

# Значај ехокардиографије у дијагностиковању идиопатске плућне артеријске хипертензије: приказ болесника

Габријела Стојковић<sup>1</sup>, Сунчица Младенов<sup>1</sup>, Димитрије Јовановић<sup>1</sup>, Александар Станковић<sup>1</sup>, Марина Дељанин-Илић<sup>2</sup>, Арсен Ристић<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Општа болница, Лесковац, Србија;

<sup>2</sup>Институт за превенцију, лечење и рехабилитацију реуматских и кардиоваскуларних болести „Нишка Бања“, Нишка Бања, Србија;

<sup>3</sup>Клиника за кардиоваскуларне болести, Клинички центар Србије, Београд, Србија

## КРАТАК САДРЖАЈ

**Увод** Идиопатска плућна артеријска хипертензија (ИПАХ) је ретка и тешка прогресивна болест с преваленцијом од око 15 оболелих на милион становника, од које најчешће оболевају жене.

**Приказ болесника** Четрдесетседмогодишња жена се јавила лекару због симптома и знакова инсуфицијенције десне стране срца. Током претходних седам година осећала је гушење и замор при ходању. У физичком налазу посебно је био наглашен II тон над плућном артеријом. На електрокардиограму уочени су знаци хипертрофије десне коморе. Радиографски снимак, спирометријски тест, перфузиони скен и спирални СТ налаз плућа искључили су секундарну плућну артеријску хипертензију. Резултати имунолошких тестова на системске болести везивног ткива и ХИВ били су у референтним границама. Ехокардиографским прегледом колор доплером установљена је трикуспидна регургитација умереног степена, с високим вредностима максималног и средњег систолног притиска у десној комори (135/110 mm Hg), те је искључено претходно обољење срца. Катетеризација десне стране срца потврдила је дијагнозу ИПАХ на основу вредности притиска у плућној артерији од 101/47/66 mm Hg и плућног капиларног притиска од 30/13/10 mm Hg. Започета је основна терапија силденафилом, а код болеснице је и даље постојало знатно ограничење у подношењу напора.

**Закључак** ИПАХ је тешко обољење са неспецифичним симптомима и знацима. Скрининг-тест за ИПАХ је колор доплер ехокардиографија, која показује високу корелацију са катетеризацијом срца.

**Кључне речи:** идиопатска плућна артеријска хипертензија; етиологија; дијагноза; лечење

## УВОД

Идиопатска плућна артеријска хипертензија (ИПАХ) је ретка и тешка прогресивна болест с преваленцијом од око 15 оболелих на милион становника [1]. Углавном се јавља између 20. и 40. године и од ње најчешће оболевају жене [2]. Једногодишња, трогодишња и петогодишња стопа преживљавања (од тренутка постављања дијагнозе) болесника који се нису лечили од овог обољења је 68%, 48%, односно 34% [3]. Етиологија ИПАХ је и даље непозната, а позитивна породична анамнеза бележи се код 6% болесника [4]. Клиничка класификација плућне хипертензије дата је у табели 1 [5].

Клинички симптоми и знаци ИПАХ су неспецифични: замор, диспнеја, ангина и пресинкопе при напору, периферни едеми, асцитес (показатељи инсуфицијенције десне стране срца). Ехокардиографија срца колор доплером је скрининг-тест за плућну артеријску хипертензију (ПАХ), показује умерену трикуспидну регургитацију, са систолним притиском у десној комори од најмање 60 mm Hg, који добро корелира с притиском измереним при катетеризацији десне стране срца [6, 7, 8]. Катетеризација срца сигурно

доказује узрок обољења, процењује тежину ПАХ и водич је у терапији [3, 4, 9].

## ПРИКАЗ БОЛЕСНИКА

Четрдесетседмогодишња жена је примљена на Одељење кардиологије због гушења, изразитог замора, стезања у грудима, тастастих отока потколеница и знакова периферне цијанозе. У претходних седам година осећала је замор при ходању и гушење. Током прегледа болесница је била диспноична, тахипноична, батичастих, ливидних прстију, са тастастим ретромалеоларним отоцима. У физичком налазу веома је био наглашен II тон над плућном артеријом. Лабораторијски налаз је указао на благу еритроцитозу и засићеност кисеоником од 96%. Радиографски снимак срца и плућа показао је наглашен лук плућне артерије који је испуњавао инцизуру срца (Слика 1). Електрокардиограм је указао на декстрограм, п-декстрокардијале и знаке хипертрофије десне коморе срца (Слика 2).

