



**Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση:
μια σύμπλοκη κλινική οντότητα.
Τι πρέπει να γνωρίζει ο σύγχρονος κλινικός ιατρός.**

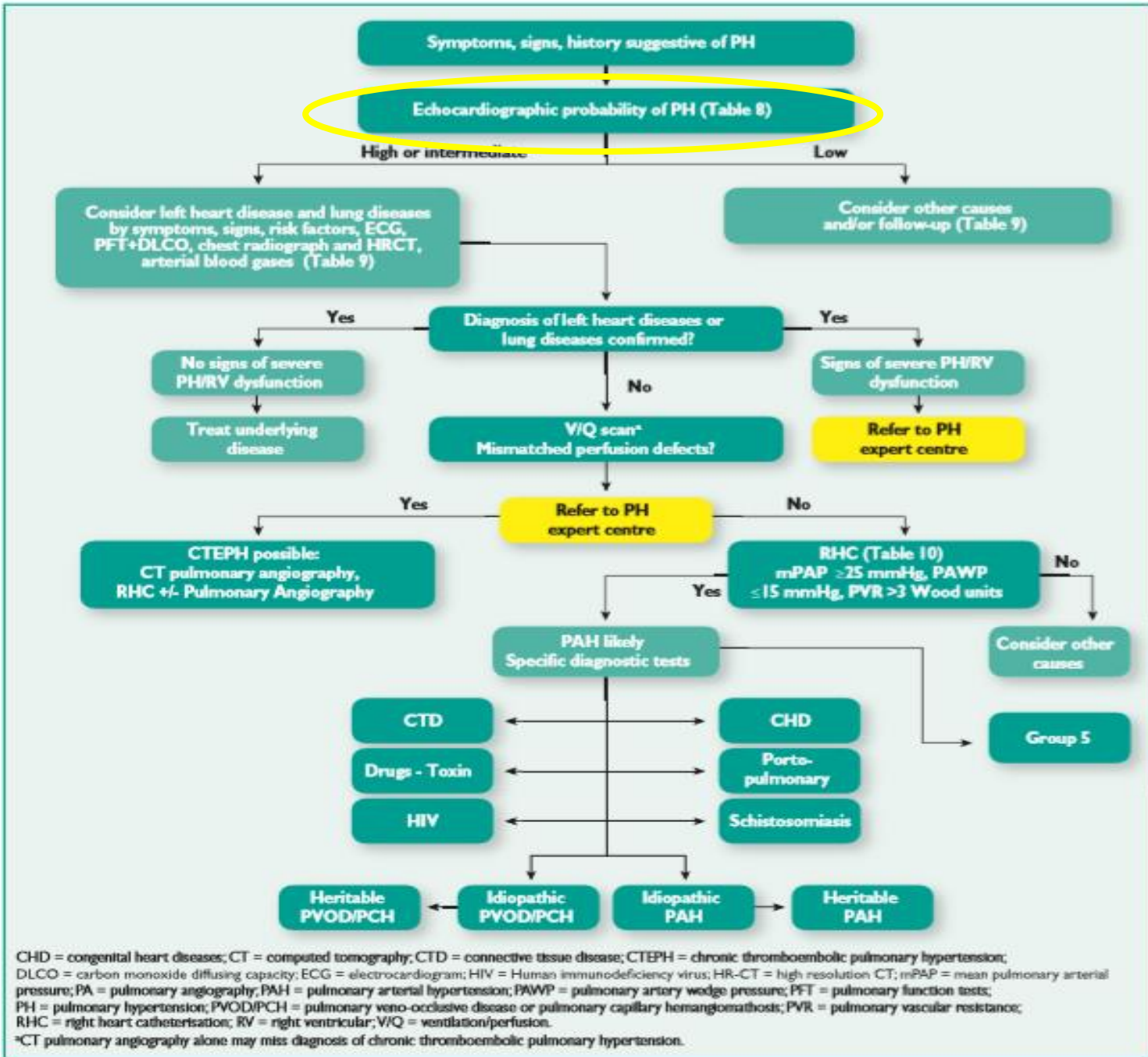
Επίβλεψη: Νάκα Αικατερίνη, Μπεχλιούλης Άρης

Διαγνωστική Προσπέλαση Πνευμονικής Υπέρτασης - Διαγνωστικές Εξετάσεις



Δούσκου Νικολέτα
Φοιτήτρια Ιατρικής (5ο έτος)
Πανεπιστημίου Ιωαννίνων





CHD = congenital heart diseases; CT = computed tomography; CTD = connective tissue disease; CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; DLCO = carbon monoxide diffusing capacity; ECG = electrocardiogram; HIV = Human immunodeficiency virus; HR-CT = high resolution CT; mPAP = mean pulmonary arterial pressure; PA = pulmonary angiography; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAWP = pulmonary artery wedge pressure; PFT = pulmonary function tests; PH = pulmonary hypertension; PVOD/PCH = pulmonary veno-occlusive disease or pulmonary capillary hemangiomatosis; PVR = pulmonary vascular resistance; RHC = right heart catheterisation; RV = right ventricular; V/Q = ventilation/perfusion.
 *CT pulmonary angiography alone may miss diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension.

Ηχοκαρδιογράφημα (ΕCHO)

Διαθωρακικό ΕCHO:

- ✓ Πάντα σε ασθενείς με υποψία ΠΥ: σε ασθενείς με πολλές ηχοκαρδιογραφικές μετρήσεις συμβατές με ΠΥ μπορεί να υποδείξει τη διάγνωση της ΠΥ.
- ✓ Απεικόνιση αποτελεσμάτων της επίδρασης της ΠΥ στην καρδιά.
- ✓ Εκτίμηση PAP με μετρήσεις συνεχούς Doppler.
- ✓ **Όχι ικανό να υποστηρίξει την έναρξη θεραπείας για ΠΥ.**
Απαιτείται ΔΕ καθετηριασμός.



