

Συστάσεις επείγουσας διαχείρισης καρδιολογικών επιπλοκών ασθενών με δρεπανοκυτταρική νόσο

Δημήτριος Πατσουράκος¹, Φωτεινή Γιαλελή², Έλενα Παπαθεοδώρου²,
Κωνσταντίνα Αγγέλη³

¹Καρδιολόγος, ²Ειδικευόμενη Καρδιολογίας, ³Καθηγήτρια Καρδιολογίας, Α' Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική και το Ομώνυμο (Α' Καρδιολογικό – Αιμοδυναμικό) Εργαστήριο της Ιατρικής Σχολής του Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών «Ιπποκράτειο» Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών

Στα πλαίσια αγγειοπάθειας στη δρεπανοκυτταρική νόσο, ο αυξημένος κίνδυνος για πνευμονική υπέρταση μπορεί να σχετίζεται με τον βαθμό αιμόλυσης, τα επίπεδα του μονοξειδίου του αζώτου, την καταστροφή του ενδοθηλίου ως επακόλουθο δρεπάνωσης, τη διαστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας και τη σχετική υπέρταση. Άλλοι παράγοντες κινδύνου που εντοπίζονται και σχετίζονται με την πνευμονική υπέρταση είναι η υπερφόρτωση σιδήρου, η ασπληνία και η χολοστατική ηπατική δυσλειτουργία. Συνεπώς, η έγκαιρη διάγνωση της πνευμονικής υπέρτασης στο δρεπανοκυτταρικό πληθυσμό κρίνεται απαραίτητη.

Σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο που φέρουν συμπτώματα δύσπνοιας, θωρακικού άλγους ηρεμίας ή σε χαμηλότερου του συνηθισμένου έργου, διαταραχής αναπνοής κατά τη διάρκεια του ύπνου και μειωμένου παραγόμενου έργου κατά την άσκηση συνιστάται διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη. Σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο που φέρουν κατά την κλινική εξέταση σημεία υποξυγοναιμίας ηρεμίας ή σε χαμηλότερου του συνηθισμένου έργου, σημεία καρδιακής ανεπάρκειας, αυξημένο πνευμονικό στοιχείο κατά την ακρόαση του 2^{ου} καρδιακού τόνου ή νεοεμφανιζόμενο καρδιακό φύσημα συνιστάται διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη.

Παραπομπή για καρδιολογικό έλεγχο μέσω διαθωρακικής υπερηχοκαρδιογραφικής μελέτης συνιστάται και σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο με παρουσία συννοσηροτήτων, όπως νόσοι συνδετικού ιστού ή παρουσία

αγγειακών επιπλοκών, όπως εξελκώσεις κάτω άκρων, πριαπισμός, καθώς και σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο με ιστορικό υποτροπιάζουσας υποξυγοναιμίας ηρεμίας ή άσκησης, ιστορικό προσυγκοπής ή συγκοπής ή/και ιστορικό πνευμονικής εμβολής.

Σε περίπτωση που τα υπερηχογραφικά ευρήματα των ασθενών περιλαμβάνουν TVR > 2.9 m/s ή/και διάταση δεξιού κόλπου ή/και περικαρδιακή συλλογή ή/και δυσλειτουργία δεξιάς κοιλίας ή/και επιπέδωση μεσοκοιλιακού διαφράγματος, συνιστάται η παραπομπή σε ιατρό εξειδικευμένο στην πνευμονική υπέρταση. Διαφορετικά, συνιστάται παρακολούθηση του ασθενούς σε τακτικό έλεγχο.

Επί παθολογικών υπερηχοκαρδιογραφικών ευρημάτων υπέρ παρουσίας πνευμονικής υπέρτασης, συνιστάται περαιτέρω έλεγχος με βλεπτη δοκιμασία βάδισης (6MWD) και μέτρηση επιπέδων NTproBNP. Σε περίπτωση που η βλεπτη δοκιμασία βάδισης (6MWD) είναι <333 m ή/και οι τιμές NTproBNP είναι <160 pg/ml, τότε συνιστάται η πραγματοποίηση δεξιού καρδιακού καθετηριασμού. Διαφορετικά, συνιστάται παρακολούθηση του ασθενούς σε τακτικό έλεγχο. Η διάγνωση της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης κατά τον δεξιό καρδιακό καθετηριασμό τίθεται όταν mPAP > 20 mmHg ή/και PCWP < 15 mmHg ή/και PVR > 3 WU. Στην περίπτωση αυτή συνιστάται η άμεση έναρξη ειδικής αγωγής πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης από εξειδικευμένο στην πνευμονική υπέρταση ιατρό καθώς και η έναρξη ή τιτλοποίηση υδροξυουρίας και μεταγγίσεων.

