

# Przewlekłe zakrzepowo- zatorowe nadciśnienie płucne diagnostyka i leczenie

Małgorzata Peregud-Pogorzelska  
Klinika Kardiologii PUM SZCZECIN



# CHOROBA ZAKRZEPOWO - ZATOROWA



```
graph TD; A[CHOROBA ZAKRZEPOWO - ZATOROWA] --> B[TĘTNICZA]; A --> C[ŻYLNA (Żylna Choroba Zakrzepowo – Zatorowa)]; B --> D[ZAWAŁ]; B --> E[UDAR]; C --> F[ZATOROWOŚĆ PŁUCNA]; C --> G[ZAKRZEPICA];
```

**TĘTNICZA**

**ŻYLNA** (Żylna Choroba Zakrzepowo – Zatorowa)

**ZAWAŁ**

**UDAR**

**ZATOROWOŚĆ PŁUCNA**

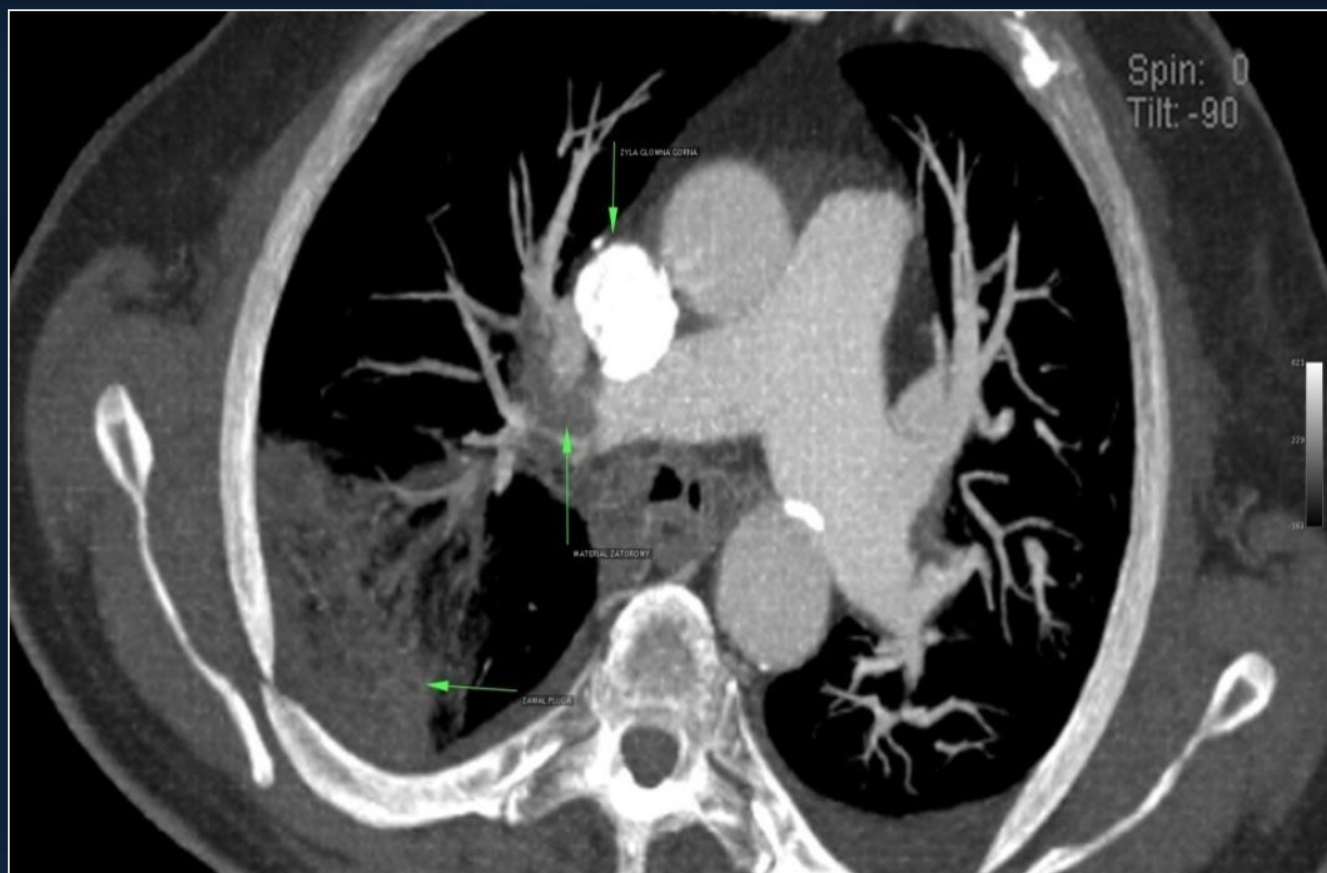
**ZAKRZEPICA**

**ZAKRZEPICA ŻYLNNA**

**ZESPÓŁ POZAKRZEPOWY**

**ZATOROWOŚĆ PŁUCNA**

**NADCIŚNIENIE PŁUCNE**



# Epidemiologia Żylnej Choroby Zakrzepowo-Zatorowej

- 57 000 ZŻG
- 36 000 ZP
- 70% ↑ 60 r.ż
- ZŻG przy braku leczenia -20% ryzyko nawrotu w ciągu 3 miesięcy
- Proksymalna ZŻG 5 x większe ryzyko nawrotu niż dystalna
- Gdy pierwszym epizodem ZP-3 x większa szansa, że w przypadku nawrotu będzie to ZP

# Ostra zatorowość płucna



**Zakrzepowo - zatorowe nadciśnienie płucne ( 0,1- 2,1 %)**

## Zakrzepowo - zatorowe nadciśnienie płucne

```
graph TD; A[Zakrzepowo - zatorowe nadciśnienie płucne] --> B[74,8,1% zatorowość płucna]; A --> C[56,1% zakrzepica żył głębokich];
```

**74,8,1 %**  
**zatorowość płucna**

**56,1 %**  
**zakrzepica żył głębokich**

## TRIADA VIRCHOWA

- Uszkodzenie ściany naczynia, np.: naciek zapalny, naciek nowotworowy, zabieg operacyjny, kaniulacja żyły
- Upośledzenie przepływu krwi, np.: unieruchomienie, ucisk żyły od zewnątrz (np.: guz), ciąża, otyłość, zastoinowa niewydolność serca, żylaki
- Zmiany w składzie krwi np.: odwodnienie, trombofilia dziedziczna, poliglobulia, hiperfibrynogenemia, przeciwciała antyfosfolipidowe, aktywatory krzepnięcia wytwarzane przez komórki nowotworowe



# Czynniki ryzyka żyłnej choroby zakrzepowo zatorowej

## Cechy osobnicze i stany kliniczne

A

Wiek >40 lat

Otyłość (BMI >30 kg/m<sup>2</sup>)

ŻChZZ w wywiadzie rodzinnym

Urazy

Niedowład kończyn dolnych, długotrwałe unieruchomienie

Nowotwory złośliwe

Przebyta ŻChZZ

Trombofilia wrodzona lub nabyta

Sepsa

Obłożna choroba leczona zachowawczo

Niewydolność serca III i IV klasy wg NYHA

Niewydolność oddechowa

Choroba Leśniowskiego-Crohna, colitis ulcerosa

Zespół nerczycowy

Zespoły mieloproliferacyjne

Nocna napadowa hemoglobinuria

Ucisk na naczynia żyłne

Ciąża i połóg

Długotrwała podróż autokarem lub samolotem

Żylaki kończyn dolnych



# Czynniki ryzyka żyłnej choroby zakrzepowo zatorowej

## Interwencje diagnostyczne, lecznicze i profilaktyczne

B

Duże zabiegi operacyjne – szczególnie w obrębie kończyn dolnych i miednicy małej

Czynniki związane z zabiegiem operacyjnym – okolica, technika i czas zabiegu, rodzaj znieczulenia, czas unieruchomienia

Cewnik w dużych żyłach

Leczenie przeciwnowotworowe  
(chemioterapia, leczenie hormonalne, inhibitory angiogenezy)

Stosowanie doustnych środków antykoncepcyjnych, hormonalnej terapii zastępczej, selektywnych modulatorów receptora estrogenowego

Stosowanie leków stymulujących erytropoezę

# Zespół metaboliczny

**ZWIĘKSZONE RYZYKO**

```
graph LR; A[ZWIĘKSZONE RYZYKO] --> B[ZAWAŁU SERCA]; A --> C[UDARU NIEDOKRWIENNEGO MÓZGU]; A --> D[ŻYLNEJ CHOROBY ZAKRZEPOWO-ZATOROWEJ];
```

The diagram features a central red box on the left containing the text 'ZWIĘKSZONE RYZYKO'. Three blue arrows originate from the right side of this box and point towards three separate white rectangular boxes on the right. The top box contains 'ZAWAŁU SERCA', the middle box contains 'UDARU NIEDOKRWIENNEGO MÓZGU', and the bottom box contains 'ŻYLNEJ CHOROBY ZAKRZEPOWO-ZATOROWEJ'. The background is dark blue with a light grey header and a green vertical bar on the left.

**ZAWAŁU SERCA**

**UDARU NIEDOKRWIENNEGO  
MÓZGU**

**ŻYLNEJ CHOROBY ZAKRZEPOWO-  
ZATOROWEJ**

- Charakterystyczną cechą zespołu metabolicznego jest występowanie stanu **prozakrzepowego**

**Chorobowość z powodu zespołu metabolicznego w różnych grupach wiekowych wśród kobiet i mężczyzn**

<b>WIEK</b>	<b>Kobiety z zespołem metabolicznym</b>	<b>Mężczyźni z zespołem metabolicznym</b>
<b>30 – 39lat</b>	<b>10,3</b>	<b>13,2</b>
<b>40 – 49lat</b>	<b>20,2</b>	<b>29,7</b>
<b>50 – 59lat</b>	<b>35,6</b>	<b>40,1</b>
<b>60 – 69lat</b>	<b>45,9</b>	<b>42,7</b>
<b>70 – 74lat</b>	<b>54,2</b>	<b>44,5</b>
<b>75 – 79lat</b>	<b>58,4</b>	<b>39,4</b>

- Zależność pomiędzy chorobą nowotworową a chorobą zakrzepowo zatorową pierwszy opisał **Armad Trousseau w 1865r.** opublikował on pracę sugerującą *„że u osób, u których występuje zakrzepowe zapalenie żył, częściej diagnozuje się chorobę nowotworową”*.

## Częstość występowania ŻCHZZ w zależności od typu nowotworu

Typ lub umiejscowienie nowotworu	Częstość występowania (na 10 tys. pacjentów)
Jajnik	120
Mózg	117
Trzustka	110
Chłoniaki	98
Żołądek	85
Nerka	84
Białaczki	81
Jelito grube	76
Wątroba	69
Odbyt	62
Płuca	61
Prostata	55
Szyjka macicy	49
Macica	44
Przełyk	43
Piersi	22
Pęcherz moczowy	22
Głowa i szyja	16

## Skala ryzyka ŻCHZZ na nowotwory podczas chemioterapii

Charakterystyka pacjenta	Współczynnik ryzyka
Lokalizacja nowotworu <ul style="list-style-type: none"> <li>• bardzo wysokie ryzyko (żołądek, trzustka)</li> <li>• wysokie ryzyko (płuco, chłoniak, narząd rodny, pęcherz moczowy, jądro)</li> <li>• niskie ryzyko (sutek, jelito grube, głowa, szyja)</li> </ul>	2 1 1
Liczba płytek przed chemioterapią $\geq 350\ 000/\text{mm}^3$	1
Stężenie hemoglobiny $< 10\ \text{g/dl}$ lub stosowanie czynników erytropoetycznych	1
Liczba leukocytów przed chemioterapią $> 1100/\text{mm}^3$	1
BMI $\geq 35\ \text{kg/m}^2$	1
Ryzyko żylnej choroby zakrzepowo-zatorowej <ul style="list-style-type: none"> <li>• niskie (<math>&lt; 1\%</math>)</li> <li>• pośrednie (ok. <math>2\%</math>)</li> <li>• wysokie (ok. <math>7\%</math>)</li> </ul>	0 pkt 1-2 pkt $\geq 3\ \text{pkt}$

