



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

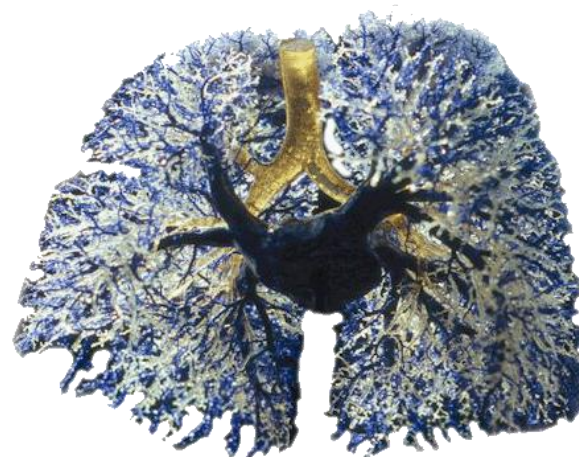
Plicní hypertenze

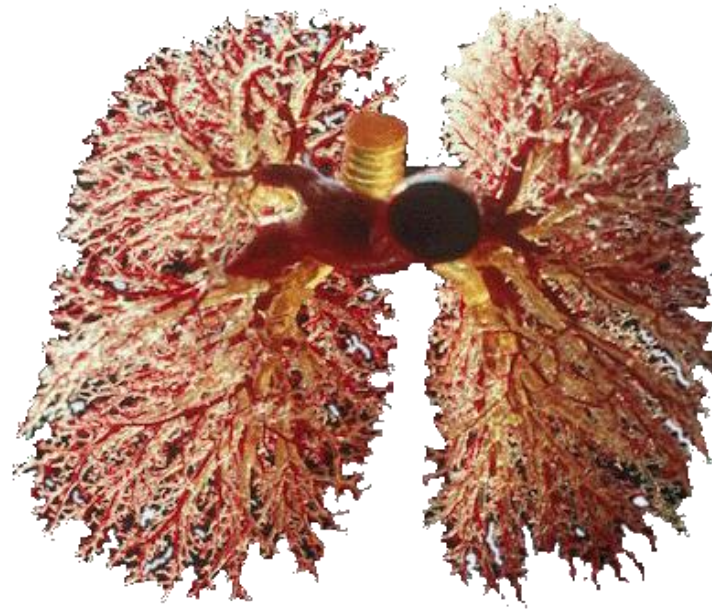
doc. MUDr. Pavel Jansa



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

ONEMOCNĚNÍ PLICNÍ CIRKULACE





PLICNÍ HYPERTENZE = **PAMP \geq 25 mmHg**

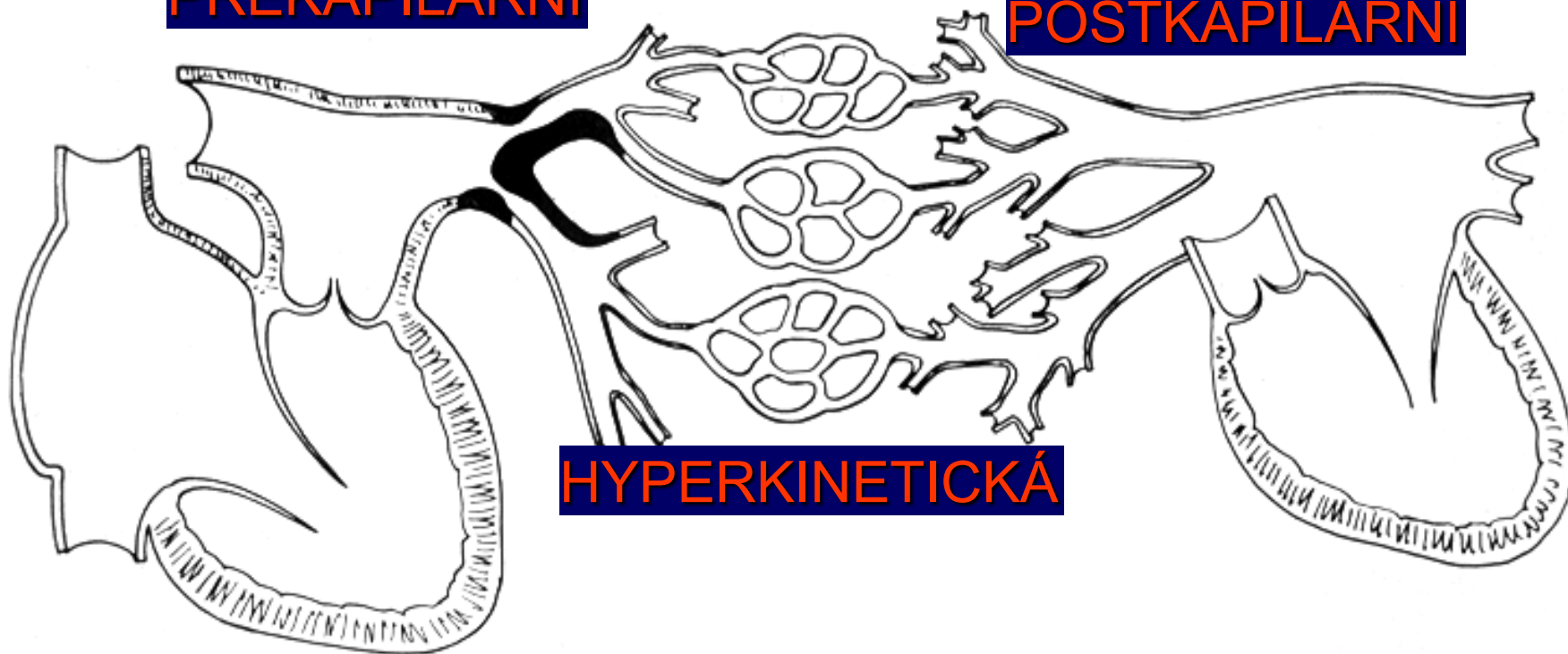
(PASP \geq 35 -40 mmHg)



