

# 3. SYMPOSIUM PRACOVNÍ SKUPINY PLICNÍ CIRKULACE ČESKÉ KARDIOLOGICKÉ SPOLEČNOSTI

9.–10. ledna 2009, Špindlerův Mlýn

## Abstrakta

(Za obsahovou stránku abstrakt odpovídají autoři.)

### NAŠE PRVNÍ ZKUŠENOSTI S UŽITÍM SILDENAFILU U AKUTNÍHO PRAVOSTRANNÉHO SRDEČNÍHO SELHÁVÁNÍ PO TRANSPLANTACI SRDCE

BEDÁŇOVÁ H, PETRIKOVITS E, STUDENÍK P, NEČAS J, NĚMEC P

Centrum kardiologické a transplantace, Brno

O účinnosti a bezpečnosti užití sildenafilu k léčbě pacientů s chronickým srdečním selháním a těžkou plicní hypertenzí (PH) existuje již řada literárních údajů. Sildenafil u těchto pacientů snižuje plicní vaskulární rezistenci (PVR) a transpulmonární gradient (TPG) na hodnoty přijatelné k transplantaci srdce (TS) a dovoluje tak operovat i ty pacienty, kteří by jinak nebyli do transplantace programu vůbec zařazeni. O použití sildenafilu v léčbě PH u přetrvávající dysfunkce PK a těžké trikuspidální regurgitace po TS jsme našli pouze ojedinělé zprávy. Na našem pracovišti jsme tímto způsobem léčili zatím jen jednoho z dosud transplantovaných 306 dospělých pacientů. Jednalo se o 50letého muže, který podstoupil TS pro diagnózu ischemické kardiomyopatie v listopadu 2007. Měl těžkou PH s PVR 5 Wj. Po operaci byl léčen zpočátku NO, později alprostadilem, i přes tuto léčbu však přetrvávaly známky těžkého pravostranného srdečního selhání. Jeho další osud po nasazení sildenafilu je předmětem naší kasuistiky.

### ECMO (EXTRAKORPORÁLNÍ MEMBRÁNOVÁ OXYGENACE) – OPTIMÁLNÍ MECHANICKÁ PODPORA PRO TĚŽKÉ AKUTNÍ PRAVOSTRANNÉ SRDEČNÍ SELHÁNÍ S KARDIOGENNÍM ŠOKEM

BĚLOHLÁVEK J, ROHN V, SEMRÁD M, KUNSTÝŘ J, HORÁK J, MLEJNSKÝ F,  
VYKYDAL I, JANSÁ P, POLÁČEK P, STRÍTEŠKÝ M, LINDNER J, LINHART A,  
TOŠOVSKÝ J

Kardiocentrum, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity  
Karlovy, Praha

**Úvod:** Mimotělní membránová oxygenace (extracorporeal membrane oxygenation – ECMO) je rutinně užívaná metoda v případě těžkého respiračního a/nebo srdečního selhání. ECMO může být zahájeno urgentně perkutánním způsobem u kriticky nemocného pacienta na jednotce intenzivní péče a pacienti na této podpoře mohou být dokonce transportováni. Autoři prezentují své první zkušenosti s použitím ECMO u nemocných s těžkým akutním pravostranným srdečním selháním s kardiogenním šokem.

**Metody:** Podpora ECMO byla za období od října 2007 do října 2008 použita v našem kardiocentru u 10 konsekutivních nemocných, z toho tři nemocní měli těžké akutní pravostranné selhání nereagující na konvenční léčebné postupy. Jsou popsány jednotlivé případy, diskutovány výhody systému ECMO oproti ostatním mechanickým srdečním podporám u pravostranného srdečního selhání, a zhodnoceny technické a krvácivé komplikace.

**Výsledky:** Podpora ECMO byla zavedena celkem v devíti případech urgentně, a to ve všech třech případech pravostranného srdečního selhání, vždy veno-arteriálním způsobem. Samotné

zavedení vedlo k promptní stabilizaci orgánových funkcí u všech pacientů. Indikací k implantaci byla u dvou nemocných těžká dekompenzace plicní arteriální hypertenze, u jednoho nemocného masivní plicní embolie s hemodynamickým kolapsem a podpora mu byla zavedena během systémové trombolýzy. U dvou pacientů byl průběh ošetření úspěšný s následným odpojením od ECMO a dimisí; u jedné nemocné sice tato podpora oběh stabilizovala, nicméně ošetření bylo komplikováno trombocytopenií. Nedošlo ke zlepšení základního onemocnění a podpora byla po konsensuální dohodě „ECMO týmu“ ukončena a nemocná následně zemřela, viz tabulka 1.

**Závěr:** Mechanickou podporu oběhu a plicních funkcí formou ECMO považujeme u nemocných s konvenčně neřešitelným akutním pravostranným srdečním selháním za vysoce účinnou invazivní metodu, která vyžaduje úzkou multidisciplinární spolupráci. Umožňuje orgánovou stabilizaci nemocného a překlenutí k rozhodnutí o dalším postupu.

### JE BEZPEČNÉ TROMBOLYZOVAT PACIENTY S PLICNÍ EMBOLIÍ A MOBILNÍMI TROMBY V PRAVOSTRANNÝCH ODDÍLECH?

BĚLOHLÁVEK J, DYTRYCH V, KRÁL A, ŠMÍD O, JANSÁ P, POLÁČEK P, LINHART A

2. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice  
a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

**Úvod:** Mobilní tromby nebo více mobilních trombů v pravostranných srdečních oddílech nejsou u pacienta s plicní embolií (PE) častým nálezem, ale představují riziko recidivy PE, která může být fatální. Pacienti s mobilními tromby jsou častěji hemodynamicky nestabilní, mívají nižší systémový krevní tlak, jsou tachykardičtí, mají detekovatelnou hypokinezi volné stěny pravé komory a známky pravostranného srdečního selhání. Není zcela jasné, zda tromby vznikají na podkladě „trombózy in situ“, nebo zda se jedná o zachycené „putující“ tromby. Současná česká doporučení pro léčbu plicní embolie preferují trombolytickou léčbu (TL), evropská zdůrazňují nutnost neodkladné léčby (trombolytické nebo chirurgické), ale výběr této léčby považují za kontroverzní.

