

Παρουσίαση Περιστατικού:
Αναπνευστική ανεπάρκεια,
εμπύρετο και αιμόπτυση σε
έδαφος πνευμονικής υπέρτασης

Κλινική Εντατικής Θεραπείας
Δώμα Ευαγγελισμού

Αιτία εισόδου:

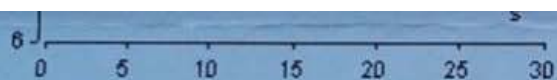
- Ασθενής 45 ετών εισάγεται στην πνευμονολογική κλινική με:
 - εμπύρετο,
 - αναπνευστική ανεπάρκεια και
 - αμφοτερόπλευρα πνευμονικά διηθήματα σε έδαφος πνευμονικής υπέρτασης.

Ατομικό Αναμνηστικό

- Σπληνεκτομή, ετερόζυγος β-μεσογειακή αναιμία, παχυβλεννογονίτιδα Δε ιγμορείου. Καπνίστρια 35 pack/years. Μητέρα 2 παιδιών
- **Νοέμβριος 2012:** Αφαίρεση ινομυώματος →
- *δύσπνοια στην κόπωση προοδευτικά επιδεινούμενη.*

Ατομικό Αναμνηστικό

- **Φεβρουάριος 2013:** U/S καρδιάς: αρχόμενη πνευμονική υπέρταση με πίεση στην πνευμονική αρτηρία 35-40mmHg, διάταση και υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας με καλή συστολική απόδοση και διάταση του δεξιού κόλπου.
- Ο λειτουργικός έλεγχος του αναπνευστικού με σπιρομέτρηση: ΕΦΟ.
- Δοκιμασία διάχυσης: DLCO: 58% του προβλεπόμενου.



Αποτελέσματα υπολογισμένα με την κλασική μέθοδο Sample Volume (sv) :

παράμετροι Hb	μονάδα g/dl	προβλ.	μετρ. 14	%προβλ.
DLCO(Hb)	mmol/kP/m	8.39	4.83	58
DLCO/VA (Hb)		2.07	1.01	49
FRC(CH4)	l	2.67	3.52	132
RV(CH4)	l	1.62	2.18	134
RV/TLC (CH4)	%	33	44	133
TLC(CH4)	l	4.90	4.91	100
VC(CH4)	l		2.73	

Αποτελέσματα μετρούμενα με την Fast Space (fs) ανάλυση

FRC(fs)	l	2.68	3.54	132
RV(fs)	l	1.62	2.20	136
RV/TLC(fs)	%	33	45	134
TLC(fs)	l	4.90	4.93	101

Γνωμάτευση ιατρού:

Διαγ. με fs

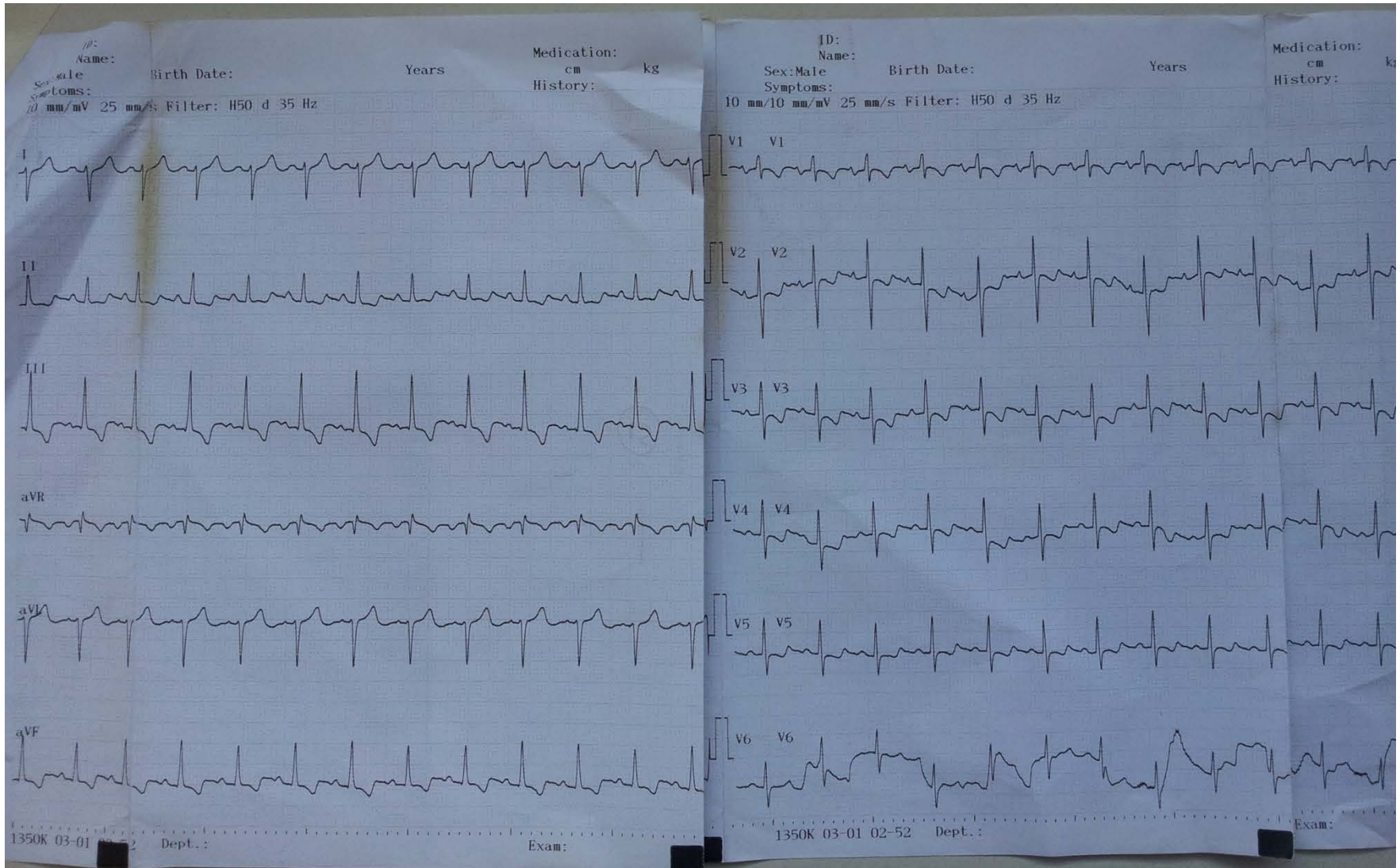
LYRITIS BIOLINE A.E. ΔΑΣΚΑΛΑΚΗ 31 - 11526 ΑΘΗΝΑ ΤΗΛ. 210-8215930 FAX: 210-8226496

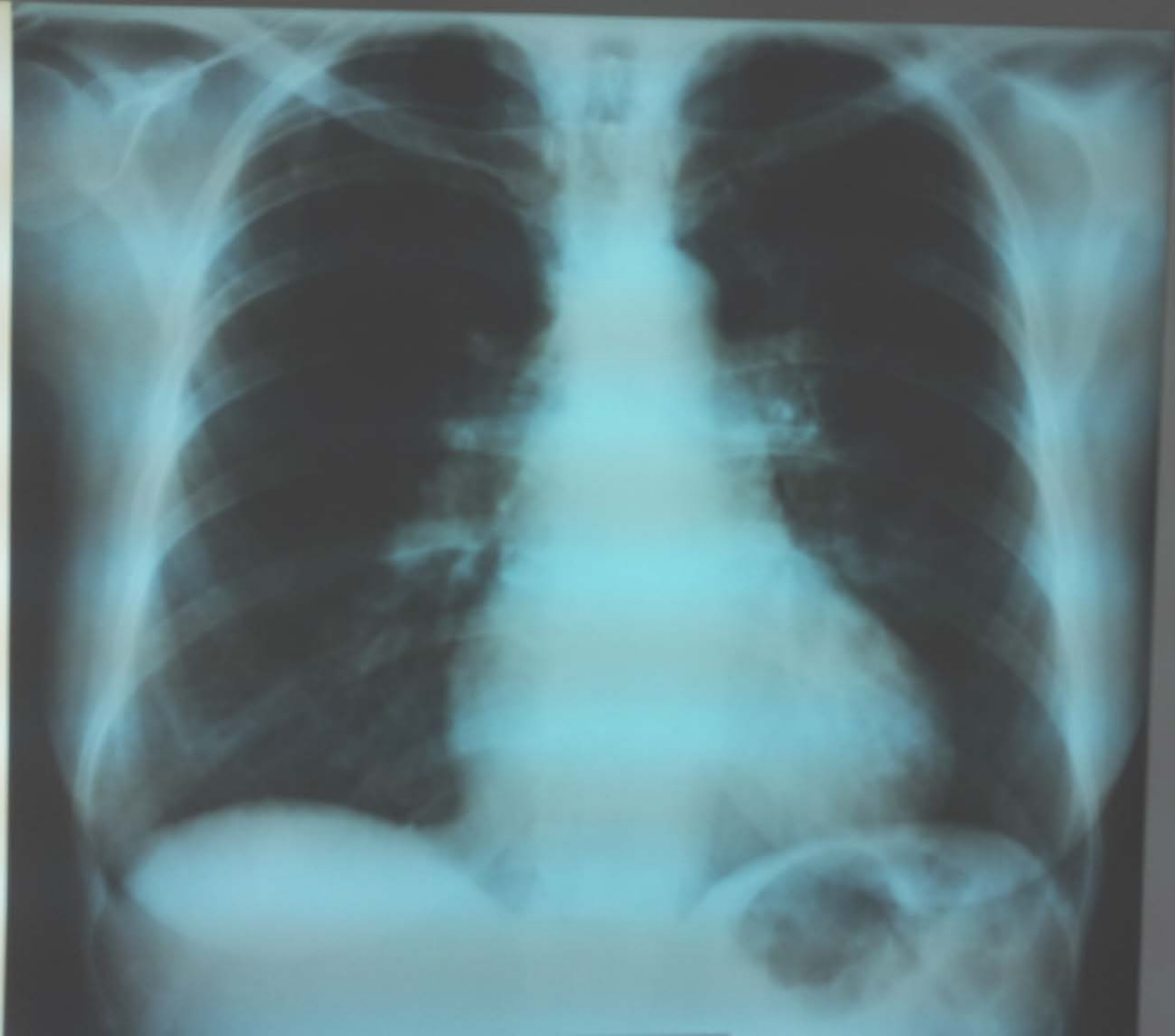
ZAN = Messgeraete GmbH N-SPIRE HEALTH Group

Ατομικό Αναμνηστικό

- Σεπτέμβριος 2013:
- ↓ Δραστηριοτήτων λόγω δύσπνοιας.
- US Καρδιάς SPAP: 85mmHg, ↓ συστολικής απόδοσης δεξιάς κοιλίας.

HKГ





Από τι πιστεύετε ότι πάσχει
η ασθενής;

Κλινική υποψία ΠΥ

οΔύσπνοια

οΕύκολη κόπωση

οΑδυναμία

οΣυγκοπή

οΣτηθάγχη

Σημεία

- οΑριστερή παραστερνική ανάπαλση
- οΑύξηση εντάσεως του πνευμονικού στοιχείου του 2^{ου} τόνου
- οΟλοσυστολικό φύσημα ανεπάρκειας τριγλώχινος
- οΔιαστολικό φύσημα ανεπάρκειας πνευμονικής
- ο3^{ος} τόνος από τη δεξιά κοιλία

Ιστορικό

Παρουσία παραγόντων κινδύνου ή παθήσεων
συμβατών με την ανάπτυξη ΠΥ

Υπερηχοκαρδιογραφία

- Εκτίμηση ΣΠΠΑ (από την ταχύτητα της ανεπάρκειας της τριγλώχινος)

$$sPAP = 4 \times TRV^2 + RAP$$

$$[sPAP = 1.07 \times (4 \times TRV^2 + RAP) + 7.4]$$

- Προσέγγιση μέσης ΠΠΑ

$$\text{mean PAP} = 0.61 \times \text{PA systolic pressure} + 2 \text{ mmHg}$$

$$[mPAP = 1.1 \times (0.61 \times \text{PAP} + 2) + 2.5]$$

- Συχνά οι μετρήσεις της συστολικής πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας αντιπροσωπεύουν είτε υπερ- είτε υπό-εκτίμηση, και γι' αυτό η μέθοδος δεν προτείνεται για διαγνωστική σάρωση του ασυμπτωματικού πληθυσμού

Υπερηχοκαρδιογραφία

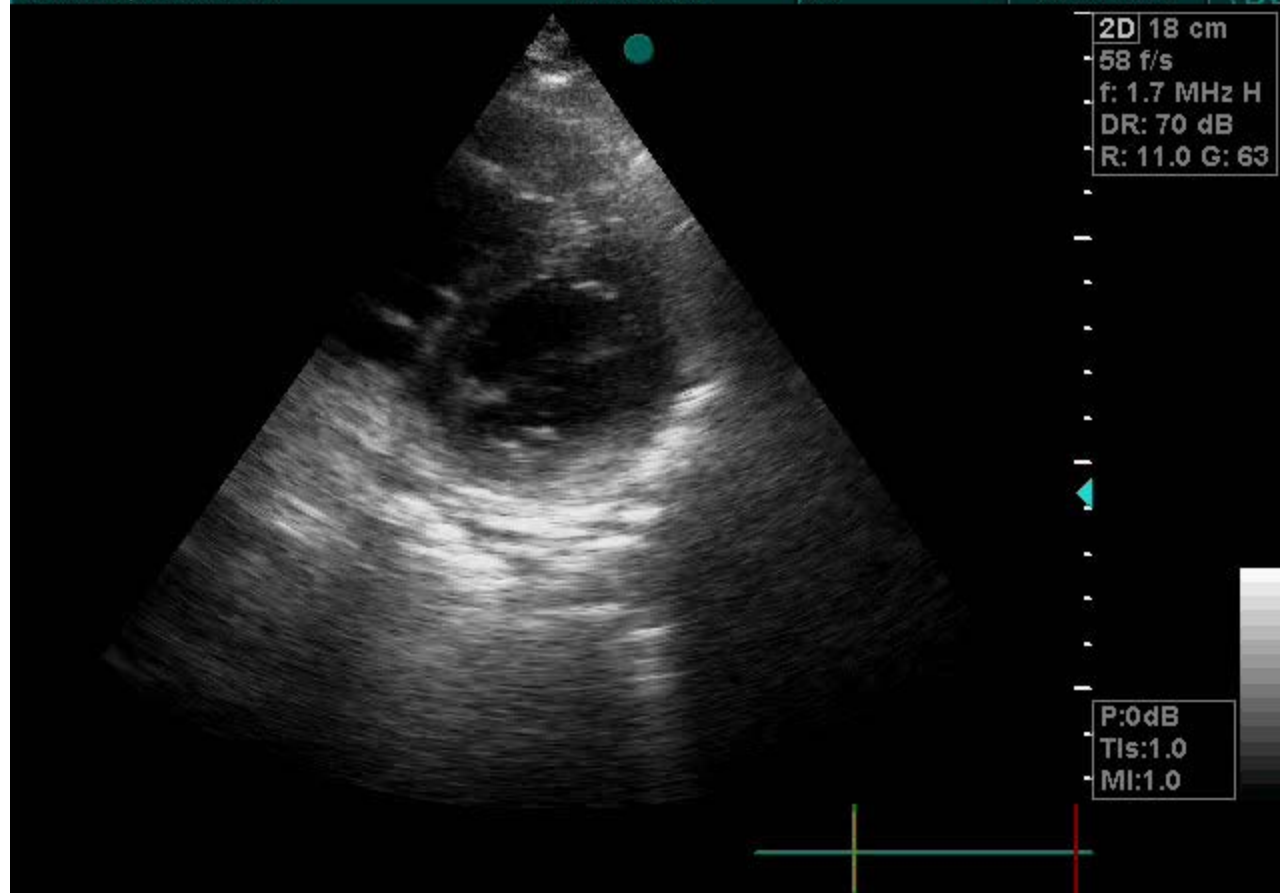
- Ανεπάρκεια πνευμονικής
 - Μείωση του χρόνου επιτάχυνσης της πνευμονικής ροής (PV AccT <100 msec)
 - Διάταση δεξιών κοιλοτήτων, πνευμονικής αρτηρίας
 - Υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
 - Παθολογική λειτουργία ΜΚΔ
-
- Παρουσία παθολογίας που εξηγεί την ΠΥ

