

14. stretnutie zástupcov centier pre pľúcnu artériovú hypertenziu: Okrúhly stôl PAH

Správa z odborného podujatia

Pľúcna hypertenzia (PH) je nález zvýšeného stredného tlaku v pľúcnici pri pravostrannej srdcovej katetrizácii v pokoji (tabuľka 1). PH nepredstavuje samostatnú nozologickú jednotku, ale súbor viacerých stavov s odlišnou etiológiou, patologickoanatomickým obrazom, klinickou manifestáciou, liečbou a prognózou (tabuľka 2). Skupina I klasifikácie PH je jediná PH s prívlastkom „artériová“ (pľúcna artériová hypertenzia, PAH) (tabuľka 3). Predstavuje len jednu z viacerých skupín PH. V tomto prípade drobné pľúcne tepny z nie úplne objasnených príčin podliehajú procesom vazokonstrikcie, proliferácie a trombózy. Uvedené zmeny spôsobujú zníženie celkového priesvitu prekapilárneho pľúcneho riečiska. Stúpa pľúcna vaskulárna rezistencia (PVR), rozvíja sa tlakové preťaženie pravej komory a pravostranné srdcové zlyhávajú. PAH má zriedkavý výskyt a vyznačuje sa progredujúcim charakterom. Stanovenie diagnózy PAH si vyžaduje absolvovanie rozsiahleho súboru vyšetrení. V súčasnosti máme k dispozícii liečivá zamerané na uvedené patogenetické mechanizmy, ktoré dokážu predĺžiť život chorých a zlepšiť jeho kvalitu. Konečným riešením pre vybranú skupinu pacientov je transplantácia pľúc.

Tabuľka 1 Hemodynamická klasifikácia pľúcnej hypertenzie (podľa Kovacs G et al. Eur Respir J, 2024)

DEFINÍCIA			Stredný tlak v AP (mm Hg)	Tlak v AP v zaklínení (mmHg)	Pľúcna vaskulárna rezistencia (Woodove j.)
PH	prekapilárna		> 20	≤ 15	> 2
	postkapilárna	izolovaná		> 15	≤ 2
		kombinovaná post- a prekapilárna			> 2

PH – pľúcna hypertenzia, AP – pľúcnica, j – jednotky

Vzhľadom na klinické, diagnostické a terapeutické osobitosti sa starostlivosť o pacientov s touto chorobou sústreďuje do špecializovaných centier. Centrá pre PAH na Slovensku [Centrum pre PH pri Oddelení zlyhávania a transplantácie srdca (OZaT), Centrum pre chronickú tromboembolickú PH (CTEPH), Oddelenie pre vrodené chyby srdca v dospelosti, Centrum pri Detskom kardio-centre (DKC) Národného ústavu srdcových a cievnych chorôb (NÚSCH) Bratislava, vo Východoslovenskom ústave srdcových a cievnych chorôb (VÚSCH) v Koši-

Tabuľka 2 Zjednodušená klasifikácia pľúcnej hypertenzie (podľa Kovacs G, et al. Eur Respir J, 2024)

Pľúcna hypertenzia

1. Pľúcna artériová hypertenzia
2. PH asociovaná s postihnutím ľavostranných srdcových oddielov
3. PH asociovaná s ochorením pľúc alebo hypoxiou
4. PH asociovaná s obštrukciami pľúcnice
5. PH s nejasnými alebo multifaktoriálnymi mechanizmami

PH – pľúcna hypertenzia

Tabuľka 3 Klasifikácia pľúcnej artériovej hypertenzie (podľa Kovacs G, et al., Eur Respir J, 2024)

Pľúcna artériová hypertenzia (skupina 1)

