



„Przewlekłe serce płucne” – czy (*nadal*) istnieje i jak postępować

Anna Fijałkowska

Zakład Kardiologii, Instytut Matki i Dziecka





Serce płucne jest to zespół objawów spowodowanych nadciśnieniem płucnym, wywołanym chorobami wpływającymi na czynność lub czynność i budowę płuc, z wyjątkiem zmian w płucach spowodowanych chorobami lewej połowy serca lub wrodzonymi wadami serca.

prof. Jan Zieliński,
Przew Lek 2003, 6, 5, 77-83



**I wydanie
1979**

**II wydanie
1981**

**III wydanie
1985**



Przewlekłe serce płucne – 40 lat później.

Chronic cor pulmonale – 40 years later

Iwona Henrykiewicz **Jan Zielinski**

Z Katedry Chorób Płuc Instytutu Geriatrii i Chorób Płuc w Warszawie, Warszawa; prof. dr hab. med. J. Zielinski

Postępn. Akcept. Pol. 2014, 71, 42-48

Postępy w leczeniu naczyniopochodnego nadciśnienia płucnego spowodowały znaczne zainteresowanie badaczy tą dziedziną co zaowocowało licznymi publikacjami i monografiami. Zagadnienia hipoksyjnego nadciśnienia płucnego, pomimo znacznie większej częstości występowania, znalazły się w cieniu wyżej wymienionych.



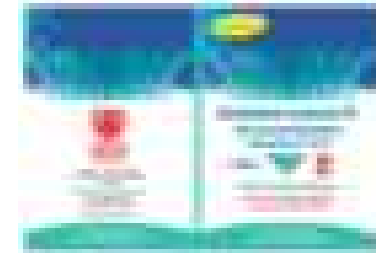
Nadciśnienie płucne

Adam Torbicki, Marcin Kurzyna

ficznych cech przeciążenia prawych jam serca. Pewne rozpoznanie nadciśnienia płucnego wymaga jednak cewnikowania serca. Badanie to pozwala jednocześnie ocenić pozostałe parametry opisujące sytuację hemodynamiczną w krążeniu płucnym.

Odchodzi się od określenia „serce płucne” (*cor pulmonale*), które oznaczało przerost lub przeciążenie prawej komory spowodowane chorobami płuc. Niekiedy jeszcze określenie to jest utożsamiane z kategorią NP spowodowanego chorobami mięszu płuc.

Kompleksowa klasyfikacja kliniczna nadciśnienia płucnego - 2015



1. Tetniczne nadciśnienie płucne (PAH)

- 1.1. Idiopatyczne
- 1.2. „Dziedziczne”
 - 1.2.1. mutacje BMPR2
 - 1.2.2. inne mutacje
- 1.3. Wywołane przez leki lub toksyny
- 1.4. W przebiegu wybranych chorób
 - 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'. Choroba zarostowa żył płucnych i/lub hemangiomatoza włośniczek płucnych

1'' Przetrwale nadciśnienie płucne noworodków

2. Nadciśnienie płucne spowodowane chorobą lewej części serca

- 2.1. Zaburzenia czynności skurczowej lewej komory
- 2.2. Zaburzenia czynności rozkurczowej lewej komory
- 2.3. Wady zastawkowe
- 2.4. Wrodzone lub nabyte zwężenia drogi napływu lub odpływu lewej komory oraz wrodzone kardiomopatie
- 2.5. Wrodzone/nabyte zwężenia żył płucnych

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 restrykcyjnymi i obturacyjnymi
- 3.4. Zaburzenia oddychania w czasie snu
- 3.5. Zaburzenia wentylacji pęcherzykowej
- 3.6. Przewlekła ekspozycja na duże wysokości
- 3.7. Wady rozwojowe płuc

4. Przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne i inne zwężenia tetnic płucnych

5. PH o niewyjaśnionym i/lub wieloczynnikowym patomechanizmie

- 5.1. Choroby układu krwiotwórczego: przewlekła niedokrwistość hemolityczna, choroby rozrostowe szpiku, splenektomia
- 5.2. Choroby układowe: sarkoidoza, histiocytoza, limfangioleiomiomatoza
- 5.3. Zaburzenia metaboliczne: choroba spichrzania glikogenu, choroba Gauchera, choroby tarczycy
- 5.4. Obturacja przez guz, włókniejące zapalenie śródpiersia, przewlekła niewydolność nerek leczona metodą dializy

Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuci/lub hipoksji- grupa 3 wg klasyfikacji klinicznej

3. Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuci/lub hipoksji

3.1. Przewlekła obturacyjna choroba płuc

3.2. Śródmiąższowa choroba płuc

3.3. Inne choroby płuc z mieszanymi zmianami restrykcyjnymi i obturacyjnymi

3.4. Zaburzenia oddychania w czasie snu

3.5. Zaburzenia wentylacji pęcherzykowej

3.6. Przewlekła ekspozycja na duże wysokości

3.7. Wady rozwojowe płuc:

- 1. Wrodzona przepuklina przepony
- 2. Dysplazja oskrzelowo-płucna
- 3. Dysplazja włośniczek płucnych (ACD)
- 4. ACD z nieprawidłowym położeniem żył
- 5. Hipoplazja płuc („pierwotna” lub „wtórna”)
- 6. Nieprawidłowości dotyczące białka surfaktantu
 - a) Niedobór białka B surfaktantu
 - b) Niedobór białka C surfaktantu
 - c) Mutacja transportera ABCA3
 - d) Mutacja tarczycowego czynnika transkrypcyjnego *1/Nkx2.1/homeobox*
- 7. Glikogenoza śródmiąższowa płuc
- 8. Proteinoza pęcherzykowa płuc
- 9. Limfangiektazja płucna



Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc- epidemiologia

- Częstość PH u pacjentów COPD

mPAP > 20 mmHg - 90% chorych

mPAP > 35 mmHg – 3% – 5% chorych

- Częstość PH u pacjentów z IPF

mPAP > 25 mmHg – 8,1% - 14,9% chorych w chwili rozpoznania IPF

- 30% - 50% chorych w zaawansowanym IPF

- > 60% chorych z ciężką postacią IPF

mPAP > 40 mmHg – 9% chorych z IPF

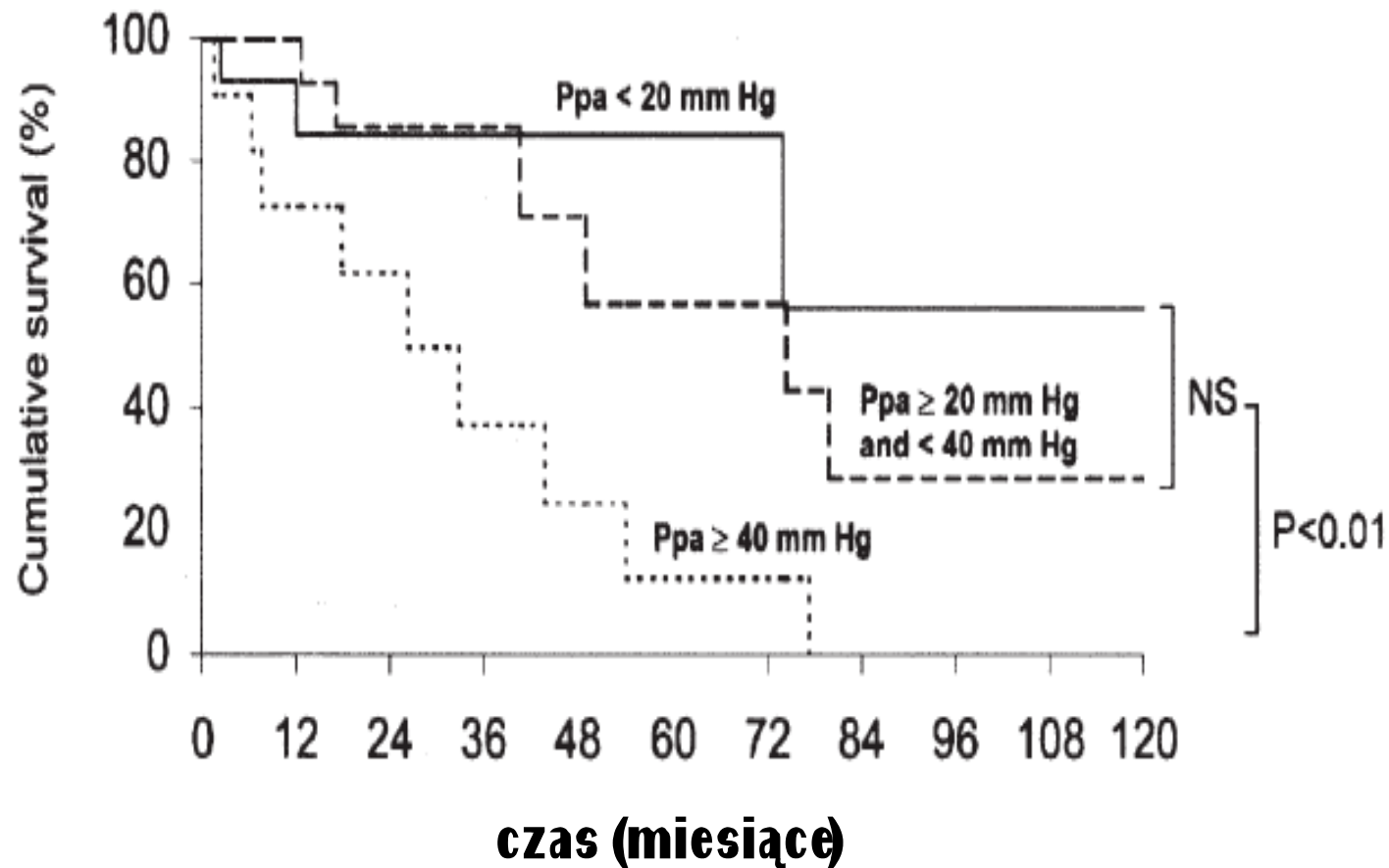
- Częstość PH u pacjentów ze złożonym zespołem rozedma/włóknienie

