



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

Επίβλεψη: Νάκα Αικατερίνη, Μπεχλιούλης Άρης

ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

Ομάδες 2,3,4 και 5 κατά ESC



Παρασκευή Τσιλιγιάννη
Φοιτήτρια Ιατρικής (4ο έτος)
Πανεπιστημίου Ιωαννίνων



Ομάδες 2,3,4 και 5 κατά ESC

Updated clinical classification of pulmonary hypertension

1. Pulmonary arterial hypertension (PAH)

- 1.1 Idiopathic PAH
- 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 hypoxaemia

- 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

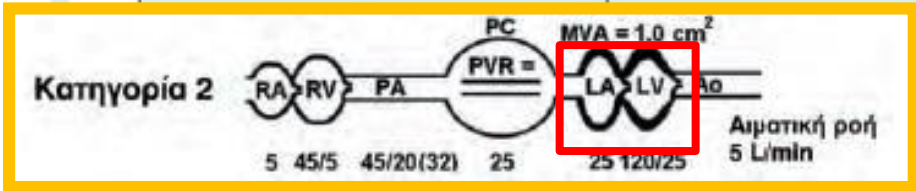
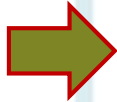
5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms

- 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: tumoral obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis

Αιμοδυναμική Θεώρηση

Table 3 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension^a

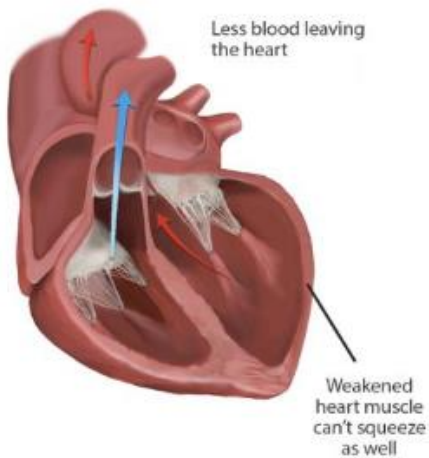
Definition	Characteristics ^a	Clinical group(s) ^b
PH	PAPm ≥ 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	PAPm ≥ 25 mmHg PAWP ≤ 15 mmHg	1. Pulmonary arterial hypertension 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post-capillary PH	PAPm ≥ 25 mmHg PAWP > 15 mmHg	2. PH due to left heart disease 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Isolated post-capillary PH (lpc-PH)	DPG < 7 mmHg and/or PVR ≤ 3 WU ^c	



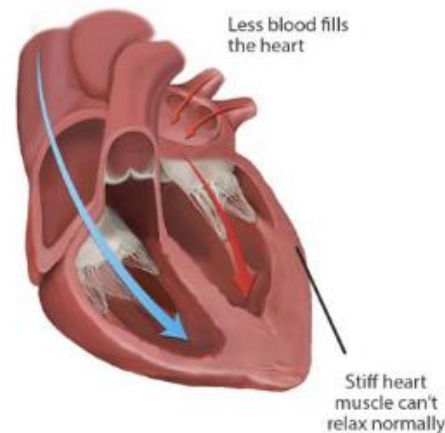
2η ομάδα: Πνευμονική υπέρταση με αριστερή καρδιακή νόσο.

- ▶ Αριστερή συστολική ή διαστολική δυσλειτουργία
- ▶ Αριστερή βαλβιδική νόσος.