Υπολογισμός PASP (Συστολική πίεση πνευμονικής αρτηρίας)

□ $PASP = 4TVR^2 + RAP$

(TVR: Tricuspid Regurgitation Velocity, RAP: Right Atrial Pressure)

RAP (mmHg)	Διάμετρος ΚΚΦ (mm)	Αναπνευστική Σύμπτωση
0-5	<21	>50%
5-10	<21	<50%
10-15	>21	>50%
15-20	>21	<50%

□ Η μέτρηση της RAP όχι απόλυτα ακριβής



Table 8A Echocardiographic probability of pulmonary hypertension in symptomatic patients with a suspicion of pulmonary hypertension

Peak tricuspid regurgitation velocity (m/s)	Presence of other echo 'PH signs' ^a	Echocardiographic probability of pulmonary hypertension
≤2.8 or not measurable	No	Low
≤2.8 or not measurable	Yes	Intermediate
2.9–3.4	No	
2.9–3.4	Yes	High
>3.4	Not required	

PH = pulmonary hypertension.

^aSee Table 8B.

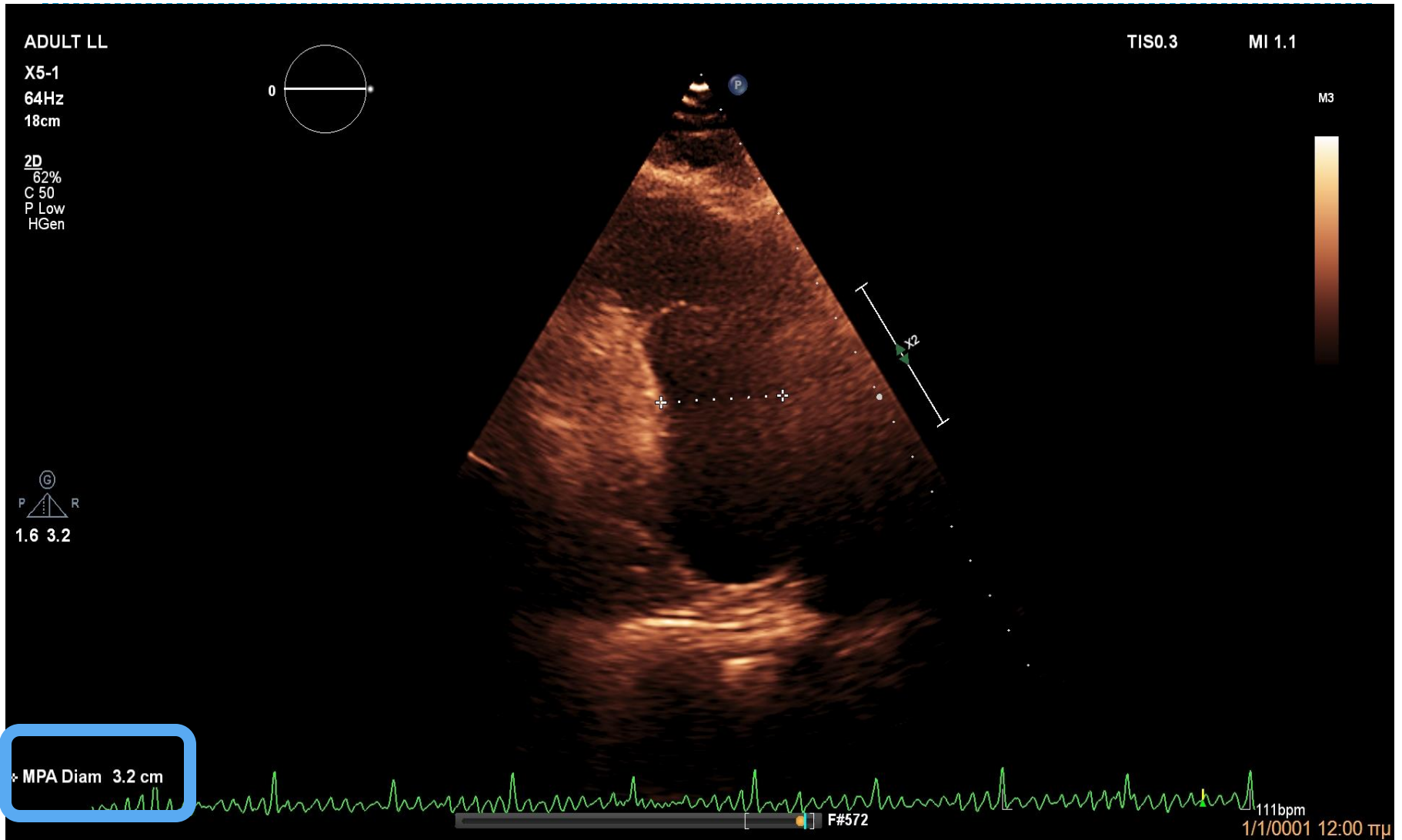
Σοβαρή TR: η TVR μπορεί να υποεκτιμηθεί σημαντικά και δεν αποκλείει την ΠΥ. Μπορεί και να την υπερεκτιμήσει.