mPAP > 25 mmHg – 30%-50% chorych

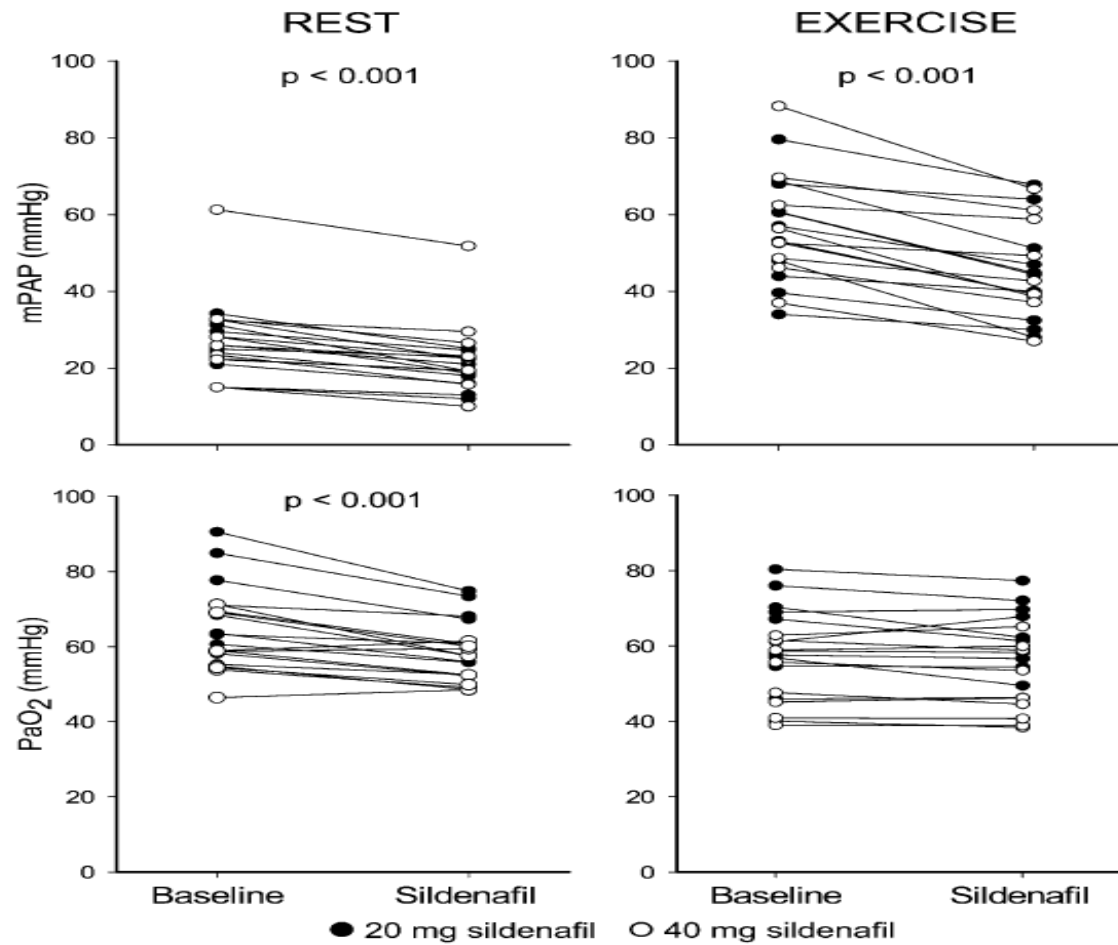
w RHC: mPAP > 35 mmHg – 68% chorych

- > 40 mmHg – 48% chorych

Przeżycie wśród pacjentów POChP bez innych przyczyn nadciśnienia płucnego



Wpływ sildenafilu na średnie ciśnienie w tętnicy płucnej (mPAP) i ciśnienie parcjalne tlenu (PaO_2) u chorych na POChP



Nadciśnienie płucne (PH) w przebiegu chorób płuc - klasyfikacja ciężkości



Nazwa choroby	He modynamika (cewnikowanie prawego serca)
COPD/IPF/CPFE bez PH	PAPm < 25 mm Hg
COPD/IPF/CPFE z PH	PAPm ≥ 25 mm Hg
COPD/IPF/CPFE z ciężkim PH	PAPm > 35 mm Hg lub PAPm ≥ 25 mm Hg przy niskim rzucie serca (CI < 2,5 l/min, którego nie można wytłumaczyć innymi przyczynami)

Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc - kiedy podejrzewać?

Jeśli u pacjentów z chorobą śródmiąższową płuc występują:

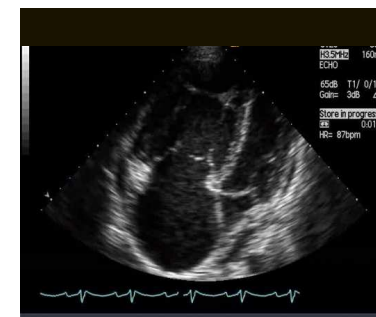
- Narastająca duszność
- Pogorszenie parametrów gazometrycznych w spoczynku
- Obniżenie DLCO (pojemność dyfuzyjna płuc dla tlenu węgla)
- Znaczna desaturacja przy wysiłku
- Wysokie stężenie BNP/NTproBNP
- Powiększenie prawego serca w rtg kł. piersiowej
- Ograniczenie wydolności fizycznej „krążeniowe” w spirometrii

