

Komentarz

**dr hab. n. med. Michał Ciurzyński, dr n. med. Katarzyna Irzyk**

Klinika Chorób Wewnętrznych i Kardiologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Tętnicze nadciśnienie płucne (PAH, pulmonary arterial hypertension) to schorzenie dość rzadkie. Chorobowość wśród ludności krajów Europejskich wynosi 15–50 przypadków/mln [1]. Mimo to, u każdego pacjenta z niewyjaśnioną przyczyną duszności należy pomyśleć o tej jednostce chorobowej, gdyż wiąże się ona z bardzo poważnym rokowaniem. W przebiegu PAH dochodzi do zwiększenia obciążenia następczego dla prawej komory serca, przeciążenia prawej komory, jej przerostu i rozstrzeni, co ostatecznie prowadzi do niewydolności prawokomorowej i zgonu. Do czasu wprowadzenia swoistej terapii PAH mediana przeżycia w IV klasie czynnościowej według Światowej Organizacji Zdrowia (WHO, *World Health Organization*) wynosiła 6 miesięcy, w III klasie – 2,5 roku, a w I i II klasie według WHO – 6 lat.



W ostatnim okresie dokonał się bardzo duży postęp w rozumieniu patofizjologii PAH, a przede wszystkim w zakresie możliwości farmakoterapii pacjentów dotkniętych tą chorobą. Obecnie jest już dostępne leczenie chorych na PAH powodujące istotną poprawę rokowania. Temat podjęty przez Autorów, choć dotyczy rzadkiej jednostki chorobowej, jest zatem bardzo ważny z praktycznego punktu widzenia. Autorzy opisują przypadek pacjenta z marskością wątroby i nadciśnieniem wrotnym, u którego stwierdzono PAH i poddano go swoistemu leczeniu sildenafiliem. Tętnicze nadciśnienie płucne towarzyszące nadciśnieniu wrotnemu to postać przedwłośniczkowego nadciśnienia płucnego (PH, *pulmonary hypertension*), które stanowi około 10% przypadków PAH [2]. Wśród osób z zaawansowaną chorobą wątroby i nadciśnieniem wrotnym PAH rozwija się u 2–5% chorych. Bardzo ważne jest wczesne wykrycie PAH u pacjentów z nadciśnieniem wrotnym, ponieważ warunkuje to możliwość włączenia skutecznej terapii. W zaleceniach Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) dotyczących rozpoznawania i leczenia PH rekomenduje się wykonanie przesiewowego

badania echokardiograficznego u pacjentów z chorobą wątroby i/lub kandydatów do przeszczepienia narządu (klasa zaleceń I, poziom dowodów B) [2]. W tabeli 1 przedstawiono sugerowane przez ekspertów ESC kryteria wykrywania PH na podstawie maksymalnej prędkości strumienia fali zwrotnej trójdzielnej i szacowanego skurczowego ciśnienia w prawej komorze (przyjmując prawidłowe ciśnienie w prawym przedsionku jako 5 mm Hg) oraz innych parametrów echokardiograficznych mogących sugerować PH.

Tabela 1. Kryteria oceny obecności nadciśnienia płucnego (PH, pulmonary hypertension) na podstawie echokardiografii (źródło [2])

Rozpoznanie echokardiograficzne	Klasa zaleceń	Poziom dowodów
PH mało prawdopodobne		
TRV \leq 2,8 m/s; ciśnienie skurczowe w PA \leq 36 mm Hg i nie stwierdza się innych cech sugerujących PH	I	B
PH możliwe		
TRV \leq 2,8 m/s; ciśnienie skurczowe w PA \leq 36 mm Hg, a inne odchylenia echokardiograficzne wskazują na obecność PH	IIa	C
TRV 2,9–3,4 m/s; ciśnienie skurczowe w PA 37–50 mm Hg, gdy inne wskaźniki echokardiograficzne wskazują lub nie wskazują na PH	IIa	C
PH prawdopodobne		
TRV $>$ 3,4 m/s; ciśnienie skurczowe w PA $>$ 50 mm Hg, gdy inne wskaźniki echokardiograficzne wskazują lub nie wskazują na PH	I	B
Wysilkowa echokardiografia dopplerowska nie jest wskazana jako badanie przesiewowe w kierunku PH	III	C

TRV (*tricuspid regurgitation velocity*) – maksymalna prędkość strumienia fali zwrotnej trójdzielnej; PA (*pulmonary atresia*) – pień płucny

U opisywanego pacjenta stwierdzono odchylenia w badaniu echokardiograficznym wskazujące na PH jako prawdopodobne i wykonano u niego cewnikowanie prawych jam serca. Badanie to należy wykonać u pacjentów, u których na podstawie echokardiografii podejrzewa się PH, w celu potwierdzenia rozpoznania, wyjaśnienia zmian leżących u jego podłoża oraz zdefiniowania implikacji prognostycznych i terapeutycznych. Wykonane cewnikowanie potwierdziło przedwłośniczkowe PH (średnie ciśnienie w tętnicy płucnej [mPAP, *mean pulmonary arterial pressure*] – 50 mm Hg, opór płucny [PVR, *pulmonary vascular resistance*] – 10,5 j. Wooda, ciśnienie zaklinowania tętniczek płucnych [PCWP, *pulmonary capillary wedge pressure*] – 4 mm Hg). U pacjenta zastosowano leczenie sildenafilem 3 × 20 mg, uzyskując istotną poprawę kliniczną w ocenie po 6 miesiącach – poprawa klasy czynnościowej według WHO z III na II. Stwierdzono także zmniejszenie cech przeciążenia prawej komory w badaniu echokardiograficznym oraz istotne obniżenie stężenia N-końcowego propeptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP, *N-terminal B-type natriuretic propeptide*) w surowicy. W tym ciekawym opisie przypadku Autorzy przedstawili zasady diagnostyczne oraz możliwości leczenia pierwszego rzutu chorego z PAH towarzyszącym nadciśnieniu wrotnemu. Należy pamiętać, że echokardiografia jest wstępnym badaniem przesiewowym u chorych z podejrzeniem PH, natomiast jednoznaczne potwierdzenie choroby i kwalifikacja do swoistego leczenia wymagają zawsze cewnikowania prawych jam serca.

Piśmiennictwo

1. Peacock A.J., Murphy N.F., McMurray J.J. i wsp. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur. Respir. J.* 2007; 30: 104–109.
2. Galie N., Hoeper M.M., Humbert M. i wsp. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur. Heart J.* 2009; 30: 2493–537.