ΕCHO ευρήματα υπέρ της ΠΥ για αξιολόγηση της πιθανότητας ΠΥ, επιπλέον της TVR

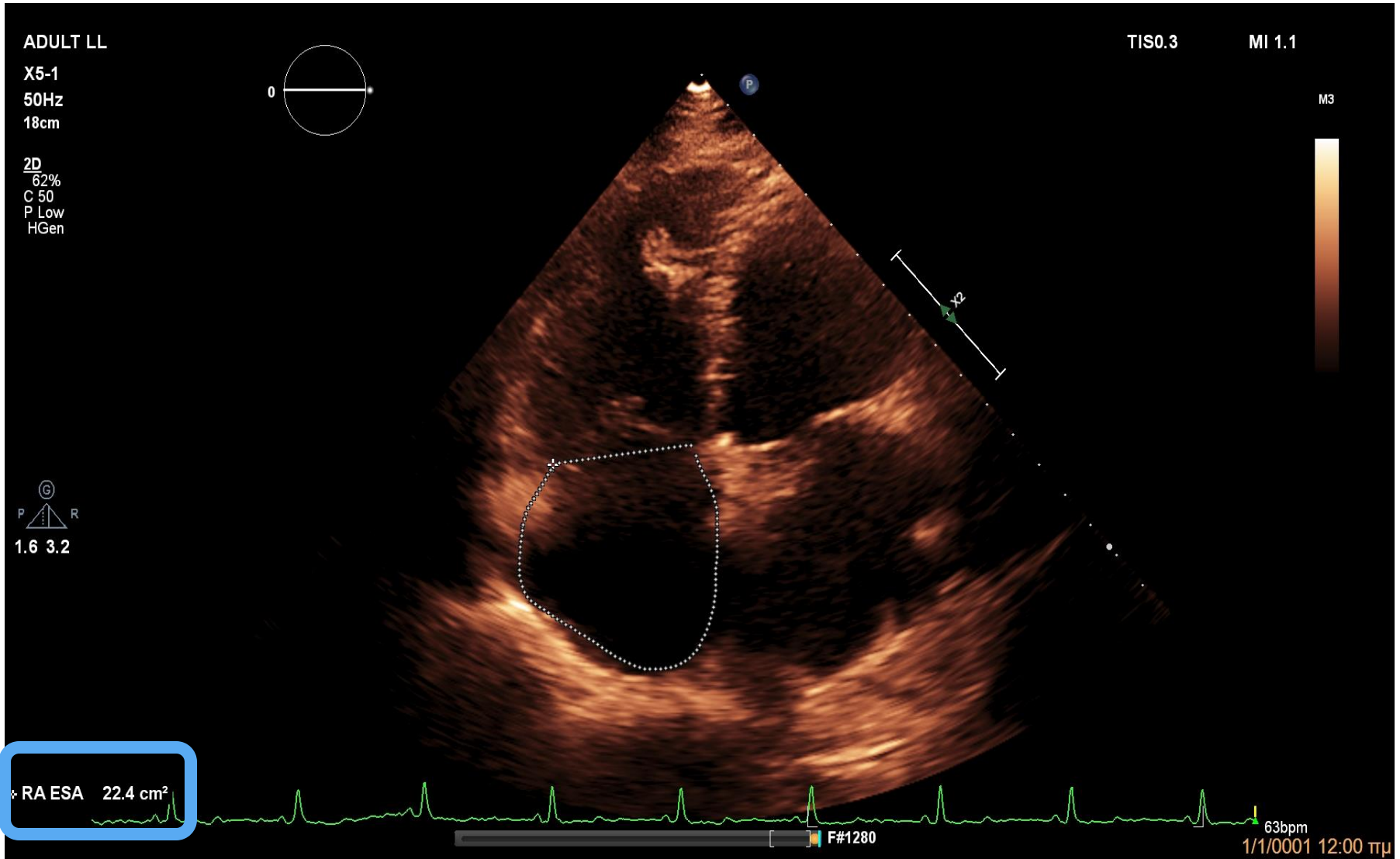
A: The ventricles ^a	B: Pulmonary artery ^a	C: Inferior vena cava and right atrium ^a
Right ventricle/ left ventricle basal diameter ratio >1.0	Right ventricular outflow Doppler acceleration time <105 msec and/or midsystolic notching	Inferior cava diameter >21 mm with decreased inspiratory collapse (<50 % with a sniff or <20 % with quiet inspiration)
Flattening of the interventricular septum (left ventricular eccentricity index >1.1 in systole and/or diastole)	Early diastolic pulmonary regurgitation velocity >2.2 m/sec	Right atrial area (end-systole) >18 cm ²
	PA diameter >25 mm.	

PA = pulmonary artery.

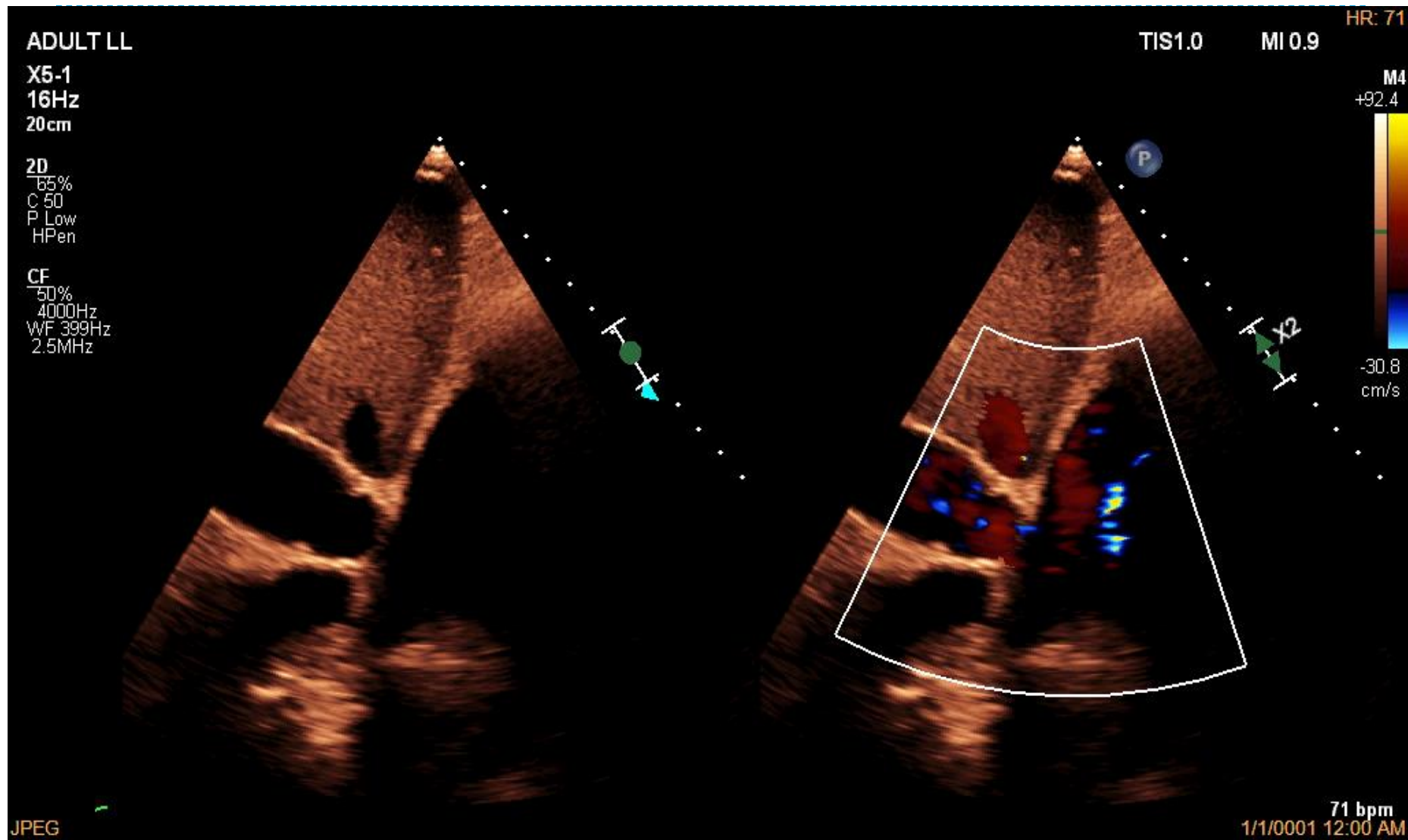
^aEchocardiographic signs from at least two different categories (A/B/C) from the list should be present to alter the level of echocardiographic probability of pulmonary hypertension.