lub w innych przewlekłych chorobach płuc np. COPD

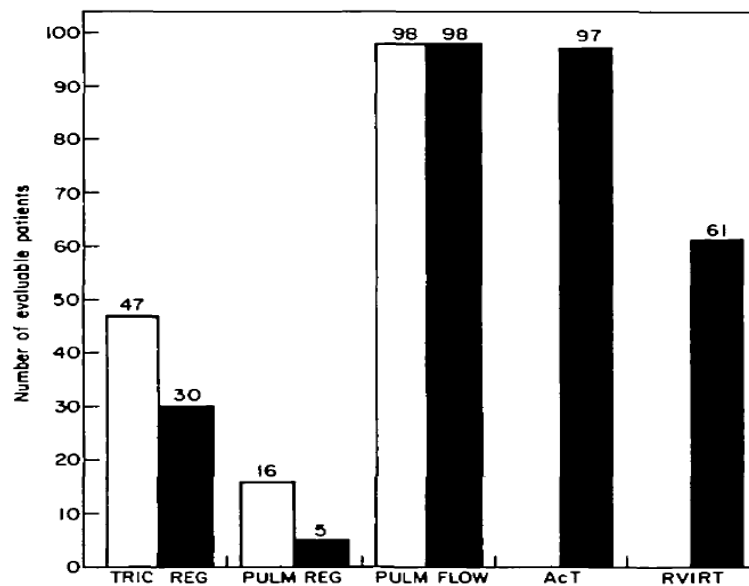
- Objawy, które są bardziej nasilone niż oczekiwane na podstawie wyników badań czynnościowych płuc

➤ Skieruj pacjenta na badanie echokardiograficzne, aby wykluczyć jednoczesne występowanie choroby lewego serca lub PH.

Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc - przydatność echokardiografii