- 1.1 idiopatická
 - 1.1.1 dlhodobí respondéri na blokátory vápnikových kanálov
- 1.2 hereditárna
- 1.3 asociovaná s liekmi a toxínmi
- 1.4 asociovaná s
 - 1.4.1 ochoreniami spojiva
 - 1.4.2 infekciou HIV
 - 1.4.3 portálnou hypertenziou
 - 1.4.4 vrodenou chybou srdca
 - 1.4.5 schistosomiázou
- 1.5 PAH s črtami venózneho / kapilárneho postihnutia (PVOD/PCH)
- 1.6 perzistujúca PH novorodencov

PAH – pľúcna artériová hypertenzia, PVOD – pľúcna venookluzívna choroba, PCH – pľúcna kapilárna hemangiomatóza, HIV – vírus ľudského imunodeficitu

Tabuľka 4 Špecifická farmakoterapia PH dostupná v Slovenskej republike

	Liek	Poznámka	Súhlas ZP potrebný	Predpisuje
ERA	ambrisentan	aj generiká	nie	centrum pre PAH
	bosentan	aj generiká	nie	centrum pre PAH
	macitentan	originál	áno	centrum pre PAH
PDE5I	sildenafil	aj generiká	nie	centrum pre PAH
	tadalafil	generikum	nie	centrum pre PAH
PGI2 a stimulácia IPR	epoprostenol	originál	áno	centrum pre PAH
	treprostinil	generikum	áno	centrum pre PAH
	iloprost	originál	áno	centrum pre PAH
	selexipag	originál	áno	centrum pre PAH
GCS	riociguat	originál výhradne na CTEPH	áno	centrum pre CTEPH NÚSCH

CTEPH – chronická tromboembolická pľúcna hypertenzia, ERA – antagonist endotelínového receptora, GCS – stimulátor guanylátcyklázy, IPR – prostacyklínový receptor IP, NÚSCH – Národný ústav srdcových a cievnych chorôb, PAH – pľúcna artériová hypertenzia, PDE5I – inhibítor fosfodiesterázy 5, PGI2 – analóg prostacyklínu, ZP – zdravotná poisťovňa

ciach a v Stredoslovenskom ústave srdcových a cievnych chorôb (SÚSCCH) v Banskej Bystrici] už dlhodobo a systematicky spolupracujú a komunikujú. Každoročným reprezentačným vrcholom tejto spolupráce je tzv. **PAH – Okrúhly stôl**, ktorý sa v októbri 2024 konal už štrnásty raz.

Stretnutie otvorila a viedla **doc. MUDr. Eva Gonçalvesová CSc., FESC**, vedúca Centra pre PH pri OZaT NÚSCH a prednostka Kardiologickej kliniky Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a NÚSCH. Zdôraznila význam dlhodobej a systematickej spolupráce jednotlivých centier pre PH v SR s osobitným dôrazom na Okrúhly stôl, ktorý sumarizuje nové poznatky a bilancuje ročnú činnosť centier.

Ostatné Odporúčania Európskej kardiologickej spoločnosti (ESC) pre manažment PH boli publikované v roku 2022. Od uverejnenia týchto odporúčaní sa zistili viaceré nové poznatky a objavili nové medicínske dôkazy. V júni 2024 sa v Barcelone uskutočnilo 7. svetové sympóziu pľúcnej hypertenzie (World Symposium on Pulmonary Hypertension, WSPH), kde sa prezentovali najnovšie patofyziologické, diagnostické a terapeutické poznatky, ktoré môžu ovplyvniť klinickú prax.

O novinkách z tohto sympózia referovala **MUDr. Bibiána Kafková** z VÚSCH. Jedným zo základných diagnostických problémov je identifikácia prekapilárnej PH. V rámci diagnostiky PH sa to uskutočňuje najčastejšie pomocou merania tlaku v pľúcnici v zaklínení, ktorý od-