Παράλληλα με τον καρδιολογικό έλεγχο, σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο που εμφανίζουν συμπτώματα βήχα ηρεμίας ή άσκησης σε χαμηλό έργο ή επί επεισοδίου λοίμωξης ανωτέρου αναπνευστικού, δύσπνοια ή θωρακικό άλγος ηρεμίας ή άσκησης σε χαμηλότερο

ΣΥΝΟΠΤΙΚΟΣ ΠΙΝΑΚΑΣ

Συνθήκες/Συμπτώματα	Πρόταση Διάγνωσης/Εξετάσεων
Συμπτώματα δύσπνοιας, θωρακικού άλγους, χαμηλότερου έργου	Διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη
Κλινικά σημεία υποξυγοναιμίας, καρδιακής ανεπάρκειας	Διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη
Παρουσία συννοσηροτήτων, αγγειακές επιπλοκές	Διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη + Καρδιολογικός Έλεγχος
Υπερηχογραφικά ευρήματα με TVR> 2.9 m/s, διάταση δεξιού κόλπου, περικαρδιακή συλλογή, δυσλειτουργία δεξιάς κοιλίας, επιπέδωση μεσοκοιλιακού διαφράγματος	Παραπομπή σε εξειδικευμένο ιατρό για πνευμονική υπέρταση, διαφορετικά παρακολουθήση
Παθολογικά υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα υπέρ παρουσίας πνευμονικής υπέρτασης	6MWD και μέτρηση NTproBNP. Εάν 6MWD< 333 m ή/ και NTproBNP<160 pg/ml, παραπομπή σε δεξιό καρδιακό καθετηριασμό, διαφορετικά παρακολουθήση
Δεξιός καρδιακός καθετηριασμός με mPAP> 20 mmHg, PCWP< 15 mmHg, PVR> 3 WU	Άμεση έναρξη ειδικής αγωγής πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης και παρακολουθήση
Συμπτώματα βήχα, δύσπνοια, θωρακικό άλγος	Πνευμονολογικός έλεγχος
Συριγμός ηρεμίας, υποτροπιάζοντα επεισόδια οξέος θωρακικού συνδρόμου	Πνευμονολογικός έλεγχος
Σημεία υποξυγοναιμίας, περιορισμός λειτουργικής ικανότητας, πνευμονική εμβολή, συγκοπτικά επεισόδια	Πνευμονολογικός έλεγχος

του συνηθισμένου έργου, υποτροπιάζοντα επεισόδια οξέος θωρακικού συνδρόμου συνιστάται πνευμονολογικός έλεγχος. Σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο που εμφανίζουν σημεία συριγμού ηρεμίας ή άσκησης σε χαμηλό έργο ή επί επεισοδίου λοίμωξης ανωτέρου αναπνευστικού, υποτροπιάζοντα επεισόδια υποξυγοναιμίας ηρεμίας ή άσκησης, περιορισμό λειτουργικής ικανότητας, παθολογική βραχεία δοκιμασία βάδισης (6MWD) συνιστάται πνευμονολογικός έλεγχος. Πνευμονολογικός έλεγχος συνιστάται επίσης σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο με ιστορικό πνευμονικής εμβολής ή συγκοπτικών και προσυγκοπτικών επεισοδίων. Ο πνευμονολογικός έλεγχος περιλαμβάνει λειτουργικές δοκιμασίες πνευμόνων, όπως η σπιρομέτρηση, η διάχυση και ο υπολογισμός αναπνευστικών όγκων.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Sachdev V, Taylor JG, Gladwin MT, Kato G, Castro OL. Relative systemic hypertension in patients with sickle cell disease is associated with risk of pulmonary hypertension and renal insufficiency. *Am J Hematol.* 2008 Jan;83(1):15-18. Doi:10.1002/ajh.21016.
2. Liem RI, Lanzkron S, Coates TD, DeCastro L, Desai AA, Ataga KI, et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for sickle cell disease: cardiopulmonary and kidney disease. *Blood Adv.* 2019 Dec;3(23):3867-97. Doi: 10.1182/bloodadvances.2019000916.
3. Prohaska C, Machado RF. The Different Facets of Sickle Cell Disease-Related Pulmonary Hypertension. *Curr Opin Pulm Med.* 2021 Sep;27(5):319-28. Doi:10.1097/MCP.0000000000000795.
4. Wood KC, Gladwin MT, Straub AC. Sickle cell disease: at the crossroads of pulmonary hypertension and diastolic heart failure. *Heart.* 2020 Apr;106(8):562-8. Doi:10.1136/heartjnl-2019-314810.