Урађени плућни функционални тестови су искључили опструктивну болест плућа уз значајно смањење дифузионог капацитета

## Correspondence to:

Gabrijela STOJKOVIĆ  
Opšta bolnica Leskovac  
Rade Končara 9, 16000 Leskovac  
Srbija  
gabikardio@gmail.com

**Табела 1.** Клиничка класификација плућне хипертензије  
**Table 1.** Clinical classification of pulmonary hypertension

Плућна хипертензија Pulmonary hypertension		
Плућна артеријска хипертензија Pulmonary arterial hypertension	Идиопатска Idiopathic pulmonary arterial hypertension	
	Фамилијарна Familial	
	Удружена са: Associated with:	Болестима ткива Connective tissue disorder
		Конгениталним системским и пулмоналним шантом Congenital systemic-to-pulmonary shunts
		Портном хипертензијом Portal hypertension
		HIV инфекцијом HIV infection
	Лековима и токсинима Drugs and toxins	
Друго: дисфункција тиреоиде, Гошерово болест, херидитарне хеморагичне телеангиектазије, хемоглобинопатије, мијелопролиферативне болести, спленектомија Other: thyroid disorders, Gaucher's disease hereditary hsemorrhagic telangectasia, haemoglobinopathies, chronic myeloproliferative disorders, splenectomy		
Удружена са значајним венским и капиларним аномалијама Associated with significant venous or capillary involvement:	Плућна венооклузивна болест Pulmonary veno-occlusive disease	
	Плућна капиларна хемангиоматоза Pulmonary capillary haemangiomas	
Перзистентна плућна хипертензија код новорођенчади Persistent pulmonary hypertension of the newborn		
Плућна хипертензија удружена с левостраном болешћу срца Pulmonary hypertension associated with left heart disease		
Плућна хипертензија удружена с плућном респираторном болешћу и/или хипоксијом Pulmonary hypertension associated with lung diseases and/or hypoxemia		
Плућна хипертензија у хроничним тромботичним и/или емболијским болестима Pulmonary hypertension due to chronic thrombotic and/or embolic disease		
Разно: саркоидоза, хистиоцитоза X, лимфангиоматоза, компресија плућног ткива (аденопатија, тумор, медијастинална фиброза) Miscellaneous: Sarcoidosis, histiocytosis X, lymphangiomatosis, compression of pulmonary vessels (adenopathy, tumour, fibrosing mediastinitis)		

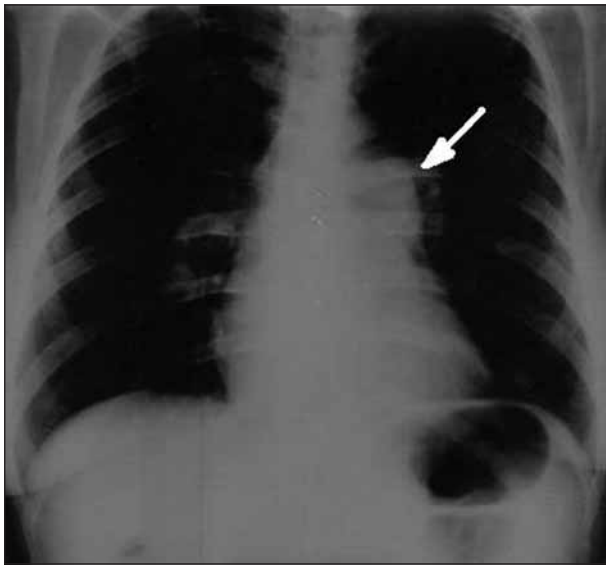
угљен-моноксида. Налаз компјутеризоване томографије (СТ) показао је да плућне интерстицијске фиброзе и медијастиналне фиброзе плућа нису узрок смањења дифузионог капацитета угљен-моноксида. Ехокардиографским прегледом установљени су: хипертрофија и увећање десне коморе срца, трикуспидна регургитација умереног степена с високим вредностима максималног и средњег систолног притиска у десној комори од 135/110 mm Hg (Слика 3), дилатација стабла плућне артерије са благом регургитацијом плућа, раслојавање перикарда (1 cm), дилатирана доња шупља вена и хепатичне вене, уз очувану функцију леве коморе. Искључено је претходно обољење срца. Перфузионим сцинтиграмом плућа и спиралним СТ налазом одбачен је хронични плућни тромбоемболизам као могући разлог настанка ПАХ. Следећи дијагностички алгоритам за ИПАХ, урађени су имунолошки тестови на системске болести везивног ткива и тест на ХИВ инфекцију, чији су резултати били у границама референтних вредности. Болесница је затим упућена на катетеризацију срца. Притисак у десној комори био је 110/0-20 mm Hg, а у плућној артерији 101/47/66 mm Hg, али се после десетоминутне вазодилатације азот-оксидом смањио за 25% (76/37/50 mm Hg); капиларни притисак у плућима био је 30/13/10 mm Hg, а засићеност кисеоником 95%.

