

PLICNÍ HYPERTENZE A JEJÍ PROGNÓZA

Autor: Martin Janošík

Školitel: Hutyra M., doc. MUDr. PhD. FESC

Výskyt

Plicní hypertenze (PH) je syndrom, čili soubor příznaků, charakterizovaný zvýšením tlaku v plicnici na 25 mm Hg a více. Jen vzácně je plicní hypertenze onemocněním jako takovým, tedy nosologickou jednotkou. Potom se označuje jako idiopatická (vznikající z neznámé příčiny) nebo hereditární (dědičná) plicní arteriální hypertenze. Mnohem častěji vzniká plicní hypertenze sekundárně, jako důsledek onemocnění srdce, plic, v souvislosti s poruchou regulace dýchání a řadou dalších stavů.

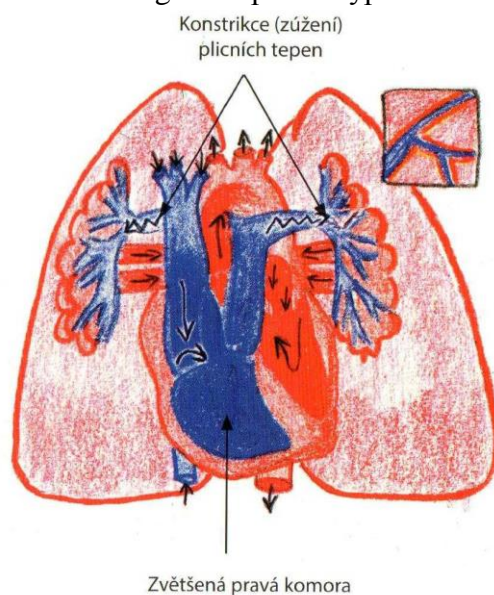
Plicní hypertenze se vyskytuje v každém věku, může se rozvinout i u dětí. Idiopatická plicní arteriální hypertenze postihuje častěji ženy v mladém věku. Idiopatická arteriální plicní hypertenze jako podskupina PH splňuje kritéria EU vzácného onemocnění (výskyt onemocnění v populaci je menší než pět případů na 10 000 obyvatel). V ČR připadá na jeden milion obyvatel 24,5 pacienta s plicní arteriální hypertenzí. Podle studií z regionu Olmsted je v populaci náhodně vybraných 1413 dospělých jedinců, u kterých bylo provedeno echokardiografické vyšetření zaměřené na detekci PH, možná PH diagnostikovaná u 6,6% pacientů.

Neléčená plicní arteriální hypertenze postupuje obvykle rychle a může vést až ke smrti nemocného. Nové metody dostupné léčby a zlepšující se možnosti diagnostiky (rozpoznání) nemoci v dřívějších stádiích dává naději na dlouhodobé přežití i zachování kvality života nemocných.

Etiologie, patogeneze

Při PH dochází často k řadě chorobných změn v cévní stěně, které zapříčiňují změny v plicní cirkulaci. Mění se kvalita cévní stěny, dochází k množení buněk ve stěně cévy, tím ztluštění cévní stěny a zúžení průsvitu. V chorobném procesu se uplatňuje i řada působků produkovaných vnitřní výstelkou cév, mění se jejich poměr,

Obr. 1. Patogeneze plicní hypertenze



VOTAVOVÁ, Regina. *Praktický průvodce (nejen) pro pacienty s plicní hypertenzí.* Praha: Medical Tribune CZ, c2012. ISBN isbn978-80-87135-45-7., cit 12. 4. 2018

a to ve prospěch působků umožňujících zužování cév a podporujících krevní srážlivost. Celá kaskáda těchto reakcí teprve iniciuje proces plicní hypertenze, tedy zvýšení tlaku v plicnici nad normální hodnoty. Jindy se vysoký tlak do plicních tepen přenáší z levého srdce a následně se může měnit i kvalita stěny plicních tepen, nebo k nárůstu tlaku v plicních tepnách vedou mechanické překážky, tvořené nejčastěji krevními sraženinami. Jestliže je tlak v plicnici zvýšen nad normální hodnoty, je přetěžována pravá polovina srdce, neboť vysoký tlak z plicnice se přenáší do pravého srdce. Zbytnuje svalovina pravé komory, postupně se zvětšují pravostranné srdeční oddíly a zvyšuje se tepová frekvence.