## Ocena prawdopodobieństwa klinicznego ZŻG w skali Wellsa

Cecha kliniczna	Liczba punktów
nowotwór złośliwy (leczony lub rozpoznany w ciągu ostatnich 6 mies.)	1
porażenie, niedowład lub niedawne unieruchomienie kończyny dolnej w opatrunku gipsowym	1
niedawne unieruchomienie w łóżku przez >3 dni lub duży zabieg chirurgiczny w ciągu ostatnich 4 tygodni	1
bolesność miejscowa w przebiegu żył głębokich kończyny dolnej <sup>a</sup>	1
obrzęk całej kończyny dolnej <sup>a</sup>	1
obwód goleni większy o >3 cm w porównaniu z bezobjawową kończyną (pomiar 10 cm poniżej guzowatości piszczeli) <sup>a</sup>	1
obrzęk ciastowaty (większy na objawowej kończynie) <sup>a</sup>	1
widoczne żyły powierzchowne krążenia obocznego (nieżylakowe) <sup>a</sup>	1
inne rozpoznanie równie lub bardziej prawdopodobne niż ZŻG	-2
<b>Interpretacja</b>	
<b>prawdopodobieństwo kliniczne</b>	<b>suma punktów</b>
małe	≤0
pośrednie	1-2
duże	≥3



## Pacjenci z nowotworem

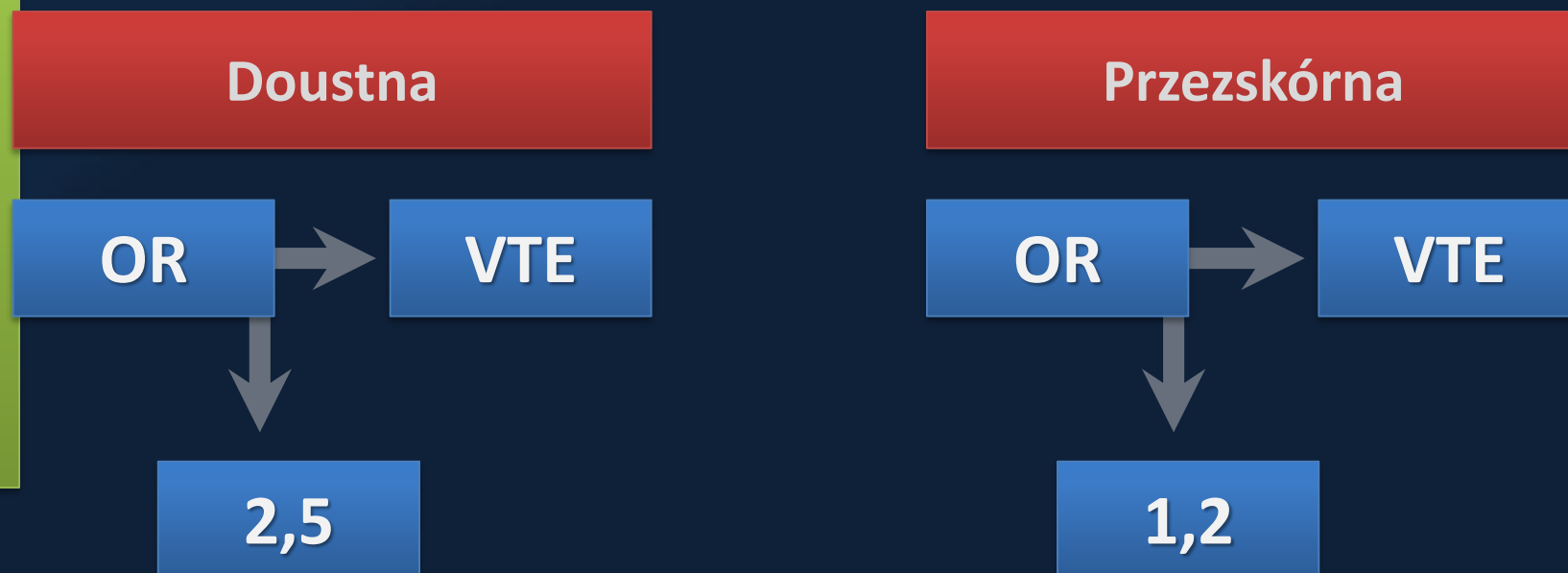


```
graph TD; A[Pacjenci z nowotworem] --> B["ŻChZZ u 4-20% pts z nowotworem złośliwym"]; A --> C["Wysoka śmiertelność (40% w ciągu roku od ŻChZZ)"];
```

ŻChZZ u 4-20% pts z nowotworem złośliwym

Wysoka śmiertelność (40% w ciągu roku od ŻChZZ)

# Hormonalna terapia menopauzalna a ryzyko zakrzepowo-zatorowe



**Powyżej 65 r.ż najczęstszym  
czynnikiem ryzyka ŻChZZ jest  
unieruchomienie  
( 15-17%)**

Wersja 2015

## Kieszonkowe wytyczne ESC

Komisja do spraw wytycznych postępowania  
w celu poprawy jakości praktyki klinicznej  
i opieki nad pacjentem w Europie



## Nadciśnienie płucne

WYTYCZNE DOTYCZĄCE ROZPOZNAWANIA  
I LECZENIA NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO

Więcej informacji pod adresem:

[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)

## Nadciśnienie płucne to:

- Grupa chorób, w której naczynia w płucach tracą drożność
- Serce musi pracować ciężiej, żeby przepompować krew przez płuca
- Krew nie płynie przez płuca swobodnie i nie pobiera wystarczającej ilości tlenu
- Gdy serce staje się schyłkowo niewydolne chory na NP umiera

# Objawy tętniczego nadciśnienia płucnego

## Wczesne

- duszność przy dużych wysiłkach
- brak kondycji-męczliwość
- złe samopoczucie

## Późne

- bóle w klatce piersiowej
- zasłabnięcia , omdlenia w trakcie wysiłku
- Krwioplucie
- Nagły zgon lub zgon z powodu niewydolności serca

- Nadciśnienie płucne definiuje się jako podwyższone średnie ciśnienie w tętnicy płucnej  $> 25$  mmHg w spoczynku, oznaczone za pomocą cewnikowania prawego serca

- ?
- Średnie PAP w zakresie 21-24 mmHg



Podział nadciśnienia płucnego z Dana Point 2008 r. [1]

### **1. Tętnicze nadciśnienie płucne (PAH)**

- 1.1. Idiopatyczne (iPAH)
- 1.2. „Dziedziczne”
  - 1.2.1. Związane z białkiem BMPR2
  - 1.2.2. ALK-1, endoglina
  - 1.2.3. Bez znanej przyczyny
- 1.3. Wywołane przez leki lub toksyny
- 1.4. W przebiegu wybranych chorób (APAH)
  - 1.4.1. Choroby tkanki łącznej
  - 1.4.2. Zakażenie HIV
  - 1.4.3. Nadciśnienie wrotne
  - 1.4.4. Wady wrodzone serca
  - 1.4.5. Schistosomatoza
- 1.5. Przewlekłe nadciśnienie płucne noworodków

### **1' Choroba zarostowa żył płucnych, hemangiomatoza włośniczek**

### **2. Nadciśnienie płucne związane z chorobą lewej części serca**

- 2.1. Zaburzenia czynności skurczowej
- 2.2. Zaburzenia czynności rozkurczowej
- 2.3. Wady zastawkowe

### **3. Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc i/lub hipoksji**

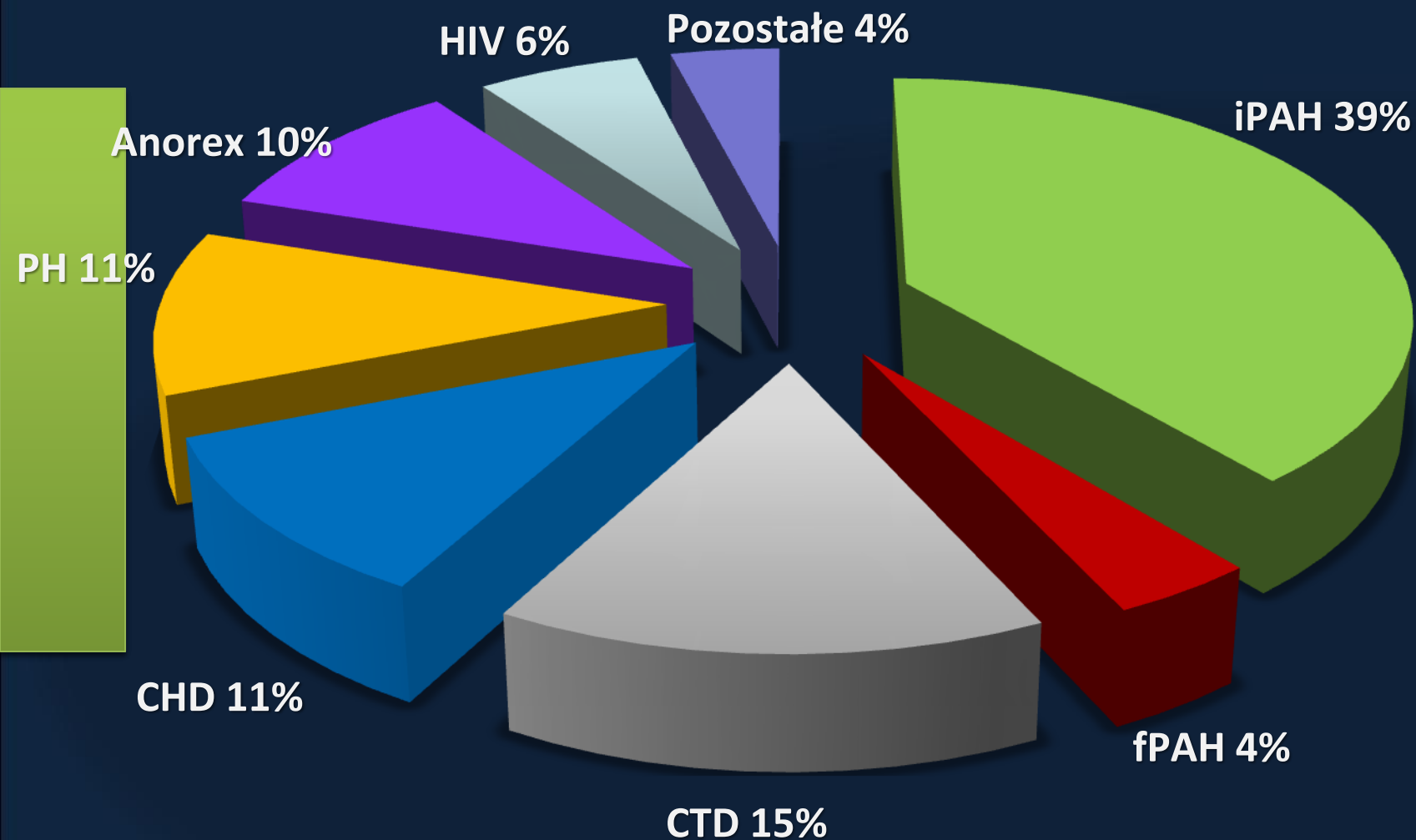
- 3.1. Przewlekła obturacyjna choroba płuc
- 3.2. Śródmiąższowa choroba płuc
- 3.3. Inne choroby płuc z mieszanymi zmianami obturacyjnymi lub restrykcyjnymi
- 3.4. Zaburzenia oddychania w czasie snu
- 3.5. Zaburzenia wentylacji pęcherzykowej
- 3.6. Przewlekła ekspozycja na duże wysokości
- 3.7. Wady rozwojowe

### **4. Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (CTEPH)**

### **5. Nadciśnienie płucne o niewyjaśnionym i/lub wieloczynnikowym mechanizmie**

- 5.1. Choroby układu krwiotwórczego, choroby rozrostowe szpiku, splenektomia
- 5.2. Choroby układowe: sarkoidoza, histiocytoza płucna z komórkami Langerhansa, limfangioleiomiomatoza, neurofibromatoza, zapalenie naczyń
- 5.3. Zaburzenia metaboliczne: choroba spichrzania glikogenu, choroba Gauchera, choroby tarczycy
- 5.4. Obturacja przez guz, włókniejące zapalenie śródpiersia, przewlekła niewydolność nerek leczona dializoterapią

