

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Πνευμονική Υπέρταση Λοχείας: Δύο Περιστατικά Ασθενών με Διαφορετική Έκβαση, Περιγράφοντας το Ευρύ Φάσμα Κλινικής Παρουσίασης

ΕΥΤΥΧΙΑ ΔΕΜΕΡΟΥΤΗ¹, ΑΘΑΝΑΣΙΟΣ ΜΑΓΓΙΝΑΣ¹, ΣΠΥΡΙΔΩΝ ΡΑΜΜΟΣ²,
ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΑΘΑΝΑΣΟΠΟΥΛΟΣ¹, ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΚΑΡΑΤΑΣΑΚΗΣ¹, ΓΡΗΓΟΡΙΟΣ ΠΑΥΛΙΑΗΣ¹

¹1η Καρδιολογική Κλινική, Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο, ²Παιδοκαρδιολογική Κλινική, Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

Λέξεις ευρετηρίου:
**Κύηση, Δεξιά
Καρδιακή
Ανεπάρκεια,
Μεταμόσχευση
Πνευμόνων,
Μεσοκοιλιακή
Διαφραγματοστομία.**

Παρουσιάζουμε την πορεία νόσου δύο νέων γυναικών, στις οποίες τέθηκε η διάγνωση της Πνευμονικής Υπέρτασης μετά από κύηση. Το πρώτο σύμπτωμά τους ήταν δύσπνοια προσπαθείας κατά τη διάρκεια του τρίτου μήνα της λοχείας, μετά από ανεπίπλεκτο τοκετό. Η διάγνωση της Ιδιοπαθούς Πνευμονικής Αρτηριακής Υπέρτασης (ΠΑΥ) τέθηκε και στις δύο περιπτώσεις, μετά από ενδελεχή διαγνωστικό έλεγχο. Η πρώτη μας ασθενής, 30 ετών, παρουσίασε πνευμονική αγγειοδραστικότητα στο δεξιό καρδιακό καθετηριασμό και ακολούθησε φαρμακευτική αγωγή με τη μέγιστη ανεκτή δόση αναστολέων διαύλων ασβεστίου. Η πορεία της ακολούθως είναι καλή, παραμένοντας ασυμπτωματική και σε σταθερή κατάσταση κατά τα επτά έτη παρακολούθησής της. Η δεύτερη ασθενής, 34 ετών, χωρίς πνευμονική αγγειοδραστικότητα, ακολούθησε συνδυασμένη φαρμακευτική αγωγή συμπεριλαμβανομένων των προστανοειδών, λόγω της ασταθούς και μη ικανοποιητικής κλινικής της πορείας. Υποβλήθηκε σε μεσοκοιλιακή διαφραγματοστομία σαν γέφυρα προς τη μεταμόσχευση πνευμόνων, ωστόσο εξέπνευσε λίγες μέρες προ της μεταμόσχευσης, πέντε μήνες μετά από τον ανεπίπλεκτο τοκετό της.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
13 Νοεμβρίου 2010
Ημερ. αποδοχής:
13 Μαΐου 2011

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Ευτυχία Δεμερούτη

Οδός Συγγρού 356,
176 74 Καλλιθέα, Αθήνα
e-mail: efidemer@otenet.gr

Η κύηση και η περιγεννητική περίοδος σχετίζονται με σημαντικές καρδιαγγειακές μεταβολές, αλλά ανεκτές σε υγιείς γυναίκες. Οι ορμονικές μεταβολές και οι κυκλοφορούσες αγγειοδραστικές ουσίες οδηγούν σε μείωση των συστηματικών αγγειακών αντιστάσεων. Ο όγκος του αίματος και η καρδιακή παροχή αυξάνονται κατά 30-50%, οι παράγοντες πήξης επίσης αυξάνονται και οι μηχανισμοί ινωδολύσης επηρεάζονται, ευνοώντας θρομβοεμβολικά φαινόμενα.¹ Αύξηση της καρδιακής παροχής σημειώνεται επίσης κατά τη διάρκεια των ωδινών και του τοκετού. Η καρδιακή συχνότητα, οι συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις και η καρδιακή παροχή αρχίζουν να