METH2 EVANGELISMOS
PARTALI,NARIANNA

ID:PARTALI

*diff
3S

14:33:01
02-Oct-14

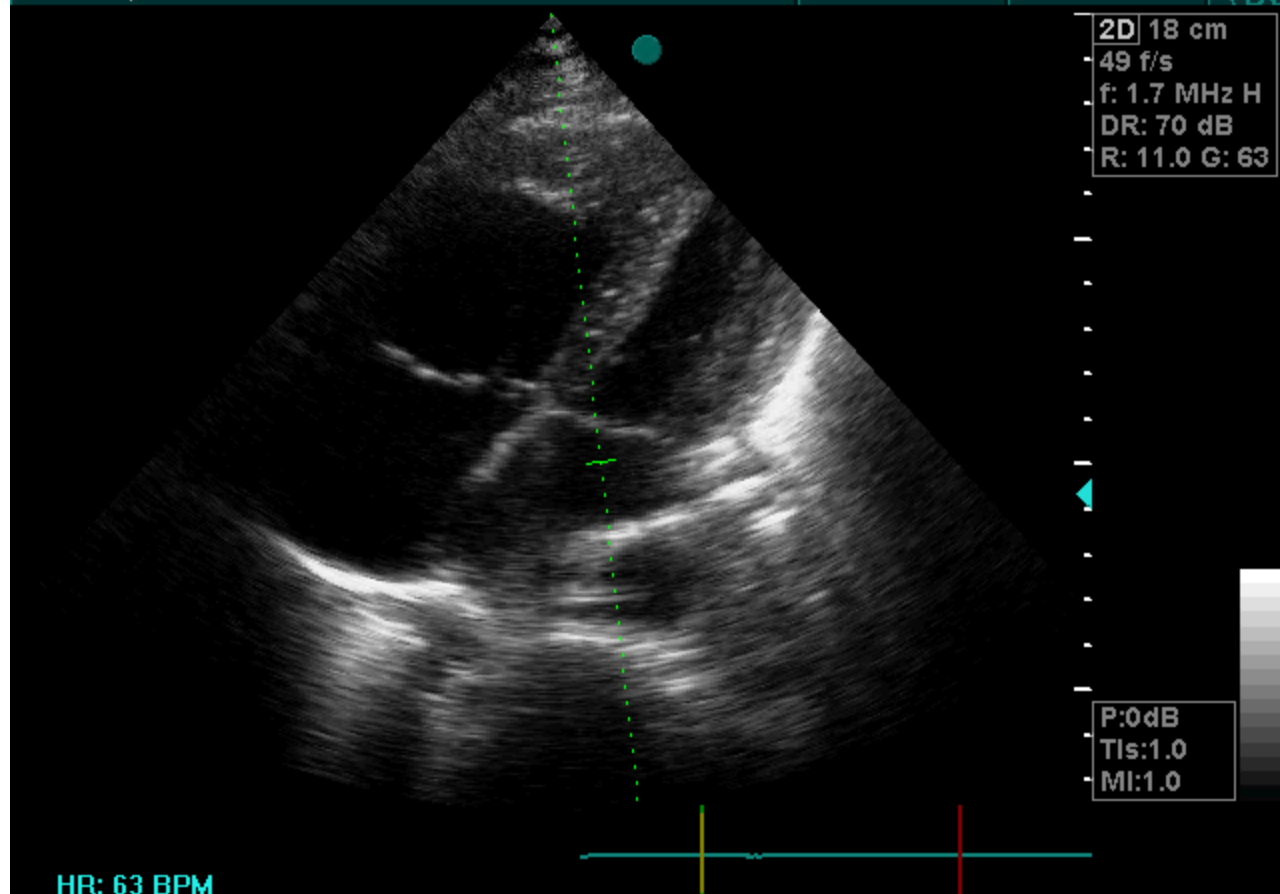


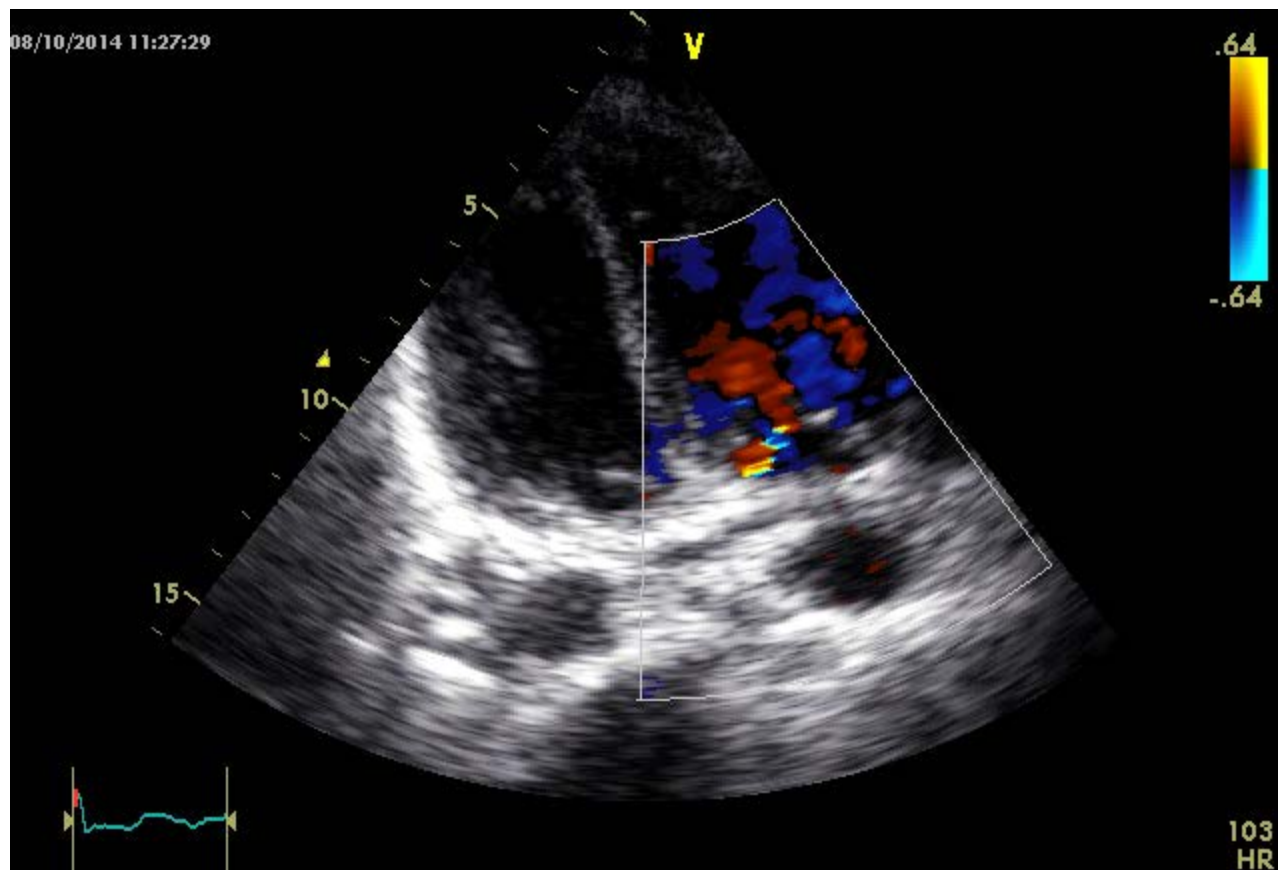
METH2 EVANGELISMOS
PARTALI,NARIANNA

ID:PARTALI

*diff
3S

14:46:43
02-Oct-14







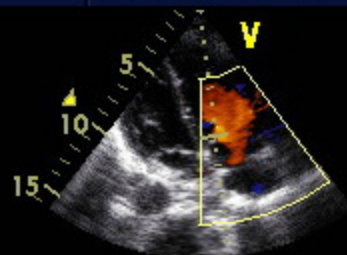
Kliniki Entatikis Therapei
08/10/14 11:27:54

3S
Cardiac
MI 0.07
TIs 0.9

25/11/14 11:15:20



v 4.75 m/s
p 90.17 mmHg

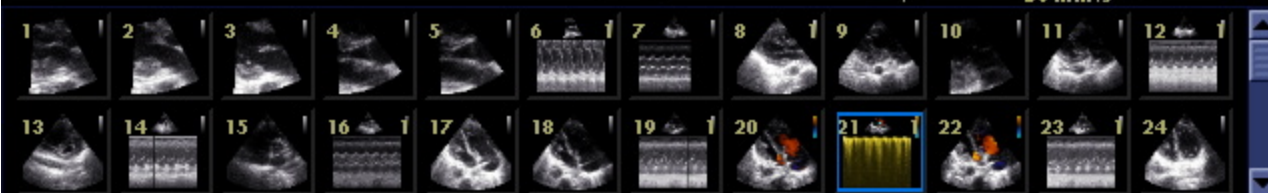
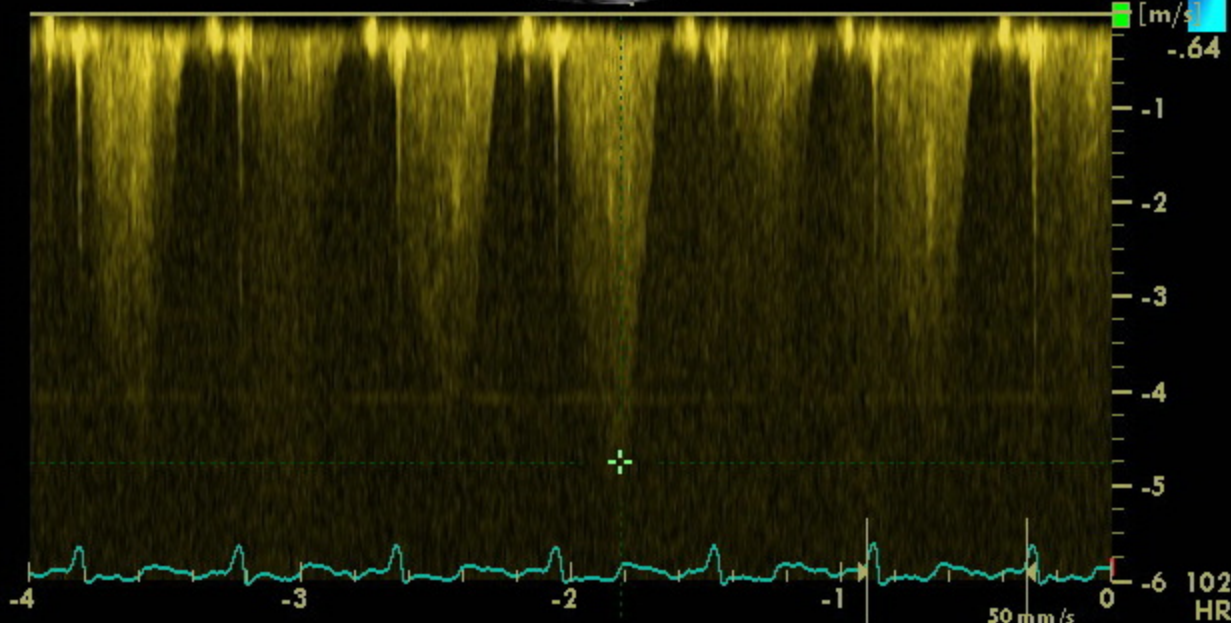


Tissue	Octave
Freq.	1.7/3.4 MHz
Proc.	-8/11/2/6/0.7
Power	0 dB
FPS	6.2
Depth	16.0 cm
Color	
Gain	-5 dB
Scale	4.00 kHz
Freq.	2.4 MHz
SV	1.1 mm
LVRej	19.35 cm/s
Doppler	
Scale	6.0 m/s
LVRej	12.7 cm/s
Freq.	2.0 MHz
Proc.	8/5/1.5
SV	mm
SVD	cm

CW Freeze

Compress

Reject



Review Page



CAPS



iLinq



Scroll

Ptr

Πιθανολόγηση ΠΥ με βάση την ταχύτητα ανεπαρκείας της τριγλώχινος

	Class ^a	Level ^b
Echocardiographic diagnosis: PH unlikely		
Tricuspid regurgitation velocity ≤ 2.8 m/s, PA systolic pressure ≤ 36 mmHg, and no additional echocardiographic variables suggestive of PH	I	B
Echocardiographic diagnosis: PH possible		
Tricuspid regurgitation velocity ≤ 2.8 m/s, PA systolic pressure ≤ 36 mmHg, but presence of additional echocardiographic variables suggestive of PH	Ila	C
Tricuspid regurgitation velocity 2.9–3.4 m/s, PA systolic pressure 37–50 mmHg with/without additional echocardiographic variables suggestive of PH	Ila	C
Echocardiographic diagnosis: PH likely		
Tricuspid regurgitation velocity > 3.4 m/s, PA systolic pressure > 50 mmHg, with/without additional echocardiographic variables suggestive of PH	I	B
Exercise Doppler echocardiography is not recommended for screening of PH		
	III	C

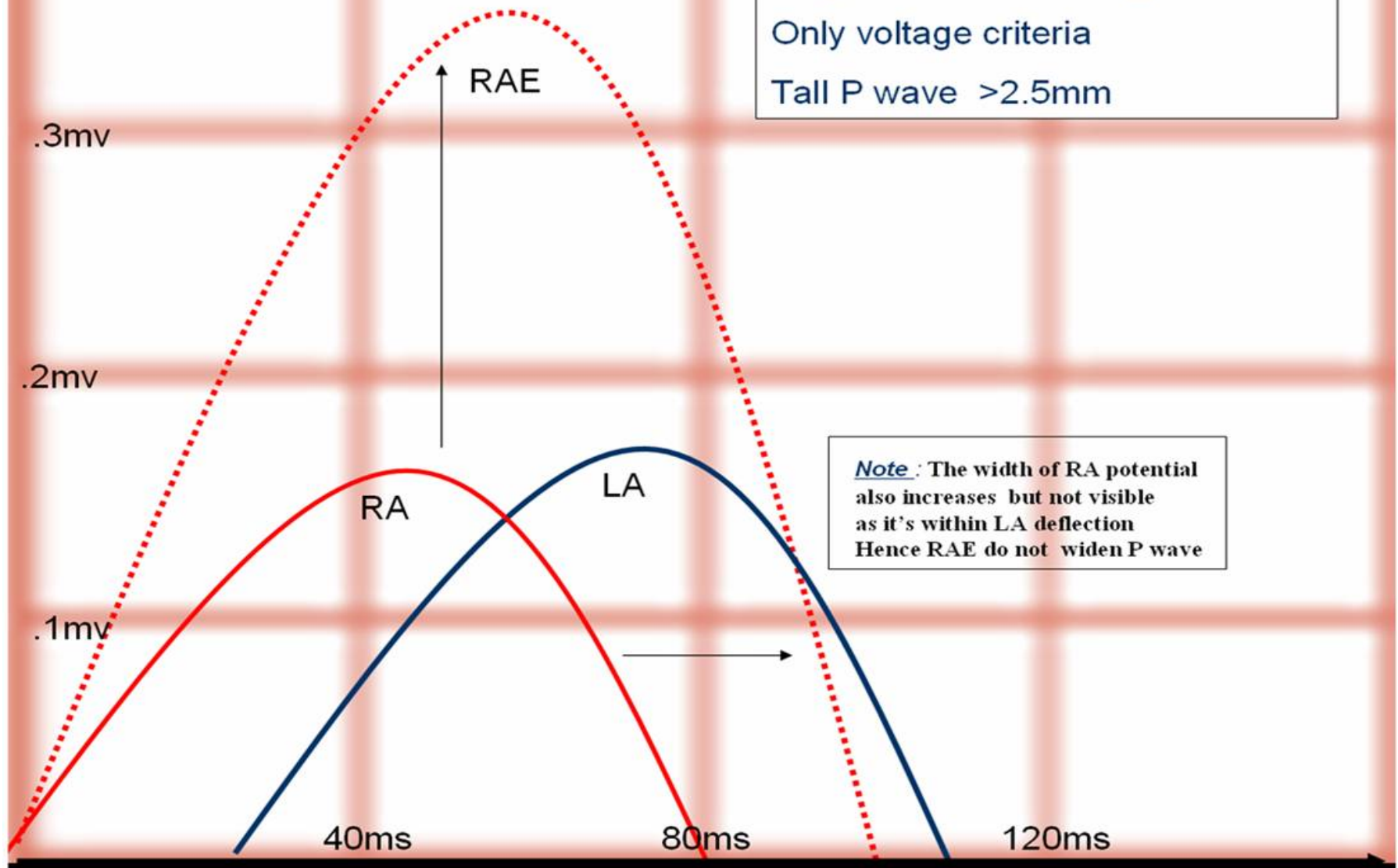
ΗΚΓ (sens 55%, spec 70%)

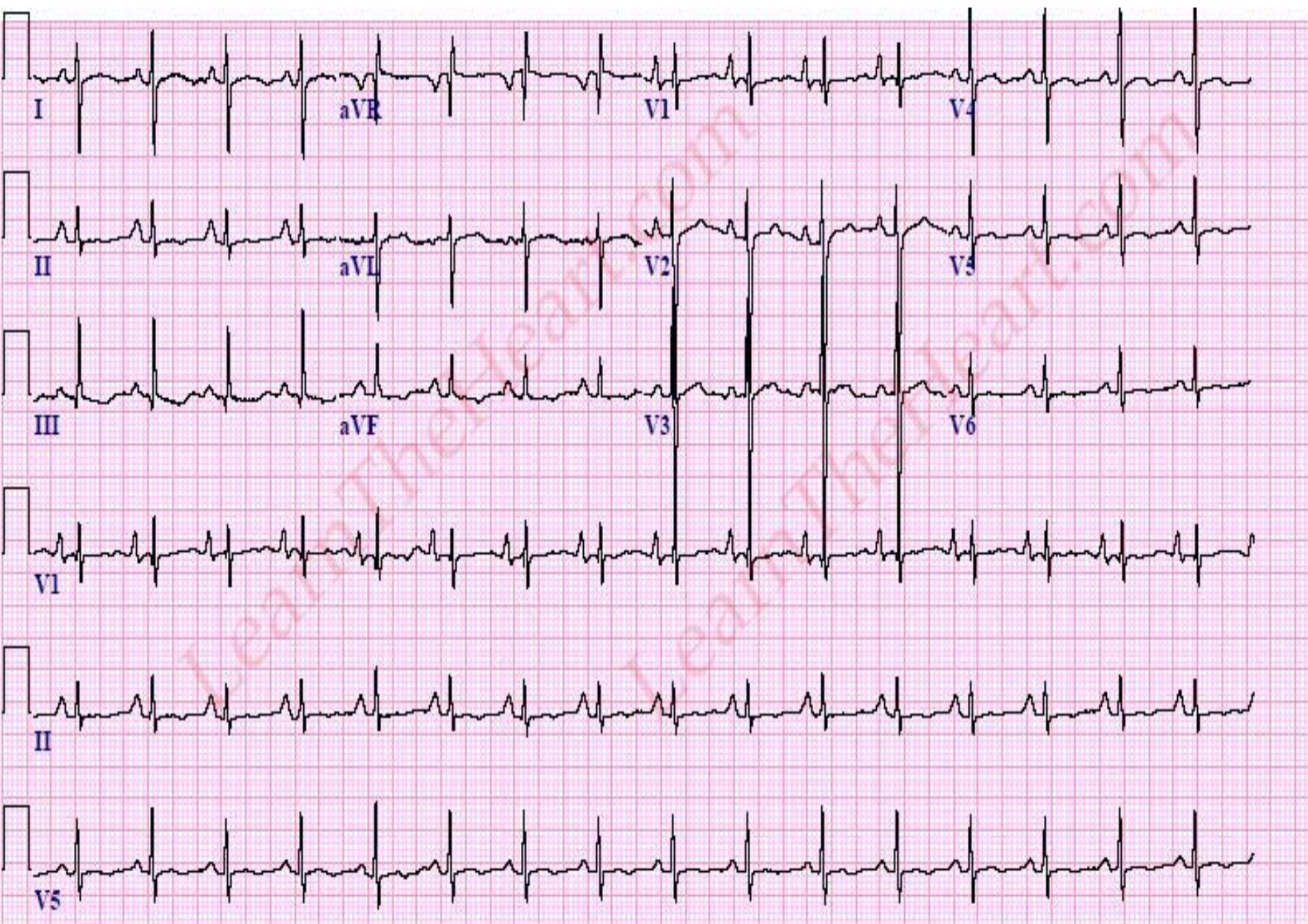
- Διάταση δε κόλπου (οξύαιχμο P ύψους $>2\text{mm}$ στις II, aVF και $>1\text{ mm}$ στις V1, V2)
- Υπερτροφία δε κοιλίας, strain, RAD