ráža plniaci tlak ľavej komory. Za hornú hranicu normy sa považuje 13 mmHg, pričom hodnoty presahujúce 15 mmHg jednoznačne svedčia pre postkapilárnu PH. V niektorých prípadoch sa však plniaci tlak ľavej komory môže nachádzať v rozmedzí 12 až 18 mmHg. Tieto prípady si vyžadujú podrobnejšie diagnostické doriešenie pomocou záťažových alebo objemových testov. Čo sa týka liečby, tá napriek zmene klasifikácie (**tabuľka 1**) ostáva v súlade s medicínskymi dôkazmi rezervovaná pre osoby s PAH so stredným tlakom v pľúcnici ≥ 25 mmHg a PVR viac než 3 Woodove jednotky. Medzi látky, ktoré sa spájajú s rizikom rozvoja PAH, boli zaradené karfilzomib, mitomycín C, potenciálne bortezomib, bevacizumab a čínske indigo – bylina qing-dai. Neodporúča sa používať pojem PAH s komorbiditami. V klasifikácii PH sa podrobnejšie a samostatne uvádzajú jednotlivé nozologické jednotky, ktoré sa spájajú s PH, napríklad konkrétna chlopňová chyba alebo konkrétne ochorenie pľúc. V rámci aktualizácie terapeutickej stratégie dr. Kafková uviedla, že liečba by sa mala odvíjať od stanovenia rizika mortality pomocou niektorého zo známych nástrojov rizikovej stratifikácie, ktorá pacienta zaradí do príslušného rizikového pásma. Hlavným terapeutickým cieľom je dosiahnuť nízkorizikový status. Medzi alternatívne terapeutické ciele patria normalizácia stredného tlaku v pľúcnici a PVR. Na základe výsledkov najnovších randomizovaných klinických štúdií sa zmenil terapeutický algoritmus, do ktorého bol zaradený sota-

tercept, ktorý však v Slovenskej republike doposiaľ nie je k dispozícii. U pacientov, ktorí iniciálne nemajú vysoké riziko, sa odporúča začať liečbu pomocou dvojkombinácie antagonistu endotelínového receptora a inhibítora fosfodiesterázy-5. V prípade vysokého rizika, ale aj pri "not-high" riziku v prítomnosti závažného hemodynamického postihnutia alebo dysfunkcie pravej komory sa odporúča iniciálna trojkombinácia vrátane parenterálneho prostanooidu. Ak sa pri kontrolnom vyšetrení pacient nenachádza v pásme definovaného nižšieho stredného rizika, do liečby sa má pridať sotatercept. Pri vyššom strednom a vysokom riziku sa odporúča v prvom slede pridanie derivátu prostacyklínu vo forme parenterálnej (subkutánnej alebo intravenózne infúzie) alebo sotaterceptu. Pri pretrvávajúcom vysokého rizika je potrebné uvažovať o transplantácii pľúc. Parenterálny derivát prostacyklínu je indikovaný aj u pacientov s veľmi nízkym minútovým objemom.

Prof. MUDr. Iveta Šimková, CSc., FESC z NÚSCH Bratislava sa venovala inováciám z oblasti chronickej tromboembolickej pľúcnej hypertenzie (CTEPH) a PAH asociovej s vrodenými chybami srdca, ktoré boli prezentované na 7. WSPH v Barcelone. Definícia CTEPH ostáva nezmenená (prekapilárna PH: mPAP > 20 mmHg; PAWP ≤ 15 mmHg; PVR > 2 Woodove jednotky). PH je v tomto prípade klinicky prisúditelná posttromboembolickej fibrotickej obštrukcii pľúcnych artérií s perzistenciou perfúzných defektov na ventilačno-perfúznom skene s typickými CT alebo pulmoangiografickými (digitálna subtrakčná angiografia) nálezmi (stenózy, weby, oklúzie a ďalšie), a to napriek minimálne trojmesačnej účinnej antikoagulačnej liečbe. Novým údajom je nárast ročnej incidence z pôvodných 5 – 6 prípadov na 13 prípadov/1 milión obyvateľov. Táto skutočnosť sa vysvetľuje zavedením algoritmu sledovania pacientov po akútnej pľúcnej embólii (odporúčania ESC 2019), v ktorom kľúčovým faktorom pri vyhľadávaní pacientov s CTEPH popri symptómoch a identifikácii pľúcnej hypertenzie sú aj rizikové faktory CTEPH. V diagnostike je naďalej prvým krokom ventilačno-perfúzna scintigrafia po embólii do pľúcnice v prípade dýchavice alebo fyzickej limitácie a vysokého echokardiografického podozrenia na PH. Ďalšie diagnostické kroky vrátane CT pulmoangiografie sa odporúčajú na pôde expertízneho pracoviska pre CTEPH (NÚSCH Bratislava). Liečebný algoritmus CTEPH je založený na multimoda-