Ευγενική παραχώρηση από κ. Λάκκα Λ., Β' Καρδιολογική Κλινική, ΠΓΝΙ



Ευγενική παραχώρηση από κ. Λάκκα Λ., Β' Καρδιολογική Κλινική, ΠΓΝΙ



Ευγενική παραχώρηση από κ. Λάκκα Λ., Β' Καρδιολογική Κλινική, ΠΓΝΙ

Διαχείριση συμπτωματικών ασθενών με βάση την ΕCHO πιθανότητα για Π.Υ.

Table 9 Diagnostic management suggested according to echocardiographic probability of pulmonary hypertension in patients with symptoms compatible with pulmonary hypertension, with or without risk factors for pulmonary arterial hypertension or chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Echocardiographic probability of PH	Without risk factors or associated condition for PAH or CTEPH ^d	Class ^a	Level ^b	With risk factors or associated conditions for PAH or CTEPH ^c	Class ^a	Level ^b	Ref ^c
Low	Alternative diagnosis should be considered	IIa	C	Echo follow-up should be considered	IIa	C	
Intermediate	Alternative diagnosis, echo follow-up, should be considered	IIa	C	Further assessment of PH including RHC should be considered ^e	IIa	B	45, 46
	Further investigation of PH may be considered ^e	IIb					
High	Further investigation of PH (including RHC ^e) is recommended	I	C	Further investigation of PH ^e including RHC is recommended	I	C	

CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; Echo = echocardiographic; PAH = pulmonary arterial hypertension; PH = pulmonary hypertension; RHC = right heart catheterization.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

^cReference(s) supporting recommendations.

^dThese recommendations do not apply to patients with diffuse parenchymal lung disease or left heart disease.

^eDepending on the presence of risk factors for PH group 2, 3 or 5.

Further investigation strategy may differ depending on whether risk factors/associated conditions suggest higher probability of PAH or CTEPH – see diagnostic algorithm.

ECHO

Χρήσιμο για εντοπισμό
αιτίου της ΠΥ.
2D, Doppler,
διοισοφάγειο,
σκιαγραφικό

Ανάδειξη CHD και
ανίχνευση shunt

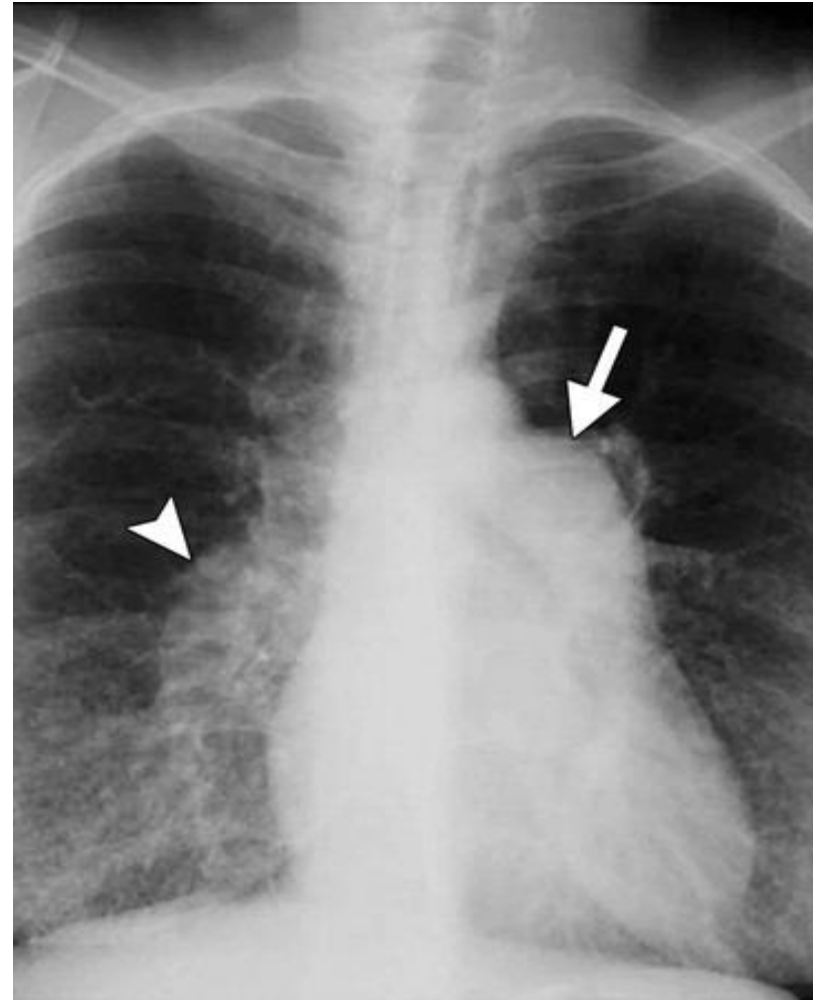
Επιβεβαίωση ή
αποκλεισμός AP
καρδιοπάθειας.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα

- ▶ Ίσως συμπληρωματικά στοιχεία υπέρ της ΠΥ
- ▶ Φυσιολογικό ΗΚΓ δεν αποκλείει τη διάγνωση.
- ▶ Πιθανές ΗΚΓ Μεταβολές :
 - Πνευμονικό P
 - ΔΕ απόκλειση του άξονα
 - Υπερτροφία της ΔΕ κοιλίας [ανεπαρκής ευαισθησία (55%) και ειδικότητα (70%)]
 - **Strain ΔΕ κοιλίας** (περισσότερο ευαίσθητο)
 - RBBB
 - Παράταση του QTc (σοβαρή νόσος)
- ▶ Υπερκοιλιακές αρρυθμίες: Κολπικός πτερυγισμός και κολπική μαρμαρυγή → συνολική επίπτωση 25% των ασθενών μετά από 5 έτη.
- ▶ Κοιλιακές αρρυθμίες: σπάνιες.

Ακτινογραφία Θώρακος

- ▶ Μη φυσιολογική τη στιγμή της διάγνωσης στο 90% των ασθενών με ΙΡΑΗ.
- ▶ Φυσιολογική ακτινογραφία ΔΕΝ αποκλείει Π.Υ.
- ▶ **Ευρήματα**
 - Διάταση κεντρικών πνευμονικών αρτηριών και απώλεια περιφερικών αιμοφόρων αγγείων (**pruning**)
 - Διάταση ΔΕ κόλπου
 - Διάταση ΔΕ κοιλίας
 - ↪ Αυξημένος ΚΘΔ.




RadioGraphicdhttps://doi.org/10.1148/rg.321105232

Έλεγχος πνευμονικής λειτουργίας

Υποκείμενες **παθήσεις των αεραγωγών ή του πνευμονικού παρεγχύματος** (Group 3 ?)

ΧΑΠ ως αίτιο της υποξικής ΠΥ

- ▶ Μη αντιστρεπτή απόφραξη των αεροφόρων
- ▶ **Αυξημένος υπολειπόμενος όγκος**
- ▶ Μειωμένη DCLO
- ▶ Αρτηριακά αέρια αίματος: μειωμένη PaO₂ και κφ ή  PaCO₂.
Διάμεση νόσος του πνεύμονα: Μείωση σε όγκους πνεύμονα και μειωμένη DLCO

ΠΑΥ

- ▶ **Ήπια έως μέτρια μείωση των πνευμονικών όγκων**
- ▶ Μειωμένη ικανότητα διάχυσης για το μονοξείδιο του αζώτου (DLCO). <45% της προβλεπόμενης, σχετίζεται με φτωχή πρόγνωση.

Αξονική Τομογραφία (CT)

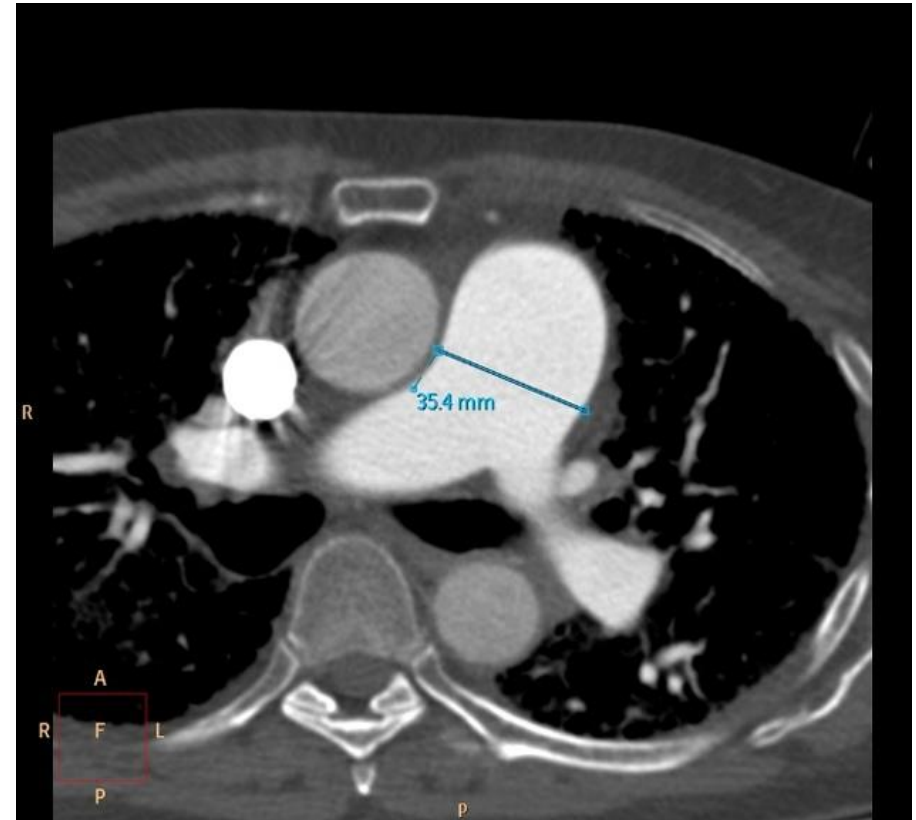
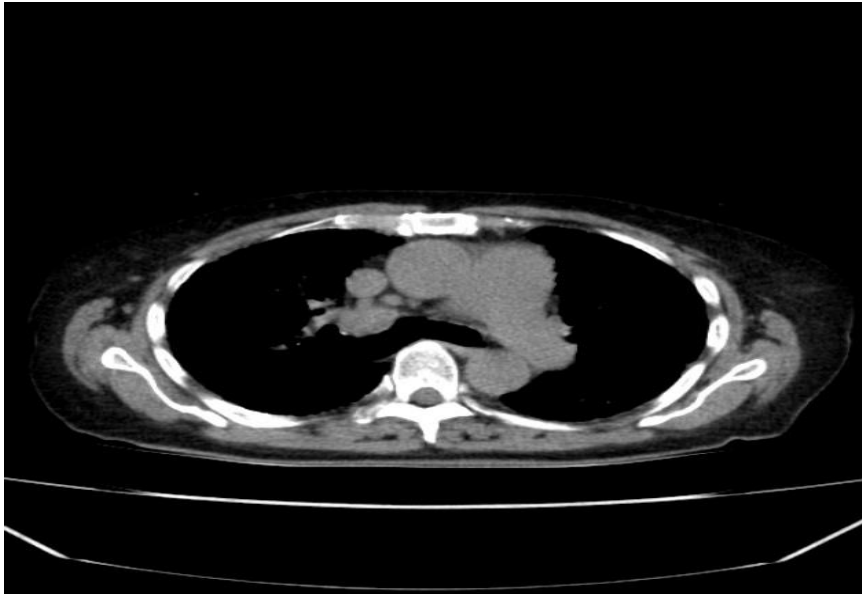
- ▶ Πληροφορίες για ανωμαλίες: α)αγγειακές, β)καρδιακές, γ) του πνευμονικού παρεγχύματος , δ)του μεσοθωρακίου.