Right atrial enlargement

Only voltage criteria

Tall P wave $>2.5\text{mm}$





I

aVR

V1

V4

II

aVL

V2

V5

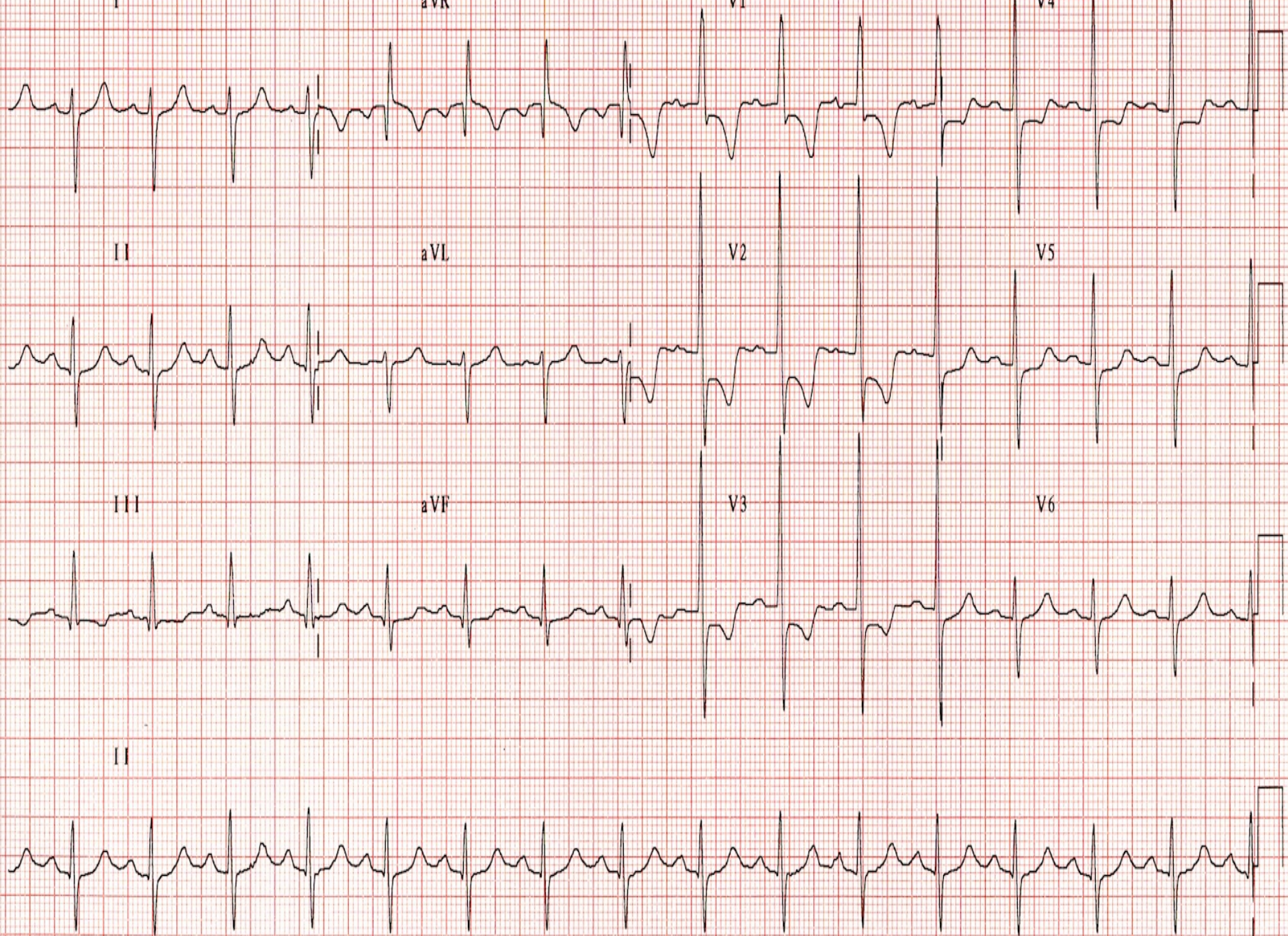
III

aVF

V3

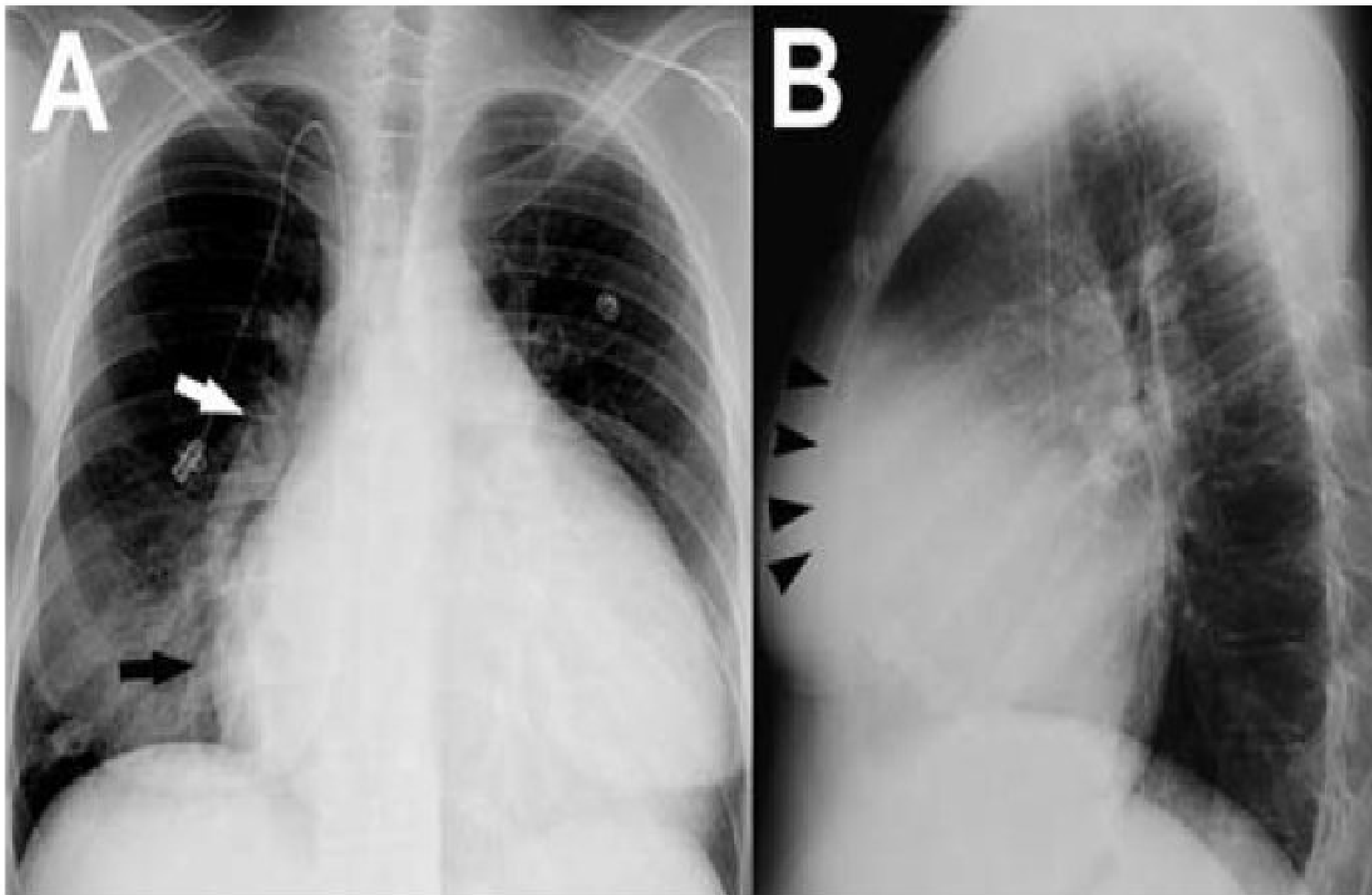
V6

II

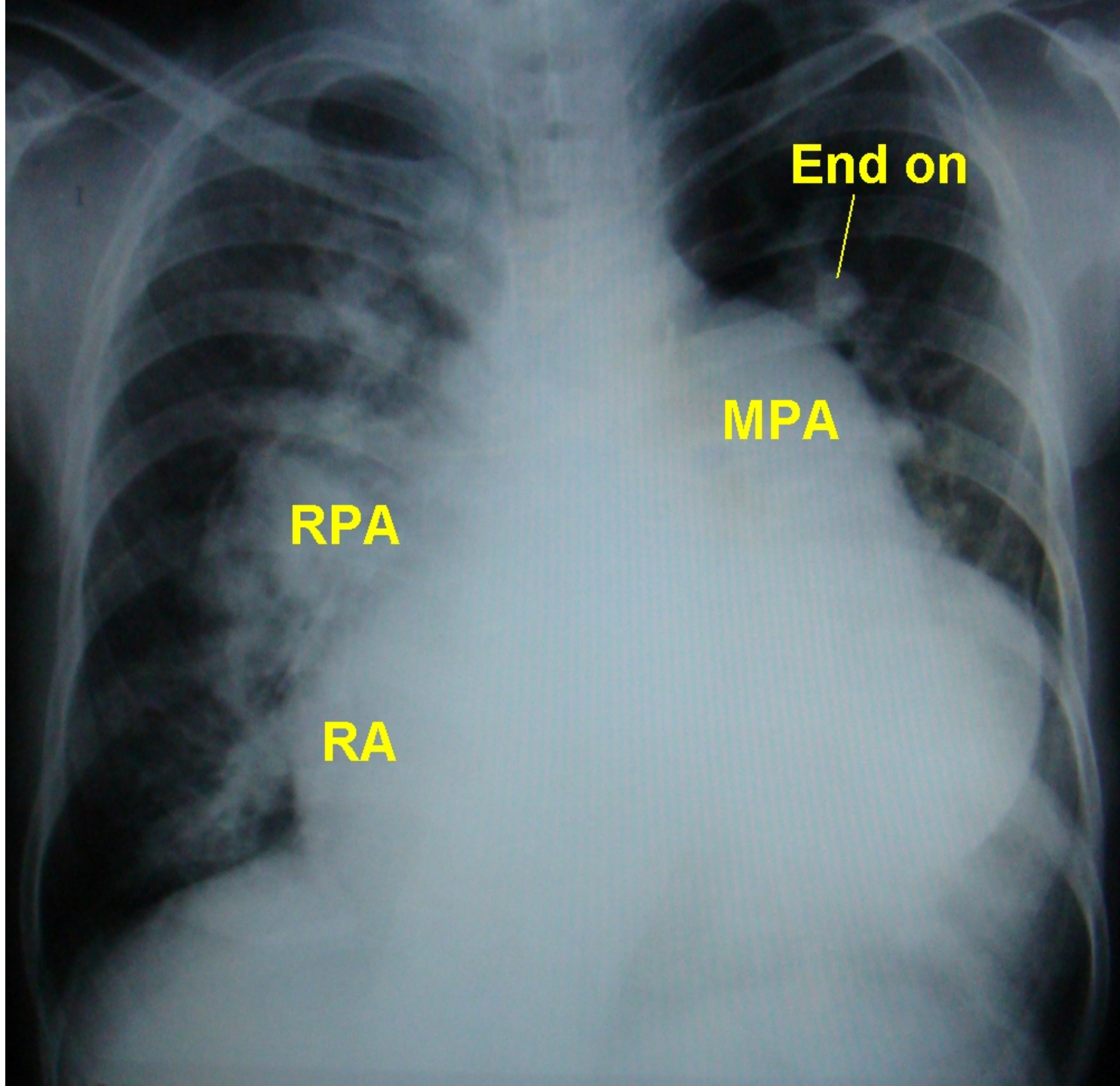


Ακτινογραφία θώρακος

- Διάταση κεντρικών πνευμονικών αρτηριακών κλάδων
- Ερήμωση περιφερείας
- Διαταση δε κόλπου και κοιλίας
- Ευρήματα πνευμονοπάθειας συμβατής με ΠΥ



ASD



End on

MPA

RPA

RA

Λειτουργικές πνευμονικές δοκιμασίες

- Μείωση διάχυσης CO (40-80% του προβλεπομένου).

Ορισμός-Ταξινόμηση

Table 3 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension^a

Definition	Characteristics	Clinical group(s) ^b
Pulmonary hypertension (PH)	Mean PAP ≥ 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	Mean PAP ≥ 25 mmHg PWP ≤ 15 mmHg CO normal or reduced ^c	1. Pulmonary arterial hypertension 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post-capillary PH	Mean PAP ≥ 25 mmHg PWP > 15 mmHg CO normal or reduced ^c	2. PH due to left heart disease
Passive	TPG ≤ 12 mmHg	
Reactive (out of proportion)	TPG > 12 mmHg	

^aAll values measured at rest.

^bAccording to Table 4.

^cHigh CO can be present in cases of hyperkinetic conditions such as systemic-to-pulmonary shunts (only in the pulmonary circulation), anaemia, hyperthyroidism, etc.

CO = cardiac output; PAP = pulmonary arterial pressure; PH = pulmonary hypertension; PWP = pulmonary wedge pressure; TPG = transpulmonary pressure gradient (mean PAP – mean PWP).

Table 4 Updated clinical classification of pulmonary hypertension (Dana Point, 2008¹)

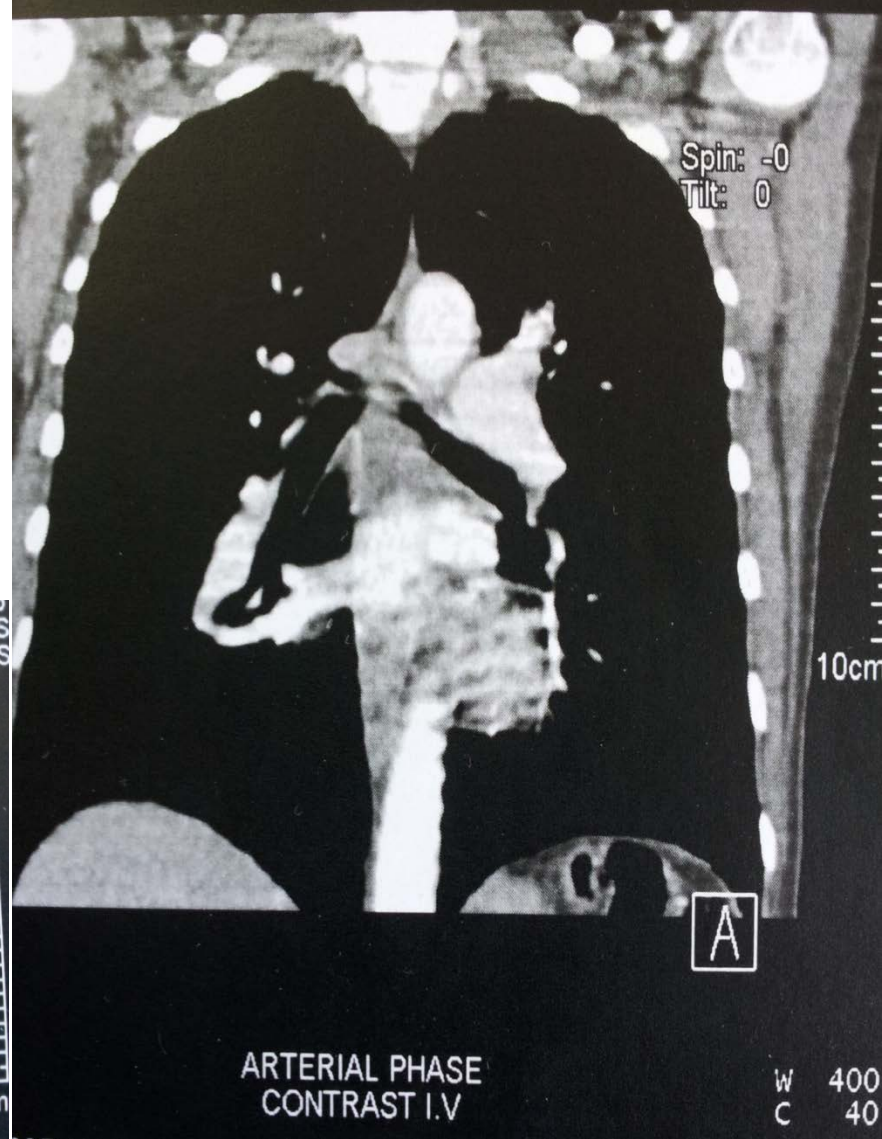
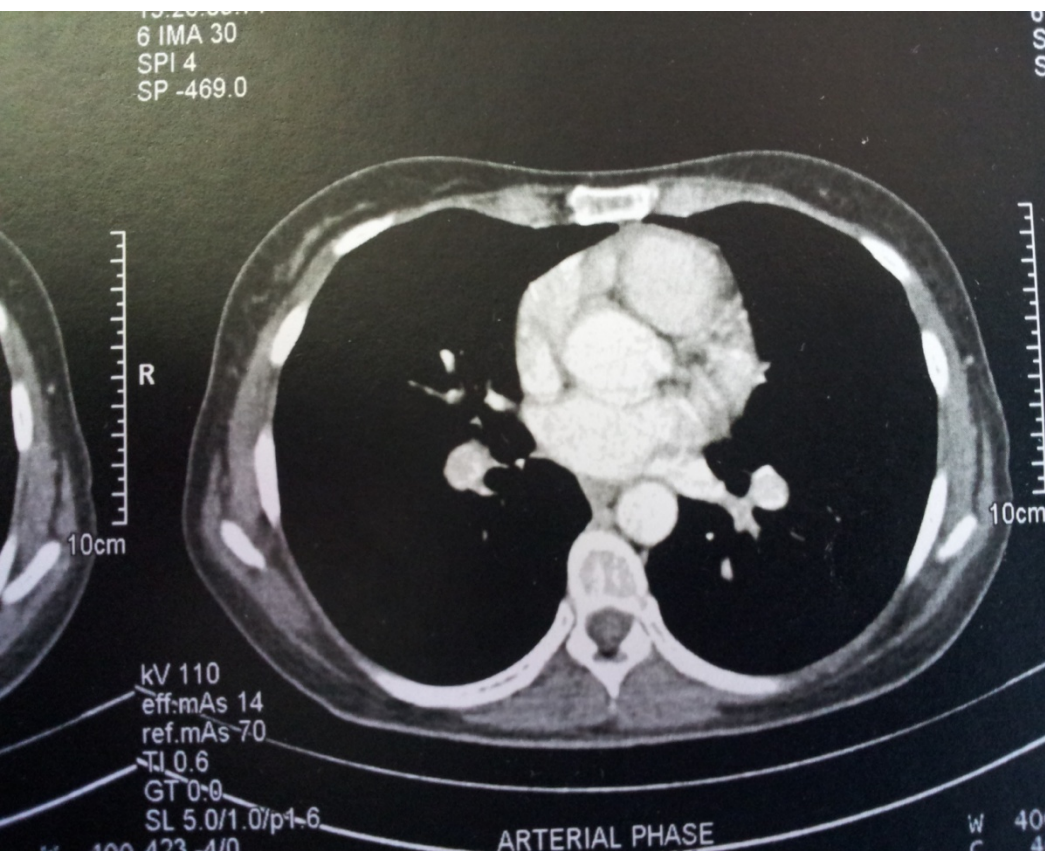
1 Pulmonary arterial hypertension (PAH)
1.1 Idiopathic
1.2 Heritable
1.2.1 BMPR2
1.2.2 ALK1, endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)
1.2.3 Unknown
1.3 Drugs and toxins induced
1.4 Associated with (APAH)
1.4.1 Connective tissue diseases
1.4.2 HIV infection
1.4.3 Portal hypertension
1.4.4 Congenital heart disease
1.4.5 Schistosomiasis
1.4.6 Chronic haemolytic anaemia
1.5 Persistent pulmonary hypertension of the newborn
1' Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis
2 Pulmonary hypertension due to left heart disease
2.1 Systolic dysfunction
2.2 Diastolic dysfunction
2.3 Valvular disease
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 abnormalities
4 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension
5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
5.1 Haematological disorders: myeloproliferative disorders, splenectomy.
5.2 Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
5.4 Others: tumoural obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis

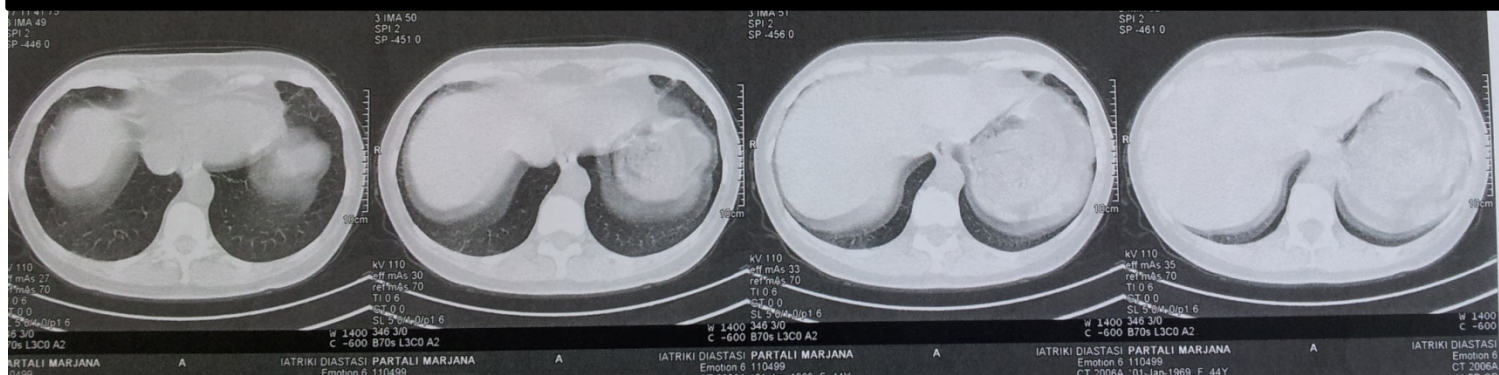
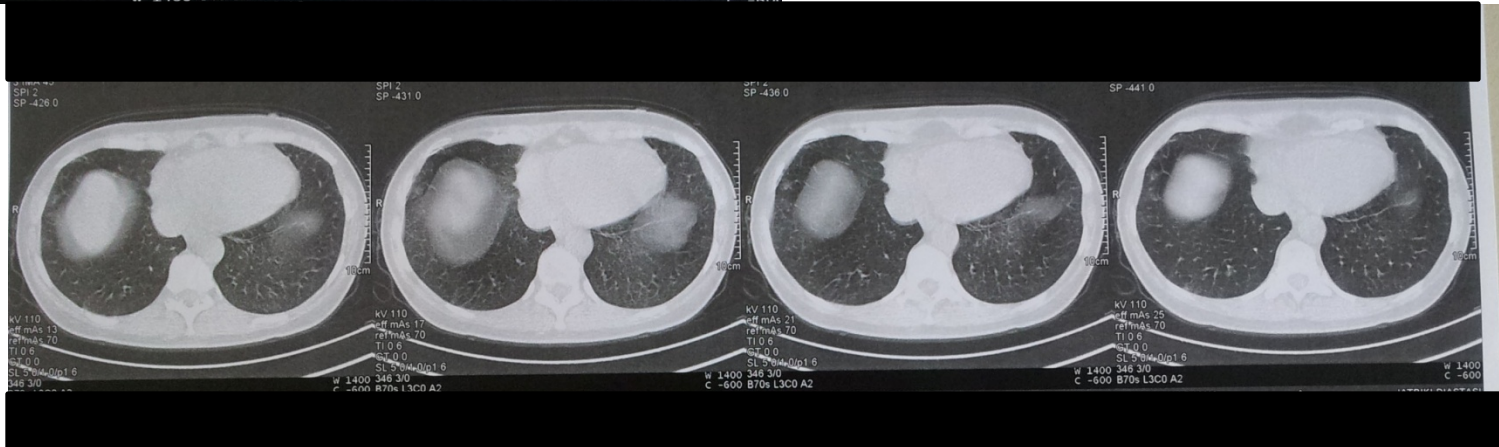
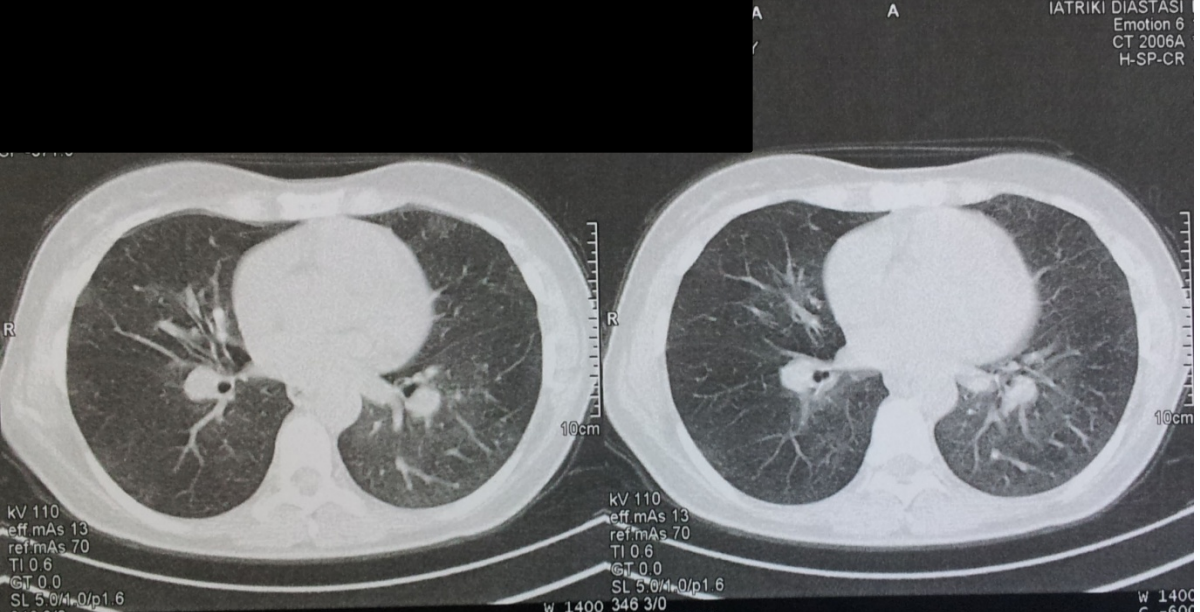
ALK-1 = activin receptor-like kinase 1 gene; APAH = associated pulmonary arterial hypertension; BMPR2 = bone morphogenetic protein receptor, type 2; HIV = human immunodeficiency virus; PAH = pulmonary arterial hypertension.

Σε ποια κατηγορία θα
ταξινομούσατε την ασθενή;

Ατομικό Αναμνηστικό

- **Οκτώβριος 2013:** Εισαγωγή στο Σωτηρία, CT Θώρακος:
 - έλλειμμα πλήρωσης σε τμηματικό κλάδο για τον κάτω λοβό της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας.
 - scanning αιμάτωσης: πολλαπλά ελλείμματα πλήρωσης
- Διάγνωση: Χρ. Θρομβοεμβολική νόσος, πνευμονική υπέρταση
- Έλεγχος θρομβοφιλίας: Ομόζυγος για τη μετάλλαξη MTHFR 677T.





Study Name: Lung Perfusion Scan

Study Date: 2/21/2014

DOB: 2/21/1970

"SOTIRIA" HOSPITAL NU

Perfusion 2/21/2014



Anterior 501K



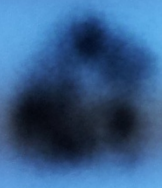
Posterior 499K



RAO 387K



LPO 398K



Rt Lateral 277K



Lt Lateral 337K



RPO 396K



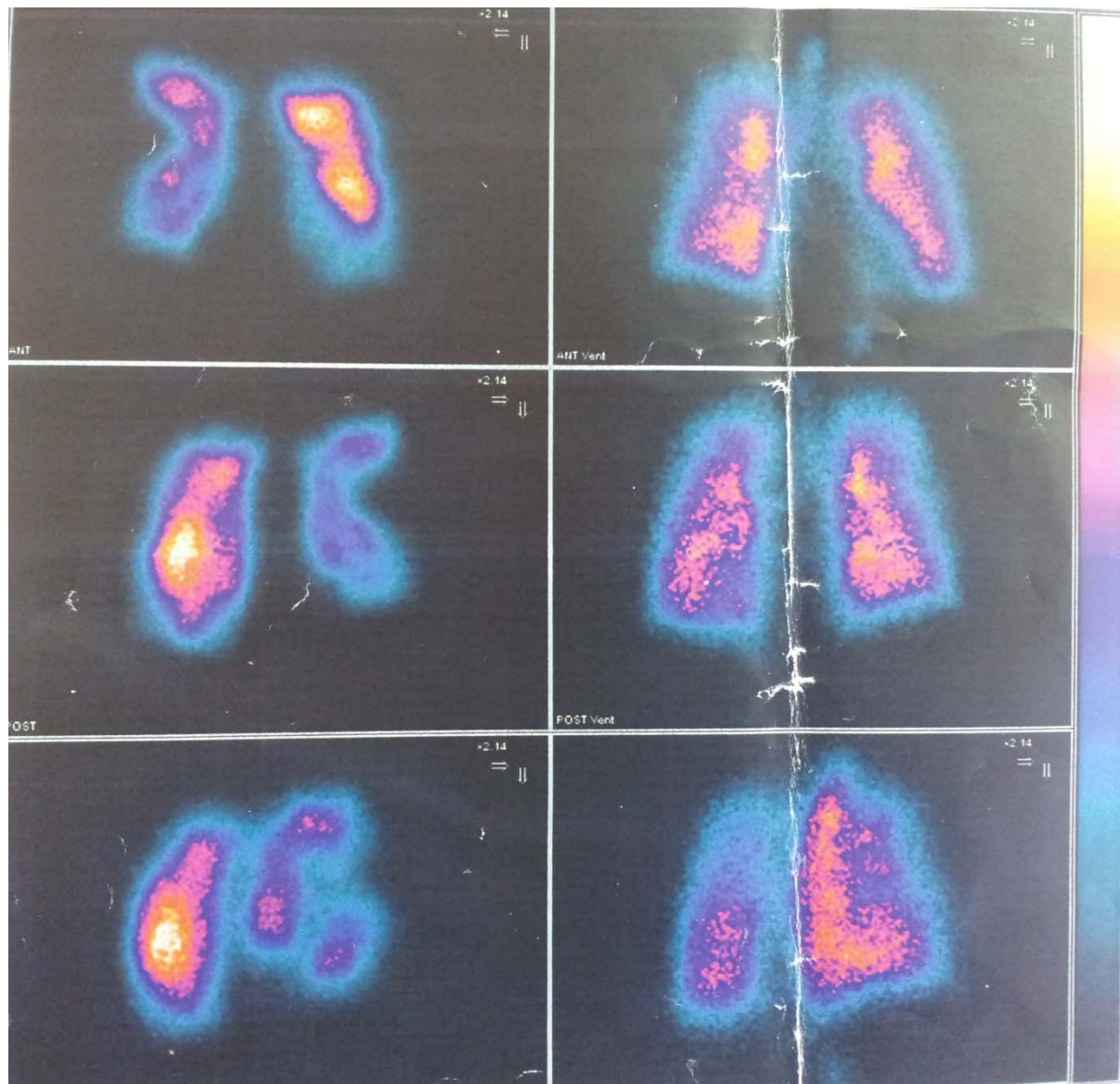
LAO 415K

Ατομικό Αναμνηστικό

- **Οκτώβριος 2013:** Καθετηριασμός δεξιών κοιλοτήτων (Ωνάσειο):
 - PAP: 109/40 mmHg (<30/12) , MPAP: 65 (<20) mmHg
 - PCWP: 8 (5-12)
 - PVR: 16 (<2) Wood Units
 - CO: 3,5lit/min, CI: 2,2 (2,5-4) lit/min/m².

Ατομικό Αναμνηστικό

- **Οκτώβριος 2013** : Bosentan: 125mg x2 + Διουρητικά.
- **Φεβρουάριος 2014**: Επιδείνωση δύσπνοιας
-Προσθήκη σιλδεναφίλης.
-Έλεγχος πνευμονικής εμβολής (αρνητική CT, MRA), Scanning αιμάτωσης: ΘΕΤΙΚΟ



Ατομικό Αναμνηστικό

- **Απρίλιος 2014:** III-IV κατά NYHA
Καθετηριασμός & Δοκιμασία ενδοφλέβιας
εποπροστενόλης
- Μετά τη χορήγηση εποπροστενόλης:
 - PAP: 60/20 mmHg MPAP: 40 mmHg.
 - PCWP: 8mmHg
 - PVR: 7,4 Wood Units
 - CO: 4,3lit/min, CI: 2,7 lit/min/m².

Ατομικό Αναμνηστικό

- **Μάιος 2014 :** Hickman στην αριστερή έσω σφαγίτιδα για χορήγηση εποπροστενόλης.
- Διακοπή σιλδεναφίλης

Σπινθηρογράφημα αερισμού-αιμάτωσης

- Κατάλληλο για την ανάδειξη τμηματικών ελλειμμάτων στην αιμάτωση
- Φυσιολογικό ή χαμηλής πιθανότητας αποκλείει την χρόνια θρομβοεμβολική νόσο με ευαισθησία και ειδικότητα >90%
- Θεωρείται η μεθοδος εκλογής για σάρωση του πληθυσμού για τη διάγνωση της χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου (δυσχερής ΔΔ από πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσο και πνευμονική τριχοειδική αιμαγγειώματωση)

Αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας, CTPA

- Εξαιρετικά χρήσιμη στη μελέτη του παρεγχύματος για διερεύνηση αναπνευστικής νόσου.

Χαρακτηριστικά ευρήματα σε πνευμονική φλεβοαποφρακτική νόσο (Resten A et al. Am J Roentgenol 2004;183:65–70)

Στη χρόνια θρομβοεμβολική νόσο χρησιμεύει στο σχεδιασμό της θεραπευτικής στρατηγικής (πνευμονική ενδαρτηρεκτομή) Reichelt A et al. Eur J Radiol 2009;71:49–54.