litnom prístupe – vzájomnou kombináciou liečebných prístupov v triede I – pľúcna endarterektómia (PEA), balóniková angioplastika pľúcnice (BPA) a špecifická medikamentózna liečba pre PAH. Terapeutický prístup je personalizovaný, s cieľom ovplyvniť individuálnu mixtúru anatomických lézií lokalizovaných proximálne, distálne alebo v mikrovaskulatúre. Zlatým štandardom je PEA a doživotná antikoagulačná liečba antagonistami vitamínu K (VKA). Priame antikoagulanciá sa doposiaľ indikujú len v prípade nemožnosti podávať VKA. Špecifická liečba alebo BPA sú indikované pri perzistentnej PH po PEA a u neoperovateľných pacientov. Tieto významné pokroky v multimodalitnom terapeutickom manažmente viedli k trojročnému prežitiu > 90 % u operovaných aj u neoperovaných pacientov s CTEPH.

Čo sa týka PAH asociovej s vrodenými chorobami srdca, v tejto podskupine 1.4.4 nepriniesli výstupy 7. WSPH žiadne podstatné zmeny. Pre malé počty pacientov, podobne ako pri ostatných formách asociovej PAH, sú medicínske dôkazy limitované, avšak skúsenosti z observačných štúdií vrátane dvoj- a trojkombinačnej špecifickej liečby PAH sú bohaté, s kvalitnými výstupmi v zmysle zlepšenia kvality života a prognózy. Liečba podlieha pravidlám ako pri idiopatickej PAH, stratégiu determinuje riziková stratifikácia. Manažment medikamentózne liečby, monitoring komplikácií, respektíve rozhodovanie o potenciálnej korekcii skratu zabezpečujú expertízne centrá PAH so skúsenosťami v problematike VCHS (Detské kardiocentrum NÚSCH a Oddelenie VCHS v dospelosti NÚSCH).

MUDr. Milan Luknár, PhD. z Centra pre PAH pri OZaT NÚSCH Bratislava vo svojej prednáške prezentoval postupy, ako dosiahnuť optimálnu terapeutickú odpoveď. Liečivá ovplyvňujúce PAH účinkujú na úrovni pľúcnej vaskulatury, pravej komory a komorovo-pulmonálneho prepojenia (coupling). Medzi hlavné terapeutické ciele patria vyliečenie pacientov, predĺženie a zvýšenie kvality života, zvýšenie fyzickej kapacity, reverzia remodelácie pľúcneho riečiska, dysfunkcie pravej komory a prevencia hospitalizácie. Jedinou kuratívnu metódou je transplantácia pľúc, ktorá je však limitovaná nedostatkom donorských pľúc, rizikom operácie, potransplantačnými komplikáciami a nežiaducimi účinkami antirejekčnej liečby. Spája sa tiež s viacerými etickými, psychologickými a sociálnymi otázkami a vysokými nákladmi. Prežívanie je limitované. Preto sa hľadajú nové možnosti liečby, ktoré