**Metody:** Autoři prezentují soubor 21 z 209 (10 %) konsekutivních nemocných s plicní embolií za období leden 2003–říjen 2008 s echokardiograficky prokázanými tromby v pravostranných srdečních oddílech, viz tabulka 1 na následující straně nahoře.

**Výsledky:** Ze souboru 21 pacientů s tromby v pravostranných oddílech se 8 (38 %) prezentovalo s obrazem masivní PE, 12 (57 %) submasivní a jeden pacient s malou PE; u 20 z 21 pacientů (95 %) byly přítomny echokardiografické známky akutního pravostranného přetížení; 15 (71 %) bylo léčeno systémovou TL (s výjimkou jednoho pacienta léčeného streptokinázou všichni podáním rt-PA), tři (14 %) chirurgicky. U 13 z 15 (87 %) nemocných měla TL příznivý účinek, u dvou pacientů vedla TL k uvolnění trombu a embolizaci do plic, jednou s fatálním průběhem, jednou s nutností napojení ECMO a následné chirurgické embolektomie s příznivým výsledkem. Tricetidenní mortalita činila 10 % (dva pacienti) oproti 6 % (11 ze 188) u nemocných bez trombů.

**Závěr:** Plicní embolie komplikovaná přítomností mobilních trombů v pravostranných srdečních oddílech představuje vysoce rizikovou podskupinu nemocných s plicní embolií a vyža-

Tabulka k abstraktu J. Bělohlávka a spol. ECMO (extrakorporální membránová oxygenace) – optimální mechanická podpora pro těžké akutní pravostranné srdeční selhání s kardiogenním šokem

|   | Pacient | Věk/pohlaví | Indikace | Zavedení | Typ | Cíl                            | Podpora, počet dnů | Průběh, komplikace                             | „Outcome“ |
|---|---------|-------------|----------|----------|-----|--------------------------------|--------------------|------------------------------------------------|-----------|
| 1 | R. P.   | 40/m        | KŠ/PAH   | urg      | V-A | „Bridge to transpl./recovery“  | 16                 | Sepse, rozpojení okruhu, krvácení kolem kanyly | Dimise    |
| 2 | H. P.   | 57/ž        | KŠ/PAH   | urg      | V-A | „Bridge to decision/ recovery“ | 15                 | Tromby v oxygenátoru, trombocytopenie          | +         |
| 3 | M. F.   | 51/m        | PE       | urg      | V-A | „Bridge to surgery“            | 5                  | Ischemie končetiny, antegrádní perfuze         | Dimise    |

KŠ – kardiogenní šok, V-A – veno-arteriální, m – muž, ž – žena

Tabulka 1

|                      | Tromby+ | Tr+% | Tromby- | Tr-% | p       |
|----------------------|---------|------|---------|------|---------|
| N                    | 21      |      | 188     |      | 0       |
| Věk                  | 57,6    |      | 57,1    |      | NS      |
| Ženy                 | 11      | 52   | 101     | 53   | NS      |
| Doba obtíží          | 6,9     | 0    | 7,8     | 0    | NS      |
| KV onemocnění        | 4       | 19   | 49      | 26   | NS      |
| Plicní onemocnění    | 1       | 5    | 25      | 13   | NS      |
| Renální insuficience | 3       | 14   | 11      | 6    | NS      |
| TKs                  | 105,6   |      | 124,3   |      | < 0,001 |
| TF                   | 106,1   |      | 92,5    |      | 0,02    |
| Sat O <sub>2</sub>   | 84,6    |      | 88,5    |      | NS      |
| DF                   | 23      |      | 21      |      | NS      |

duje časnou echokardiografickou diagnostiku a razantní okamžitou léčbu, nejlépe podáním systémové trombolýzy pomocí rekombinantního tkáňového aktivátoru plasminogenu. Možnost urgentního zahájení mechanické podpory/náhrady funkce srdce a plic formou ECMO se jeví jako nadějný „rescue“ postup v případě hemodynamického zhroutení při uvolnění mobilního trombu do plicnice.

## VÝSKYT CTEPH PO AKUTNÍ PLICNÍ EMBOLII

JELÍNKOVÁ L, JANSÁ P, ASCHERMANN M, LINHART A

2. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

**Úvod:** O výskytu chronické tromboembolické plicní hypertenze po akutní plicní embolii není dostatek údajů. Dlouhou dobu se tato komplikace plicní embolie odhadovala na méně než jedno procento. Podle novějších prací se zdá, že chronická tromboembolická plicní hypertenze vzniká u 1–4 % pacientů po prodělané akutní plicní embolii.

**Metodika:** Do sledování byla zařazeno 44 pacientů, hospitalizovaných na 2. interní klinice VFN pro první příhodu akutní plicní embolie; z toho 25 mužů, 19 žen. Průměrný věk byl 54 let. Výše systolického tlaku v plicnici (PASP) odhadovaného echokardiograficky byla nad 40 mm Hg v době stanovení diagnózy u 20 pacientů (45 %), u 24 pacientů (55 %) byl odhadovaný PASP méně než 40 mm Hg. Třináct (30 %) pacientů bylo léčeno systémovou trombolýzou, 17 (38 %) nízkomolekulárním heparinem, 11 (25 %) heparinem, tři pacienti (7 %) byli léčeni lokální trombolýzou do trombotizované končetinové žíly.

**Výsledky:** V průběhu ročního sledování se echokardiograficky odhadovaný PASP pohyboval > 40 mm Hg u čtyř ze 14 sledovaných pacientů.

**Závěr:** Přetrvávání zvýšeného tlaku v plicnici po prodělané plicní embolii není zanedbatelné. Pro odhad výskytu tromboembolické plicní hypertenze u nemocných, kteří prodělají akutní plicní embolii, je však potřeba většího množství pacientů.