Δεξιός καθετηριασμός

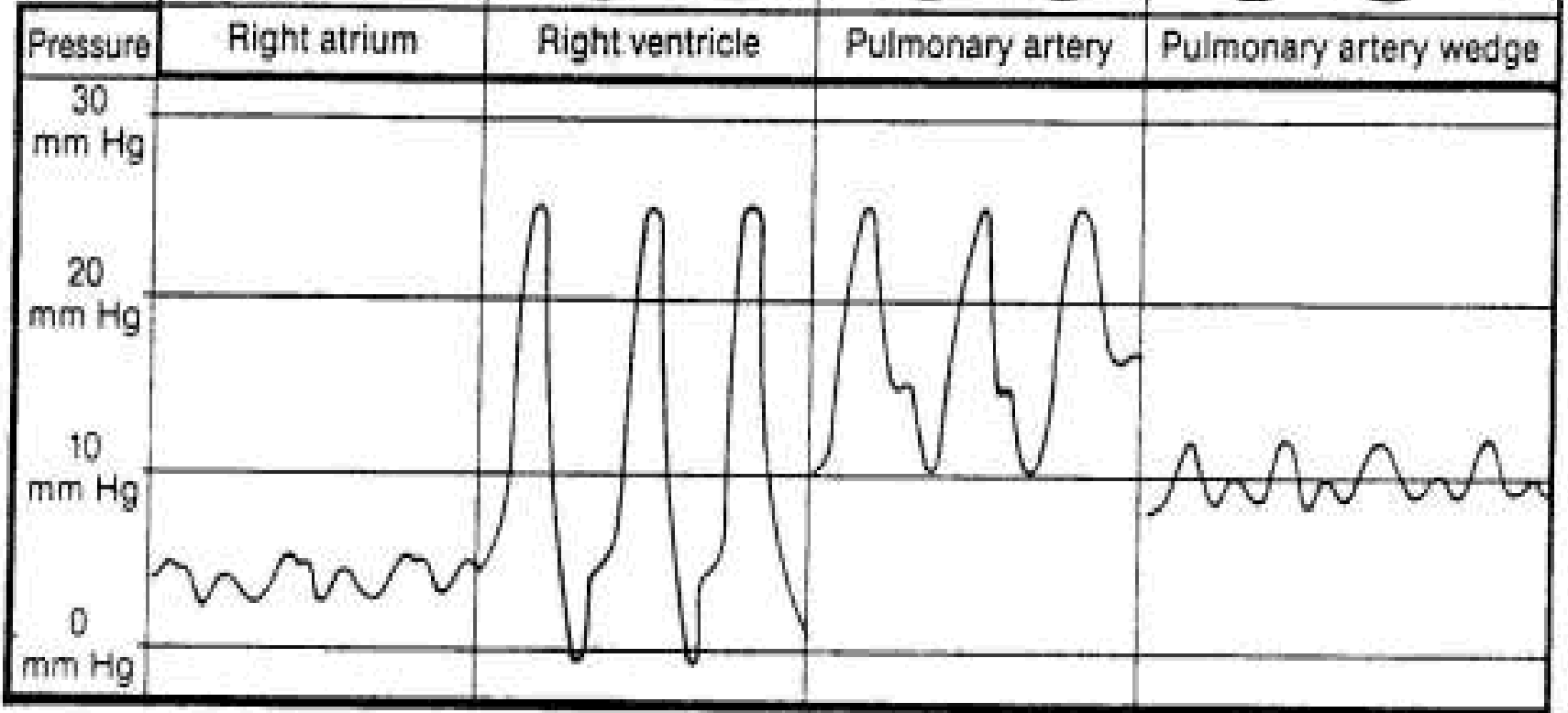
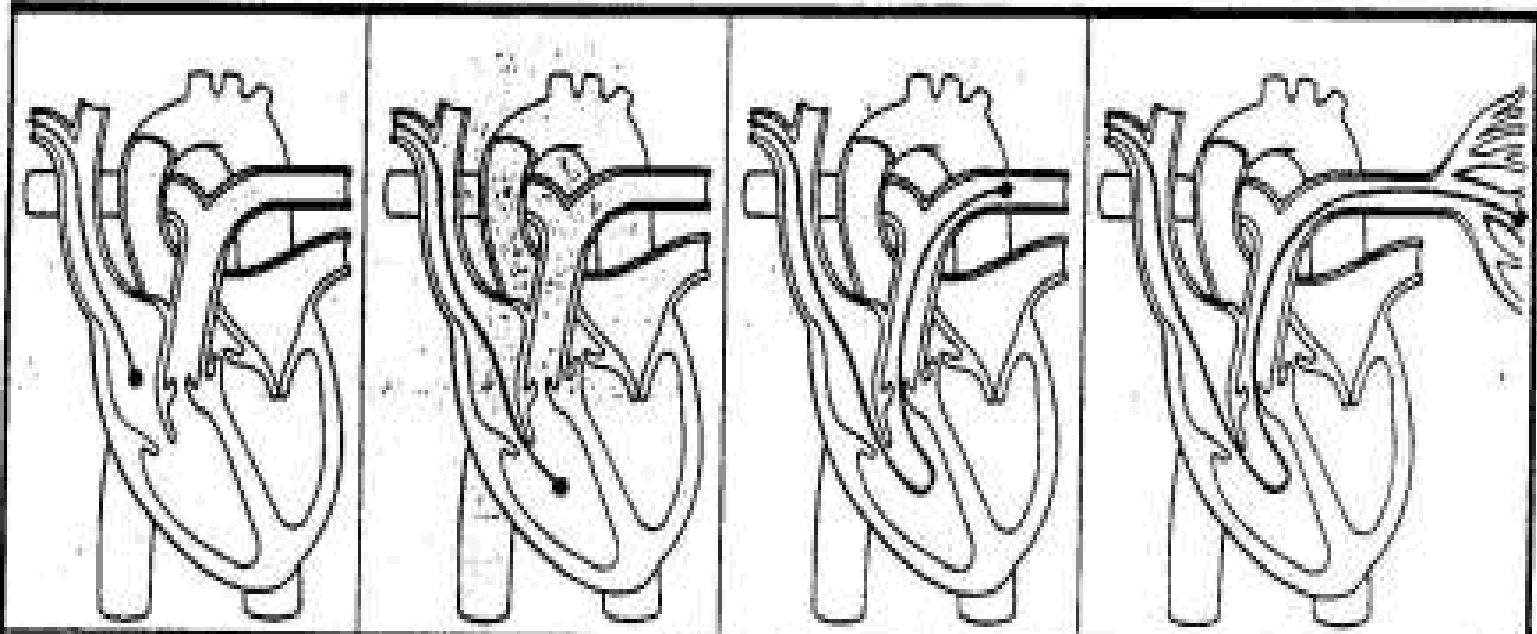
- Αναγκαίος για τη διάγνωση της ΠΑΥ
- Ασφαλής (θνητότητα 5/10000, νοσηρότητα 1%)
- Απαιτούνται: RAP, RVP, PAP, PCWP, CO/CI, ScvO₂, SvO₂, SaO₂
- Δοκιμασία ανταπόκρισης στα αγγειοδιασταλτικά, με ταχείας δράσης παράγοντα (NO, ενδοφλέβια αδενοσίνη ή εποπροστενόλη). Θετική δοκιμασία: πτώση της μέσης PAP ≥ 10 mmHg με τελική τιμή ≤ 40 mmHg, με ταυτόχρονη αύξηση ή διατήρηση σταθερής της καρδιακής παροχής

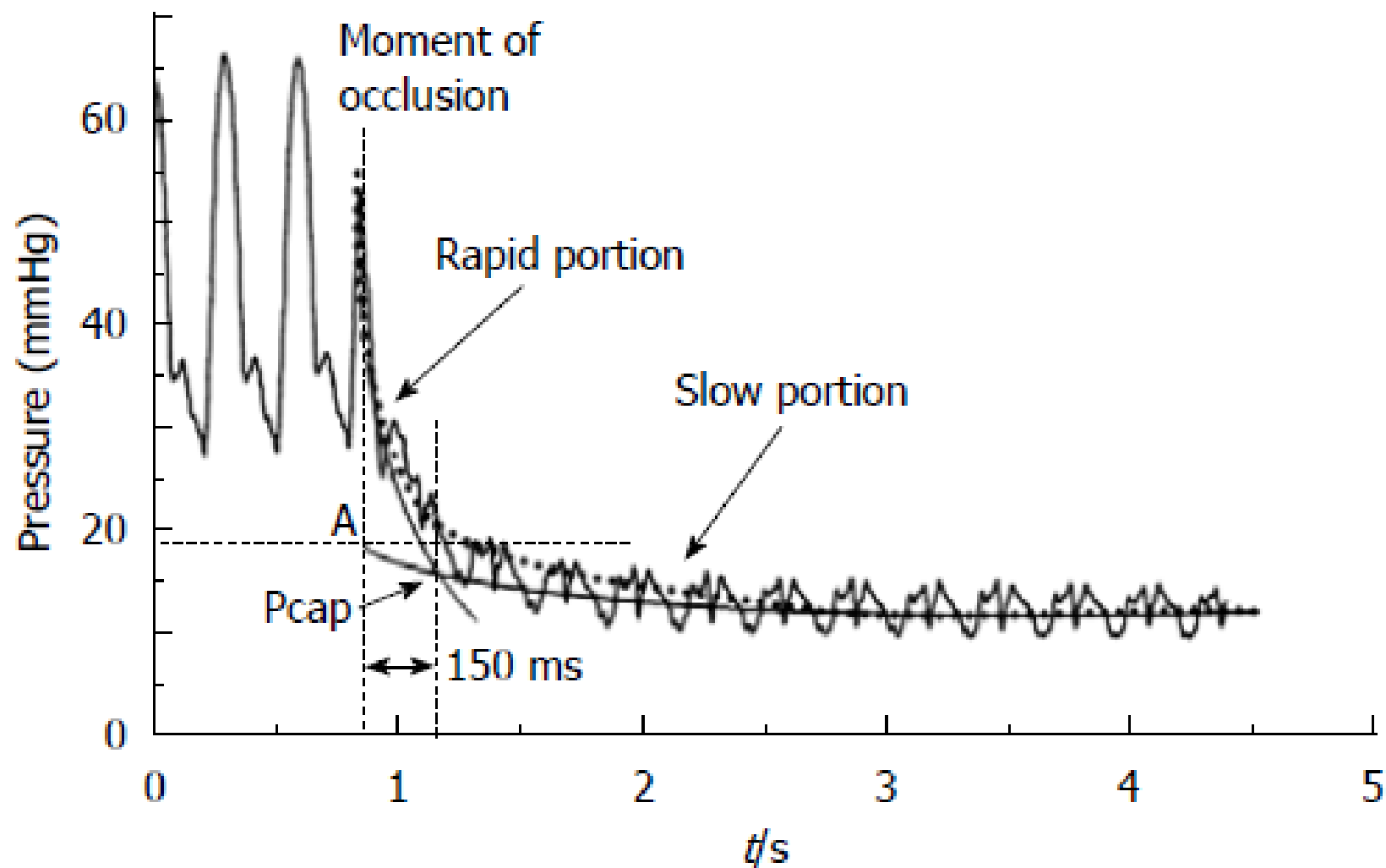
Δεξιός καθετηριασμός

- Μετρήσεις στην τελο-εκπνευστική φάση
- Καθυστέρηση των κυμάτων σε σχέση με το ΗΚΓ αντίστοιχό τους
- Όχι απαραίτητα καλή συσχέτιση της PCWP με την πραγματική LVEDP

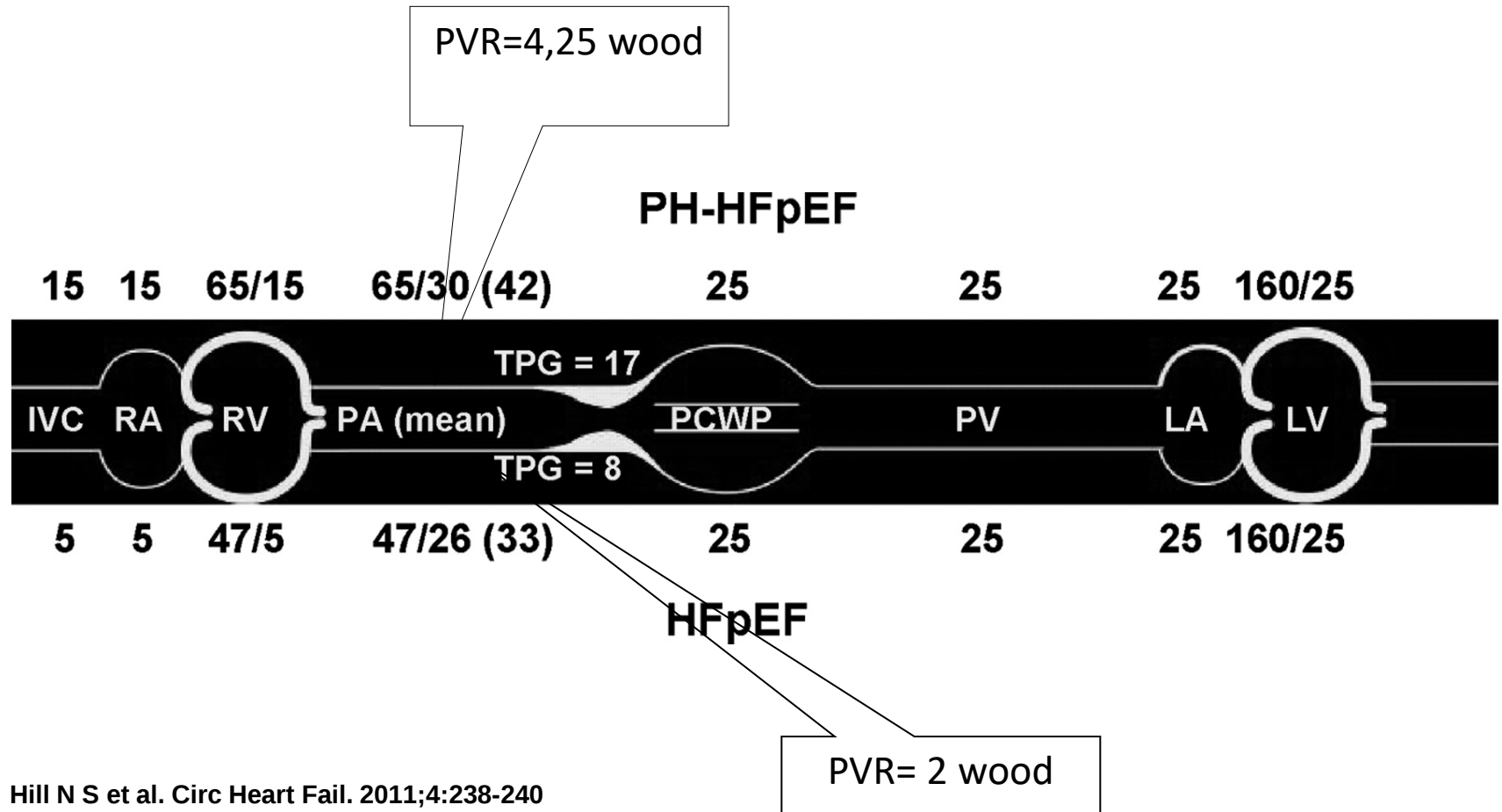
Halpern SD et al. *Chest* 2009; 136: 37-43

Flow-directed catheter



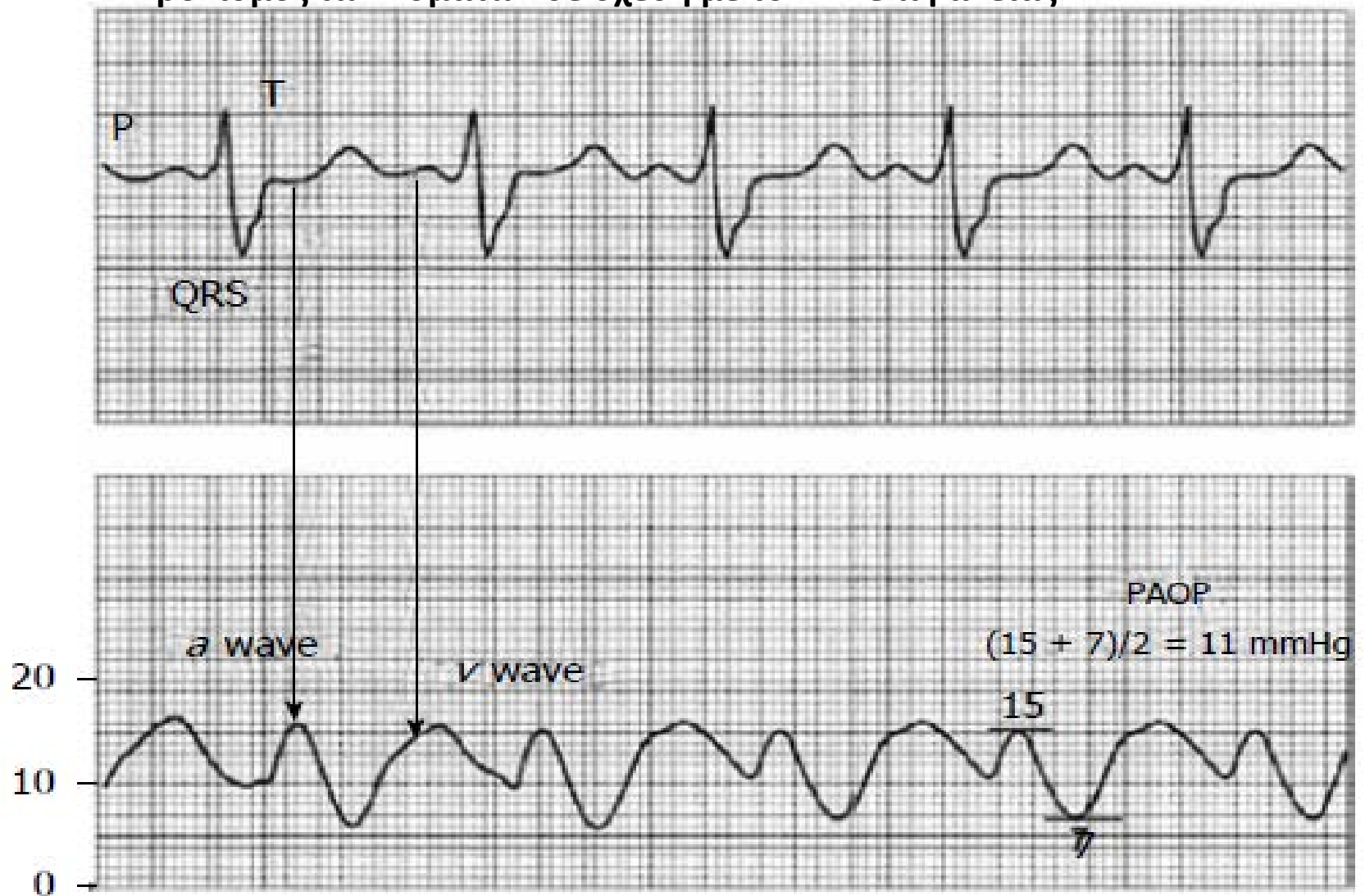


Schema illustrates example of hemodynamic profiles of patient with PH-HFpEF (upper row of numbers) and another with HFpEF (lower row of numbers).