επανερχονται στα φυσιολογικά επίπεδα τιμών μέσα σε λίγες ώρες μετά τον τοκετό αλλά η πλήρης επάνοδος στα φυσιολογικά επίπεδα επέρχεται μήνες αργότερα.¹

Η αρτηριακή υπέρταση κατά την κύηση (προεκλαμψία και εκλαμψία), η μυοκαρδιοπάθεια λοχείας, η πνευμονική εμβολή, το έμφραγμα μυοκαρδίου κυρίως απότοκο οξέους διαχωρισμού στεφανιαίων, ο διαχωρισμός της αορτής και οι ταχυαρρυθμίες αποτελούν γνωστές παθολογικές οντότητες, εμφανιζόμενες κατά τη διάρκεια της κύησης ή την περίοδο της λοχείας.²⁻⁴

Η κύηση στην περίπτωση ασθενών με ΠΑΥ είναι γνωστό ότι αποτελεί απόλυτη αντένδειξη λόγω του υψηλού κινδύνου

τόσο για τη μητέρα όσο και για το έμβρυο. Η κλινική επιδείνωση κατά την εγκυμοσύνη δεν μπορεί να προβλεφθεί με βάση την κλινική κατάσταση της ασθενούς πριν τη σύλληψη και συνήθως επέρχεται στο δεύτερο ή το τρίτο τρίμηνο της κύησης.

Παρά τις γνώσεις για την επιδείνωση των ασθενών με ΠΑΥ κατά την κύηση λόγω των σοβαρών αιμοδυναμικών αλλαγών, η ΠΑΥ η εμφανιζόμενη κατά τη διάρκεια της λοχείας δεν έχει καλά περιγραφεί.

Παρουσίαση περιστατικών

Οι ασθενείς παραπέμφθηκαν στην κλινική μας για διερεύνηση και αντιμετώπιση προοδευτικής δύσπνοιας προσπαθείας. Η έναρξη της συμπτωματολογίας τους έλαβε χώρα τον τρίτο μήνα της λοχείας τους, μετά από ανεπίπλεκτο τοκετό. Για τις δύο ασθενείς, ήταν η δεύτερη κύηση και τα πρώτα τους παιδιά είναι υγιή.

Η αρχική διάγνωση της πνευμονικής υπέρτασης τέθηκε σε υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη και ο διαγνωστικός έλεγχος απέκλεισε τη Θρομβοεμβολική Πνευμονική Υπέρταση (φυσιολογικό σπινθηρογράφημα αερισμού-αιμάτωσης πνευμόνων), την Πνευμονική Φλεβοαποφρακτική Νόσο ή την Πνευμονική Τριχοειδική Αιμαγγειομάτωση (αρνητική Αξονική Τομογραφία Θώρακος υψηλής ευκρίνειας και κλινική εξέταση) και τη νόσο αριστερής καρδιάς (συστολική ή διαστολική δυσλειτουργία και βαλβιδοπάθεια). Πλήρης πνευμονολογικός έλεγχος δεν ανέδειξε υποκείμενη πνευμονική νόσο. Φυσιολογικό Υπερηχογράφημα κοιλίας και σπληνοπυλαίου άξονα, αναλύσεις αιματολογικές και ανοσολογική εκτίμηση απέκλεισαν καταστάσεις που συνδέονται με πνευμονική υπέρταση ή παράγοντες κινδύνου για την ανάπτυξη της, αιματολογικές, συστηματικές και μεταβολικές διαταραχές. Η διάγνωση της ιδιοπαθούς ή κληρονομικής ΠΑΥ τέθηκε οριστικά μετά από Δεξιό Καρδιακό Καθετηριασμό (RHC).