PLICNÍ HYPERTENZE (hemodynamická klasifikace)

PREKAPILÁRNÍ

POSTKAPILÁRNÍ





Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension

Gerald Simonneau, MD,* Michael A. Gatzoulis, MD, PhD,† Ian Adatia, MD,‡
David Celermajer, MD, PhD,§ Chris Denton, MD, PhD,|| Ardeschir Ghofrani, MD,¶
Miguel Angel Gomez Sanchez, MD,# R. Krishna Kumar, MD,** Michael Landzberg, MD,††
Roberto F. Machado, MD,‡‡ Horst Olschewski, MD,§§ Ivan M. Robbins, MD,|||
Rogiero Souza, MD, PhD¶¶

1. Pulmonary arterial hypertension

- 1.1 Idiopathic PAH
- 1.2 Heritable PAH
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK-1, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
 - 1.2.3 Unknown

1.3 Drug and toxin induced

- 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 diseases
 - 1.4.5 Schistosomiasis

1' Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary hemangiomatosis

1'' Persistent pulmonary hypertension of the newborn (PPHN)

2. Pulmonary hypertension due to left heart disease

- 2.1 Left ventricular systolic dysfunction
- 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease
- 2.4 Congenital/acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies

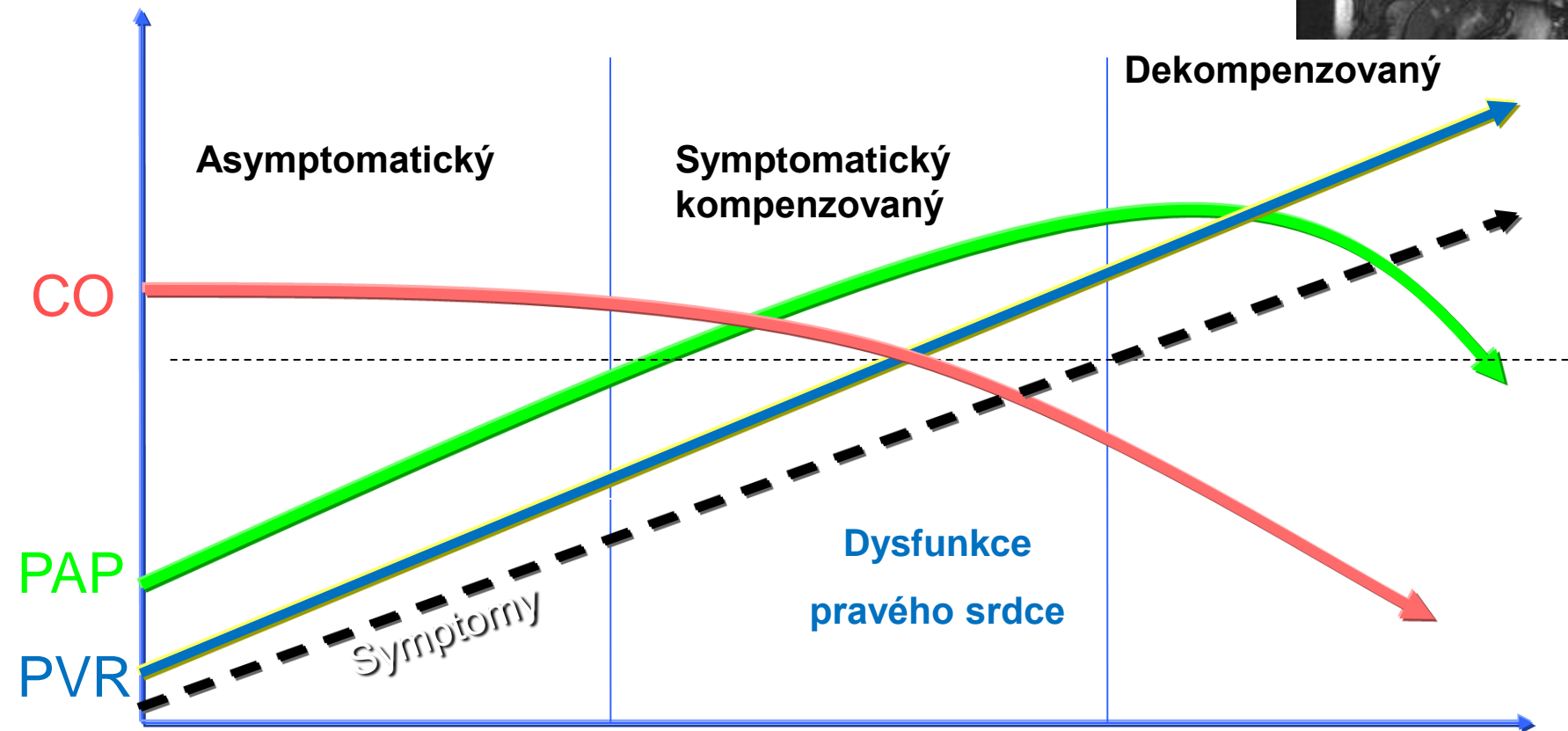
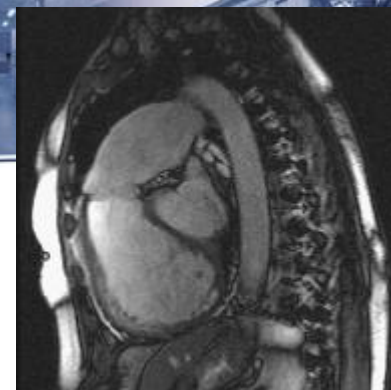
3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia

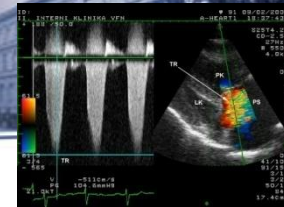
- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental lung diseases