Hill N S et al. Circ Heart Fail. 2011;4:238-240

Χρονισμός των κυμάτων σε σχέση με το ΗΚΓ επιφανείας



Παρούσα νόσος

- **Σεπτέμβριος 2014:** Η ασθενής διακομίζεται με το ΕΚΑΒ στα ΤΕΠ του πνευμονολογικού με:
 - Εμπύρετο από 10 ημέρου έως 39 °C
 - Επιδείνωση αναπνευστικής ανεπάρκειας
 - Επιδείνωση δύσπνοιας

Παρούσα νόσος

- **Αντικειμενικά ευρήματα:**
 - ΑΠ: 100/60 mmHg
 - σφύξεις 110/min
 - Καρδιακοί τόνοι: S1 S2 ευκρινείς ρυθμικοί.
 - Αναπνευστικό ψιθύρισμα: ομότιμο
 - Κοιλία: μαλακή, ευπίεστη
 - Άριστο επίπεδο επικοινωνίας

Παρούσα νόσος

- **Εργαστηριακός έλεγχος:**

- Αέρια αρτηριακού αίματος σε 4lit/min παροχή οξυγόνου με ρινικό καθετήρα:

- pH: 7,51 PaO₂: 49 mmHg PaCO₂:27,8 mmHg
HCO₃: 26,4 mmol/L

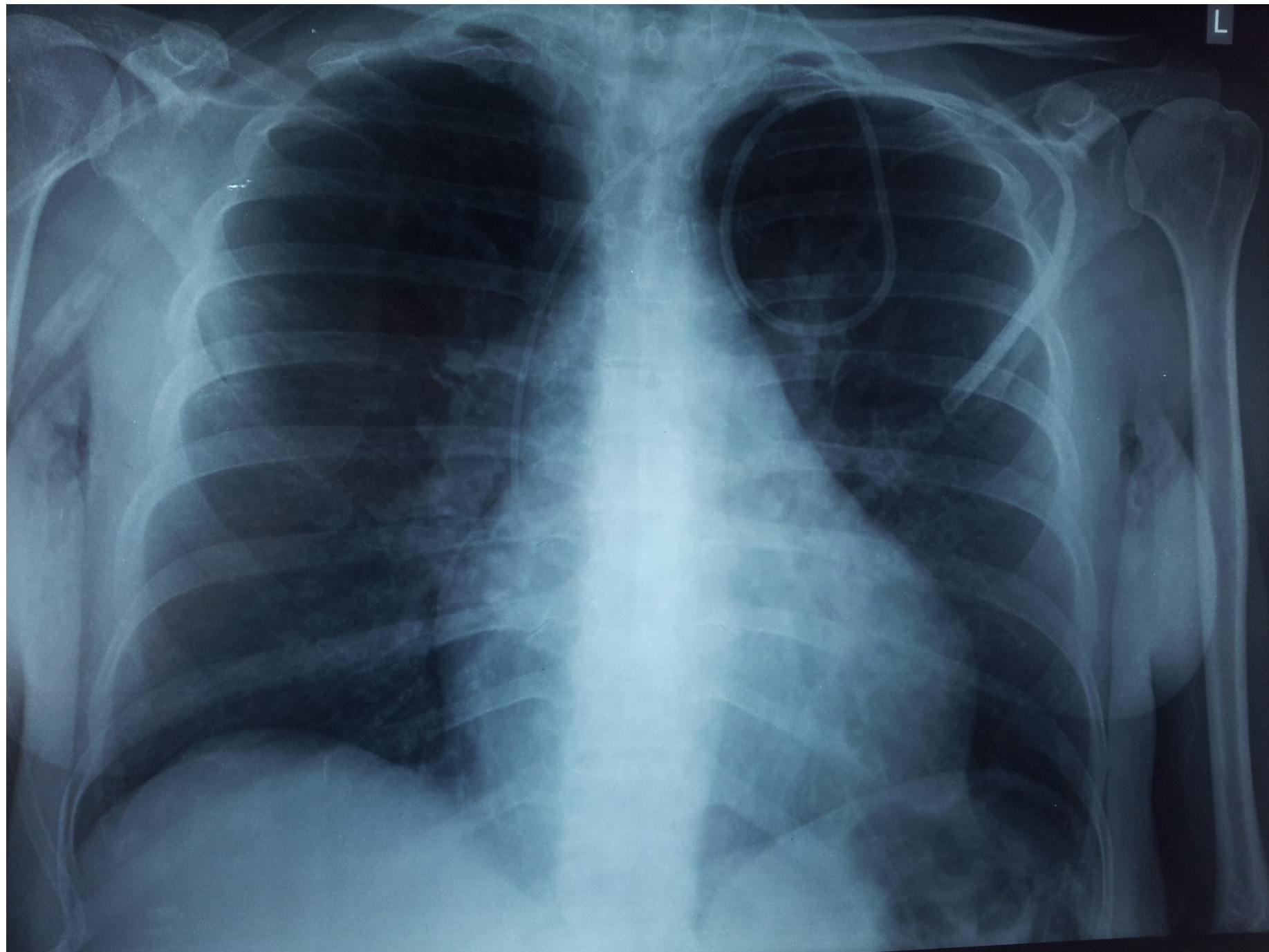
- Γενική αίματος:WBC: 17.000 (80% NEU)
HCT:30, Hb:10, PLT:500.000.

- Βιοχημικός έλεγχος: ΕΦΟ

- Δείκτες φλεγμονής: CRP 5,1

Παρούσα νόσος

- **Απεικονιστικός έλεγχος:**
- Α/α θώρακος: Αυξημένος καρδιοθωρακικός δείκτης και κυψελιδικά διηθήματα άμφω.



Πορεία νόσου

- Εμπειρική αγωγή με Μοξιφλοξασίνη, Τεικοπλανίνη και Μεροπενέμη.
- Αντιγόνα ούρων αρνητικά.
- Αιμοκαλλιέργειες περιφέρεια / αρνητικές
- Μάσκα μη επανεισπνοής.
- $T > 38$. Αλλαγή σε Σιπροφλοξασίνη / και Λινεζολίδα Μεροπενέμη και Οσελταμιβίρη.

Πορεία νόσου

- Κλινική Επιδείνωση
 - CT Θώρακος
 - US Καρδιάς ($\uparrow$ SPAP, διάταση δεξιών κοιλοτήτων)

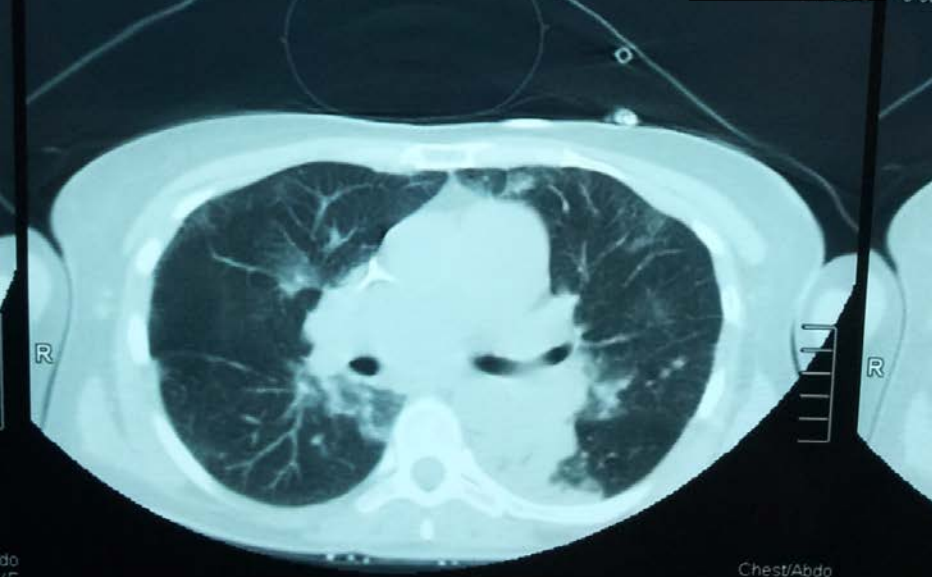
CT Θώρακος: Πολλαπλά
διηθήματα άμφω κατά
τόπους με
αεροβρογχόγραμμα και
θαμβή ύαλο.....



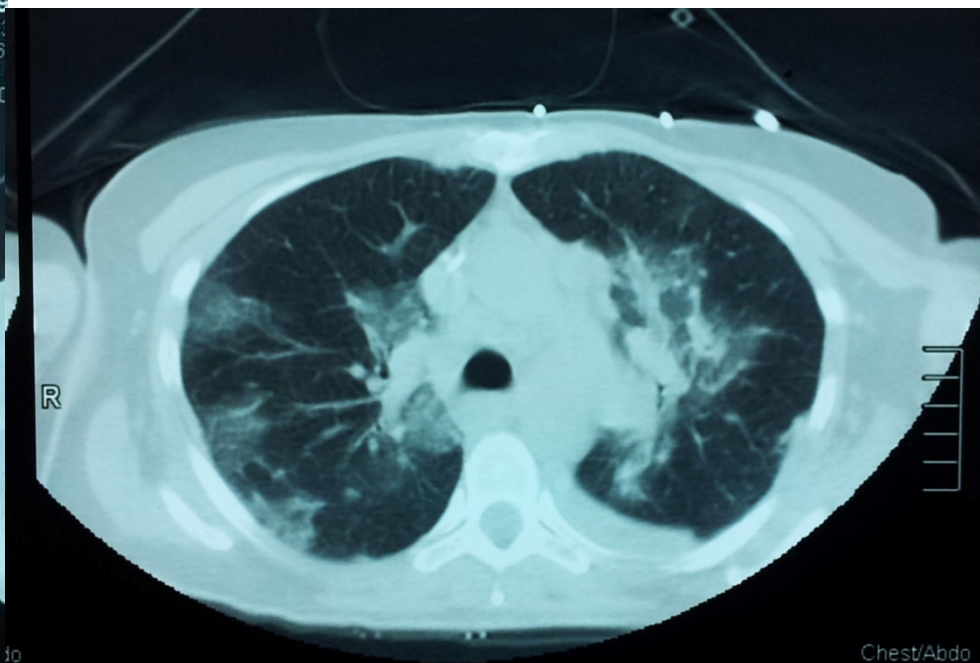


WL= -550
WW= 1600
Aquilion
P
Chest/Abdo
45Y/F
SU/HF/VFF
TCOT+/FC56/AIDR 3D STD/
EVAGGEI

889905
LL (335 06)
6786 3 27
-130 00mm
+0 00



Chest/Abdo

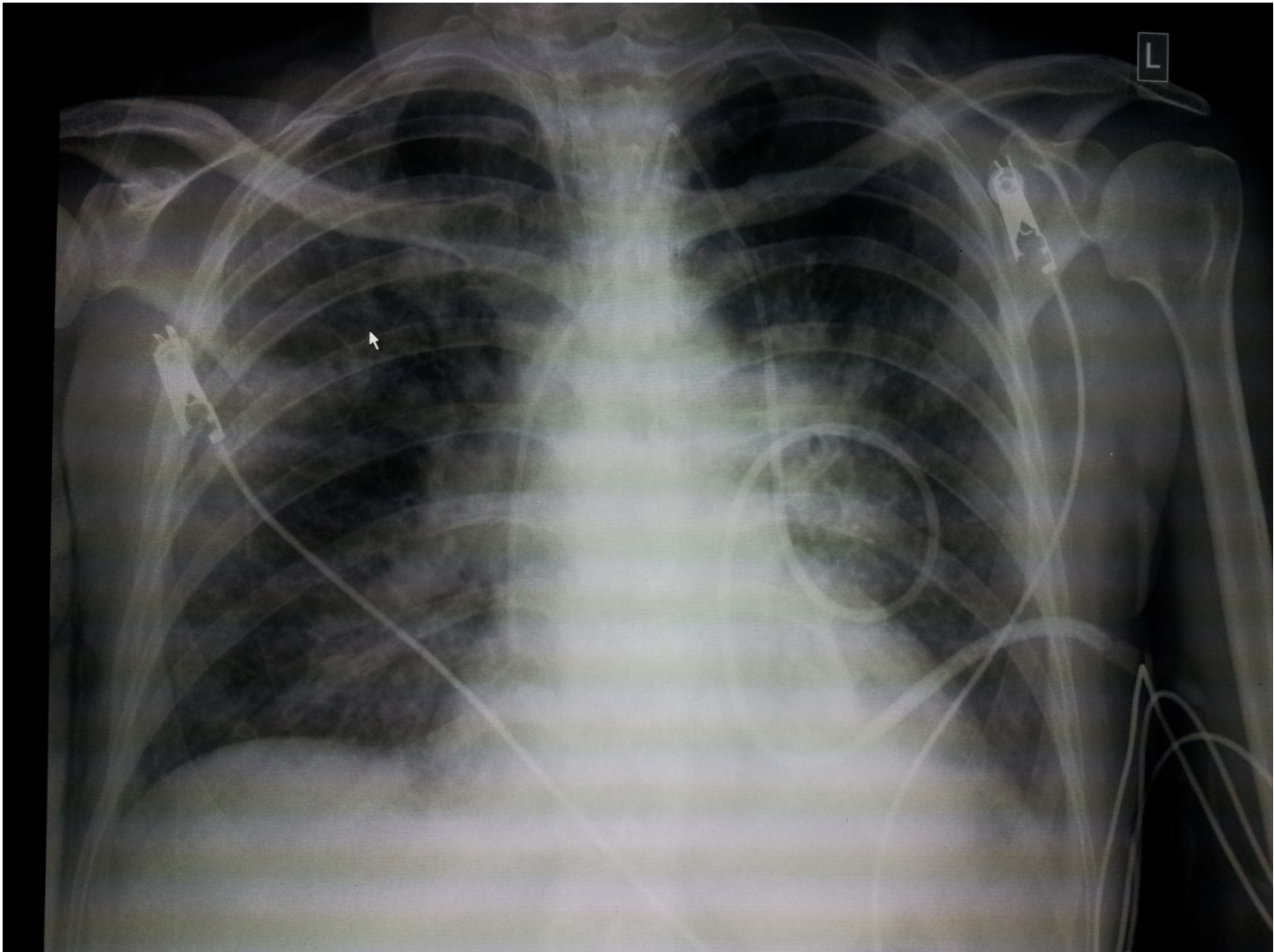


Chest/Abdo

Πορεία νόσου

- **Οκτώβριος 2014:** Εισαγωγή στη ΜΕΘ 2
 - Μάσκα μη επανεισπνοής και ABG pH: 7,49 PaO₂: 56 mmHg PCO₂: 33 mmHg HCO₃: 25 mmol/L
 - Αιμοδυναμικά σταθερή
 - Τ έως 38 °C
 - Άριστο επίπεδο επικοινωνίας
 - Hickman για εποπροστενόλη 1μg/min
 - Λαμβάνει επιπλέον: διγοξίνη, φουροσεμίδα, βοσεντάνη, γαστροπροστασία, φολικό οξύ, πλήρη αντιπηξία με ΧΜΒ ηπαρίνη και μεροπενένη, σιπροφλοξασίνη, λινεζολίδα και οσελταμιβίρη.

Ακτινογραφία εισαγωγής στη ΜΕΘ



Πορεία νόσου

- Εμπύρετη και οριακά ABG
- Triplex αριστερής σφαγίτιδας: χωρίς εικόνα θρόμβωσης ή εκβλαστήσεων στο Hickman
- Triplex φλεβών κάτω άκρων: Αρνητικό
- US Καρδιάς: SPAP: 100 mmHg, διάταση δεξιών κοιλοτήτων και ↓ συσταλτικότητας δεξιάς κοιλίας. Βαλβίδες: χωρίς εκβλαστήσεις.

Πορεία νόσου

- PCR πτυέλων: **Coronavirus NL 63.**
- Έλεγχος αντισωμάτων στο αίμα για :
 - toxoplasma, chlamydia, cryptococcus, coxsackie, leishmania, coxiella burnetti, adenovirus, Influenza A and B, EBV, αρνητικά IgG και IgM.
 - CMV αρνητικά IgM και θετικά IgG.

Πορεία νόσου

- ΚΦΓ (δεξιά έσω σφαγίτιδα): εποπροστενόλη.
- Ζεύγη αιμοκαλλιεργείων από Hickman και περιφέρεια.
- 1 αιμοκαλλιέργεια (Hickman): MDR Klebsiella : κολυμική (2S), γενταμυκίνη (1S) και τιγκεκυκλίνη (2S).
- Συνέργειες: Κολιστίνη-μεροπενέμη, τιγκεκυκλίνη-μεροπενέμη, πιπερακυκλίνη-ταζομπακτάμη-γενταμυκίνη.
- Λοιπές αιμοκαλλιέργειες (14) αρνητικές.

Πορεία νόσου

- Προσαρμογή αντιβιοτικής αγωγής σε μεροπενέμη-κολιμικίνη.
- Σφράγιση καθετήρα Hickman με διάλυμα 2mg γενταμυκίνης και 5000IU ηπαρίνης συνολικού όγκου 2ml (όσο περιλαμβάνει ο αυλός του καθετήρα Hickman) για 7 ημέρες με ανανέωση κάθε 48 h.
- Η ασθενής συνεχίζει και πυρέσσει με 1 έως 2 επεισόδια έως 38,5 °C.

Ποια πιστεύετε ότι είναι η αιτία
του πυρετού

Antibiotic Lock Therapy

- Highly concentrated antibiotic solution into IVC for sterilization
- Microbial biofilm
- Antibiotic concentrations 100-1000x
- Anticoagulants (e.g. heparin 100 U/mL)
- May ↓ need for IVC removal compared to systemic antibiotics alone (Am J Nephrol. 2011;34:415-22.)