Πρώτο περιστατικό (1ο)

Η πρώτη μας ασθενής ταξινομήθηκε αρχικά σε λειτουργική τάξη II κατά WHO (World Health Organization). Οι αιμοδυναμικές παράμετροι στον πρώτο καθετηριασμό της ήταν οι ακόλουθες: Μέση Πνευμονική Αρτηριακή Πίεση (mPAP) 30 mmHg, Πίεση Δεξιού Κόλπου 8 mmHg, Πίεση Ενσφίνωσης Πνευμονικών Τριχοειδών 7 mmHg, Καρδιακός Δείκτης με βάση μέθοδο Fick 4,07 l/min/m² και Πνευμονικές Αγγειακές Αντιστάσεις 5 WU. Κατά τον RHC διε-

νεργήθηκε δοκιμασία αγγειοδραστικότητας με εισπνεόμενο οξείδιο του αζώτου (NO) σε 10 p.p.m. για 5 λεπτά, με αποτέλεσμα τη μείωση της mPAP στα 19 mmHg και των Πνευμονικών Αγγειακών Αντιστάσεων στα 3 WU, με σταθερό Καρδιακό Δείκτη. Η εξάλεπτη δοκιμασία βάδισης (6MWD) ήταν 350 μέτρα και η N-τελική προορμόνη του εγκεφαλικού νατριουρητικού πεπτιδίου (NT-proBNP) 190 pg/ml (ανώτερη φυσιολογική τιμή εργαστηρίου τα 125 pg/ml). Υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη ανέδειξε φυσιολογική αριστερή κοιλία, μετρίως διατεταμένη δεξιά κοιλία με φυσιολογική συστολική λειτουργία και ήπια ανεπάρκεια τριγλώχινος βαλβίδος με υπολογιζόμενη συστολική πίεση πνευμονικής αρτηρίας 60 mmHg.

Η ασθενής έλαβε αγωγή με νιφεδιπίνη σε σταδιακά αυξανόμενη δοσολογία με τελική δόση τα 120 mg ημερησίως και αντιπηκτική αγωγή με κουμαρινικά. Η ανταπόκριση στη φαρμακευτική αγωγή ήταν εμφανής από το δεύτερο μήνα της θεραπείας της, καθώς ήταν ασυμπτωματική και παρουσίασε βελτίωση στην υπερηχοκαρδιογραφική της εικόνα. Η βελτίωση επιβεβαιώθηκε σε αιμοδυναμικό έλεγχο με δεξιό καρδιακό καθετηριασμό. Τρία χρόνια αργότερα, η ασθενής διέκοψε αυτοβούλως την αγωγή με νιφεδιπίνη με αποτέλεσμα την άμεση υποτροπή της συμπτωματολογίας σε μόλις 72 ώρες από τη διακοπή. Νέος καρδιακός καθετηριασμός ανέδειξε αύξηση μέσης πίεσης πνευμονικής αρτηρίας. Η αιμοδυναμική επιβάρυνση ελέγχθηκε άμεσα με την επανέναρξη της νιφεδιπίνης.

Η ασθενής μας παραμένει ασυμπτωματική και σε σταθερή κλινική κατάσταση (WHO I) υπό αγωγή με αναστολείς διαύλων ασβεστίου, πληρώντας τα κριτήρια καλής πρόγνωσης. Η πρόσφατη εξάλεπτη δοκιμασία βάδισης ήταν 538 m, το διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα ανέδειξε συστολική πίεση πνευμονικής αρτηρίας 52 mmHg με φυσιολογική λειτουργικότητα δεξιάς κοιλίας και το NT-proBNP ήταν σε φυσιολογικά όρια.

Έχει γίνει σύσταση για επανάληψη δεξιού καρδιακού καθετηριασμού, τον οποίο η ασθενής αρνείται λόγω της καλής ποιότητας ζωής της, τηρώντας την τακτική παρακολούθηση στο εξωτερικό ιατρείο πνευμονικής υπέρτασης ανά έξι μήνες.