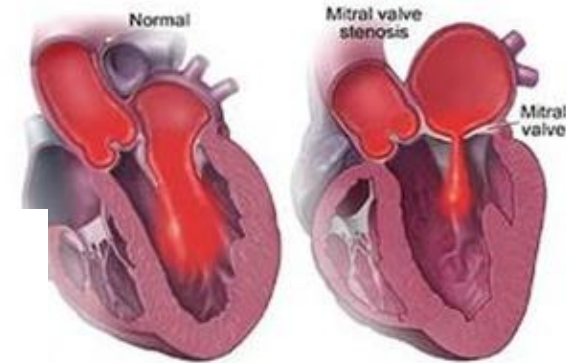
Systolic Dysfunction



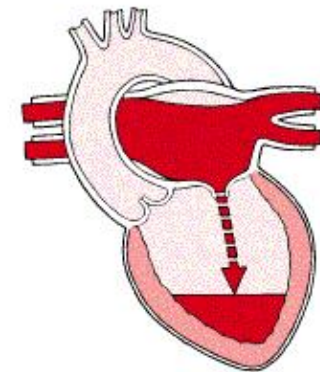
Diastolic Dysfunction



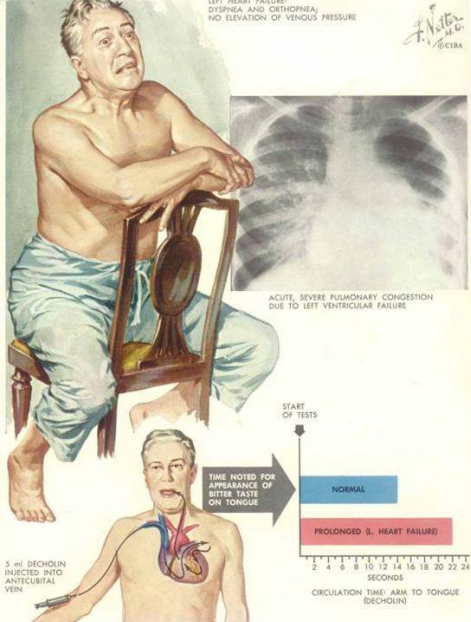
MITRAL STENOSIS



Mitral Valve Stenosis



In mitral valve stenosis, the mitral valve doesn't open as wide as it should, and blood flow from the left atrium to the left ventricle is partially restricted.

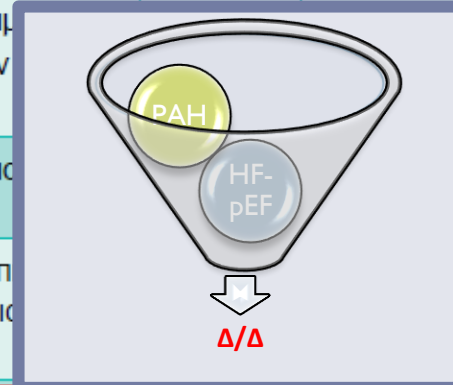


Left heart failure

Orthopnea

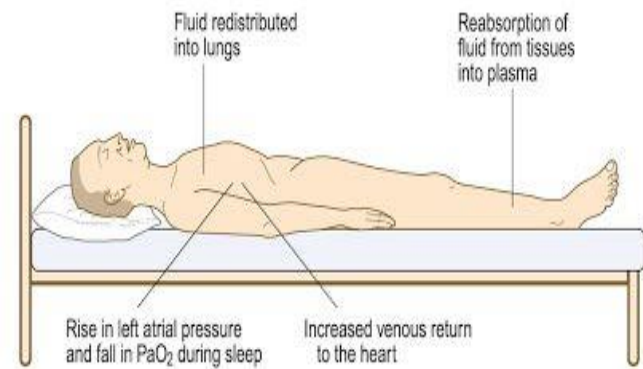
Πίνακας 25. Συστάσεις για την ΠΥ λόγω παθήσεων της αριστερής καρδιάς

Οδηγία	Κλάση ^α	Επίπεδο ^β
Συστήνεται η βέλτιστη θεραπεία της υποκείμενης νόσου της αριστερής καρδιάς	I	C
Ασθενείς με δυσανάλογα υψηλή (out of proportion) ΠΥ λόγω νοσημάτων της αριστερής καρδιάς θα πρέπει να συμμετάσχουν σε τυχαίοποιημένες μελέτες για τη χορήγηση ειδικών φαρμάκων για ΠΥ	IIa	C
Αυξημένες πιέσεις πλήρωσης αριστερών κοιλοτήτων μπορούν να ανιχνευτούν με την ηχοκαρδιογραφία Doppler		
Μέτρηση της πίεσης ενσφίνωσης και της τελοδιαστολικής πίεσης στην αριστερή κοιλιά με καθετηριασμό μπορεί να απαιτηθεί για τη βεβαίωση της διάγνωσης		
Δεξιός καθετηριασμός μπορεί να απαιτηθεί σε ασθενείς με ηχοκαρδιογραφικές ενδείξεις σοβαρής ΠΥ σε ασθενείς με παθήσεις της αριστερής καρδιάς	IIb	C
Η χορήγηση των ειδικών φαρμάκων που χρησιμοποιούνται στην ΠΑΥ δεν ενδείκνυται στους ασθενείς αυτούς.	III	C



paroxysmal nocturnal dyspnea

Mechanism



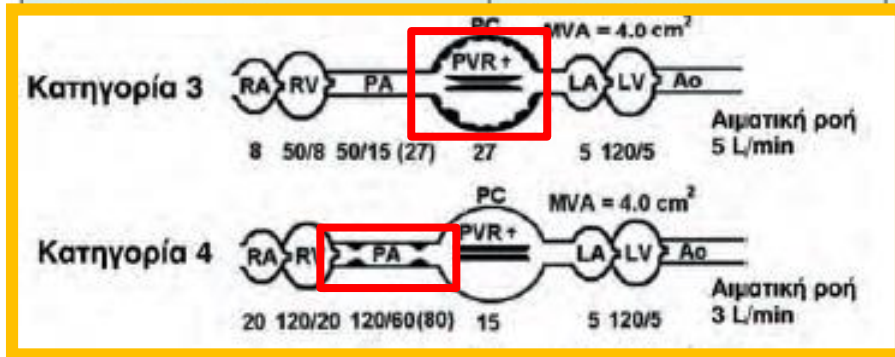
- Causes**
- Ischaemic heart disease
 - Aortic valve disease
 - Hypertension
 - Cardiomyopathy
 - Atrial fibrillation
 - Mitral valve disease
 - Atrial tumours