INDICATIONS

(Clin Infect Dis. 2009;49:1-45)

- Long-term intravascular device (>14 days)
- Clinically / hemodynamically stable
- Coagulase-negative staphylococci, Gram-negative rods, or enterococci

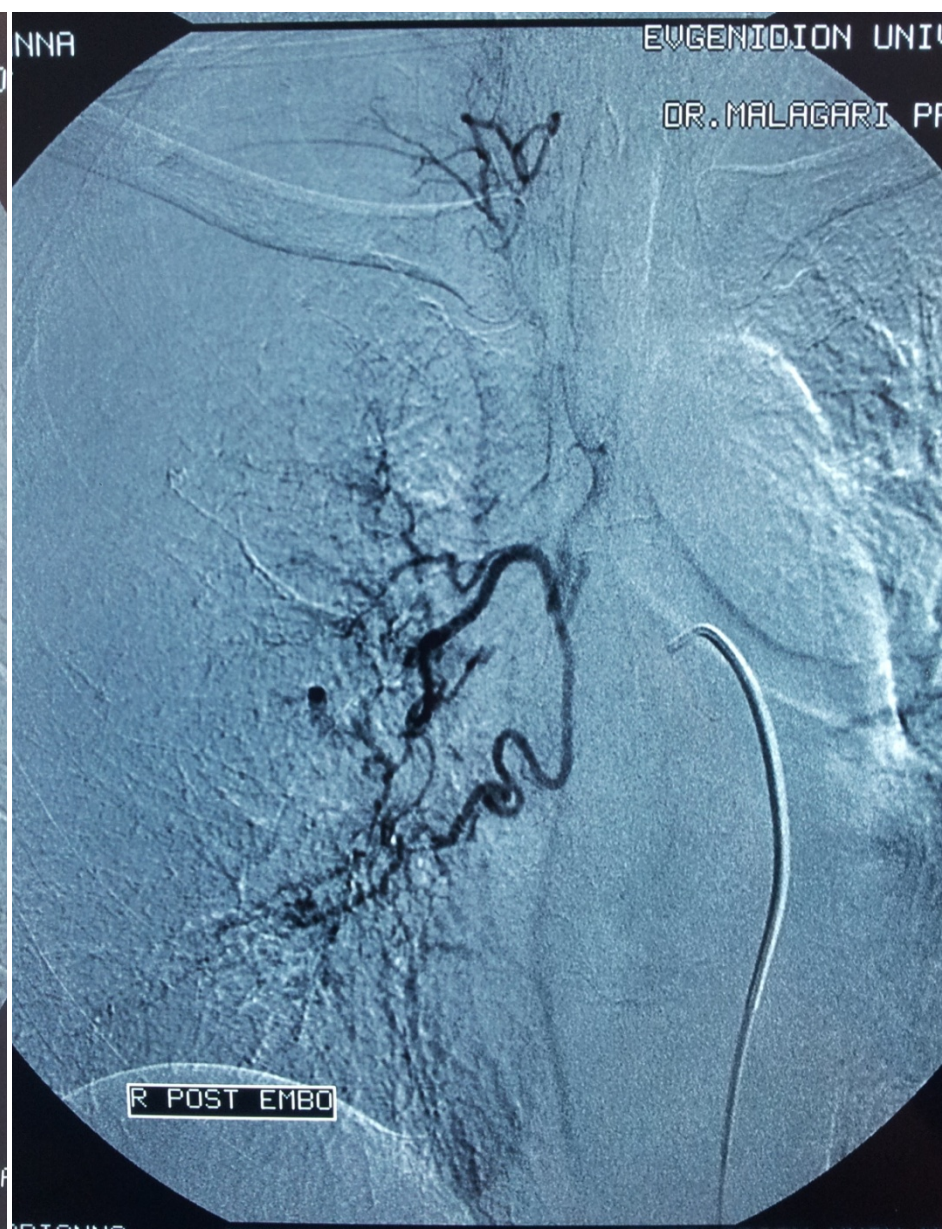
CONTRAINDICATIONS

(Clin Infect Dis. 2009;49:1-45)

- Complicated CRBSI (thrombophlebitis, endocarditis, osteomyelitis)
- Severe sepsis or hemodynamic instability
- Persistent bacteremia despite 72 hours of antibiotics
- Staph. aureus, Ps. aeruginosa, fungi, or mycobacteria
- Bacillus sp, Micrococcus sp, or Propionibacteria
- Short-term CVC
- Tunnel infections, port abscesses, or exit site infections

Πορεία νόσου

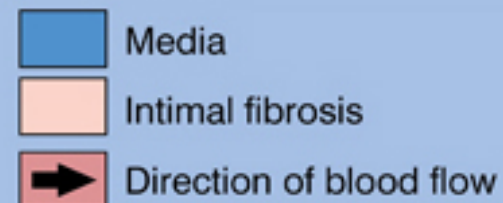
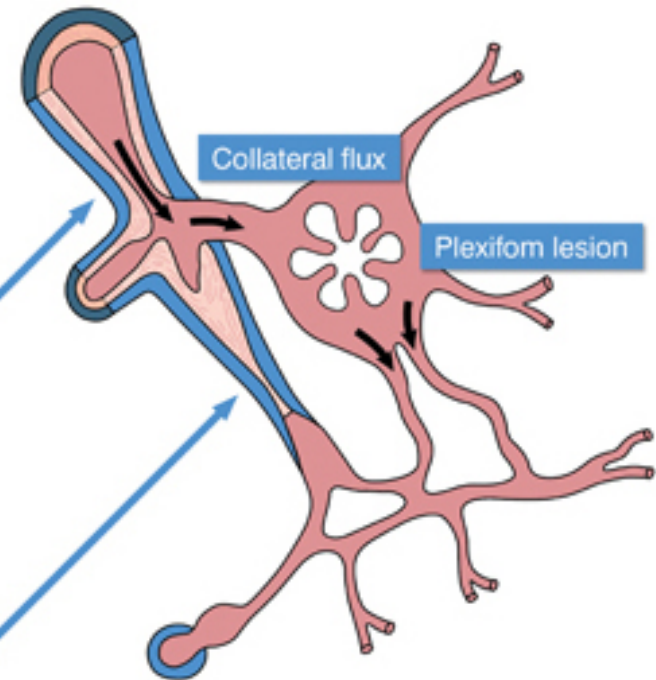
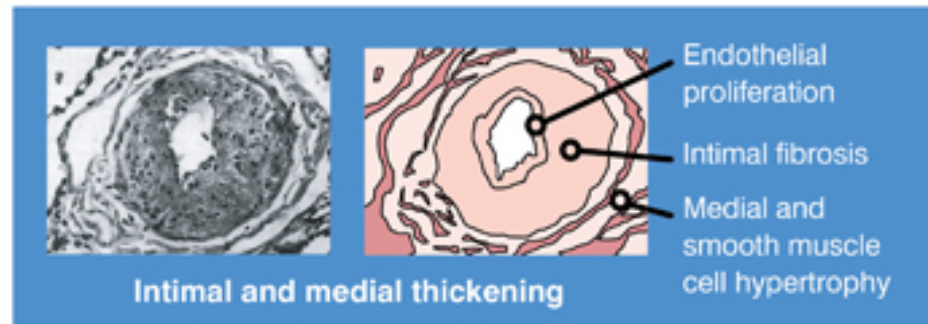
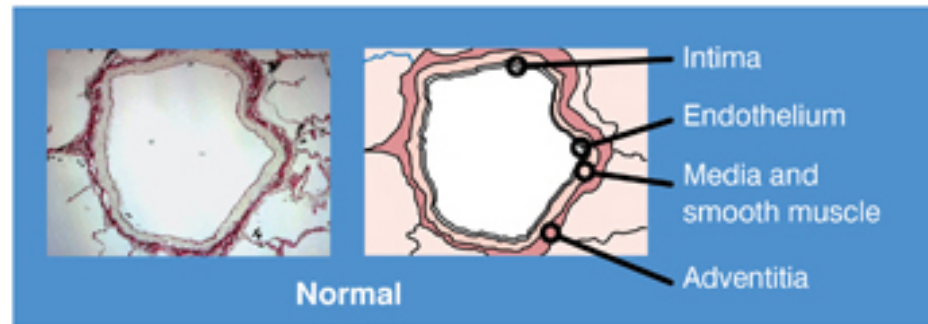
- Την 8^η ημέρα νοσηλείας στη ΜΕΘ η ασθενής παρουσιάζει επεισόδιο αιμόπτυσης το οποίο επιδεινώνει εκ νέου την ανταλλαγή αερίων.
- Αντιμετωπίζεται αρχικά συντηρητικά με διακοπή της αντιπηκτικής αγωγής.
- Τα επεισόδια αιμόπτυσης συνεχίζονται και αποφασίζεται ο εμβολισμός των βρογχικών αρτηριών.
- Εμβολίζεται η υπεράριθμη δεξιά βρογχική αρτηρία που απεικονίστηκε με αγγειοβρίθεια σε περιοχή με εικόνα «λοίμωξης».



Αιμόπτυση και ΠΥ

Προϊόντος του χρόνου οι ασθενείς με ΠΥ αναπτύσσουν ισχυρό παράπλευρο πνευμονικό δίκτυο από τις βρογχικές αρτηρίες με πιθανή συνέπεια την αιμορραγία και την αιμόπτυση.

Pulmonary Arterial Hypertension: histopathological features



Αιμόπτυση στην ΠΥ και ειδικές θεραπείες

Οι προσταγλανδίνες έχουν αντι-αιμοπεταλιακές και
αντιθρομβωτικές ιδιότητες και θεωρητικά μπορεί να
προδιαθέτουν σε πνευμονική αιμορραγία

Jose Cantu et al. *Int J Clin Pract Suppl.* 2012 October ; (177): 5–12

Αιμόπτυση

Η αιμόπτυση στην ΠΥ σχετίζεται με επιδείνωση των αιμοδυναμικών παραμέτρων, υπερτροφία των βρογχικών αρτηριών, διάταση της πνευμονικής αρτηρίας και ταχύτερη εξέλιξη της νόσου.

Tio D et al. PLoS ONE 8(10): e78132.

Αιμόπτυση σε CTEPH

Οι ασθενείς με CTEPH έχουν υψηλή πιθανότητα αιμόπτυσης. Η αναδιαμόρφωση των αγγείων, ο υποξικός αγγειόσπασμος και οι μικροθρομβώσεις προκαλούν ελάττωση της πνευμονικής κυκλοφορίας στο επίπεδο των αρτηριδίων, με αποτέλεσμα επαγωγή της αγγειογένεσης.

Αιμόπτυση

Κατ' ορισμένους τα υποτροπιάζοντα επεισόδια αιμοπτύσεων σε έδαφος ιδιοπαθούς ΠΑΥ αποτελούν ένδειξη μεταμόσχευσης πνεύμονα. Οι επαναλαμβανόμενοι εμβολισμοί θα πρέπει να θεωρούνται ως προσωρινή λύση-γέφυρα και όχι ως οριστική αντιμετώπιση

Zytkowska J¹Chest. 2011 Mar;139(3):690-3

Η εμφάνιση αιμόπτυσης στην ιδιοπαθή ή κληρονομική ΠΑΥ στα παιδιά καθώς και στην ΠΑΥ λόγω συγγενούς καρδιοπάθειας αυξάνει με την πάροδο του χρόνου και αποτελεί σοβαρή επιπλοκή που σχετίζεται με πτωχή πρόγνωση.

Roofthoof MR et al. American Journal of Cardiology 2013;112(9):1505–1509

Εμβολισμός

Ο εμβολισμός της υπεύθυνης βρογχικής αρτηρίας είναι αποτελεσματικός στον έλεγχο της αιμορραγίας. Παρόλα αυτά, παρατηρείται υψηλή συχνότητα υποτροπών.

Cantu JA, Safdar Z. South Med J. 2010; 103:887–91.

Αγγειογραφικά δεδομένα

Σε ασθενείς με αιμόπτυση, συχνά παρατηρούνται υπερτροφικές και βοστρυχοειδείς βρογχικές αρτηρίες, υπερβολικά πυκνό αγγειακό δίκτυο, νεοαγγείωση και σπανιότερα εξαγγείωση σκιαγραφικού.

Bookstein JJ et al. Chest. 1977; 72(5):658–61.

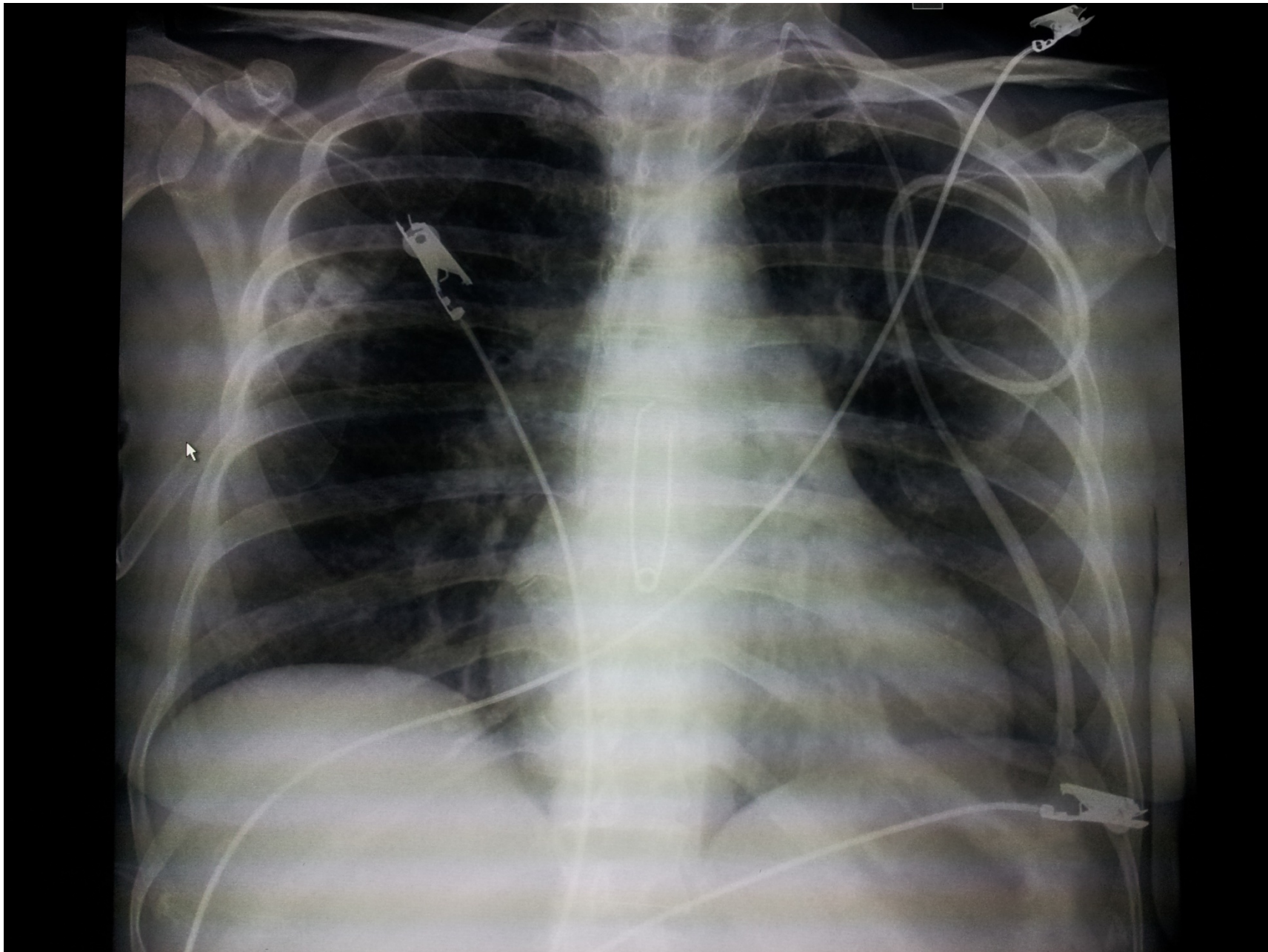
Πρόγνωση

Επιβίωση στον 1 χρόνο σε ασθενείς με ΠΑΥ και αιμόπτυση που αντιμετωπίσθηκαν με εμβολισμό από 36% έως 46% σε διάφορες αναφορές

Jose Cantu et al. *Int J Clin Pract Suppl.* 2012 October ; (177): 5–12

Πορεία νόσου

- Μετά τον εμβολισμό η ασθενής δεν παρουσιάζει πλέον επεισόδια αιμόπτυσης.
- Προοδευτικά βελτιώνεται η ανταλλαγή αερίων και ο πυρετός κάμπτεται.
- Επαναχρησιμοποιείται ο καθετήρας Hickman.
- Η ασθενής εξέρχεται από τη ΜΕΘ μετά από 33 ημέρες νοσηλείας απύρετη αιμοδυναμικά σταθερή με παροχή οξυγόνου με ρινικό καθετήρα.



Πνευμονική Υπέρταση

Διάγνωση πνευμονικής υπέρτασης

- Κλινική υποψία πνευμονικής υπέρτασης (δύσπνοια στην κόπωση, συγκοπτικά επεισόδια, 3^{ος} καρδιακός τόνος...).
- Συμβατό ιστορικό (καρδιακή, πνευμονική νόσο, κολλαγονικό νόσημα, θρομβοεμβολική νόσος, χρήση ουσιών, HIV+...).
- **Αποκλεισμός της ομάδας 2 και 3** (καρδιολογική - αναπνευστική νόσος) που αποτελούν και την πλειοψηφία των περιπτώσεων πνευμονικής υπέρτασης με:
 - ΗΚΓ, ΤΤΕ: **καρδιολογική νόσος 79%** περιπτώσεων πνευμονικής υπέρτασης.
 - PFT, HRCT, Chest X-ray: **αναπνευστική νόσος 10%**
- V/Q scan για αποκλεισμό **χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου-ομάδα 4 0,5-2%** ή πνευμονικής φλεβοαποφρακτικής νόσου.
- Καθετηριασμός δεξιών κοιλοτήτων και αναζήτηση σπανιότερων νόσων: **(πνευμονική αρτηριακή υπέρταση-ομάδα 1 4%, λοιπά αίτια 7%)**

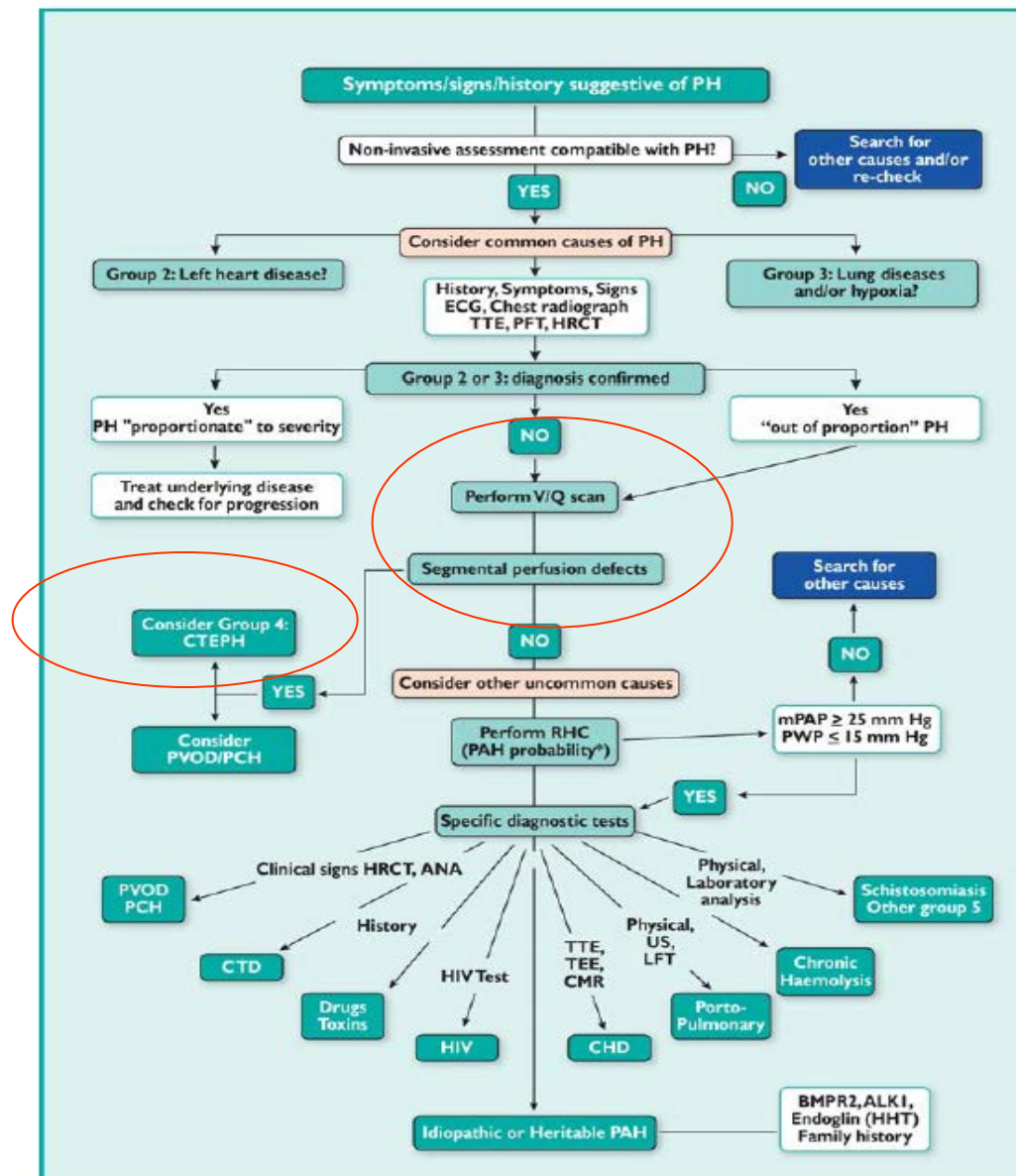


Figure 1 Diagnostic algorithm. ALK-1 = activin-receptor-like kinase; ANA = anti-nuclear antibodies; BMPR2 = bone morphogenetic protein receptor 2; CHD = congenital heart disease; CMR = cardiac magnetic resonance; CTD = connective tissue disease; Group = clinical group (Table 4); HHT = hereditary haemorrhagic telangiectasia; HIV = human immunodeficiency virus; HRCT = high-resolution computed tomography; LFT = liver function tests; mPAP = mean pulmonary arterial pressure; PAH = pulmonary arterial hypertension; PCH = pulmonary capillary haemangiomatosis; PFT = pulmonary function test; PH = pulmonary hypertension; PVOD = pulmonary veno-occlusive disease; PWP = pulmonary wedge pressure; RHC = right heart catheterization; TEE = transoesophageal echocardiography; TTE = cardiography; US = ultrasonography; V/Q scan = ventilation/perfusion lung scan. *Refer also to Table 12.