## KAZUISTIKY DOSPĚLÝCH PACIENTŮ S IZOLOVANÝM KONGENITÁLNÝM DEFEKTEM KOMOROVÉHO SEPTA A EISENMENGEROVÝM SYNDRÓMOM

KANÁLIKOVÁ J, ŠIMOVÁ Š, KANÁLIKOVÁ K

Národní ústav srdečních a cévních chorob, Bratislava, Slovenská republika

**Úvod:** Defekt komorového septa (DKS) je po bikuspidální aortální chybe nejčastější vrozenou chybou srdce v populaci. Hodnotí se podle hemodynamicko-klinické závažnosti a anatomicko-chirurgické lokalizace. Obraz plicní hypertenze při této chybě vidíme nejčastěji u neoperovaných nebo neskoru operovaných pacientů. Cílem práce je poukázat v kazuistikách dvou pacientů s DKS a s Eisenmengerovým syndrómom na pilotné výsledky specifické léčby plicní hypertenze. V Národném ústave srdečních a cévních chorob sme v letech 2000–2007 zachytili 163 neoperovaných a operovaných pacientů s izolovaným kongenitálním DKS, 74 žen a 89 mužů průměrného věku 38,3 rokov. Z nich malo 14 závažnú plicnú hypertenziu. Vo svojom príspevku predstavujeme dvoch pacientov s laboratorným a klinickým obrazom Eisenmengerovho syndrómu.

**Kazuistiky:** V prvom prípade 49-ročná pacientka s neoperovaným nereštrikčným perimembranóznym defektom komorového septa mala už pri invazívnom vyšetrení vo veku 28 rokov zistenú fixovanú pulmonálnu hypertenziu, ktorá sa potvrdila opakovaným vyšetrením. Pacientka bola vo funkčnej triede NYHA III, mala závažné poruchy rytmu. Po nasadení špecifickej liečby bosentanom sa jej klinický stav po šiestich mesiacoch výrazne zlepšil.

Druhým pacientom bol 36-ročný pacient s defektom komorového septa, operovaný vo veku 14 rokov. Už pred chirurgickou korekciou defektu mal plicnú hypertenziu, ktorá progredovala po operačnom výkone. V klinickom obraze pacienta bol obraz zlyhávajúcej pravej komory (vysoké BNP, trikuspidálna regurgitácia III.–IV. stupňa, stáza v splachnickej oblasti, chronická venostatická hepatopatia, výrazné edémy končatin). Po 6-mesačnej liečbe bosentanom sa stav pacienta relatívne stabilizoval. Známkly kardiálnej dekompenzácie boli menej výrazné. U pacienta plánujeme kombinovanú špecifickú liečbu plicnej hypertenzie.

**Záver:** Pacienti s Eisenmengerovým syndrómom musia mať zabezpečenú individuálnu liečbu špecifickej plicnej hypertenzie na špecializovanom pracovisku.

## CHRONICKÁ TROMBOEMBOLICKÁ PLICNÍ HYPERTENZE

KOČIŠKOVÁ B, KUCHAR L\*, JANSÁ P\*\*, LINDNER J\*\*\*

Interní ambulance, poliklinika Soběslav, \*kardiologická ambulance, poliklinika Milevsko, \*\*2. interní klinika kardiologie a angiologie, \*\*\*2. chirurgická klinika kardiologické chirurgie, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

**Úvod:** Chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH) je definována jako plicní hypertenze, vzniklá následkem tromboembolické nemoci, vyznačující se středním tlakem v plicnici vyšším než 25 mm Hg v klidu a přesahujícím 30 mm Hg při zátěži. Mezi další kritéria patří minimálně jeden segmentální defekt perfuze a angiograficky prokázaný tromboembolický uzavěr plicních arterií.<sup>(1)</sup> CTEPH tvoří asi 3,8 % komplikací u akutní embolizace plicnice.<sup>(4)</sup> Incidence tohoto onemocnění je u 45 % flebotrombózy, 20 % v případě pozitivní anti-fosfolipidových protilátek a 41 % při zvýšených hodnotách protrombotického faktoru VII.<sup>(3)</sup> Méně známými rizikovými faktory jsou splenektomie, komoro-síňové defekty, chronické záněty, jako např. osteomyelitida či cholecystitida.<sup>(3)</sup>

**Kasuistika:** 70letý muž (V. P.) s historií TEN, jež v roce 1989 prodělal první masivní plicní embolii nejasné etiologie, s recidivou v roce 2004; od té doby je trvale léčen Warfarinem. Významným je také metabolický syndrom v jeho osobní anamnéze (arteriální hypertenze, dyslipidemie, diabetes mellitus, hyperurikemie a nadváha). V říjnu 2007 byl pacient ošetřen na kardiologické ambulanci pro dušnost stupně NYHA II–III s již známou plicní hypertenzí a odeslán do centra plicní hypertenze k dokončení vyšetření a stanovení dalšího terapeutického procesu.

Následně provedená vyšetření neprokázala *vrozenou hyperkoagulopatii* (proteiny C a S, APC rezistence, faktory VIII a II v normě; Leidská mutace, deficit AT III hyperfibrinogenemie neprokázány; MTHFR 677 C > T: C/T a taktéž MTHFR 1298 A > C: A/C s prokázanou mutací v heterozygotní konstituci), *koagulopatii při systémových onemocněních* (lupus antikoagulans; antifosfolipidové a antikardiolipinové protilátky negativní), ani abnormální koncentraci *homocysteinu*. Vyloučena byla také *jiná etiologie plicní hypertenze* (thyreotoxikóza; spirometrie ukázala pouze obstrukce v periferních dýchacích cestách; HIV infekce; portopulmonální hypertenze; venózní plicní hypertenze).

**Závěrem katetizačního vyšetření** byl nález těžké fixované prekapilární plicní hypertenze (RA 19, PA 127/31/61, PCW 17, TPG 44, CO 4,28, CI 1,9 termidilučně; test na plicní vasodilataci provedený analogem prostacyklinu byl negativní).

**Angiografické vyšetření plicnice**, kompatibilní s diagnózou CTEPH, prokázalo uzavěr větví pro pravý lalok, vlevo bez zjevných uzavěrů.

**Ultrazvukové vyšetření žil dolních končetin** potvrdilo zdroj popliteokurální trombózy vlevo. Jako vedlejší nález byly zjištěny významné stenózy kmene ACS (70 %) a ACD (dlouhá stenóza, 70–80 %).

Provedení vyšetření bylo nemocný indikován k PEA a CABG. Postižení koronárních tepen ani chlopně není kontraindikací endarterektomie plicnice (PEA).<sup>(3)</sup>

Chirurgický výkon byl komplikován pravostrannou bronchopneumonií a anurií s přechodnou nutností hemodialýzy. Při kontrolním echokardiografickém vyšetření po čtyřech měsících bylo zjištěno, že došlo k regresi trikuspidální regurgitace stupně 3–4 na stupeň 2–3, snížení PASP z 91–98 mm Hg na 78 mm Hg při odhadnutém tlaku v pravé síni 5 mm Hg, dále k subjektivnímu zlepšení stavu a prodloužení v testu šestiminutové chůze z 344 na 370 metrů.