α: Κλάση συστάσεων, β: Επίπεδο αποδείξεων, ΠΥ: Πνευμονική υπέρταση

Αιμοδυναμική Θεώρηση

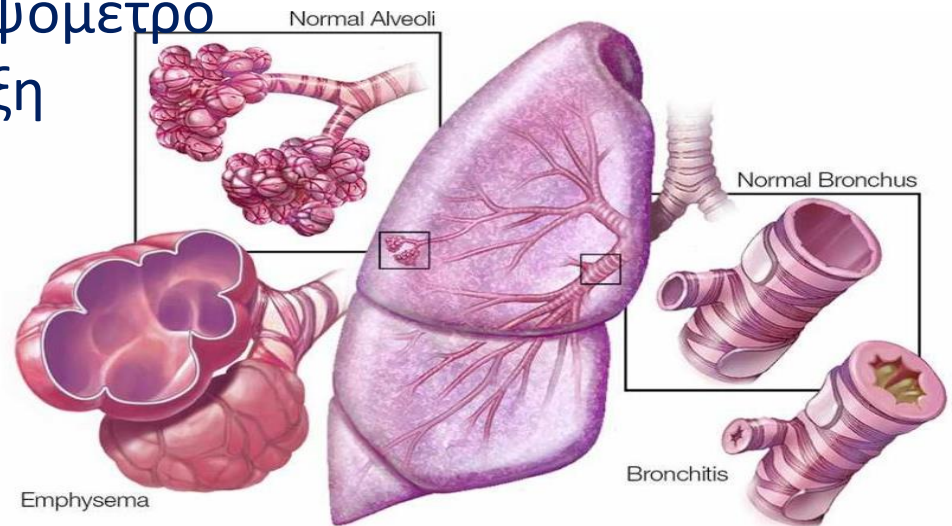
Table 3 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension^a

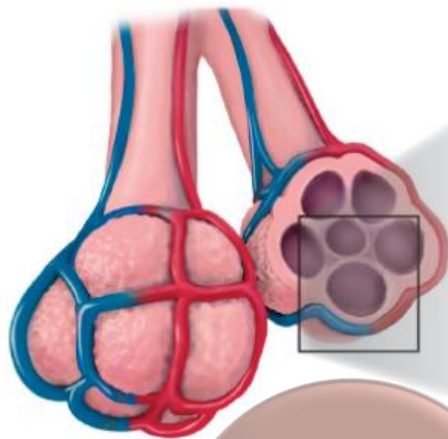
Definition	Characteristics ^a	Clinical group(s) ^b
PH	PAPm ≥ 25 mmHg	All
Pre-capillary PH	PAPm ≥ 25 mmHg PAWP ≤ 15 mmHg	1. Pulmonary arterial hypertension 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post-capillary PH	PAPm ≥ 25 mmHg PAWP > 15 mmHg	2. PH due to left heart disease 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms



3η ομάδα: Πνευμονική Υπέρταση σχετιζόμενη με υποξαιμία

- ▶ Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια
- ▶ Διάμεση πνευμονική νόσος
- ▶ Άλλες πνευμονικές νόσοι με μικτό περιοριστικό και αποφρακτικό πρότυπο
- ▶ Διαταραχές αναπνοής στον ύπνο
- ▶ Διαταραχές κυψελιδικού υποαερισμού
- ▶ Χρόνια έκθεση σε μεγάλο υψόμετρο
- ▶ Ανωμαλίες περί την ανάπτυξη





Well ventilated alveolus



Collapsed alveolus



Small arteries tighten forcing blood to detour to areas of the lung receiving more air.

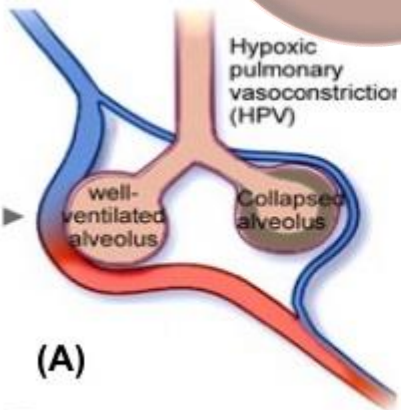
εστιακή κυψελιδική υποξία

Πνευμονική αγγειοσύσπαση

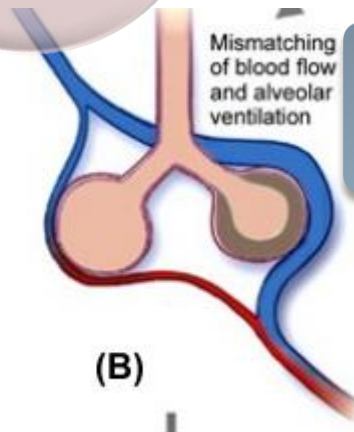
Remodeling

Πνευμονική υπέρταση

Φλεγμονή
Τοξικές επιδράσεις του τσιγάρου



(A)