С обзиром на то да ниједним дијагностичком тестом који се користи за постављање дијагнозе ПАХ није откривен узрок обољења, закључено је да је реч о ИПАХ. Започело се с основном терапијом силденафилом и конвенционалном терапијом кисеоником и оралним антикоагулансима. После 16 месеци лечења систолни притисак у десној комори био је 105 mm Hg, а болесница је и даље осећала знатна ограничења у подношењу напора.

## ДИСКУСИЈА

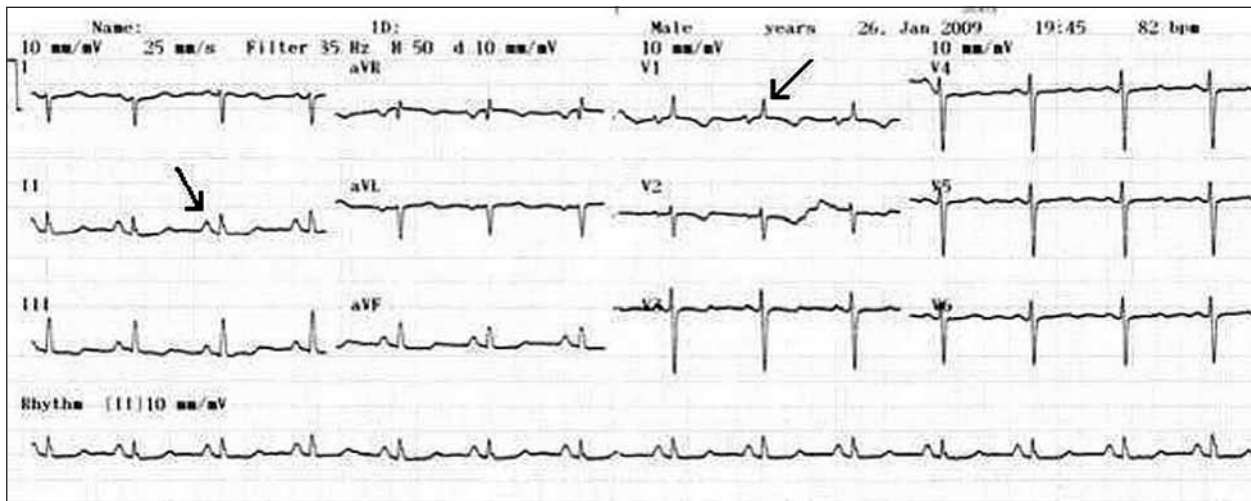
На ИПАХ се може посумњати код особа с необјашњивим замором и прогресивном диспнејом током физичког напора [10]. Епидемиолошке студије показују да се дијагноза обично поставља годину или две после осетног појачања симптома, чиме је просечно преживљавање болесника смањено на две-три године од постављања дијагнозе [11].

Скрининг-тест за ИПАХ је колор доплер ехокардиографија. Постоји добра корелација између систолног притиска у десној комори процењеног колор доплером и систолног притиска у плућној артерији мереног директно током катетеризације срца [12, 13, 14]. ЕКГ пружа сугестиван и додатни доказ значајне ПАХ, са сензи-