Θεραπεία

- Γενικά μέτρα προφύλαξης:
 - Αποφυγή έντονης άσκησης, ένταξη σε ειδικό πρόγραμμα αποκατάστασης
 - Προφυλακτικός εμβολιασμός για γρίπη και πνευμονιόκοκκο
 - Αποφυγή εγκυμοσύνης
 - Χορήγηση οξυγόνου κατά την πτήση
 - Προτίμηση ραχιαίας από την ολική αναισθησία.
 - Υποστήριξη από ψυχολόγο, κοινωνική μέριμνα.

Θεραπεία

- Υποστηρικτική θεραπεία:
 - Διουρητικά.
 - Οξυγονοθεραπεία σε ασθενείς με υποξαιμία.
 - Αντιπηκτικά
 - Διγοξίνη (ειδικά στους ασθενείς με υπερκοιλιακές αρρυθμίες).

Θεραπεία

- **Ειδική θεραπευτική αντιμετώπιση:**
 - **Ανταγωνιστές ασβεστίου** (διλτιαζέμη, νιφεδιπίνη και αμλοδιπίνη) στους ασθενείς με ΘΕΤΙΚΗ δοκιμασία αγγειοδιαστολή κατά τον δεξιό καθετηριασμό. Απαραίτητη η στενή παρακολούθηση και επαναξιολόγηση σε 3-4 μήνες, πιθανά και με επανάληψη του δεξιού καθετηριασμού.
 - **Προστανοειδή:** Εποπροστενόλη και το συνθετικό ανάλογο treprostnil, Ilprost που μπορεί να χορηγηθεί και από του στόματος ή ως εισπνεόμενο.
 - **Ανταγωνιστές υποδοχέων ενδοθηλίνης:** bosentan, sitaxentan, ambrisentan
 - **Αναστολείς φωσφοδιεστεράσης 5:** Σινδεναφίλη, tadalafil.

Θεραπεία (ομάδα 1)

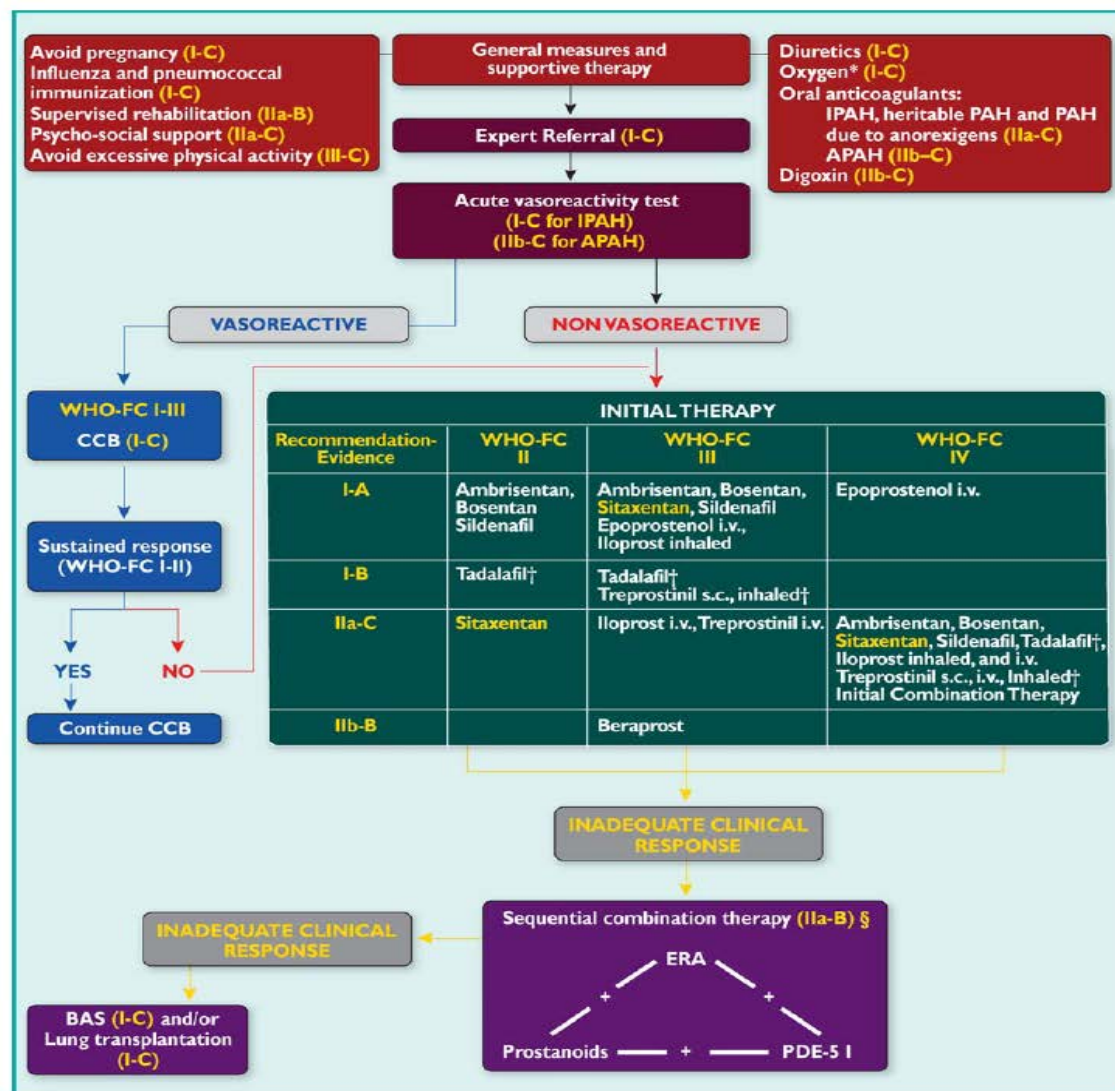


Figure 2 Evidence-based treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension patients (for group 1 patients only). *To maintain arterial blood O₂ pressure ≥ 8 kPa (60 mmHg). †Under regulatory review in the European Union. §IIa-C for WHO-FC II. APAH = associated pulmonary arterial hypertension; BAS = balloon atrial septostomy; CCB = calcium channel blocker; ERA = endothelin receptor antagonist; IPAH = idiopathic pulmonary arterial hypertension; PDE5 I = phosphodiesterase type-5 inhibitor; WHO-FC = World Health Organization functional class.

Θεραπεία ομάδα 2 και 3

- Στους ασθενείς με πνευμονική υπέρταση εξαιτίας αριστερής καρδιοπάθειας δεν συνιστώνται ειδικά φάρμακα για την πνευμονική υπέρταση.
- Στους ασθενείς με πνευμονική υπέρταση εξαιτίας πνευμονοπάθειας δεν συνιστώνται ειδικά φάρμακα για την πνευμονική υπέρταση

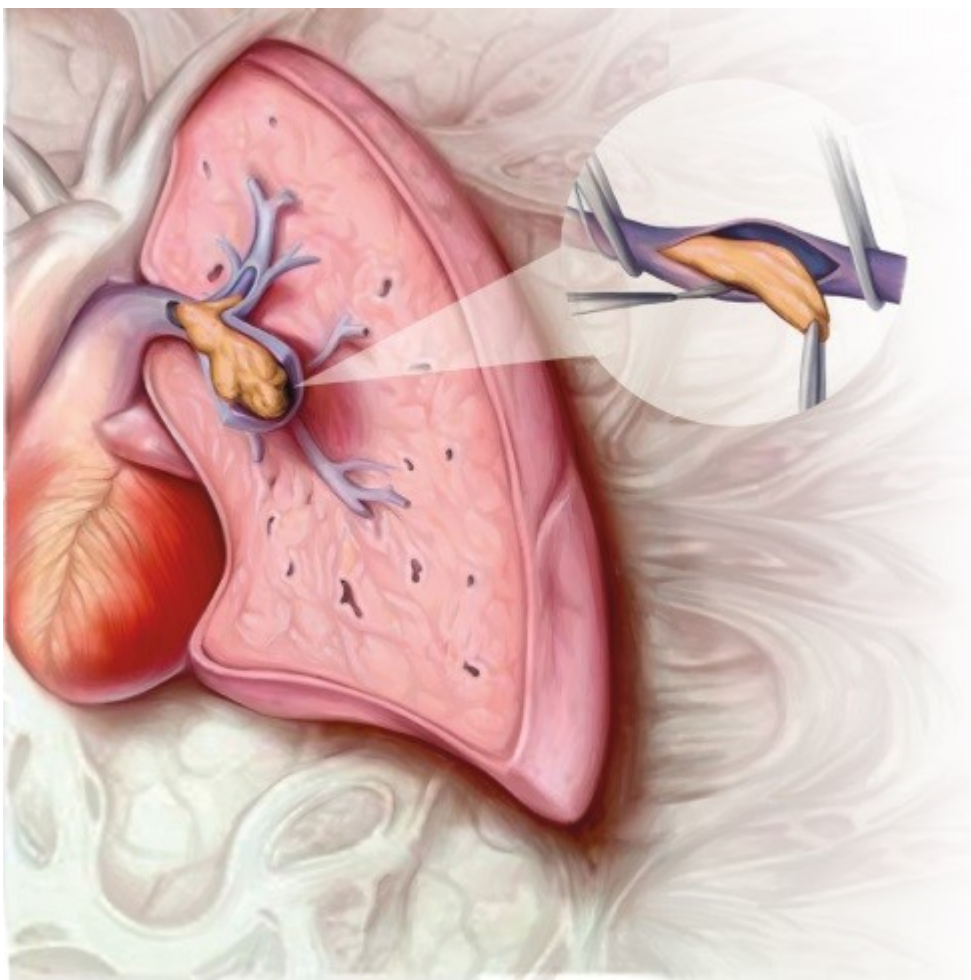
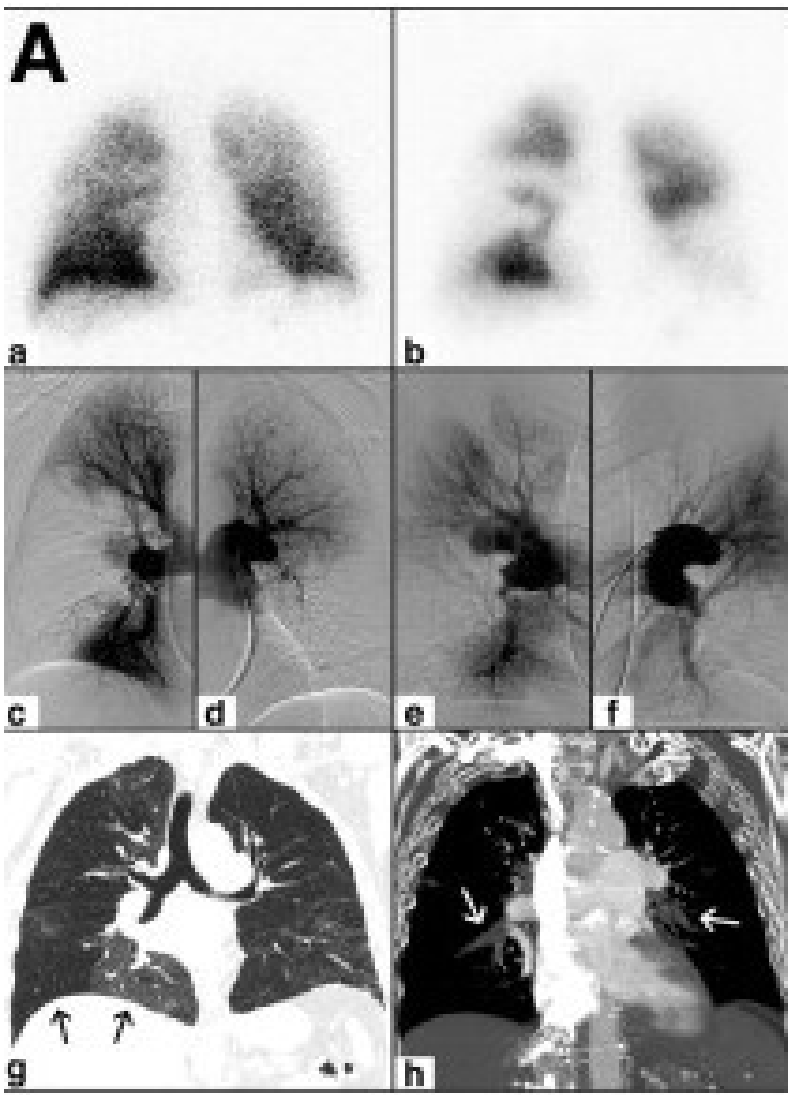
Table 31 Recommendations for PH due to left heart disease

Statement	Class ^a	Level ^b
The optimal treatment of the underlying left heart disease is recommended in patients with PH due to left heart disease	I	C
Patients with 'out of proportion' PH due to left heart disease (Table 3) should be enrolled in RCTs targeting PH specific drugs	IIa	C
Increased left-sided filling pressures may be estimated by Doppler echocardiography	IIb	C
Invasive measurements of PWP or LV end-diastolic pressure may be required to confirm the diagnosis of PH due to left heart disease	IIb	C
RHC may be considered in patients with echocardiographic signs suggesting severe PH in patients with left heart disease	IIb	C
The use of PAH specific drug therapy is not recommended in patients with PH due to left heart disease	III	C

Table 32 Recommendations for PH due to lung diseases

Statement	Class ^a	Level ^b
Echocardiography is recommended as a screening tool for the assessment of PH due to lung diseases	I	C
RHC is recommended for a definite diagnosis of PH due to lung diseases	I	C
The optimal treatment of the underlying lung disease including long-term O ₂ therapy in patients with chronic hypoxaemia is recommended in patients with PH due to lung diseases	I	C
Patients with 'out of proportion' PH due to lung diseases should be enrolled in RCTs targeting PAH-specific drugs	IIa	C
The use of PAH-specific drug therapy is not recommended in patients with PH due to lung diseases	III	C

Πνευμονική υπέρταση εξαιτίας
χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου



Πνευμονική υπέρταση εξαιτίας χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου

- Μετά από επεισόδιο πνευμονικής εμβολής το 0,5-2% των ασθενών θα εμφανίσει χρόνια θρομβοεμβολική νόσο.
- Στο 50% των περιστατικών χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου δεν έχει προηγηθεί πνευμονική εμβολή.
- Προδιαθεσικοί παράγοντες: ΣΠΛΗΝΕΚΤΟΜΗ, κοιλιοκοιλιακή παροχέτευση ΕΝΥ, μυελοϋπερπλαστικά νοσήματα, φλεγμονώδης νόσος του εντέρου.

Παθολογική ανατομία - παθοφυσιολογία

- **Ομάδα 4** που οφείλεται στη χρόνια θρομβοεμβολική νόσο χαρακτηρίζεται από *στερεή προσκόλληση θρόμβων που αποφράσσει ή προκαλεί στένωση στα πνευμονικά αρτηριόλια. Στο αγγειακό δίκτυο που δεν έχει προσβληθεί από τους θρόμβους παρατηρούνται οι παθολογοανατομικές αλλοιώσεις της ομάδας 1.*

Πνευμονική υπέρταση εξαιτίας χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου

- Όλοι οι ασθενείς με ανεξήγητα αυξημένη πίεση στην πνευμονική αρτηρία πρέπει να ελεγχθούν (V/Q scan)
- Οι ασθενείς με πνευμονική εμβολή και πνευμονική υπέρταση πρέπει να επανεξεταστούν υπερηχογραφικά σε 3-6 μήνες.
- Μόνο το V/Q scan αποκλείει με ασφάλεια τη νόσο.
- Επιπλέον διαγνωστικοί χειρισμοί όπως ο δεξιός καθετηριασμός και η πνευμονική αγγειογραφία χρειάζονται για να εφαρμοστούν οι πρόγοντες θεραπευτικοί χειρισμοί (χειρουργική παρέμβαση).

Πιστεύετε ότι η ασθενής χρήζει
χειρουργικής επέμβασης;

Πνευμονική υπέρταση εξαιτίας χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου

- **Αντιπηκτική αγωγή** με στόχο INR 2-3 εφ' όρου ζωής.
- Αξιολόγηση σε κέντρο με εμπειρία δυνατότητας **χειρουργικής επέμβασης** (ενδαρτηριεκτομή).
 - Όλοι οι ασθενείς με τη νόσο οφείλουν να αξιολογηθούν (performance status, PAP etc).
 - Ασθενείς με οργανωμένους θρόμβους σε μεγάλα αγγεία αποτελούν τους καταλληλότερους υποψήφιους.
- **Ειδική αγωγή για πνευμονική υπέρταση** θα χορηγηθεί:
 - Σε αυτούς που δεν μπορούν να χειρουργηθούν
 - Προεγχειρητικά για βελτίωση του αιμοδυναμικού προφίλ
 - Σε υποτροπές μετά από ενδραρτηριεκτομή.