# TĘTNICZE NADCIŚNIENIE PŁUCNE

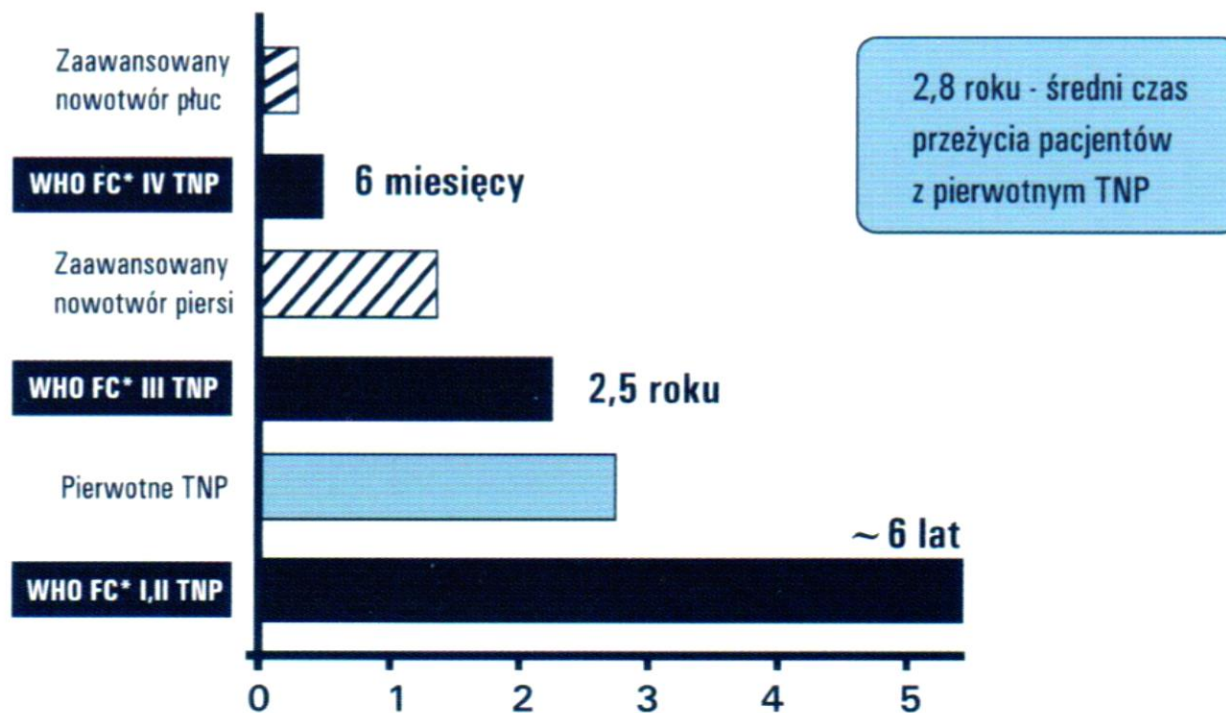


Szacuje się, że na TNP zapadają rocznie 3-5 osoby na milion, spełnia więc kryteria choroby rzadkiej

TNP kiedyś: „The man from the kingdom of the near dead” <sup>1</sup>

TNP teraz: można z nim żyć....

# Średni czas przeżycia dla chorych z nieleczonym Tętnicznym Nadciśnieniem Płucnym (TNP)



\* Klasa czynnościowa wg WHO

- Ze stałym wzrostem jakości opieki kardiologicznej nad pacjentami z wrodzonymi wadami serca (**CHD, congenital hart disease**) i olbrzymimi postępem w zakresie kardiochirurgii większość z nich ok. 85% dożywa wieku dorosłego, stwarzając **nowe wyzwanie dla medycyny**.

# Definicja CTEPH

Przewlekłe zakrzepowo – zatorowe nadciśnienie płucne.

1. Przynajmniej 3 miesiące anytykoagulacji po epizodzie ostrej zatorowości płucnej.

## Chronic

2. Utrzymujące się zmiany pozatorowe w tętnicach płucnych – typowy obraz w scyntygrafii, angio – TK, angiografia płucna

## ThromboEmbolic

3. mPAP  $\geq$  25 mmHg

## Pulmonary Hypertension

# Czynniki zwiększające ryzyko CTEPH po ZP

## Stany predysponujące:

- przewlekłe choroby zapalne (przewlekłe zapalenie kości i przewlekłe nieswoiste zapalenie jelit)
- stan po splenektomii,
- zastawka komorowo przedsionkowa w leczeniu wodogłowia,
- grupa krwi „nie - O”,
- niedoczynność tarczycy leczona substytucyjnie,
- przeciwciała antyfosfolipidowe, aktywny nowotwór.

## Czynniki zwiększające ryzyko CTEPH po OZP

- Objawy OZP trwające ponad 2 tygodnie przed jej wystąpieniem
- Duża ilość skrzeplin w tętnicach płucnych u chorych OZP
- Nawrotowe OZP
- Cechy przeciążenia prawej komory w ostrym okresie ZP;  $PK > LK > 1$  (echo lub CT)
- Znacznie podwyższony gradient wsteczny  $TVI > 50 \text{ mmHg}$  w ostrym okresie ZP



# Badania diagnostyczne w PH

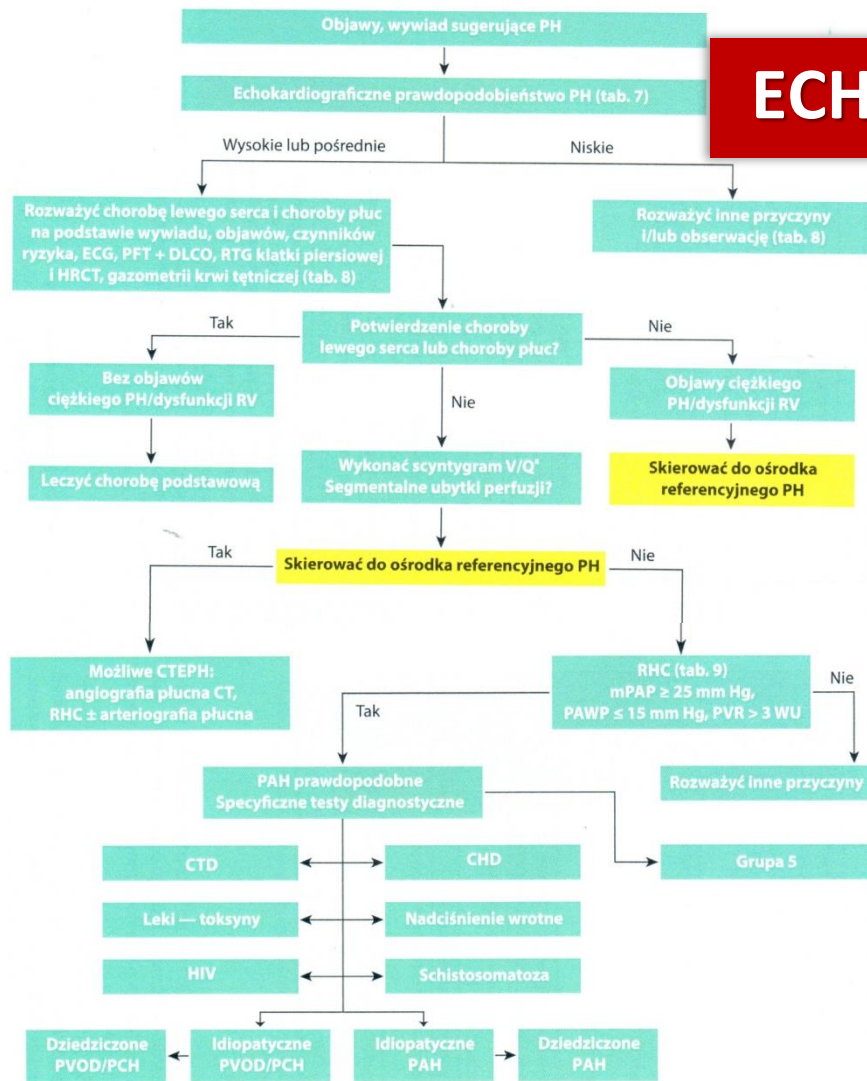
**Tabela 6. Badania diagnostyczne wykorzystywane u chorych z PH<sup>a</sup>**

• Elektrokardiogram
• Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej
• Badanie echokardiograficzne
• Badania czynnościowe płuc i gazometria krwi tętniczej
• Scyntygrafia wentylacyjno-perfuzyjna płuc
• Tomografia komputerowa o wysokiej rozdzielczości/angio-tomografia komputerowa klatki piersiowej z kontrastem
• Rezonans magnetyczny
• Badania krwi i badania immunologiczne
• Ultrasonografia jamy brzusznej
• Cewnikowanie prawej komory i test wazoreaktywności naczyń płucnych
• Arteriografia płucna

<sup>a</sup>Wybór tych badań zależy od etapu procesu diagnostycznego

# Algorytm diagnostyczny

**ECHO !!!**



# Zalecenia

**Tabela 11. Zalecenia dotyczące strategii diagnostycznej**

Zalecenia	Klasa <sup>a</sup>	Poziom <sup>b</sup>
Zaleca się wykonanie echokardiografii w ramach nieinwazyjnej diagnostyki pierwszego rzutu u pacjentów z podejrzeniem PH	I	C
Zaleca się scyntygrafię wentylacyjno-perfuzyjną lub samą scyntygrafię perfuzyjną płuc u chorych z niewyjaśnioną przyczyną PH w celu wykluczenia CTEPH	I	C
CT z angiografią kontrastową PA jest wskazana w diagnostyce chorych z CTEPH	I	C
Rutynowe badania biochemiczne, hematologiczne, immunologiczne, czynności tarczycy i zakażenia HIV są wskazane u wszystkich chorych z PAH w celu rozpoznania choroby współistniejącej	I	C
Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej jest wskazane jako badanie przesiewowe w kierunku nadciśnienia wrotnego	I	C
Badanie czynnościowe płuc z oceną DLCO jest zalecane w początkowej ocenie pacjentów z PH	I	C
HRCT należy rozważyć u wszystkich pacjentów z PH	IIa	C
Tradycyjną arteriografię płucną należy rozważyć w diagnostyce chorych z CTEPH	IIa	C
Otwarta lub torakoskopowa biopsja płuca nie jest zalecana u chorych z PAH	III	C

CT — tomografia komputerowa; CTEPH — przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne; DLCO — pojemność dyfuzyjna płuc dla tlenu węgla; HIV — ludzki wirus zespołu nabytego braku odporności; HRCT — CT wysokiej rozdzielczości, PA — tętnica płucna, PAH — tętnicze nadciśnienie płucne; PH — nadciśnienie płucne