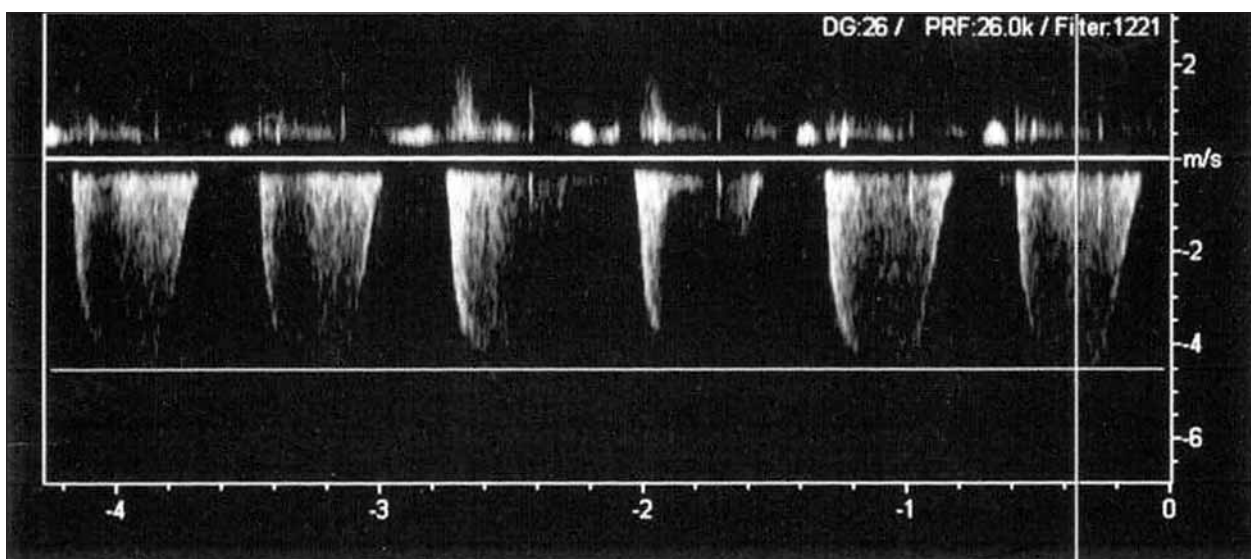


Слика 1. Радиограм срца и плућа  
Figure 1. Chest radiogram

тивношћу од 55% и специфичношћу од 70%. Нормалан ЕКГ не искључује значајну ПАХ [15, 16]. Телерадиографија, спирометријски тест, перфузиони скен плућа и спирални СТ налаз искључују секундарну ПАХ. При том 20% болесника са ИПАХ има благи рестриктивни поремећај функције плућа [10]. Плућни дифузиони капацитет угљен-моноксида често је благо до умерено смањен. Ноћна хипоксемија се јавља код 75% болесника без синдрома апнее током спавања, те отуда значај ноћне оксиметрије и терапије кисеоником [4]. Серолошки тестови искључују системску болест везивног ткива, мада се код 40% болесника са ИПАХ бележи повишени титар антинуклеарних и неспецифичних антитела, док 7,5-12% особа са системском склерозом болује од ПАХ [16, 17, 18]. Катетеризација срца јасно доказује узрок обољења, одређује степен ПАХ и водич је у терапији [12, 13]. Перикардни излив је знак лоше прогнозе због удружености са десностраним инсуфицијенцијом срца [19]. Он је дијагностикован код приказане болеснице. Силденафил уведен у терапију



Слика 2. Електрокардиограм  
Figure 2. Electrocardiogram



Слика 3. Колор доплер – брзина трикуспидне регургитације  
Figure 3. Colour Doppler – tricuspid regurgitation velocity

недовољан је за прелазак у функционалну *NYHA* класу III, али једино доступан. Лечење основним лековима, поготово њиховим комбинацијама, смањује смртност оболелих од ИПАХ за 38% [20, 21].

Колор доплер ехокардиографија је скрининг-тест за ИПАХ јер омогућава правовремено постављање дијагнозе и уз примену основних лекова отвара нове могућности у лечењу особа с овим ретким обољењем [21].