Δεύτερο περιστατικό (2ο)

Η δεύτερη ασθενής μας είχε ατομικό ιστορικό μίας κύησης με φυσιολογικό και ανεπίπλεκτο τοκετό προ πενταετίας, ενώ το λοιπό καρδιολογικό ή πνευμονολογικό ιστορικό ήταν ελεύθερο. Τον τρίτο

μήνα της λοχειάς της, εμφάνισε επιδεινούμενη δύσπνοια προσπαθείας καθώς και θωρακικό άλγος για τα οποία δεν ζήτησε ιατρική εκτίμηση. Τον τέταρτο μήνα ακολούθησαν τέσσερα συγκοπτικά επεισόδια για τα οποία εκτιμήθηκε σε νοσηλευτικό ίδρυμα. Η διάγνωση της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης τέθηκε μετά από ενδελεχή έλεγχο και αντιμετώπιστηκε σε μονάδα εντατικής νοσηλείας υποστηριζόμενη με ινóτροπα (δοβουταμίνη) λόγω σημείων δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας. Έγινε έναρξη εισπνεόμενων προοτανοειδών χωρίς άμεση αιμοδυναμική ανταπόκριση και μεταφέρθηκε στην κλινική μας για έναρξη ενδοφλέβιων προοτανοειδών.

Υποβλήθηκε σε δεξιό καθετηριασμό (Πίνακας 1), τέθηκε καθετήρας Hickman και έγινε έναρξη ενδοφλέβιας τρεπτοστινίλης. Η ασθενής παρουσίασε άμεση αιμοδυναμική και κλινική ανταπόκριση. Η υποστήριξη με ινóτροπη αγωγή διεκόπη την τέταρτη μέρα της νοσηλείας της.

Έλαβε εξιτήριο από την κλινική μετά από ένα μήνα νοσηλείας και ενώ είχε επιτευχθεί μία σταθερή κλινική κατάσταση με τη δοσολογία της τρεπτοστινίλης στα 10 ng/kg/min την τελευταία μέρα νοσηλείας της. Η εξάλεπτη δοκιμασία βάδισης προ του εξιτηρίου της ήταν 207 μέτρα και η τιμή του NT-proBNP είχε μειωθεί στα 2500 pg/ml από την αρχική τιμή που παρουσίαζε κατά την εισαγωγή της, τα 3800 pg/ml. Η αγωγή του εξιτηρίου συμπεριελάμβανε εκτός από την τρεπτοστινίλη στην οποία ακολούθησε τιτλοποίηση με σταδιακή αύξηση κατά 2 ng/kg/min ανά δύο εβδομάδες, κουμαρινικά αντιπηκτικά και φουροσεμίδη 40 mg ημερησίως, ενώ προγραμματίστηκε επανέλεγχος στο εξωτερικό ιατρείο πνευμονικής υπέρτασης 30 μέρες αργότερα.

Είκοσι μέρες από την ημέρα του εξιτηρίου της

και, ενώ η δόση της τρεπτοστινίλης ήταν στα 18 ng/kg/min, επανεισήχθη στη μονάδα εντατικής της κλινικής μας λόγω υποτροπής προσυγκοπτικών επεισοδίων και σημείων δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας.

Υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη ανέδειξε D-σχίμα μίας μικρής αριστερής κοιλίας με τελοδιαστολική διάμετρο στα 23 mm. Η δεξιά κοιλία ήταν διατεταμένη με επηρεασμένη λειτουργικότητα και η συστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας υπολογίστηκε σε 95 mmHg. Η Συστολική έκπτυξη τριγωνοειδούς δακτυλίου (TAPSE, Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion) υπολογίστηκε στα 12 mm και η συστολική ταχύτητα μετακίνησης του τριγωνοειδούς δακτυλίου με το ιστικό Doppler 7 cm/sec. Μικρή περικαρδιακή συλλογή ήταν επίσης εμφανής. Ο πίνακας 2 αναδεικνύει υπερηχοκαρδιογραφικές παραμέτρους στην εισαγωγή της ασθενούς, την ημέρα του εξιτηρίου μετά την πρώτη εισαγωγή της στην κλινική μας και κατά τη δεύτερη εισαγωγή της.

