP 11/2023: 666 ng/l

Kritické body v diagnostice PH





KLINICKÁ KLASIFIKACE PLICNÍ HYPERTENZE (2022)

GROUP 1 Pulmonary arterial hypertension (PAH)

1 %

- 1.1 Idiopathic
 - 1.1.1 Non-responders at vasoreactivity testing
 - 1.1.2 Acute responders at vasoreactivity testing
- 1.2 Heritable^a
- 1.3 Associated with drugs and toxins^a
- 1.4 Associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 PAH with features of venous/capillary (PVOD/PCH) involvement
- 1.6 Persistent PH of the newborn

GROUP 2 PH associated with left heart disease

70 %

- 2.1 Heart failure:
 - 2.1.1 with preserved ejection fraction
 - 2.1.2 with reduced or mildly reduced ejection fraction^b
- 2.2 Valvular heart disease
- 2.3 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH

GROUP 3 PH associated with lung diseases and/or hypoxia

20 %

- 3.1 Obstructive lung disease or emphysema
- 3.2 Restrictive lung disease
- 3.3 Lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern
- 3.4 Hypoventilation syndromes
- 3.5 Hypoxia without lung disease (e.g. high altitude)
- 3.6 Developmental lung disorders

GROUP 4 PH associated with pulmonary artery obstructions

4 %

- 4.1 Chronic thrombo-embolic PH
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions^c

GROUP 5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms

5 %

- 5.1 Haematological disorders^d
- 5.2 Systemic disorders^e
- 5.3 Metabolic disorders^f
- 5.4 Chronic renal failure with or without haemodialysis
- 5.5 Pulmonary tumour thrombotic microangiopathy
- 5.6 Fibrosing mediastinitis

Humbert M et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension
EJH 2022, *ERJ* 2022

Prevalence PH u pacientů s onemocněním LKS

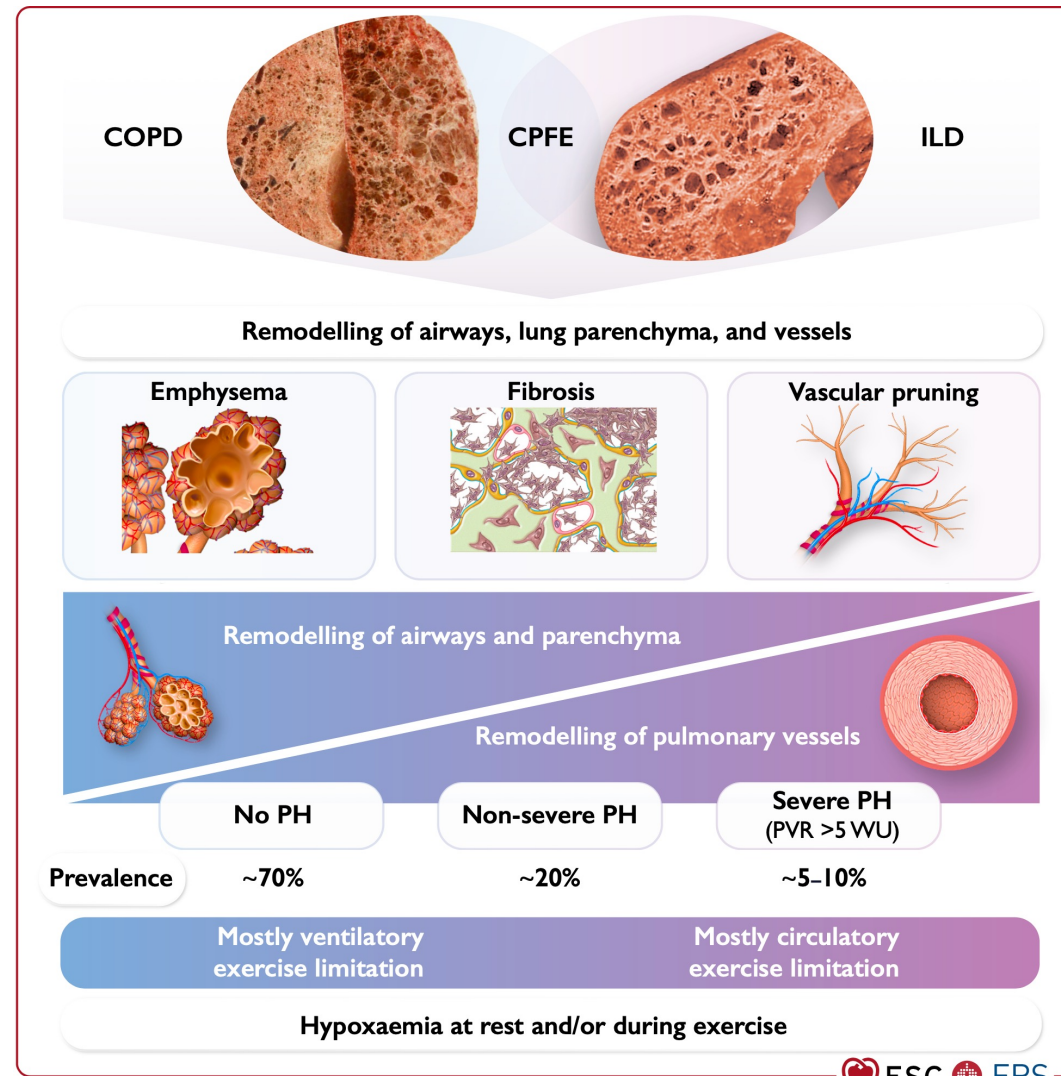
- Srdeční selhání se sníženou EF 40-72 %
- Srdeční selhání se zachovalou EF 36-83 %
- Symptomatická aortální stenóza kolem 65 %
- Mitrální vady většina

20-30 % pacientů s LHD-PH má kombinovanou PH

Další diagnostika PH u pacientů s onemocněním LKS

- **Není nutná u pacientů s lehkou a středně těžkou PH a zjevným onemocněním LKS**
- **V případě těžké PH a u pacientů s dilatací a/nebo dysfunkcí PK bychom měli vyloučit i jiné možné příčiny PH**
 - posouzení možné koincidence s PAH
 - V/P scan k vyloučení CTEPH
 - funkční vyšetření plic k vyloučení plicního onemocnění

Skupina 3 PH asociovaná s chorobami plic



Indikace PSK u skupiny 3 PH

- Před zvažovanou chirurgickou léčbou (Tx plic, volum-redukční plicní chirurgické výkony)
- Suspekce na současnou PAH či CTEPH
- Výsledek vyšetření může ovlivnit další diagnostický a terapeutický proces

Měla by být prováděna ve specializovaném centru a za stabilizovaných podmínek

Epidemiology and treatment of pulmonary arterial hypertension

Průměrný věk pacientů s PAH se zvyšuje a s tím přibývají KP komorbidity

Registry	Time period	Mean age (years)	Women (%)	NYHA functional class III–IV (%)	6MWD (m)	Estimated survival at 1 year (%)	Estimated survival at 3 years (%)
NIH ¹²	1981–1985	36 ± 15	63	75	NA	68	48
PHC ¹⁶	1982–2004	46 ± 14	76	80	NA	91	75
Japanese ²³	1992–2012	33 ± 14	74	87	267 ± 154	98	92
Scottish ²⁹	2002–2009	49 ± 11	62	NA	NA	NA	NA
French ¹⁴	2002–2003	52 ± 15	62	81	328 ± 112	83	58
UK and Ireland ¹⁰	2001–2009	50 ± 17	70	84	292 ± 123	93	73
REVEAL ¹⁸	2006–2009	53 ± 15	83	55	374 ± 129	91	74
COMPERA ²²	2007–2011	65 ± 15	60	91	293 ± 126	92	74
Spanish ¹⁹	2007–2008	46 ± 18	73	70	382 ± 117	89	77
New Chinese ²⁰	2008–2011	33 ± 15	70	52	394 ± 114	92	75
Korean ²⁴	2008–2011	45 ± 16	73	63	398 ± 116	NA	NA