**Diskuse:** Endarterektomie plicnice patří mezi kauzální formy léčby CTEPH. Nemocný má možnost mít z této terapie dlouhodobý prospěch, což patří, oproti doposud známé léčbě medikamenty či transplantací plic, k jejím nesporným výhodám.<sup>(3)</sup>

Prognostický výhled neléčené symptomatické CTEPH je špatný, se středním tlakem v plicnici, vyšším než 50 mm Hg, přežívá pacient pět let.

Reverzibilita plicní hypertenze je po provedení PEA možná již do tří měsíců, její persistence (s incidencí 10 %) pak svědčí pro postižení malých cév.<sup>(3)</sup> Další komplikací PEA je v 60 % reperfuční plicní edém.<sup>(3)</sup>

Nelze opomenout fakt, že endarterektomie plicnice je komplikovaný, vysoce subspecializovaný chirurgický výkon, vyžadující přítomnost kvalitního týmu chirurgů, anesteziologů, intenzivistů a perfuzionistů.<sup>(3)</sup> PEA je prováděna prostřednictvím střední sternotomie s kardiopulmonálním bypasselem. Od roku 2004 je tento výkon přístupný také v České republice.<sup>(2)</sup>

Indikace PEA je limitována dušností stupně NYHA III–IV, plicní vaskulární rezistencí, chirurgicky přístupným trombem a polymorbiditou postiženého.<sup>(1)</sup> Hodnota PASP není selektivním kritériem – v nedávno proběhlých studiích byla hodnocení u pacientů s velmi vysokým PASP (vyšším než 100 mm Hg), jejichž stav se po provedení PEA značně zlepšil. Větší redukce PASP však v těchto případech koliduje s 6% mortalitou.

#### Literatura

1. Peng SW, Mitchell JP. Thromboendarterectomy as treatment in the antiphospholipid syndrome. *Medscape General Med* 2006;8:7.
2. Lindner J, Jansa P, Kunstýr J. Implementation of a new programme for the surgical treatment of CTEPH in the Czech Republic – pulmoendarterectomy. *Thorac Cardiovasc Surg* 2006;54:528–31.
3. Nick HK. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Medscape Pulmonary Med* 2007.
4. McNeil K, Dubbing J. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Heart* 2007;93: 1152–8.

## PROTRAHOVANÁ NEINVAZIVNÍ UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE JAKO „BRIDGE“ K URGENTNÍ BILATERÁLNÍ TRANSPLANTACI PLIC

KRÁL A, BĚLOHLÁVEK J, JANSÁ P, POLÁČEK P, DYTRYCH V, ŠMÍD O, LINHART A  
2. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice  
a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

Plicní arteriální hypertenze (PAH) je závažné onemocnění s vysokou morbiditou a mortalitou. Přes současné pokroky ve farmakoterapii PAH vede progresivní onemocnění k selhání pravé komory, rozvoji respirační insuficience a fatálnímu konci u většiny nemocných. Transplantace plic, případně kombinovaná transplantace srdce i plic, je jedinou terapeutickou možností u mladých pacientů v pokročilé fázi onemocnění s uspokojivými dlouhodobými výsledky. Dostupnost této metody je však velmi limitována omezeným počtem vhodných dárců, a to zejména v českých podmínkách. Autoři prezentují případ protrahované pětileté denní neinvazivní umělé plicní ventilace u pacientky s těžkou plicní arteriální hypertenzí, která byla způsobena recirkulací po pozdní korekci persistující Botalovy dučejce, jako „bridge“ k urgentní bilaterální transplantaci plic. Tato metoda ventilační podpory umožnila překlenutí kritické fáze onemocnění bez nutnosti intubace, a tím snížila riziko plicní infekce. Pro nedostupnost dárce v ČR byl výkon proveden ve vídeňské Všeobecné nemocnici participující v mezinárodním transplantčním registru Eurotransplant. Jedná se o první případ úspěšně provedené transplantace plic u pacienta s plicní arteriální hypertenzí z České republiky.

## PORTO-PULMONÁLNA ARTÉRIOVÁ HYPERTENZIA ÚSPEŠNE LIEČENÁ BOSENTANOM

LUKNÁR M, ŠTEFANKOVÁ I, GONCALVESOVÁ E

Oddelenie zlyhávania a transplantácie srdca, Národný ústav srdcových  
a cievnych chorôb, Bratislava, Slovenská republika

Plúcna artériová hypertenzia asociovaná s portálnou hypertenziou (porto-pulmonálna hypertenzia, PPAH) je zriedkavé ochorenie, ktoré má pre pacienta závažné dôsledky. Ešte v nedávnom období pre toto ochorenie liečba prakticky neexistovala. V súčasnosti sa vyvíjajú a do klinickej praxe dostávajú nové liečebné postupy, ktoré by mohli znamenať zlepšenie funkčného stavu i prognózy pacientov.

Opisujeme diagnostický a terapeutický postup u ojedinelého pacienta s PPAH pri portálnej hypertenzii prehepatálneho typu na podklade chronickej posttraumatickej trombózy portálnej žily.

Pacient bol odoslaný na naše oddelenie pre suspekciu na pľúcnu hypertenziu. Pri vstupnom vyšetrení bol ťažko funkčne limitovaný. Na základe anamnézy tupého poranenia brucha s trombózou portálnej žily, ultrasonografického nálezu chronickej kavomóznej prestavby portálnej žily, endoskopického nálezu ezofágových varixov a ďalšieho diagnostického a diferenciálne-diagnostického vyšetrovacieho postupu, bola stanovená konečná diagnóza ťažkej PPAH, nereverzibilnej v akútnom vazodilatačnom teste vo funkčnej triede WHO III.

Vzhľadom na absenciu poškodenia pečene a na základe literárnych poznatkov sme sa rozhodli pre podávanie bosentanu, perorálneho neselektívneho antagonistu receptorov pre endotelín.