(B)

διάχυτη κυψελιδική υποξία

εκτεταμένη πνευμονική αρτηριακή αγγειοσύσπαση

Πνευμονική υπέρταση

Table 33 Recommendations for pulmonary hypertension due to lung diseases

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
Echocardiography is recommended for the non-invasive diagnostic assessment of suspected PH in patients with lung disease	I	C	403, 405
Referral to an expert centre is recommended ^d in patients with echocardiographic signs of severe PH and/or severe right ventricular dysfunction	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	169
Referral to PH expert center should be considered for patients with signs of severe PH/severe RV failure for individual-based treatment	IIa	C	
RHC is not recommended for suspected PH in patients with lung disease, unless therapeutic consequences are to be expected (e.g. lung transplantation, alternative diagnoses such as PAH or CTEPH, potential enrolment in a clinical trial)	III	C	169
The use of drugs approved for PAH is not recommended in patients with PH due to lung diseases	III	C	411–416

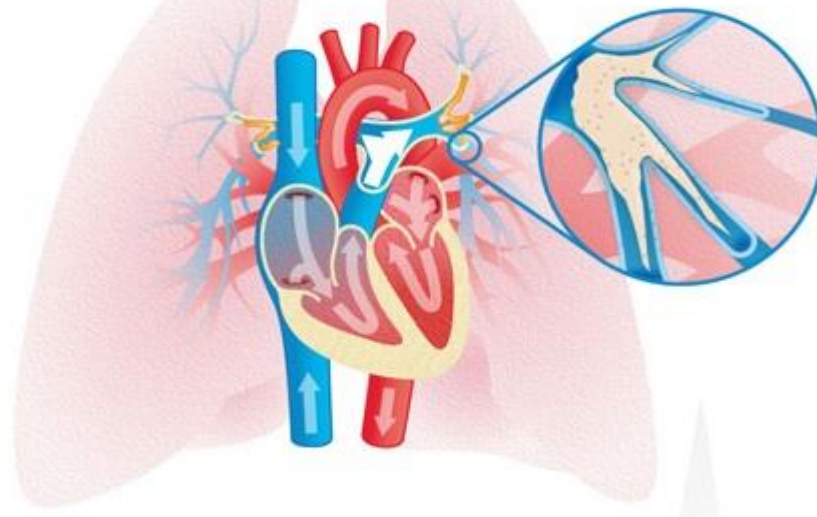
5η ομάδα: Χρόνια πνευμονική υπέρταση ασαφούς πολυπαραγοντικής αιτιολογίας

- ▶ Αιματολογικές διαταραχές (χρόνια αιμολυτική αναιμία, μυελοϋπερπλαστικές διαταραχές, σπληνεκτομή)
- ▶ Συστηματικές διαταραχές (σαρκοείδωση, πνευμονική ιστιοκυττάρωση, λεμφαγγειολειομυομάτωση)
- ▶ Μεταβολικές διαταραχές (διαταραχές της εναποθήκευσης του γλυκογόνου, νόσος Gaucher, θυρεοειδοπάθειες)
- ▶ Διάφορα (απόφραξη από όγκο, ινώδης μεσοθωρακίτιδα, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, τμηματική ΠΥ)



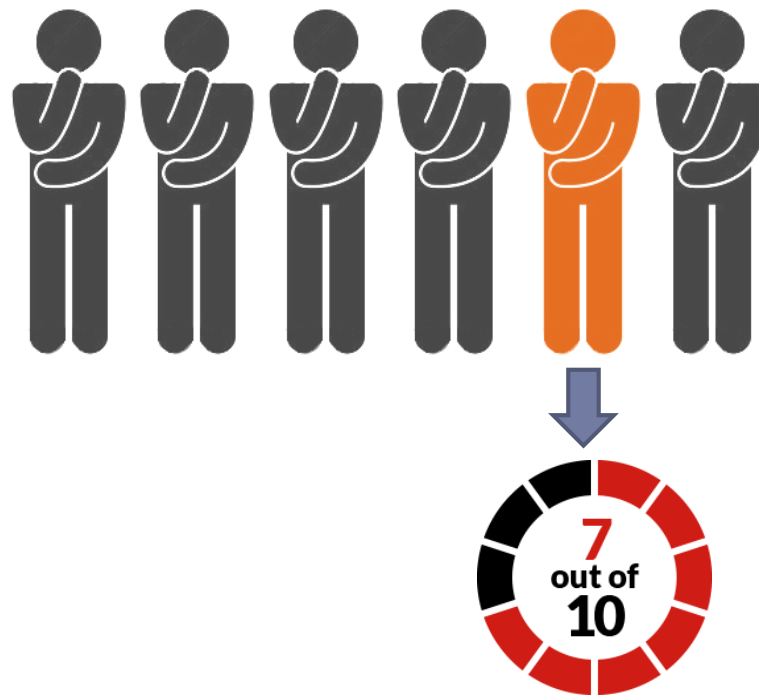
4η ομάδα: Πνευμονική Υπέρταση οφειλόμενη σε χρόνια θρομβωτική ή και εμβολική νόσο