Registr COMPERA a komorbidity

Characteristic	Cluster 1n = 106	Cluster 2n = 301	Cluster 3n = 434	p-value ^a	Alln = 846
Age, years (median, Q1–Q3)	45 (31–61)	75 (68–80)	72 (64–78)	<0.001	72 (61–78)
Female sex, n (%)	80 (76)	296 (98)	121 (28)	<0.001	497 (59)
BMI, kg/m ² (mean ± SD)	24.2 ± 3.2	30.7 ± 7.2	29.1 ± 5.9	<0.001	29.1 ± 6.5
Smoking habits					
Former/current smokers, n (%)	33 (31)	0 (0)	343 (79)	<0.001	376 (44)
Pack years (median, Q1–Q3)	16 (10–28)	—	33 (20–50)	<0.001	30 (15–50)
WHO FC				<0.001	
I/II, n (%)	20 (19)	20 (7)	25 (6)		65 (8)
III, n (%)	75 (72)	215 (72)	311 (76)		601 (74)
IV, n (%)	9 (9)	63 (21)	72 (18)		144 (18)
6MWD, m (mean ± SD)	386 ± 119	268 ± 114	276 ± 108	<0.001	287 ± 118
BNP, ng/l (median, Q1–Q3)	129 (81–259)	206 (92–299)	278 (112–468)	0.183	206 (101–371)
NT-proBNP, ng/l (median, Q1–Q3)	1,313 (524–2,480)	1,579 (676–3,520)	1,835 (634–3,592)	0.065	1,614 (631–3,460)
Hemodynamics					
RAP, mm Hg (mean ± SD)	7 ± 5	8 ± 5	8 ± 4	0.026	8 ± 5
mPAP, mm Hg (mean ± SD)	49 ± 14	40 ± 11	43 ± 11	<0.001	42 ± 12
PAWP, mm Hg (mean ± SD)	8 ± 3	10 ± 3	9 ± 4	<0.001	9 ± 3
CI, l/min/m ² (mean ± SD)	2.1 ± 0.7	2.0 ± 0.6	2.1 ± 0.7	0.471	2.1 ± 0.7
PVR, dyn·s·cm ⁻⁵ (mean ± SD)	948 ± 463	727 ± 398	730 ± 380	<0.001	756 ± 404
SvO ₂ , % (mean ± SD)	64 ± 10	64 ± 8	62 ± 8	<0.001	63 ± 8
Pulmonary function and blood gases					
TLC, % predicted (mean ± SD)	99 ± 16	93 ± 17	92 ± 17	<0.001	93 ± 17
FVC, % predicted (mean ± SD)	92 ± 17	83 ± 18	80 ± 20	<0.001	82 ± 20
FEV1, % predicted (mean ± SD)	87 ± 17	80 ± 19	75 ± 20	<0.001	78 ± 19
DLCO, % predicted (mean ± SD)	69 ± 15	56 ± 22	47 ± 21	<0.001	53 ± 22
DLCO <45% predicted, n (%)	0 (0)	101 (34)	231 (53)	<0.001	332 (40)
paO ₂ , mm Hg (mean ± SD)	77 ± 17	65 ± 11	61 ± 12	<0.001	65 ± 14
paCO ₂ , mm Hg (mean ± SD)	33 ± 4	36 ± 6	36 ± 7	<0.001	35 ± 6
Comorbidities					
Arterial hypertension, n (%)	0 (0)	251 (83)	320 (74)	<0.001	571 (68)
Coronary heart disease, n (%)	0 (0)	58 (19)	153 (35)	<0.001	211 (25)
Diabetes mellitus, n (%)	0 (0)	106 (35)	154 (36)	<0.001	260 (31)
BMI ≥30 kg/m ² , n (%)	0 (0)	149 (50)	170 (39)	<0.001	319 (38)
At least 1 comorbidity	0 (0)	283 (94)	396 (91)	<0.001	679 (81)

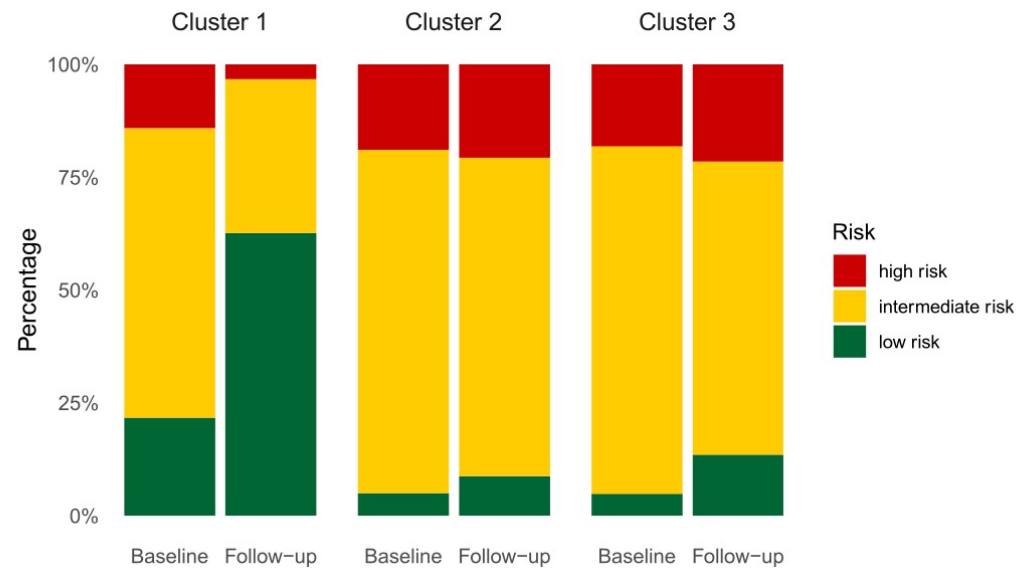
- **841 pacientů s IPAH**
- **2007-2011**
- **Cluster 1 – žádné komorbidity - N=106 (12,6 %)**
- **Cluster 2 – fenotyp levé komory – N= 301 (35,8 %)**
- **Cluster 3 – kardiopulmonální fenotyp – N=434 (51,6 %)**

Registr COMPERA a komorbidity

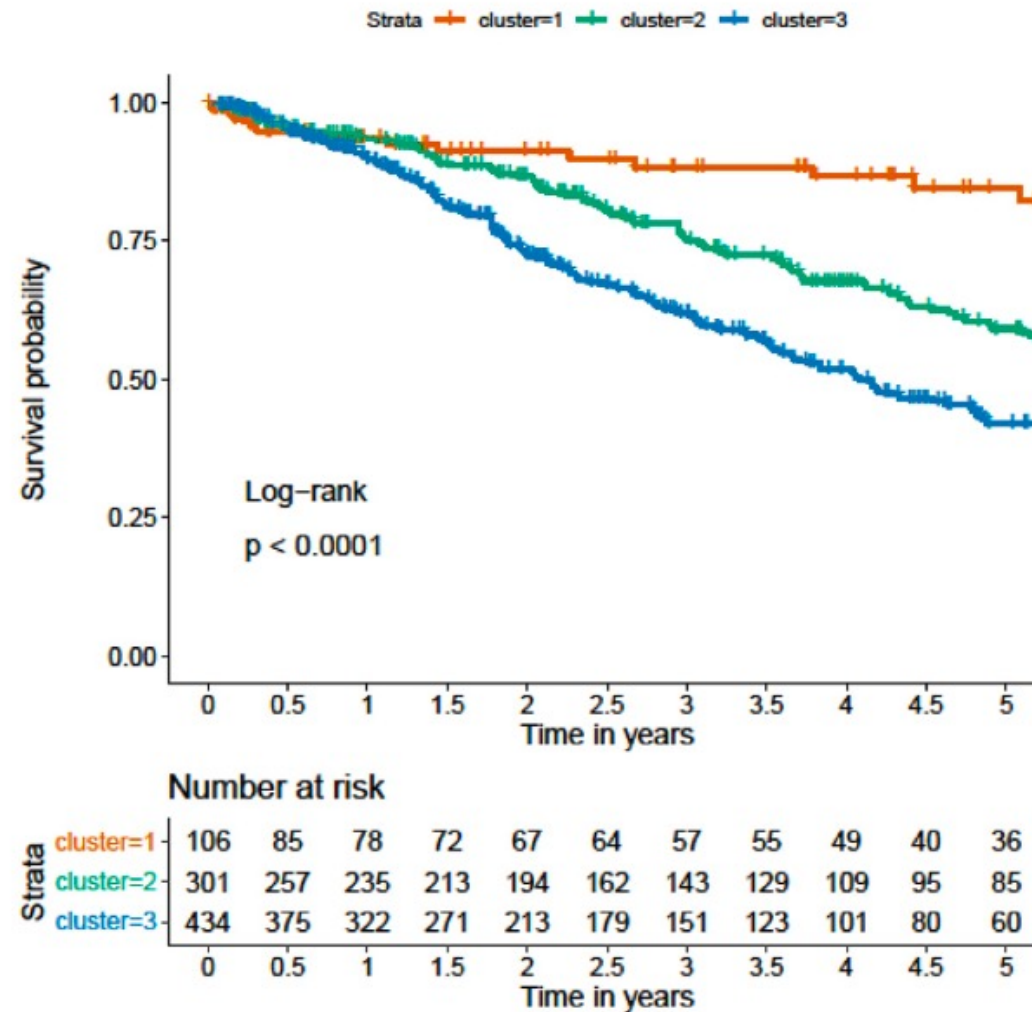
Table 2 PAH Therapies According to Clusters