<sup>a</sup>Klasa zaleceń

<sup>b</sup>Poziom wiarygodności danych

# Zalecenia dotyczące aktywnego poszukiwania CTEPH

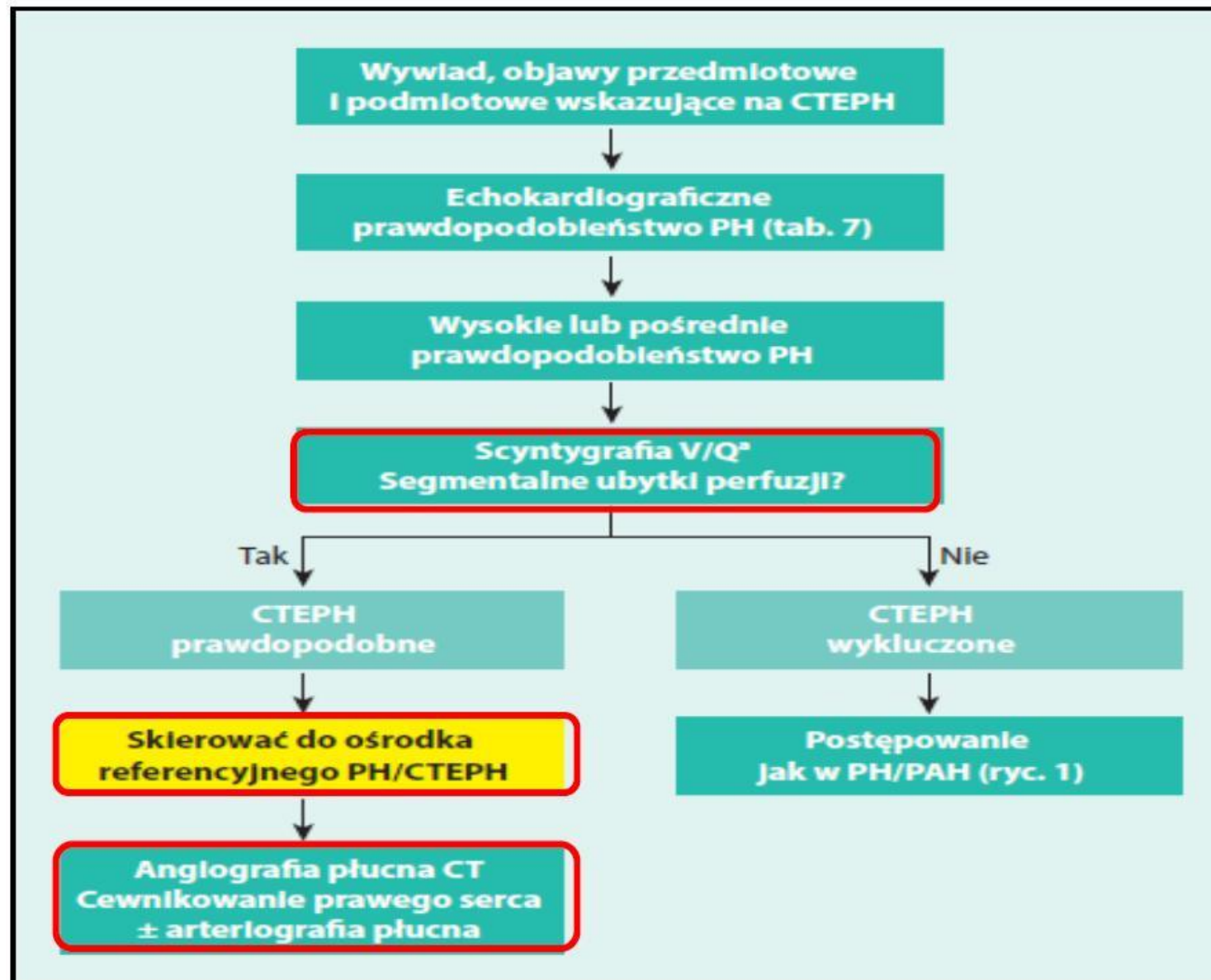
## Wytyczne ESC 2014

### Zalecenia dotyczące CTEPH

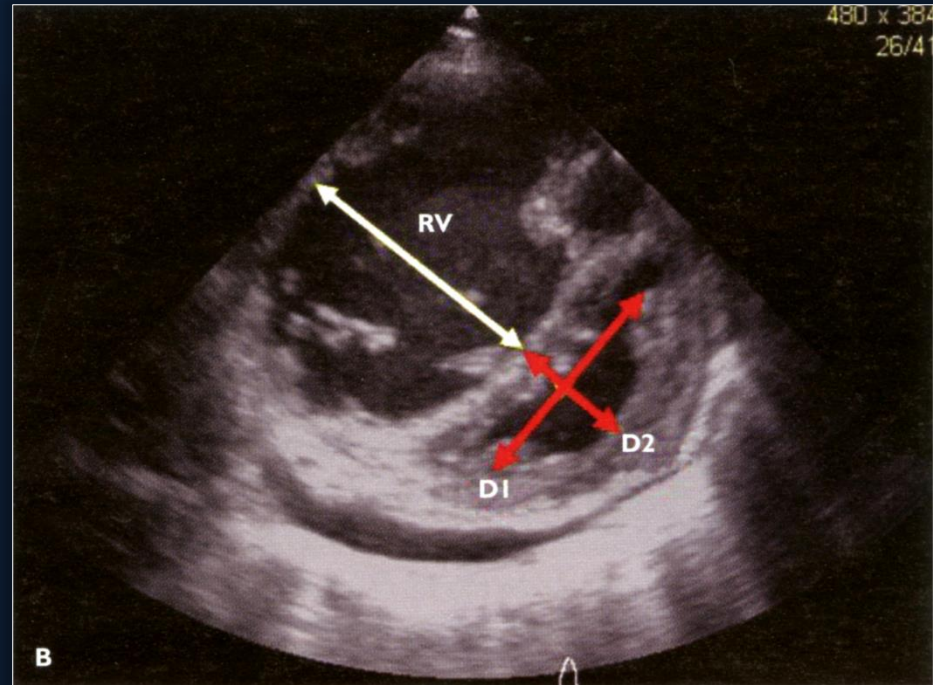
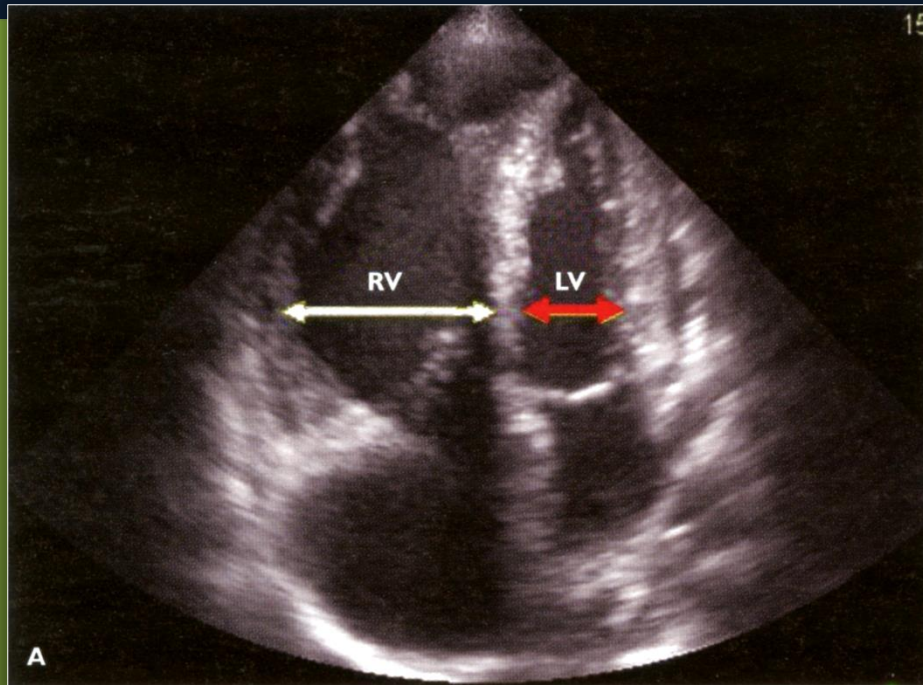
Zalecenia	Klasa <sup>a</sup>	Poziom <sup>b</sup>
U pacjentów z przetrwałą dusznością po incydencie PE należy rozważyć diagnostykę CTEPH	IIa	C
Obecnie nie zaleca się wykonywania badań przesiewowych w kierunku CTEPH u bezobjawowych pacjentów po incydencie PE	III	C

# Algorytm diagnostyczny CTEPH

2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension



- Echokardiografia może być pomocna w wykryciu przyczyny podejrzanego lub potwierdzonego nadciśnienia płucnego



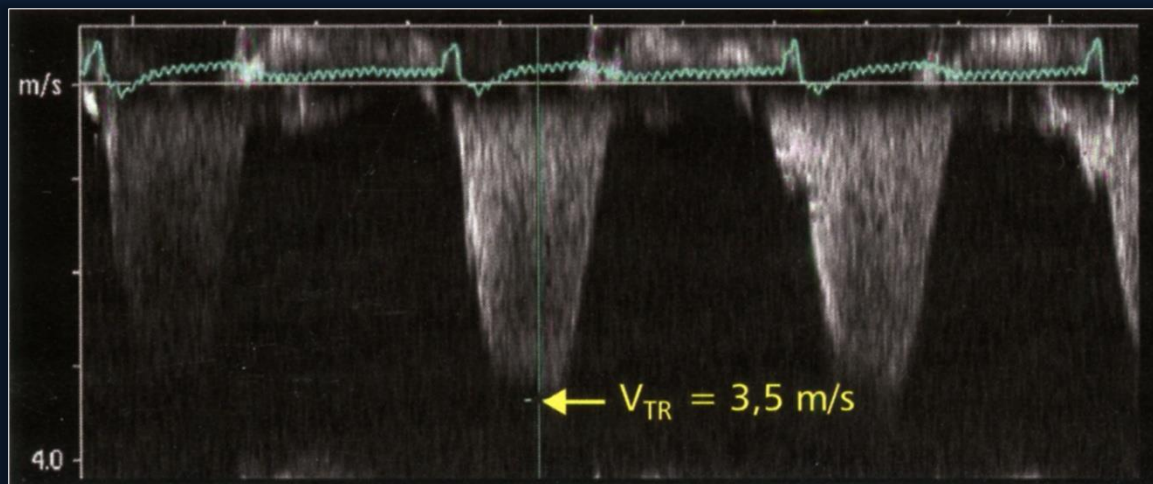
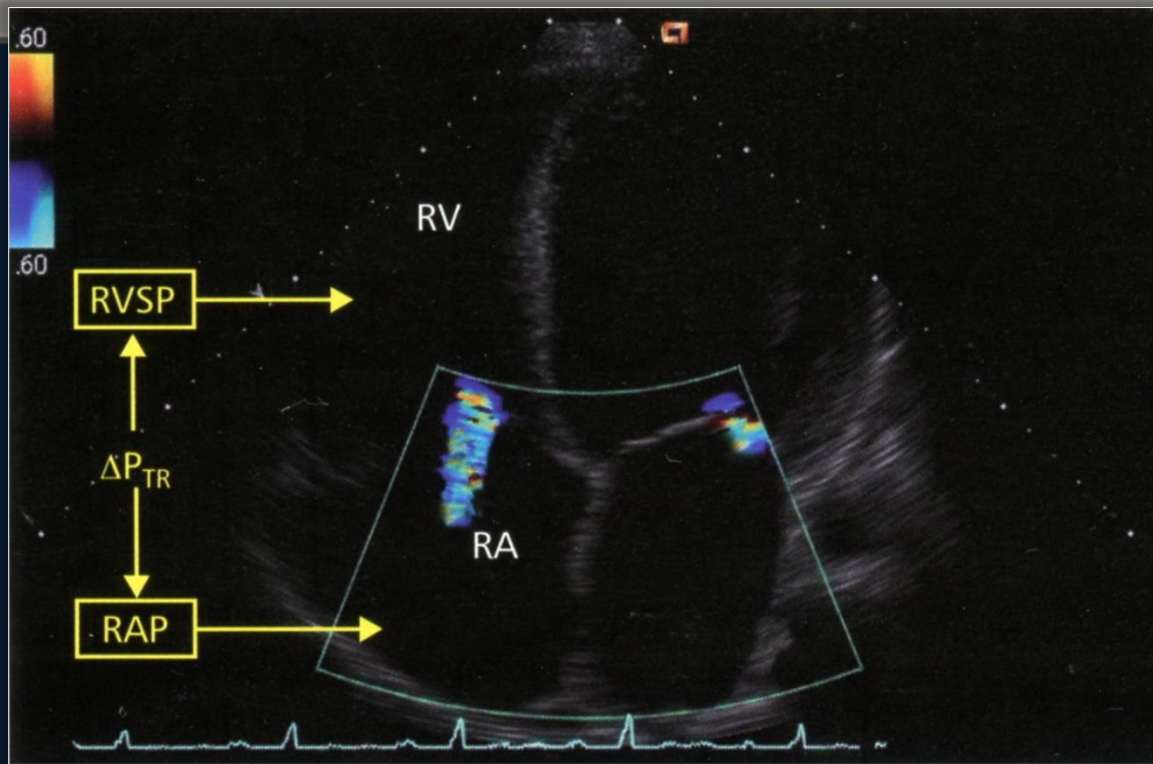
	Klasa <sup>a</sup>	Poziom <sup>b</sup>
<b>Rozpoznanie echokardiograficzne: PH mało prawdopodobne</b>		
TRV ≤ 2,8 m/s, ciśnienie skurczowe w PA ≤ 36 mmHg i nie stwierdza się innych odchyłeń sugerujących PH	I	B
<b>Rozpoznanie echokardiograficzne: PH możliwe</b>		
TRV ≤ 2,8 m/s, ciśnienie skurczowe w PA ≤ 36 mmHg, ale inne odchylenia echokardiograficzne wskazują na obecność PH	Ila	C
TRV 2,9–3,4 m/s, ciśnienie skurczowe w PA 37–50 mmHg, gdy inne wskaźniki echokardiograficzne wskazują lub nie wskazują na PH	Ila	C
<b>Rozpoznanie echokardiograficzne: PH prawdopodobne</b>		
TRV > 3,4 m/s, ciśnienie skurczowe w PA > 50 mmHg, gdy inne wskaźniki echokardiograficzne wskazują lub nie wskazują na PH	I	B
Wysiłkowa echokardiografia dopplerowska nie jest wskazana jako badanie przesiewowe w kierunku PH	III	C