- ▶ – Θρομβοεμβολική απόφραξη των εγγύς πνευμονικών αρτηριών
- ▶ – Θρομβοεμβολική απόφραξη των άπω πνευμονικών αρτηριών
- ▶ – Μη θρομβωτική πνευμονική εμβολή (όγκοι, παράσιτα, ξένο υλικό)



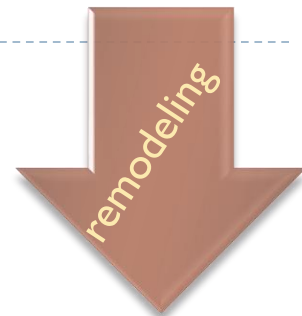
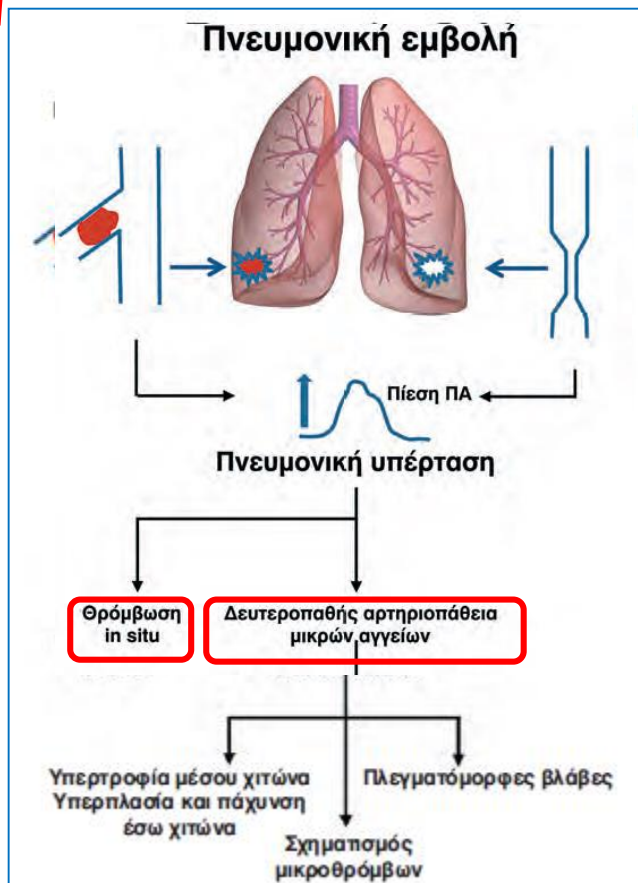
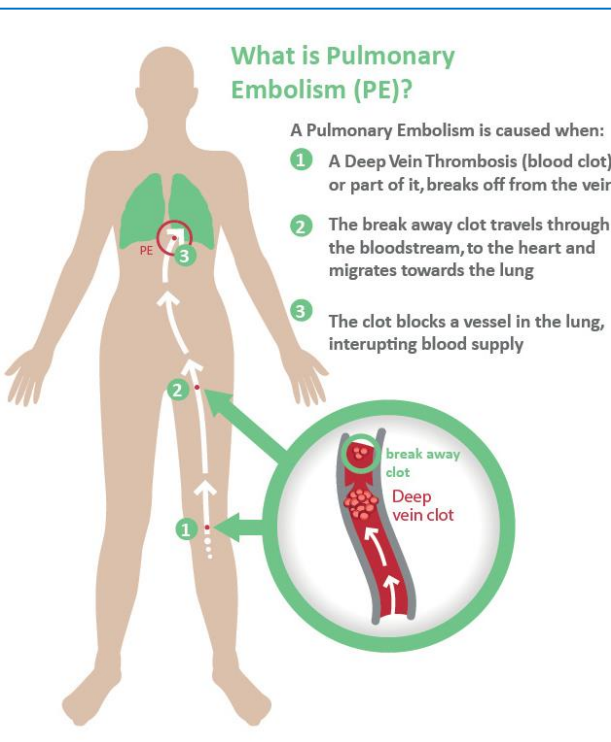
Επιδημιολογία

- **0,5% -3,8%** των ασθενών ύστερα από **ένα** επεισόδιο
- **10%** περίπου των ασθενών ύστερα από **υποτροπιάζοντα** επεισόδια ΠΕ.
- Για το 2015, η συνολική ετήσια επίπτωση εκτιμάται ότι είναι 43 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο πληθυσμού, από τις οποίες υπολογίστηκε ότι **μόνο το 16%** θα διαγνωσθεί.
- **72%** διαγνωσμένες περιπτώσεις CTEPH θα ταξινομηθούν ως **NYHA FC III ή IV**.