Μεταξύ των εργαστηριακών της ασθενούς στη δεύτερη νοσηλεία της, σημειώνεται η σημαντική αύξηση του NT-proBNP στα 8500 από 2500 pg/ml και οι παθολογικές τιμές ηπατικής και νεφρικής λειτουργίας στα πλαίσια χαμηλής συστηματικής παροχής.

Η ασθενής υπεβλήθη σε νέο δεξιό καρδιακό καθετηριασμό με ανάδειξη της μέσης πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας 60 από 42 mmHg και ένα σαφώς χαμηλότερο καρδιακό δείκτη 1.38 l/min/m² (Πίνακας 1). Μετά την ανάδειξη της επιδείνωσης με αιμοδυναμικές παραμέτρους, ακολούθησε επικοινωνία με κέντρο μεταμόσχευσης πνευμόνων στο εξωτερικό για την όσο το δυνατόν αμεσότερη υποβολή της σε διπλή μεταμόσχευση πνευμόνων. Η μεταφορά της ασθενούς μας στο εξωτερικό προγραμματίστηκε για την ίδια εβδομάδα και σύμφωνα με τις συστάσεις του ει-

Πίνακας 1. Αιμοδυναμικές παράμετροι στην πρώτη νοσηλεία (1η) της ασθενούς, τη δεύτερη (2η) και μετά τη μεσοκοιλιακή διαφραγματοστομία (Balloon Atrial Septostomy, BAS).

Καρδιακός Δεξιός Καθετηριασμός - Αιμοδυναμικές Παράμετροι	1η	2η νοσηλεία	μετά BAS
RA (mmHg)	5	21	18
RV (mmHg)	75/5	92/20	84/18
PA (mmHg)	75/25/42	92/41/60	69/32/48
CI (l/min/m ²)	2.5	1.38	1.97
PVR (WU)	15	20.4	12.1
PCWP (mmHg)	8	10	12

RA: Πίεση Δεξιού Κόλπου, RV: Πίεση Δεξιάς Κοιλίας, PA: Πίεση Πνευμονικής Αρτηρίας, CI: Καρδιακός Δείκτης, PVR: Πνευμονικές Αγγειακές Αντιστάσεις, PCWP: Πίεση Ενσφήνωσης Πνευμονικών Τριχοειδών

Πίνακας 2. Υπερηχοκαρδιογραφικές παράμετροι κατά τη διάρκεια της 1ης νοσηλείας στην εισαγωγή της ασθενούς, την ημέρα του εξιτηρίου της (εξιτήριο) και κατά την 2η νοσηλεία της.

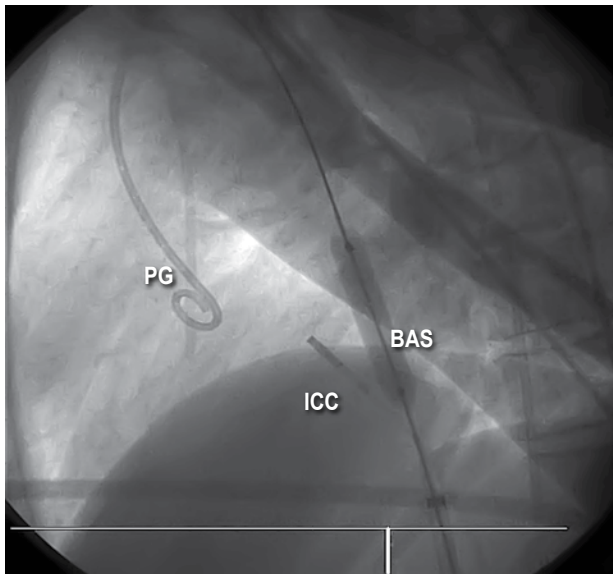
Υπερηχοκαρδιογραφικές παράμετροι	1η Νοσηλεία		2η Νοσηλεία
	εισαγωγή	εξιτήριο	
PASP (mmHg)	100	75	95
RV-TDI (cm/sec)	8	10	7
TAPSE (mm)	14	20	12
Περικαρδιακό υγρό	όχι	όχι	ναι

PASP: Συστολική Πίεση Πνευμονικής Αρτηρίας, RV-TDI: Συστολική ταχύτητα μετακίνησης τριγωνοειδούς δακτυλίου, TAPSE: Συστολική έκπτυξη τριγωνοειδούς δακτυλίου.