Therapy	Cluster 1n = 106	Cluster 2n = 306	Cluster 3n = 434	Alln = 846
PAH medication within 3 months after diagnosis				
Calcium channel blocker monotherapy, n (%)	16 (16)	3 (1)	5 (1)	24 (3)
PDE5i or sGC stimulators, n (%)	76 (76)	257 (90)	358 (86)	691 (86)
ERA, n (%)	43 (43)	59 (21)	108 (26)	210 (26)
PCA, n (%)	5 (5)	7 (2)	6 (1)	18 (2)
Combination therapies, n (%)	38 (38)	38 (13)	63 (15)	139 (17)
PAH medication at 1 year after diagnosis				
Calcium channel blocker monotherapy, n (%)	17 (16)	3 (1)	5 (1)	25 (3)
PDE5i or sGC stimulators, n (%)	63 (81)	193 (86)	277 (86)	533 (85)
ERA, n (%)	50 (64)	74 (33)	144 (45)	268 (43)
PCA, n (%)	9 (12)	16 (7)	18 (6)	43 (7)
Combination therapies, n (%)	49 (63)	62 (28)	125 (39)	236 (38)

ERA, endothelin receptor antagonists; PAH, pulmonary arterial hypertension; PCA, prostacyclin analog (including prostacyclin receptor agonists); PDE5i, phosphodiesterase-5 inhibitor; sGC, soluble guanylate cyclase.

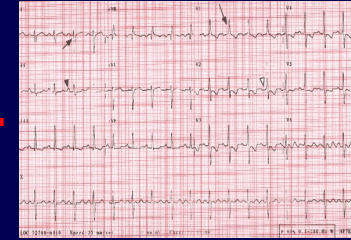
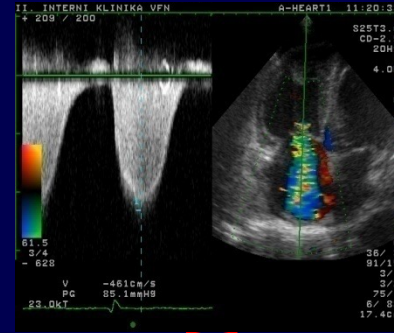
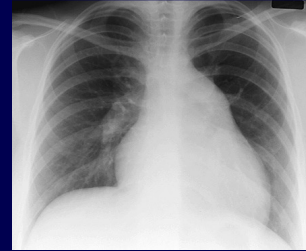