Underdiagnosed!

Παθοφυσιολογία



- i. υπερτροφία του μέσου χιτώνα
- ii. υπερπλασία και πάχυνση του έσω χιτώνα
- iii. σχηματισμό μικροθρόμβων
- iv. παρουσία πλεγματομορφων βλαβών.

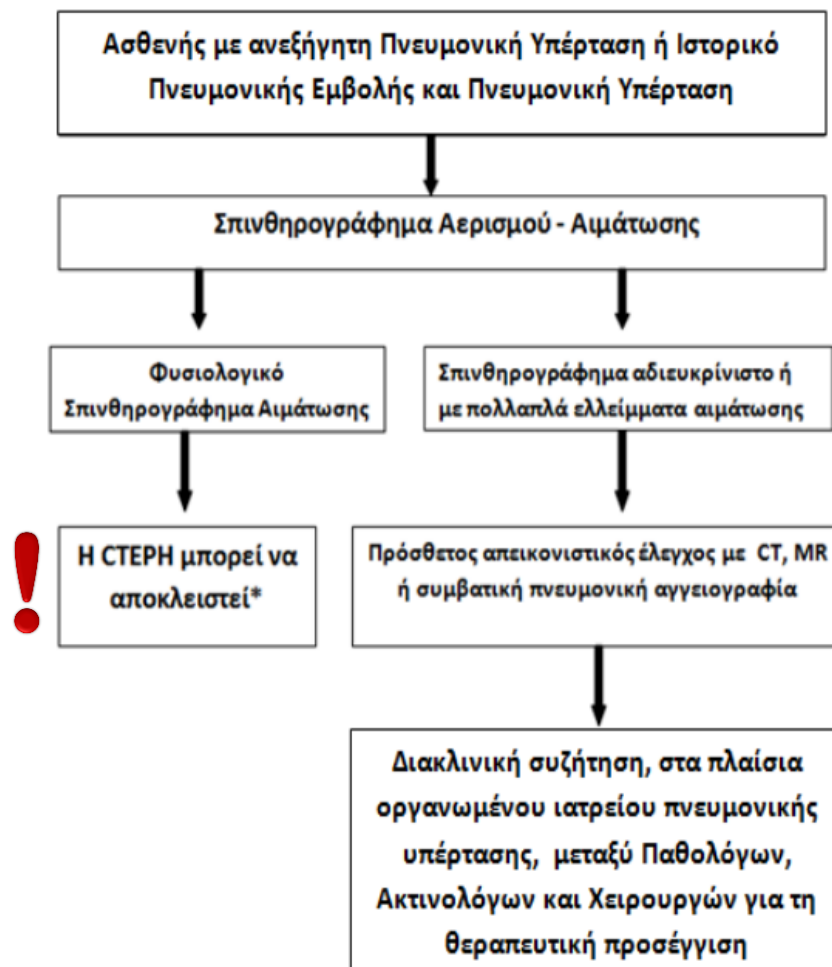
>40% της εγκάρσιας επιφάνειας του πνευμονικού αρτηριακού δένδρου συνοδεύεται από ΠΥ.