by umožnili účinné dosiahnutie terapeutických cieľov. Zlepšenie prežívania pri modernej liečbe PAH je však nedostatočné. Epoprostenol v randomizovanej klinickej štúdii dokumentoval predĺženie života v porovnaní s konvenčnou liečbou (napríklad blokátor kalciového kanála). K dispozícii máme údaje z randomizovaných a observačných štúdií, ktoré dokázali zlepšenie hemodynamických ukazovateľov, tolerancie záťaže, kvality života. Dôkazy pre zlepšenie prežívania sú nepriame – z observačných štúdií a metaanalýz. Prežívanie pacientov nie je homogénne, ale závisí od prítomnosti rizikových markerov, respektíve faktorov. Pacientov s vysokým rizikom úmrtia sa odporúča liečiť agresívnejším spôsobom, v ktorom zohrávajú kľúčovú úlohu parenterálne podávané analógy prostacyklínu – prostanoidy. K dispozícii sú viaceré schémy stanovenia rizika, napríklad schéma podľa ESC, schéma podľa francúzskeho registra či registra REVEAL. Obsahujú prevažne neinvazívne získané ukazovatele, no zdá sa, že niektoré parametre získané pri pravostrannej katetrizácii, ako vývrhový objem, by mohli odhad rizika spresniť, a to najmä v hraničných prípadoch. Najvýraznejšie zníženie PVR a stredného tlaku v pľúcnici sa dokázalo pri včasnej iniciácii prostanoidovej liečby a trojkombinačnej liečbe vrátane parenterálneho prostanoиду bezprostredne po stanovení liečby. Zníženie PVR súvisí so zlepšením funkcie pravej komory. Trojkombinácia tiež znamenala najvyššiu pravdepodobnosť dosiahnutia nízkorizikového statusu pri následnej kontrole. Ukazuje sa, že pri dosahovaní optimálnych výsledkov liečby je dôležité iniciovať účinnú liečbu včas. Neskorá iniciácia epoprostenolu sa spája s nedostatočným efektom, rovnako pridaním treprostinilu pacientom v pokročilom štádiu PAH a zlyhávania pravej komory sa dosahujú horšie výsledky. Prostanoidy charakterizuje potreba postupného zvyšovania dávky až na účinné úrovne. Dosiahnutie účinnej dávky prostanoidu je významným faktorom efektívnosti terapie. Vyššia dávka prostanoidu zabezpečí výraznejší pokles PVR. Štúdie s treprostinilom ukázali, že vyššia dávka sa spájala so zlepšením fyzickej výkonnosti a nižšou potrebou hospitalizácie z ľubovoľného dôvodu. Dávka prostanoidu je nezávislým prediktorom prežívania.

Na záver dr. Luknár zhrnul, že mortalita na PAH ostáva neakceptovateľná. Prostanoid jediný dokázal zlepšenie prežívania v randomizovanej klinickej štúdii. Dôkazy pre ostatné liečivá sú nepriame. Hlavným te-

rapeutickým cieľom ostáva dosiahnutie a udržanie si pásma nízkeho rizika. Včasná iniciácia liečby derivátom prostacyklínu a dostatočná dávka zvyšujú pravdepodobnosť dosiahnutia nízkeho rizika, čo sa môže prejavovať v lepšom prežívaní. Na definitívny dôkaz tejto predstavy sú potrebné prospektívne štúdie. Možnosti špecifickej farmakoterapie PH dostupné v Slovenskej republike uvádza **tabuľka 4**.

