

# ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ ΣΕ ΕΔΑΦΟΣ ΔΙΑΧΥΤΗΣ ΔΙΑΜΕΣΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΟΠΑΘΕΙΑΣ (PH-ILD)

## Παρουσίαση περιστατικού

Βαφειάδης Κωνσταντίνος, Σταγάκη Ελένη, Φερδιανάκη Ευτέρπη, Παπαβασιλείου Κωνσταντίνος, Γώγου Βασιλική, Παπασαράντου Άννα, Καρακοντάκη Φωτεινή, Λοβέρδος Κωνσταντίνος, Μπακάκος Πέτρος  
Α' Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική κλινική, ΓΝΝΘΑ «Η ΣΩΤΗΡΙΑ»

### Υπόβαθρο:

Η πνευμονική υπέρταση αποτελεί συχνή επιπλοκή των διάχυτων διάμεσων πνευμονοπαθειών (PH Group 3/PH-ILD) και συνεπάγεται αύξησης στη θνητότητα και επιδείνωσης της λειτουργικής κατάστασης των ασθενών. Βάσει πρόσφατων επιστημονικών δεδομένων προτείνεται αυξημένη εγρήγορση στην ανίχνευση της PH-ILD και στην θεραπεία της με εισπνεόμενο Treprostinil.

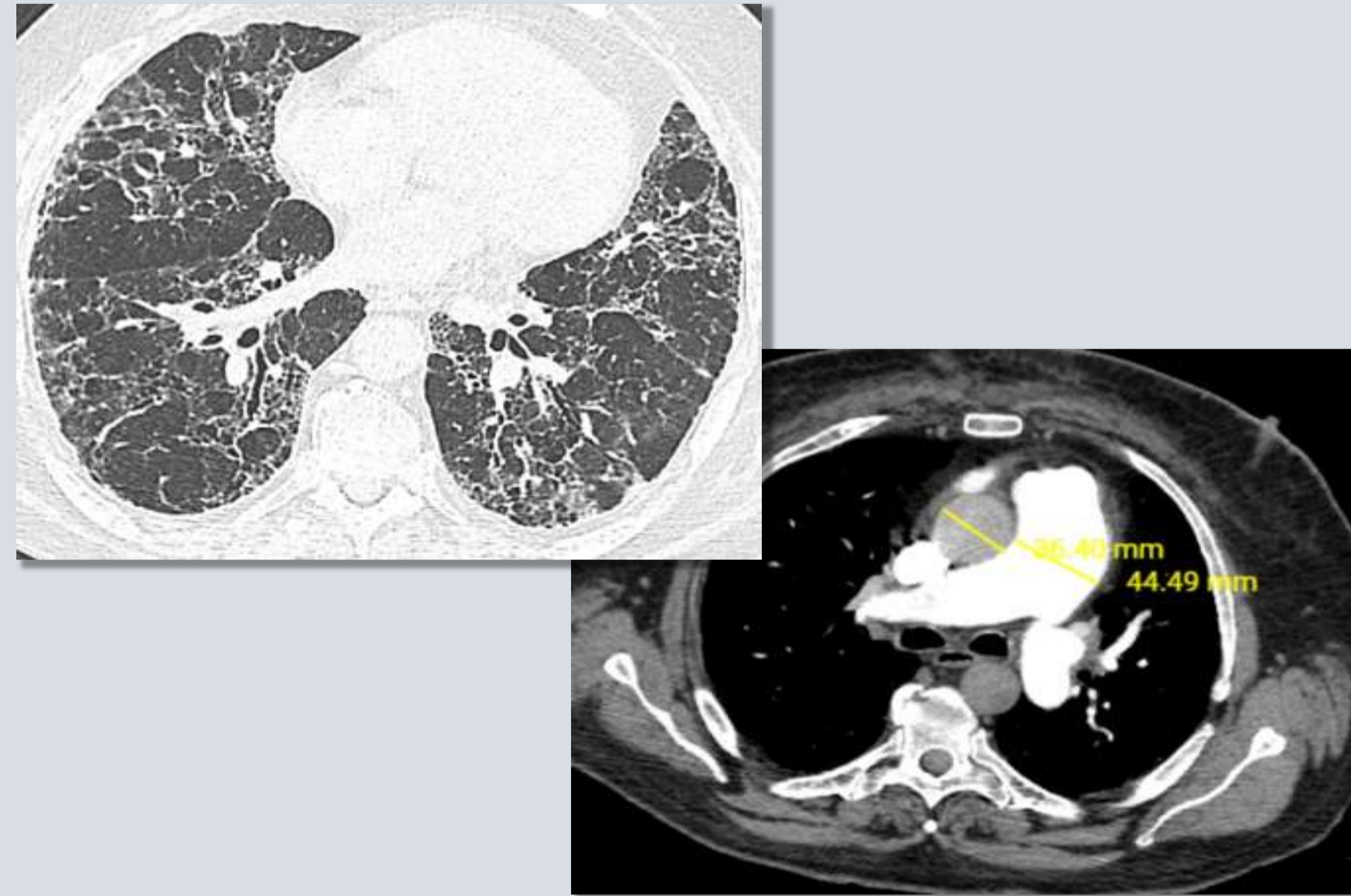
Waxman A, Restrepo-Jaramillo R, Thenappan T, et al. Inhaled treprostinil in pulmonary hypertension due to interstitial lung disease. *N Engl J Med* 2021;384:325–334.