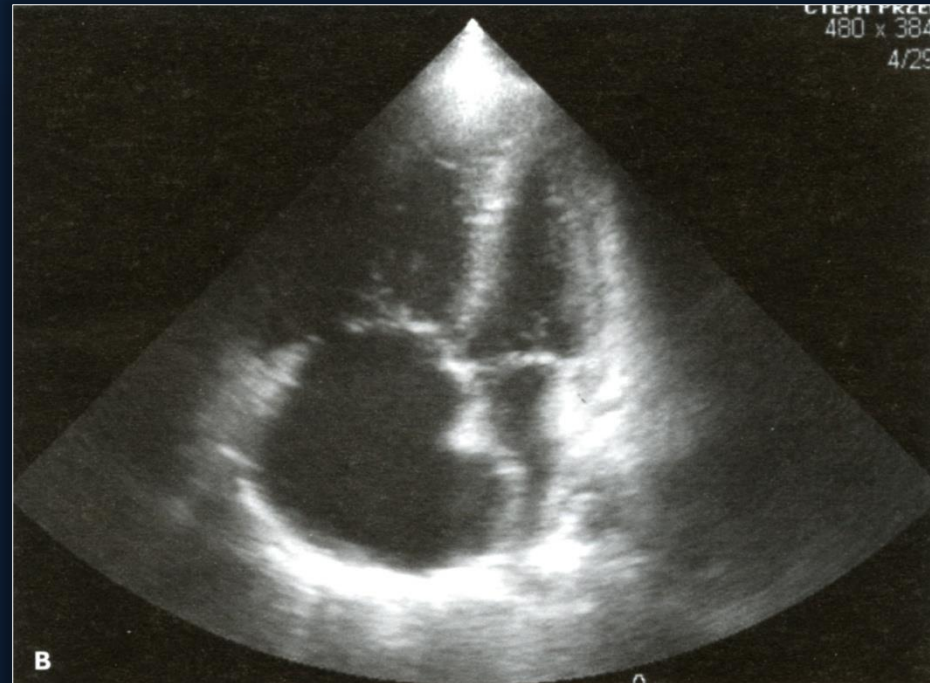
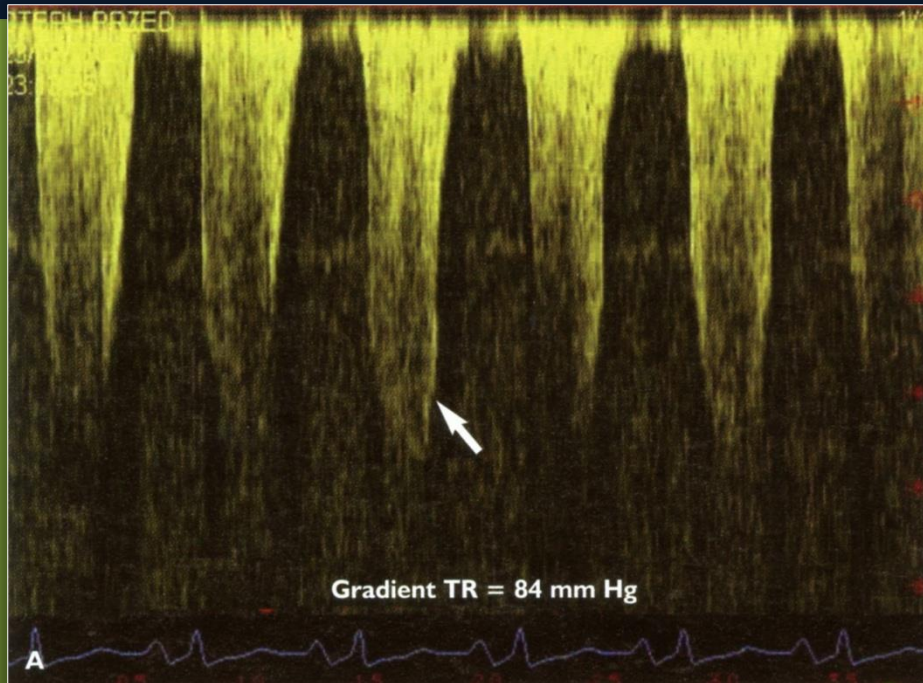
klasa zaleceń, poziom wiarygodności, TRV – maksymalna prędkość strumienia fali zwrotnej trójdzielnej



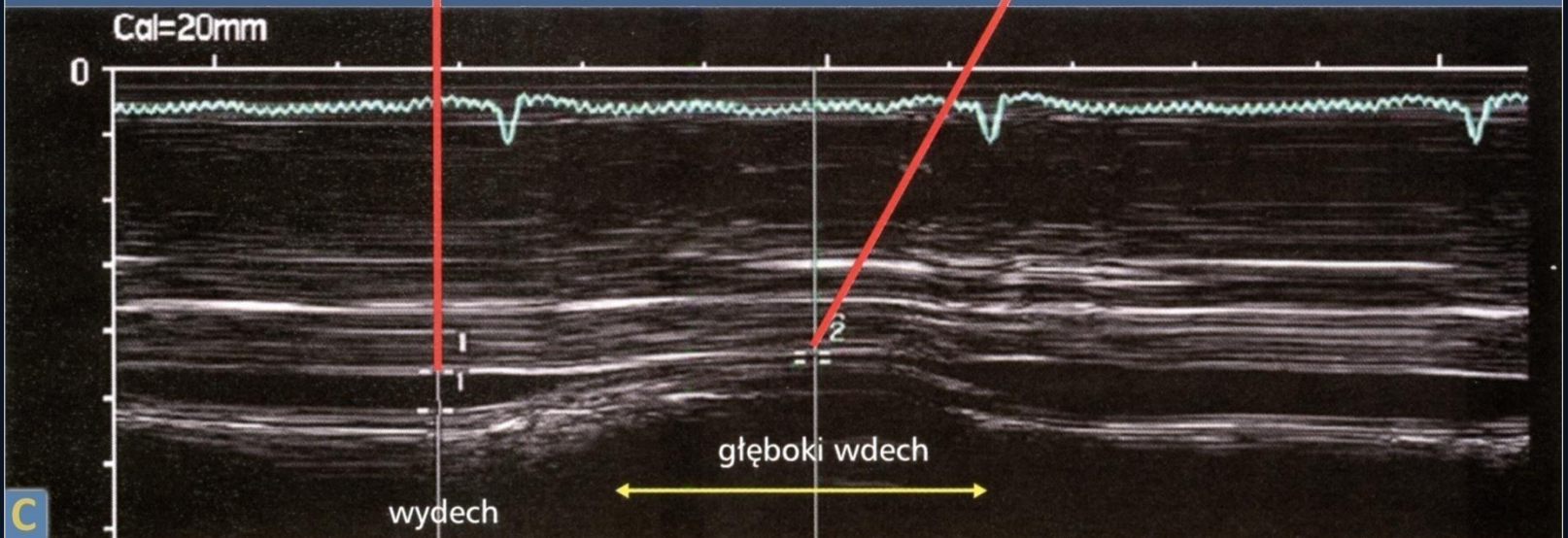
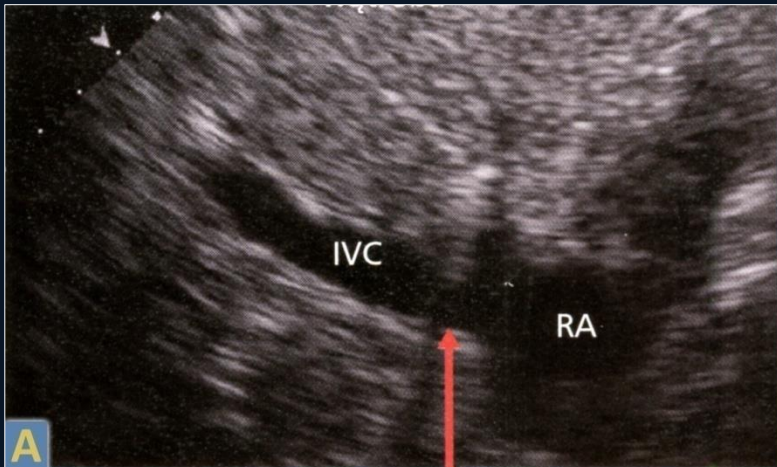
- Do szacowania PAP wykorzystuje się  $\max V$  strumienia niedomykalności trójdzielnej

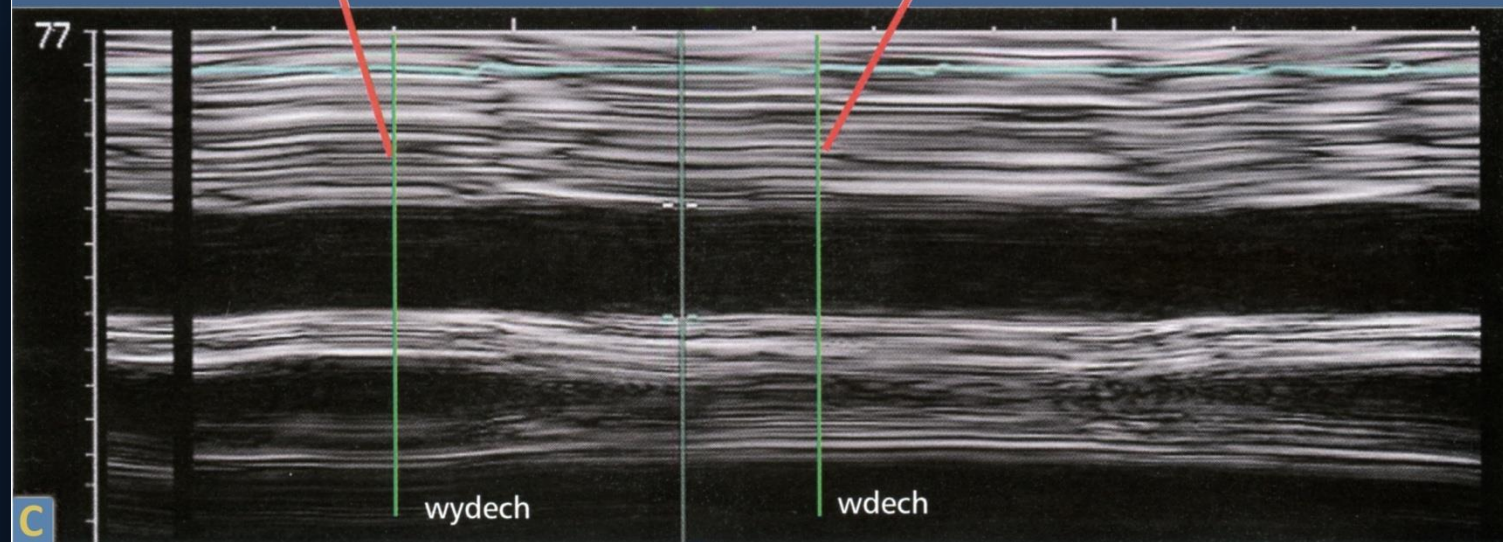
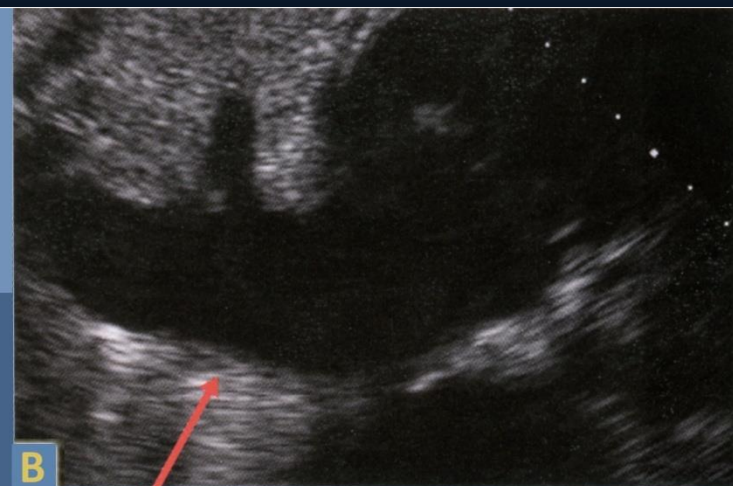
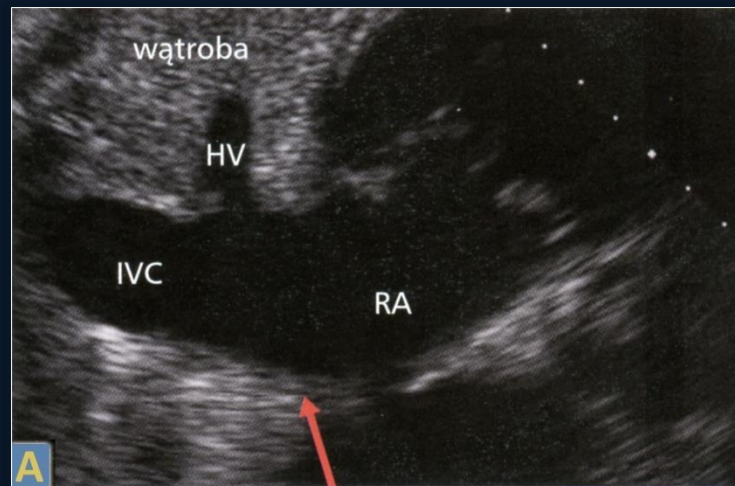