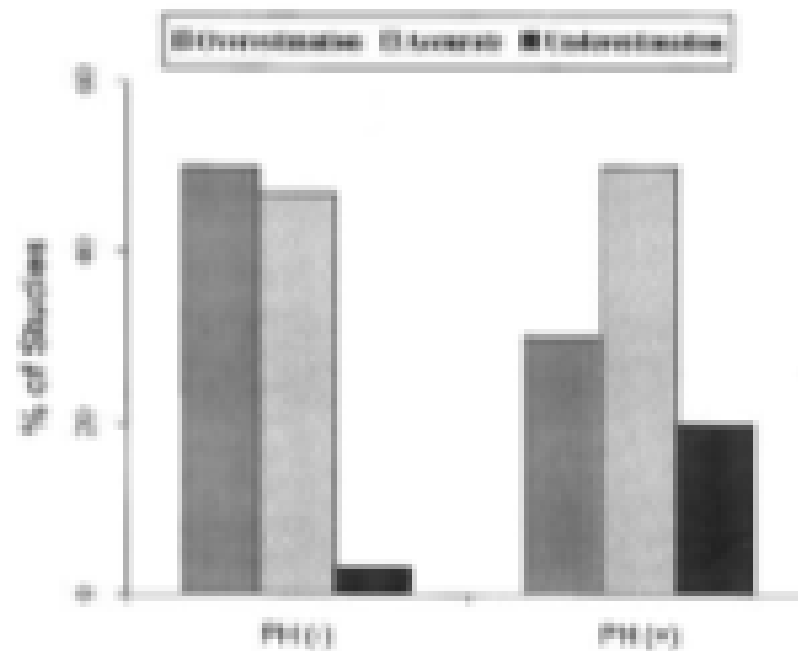


Możliwość wzięcia udziału ECHO w COPD



Tramarin, Torbicki i wsp. *Eur Heart J*, 1991,12,103

ECHO a RHC w ocenie sPAP



Selim et al., *Am J Resp Crit Care Med*. 2003, 167, 735 - 740

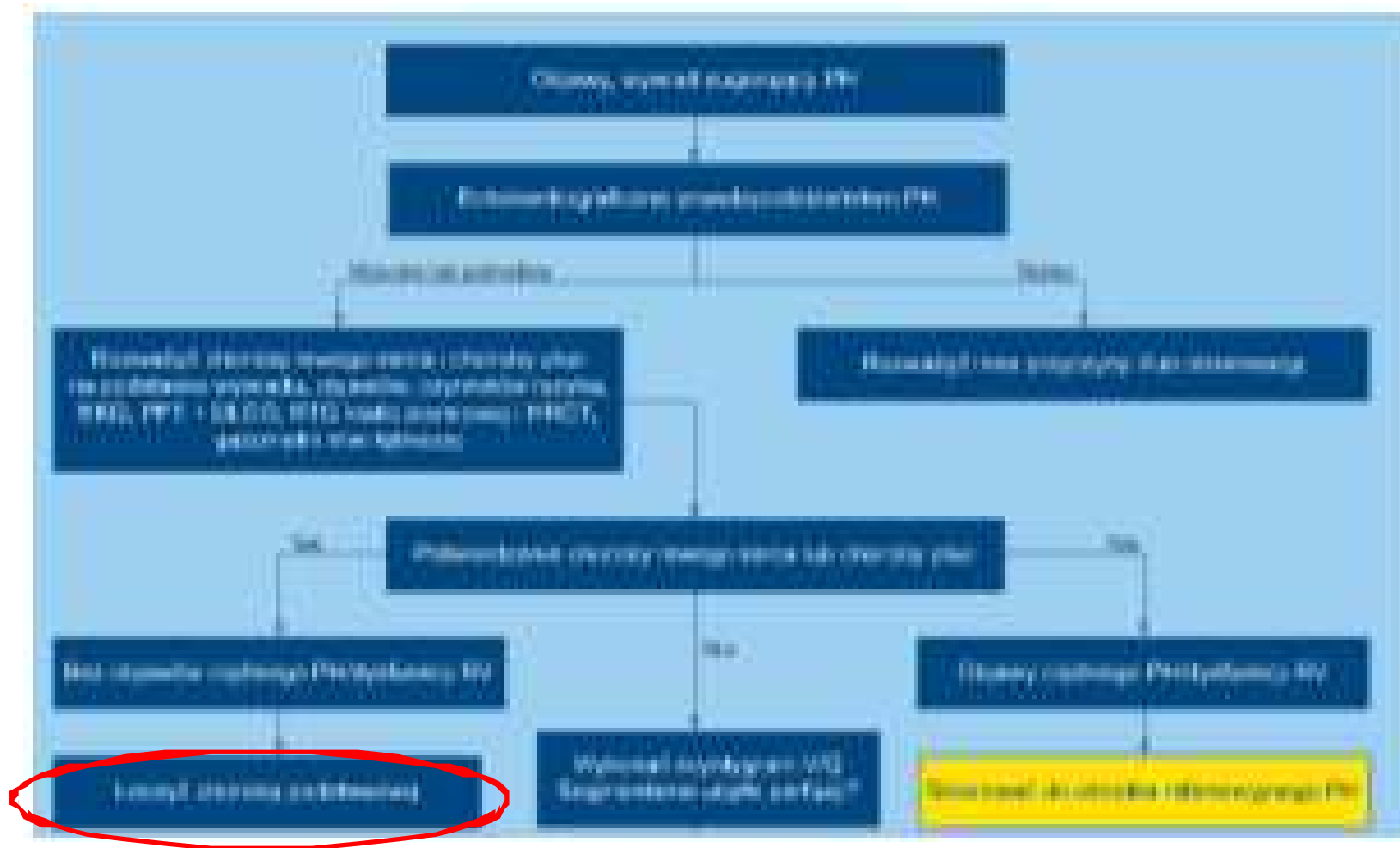
Proponowane kryteria różnicowania PAH i PH w przebiegu chorób płuc