- ▶ Δύναται να:
 - Υποδείξει τη **διάγνωση** της Π.Υ. (διάταση της πνευμονικής αρτηρίας ή της ΔΕ κοιλίας).
 - Εντοπίσει το **αίτιο** της Π.Υ. όπως CTEPH ή πνευμονική νόσο.
 - Προσφέρει στοιχεία για τον **τύπο της ΠΑΥ**.
 - Δώσει **προγνωστικές πληροφορίες**.

Αξονική Τομογραφία (CT)

Υποψία για ΠΥ

- Διάμετρος πνευμονικού στελέχους ≥ 29 mm
- Λόγος πνευμονική αρτηρία:ανιούσα αορτή ≥ 1.0 .



High- resolution CT



- ▶ Μελέτη **πνευμονικού παρεγχύματος. (Group 3)**. Θέτει τη διάγνωση διάμεσης πνευμονικής νόσου και εμφυσήματος.
- ▶ PVOD
 - Διάμεσο οίδημα με στοιχεία θολής υάλου
 - Πάχυνση πνευμονικών διαφραγμάτων.
- ▶ Πνευμονική τριχοειδική αιμαγγειώματωση
 - Άμφω διάχυτη πάχυνση των πνευμονικών διαφραγμάτων.
 - Μικροί, κεντρολοβιδιακοί, ασαφώς περιγραμμένοι, αδιαφανείς οζώδεις σχηματισμοί.
- ▶ Θολή ύαλος στο 1/3 ασθενών με ΠΑΥ.

PVOD. RadioGraphicdhttps://doi.org/10.1148/rg.321105232

Σπινθηρογράφημα αερισμού-αιμάτωσης πνευμόνων(V/Q)

Σε ασθενείς με ΠΥ σε υποψία
CTEPH → Εκλογής: μεγαλύτερη
ευαισθησία από CTPA.

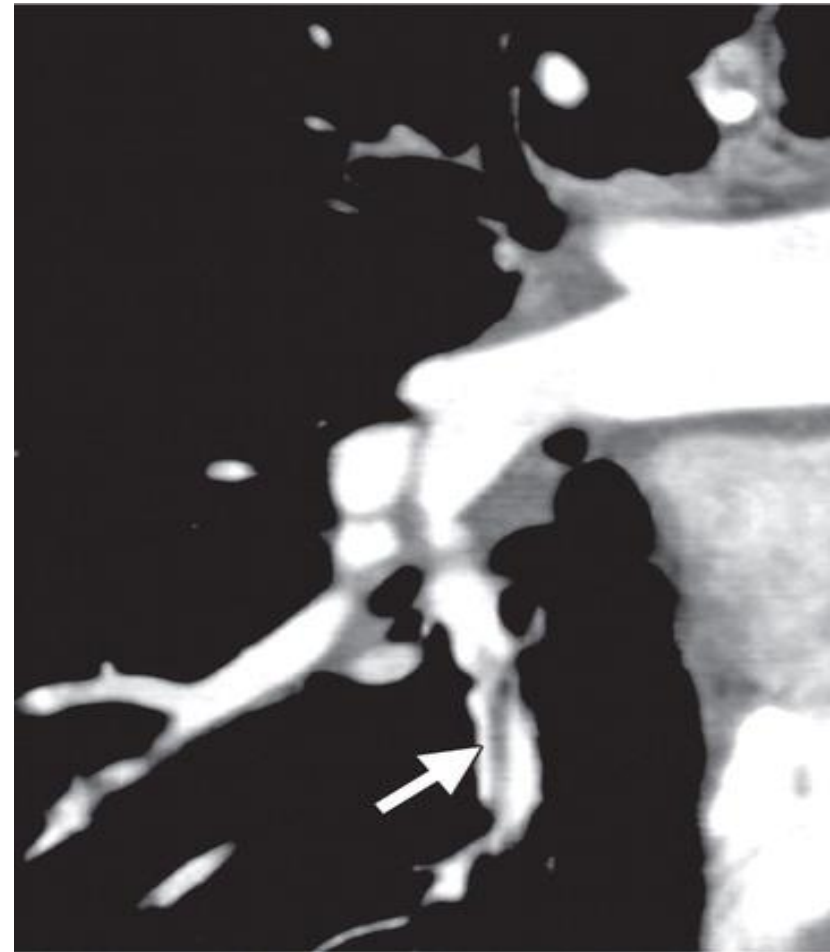
Φυσιολογικό ή χαμηλής
πιθανότητας V/Q scan αποκλείει
CTEPH με ευαισθησία 90-100% και
ειδικότητα 94-100%.