Registr COMPERA a komorbidity



DIAGNOSTICKÁ STRATEGIE

DETEKCE



IDENTIFIKACE PŘÍČINY PH

**PULMONARY
FUNCTIONAL TESTS**

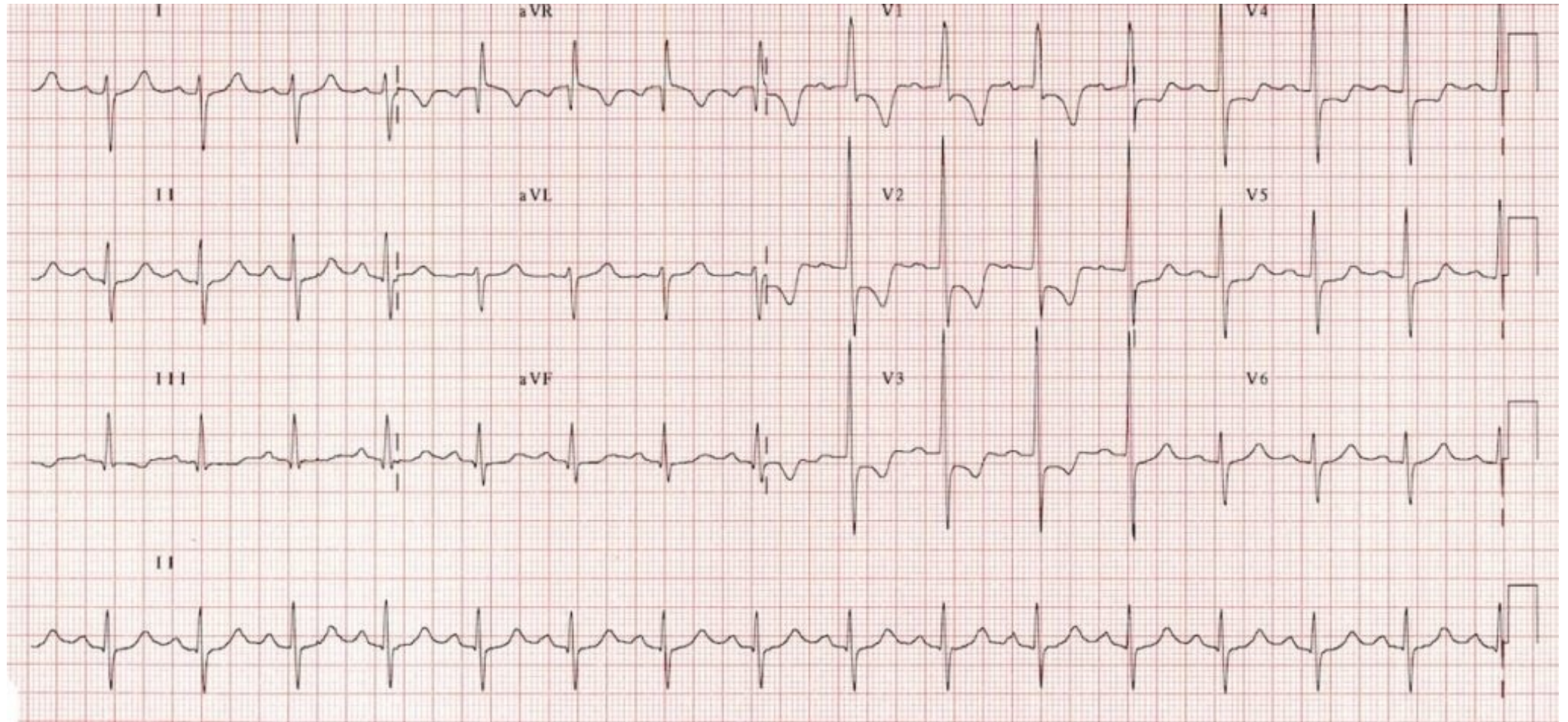
CT/HRCT

**V/Q
SCINTIGRAPHY**

**KONFIRMACE
A RIZIKOVÁ STRATIFIKACE**

**RIGHT HEART CATHETERIZATION, ANGIO
EXERCISE CAPACITY TESTING
BNP/NT-proBNP**

EKG



Plicní hypertenze podle ECHO možná nebo pravděpodobná



Postižení myokardu nebo chlopní levého srdce

Bez postižení myokardu nebo chlopní levého srdce

Skupina 2

Kontrastní ECHO
Jícnové ECHO

normální

abnormální

Plicní funkce

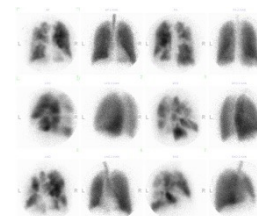
Plicní hypertenze u vroz. srd. vady



Výrazná redukce

Normální

nebo nevýznamná redukce → V/Q plicní scintigrafie



Skupina 3

Nesegmentární defekty

Segmentární defekty

katetrizace

CT angiografie, angiografie, katetrizace

Skupina 1

Skupina 4

Kazuistika, muž, * 1958

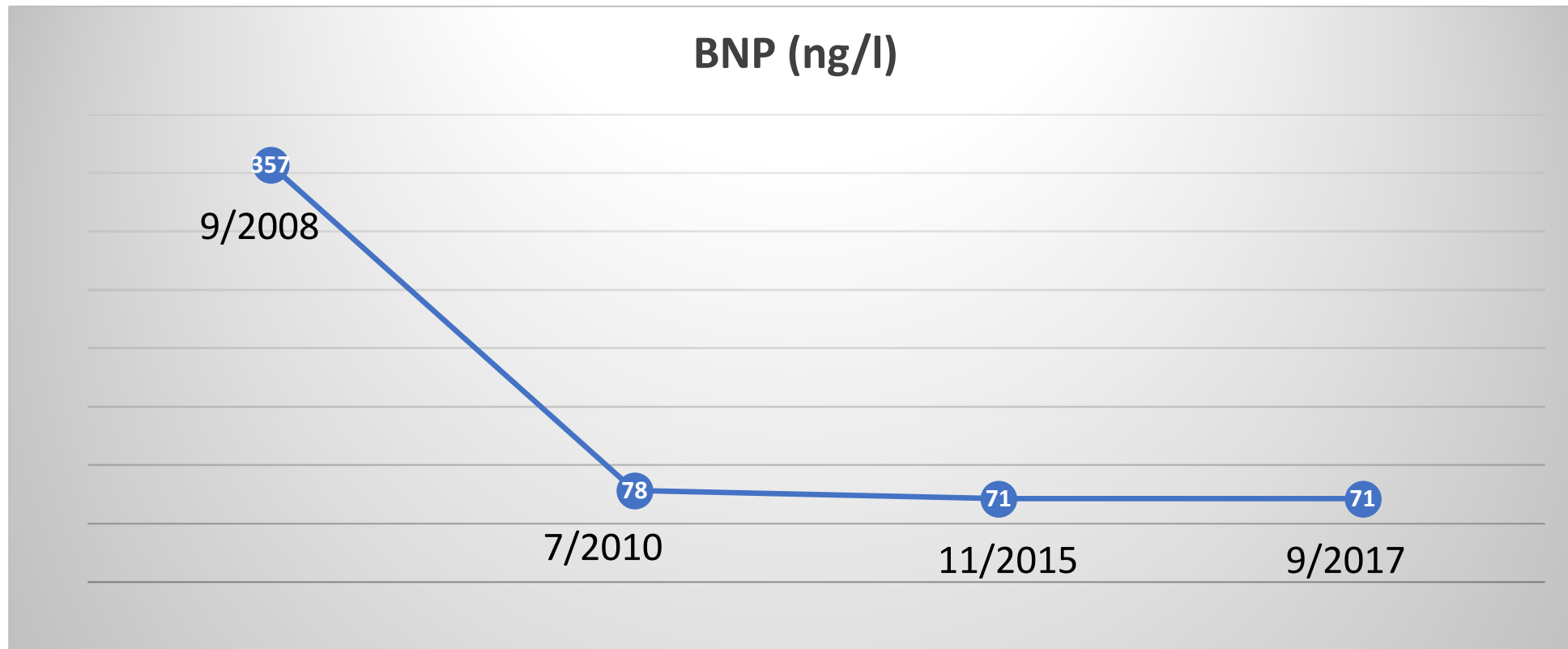
- Dg. PAH 14.10.2003 (dg. v 45 letech)
- Bez jiných komorbidit
- Pacient nebyl po celou dobu hospitalizován pro kardiální dekompenzaci

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
10/2003	III	54	8	3.5	1.54	14.33

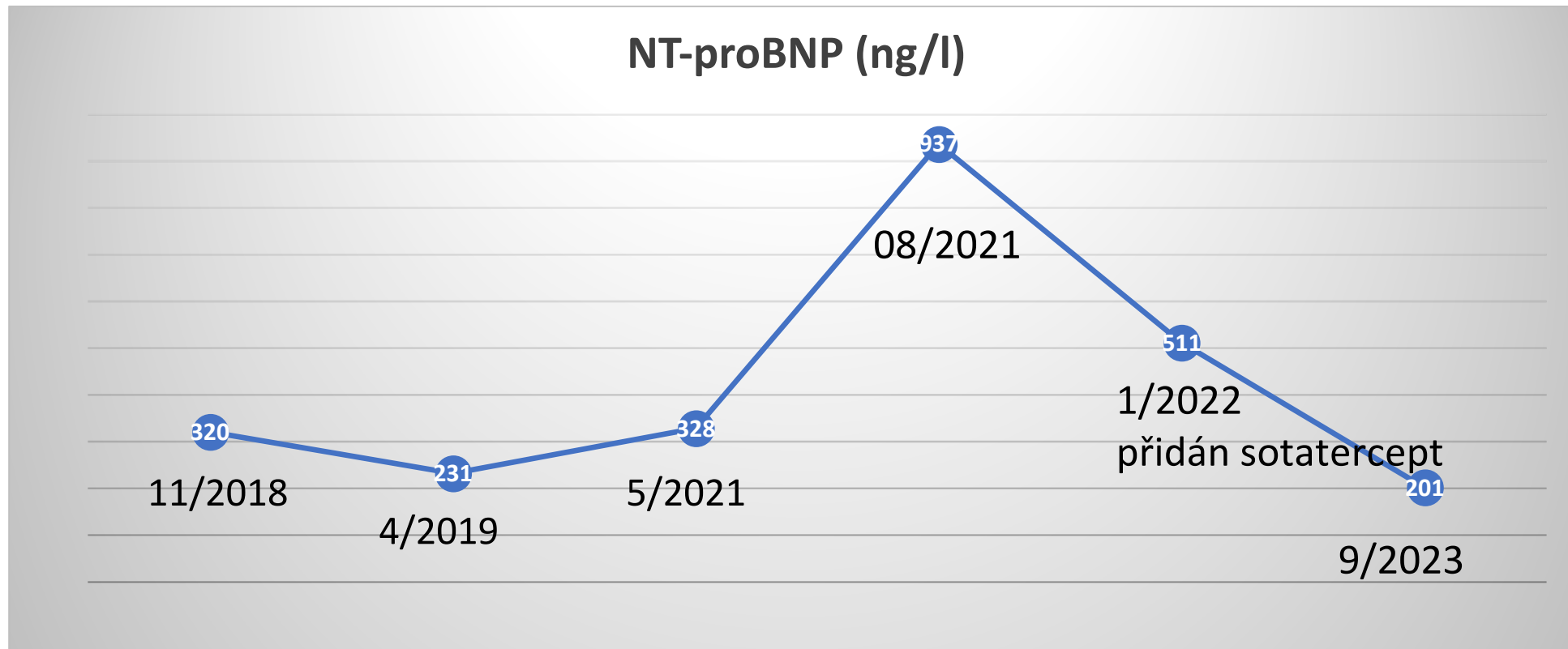
Léčba: epoprostenol i.v. od 01/2004, 1/2022 v dávce 52.6 ng/kg/min, sildenafil od 05/2004,

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
1/2022	II-III	43	11	5.37	2.44	5.21

Kazuistika, muž, * 1958



Kazuistika, muž, * 1958



Kazuistika, muž, * 1958

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
1/2022	II-III	43	11	5.37	2.44	5.21

Léčba: 1/2022 přidán sotatercept s.c.

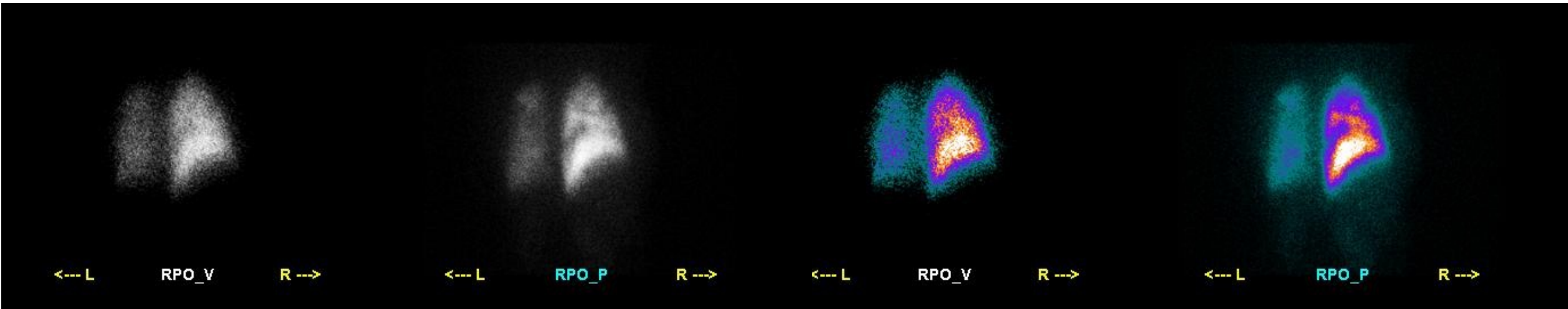
	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
7/2022	II	37	6	5.17	2.35	6.0