- Ciśnienie w prawym przedsionku
- Średnica żyły głównej dolnej
- Zmienność oddechowa żyły głównej dolnej





## Ograniczenia pomiaru:

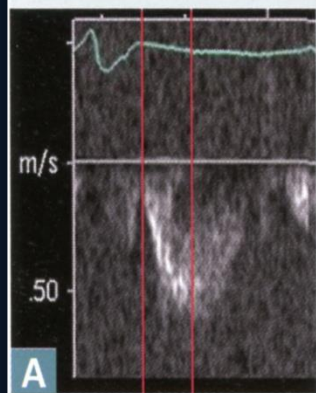
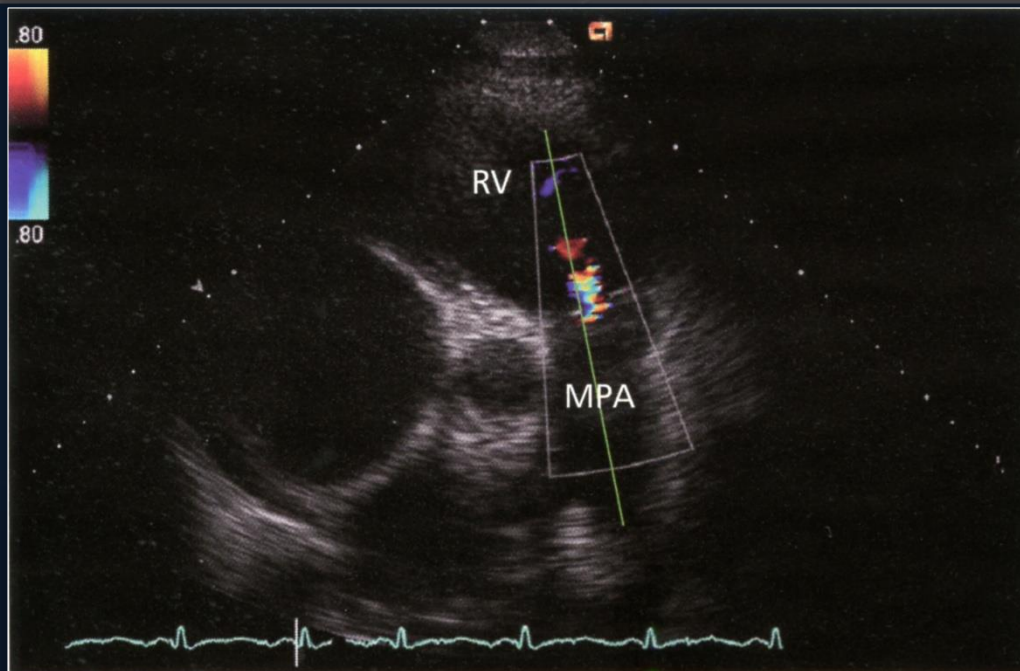
- TR śładowa lub mała
- TR ciężka
- Skurczowa dysfunkcja RV
- Podwyższone ciśnienie w RA



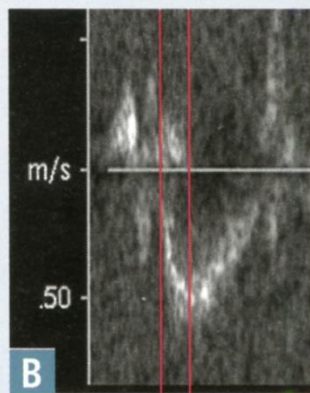
## W warunkach idealnych należałoby uwzględnić przy ocenie TR:

- Wiek
- Płeć
- Masę

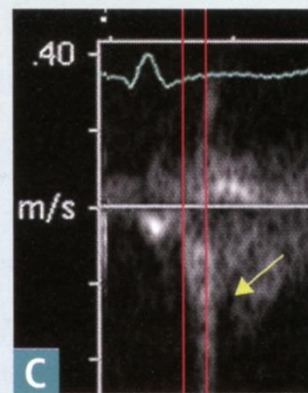
- Wysokiemu nadciśnieniu płucnemu może towarzyszyć zawężenie spektrum doplerowskiego, wynikające z chwilowego zatrzymania przepływu, związane z dużą impedancją łożyska płucnego