Kryteria sugerujące PAH	Parametr	Kryteria sugerujące PH w przebiegu chorób płuc
<p>prawidłowe lub nieznacznie nieprawidłowe</p> <p>FEV1 > 60% pred. (COPD)</p> <p>FVC > 70% pred. (IPF)</p>	badanie czynnościowe płuc	<p>umiarkowanie do bardzo obniżonych FEV1 ≤ 60% pred. (COPD)</p> <p>FVC ≤ 70% pred. (IPF)</p>
Brak lub niewielki nieprawidłowości	HRCT	Charakterystyczne nieprawidłowości dróg oddechowych i zmiany śródmiąższowe
<ul style="list-style-type: none"> Cechy zmniejszonej rezerwy krążeniowej, zachowana rezerwa oddechowa Obniżony puls tlenowy Małe nachylenie CO/VO₂ Obniżona wart. mieszanej saturacji krwi żyłnej Bez zmian lub obniżenie PaCO₂ przy wysiłku 	Testy wysiłkowe i cewnikowanie prawego serca	<ul style="list-style-type: none"> Cechy zmniejszonej rezerwy oddechowej Prawidłowy puls tlenowy, Prawidłowe nachylenie CO/VO₂ Prawidłowa wart. mieszanej saturacji krwi żyłnej Narastanie PaCO₂ podczas wysiłku

Seeger W. et al. JACC 2013; 62 (Suppl D): 109–116.

Algorytm diagnostyczny dla pacjenta z podejrzeniem nadciśnienia płucnego



Przewlekłe serce płucne – 40 lat później.

Chronic cor pulmonale – 40 years later

Iwona Henrykiewicz, Jan Zieliński

Z Katedry Chorób Płuc Instytut Geriatrii i Chorób Płuc w Warszawie, Warszawa; prof. dr hab. med. J. Zieliński

Pacjentol. Abstrakt, Pol. 2004, 72, 42-48

Własne prospektywne badania nad wpływem DLT na krążenie płucne wykazały, że jeśli leczenie tlenem wdrożone jest wcześnie, to znaczy wkrótce po utrwaleniu się u chorego niewydolności oddychania ($PaO_2 < 60$ mmHg) to nadciśnienie płucne stabilizuje się i nie postępuje pomimo nasilającej się biegiem lat niewydolności oddychania. (11).

Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc - czy zawsze cewnikowanie prawego serca?

Wskazania do cewnikowania prawego serca (RHC) w zaawansowanych chorobach płuc:

1. właściwe rozpoznanie lub wykluczenie PH u kandydatów do leczenia operacyjnego (transplantacja, zmniejszenie objętości płuc),
2. podejrzenie PAH lub CTEPH,
3. epizody niewydolności RV
4. niediagnostyczne badanie echokardiograficzne przy silnym podejrzeniu PH i potencjalnych implikacjach terapeutycznych

Nadciśnienie płucne w przebiegu chorób płuc- proponowane postępowanie

rodzaj choroby płuc	mPA P<25 mmHg	25 mmHg< mPA P<35 m mHg	mPA P>35 mmHg
COPD z FEV1≥60% pred IPF z FEV1≥70% pred CT – brak lub min.zmiany	bez PH nierekomendowane leczenie jak PAH	klasyfikacja PH wątpliwa brak obecnie danych uzasadniających stosowanie leków jak w PAH	klasyfikacja PH wątpliwa: konieczne różnicowanie gr.1 z współist. ch.płuc a gr.3, skierowanie do ośrodka z dośw. w PH i ch.płuc
COPD z FEV1< 60%pred IPF z FEV1< 70% pred łącznie włóknienie płuc i rozedma w CT	bez PH nierekomendowane leczenie jak PAH	PH w przebiegu COPD, IPF, czy złożonego włóknienia płuc/rozedmy brak obecnie danych uzasadniających stosowanie leków jak w PAH	ciężkie PH w przebiegu COPD, IPF czy włóknienia/rozedmy skierowanie do ośrodka z dośw. w PH i ch.płuc dla indywidualizacji terapii, bo zła prognoza pożądane randomizowane bad.kliniczne
			Seeger W. et al. JACC 2013; 62 (Suppl D):109–116.