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH)

5. Pulmonary hypertension with unclear multifactorial mechanisms

- 5.1 Hematologic disorders: chronic hemolytic anemia, myeloproliferative disorders, splenectomy
- 5.2 Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis
- 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
- 5.4 Others: tumoral obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure, segmental PH





Plicní hypertenze podle ECHO možná nebo pravděpodobná

Postižení myokardu nebo chlopní
levého srdce

Skupina 2

Bez postižení myokardu nebo chlopní
levého srdce

Kontrastní ECHO
Jícnové ECHO

normální

abnormální

Plicní funkce

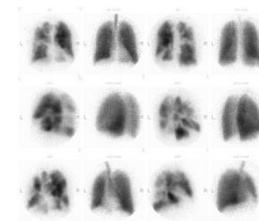
Plicní hypertenze
u vroz. srd. vady



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



1. Anamnéza
2. ECHO
3. Plicní funkce
4. V/Q plicní scintigrafie



TERAPEUTICKÉ MOŽNOSTI PAH

- ❖ **Konvenční léčba PAH**
antikoagulace, diuretika, kyslík
- ❖ **Specifická léčba PAH**
CCB
prostanoidy
ETRA
inhibitory PDE-5
- ❖ **Nefarmakologická léčba**
PBAS
Tx



Konvenční léčba
Diuretika, kyslík, antikoagulace

Expertní centrum, pravostranná srdeční katetrizace
Test akutní plicní vazoreaktivity

+
Blokátory kalciových kanálů

Nedostatečná
odpověď

-
Stabilní nemocný
(NYHA II, III)

Antagonisté receptorů pro endothelin
Inhibitory fosfodiesterázy 5
Prostanoidy
Kombinační léčba

Nedostatečná
odpověď

-
Nestabilní nemocný
(NYHA IV)