Hlavní příznaky

Nejčastějšími příznaky plicní hypertenze jsou dušnost, chronická únava a vyčerpanost, dále jsou to bolestmi na hrudi, závratě a mdloby. Dušnost postihuje až 80 % pacientů a bývá prvním projevem zaznamenaným pacientem. Nejdříve se vyskytuje při větší námaze, pacienti při sportu nebo domácích aktivitách přestanou zvládat zátěž, na niž byli dříve zvyklí. Při pokročilejším onemocnění je dušnost přítomná i v klidu. Pacienti se dále cítí unavení a při srovnatelné fyzické námaze se vyčerpají rychleji než v minulosti. Bolestmi na hrudi trpí asi 30 % pacientů. Někdy ji provází pocit bušení srdce, provází fyzickou námahu. Bývá projevem nedostatečného prokrvení zvětšené pravé komory srdce. Závratě a mdloby jsou projevem nedostatečného okysličení mozkové tkáně a nízkého srdečního výdeje. Pokud dodávka kyslíku a glukózy nepokrývá potřebu mozku, může dojít k přechodné ztrátě vědomí. Známkou pokročilého onemocnění je cyanóza (modré zbarvení tkání, zejména rtů nebo konečků prstů). Známkou srdečního selhávání jsou otoky, které se nejprve projevují na dolních končetinách, později nárůstem objemu břicha, případně prosáknutím podkoží. Závažnost příznaků se postupně zhoršuje a v pokročilých stádiích onemocnění přestávají pacienti zvládat běžné denní aktivity nebo začnou mít potíže se sebeobsluhou.

Vyšetření

Plicní hypertenze je syndrom, který se v populaci nevyskytuje často a jeho příznaky jsou plíživé a málo specifické. Proto nebývá cesta k rozpoznání plicní hypertenze přímočará. *Anamnéza* zahrnuje rozhovor pacienta s lékařem, který se týká zdravotního stavu pacienta od minulosti až po současnost. *Fyzikální vyšetření* znamená vyšetření pacienta lékařem v ambulanci nebo na lůžku. Při pátrání po plicní hypertenzi je zásadní pečlivé vyšetření plic a srdce poslechem. Lékař si dále všímá některých dalších typických známek plicní hypertenze – otoků, cyanózy, paličkovitých prstů nebo Reynaudova fenoménu (záchvatovité zblednutí a bolest periferních částí těla, zejména prstů na ruce). *EKG* je vyšetření, při kterém se pomocí

elektrod umístěných na povrchu těla snímají elektrické potenciály vznikající při činnosti srdce. Pomocí EKG je možné zachytit důsledky vysokého tlaku v plicnici (ztluštění stěny a zvětšení pravé komory). *Krevní testy* mohou zhodnotit míru nasycení krve kyslíkem, funkci jater a ledvin, zda je přítomno srdeční selhání. Používají se k průkazu autoimunitního onemocnění, onemocnění štítné žlázy nebo infekčních onemocnění. Při *rentgenovém vyšetření* hrudníku lze u pacientů s plicní hypertenzí rozpoznat zvětšení pravé komory a rozšíření kmene plicnice. *Echokardiografie* představuje většinou neinvazivní, nebolestivé a snadno dostupné vyšetření srdce ultrazvukem. Pomocí něj můžeme odhalit např. zvětšení a ztlustění stěn pravé komory, poruchy stažlivosti srdečního svalu, snížený srdeční výdej a strukturální abnormality srdce. Někdy je zapotřebí provést méně pohodlné vyšetření přístupem z jícnu, jindy je vhodné provést zátěžové echokardiografické vyšetření. *Perfuzní scintigrafie plic nebo ventilačně perfuzní scintigrafie plic* je zlatým standardem k vyloučení chronické tromboembolické plicní hypertenze (CTEPH), která vzniká na podkladě uzávěru plicních cév krevními sraženinami. *CT* je zobrazovací metoda, díky níž je možné odhalit např. krevní sraženiny v plicních tepnách, intersticiální plicní fibrózu, rozedmu a další. Podobné využití má i *MRI srdce*.