Hoci po dvoch rokoch liečby bosentanom sa hemodynamické a echokardiografické ukazovatele závažnosti PPAH významne nezmenili, subjektívny stav sa zlepšil o jednu triedu klasifikácie WHO. Objektívne parametre výkonnosti pacienta sa významne zlepšili. Nežiaduce účinky bosentanu sme nezaznamenali.

## URGENTNÍ ZAVEDENÍ VENO-ARTERIÁLNÍHO ECMO JAKO RESCUE POSTUP PŘI ZHROUCENÍ OBĚHU V DŮSLEDKU MASIVNÍ PLICNÍ EMBOLIE

MLEJNSKÝ F, LINDNER J, BĚLOHLÁVEK J\*, KUNSTÝR J\*, VYKYDAL I, PRSKAVEC T, HORÁK J\*\*, LINHART A\*\*, TOŠOVSKÝ J

2. chirurgická klinika kardiiovaskulární chirurgie, \*Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, \*\*2. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

**Úvod:** Akutní plicní embolie je stav s vysokou časnou mortalitou i morbiditou, a to zvláště pokud se vyskytne u nemocného s již preexistující chronickou tromboembolickou plicní hypertenzí. Je-li situace komplikována přítomností velkého mobilního trombu v pravostranných oddělech, je jediným doporučeným řešením urgentní trombolýza nebo chirurgická embolektomie. Trombolytická léčba je ale zatížena rizikem uvolnění mobilního trombu do plicnice a zhroucením oběhu při její parciální či úplné obstrukci. Autoři referují o případu hemodynamického kolapsu u nemocného, u kterého došlo k uvolnění mobilního trombu do plicnice během infuze trombolýzy. Stav byl vyřešen urgentní perkutánní implantací mechanické srdeční a ventilační podpory formou V-A ECMO (veno-arteriální extrakorporální membránová oxygenace) a následnou chirurgickou embolektomií.

**Popis případu:** 51letý nemocný po endarterektomii plicnice pro těžkou chronickou tromboembolickou plicní hypertenzi v roce 2007, nedostatečně antikoagulován, byl přijat s akutní plicní embolií s velkým hypermobilním trombem v pravostranných srdečních oddělech. Pro zvýšené riziko chirurgického řešení (reoperace) bylo rozhodnuto o provedení systémové trombolýzy. S ohledem na předpokládané riziko uvolnění trombu do plicních řečiště metodou „stand-by“ připraveno ECMO (MAQUET PLS) a zajištěny cévní přístupy. Po 20 minutách trombolýzy došlo k embolizaci zmíněného trombu a k hemodynamickému kolapsu s těžkou klidovou dušností a hypotenzí, s nutností bolusových dávek noradrenalinu. Emergentně byly zavedeny kanyly a spuštěn veno-arteriální, femoro-femorální oběh. Při průtoku systémem 2,5 l/min se stav nemocného stabilizoval. Následně byl pacient indikován k chirurgické embolektomii a během operace převeden na standardní MO (mimotělní oběh). Po opakovaném neúspěšném pokusu o odpojení od MO se přistoupilo k opětovnému napojení a spuštění ECMO. Pacient byl úspěšně odpojen 4. pooperační den bez projevů pravostranného selhání. Následující den byl extubován, v dalším průběhu zůstal kardiopulmonálně stabilní a s odstupem pár dní propuštěn domů.

**Závěr:** Masivní plicní embolie s hemodynamickým kolapsem je vhodnou diagnózou pro urgentní použití ECMO. Tato invazivní mimotělní mechanická podpora oběhu i ventilace zajišťuje hemodynamickou stabilizaci, zachování orgánových funkcí, umožní překlenout nejkritičtější fázi onemocnění a dokonce umožní i pooperační a pooperační podporu při nemožnosti časného odpojení od MO. Námí používaný systém ECMO není primárně konstruován jako mobilní, přesto je možné pacienta za dodržení určitých podmínek úspěšně transportovat.

## CHIRURGICKÁ LÉČBA KOMBINOVANÉ PLICNÍ A PARADOXNÍ EMBOLIZACE

NĚMEC P, UCHYTIL B

Centrum kardiiovaskulární a transplantční chirurgie, Brno

Paradoxní embolizace cestou otevřeného foramen ovale je vzácný klinický případ. V literatuře jsou popsány případy plicní embolie spolu se zaklíněným trombem ve foramen ovale zasahujícím do levostranných dutin. Současná plicní a systémová embolizace je však raritní.

**Popis případu:** 55letý pacient prodělal pravostrannou nefrektomií, adrenalectomií a lymfadenektomií pro Grawitzův tumor. Současně byla při operaci provedena cholecystektomie a apendektomie. Druhý pooperační den se objevila dušnost následovaná přechodným oběhovým kolapsem. Při následném CT vyšetření byla prokázána embolizace do plic a embolus zaklíněný v levé podklíčkové tepně a vlající do descendentní aorty. Klinickým korelátorem byla chladnější levá horní končetina s nehmátnými pulscemi na periférii. Obdobný nálezy byl potvrzen na TEE vyšetření. Při následné operaci byla provedena embolektomie v mimotělním oběhu – nejprve z obou větví plicnice, pak v zátávě oběhu se selektivní perfúzí hlavy embolektomií, již pevně lpícího trombu z ústí levé a. subclavia. Současně byl proveden uzavěr malého FOA. Pooperační průběh nemocného byl bez komplikací. Histologicky se jednalo o trombus bez přítomnosti nádorových hmot.

Uvedená kazuistika popisuje velmi vzácný případ současné plicní a systémové embolizace u nemocného po rozsáhlém nitrobřišním výkonu. Indikací k chirurgické léčbě u hemodynamicky již stabilního nemocného byla oboustranná plicní embolie, ischemie levé horní končetiny mírného stupně a obava z další embolizace vlajícího trombu v descendentní aortě.

## SRDEČNÍ TRANSPLANTACE A LÉČBA SILDENAFILEM U DÍTĚTE S RESTRIKTIVNÍ KARDIOMYOPATÍ

OŠMEROVÁ M, MALÍK P, NĚMEC P, NEČAS J, ŠREFLOVÁ R, PAVLÍK P

Centrum kardiiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno

**Úvod:** Idiopatická restriktivní kardiomyopatie je vzácné onemocnění dětského věku, charakterizované těžkou diastolickou dysfunkcí srdečních komor a často progresivním nárůstem plicní vaskulární rezistence. Ve svém sdělení uvádíme kazuistiku 11letého chlapce s restriktivní kardiomyopatií s vysokou plicní hypertenzí, léčeného sildenafilem a následně úspěšnou ortotopickou transplantací srdce.