MUDr. Peter Lesný, PhD. z Centra pre PAH pri OZaT NÚSCH uviedol kazuistiku pacientky s idiopatickou PAH (v minulosti sa označovala ako primárna PH). Pacientke v 29. roku života diagnostikovali idiopatickú PAH. Z iných stavov bola prítomná výrazná obezita, epilepsia typu grand mal a anxiózna porucha. Do liečby bol v roku 2013 zaradený ambrisentan, pre progresiu ochorenia v roku 2015 subkutánny treprostinil. V roku 2019 bol ambrisentan nahradený macitentanom a v roku 2023 do liečby pridali tadalafil. V januári 2024 bola pacientka vo funkčnej triede II, neboli prítomné klinické znaky dysfunkcie pravej komory, tlak krvi bol vyhovujúci. Hmotnosť pacientky bola 123 kg, pri šesťminútovom teste chôdzou prešla 403 m a hodnota NT-proBNP bola 1 264 ng/l. V máji 2024 sa u pacientky objavili hnačky a klinický stav sa mierne zhoršil, schudla 6 kg. V teste chôdzou prešla 380 m a hodnota NT-proBNP sa zvýšila na 2 050 ng/l. O ďalší mesiac sa funkčný stav pacientky zhoršil výrazne (trieda III), objavili sa edémy dolných končatín a zaznamenal sa hmotnostný prírastok 8 kg. Bola prítomná sínusová tachykardia s frekvenciou 116/min. NT-proBNP stúplo na 4 205 ng/l. V rámci terapeutických opatrení sa zvýšila dávka treprostinilu na 75 ng/kg/min, dávka furosemidu sa zvýšila na 165 mg/d a do liečby sa pridala metoprolol v dávke 25 mg/deň. Objavili sa paroxyzmy supraventrikulárnej tachykardie a ojedinelé synkopy. Riziko úmrtia bolo vysoké. Diferenciálnodiagnosticky prichádzala do úvahy progresia ochorenia so zlyhávaním pravej komory, progresia ochorenia vyvolaná supraventrikulárnou tachykardiou, ale aj nežiaduce účinky treprostinilu. Uvažovalo sa o možnosti transplantácie pľúc. V rámci celkového posúdenia stavu sa odobrali hormóny štítnej žľazy a zistila sa tyreotoxikóza, ktorú endokrinológ hodnotil ako Gravesovu-Basedowovu chorobu. Iniciovala sa tyreostatická liečba. Mesiac po iniciácii tyreostatickej liečby sa stav pacientky zlepšil, funkčne bola v triede II, edémy ustúpili a hodnota NT-proBNP klesla na 793 ng/l, neskôr na 353 ng/l. Tento

prípade dokumentuje potrebu holistického prístupu k manažmentu pacientov s PAH, kedy za zhoršenie stavu môže prítomnosť pridružených ochorení, v tomto prípade tyreotoxikózy.

MUDr. Pavel Kmeč, vedúci lekár Centra pre PAH v SÚSCCH, uviedol kazuistiku v súčasnosti 40-ročnej pacientky s PH asociovanou s vrodenou chybou srdca/ciev. V detstve sa ochorenie prejavilo opakovanými krvácami z gastrointestinálneho traktu, zistila sa prehepatálna portálna hypertenzia s ezofágovými varixami na podklade trombózy v. portae. Vo veku dvoch rokov pacientke vykonali podviazanie a sklerotizáciu ezofágových varixov a azygo-portálnu diskonekciu, o štyri roky neskôr bola nevyhnutná splenektómia. V ďalšom priebehu dieťa neprospievalo, opakovane podstúpilo ligáciu ezofágových varixov. Vo veku 15 rokov sa pri reevaluácii stavu zistil tzv. scimitar syndróm – anomálny návrat spoločnej pravej pľúcnej žily do v. cava inferior. Stav sa riešil konzervatívne. Vo veku 37 rokov sa u tejto pacientky suponovala cirhóza pečene. Po absolvovaní vyšetrení sa cirhóza nepotvrdila a charakter portálnej hypertenzie sa ukázal ako posthepatálny. Na základe echokardiografie sa vyjadrilo podozrenie na PH. Pacientka bola významne funkčne limitovaná (trieda III), v klinickom obraze dominovala kachexia a ascites. Hodnota NT-proBNP bola 339 ng/l. Na zobrazovacích vyšetreniach pretrvával nález scimitar syndrómu. Pravostrannou katetrizáciou sa zistila ťažká prekapilárna PH (stredný tlak v pľúcnici 66 mmHg, tlak v pľúcnici v zaklínení 14 mmHg a pľúcna vaskulárna rezistencia 11,5 Woodových jednotiek). V liečbe skratu bol pre vysokú pľúcnu vaskulárnu rezistenciu indikovaný konzervatívny postup. Do liečby bol zaradený sildenafil, ktorý bol pre intoleranciu nahradený treprostínilom v subkutánnej forme, ako aj ďalšia podporná medicína. Pri tejto liečbe sa u pacientky prejavilo zlepšenie klinického stavu a významne klesla hodnota NT-proBNP.