Kazuistika

- žena, 53 let
- OA:
 - Arteriální hypertenze
 - 3/2021 COVID-19 bilat. pneumonie, V-V ECMO 10.-21.3.2021 (11 dní), UPV, tracheostomie, iatrogenní pneumothorax
- FA: Concor 2,5mg tbl. 1-0-0
- nekuřačka

Kazuistika

- 2/2022 na kontrole **NYHA III**, nativní saturace O₂: 92 %
- **2/2022 V/P SPECT**: nehomogenní distribuce plicní perfuze a ventilace v korelujících lokalitách - matching defekty při plicním onemocnění



Kazuistika

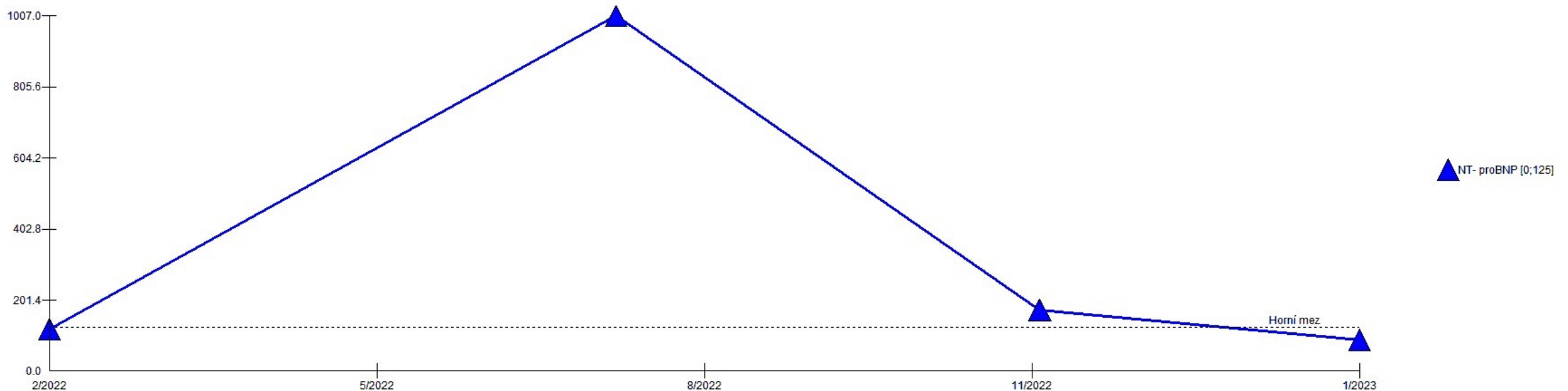
- **Echokg. 4/2022**: EF LK 61%, hraniční velikost PK a PS, odhad. **PASP 72mmHg**, trikuspidální regurgitace 2+
- **CTAG plicnice 4/2022**: bez průkazu CTEPH, těžké postižení plicního parenchymu
- **Bodypletysmografie 7/2022**: těžká restriktivní ventilační porucha, středně těžká obstrukční respirační porucha, těžce snížena DLCO (VC 36%, FVC 37%, FEV1 42%)
- **NT-proBNP 7/2022**: 1007 ng/l
- **6MWT 7/2022**: **293 metrů**, BORG před 4, po 8

Kazuistika

- **PSK 7/2022: PA 69/24/40, PCW 2, TPG 38, CO 4,5, CI 2,44, PVR 8,44 WU**
- Hemodynamicky středně těžká prekapilární PH
- **Plicní arteriální hypertenze (PAH), v.s. idiopatická, s podílem plicního onemocnění po COVID-19 pneumonii**
- **7/2022** zahájena terapie sildenafilem
- **1/2023** přidán do terapie ambrisentan

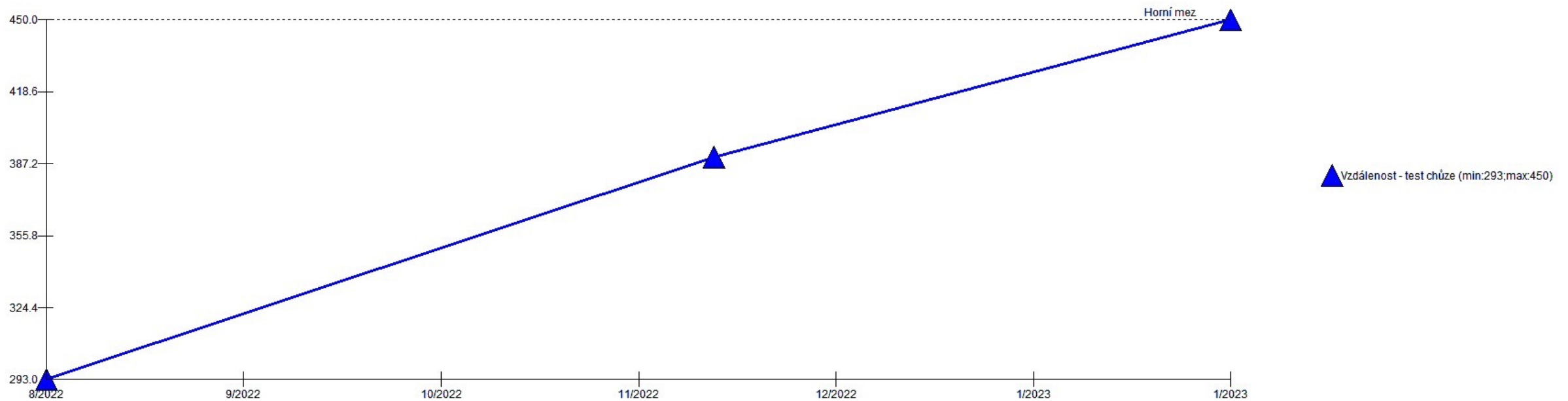
Kazuistika

- **NT-proBNP:** 119 ng/l (2/22), 1007 ng/l (7/22), 173 ng/l (11/22), 89 ng/l (1/23)



Kazuistika

- **6MWT:** 293m (7/22)...390m (11/22)...450m (1/23)



Kazuistika, ♀, N.Z. * 1965

Anamnéza:

- Astma bronchiale diagnostikováno v dětství
- Exogenní alergická alveolitida dg. v r. 2012
- Arteriální hypertenze dg. 6/2018

léčba: Tezeo 40 mg 1-0-0, Imuran 25 mg 1-0-1, Prednison 5 mg 1-0-0, Seretide inh 1-0-1

Funkční vyšetření plic 8/2018:

TLC 96 %, FEV 1 94 %, Tiff 78 %, DLCO 46 %

Echokardiografie 8/2018:

- normální systolická fce. LK s EFLK 60 %, D-shape LK
- dilatace pravostranných srdečních oddílů
- těžká plicní hypertenze s odhadovaným PASP 113 mmHg
- mitrální regurgitace 1-2+, trikuspidální regurgitace 2-3+
- není perikardiální výpotek

6MWT 8/2018:

vzdálenost 200m, B 5..8

Kazuistika, ♀, N.Z. * 1965

V/P scan bez průkazu PE

8/2018 – vyšetření v Centru PH:

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
8/2018	III	80	10	3.23	2.21	21.67

Diagnóza: idiopatická PAH, **léčba:** sildenafil 20 mg 3xd, bosentan 125 mg 2x1

3/2019:

6MWT: vzdálenost 225m, B 5..8 (**6MWT 8/2018:** vzdálenost 200m, B 5..8)

Kazuistika, ♀, N.Z. * 1965

3/2019:

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
8/2018	III	80	10	3.23	2.21	21.67
3/2019	III	72	7	5.23	3.75	12.43