**Metodika:** Diagnózu restriktivní kardiomyopatie jsme stanovili na základě EKG, ECHO a hemodynamického vyšetření. Při vstupním vyšetření byla vysoká plicní hypertenze (PVRI 11,8 Wj./xm<sup>2</sup>), při testu alprostadilem (PVRI 8,7 Wj./xm<sup>2</sup>), kontraindikací srdeční transplantace. Při testu reaktivity plicního řečiště jsme po třech měsících léčby sildenafilem dosáhli hodnoty PVRI 5,8 Wj./xm<sup>2</sup> kompatibilní s transplantací srdce.

Sildenafil jsme podávali i perioperačně a v časném pooperačním průběhu, komplikovaném plicní hypertenzí a pravostrannou kardiální dekompenzací (tonometrie, ECHO). Za měsíc po transplantaci srdce je chlapec v celkově dobrém stavu propuštěn do domácí péče, bez plicní hypertenze (MPAP 23 mm Hg). Sildenafil postupně vysazujeme.

**Závěr:** Podávání sildenafilu před srdeční transplantací a po srdeční transplantaci příznivě ovlivnilo reaktivitu plicního cévního řečiště u chlapce s restriktivní kardiomyopatií s vysokou plicní hypertenzí. Ortotopickou transplantací srdce můžeme indikovat u dětí s vysokou plicní hypertenzí se zachovalou reaktivitou plicního cévního řečiště.

## POSTIŽENÍ SRDCE PŘI SARKOIDÓZE – PŘEHLED PROBLEMATIKY A KASUISTIKA

POLÁČEK P, SLOVÁKOVÁ A\*, JANSÁ P, HOMOLKA J\*, LINHART A

2. interní klinika kardiologie a angiologie, \*Klinika tuberkulózy a respiračních nemocí, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

Nejčastější manifestací sarkoidózy je postižení plic. Prevalence sarkoidózy se udává v rozmezí od 10 do 60 pacientů na 100 000 obyvatel. V USA se postižení srdce vyskytuje asi u 25 % pacientů se sarkoidózou. Pouze u 40–50 % pacientů s pitevně zjištěným postižením myokardu je toto diagnostikováno ještě za života. Nejčastěji je postižena levá komora. Klinická manifestace srdeční sarkoidózy může mít podobu srdečního selhání a arytmií, a to od benigních poruch vedení vzruchu po fatální komorové arytmie. Srdeční selhání je způsobeno infiltrací myokardu, postižením chlopní nebo plicní hypertenzí. Komorové tachykardie se nacházejí zhruba u čtvrtiny pacientů se srdeční sarkoidózou a jsou příčinou úmrtí až v 67 % případů. Supraventrikulární tachykardie jsou daleké méně časté. Endomyokardiální biopsie je diagnostickou metodou s vysokou specificitou, senzitivita je kolem 60 %. Echokardiografie je schopna detekovat důsledky postižení srdce sarkoidózou, avšak neumožňuje průkaz sarkoidózy jako příčiny srdečního onemocnění. Srdeční sarkoidózu lze detekovat i různými metodami nukleární medicíny. Metodami s nejvyšší senzitivitou jsou v současné době magnetická rezonance a pozitronová emisní tomografie, které navíc umožňují posoudit aktivitu choroby. Léčba kortikosteroidy zpomaluje progresi nemoci, ale nesnižuje výskyt komorových arytmií. Alternativou ke kortikoidům jsou imunosupresiva, jejich účinnost však nebyla prokázána. Použití beta-blokátorů a amiodaronu v prevenci komorových arytmií je limitováno možnými nežádoucími účinky (prohloubení převodních poruch, resp. další poškození plicního parenchymu). Pacientům s pokročilou převodní poruchou a komorovými tachykardiemi jsou implantovány kardio-stimulátory, resp. implantabilní kardiovertery-defibrilátory. Krajním řešením je u mladších pacientů transplantace srdce. Po pěti letech od stanovení diagnózy přežívá 40–60 % pacientů.

V roce 2008 byla na 2. interní klinice VFN vyšetřena pacientka, která v roce 2005 prodělala z plného zdraví srdeční zástavu při fibrilaci komor. Příčina arytmie tehdy nebyla odhalena. Byl jí implantován kardioverter-defibrilátor. V březnu 2007 byla vyšetřena pro uzlinový syndrom, histologicky potvrzena sarkoidóza. Vzhledem k rozsahu postižení nebyla léčena kortikoidy. V srpnu 2007 byla zjištěna systolická dysfunkce LK a lehká plicní hypertenze. Pacientka byla přechodně antikoagulována pro podezření na trombus v dutině LK. Při echokardiografické kontrole po šesti měsících byl opět (tentokrát nepochybně) trombus v LK. Pro další prohloubení systolické dysfunkce LK byla provedena endomyokardiální biopsie, která potvrdila srdeční sarkoidózu. Byla zahájena léčba kortikoidy a trvalá antikoagulace. Domníváme se, že fibrilace komor byla první manifestací srdeční sarkoidózy. Případ intrakardiální trombózy u srdeční sarkoidózy dosud podle našich informací nebyl publikován.

## ÚSPĚŠNÁ OTEVŘENÁ EMBOLEKTOMIE ARTERIA PULMONALIS PŘI KONTRAINDIKACI K TROMBOLYTICKÉ TERAPII. KASUISTIKA

PRŠKAVEC T, LINDNER J, MLEJNSKÝ F, KUNSTÝŘ J\*, TOŠOVSKÝ J

2. chirurgická klinika kardiiovaskulární chirurgie, \*Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Všeobecná fakultní nemocnice  
1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

**Úvod:** Akutní masivní plicní embolie je onemocnění spojené s vysokou mortalitou. Základní terapeutickou metodou v léčbě plicní embolizace je systémová nebo lokální trombolýza. U pacientů s kontraindikací k trombolytické terapii je otevřená chirurgická embolektomie metodou volby. V následujícím sdělení autoři popisují případ úspěšné chirurgické embolektomie u pacientky s masivní plicní embolizací.