Διάγνωση

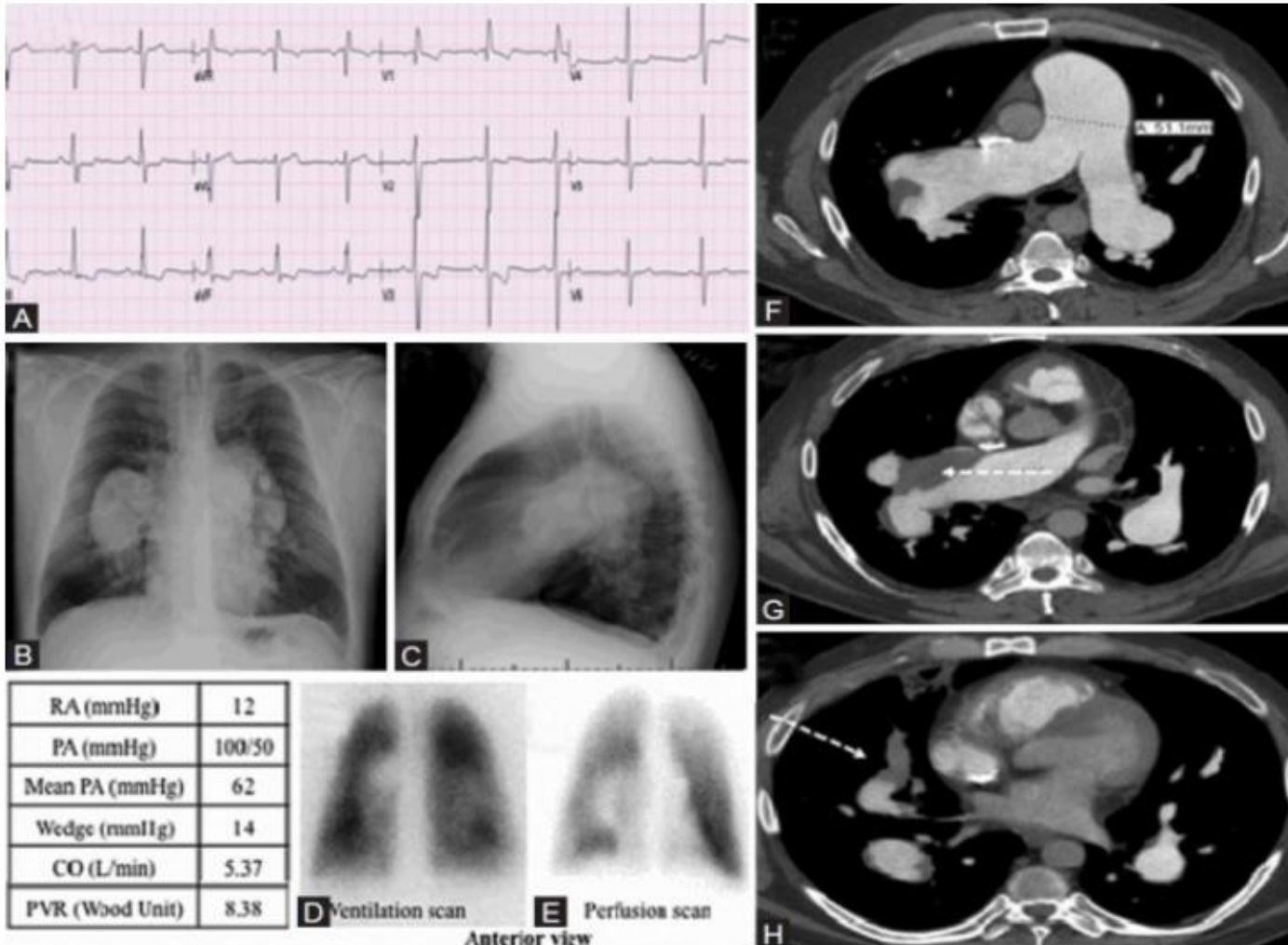
- ▶ Ηλεκτροκαρδιογράφημα
- ▶ Ακτινογραφία θώρακα
- ▶ Εξετάσεις με υπερήχους. Α) ηχοκαρδιογράφημα
B) ηχογράφημα των φλεβών των κάτω άκρων
- ▶ Σπινθηρογράφημα αερισμού - αιμάτωσης των πνευμόνων
- ▶ Πνευμονική αγγειογραφία
- ▶ Υπολογιστική αξονική αγγειογραφία
- ▶ Δεξιός καθετηριασμός



Διάγνωση



Ασθενής 65 ετών με διεγνωσμένη πνευμονική υπέρταση μετά από δεξιό καθετηριασμό εμφανίζει ΗΚΓφικά strain / υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, διάταση πνευμονικών κλάδων παρουσία θρομβωτικού υλικού και ελλείμματα πλήρωσης σε σπινθηρογράφημα αερισμού-αιμάτωσης.



Θεραπεία

WHO classification of pulmonary hypertension Therapeutic importance

1. Pulmonary arterial hypertension

Targeted therapies!

Prostacyclins, endothelin receptor antagonists and phosphodiesterase-5 inhibitors

2. PH with left heart disease

Treat the heart!

Diuretics, anti-aldosterone, beta-blockers, ACE inhibitors...

3. PH with lung diseases/hypoxemia

Treat the lung!

Oxygen, bronchodilators, anti-inflammatory drugs

4. CTEPH

Desobstruct!