### Ιστορικό – Πορεία Νόσου:

Ασθενής 63 ετών με RB-ILD/fNSIP (βιοψία 2012), υπό CS χρονίως και 3 πρόσφατες νοσηλείες για «καρδιο-αναπνευστική απορρύθμιση» προσήλθε προ 20μήνου με πολύ σοβαρή AAI (HFNC-FiO2: 90%) λόγω πνευμονίας από γρίπη Α.

Έλαβε οσελταμιβίρη και διουρητική αγωγή, με μερική βελτίωση (HFNC-FiO2: 50%). Λόγω παραμονής σοβαρής AAI, έλαβε 7 ημέρες μεθυλπρεδνιζολόνη 0.5mg/kg, ως επί παρόξυνσης ILD, με σημαντική ανταπόκριση (PK: 4Lt/min-FiO2: 35%).

Λόγω αναφερόμενης επίτασης δύσπνοιας το τελευταίο έτος και εκσεσημασμένων οιδήματων κάτω άκρων, ακολούθησε διερεύνηση παρουσίας PH-ILD, όπως φαίνεται στον παρακάτω πίνακα.



### Θεραπεία – Έκβαση

Στην αρχική αγωγή με **Prednisolone**, έγινε προσθήκη **Mycophenolate Mofetil** ως CS sparing agent. Με τη διάγνωση της PAH, έγινε προσθήκη εισπνεόμενου **Treprostinil** και σε 15 μήνες προσθήκη αντι-ινωτικού με **Nintedanib**.

Στο επόμενο 1,5 έτος ο ασθενής εμφάνισε σημαντική βελτίωση στην λειτουργική του κατάσταση, στην οξυγόνωση και στην ποιότητα ζωής, όπως εκτιμήθηκε μέσω ερωτηματολογίου SGRQ. Βάσει του REVEAL 2.0 risk score, η PH εκτιμήθηκε ως low-risk μετά τη θεραπεία. Πλέον, είναι σταθερός αναπνευστικά (2Lt/min, 16h/24h) και δίχως ανάγκη νοσηλείας τα τελευταία 2 έτη.

Πρόσφατα, έγινε σύσταση για εκτίμηση προς μεταμόσχευση πνεύμονα.

Κλινικά κριτήρια	Λειτουργικά κριτήρια	Εργαστηριακά κριτήρια	Απεικονιστικά κριτήρια
1.Ανεξήγητη δύσπνοια 2.Μειωμένη αντοχή στην άσκηση 3.Περιφερικά οιδήματα 4.Διάταση σφαγιτίδων 5.S3 – φύσημα TR	1.PFTs: DLCO < 40% ( <b>32%</b> ) 2.FVC/DLCO > 1.6 ( <b>2.14</b> ) 3.6MWT με πτώση SaO2 (↓ στο 3 <sup>ο</sup> min, 320m)	1.Αυξημένη τιμή BNP ( <b>594pg/mL</b> )	1.Διάμετροι PA/A > 1 ( <b>1.25</b> ) 2.Πνευμονική αρτηρία > 32mm ( <b>44mm</b> ) 3.Διάταση RA-RV ( <b>D-shape RV, διάταση IVC</b> ) 4.Αύξηση ΚΘΔ

### RHC → σοβαρή PAH:

mPAP: 37mmHg, PVR: 4WU και PCWP: 12mmHg

Shlobin OA, Adir Y, Barbera JA, et al. Pulmonary hypertension associated with lung diseases. *Eur Respir J* 2024; 64: 2401200 [DOI: 10.1183/13993003.01200-2024].



### Συμπέρασμα:

Η PH-ILD υποδιαγιγνώσκεται και υποθεραπεύεται. Απαιτείται υψηλός βαθμός υποψίας για την ανίχνευση της. Η αντιμετώπιση του ασθενή βασίζεται τόσο στη βέλτιστη θεραπεία του υποκείμενου νοσήματος, όσο και της PAH.