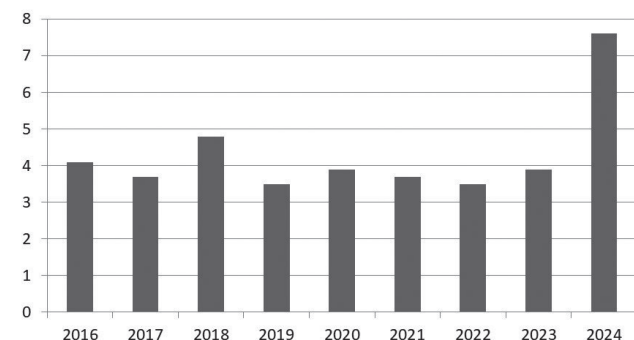
MUDr. Daniela Ondušová z VÚSCH referovala o prípade 61-ročného pacienta, exfajčiara s diabetom, nealkoholovou steatózou pečene a flutterom predsieni. V klinickom obraze dominovala obezita s hmotnosťou 140 kg. Echokardiograficky sa zistila systolická dysfunkcia ľavej komory (LK) s ejekčnou frakciou 40 %, dilatácia pravostranných srdcových oddielov a PH s vrcholovým gradientom trikuspidálnej regurgitácie 41 mmHg. Hodnota NT-proBNP bola 2 098 ng/l. Po liečbe zameranej

na srdcové zlyhávanie sa ejekčná frakcia LK zlepšila na 55 %, prítomné však boli znaky PH. Koronarografia nezaznamenala koronárnu chorobu. Katetrizácia potvrdila ťažkú PH so stredným tlakom v pľúcnici 54 mmHg, tlak v zaklínení bol 14 mmHg. Pre flutter predsieni sa realizovala úspešná rádiofrekvenčná ablácia kavotrikuspidálneho istmu. Do liečby pacientovi pridali ambrisentan a tadalafil. Po mesiaci sa prejavilo zlepšenie jeho zdravotného stavu s poklesom NT-proBNP na 617 ng/l. Pomocou medikamentózne liečby sa podarilo redukovať hmotnosť. Tento prípad dokumentuje, že príčina dýchavice môže byť variabilná a viacsobná a niekedy nie je možné určiť jednoznačnú a jedinou príčinu. U tohto pacienta sa na dýchavici mohla podieľať obezita, PAH, poruchy srdcového rytmu i chronická obštrukčná choroba pľúc. S obezitou sa spájajú subjektívne aj objektívne diagnostické a terapeutické problémy.

Zástupcovia centier tiež informovali o aktuálnych počtoch evidovaných pacientov v období od októbra 2023 do októbra 2024.

V centre pre PAH pri OZaT NÚSCH v súčasnosti sledujú 68 pacientov s PAH, z toho traja sú s dlhodobou reverzibilnou idiopatickou PAH. Zomreli dvaja pacienti, a to na progresívne zlyhanie pravej komory, respektíve náhlu smrť. Transplantáciu pľúc podstúpila jedna pacientka. Novodiagnostikovaní boli štyria pacienti, z toho jeden s idiopatickou PAH a traja s PAH asociovanou s inými stavmi. Expertízne pracovisko pre chronickú tromboembolickú pľúcnu hypertenziu (CTEPH) na Klinike kardiológie a angiológie LF SZU a NÚSCH evidovalo 158 žijúcich pacientov s CTEPH, novodiagnostikovaných bolo 29 pacientov s CTEPH a traja pacienti s chronickou tromboembolickou pľúcnou chorobou. Zomrelo sedem pacientov. V starostlivosti Oddelenia pre vrodené chyby srdca v dospelosti NÚSCH je 54 pacientov s PAH asociovanou s vrodenou chybou srdca, novodiagnostikovaných bolo päť pacientov a zomreli traja pacienti. Centrum pre PAH VÚSCH podľa **MUDr. Juraja Podrackého, CSc.** sledovalo 79 pacientov, PH sa diagnostikovala u 21 pacientov, z toho PAH u 16 pacientov a idiopatická PAH u šiestich. Zomrelo osem pacientov. V starostlivosti SÚSCCH bolo 31 žijúcich pacientov, väčšina s idiopatickou PAH – 19. PAH sa diagnostikovala u šiestich pacientov, z toho u piatich idiopatická. Zomreli traja pacienti. Čo sa týka pacientov v Detskom kardiocentre, primár Kardiologického