Thrombolysis, antocoagulants, surgery (PEA)

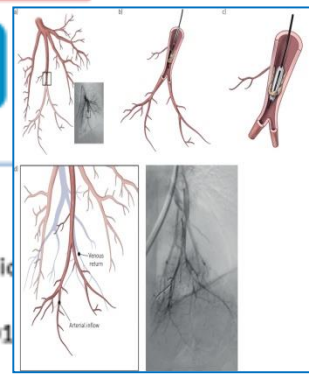
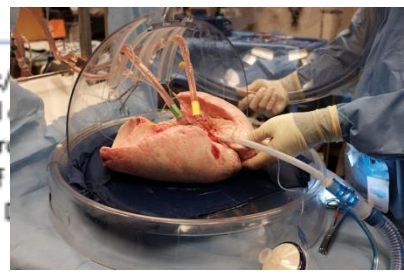
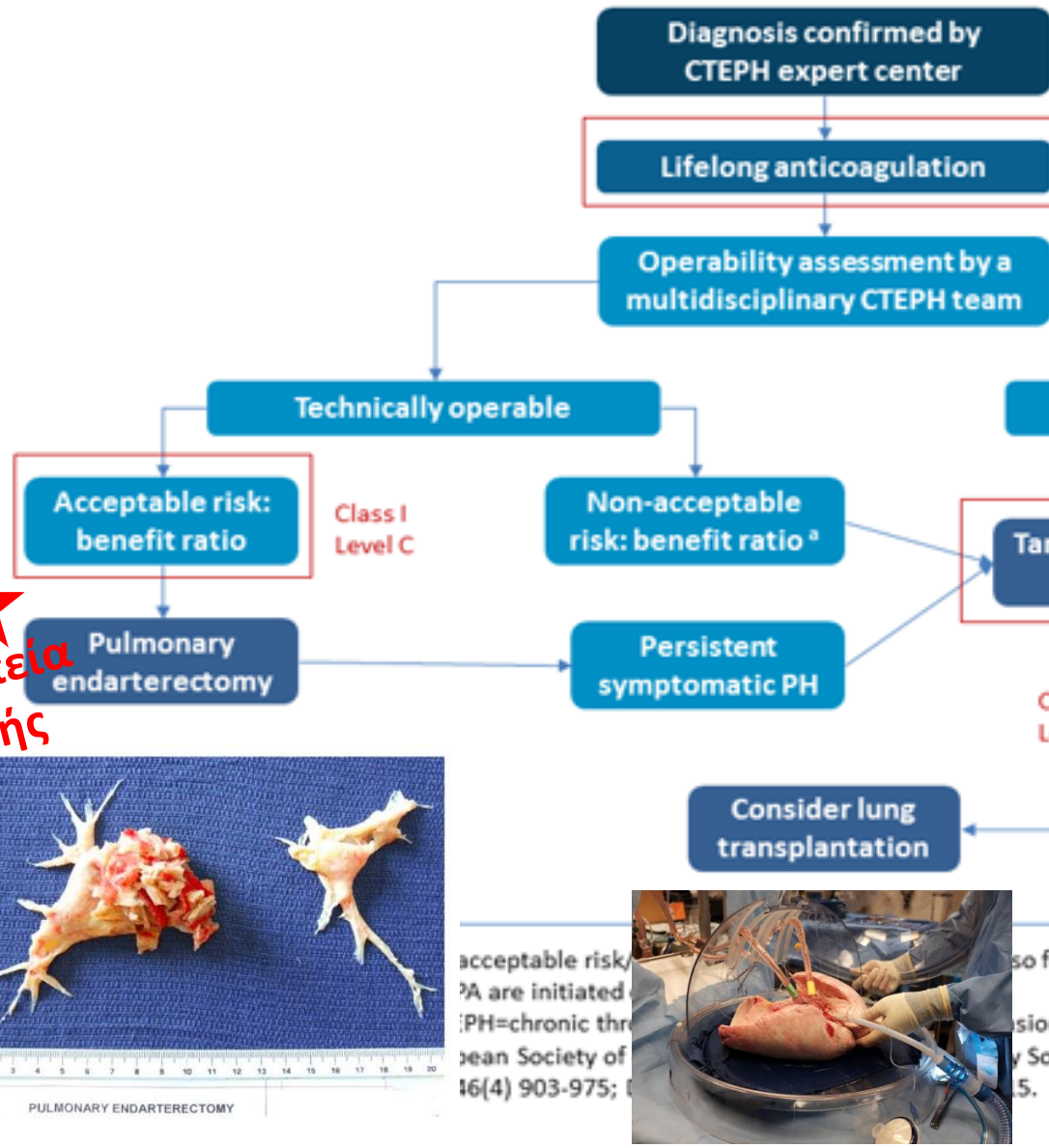
5. Miscellaneous

Immunosuppression,...

Galie et al, Eur Heart J and Eur Respir J, 2009

Riociguat is recommended in symptomatic patients who have been classified as having persistent/recurrent CTEPH after surgical treatment or inoperable CTEPH by a CTEPH team including at least one experienced PEA surgeon	I	B	441
Off-label use of drugs approved for PAH may be considered in symptomatic patients who have been classified as having inoperable CTEPH by a CTEPH team including at least one experienced PEA surgeon	IIb	B	437-440

★
Θεραπεία
εκλογής



Σας ευχαριστώ!



**World Pulmonary
Hypertension Day**