Pravostranná srdeční katetrizace je vyšetřením, bez něhož se konečná diagnóza plicní hypertenze neobejde. Při vyšetření se žilním systémem zavede tenká ohebná cévka (katetr) až do pravé poloviny srdce a do plicní tepny, kde se měří řada důležitých parametrů. Součástí prvního katetrizačního vyšetření je obvykle i *vazodilatační test*, spočívající v nitrožilní aplikaci vazodilatační látky. Jedinci, u nichž se dostaví pozitivní odpověď (vazodilatace, tedy rozšíření cév), se označují jako vasorespondéři, a jsou kandidáty na léčbu blokátory kalciových kanálů. *Levostranná srdeční katetrizace* probíhá analogicky, katetr se zavádí tepenným řečištěm do levého srdce. U PH se provádí pro vyloučení toho, že příčina plicní hypertenze je zapříčiněna abnormálními tlaky v levé polovině srdce.

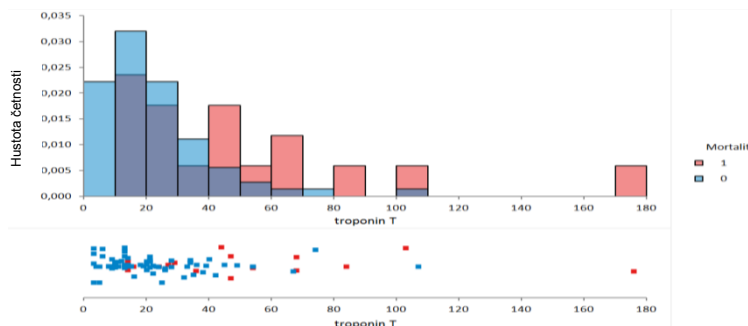
Tento popularizační text je součástí studentské práce, která byla zaměřena na hodnocení prognostických faktorů plicní hypertenze. Cílem práce bylo stanovení významu klinických, hemodynamických a laboratorních parametrů ve schopnosti předpovědět dlouhodobou úmrtnost pacientů s PH. Z klinicky významných parametrů bylo ženské pohlaví a stupeň dušnosti III až IV dle WHO spojeny s rizikem úmrtí. Z hemodynamických parametrů byly hodnoty srdečního výdeje/index signifikantně asociovány s výskytem mortality. Z laboratorních parametrů sérová hladina srdečního troponinu T, hladina NT-proBNP, urey, kreatininu, glomerulární filtrace, cystatinu C a kyseliny močové statisticky významně

predikovaly celkovou mortalitu. Na základě výsledku receiver operating curve (ROC) analýzy byla stanovena hraniční hodnota (cut-off) troponinu T 23 ng/L, která predikovala výskyt úmrtí se senzitivitou 77 %, specificitou 68 %. Hraniční hodnota cystatinu C 1.59 mg/l predikovala úmrtí během sledování se senzitivitou 82 %, specificitou 74 %. Hraniční hodnota kyseliny močové 474 $\mu\text{mol/l}$ predikovala úmrtí se senzitivitou 70 %, specificitou 82 %. U pacientů s plicní hypertenzí jsou laboratorně stanovené kardiomarkery, markery renálních funkcí a katetrizačně měřené hodnoty srdečního výdeje asociovány s rizikem úmrtí a mohou být v rutinní klinické praxi použity jako prediktory úmrtnosti.

Léčba

Chronická plicní hypertenze je obtížně léčitelné onemocnění. **Medikamentózní léčba** zahrnuje konvenční a specifickou léčbu. Součástí konvenční léčby je užívání *diuretik* (pomáhají prostřednictvím ledvin odvést z organismu přebytečné tekutiny). *Oxygenoterapie* pomáhá udržet nasycení krve kyslíkem nad 90 %. *Antikoagulační léčba* slouží k prevenci vzniku krevních sraženin. Specifická léčba zahrnuje velmi nákladné medikamenty dostupné až v posledních dvaceti letech. *Blokátory kalciových kanálů* jsou léky navozující vazodilataci. Nasazují se pouze v případě zachované vazoreaktivity. *Prostanoidy* jsou synteticky vyráběné látky podobné prostacyklinu, přípravku, který má na cévy mohutný vazodilatační účinek. Nejčastěji se podávají kontinuálně nitrožilními nebo podkožními pumpami, ve formě inhalační nebo v tabletách. *Agonisté prostacyklinových receptorů* stimulují prostacyklinové receptory, čímž navozují vazodilataci. *Agonisté endotelinových receptorů* mají vedle vazodilatačního účinku ještě další příznivé účinky, které působí na cévy. Dalšími lékovými skupinami ve specifické léčbě PH jsou *inhibitory fosfodiesterázy 5* a *stimulátory solubilní guanylát cyklázy*. K **nemedikamentózní léčbě** plicní hypertenze patří *atriální septotomie* (spočívá ve vytvoření umělé komunikace na úrovni mezisíňového septa, která odlehčí přetíženým pravostranným srdečním oddílům), *transplantace plic* (výměna nemocných plic zdravými plicemi dárce), *endarterektomie plicnice* (náročný operační výkon spočívající v odstranění hmot ucpávajících plicní cévy), *balónková angioplastika* (balónkem zavedeným