## ЛИТЕРАТУРА

- Rudarakanchana N, Trembath RC, Morrell NW. New insights into the pathogenesis and treatment of primary pulmonary hypertension. *Thorax*. 2001; 56:888-90.
- Nauser TD, Stites SW. Diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Am Fam Physician*. 2001; 63(9):1789-98.
- McLaughlin VV, Shillington A. Survival in primary pulmonary hypertension. The impact of epoprostenol therapy. *Circulation*. 2002; 106:1477-82.
- Runo JR, Loyd JE. Primary pulmonary hypertension. *Lancet*. 2003; 361:1533-44.
- Eisenberg PR, Lucore C, Kaufman L. Fibrinopeptide A levels indicative of pulmonary vascular thrombosis in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation*. 1999; 82:84-7.
- Bossone E, Rubenfire M, Bach DS, Ricciardi M, Armstrong WF. Range of tricuspid regurgitation velocity at rest and during exercise in normal adult men: implications for the diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 1999; 33:1662-6.
- Shapiro SM, Oudiz RJ, Cao T, Romano MA, Beckmann XJ, Goegiou D, et al. Primary pulmonary hypertension: improved long-term effects and survival with continuous intravenous epoprostenol infusion. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30:343-9.
- Eysmann S, Palevsky H, Reichel N, Douglas PS. Two-dimensional and Doppler-echocardiographic and cardiac catheterization correlates of survival in primary pulmonary hypertension. *Circulation*. 1989; 80:353-60.
- Rubin LJ, Badesch DB. Evaluation and management of the patient with pulmonary arterial hypertension. *Ann Intern Med*. 2005; 143:282-92.
- Galiè N, Manes A, Uguccioni L, Serafini F, De Rosa M, Branzi A, et al. Primary pulmonary hypertension: insights into pathogenesis from epidemiology. *Chest*. 1998; 114(3 Suppl):184S-194S.
- Friedberg MK, Feinstein JA, Rosenthal DM. A novel echocardiographic Doppler methods for estimation of pulmonary arterial pressures. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006; 19:559-62.
- McQuillan BM, Picard MH, Leavitt M, Weyman AE. Clinical correlates and reference intervals for pulmonary artery systolic pressure among echocardiographically normal subjects. *Circulation*. 2001; 104:2797-802.
- Chemla D, Hervé P. Estimation of mean pulmonary artery pressure: simpler than expected. *Chest*. 2008; 133:592-3.
- Ahearn GS, Tapson VF, Rebeiz A, Greenfield JC Jr. Electrocardiography to define clinical status in primary pulmonary hypertension and pulmonary arterial hypertension secondary to collagen vascular disease. *Chest*. 2002; 122:524-7.
- Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberat JA, et al. 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(20):2493-537.
- MacGregor AJ, Canavan R, Knight C. Pulmonary hypertension in systemic sclerosis: risk factors for progression and consequences for survival. *Rheumatology*. 2001; 40:453-9.
- Farber HW, Simms RW, Lafyatis R. Care of patients with scleroderma in the intensive care setting. *J Intensive Care Med*. 2010; 25:247-58.
- Condliffe R, Kiely DG, Peacock AJ, Corris PA, Gibbs SR, Vrapai F, et al. Connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension in the modern treatment era. *Am J Respir Crit Care Med*. 2009; 179:151-7.
- Hinderliter AL, Willis PW 4th, Long W, Clarke WR, Ralph D, Caldwell EJ, et al. Frequency and prognostic significance of pericardial effusion in primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*. 1999; 84(4):481-4.
- Galiè N, Ussia G, Passarelli P, Parlangei R, Branzi A, Magnani N. Role of pharmacologic tests in the treatment of primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*. 1995; 75:55A-62A.
- Galiè N, Manes A, Negro L, Palazzini M, Bacchi-Reggiani ML, Branzi A. A meta-analysis of randomized controlled trials in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2009; 30(4):394-403.

## The Importance of Echocardiography in Diagnostics of Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension: A Case Report

Gabrijela Stojković<sup>1</sup>, Sunčica Mladenov<sup>1</sup>, Dimitrije Jovanović<sup>1</sup>, Aleksandar Stanković<sup>1</sup>, Marina Deljanin-Ilić<sup>2</sup>, Arsen Ristić<sup>3</sup>

<sup>1</sup>General Hospital, Leskovac, Serbia; <sup>2</sup>Institute for Prevention, Medical Treatment and Rehabilitation of Rheumatic and Cardiovascular Diseases „Niška Banja“, Niška Banja, Serbia; <sup>3</sup>Clinic of Cardiology, Clinical Centre of Serbia, Belgrade, Serbia

### SUMMARY

**Introduction** Idiopathic pulmonary arterial hypertension (IPAH) is rare and difficult progressive disease with prevalence of approximately 15 cases per million residents, with predominant female cases.

**Case Outline** A 47-year-old female presented with symptoms and signs of the right heart chambers failure. Over prior seven years the patient had the feeling of suffocation and fatigue when walking, and received treatment for bronchial asthma. Physical examination revealed a marked loud second heart sound over the pulmonary artery. Electrocardiogram: right ventricular hypertrophy. Spirometric (pulmonary capacity) test, cardiac perfusion scan and spiral CT scanning excluded secondary pulmonary arterial hypertension. Blood testing for connective tissue diseases and HIV were within normal

reference limits. Transthoracic colour Doppler echocardiography demonstrated a mild tricuspid regurgitation with high values of estimated maximal and middle systolic pressure of the right ventricle (135/110 mm Hg), and excluded previous heart disease. Cardiac catheterization confirmed IPAH diagnosis, with systolic right ventricular pressure of 101/47/66 mm Hg and pulmonary capillary pressure of 30/13/10 mm Hg. Basic therapy with sildenafil, nevertheless, considerable limitations of strain tolerance was still present.

**Conclusion** IPAH is a severe heart disease with non-specific signs and symptoms. Screening for IPAH is transthoracic colour Doppler echocardiography shows high correlation with cardiac catheterization.

**Keywords:** idiopathic pulmonary hypertension; aetiology; diagnosis; therapy