ΠΑΥ: V/Q scan ίσως ΚΦ, ίσως με
περιφερικό ή τμηματικό έλλειμμα
αιμάτωσης(εύρημα και στην PVOD).

Αξονική αγγειογραφία (CTA)

CTA πνευμονικής αρτηρίας

- Καθορίζει εάν υπάρχει χειρουργικά προσβάσιμη CTEPH.
- Ανάδειξη τυπικών ευρήματων CTEPH: πλήρης απόφραξη, bands and webs

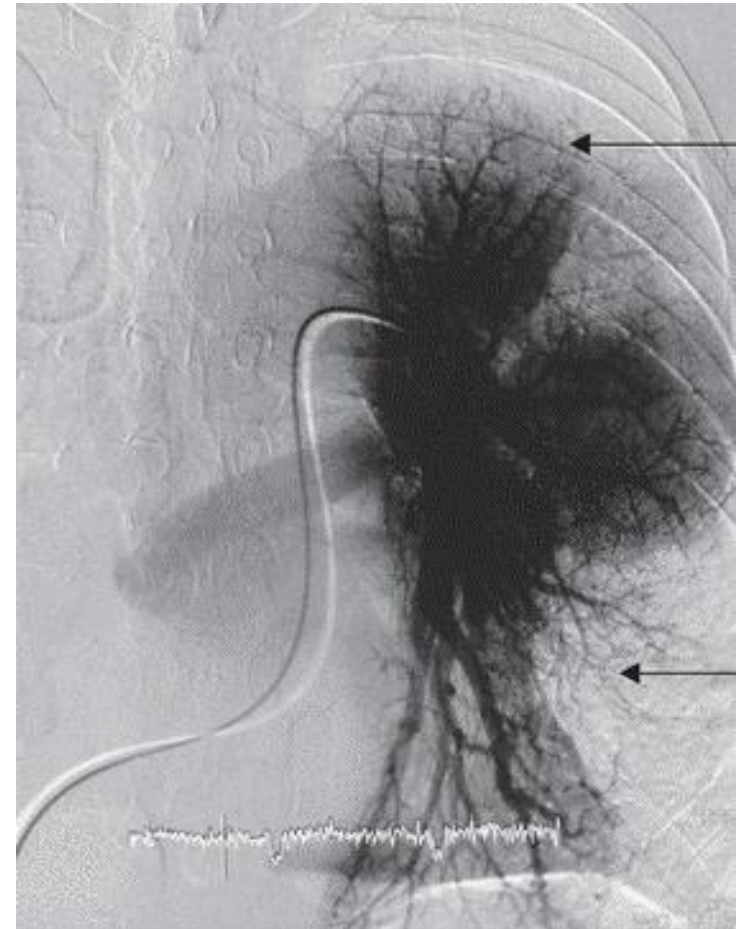


RadioGraphicdhttps://doi.org/10.1148/rg.321105232

Πνευμονική αγγειογραφία

Κλασική πνευμονική αγγειογραφία

- Απαιτείται στους περισσότερους ασθενείς για το **workup** της **CTEPH**
- Αναγνωρίζει όσους ενδέχεται να εποφεληθούν από πνευμονική ενδαρτηρεκτομή ή BPA (Balloon Pulmonary Angioplasty).
- Σε σοβαρή Π.Υ.: Ασφαλής όταν διεξάγεται από έμπειρο προσωπικό.



European Respiratory Journal 2013 41: 1200-1206; DOI: 10.1183/09031936.00101612

Δεξιός καθετηριασμός (RHC)

Απαιτείται για:

- ✓ Επιβεβαίωση διάγνωσης ΠΑΥ και CTEPH
- ✓ Αξιολόγηση της αιμοδυναμικής επιβάρυνσης
- ✓ Διενέργεια test αγγειοδραστικότητας της πνευμονικής κυκλοφορίας.

Επιπλέον AP καθετηριασμός σε ασθενείς με:

- ▶ Παράγοντες κινδύνου για Σ.Ν. ή HFpEF
- ▶ ECHO ευρήματα συστολικής ή/και διαστολικής δυσλειτουργίας AP κοιλίας.



Ενδείξεις RCH

Ο ΔΕ καθετηριασμός πρέπει να διενεργείται μετά τη συμπλήρωση άλλων διερευνητικών εξετάσεων με σκοπό να απαντήσει συγκεκριμένα ερωτήματα.

Table 10 Recommendations for right heart catheterization in pulmonary hypertension

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
RHC is recommended to confirm the diagnosis of pulmonary arterial hypertension (group 1) and to support treatment decisions	I	C	
In patients with PH, it is recommended to perform RHC in expert centres (see section 12) as it is technically demanding and may be associated with serious complications	I	B	69
RHC should be considered in pulmonary arterial hypertension (group 1) to assess the treatment effect of drugs (Table 16)	IIa	C	
RHC is recommended in patients with congenital cardiac shunts to support decisions on correction (Table 24)	I	C	
RHC is recommended in patients with PH due to left heart disease (group 2) or lung disease (group 3) if organ transplantation is considered	I	C	
When measurement of PAWP is unreliable, left heart catheterization should be considered to measure LVEDP	IIa	C	
RHC may be considered in patients with suspected PH and left heart disease or lung disease to assist in the differential diagnosis and support treatment decisions	IIb	C	
RHC is indicated in patients with CTEPH (group 4) to confirm the diagnosis and support treatment decisions	I	C	

CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; LVEDP = left ventricular end-diastolic pressure; PAWP = pulmonary artery wedge pressure; PH = pulmonary hypertension; RHC = right heart catheterization.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

^cReference(s) supporting recommendations.