δικού κέντρου ξεκίνησε η διενέργεια αιματολογικών και απεικονιστικών εξετάσεων στα πλαίσια προμεταμοσχευτικού ελέγχου. Εκτός από τη θεραπεία με προστανοειδή, η ασθενής υποστηρίχθηκε εκ νέου με ινóτροπη αγωγή (δοβουταμίνη).

Επαναλαμβανόμενα προσυγκοπτικά επεισόδια (4-5 ημερησίως), ενδεικτικά της αιμοδυναμικής και κλινικής αστάθειας της ασθενούς, μας οδήγησαν στη λήψη απόφασης για διενέργεια μεσοκολπικής διαφραγματοστομίας σε συνεργασία με την παιδοκαρδιολογική κλινική του νοσοκομείου μας. Η ασθενής οδηγήθηκε στο αιμοδυναμικό εργαστήριο και μετά από τοπική αναισθησία, ένα οδηγό σύρμα διαπέρασε το ωοειδές τρήμα και οδηγήθηκε στον αριστερό κόλπο. Ένας καθετήρας ακολούθησε την ίδια οδό και μπαλόνι 8 χιλιοστών διατάθηκε στο σημείο του ωοειδούς τρήματος (Z-Med II-X, 8 mm × 4 cm) (Σχήμα 1).

Αποτέλεσμα της μεσοκολπικής διαφραγματοστομίας ήταν η μείωση της μέσης πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας στα 48 mmHg, ενώ ο καρδιακός δείκτης αυξήθηκε στα 1,97 l/min/m² από τα 1,38 l/min/m². Παράλληλα όμως, ο κορεσμός του οξυγόνου στο αρτηριακό αίμα μειώθηκε στο 75% από το 90% και η μερική πίεση του οξυγόνου μειώθηκε στα 48 mmHg από τα 90 mmHg, χωρίς σημαντικό επηρεασμό της μερικής πίεσης του Διοξειδίου του Άνθρακα (Πίνακας 1).



Σχήμα 1. 90° αριστερή πλάγια προβολή κατά τη διάρκεια Μεσοκολπικής Διαφραγματοστομίας.
PG: Καθετήρας Pigtail
BAS: 8mm μπαλόνι για τη διαφραγματοστομία κατά Rushkind
ICC: Ενδοκοιλιακός Υπερηχογραφικός Καθετήρας

Μετά τα αποτελέσματα της διαφραγματοστομίας, επιπλέον των προστανοειδών και της σιλденаφίλης προστέθηκαν εισπνεόμενα προστανοειδή, ωστόσο σημειώθηκε σοβαρά ανθεκτική υποξυγοναιμία. Τρεις μέρες αργότερα, η ασθενής παρουσίασε αναπνευστική ανακοπή. Η καρδιοαναπνευστική αναζωογόνηση που ακολούθησε απέβη άκαρπη.

Συζήτηση

Ο κίνδυνος επιπλοκών και θανάτου κατά τη διάρκεια κήσης σε γυναίκες με καρδιαγγειακή νόσο είναι υψηλός. Η κήση, συγκεκριμένα, σε ασθενείς με ΠΑΥ συσχετίζεται με υψηλή μητρική θνητότητα, η οποία κυμαίνεται μεταξύ 30 και 56%⁵. Ο κίνδυνος όμως είναι υψηλός και για το νεογνό.¹ Η ειδική φαρμακευτική αγωγή για ΠΑΥ είναι γνωστό ότι έχει βελτιώσει τα ποσοστά επιβίωσης των ασθενών και σύμφωνα με μία δημοσιευμένη ανασκόπηση⁶ όλων των βιβλιογραφικών δεδομένων αναφορικά με κήση σε γυναίκες με ΠΑΥ για την περίοδο 1997-2007, φαίνεται ότι έχει βελτιωθεί σημαντικά η έκβαση των κήσεων όπως και η μητρική θνητότητα, με μείωση από το 30 στο 17%.