n/1 mil. obyvateľov



Obrázok 1 Ročná incidencia pľúcnej artériovej hypertenzie v Slovenskej republike na milión obyvateľov

oddelenia Detského kardiocentra (DKC) NÚSCH **MUDr. Martin Záhorec, PhD.** uviedol, že toto centrum sleduje 31 detských a deväť dospelých pacientov. Prevažná väčšina pacientov má PAH asociovanú s vrodenou chybou srdca, či už korigovanou alebo natívnou. Z uvedených informácií vyplýva, že incidencia PAH v Slovenskej republike bola za uplynulý rok 7,6 prípadu na milión obyvateľov (**obrázok 1**). Prevažnú časť tvorila idiopatická PAH (ročná incidencia 2,2/milión obyvateľov). Vzhľadom na heterogénnosť údajov a absenciu systematického registra PAH nie je možné presnejšie odhadnúť prevalenciu PAH.

Účastníci stretnutia si v ďalšej diskusii vymenili skúsenosti a dohodli sa na ďalších krokoch, ktoré by podporili problematiku PH a pľúcnej cirkulácie v slovenských podmienkach. Poukázali na pretrvávajúce problémy, napríklad nedostatky pri včasnom odhaľovaní prípadov PAH, ako aj absenciu celoslovenského registra PAH.

14. stretnutie pracovníkov centier pre PH dokumentovalo, že konštruktívna diskusia, korektná výmena informácií a dlhodobá systematická spolupráca sú možné a predstavujú jeden zo základných pilierov úspechu programu PH v Slovenskej republike, ktorý je porovnateľný s inými európskymi krajinami.

MUDr. Milan Luknár, PhD.

Centrum pre PAH pri Oddelení zlyhávania a transplantácie srdca, Národný ústav srdcových a cievnych chorôb, a. s., Bratislava

Výber z literatúry

- Dardi F, Boucly A, Benza R, Frantz R, Mercurio V, Olschewski H, et al. Risk stratification and treatment goals in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2024;64:2401323.
- Guignabert C, Aman J, Bonnet S, Dorfmueller P, Olschewski AJ, Pullamsetti S, et al. Pathology and pathobiology of pulmonary hypertension: current insights and future directions. *Eur Respir J.* 2024;64:2401095.
- Humbert M, Galiè N, Rubin LJ, Simonneau G, McLaughlin VV. The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension: our journey to Barcelona. *Eur Respir J.* 2024;64:2401222.
- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Bridaet M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2022;43:3618–3731.
- Chin KM, Gaine SP, Gerges C, Jing ZC, Mathai SC, Tamura Y, et al. Treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2024;64:2401325.
- Kim NH, D'Armini AM, Delcroix M, Jaïs X, Jevnikar M, Madani MM, et al. Chronic thromboembolic pulmonary disease. *Eur Respir J.* 2024;64:2401294.
- Kovacs G, Bartolome S, Denton CP, Gatzoulis MA, Gu S, Khanna D, et al. Definition, classification and diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2024;64:2401324. doi: 10.1183/13993003.01324-2024.