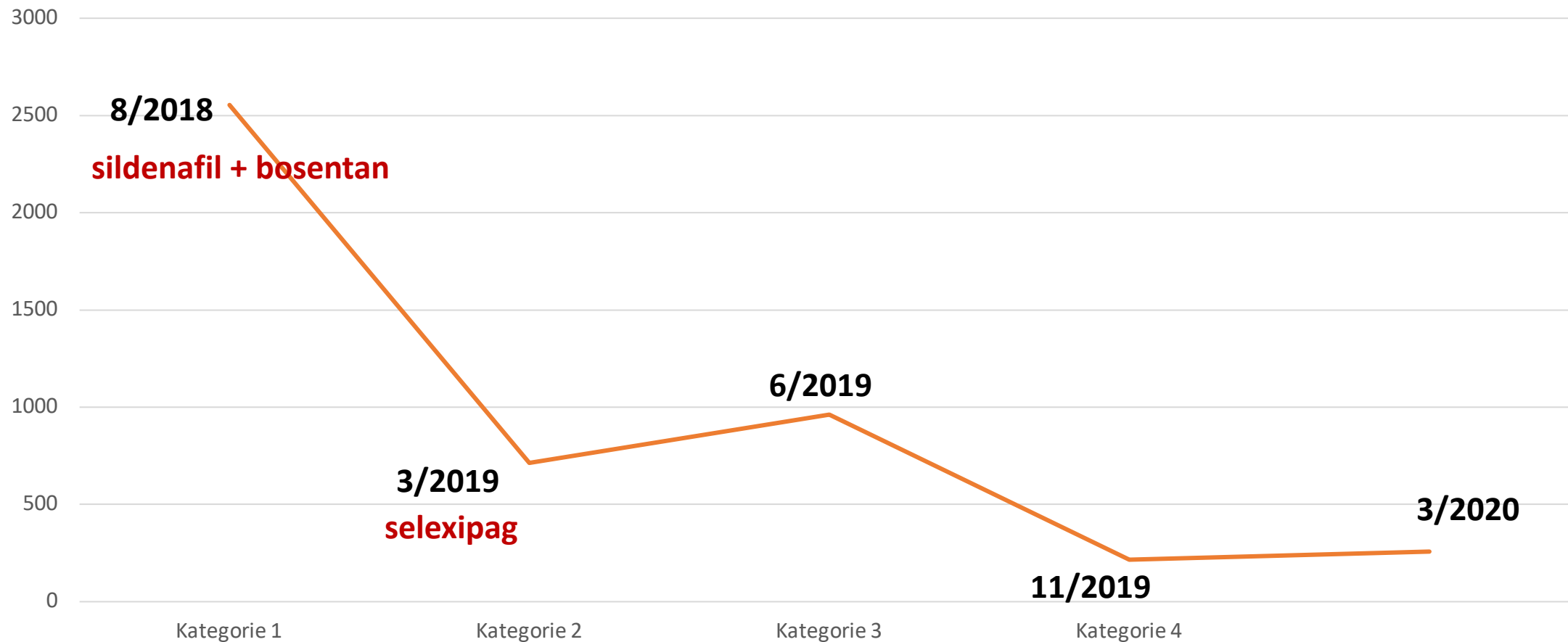
Diagnóza: idiopatická PAH, **léčba:** sildenafil 20 mg 3xd, bosentan 125 mg 2x1, selexipag postupně titrováno až do dávky 2x1600 ug

6/2019:

6MWT: vzdálenost 425m, B 3..6 (**3/2019 - 6MWT:** vzdálenost 225m, B 5..8)

Kazuistika, ♀, N.Z. * 1965

NT-proBNP v průběhu sledování a léčby



Kazuistika, ♀, N.Z. * 1965

6/2020:

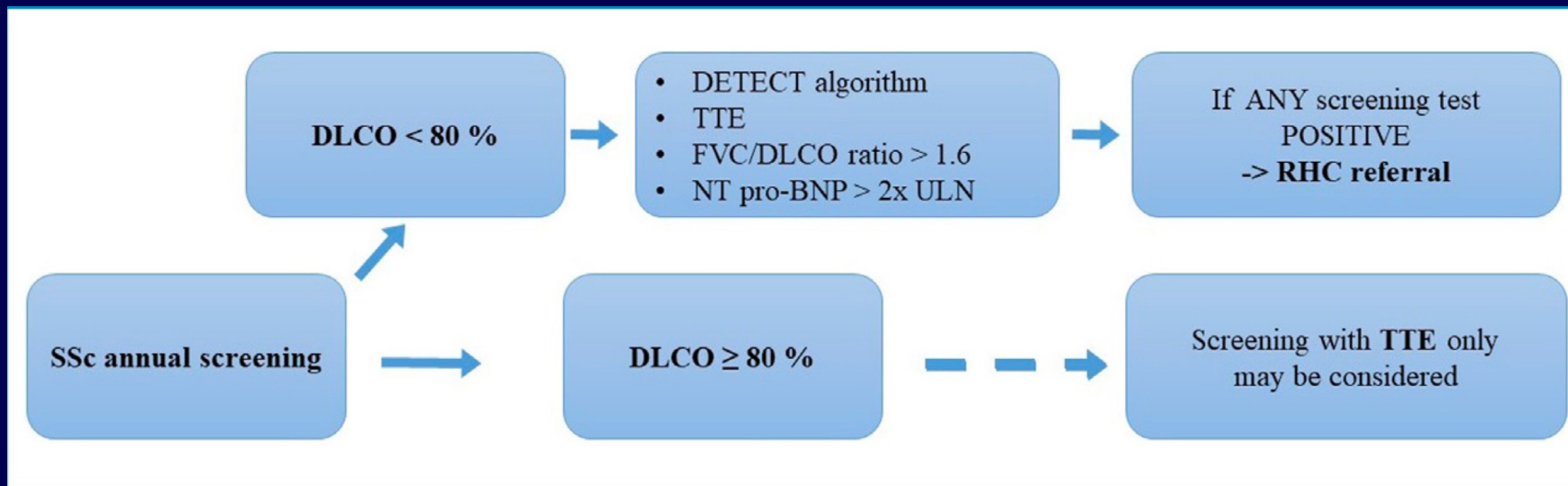
Transplantace plic bez větších komplikací

Kontrola 2/2024 pacientka zcela bez subjektivních obtíží s nekomplikovaným průběhem v dosavadním období po Tx plic

Skrínink PH

Indikace skríninku PAH (echokardiografický)
Systémová sklerodermie (každý rok)
Prvostupňoví příbuzní nemocných s PAH
HIV v případě přítomnosti symptomů podezřelých z plicní hypertenze
Jaterní onemocnění před transplantací jater
Stavy po korekci zkratové vrozené srdeční vady
Indikace skríninku CTEPH (echokardiografický + ventilační a perfúzní plicní scintigrafie)
Symptomatictí nemocní (dušnost, únavnost, nevykonnost) 3-6 měsíců po plicní embolii
Asymptomatictí nemocní 3-6 měsíců po plicní embolii, jsou-li přítomny rizikové faktory rozvoje CTEPH (vyšší hladina antifosfolipidových protilátek, přítomnost lupus antikoagulans, opakované příhody plicní embolie, neznámý zdroj plicní embolie, rozsáhlejší perfúzní defekty, anamnéza maligního onemocnění, hypotyreóza, přítomnost kardiostimulační soustavy, přítomnost ventrikuloatriální spojky pro léčbu hydrocefalu, chronické záněty, splenektomie

Screeningové metody PAH u SSc



Kazuistika, ♀, Z.A. * 1954

Anamnéza:

- Nespecifická intersticiální pneumonie na kortikoterapii 11/2017
- Hypothyreóza na substituční léčbě od r. 2016
- Arteriální hypertenze cca. Od r. 2000

léčba: Prednison 20 mg 1-0-0, Nebilet 5 mg 1-0-0, Prestarium Neo Combi 5/1,25 mg 1-0-0, Letrox 50 ug 1-0-0

Funkční vyšetření plic 2/2018:

TLC 42 %, FEV 1 42 %, Tiff 110 %, DLCO 33 %

Echokardiografie 2/2018:

- hraniční systolická fce. LK s EFLK 52 %, D-shape LK
- dilatace pravostranných srdečních oddílů
- těžká plicní hypertenze s odhadovaným PASP 87-92 mmHg
- mitrální regurgitace 1+, trikuspidální regurgitace 2-3+
- malý perikardiální výpotek

6MWT 2/2018:

vzdálenost 381m, B 5..7

V/P scan 2/2018: bez průkazu PE

NT – pro BNP 2/2018: 8141 ng/l

Kazuistika, ♀, Z.A. * 1954

2/2018:

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
2/2018	III	41	5	7.27	4.21	4.95

Revmatologické vyšetření:

suspekce na systémovou sklerodermii, která následně potvrzena

Diagnóza: PAH asociovaná se systémovou sklerodermii, **léčba:** bosentan 125 mg 2x1 od 2/2018, sildenafil 20 mg 3x1 od 10/2018

2/2020:

	NYHA	PAMP (mmHg)	PCWP (mmHg)	CO (L/min)	CI (L/min/m ²)	PVR (WU)
2/2018	III	30	11	5.8	2.82	3.2

6MWT: vzdálenost 422 m, B 2..6 (**6MWT 2/2018:** vzdálenost 381m, B 5..7)

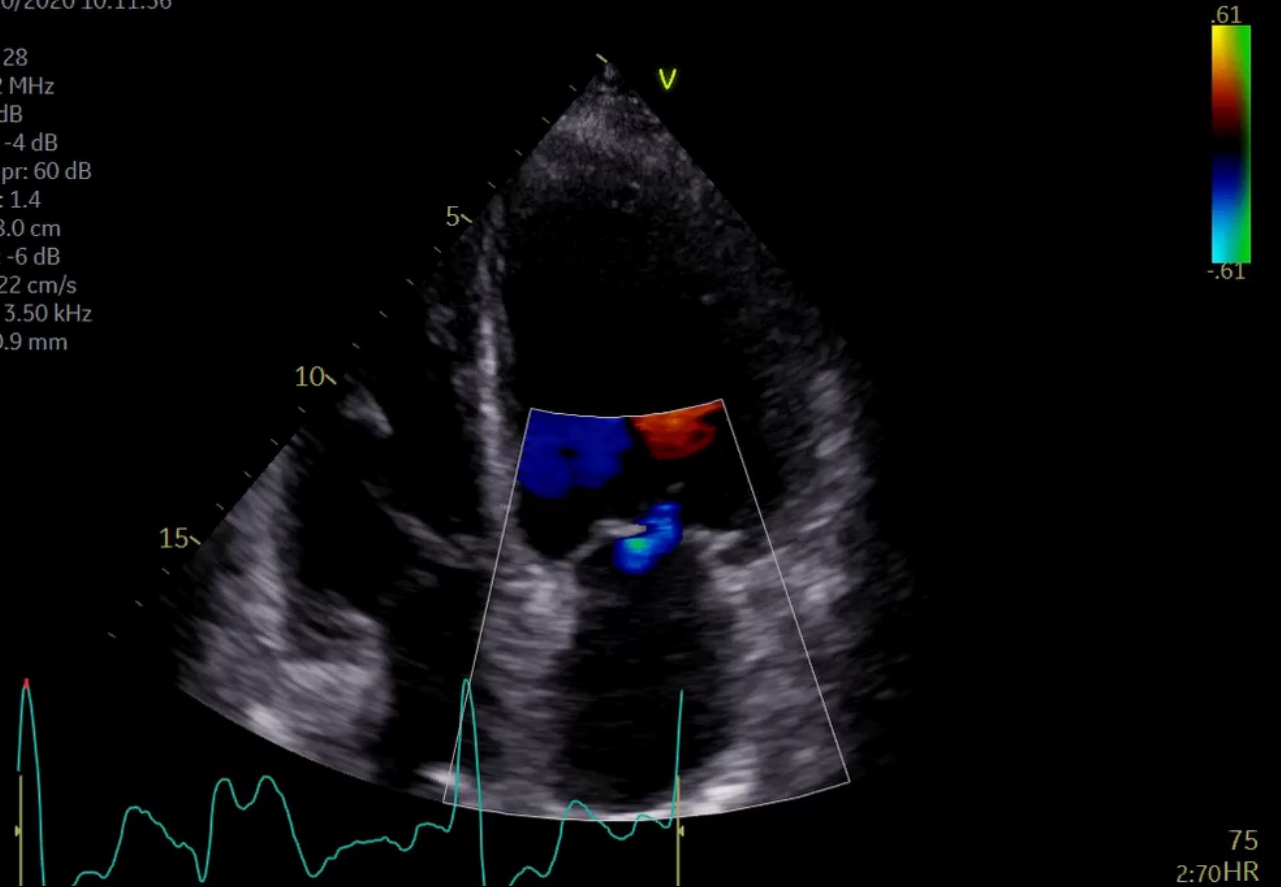
NT-pro BNP: 1790 ng/l (**NT – pro BNP 2/2018:** 8141 ng/l)

10/2020:

Kontrolní echokardiografie:

- těžká systolická dysfce. dilatované LK s EFLK 27 %
- lokalizované poruchy kinetiky
- pravostranné oddíly lehce zvětšené, dobrá syst. fce. PK
- MR 2+, TR 2+, PASP 79 mmHg, RAP 3 mmHg
- není perikardiální výpotek

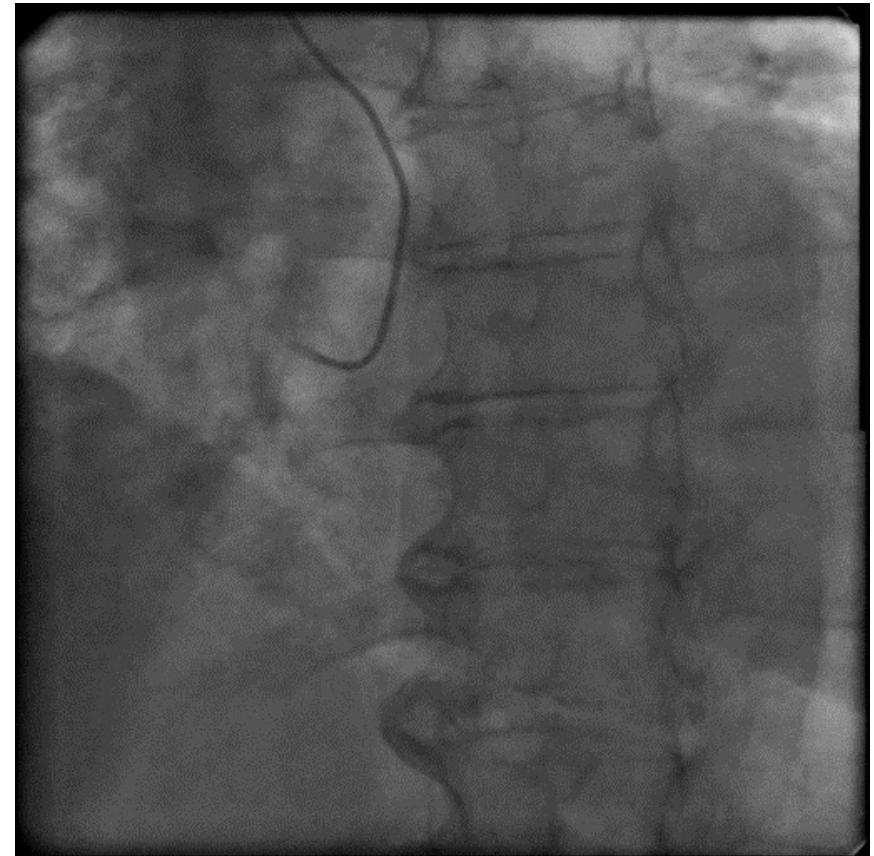
20/10/2020 10:11:36
ACE
FPS: 28
f: 2.2 MHz
P: 0 dB
G(t): -4 dB
Compr: 60 dB
DDP: 1.4
D: 18.0 cm
G(c): -6 dB
Rej: 22 cm/s
PRF: 3.50 kHz
SV: 0.9 mm



Kazuistika, ♀, Z.A. * 1954

10/2020:

SKG: jen okrajové nerovnosti v povodí koronárních tepen



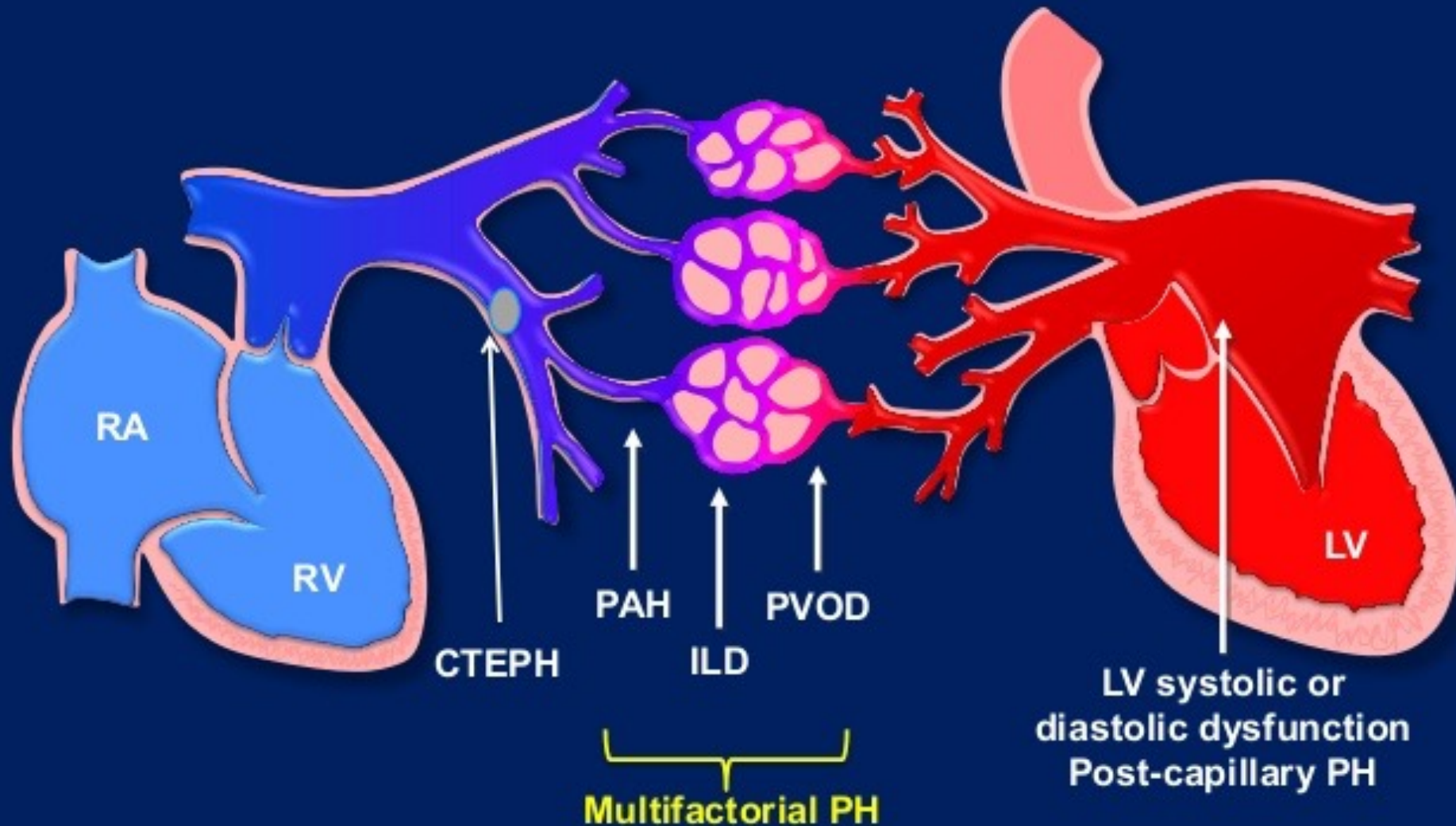
10/2020:

MRI:

- levá komora je dilatovaná, **difusně hypokinetická**
- **EFLK 31%**
- bez edému ani pozdního postkontrast. sycení,
- normální velikost pravostranných srdečních oddílů



PAH u systémových chorob pojiva



Kazuistika, ♀, Z.A. * 1954

10/2020:

Diagnóza: PAH asociovaná se systémovou sklerodermii, DKMP vs. při systémové sklerodermii, **léčba:** bosentan 125 mg 2x1 od 2/2018, sildenafil 20 mg 3x1 od 10/2018, **sacubitril/valsartan 97/103 mg 1-0-1 od 10/2020, již dříve nasazen spironolakton a nebivolol**

11/2021:

Dušnost NYHA II-III (dle pacientky vcelku uspokojivá)

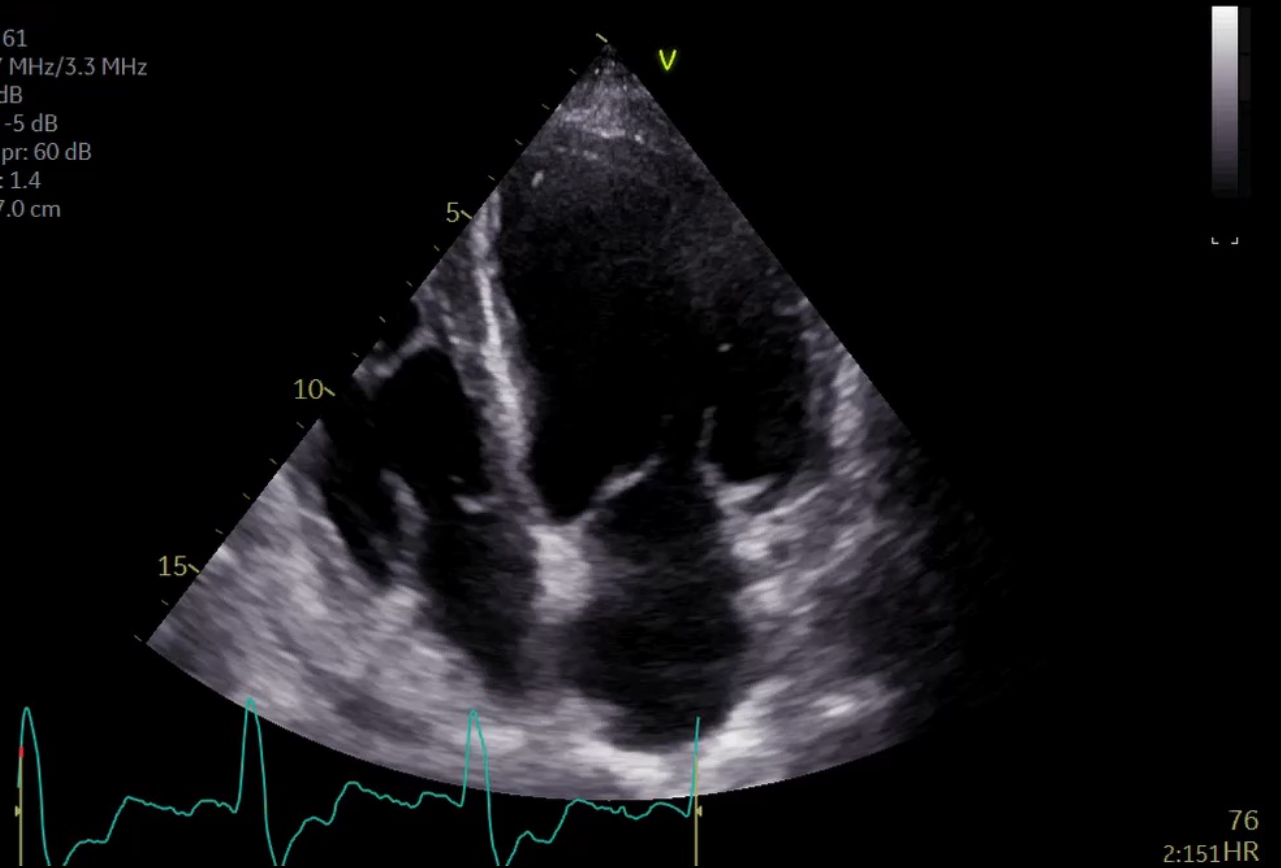
NT-pro BNP: 1133 ng/l (NT – pro BNP 2/2018: 8141 ng/l)

Únor 2022

Kontrolní echokardiografie :

- dobrá globální systolická fce. LK (EF 55%)
- normální velikost pravostranných srdečních oddílů
- dobrá fce. PK
- PASP 59 mmHg

01/02/2022 10:06:22
ACE
FPS: 61
f: 1.7 MHz/3.3 MHz
P: 0 dB
G(t): -5 dB
Compr: 60 dB
DDP: 1.4
D: 17.0 cm



Závěr

- Doba od vzniku symptomů do diagnózy PH je velmi často neuspokojivě dlouhá (medián kolem 2 let)
- Pacienti s opožděnou diagnózou mají horší prognózu
- Základní diagnostickou metodou při podezření na PH je echokardiografie
- Nezbytnými vyšetřeními k určení etiologie PH jsou zejména funkční vyšetření plic, V/P scan (CT angiografie plicnice), sérologie a revmatologický skrínig
- K potvrzení diagnózy je nutná pravostranná srdeční katetrizace, která je indikována zejména při podezření na PAH a CTEPH a měla by být provedena ve specializovaném centru
- Velmi často mají pacienti vzhledem ke komorbiditám více příčin PH



iPlicni
Hypertenze
.online

Odborný projekt věnovaný tématu plicní hypertenze



GENERÁLNÍ PARTNER PROJEKTU