Graf 1. Stanovení hraniční (cut-off) hodnoty troponinu T



vlastní graf, vytvořen 10. 4.2018

žilním systémem do plicnice dojde k roztažení jejích větví) a *implantace kaválních filtrů* (voperování kovového košíčku zachytávající vmetky krevních sraženin do dolní duté žíly).

Komplikace

Komplikace PH zahrnují pravostranné srdeční selhání, což je stav, kdy pravá síň a komora v důsledku onemocnění nejsou schopny efektivně přečerpávat potřebný objem krve. Ta se hromadí v žilním systému, což má za následek periferní otoky. Zvětšení pravostranných oddílů srdce nazýváme jako *cor pulmonale*. Dalšími možnými komplikacemi je vznik srdečních arytmií a krvácení do plic s vykašláváním krve (hemoptýzou).

Praktické rady pro pacienta

Ke komplexní léčbě patří i režimová opatření. Ačkoliv se jejich význam může zdát zanedbatelný, není tomu tak. Pacient s diagnostikovanou plicní hypertenzí by měl dodržovat následující zásady.

1. Vyvarovat se nadměrné fyzické zátěži. Fyzickou aktivitu je nutné přizpůsobit individuální toleranci. Vhodná je aerobní forma zátěže.
2. Nedoporučuje se pobyt v nadmořských výškách větších než 2000 m n. m.
3. Ohledně cestování letadlem by se měl pacient poradit se svým lékařem, v žádném případě by neměl cestovat bez kyslíkového přístroje.
4. Je vhodné nechat se očkovat proti chřipce a pneumokokové infekci.
5. Protože těhotenství není doporučováno, je nutná účinná antikoncepce. V případě užívání hormonální antikoncepce je pro prevenci trombotických komplikací vhodné nasazení antikoagulační léčby.
6. Pokud je plánován chirurgický výkon, vždy by se měl k riziku a zdravotní způsobilosti vyjádřit ošetřující kardiolog. Rizikové jsou zejména výkony přesahující tři hodiny.

Seznam použité literatury

Odborné publikace

ČEŠKA, Richard, ŠTULC, Tomáš, Vladimír TESAŘ a Milan LUKÁŠ, ed. *Interna*. 2., aktualizované vydání [brožované ve 3 svazcích]. V Praze: Stanislav Juhaňák - Triton, 2015. ISBN isbn:978-80-7387-895-5.

VOTAVOVÁ, Regina. *Praktický průvodce (nejen) pro pacienty s plicní hypertenzí*. Praha: Medical Tribune CZ, c2012. ISBN isbn978-80-87135-45-7.

Internetové zdroje

Pulmonary arterial hypertension (PAH). *DynaMed Plus* [online]. [cit. 2018-04-12]. Dostupné z: <http://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T115043#>

FERREIRA, Leonor Mateus. Pulmonary Hypertension Complications. *PULMONARY HYPERTENSION NEWS* [online]. [cit. 2018-04-12]. Dostupné z: <https://pulmonaryhypertensionnews.com/pulmonary-hypertension-complications/>

HUTYRA, Martin a Jan PŘEČEK. Plicní arteriální hypertenze – současné možnosti diagnostiky a léčby. *Intervenční a akutní kardiologie* [online]. 2017, 10.4.2017, 16(2), 63-68 [cit. 2018-04-12]. Dostupné z: <https://www.iakardiologie.cz/pdfs/kar/2017/02/03.pdf>

Seznam obrázků, fotografií, tabulek a grafů

Obr. 1. Patogeneze plicní hypertenze

(VOTAVOVÁ, Regina. *Praktický průvodce (nejen) pro pacienty s plicní hypertenzí*. Praha: Medical Tribune CZ, c2012. ISBN isbn978-80-87135-45-7., cit 12. 4. 2018)

Graf 1. Stanovení hraniční (cut-off) hodnoty troponinu T

(vlastní graf, vytvořen 10. 4.2018)