Η ΠΑΥ φαίνεται να είναι σοβαρή επιπλοκή της κήσης όταν πρωτοδιαγιγνώσκεται μετά από αυτήν ή και κατά τη διάρκειά της. Ο μηχανισμός που την προκαλεί είναι άγνωστος. Σπουδαίο ρόλο φαίνεται να κατέχει η σοβαρή αγγειοσύσπαση που προκαλείται από τη διαταραχή στην παραγωγή και τη δράση αγγειακών μεσολαβητών στο ενδοθήλιο και τα λεία μυϊκά κύτταρα, ως αποτέλεσμα των βιολογικά ενεργών παραγόντων που απελευθερώνονται λόγω της υποξίας του πλακούντα.⁷ Προάγεται παράλληλα αγγειακή αναδιαμόρφωση και περαιτέρω αγγειοσύσπαση στη συστηματική κυκλοφορία.

Το πρώτο μας περιστατικό είναι παράδειγμα καλής έκβασης ασθενούς με ΠΑΥ, η οποία ανταποκρίθηκε σε αναστολείς διαύλων ασβεστίου, ενώ το δεύτερο είναι αντιπροσωπευτικό μίας ταχέως επιδεινούμενης κλινικής και αιμοδυναμικής πορείας. Αμφότερα τα περιστατικά περιγράφουν την εμφάνιση ΠΑΥ μετά από ανεπίπλεκτη κήση.

Σύμφωνα με τις ενδείξεις,⁸ η ασθενής με την κακή πορεία αντιμετωπίστηκε με ενδοφλέβια προστανοειδή και σιλденаφίλη, αποφεύγοντας τη μοξεντάνη (bosentan) λόγω διαταραχής ηπατικής βιοχημείας. Η ασταθής κλινική της κατάσταση επιβεβαιώθηκε με την επιδείνωση των αιμοδυναμικών παραμέτρων και η μεσοκολπική διαφραγματοστομία εκτελέστηκε ως γέφυρα για μεταμόσχευση πνευμόνων αφού αποτε-

λεί το μέσο για αύξηση του προφορτίου, της καρδιακής παροχής και της συστηματικής μεταφοράς οξυγόνου.⁹ Ενδείκνυται σε περίπτωση αποτυχίας της μέγιστης φαρμακευτικής αγωγής και σε εμμένουσα δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια σαν γέφυρα προς μεταμόσχευση πνευμόνων ή όταν δεν υπάρχει άλλη θεραπεία για τον ασθενή.⁸ Η διάταση του μπαλονιού κατά τη διαφοραγματοστομία πρέπει να εκτελείται με σταδιακή αύξηση της διαμέτρου του και ταυτόχρονη αξιολόγηση αερίων αίματος και αιμοδυναμικών παραμέτρων ώστε να αποφευχθεί διάνοιξη μεγαλύτερη της απαιτούμενης. Στην περίπτωση της ασθενούς μας, θεωρούμε ότι η ανθεκτική υποξυγοναιμία ήταν απότοκος της υπερδιάτασης του μπαλονιού. Δεδομένα από μία ανασκόπηση των περιστατικών παγκοσμίως¹⁰ στη βιβλιογραφία σχετικά με τη μεσοκολπική διαφοραγματοστομία, αναδεικνύουν την ανθεκτική υποξυγοναιμία που αναπτύσσεται μετά την επέμβαση, ως το πιο κοινό αίτιο θανάτου των ασθενών μετά από αυτήν. Μεταξύ 223 περιστατικών, το 82% των οποίων έπασχε από Ιδιοπαθή ΠΑΥ, το ποσοστό θνητότητας ήταν 1% την πρώτη μέρα και 14.8% τον πρώτο μήνα μετά την επέμβαση της μεσοκολπικής διαφοραγματοστομίας. Αναφέρονται βέβαια και περιστατικά ασθενών με πολύ καλή έκβαση, με κλινική βελτίωση και διατήρηση καλών αιμοδυναμικών παραμέτρων μετά από επιτυχή διαφοραγματοστομία.