Epoprostenol i.v.
Kombinační léčba

Selhání léčby

Atriální septostomie
Transplantace plic



PAH - SHRNU TÍ

- ❖ **Několik set případů v ČR**
- ❖ **Nevyléčitelné onemocnění**
- ❖ **Dostupná finančně nákladná specifická léčba**
 - zlepšení symptomů
 - zlepšení prognózy
- ❖ **Diagnostika a léčba v expertních centrech**



PH U SRDEČNÍCH ONEMOCNĚNÍ - SHRNUTÍ

- ❖ **Pokročilá srdeční onemocnění jsou často provázena PH**
- ❖ **Proporcionální PH u srdečních onemocnění je léčebně ovlivnitelná běžnou léčbou srdečního selhání**
- ❖ **Specifická léčba není indikována (kromě PDE-5i u dysproporc. PH před Tx srdce v přísně selektovaných případech)**

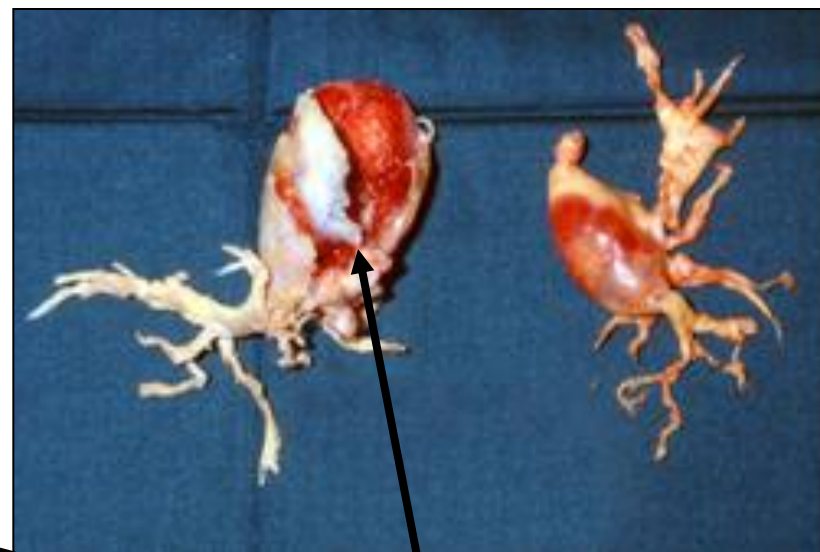
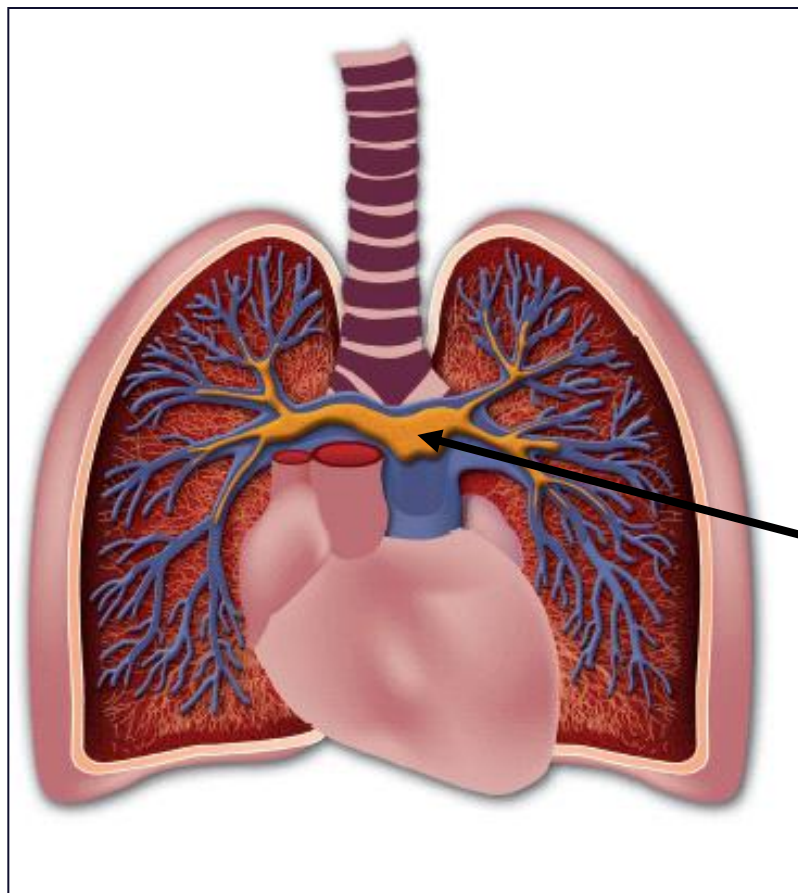