130 ms

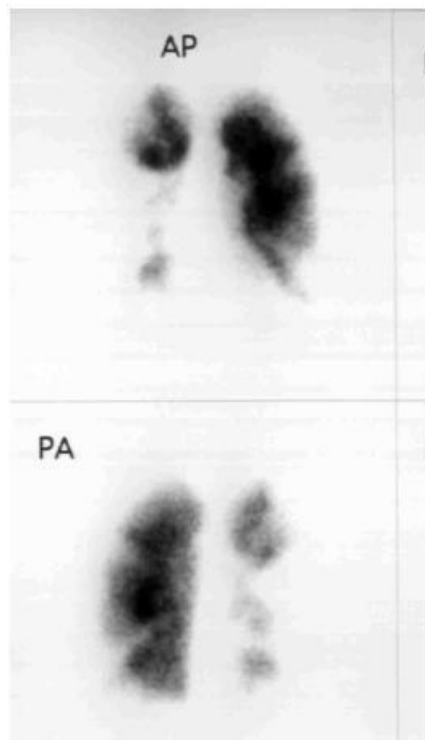


80 ms

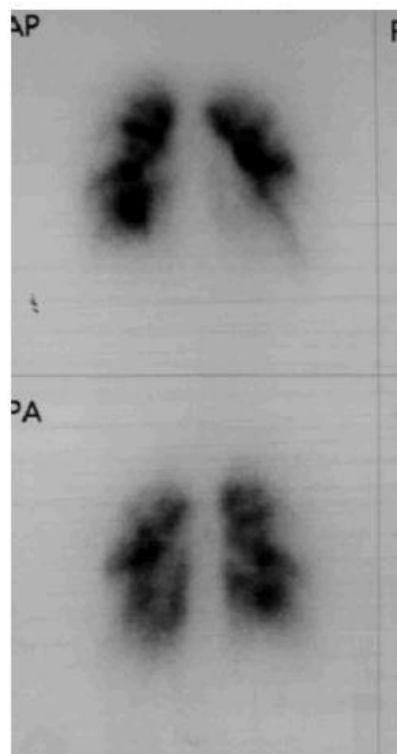


60 ms

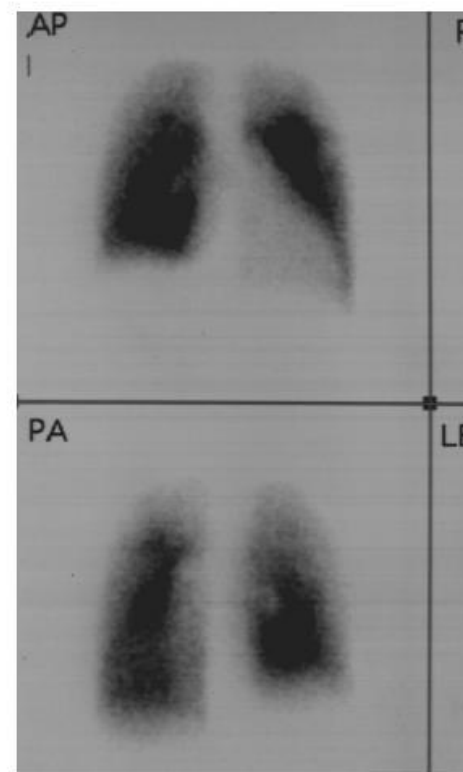
# Rola scyntygrafii płuc



Proksymalne ZZNP

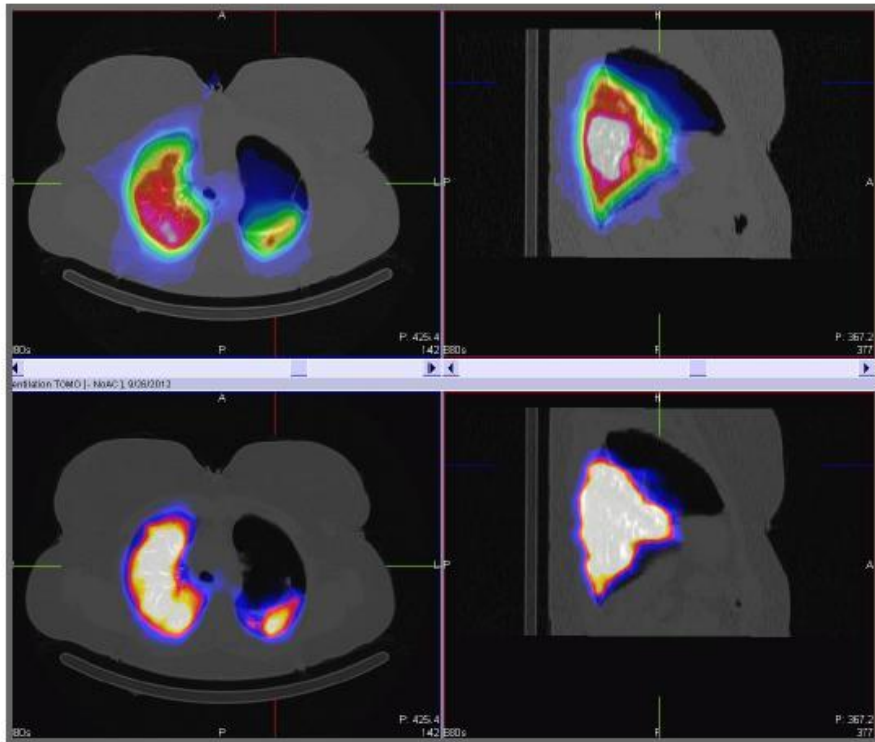


Dystalne ZZNP

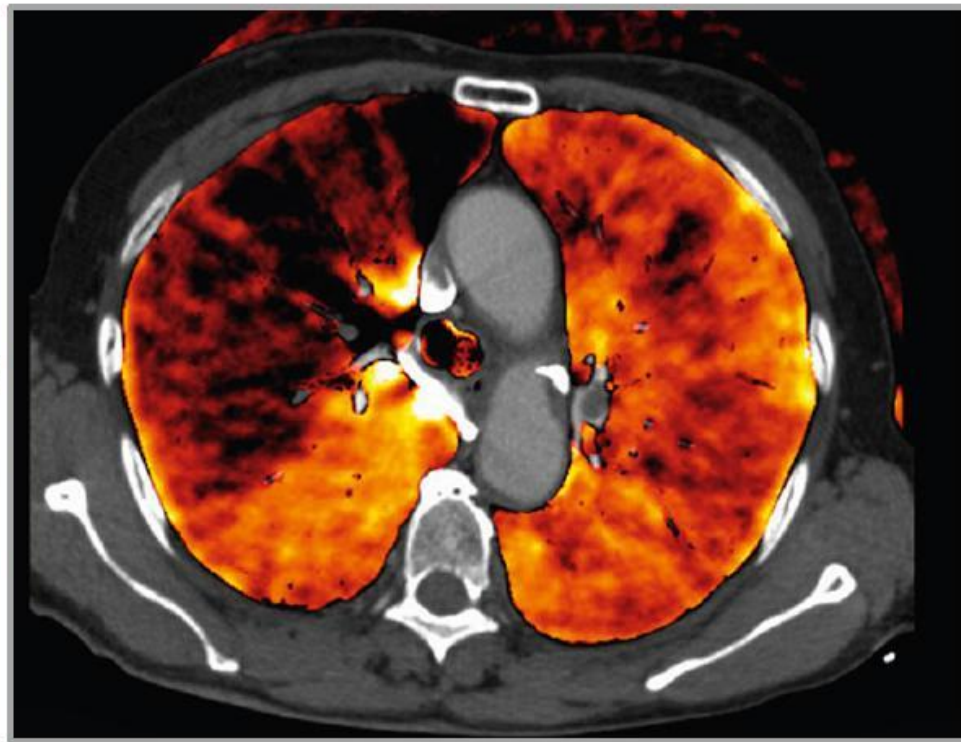


TNP

# Scyntygrafia płuc – perfuzyjna, czy V/Q, SPECT, dual source CT?

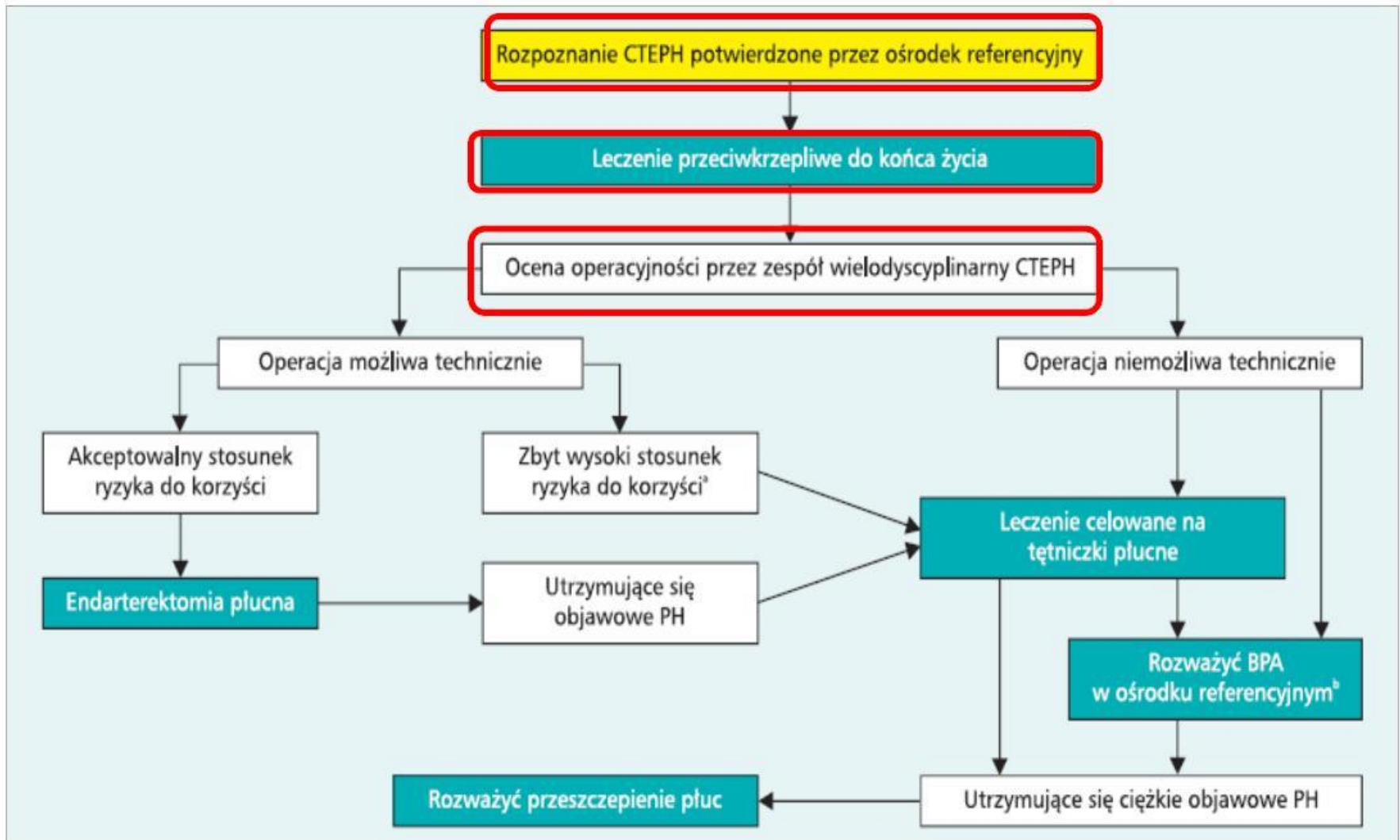


SPECT-perfuzja

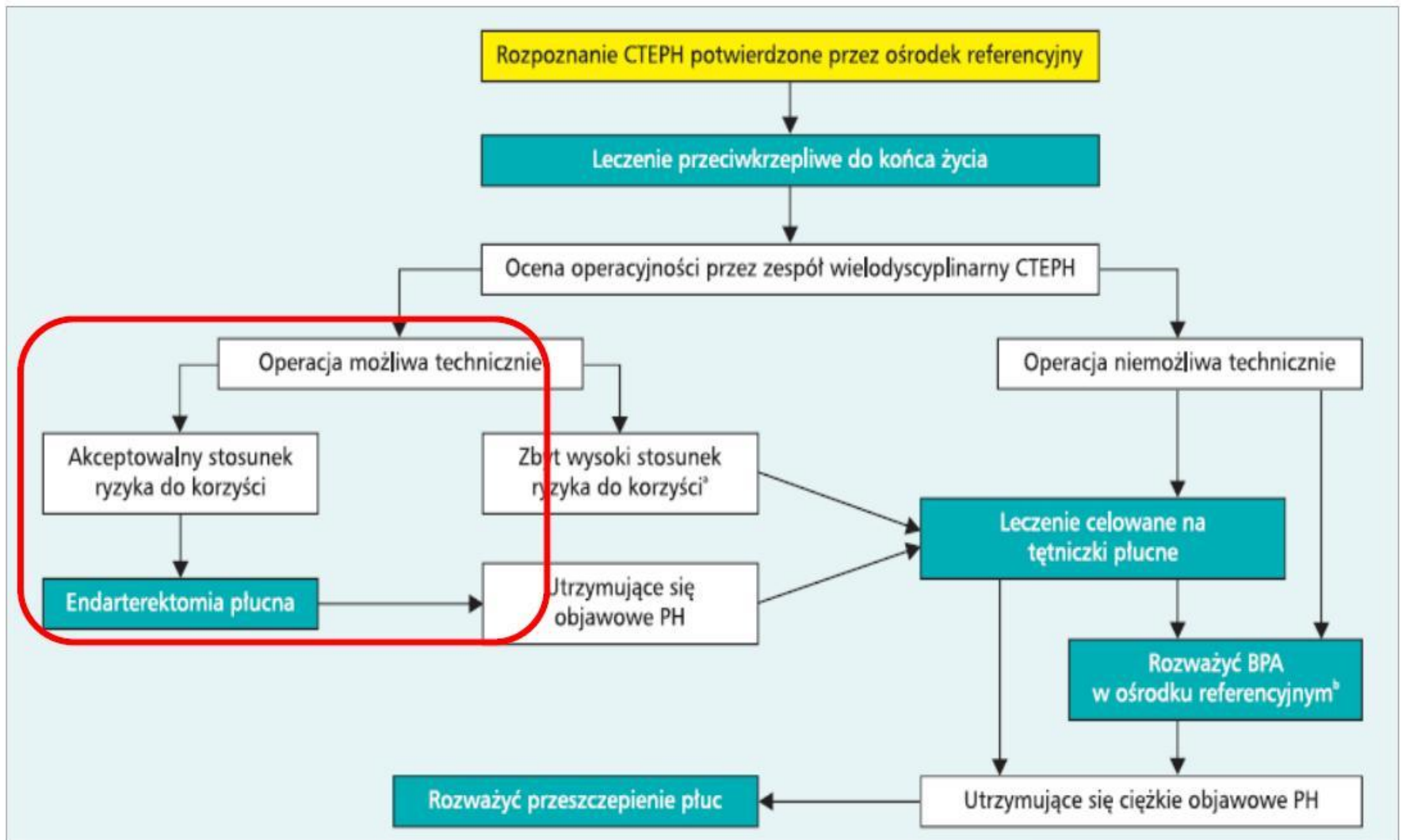


Perfuzja płuc w dual source CT (Siemens)