Η παρουσίαση των περιστατικών μας οδηγεί στο συμπέρασμα ότι οι ασθενείς που ζητούν εκτίμηση των συμπτωμάτων τους νωρίς κατά τη διάρκεια της πορείας της νόσου των, έχουν καλύτερη έκβαση από τους ασθενείς που αντιμετωπίζονται θεραπευτικά σε προχωρημένο λειτουργικό στάδιο. Η δεύτερη ασθενής μας ήταν σε λειτουργική τάξη IV κατά WHO όταν εκτιμήθηκε για πρώτη φορά, και όλοι οι δείκτες ταυτοποιούσαν την κακή πρόγνωση με μοναδική επιλογή τη μεταμόσχευση πνευμόνων. Η πλειοψηφία των ασθενών με ΠΑΥ που υποβάλλονται σε μεταμόσχευση πνευμόνων, λαμβάνουν δύο πνεύμονες, χωρίς ταυτόχρονη μεταμόσχευση καρδιάς.¹¹ Η πενταετής επιβίωση των ασθενών με ΠΑΥ μετά τη μεταμόσχευση πνευμόνων αγγίζει το 45-50%.¹¹

Οι υπάρχουσες γνώσεις για την ΠΑΥ που εκδηλώνεται μετά την κύηση είναι ελάχιστες και επιθυμούμε να δώσουμε έμφαση στο ότι οι ακριβείς μηχανισμοί που αλληλεπιδρούν για την εγκατάσταση και την πρό-

οδο της ΠΑΥ στον ανθρώπινο οργανισμό δεν είναι επίσης πλήρως κατανοητοί. Η ευαισθησία όμως της ιατρικής κοινότητας για την έγκαιρη διάγνωση της, η παραπομπή των ασθενών σε ειδικά κέντρα πνευμονικής υπέρτασης και η εκτίμησή τους από εξειδικευμένο ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό, σε συνδυασμό με την πρόοδο της επιστήμης και τα ειδικά φάρμακα της ΠΑΥ, έχουν συνεισφέρει στη βελτίωση της επιβίωσης των ασθενών τα τελευταία έτη.

Βιβλιογραφία

1. Braunwald's. Heart Disease. 8th ed. Saunders (Publisher); 2008. p 1967-1968.
2. Kuklina EV, Callaghan Wm. Cardiomyopathy and other myocardial disorders among hospitalizations for pregnancy in the United States: 2004-2006. *Obstet Gynecol.* 2010; 115: 93-100.
3. James KB, Healy BP. Heart Disease arising during or secondary to pregnancy. *Cardiovasc Clin.* 1989; 19: 81-96.
4. Weiss BM, Hess OM. Pulmonary vascular disease and pregnancy; current controversies, management strategies, and perspectives. *European Heart Journal* 2000; 21: 104-115. Available from: <http://www.idealibrary.com>.
5. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, et al. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 31: 1650-1657.
6. Bedard E, Dimopoulos K and Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary hypertension? *European Heart Journal.* 2009; 30: 256-265.
7. Sheppard SJ, Khalil RA. Risk factors and mediators of the vascular dysfunction associated with hypertension in pregnancy. Review. *Cardiovasc Hematol Disord Drug Targets.* 2010; 10: 33-52.
8. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, 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: 2493-537.
9. Sandoval J, Gaspar J, Pulido T, et al. Graded balloon dilation atrial septostomy in severe pulmonary hypertension. A therapeutic alternative for patients nonresponsive to vasodilator treatment. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 32: 297-304.
10. Keogh AM, Mayer E, Benza RL, et al. Interventional and Surgical Modalities of treatment in Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54S: S67-S77.
11. Trulock EP, Edwards LB, Taylor DO, et al. International Society for Heart and Lung transplantation. Registry of the International Society for heart and Lung Transplantation: twenty third official adult lung and heart lung transplantation report- 2006. *J Heart Lung Transplant.* 2006; 25: 880-892.