Table 11 Recommendations for vasoreactivity testing

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
Vasoreactivity testing is indicated only in expert centres	I	C	69
Vasoreactivity testing is recommended in patients with IPAH, HPAH and PAH associated with drugs use to detect patients who can be treated with high doses of a CCB	I	C	84,85
A positive response to vasoreactivity testing is defined as a reduction of mean PAP ≥ 10 mmHg to reach an absolute value of mean PAP ≤ 40 mmHg with an increased or unchanged cardiac output	I	C	85,86
Nitric oxide is recommended for performing vasoreactivity testing	I	C	85,86
Intravenous epoprostenol is recommended for performing vasoreactivity testing as an alternative	I	C	85,86
Adenosine should be considered for performing vasoreactivity testing as an alternative	IIa	C	87,88
Inhaled iloprost may be considered for performing vasoreactivity testing as an alternative	IIb	C	89,90
The use of oral or intravenous CCBs in acute vasoreactivity testing is not recommended	III	C	
Vasoreactivity testing to detect patients who can be safely treated with high doses of a CCB is not recommended in patients with PAH other than IPAH, HPAH and PAH associated with drugs use and is not recommended in PH groups 2, 3, 4 and 5	III	C	

Τεστ

Αγγειοδραστικότητας

✓ Ένδειξη σε **συγκεκριμένες κατηγορίες ΠΥ** για εκτίμηση δυνατότητας λήψης συγκεκριμένης αγωγής

✓ Χρήση διάφορων αγγειοδιασταλτικών ουσιών

RCH Ευρήματα

Πνευμονική υπέρταση:

Μέση πίεση πνευμονικής >25mmHg
PVR (Pulmonary Vascular Resistance) > 3 WU

PCWP>15mmHg
μετατριχοειδικής αιτιολογίας

PCWP<15mmHg
προτριχοειδικής αιτιολογίας

Definition	Characteristics ^a	Clinical group(s) ^b
PH	PAPm \geq 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	PAPm \geq 25 mmHg PAWP \leq 15 mmHg PVR>3 WU	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	PAPm \geq 25 mmHg PAWP >15 mmHg PVR>3 WU	2. PH due to left heart disease 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms

Εξετάσεις αίματος

- ❑ Εντοπισμός του **αιτιολογικού παράγοντα** σε ορισμένους τύπους ΠΥ και βλάβης οργάνων.
- ❑ Τυπικός βιοχημικός, αιματολογικός και θυρεοειδικός έλεγχος σε όλους τους ασθενείς.
- ❑ **Δείκτες ηπατικής λειτουργίας**: ίσως παθολογικοί λόγω υψηλής ηπατικής φλεβικής πίεσης, νόσων του ήπατος και/ή θεραπείας με ανταγωνιστές ενδοθηλίνης (ERA).
- ❑ **Θυρεοειδοπάθειες**: συχνές στην ΠΑΥ και ίσως αναπτυχθούν κατά τη διάρκεια της νόσου.
- ❑ Ανίχνευση υποκείμενης CTD, ηπατίτιδας και HIV.
- ❑ Εώς 40% των ασθενών με **ΙΡΑΗ**: αυξημένα αντιπυρηνικά αντισώματα σε χαμηλό τίτλο (1:80).
- ❑ Σημεία σκληροδέρματος (SSc): αντιπυρηνικά αντισώματα
- ❑ Ασθενείς με **CTEPH**: Έλεγχος για θρομβοφιλία
- ❑ **NT-proBNP** ίσως αυξημένο σε ασθενείς με ΠΥ. Ανεξάρτητος προβλεπτικός δείκτης σε αυτούς τους ασθενείς.



CMR

- Αξιολόγηση μεγέθους, μορφολογίας και της λειτουργίας της **ΔΕ κοιλίας**
- Μη επεμβατική μέτρηση όγκου παλμού, CO, διαστατικότητας πνευμονικής αρτηρίας και όγκου ΔΕ κοιλίας.
- Χρήσιμη σε υποψία CHD με μη καταληκτικό υπέρηχο.

Η MR αγγειογραφία: μελέτη πνευμονικών αγγείων σε υποψία CTEPH σε:

- Υποψία χρόνιας εμβολής σε εγγύους
- Νέους ασθενείς
- Αντένδειξη έγχυσης ιωδιούχων σκιαγραφικών

ΥΠΕΡΗΧΟΣ ΚΟΙΛΙΑΣ

- Ταυτοποίηση ορισμένων κλινικών οντοτήτων που σχετίζονται με ΠΑΥ.
- Μπορεί να επιβεβαιώσει αλλά όχι να αποκλείσει πλήρως την **πυλαία υπέρταση**.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- ▶ Η Πνευμονική Υπέρταση είναι μία νόσος με πολύπλοκη αιτιοπαθογένεια.
- ▶ Πληθώρα εξετάσεων για διερεύνηση.
- ▶ Το ηχοκαρδιογράφημα είναι απαραίτητο για την έναρξη της μελέτης.
- ▶ Ακολουθούμε το διαγνωστικό αλγόριθμο και προβαίνουμε σε συγκεκριμένες εξετάσεις για την αξιολόγηση συγκεκριμένων τύπων Π.Υ.



Ευχαριστώ για την προσοχή σας!

When someone tells you that your job looks easy

ONE DOES NOT SIMPLY



"JUST TAKE PICTURES"