# Algorytm terapeutyczny CTEPH

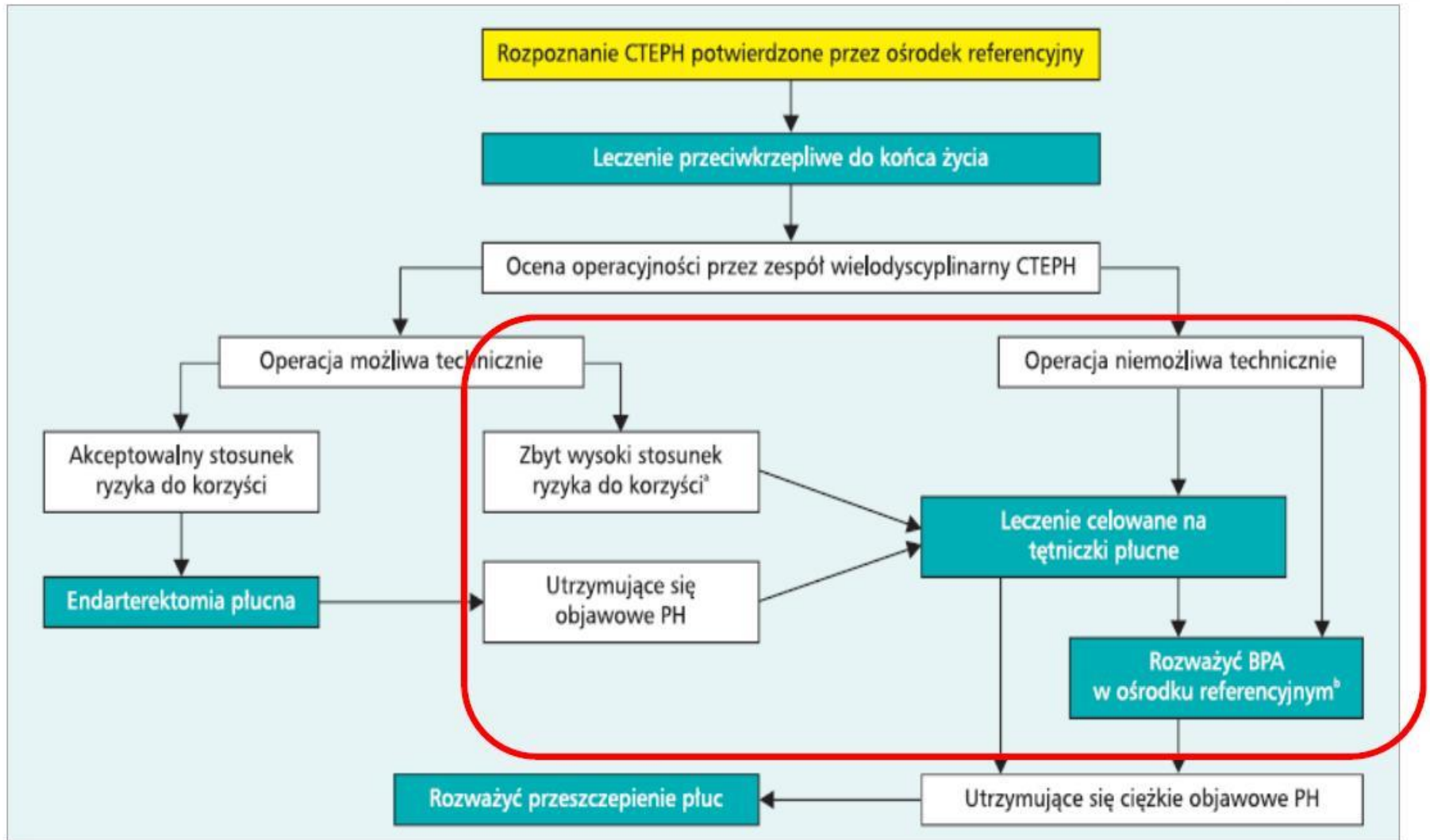


# Algorytm terapeutyczny CTEPH



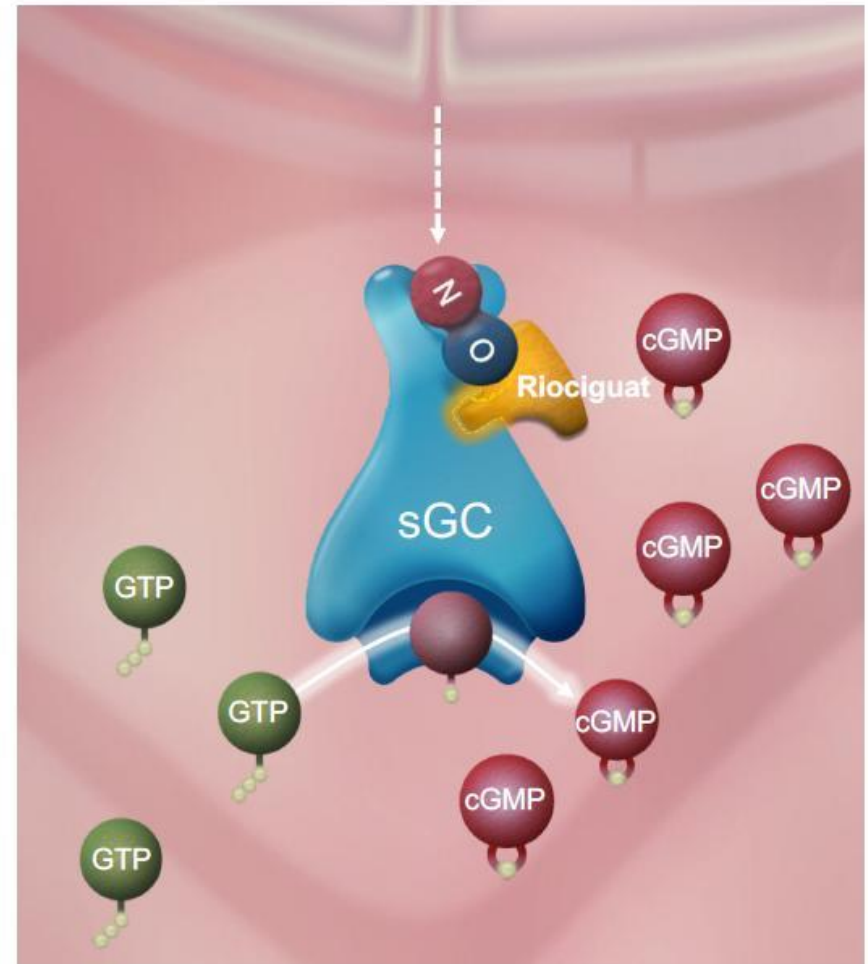
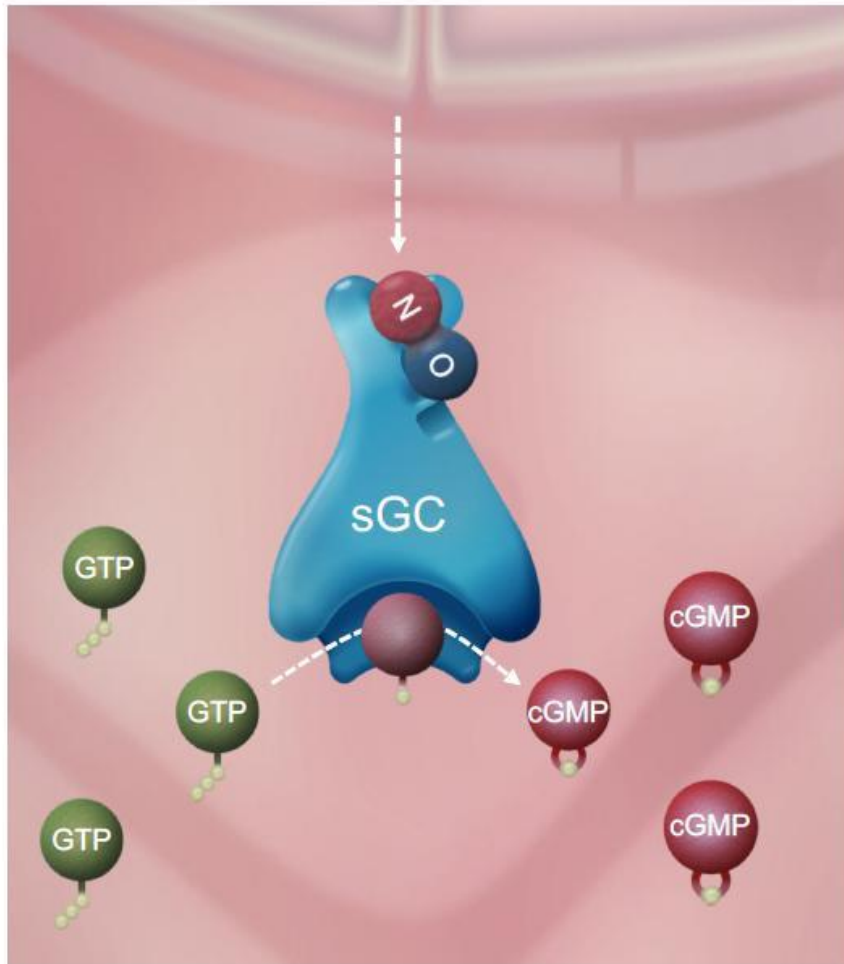
2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

# Algorytm terapeutyczny CTEPH





# Riociguat uwrażliwia cyklazę guanylową (sGC) na endogenenny NO



**GDY TEST WAZOREAKTYWNOŚCI  
UJEMNY ORAZ NYHA II, III LUB IV**



**LECZENIE SWOISTE**

- **Antagoniści endoteliny: BOSENTAN, AMBRISENTAN, MACITENTAN**
- **Prostanoidy: ILOPROST – inhalacje, TREPROSTINIL s.c., iv., EPOPROSTENOL iv**
- **Droga NO: SILDENAFIL, TADALAFIL, RIOCIQUAT**

## Zespół CTEPH według NFZ:

1. Kardiochirurg
2. Kardiolog interwencyjny (cewnikowanie prawostronne oraz angioplastyka tętnic płucnych)
3. Kardiolog doświadczony w stosowaniu farmakoterapii.

# Ocena ryzyka w TNP

**Tabela 13. Ocena ryzyka w tętniczym nadciśnieniu płucnym**

Wskaźniki prognostyczne <sup>a</sup> (szacowana śmiertelność roczna)	Niskie ryzyko < 5%	Pośrednie ryzyko 5–10%	Wysokie ryzyko > 10%
Objawy kliniczne niewydolności prawej komory	Brak	Brak	Obecne
Tempo narastania objawów	Brak	Wolne	Szybkie
Omdlenia	Brak	Sporadyczne <sup>b</sup>	Częste <sup>c</sup>
WHO-FC	I, II	III	IV
6MWD	> 440 m	165–440 m	< 165 m
Spiroergometryczna próba wysiłkowa	Szczytowe VO <sub>2</sub> > 15 ml/min/kg (> 65% wartości należnej) nachylenie VE/VC <sub>2</sub> < 36	Szczytowe VO <sub>2</sub> 11–15 ml/min/kg (35–65% wartości należnej) nachylenie VE/VC <sub>2</sub> 36–44,9	Szczytowe VO <sub>2</sub> < 11 ml/min/kg (< 35% wartości należnej) nachylenie VE/VC <sub>2</sub> ≥ 45
Stężenie NT-proBNP w osoczu	BNP < 50 ng/l NT-proBNP < 300 ng/l	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP > 300 ng/l NT-proBNP > 1400 ng/l
Badania obrazowe (echokardiografia, CMR)	Powierzchnia RA < 18 cm <sup>2</sup> bez płynu w osierdziu	Powierzchnia RA 18–26 cm <sup>2</sup> brak lub minimalna ilość płynu w osierdziu powierzchnia	RA > 26 cm <sup>2</sup> Płyn w osierdziu
Hemodynamika	RAP < 8 mm Hg CI ≥ 2,5 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> > 65%	RAP 8–14 mm Hg CI 2,0–2,4 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> 60–65%	RAP > 14 mm Hg CI < 2,0 l/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> < 60%

6MWD — dystans w teście 6-minutowego marszu; BNP — peptyd natriuretyczny typu B; CI — wskaźnik sercowy; CMR — obrazowanie serca metodą rezonansu magnetycznego; SvO<sub>2</sub> — saturacja tlenem mieszanej krwi żyłnej; NT-proBNP — N-końcowy fragment propeptydu natriuretycznego typu B; RA — prawy przedsionek; RAP — ciśnienie w prawym przedsionku; VO<sub>2</sub> — zużycie tlenu; VE/VC<sub>2</sub> — równoważnik wentylacyjny dla dwutlenku węgla; WHO-FC — klasa czynnościowa wg WHO  
<sup>a</sup>Większość proponowanych zmiennych i wartości granicznych jest oparta na opinii ekspertów. Mogą one dostarczyć informacji prognostycznych i mogą być wykorzystywane do podejmowania decyzji terapeutycznych, ale ich zastosowanie w stosunku do poszczególnych pacjentów musi być stoso-

wane z rozważą. Trzeba również pamiętać, że większość z tych zmiennych została poddana ocenie głównie dla IPAH i poziom odciążenia stosowany powyżej niekoniecznie musi mieć zastosowanie do innych form PAH. Ponadto, przy ocenie ryzyka należy uwzględnić stosowanie zaakceptowanych terapii i ich wpływ na w/w zmienne

<sup>b</sup>Sporadyczne omdlenia podczas energicznych lub ciężkich ćwiczeń lub sporadyczne omdlenia ortostatyczne u skądinąd stabilnego pacjenta

<sup>c</sup>Nawracające epizody omdleń, nawet przy małej lub zwykłej aktywności fizycznej

# Od 1 marca 2015 dodatkowy nowy program leczenia TNP

## LECZENIE TĘTNICZEGO NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO SILDENAFIEM I EPOPROSTENOLEM (TNP) (ICD-10 I27, I27.0)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<b>I. Terapia sildenafilem</b> <b>A. Leczenie sildenafilem pacjentów dorosłych w wieku 18 lat i powyżej</b>  <b>1. Monoterapia sildenafilem.</b>  <b>1.1 Kryteria włączenia pacjenta do leczenia sildenafilem w monoterapii:</b> 1) zdiagnozowane oraz udokumentowane tętnicze nadciśnienie płucne (wg. aktualnej klasyfikacji ESC/ERS); 2) stopień zaawansowania choroby: a) II-III klasa czynnościowa według WHO lub	<b>I. Dawkowanie sildenafilu</b>  <b>A. Leczenie sildenafilem pacjentów dorosłych:</b>  <b>1. Leczenie I rzutu - monoterapia</b>  Dawkowanie sildenafilu: 1) Dawka podstawowa: 20 mg 3 razy dziennie. 2) W przypadku progresji choroby udokumentowanej badaniami nieinwazyjnymi i cewnikowaniem prawego serca, zgodnie z opisem programu, istnieje możliwość zwiększenia dawki	<b>I. Terapia sildenafilem</b> <b>1. Badania przy kwalifikacji do leczenia sildenafilem</b>  <b>1.1 Badania nieinwazyjne:</b> 1) ocena klasy czynnościowej według NYHA; 2) test 6-minutowego marszu (w przypadku dzieci dotyczy pacjentów, których parametry rozwojowe umożliwiają wykonanie badania); 3) oznaczenie NT-pro-BNP; 4) badanie echokardiograficzne.  <b>1.2 Badania inwazyjne:</b>

- **Możliwość leczenia sildenafilem od II klasy WHO**
- **Leczenie skojarzone sildenafilem + inne leki**
- **Wprowadzenie do leczenia epoprostenolu dożylnego VELETRI**
- **Wprowadzenie do leczenia macitentanu**

# Podsumowanie

- Echokardiografia jest podstawowym badaniem w diagnostyce i monitorowaniu terapii PH
- Ocena ryzyka powinna być wykonywana przed wyborem terapii oraz podczas oceny skuteczności leczenia
- Diagnostyka i leczenie PH powinno być prowadzone w ośrodkach referencyjnych

**DZIĘKUJĘ ZA UWAGĘ**



- Niniejszy wykład powstał dzięki wsparciu firmy MSD . Wszelkie poglądy zawarte w niniejszej prezentacji odzwierciedlają wyłącznie opinie autora i nie stanowią reklamy produktów leczniczych w świetle ustawy „ Prawo farmaceutyczne”