**Kasuistika:** Na naše oddělení byla přijata 60letá pacientka s recentní anamnézou bezvědomí po pádu, s nutností evakuace subdurálního hematomu. Při opakovaném kolapsu s krátkodobým bezvědomím s odstupem jednoho týdne byla CT angiograficky diagnostikována akutní masivní oboustranná plicní embolie. Vzhledem ke kontraindikujícím onemocněním v anamnéze pro podání trombolýzy, byla pacientka indikována k chirurgickému řešení. Na mimotělním oběhu, v mírné hypotermii byla provedena selektivní embolektomie z obou větví a kmene plicnice s následnou retrogradní perfúzí plicního řečiště. Na pooperačním oddělení byla postupně vysazena katecholaminová podpora a první pooperační den pacientka extubována. Pooperační sonografické vyšetření prokázalo ileo-femoro-popliteální žilní trombózu, na jehož základě byl následně zaveden kavální filtr a zahájena antikoagulace. V dobrém hemodynamickém stavu byla pacientka šestý pooperační den přeložena na indikující pracoviště.

**Závěr:** Včasná diagnóza a vhodně zvolená léčebná metoda akutní plicní embolie jsou život zachraňujícími kroky, výrazně zlepšující prognózu pacientů s tímto závažným onemocněním. Chirurgická embolektomie je v indikovaných případech metodou přinášející dobré krátkodobé i dlouhodobé výsledky. Pro masivní centrální i periferní embolizaci jsme zvolili taktiku selektivního přístupu do větví plicnice a techniku retrogradní perfuze, která výrazně vylepšuje výsledky chirurgického metody.

## PLICNÍ HYPERTENZE U SYSTÉMOVÝCH ONEMOCNĚNÍ POJIVA

SOUKUP T, BRADNA P

II. interní klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Hradec Králové

Etiologie plicní hypertenze u systémových onemocnění pojiva je heterogenní. Příčinou může být intersticiální plicní fibróza s hypoxemií, přenos zvýšených tlaků z levého srdce při dysfunkci levé komory, nebo tromboembolická nemoc při hyperkoagulačním stavu způsobená v širší souvislosti přítomností zánětlivého onemocnění, v užším smyslu přítomností sekundárního antifosfolipidového syndromu. Nejzávažnější formou je plicní arteriální hypertenze (PAH). PAH je častým projevem systémové sklerodermie (SSc), zejména formy CREST syndrom. Odhad prevalence PAH u nemocných se systémovými onemocněními pojiva není jednoduchý, jelikož schází konsistentní epidemiologické studie. Byla publikována práce z Velké Británie s 722 pacienty s SSc, která u těchto pacientů zjistila prevalenci PAH v 12 %. V jiné publikaci s 930 pacienty SSc byla zjištěna PAH v 13 %. U systémového lupus erythematoses bývá uváděna PAH v 5–10 % případů. Celkově u systémových onemocnění pojiva je prevalence odhadována mezi 2–10 %. Byla popsána též u revmatoidní artritidy, dermatomyozitidy/polymyozitidy, Sjögrenova syndromu.

Histologický obraz u PAH při systémových onemocněních pojiva se příliš neliší od obrazu idiopatické PAH. Nicméně infiltrace cévních lůž zánětlivými elementy a depozita komplementu ve stěně plicních cév mohou poukazovat na roli imunopatologického zánětu v patofyziologii PAH. Přesvědčivý důkaz však nebyl dán.

Ve srovnání s idiopatickou PAH se vyskytuje u systémových onemocnění ve vyšším věku, onemocnění bývá charakterizováno horšími hemodynamickými parametry a závažnější prognózou. Medián přežití u neléčené PAH při SSc se uvádí kolem 12 měsíců, zatímco u idiopatické PAH 2,8 roku.

## FARMAKOTERAPIA REZIDUÁLNÍ PŮLCNÍ HYPERTENZE

ŠIMKOVÁ I, JANSÁ P\*, KLEPETKO W\*\*, LANG IM\*\*\*

Kardiologická klinika, Slovenská zdravotnícka univerzita a Národný ústav srdcových chorôb, Bratislava, Slovenská republika, 2. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha, Česká republika, \*\*Dpt. of Cardiothoracic Surgery, \*\*\*Dpt. of Internal Medicine II, Division of Cardiology, Medical University, Vienna, Austria

Plicna endarterektómia (PEA) je štandardná liečba vhodných pacientov s chronickou tromboembolickou pľúcnou hypertenziou (CTEPH). Napriek tomu u približne 15 % operovaných



pacientov reziduálna pľúcna hypertenzia (PH) ako následok sekundárnej periférnej artériopatie, komplikuje priaznivý vývoj po PEA. Dostupnosť špecifickej liečby PH významne mení manažment. Opíšueme prípad PH po PEA s podstatným zlepšením pri liečbe antagonistom endotelínových receptorov bosentanom.

**Kazuistika:** 32-ročný muž s vrodenou trombofiliou (APC rezistencia) po opakovaných atakoch venózneho tromboembolizmu s ťažkou CTEPH (mPAP 50 mm Hg) so segmentálnymi léziami podstúpil PEA bez komplikácií. Bezprostredne po PEA sa zaznamenal významný pokles PH (mPAP 28 mm Hg), avšak v priebehu štyroch mesiacov dochádza ku klinickému a hemodynamickému (mPAP 36 mm Hg) zhoršovaniu. Zahájila sa liečba bosentanom. Po šiestich mesiacoch sa dostavilo zlepšenie hemodynamických a klinických parametrov: nárast srdcového indexu ( $+0,9\text{ l}/\text{min}/\text{m}^2$ ) a záťažovej tolerancie ( $+43\text{ m}$  počas 6MWD), zmiernenie pravokomorového zlyhávania.

**Záver:** Liečbou prvej voľby pri CTEPH je PEA. V malej skupine pacientov však po operácii remodelácia periférnych ciev ďalej prebieha a je zodpovedná za pooperačnú reziduálnu PH s tlakovým preťažením a dysfunkciou pravej komory. Moderná farmakoterapia dokáže pozitívne modifikovať ďalší priebeh, ako to dokumentuje opísaný prípad.