PH U PLICNÍCH ONEMOCNĚNÍ - SHRNU TÍ

- ❖ **Pokročilá plicní onemocnění jsou často provázena PH (typicky lehká a vždy zhoršující prognózu)**
- ❖ **Specifická léčba PH není indikována**
- ❖ **Při nález u těžké PH při respiračním onemocnění nutno vyloučit koincidující a léčebně ovlivnitelné onemocnění jako příčinu těžké PH**



CTEPH



Organizované tromby

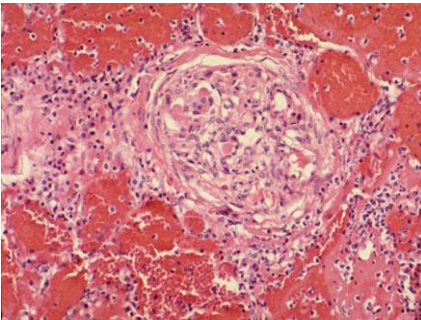
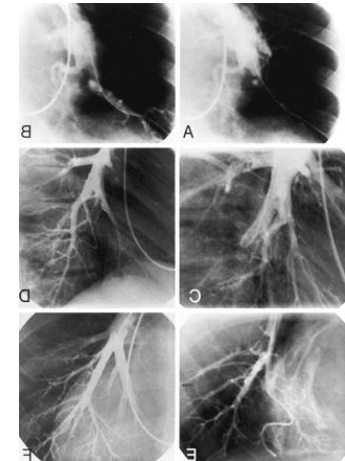


SPECIFICKÁ LÉČBA CTEPH



Endarterektomie

Angioplastika



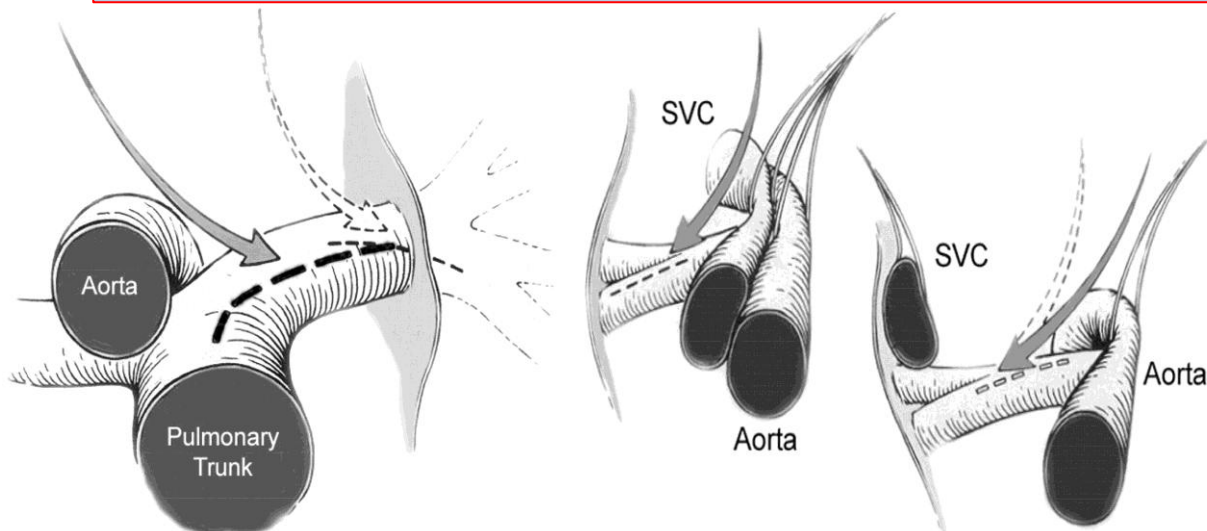
Farmakoterapie

polymorbidní
periferní léze
příprava před PEA
reziduální PH po PEA



PEA

1. Sternotomie, mimotělní oběh, hluboká hypotermie
2. Cirkulační zástava, pravostranná PEA, reperfúze
3. Cirkulační zástava, levostranná PEA, reperfúze
4. Ohřívání, další KCH výkony





CHRONICKÁ TROMBOEMBOLICKÁ PH - SHRNUÍ

- ❖ **CTEPH je jediná vyléčitelná chronická PH (chirurgicky)**
- ❖ **Operabilních je 70 % nemocných**
- ❖ **Role specifické léčby PH u inoperabilních nemocných je otazná**
- ❖ **Dostupnost PEA v Evropě v 5 centrech (v ČR 1 centrum, 30-40 PEA/rok vč. pac. ze SR)**