## TROMBOLÝZA U SUBMASIVNÍ PLICNÍ EMBOLIE. TROMBOLYZUJEME EFEKTIVNĚ?

ŠMÍD O, BĚLOHLÁVEK J, DYTRYCH V, KRÁL J, JANSÁ, LINHART A  
2. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice  
a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

**Úvod:** Akutní plicní embolie (PE) je závažné onemocnění s velmi širokým spektrem klinických stavů se značně odlišnou prognózou. Zatímco nemocní s masivní PE mají prospěch z podání systémové trombolytické léčby (TL), u pacientů s malou PE převažuje riziko krvácivých komplikací této léčby. Účinnost a indikace TL léčby u široké skupiny nemocných se submasivní PE však není jasná a rozhodnutí o jejím podání je ponecháno na úvaze ošetřujícího lékaře.

**Metody:** Autoři prezentují soubor 93 z 209 (44 %) konsekutivních nemocných s verifikovanou plicní embolií za období leden 2003–2008, u kterých byla PE klasifikována jako submasivní, ve smyslu platných doporučení ČKS. Je hodnocena účinnost a bezpečnost podání systémové TL v porovnání s konvenční antikoagulační léčbou.

**Výsledky:** Z 93 nemocných se submasivní PE bylo celkem 40 (43 %) léčeno systémovou TL, a to v šesti případech (15 %) streptokinázou a v 35 případech (85 %) actilýzou (z toho jednou jako „rescue“ TL pro neúspěch léčby streptokinázou). Krvácivé komplikace byly zaznamenány u 16 nemocných (17 %), ale vážné jen u tří pacientů (3 %). Závažných krvácivých komplikací bylo statisticky nevýznamně více ve skupině pacientů léčených pouze antikoagulancii. Také krátkodobá mortalita je u nemocných léčených TL nesignifikantně nižší (30denní mortalita 0 vs. 3 %, NS). Dlouhodobá prognóza nemocných léčených konvenční antikoagulací je výrazně ovlivněna závažnými komorbiditami (roční mortalita 1 vs. 10 %,  $p = 0,02$ ).

**Závěr:** Podání systémové TL jistě nezhoršuje prognózu nemocných se submasivní plicní embolizací. Při respektování všeobecně uznávaných kontraindikací nezvyšuje TL riziko závažných krvácivých komplikací. Prognóza těchto nemocných je nepříznivě ovlivněna přítomností závažných komorbidit.

## IDIOPATICKÁ PĽÚCNA HYPERTENZIA ALEBO PĽÚCNA VENO-OKLUZÍVNA CHOROBA?

ŠOŠOŠOVÁ I, LUKNÁR M, LESNÝ P, FABIÁN J, GONCALVESOVÁ E  
Národný ústav srdcových a cievnych chorôb, Bratislava, Slovenská republika

**Abstrakt:** Pľúcna veno-okluzívna choroba (PVOD) je vzácna príčina pľúcnej artériovej hypertenzie (PAH) dominantne postihujúca postkapilárne pľúcne cievy. Charakterizuje ju nepriaznivá prognóza a zlá odpoveď na dostupnú medikamentóznú liečbu s rizikom vzniku pľúcneho edému po vazodilatanciách. Diferenciálna diagnostika medzi idiopatickou PAH a PVOD je zložitá a pre vysoké riziko biopsie pľúc často opretá o nepriame znaky. Stanovenie správnej diagnózy je rozhodujúce pre ďalšiu liečbu ochorenia a osud pacienta.

Práca opisuje prípad 52-ročnej ženy s významnou PAH, manifestujúcou sa progredujúcou dýchavicou (WHO III) a pravostranným srdcovým zlyhávaním. HRCT vyšetrenie suponovalo diagnózu PVOD. Pri testovaní pľúcnej vazoreaktivity došlo k rozvoju pľúcneho edému, diagnózu podporil aj výsledok bronchoalveolárnej laváže. Pacientka bola liečená symptomaticky (diuretiká, digoxín, kyslík, antikoagulancia), navrhovanú transplantáciu pľúc odmietla. Exitovala po 18 mesiacoch od stanovenia diagnózy PVOD.

## VRODENÁ AGENÉZA PORTÁLNEJ VÉNY AKO ZRIEDKAVÁ PRÍČINA ZÁVAŽNEJ PĽÚCNEJ HYPERTENZIE

TAVAČOVÁ M, ŠIMKOVÁ I  
Kardiologická klinika, Slovenská zdravotnícka univerzita a Národný ústav  
srdcových chorôb, Bratislava, Slovenská republika

Vrodená agenéza portálnej vény (VAPV), ako následok anomálneho vývoja v skorom embryonálnom období, je neobyčajne zriedkavý stav. Opíšueme prípad vrodenej agenézy portálnej vény s vrodenými portosystémovými skratkami, ktoré vyústili do portopulmonálnej hypertenzie (PPHT).

**Kazuistika:** Ide o 30-ročného muža s diagnózou pľúcnej hypertenzie a abdominálnych symptómov od 5. roku života. RTG hrudníka, echokardiografia, srdcová katetrizácia a pulmonálna angiografia potvrdili závažnú prekapilárnu pľúcnu hypertenziu (mPAP 85 mm Hg, PVR 12 W.j.) s pravokomorovým preťažením, dilatáciou pulmonálnej artérie 55 mm. Abdominálna ultrasonografia a počítačová tomografia potvrdili venostázu a fibrózu pečene, VAPV s portosystémovými skratkami do vena cava inferior. Laboratórne hodnoty pečenej aminotransferáz boli v norme. Vzhľadom na klinický stav – funkčnú triedu NYHA III, zvyrazňovanie dysfónie (tlak dilatovanej pulmonálnej artérie na ľavostranný n. recurrens) sa u pacienta iniciovala špecifická liečba sildenafilom. Po troch mesiacoch liečby dysfónia úplne ustúpila, zlepšila sa funkčná trieda, po 9 mesiacoch liečby sa 6MWT signifikantne predlžila (520 m → 640 m) a mPAP poklesol (72 mm Hg).

**Záver:** Portopulmonálna hypertenzia je pomerne zriedkavá ťažká komplikácia portálnej hypertenzie pri chronických pečenej ochoreniach. Kľúčovú úlohu v patofyziológii PPHT skôr ako portálna hypertenzia zrejme hrá prítomnosť portosystémových skratov, obdobne ako u nášho pacienta bez významného poškodenia pečene. Prípady VAPV sú publikované predovšetkým v súvislosti s kardiálnymi, skeletálnymi a viscerálnymi malformáciami a len raritne v spojitosti s PPHT.