

**Un caz clinic “complicat” (hipertensiune
pulmonara severa la o pacienta cu LES)
de la datele clinice la investigatii
aprofundate**

Dr Valer Pompilian

Premise

- Lupusul eritematos sistemic este prototipul bolilor autoimune
- Leziunile de tip imunoinflamator pot afecta aproape orice organ
- Afectarea respiratorie este de multe ori importanta
- Cuprinde: pleura, parenchimul pulmonar, vasele (tromboza + vasculita), caile respir , diafragm

Premise (2)

- Genereaza o multitudine de sindroame clinice
- Investigarea lor este complexa , dar totdeauna trebuie sa fie ghidata clinic
- In ciuda acestei varietati, cea mai frecventa afectare pulmonara in LES= INFECTIILE intercurente

❖ M.A., ♀, 40 ani

❖ Motivele internării:

- ✓ dispnee la eforturi minime și repaus
- ✓ tuse uscată
- ✓ astenie fizică importantă

Istoricul bolii

LES din 2013:

❖ **afectare multisistemica**

❖ **manifestare principala-renala (Sdr nefrotic):**

tratament: - Corticoid: 3puls lunare x 1,5g Solumedrol

intre: Medrol 32mg/zi

- Imunosupresor : 11puls x 1,8 g Ciclofosfamida

- Imunomodulator: Hidroxiclorochina 400 mg/zi.

Ex clinic (1)

- Inspectie generala:
 - anxioasa, dispneica (fara ortopnee), tahipneica (FR 25/min)
 - cianoza discreta de tip central (SaO₂=87% aa, corecta cu 3 L O₂ la 94%)
 - facies cushingoid (corticoterapie)
- Ex toracelui:
 - vibratii vocale ↓ si matitate in ambele baze → PLEUREZIE BILAT in cant medie/mica
 - FARA: raluri bronsice, FARA expir prelungit, FARA subcrepitante, FARA crackles

Ex clinic (2)

- Ex cardiac:
 - AV=100/min, ritmic, TA=110/60 mmHg,
 - suflu protomezosistolic endoapexian (gr 2/6)
 - FARA semne de insuficienta ventriculara dreapta
 - pulsatii palpabile in epigastru (semn Harzer)

Dg clinice prezumptive:

- Insuficienta respiratorie cronica acutizata
- Pleurezie bilaterala
- Cord pulmonar cronic compensat (in obs)
- Trombembolism pulmonar (in obs)
- Lupus eritematos sistemic cu afectare multiviscerala

Evaluare - initiala de urgenta

- ❖ EKG: tahicardie sinusala, ax QRS 60°, fara modif faza term
- ❖ Biologic: CK, CKMB, Troponina – N
- ❖ hematologic echilibrata, sd inflamator moderat, biochimie S&U normale, C3 usor scazut, anti ADNdc=260 UI/ml, pro BNP =N ; D dimeri =4 xN

EAB: hipoxemie moderata, hipocapnie, ↓HCO₃, pH=N

- ❖ Eco cord: **PAPs=85mmHg**

FE 50%, relax diastolica usor alterata

cavitati dr dilatate, cavit stg cu Ø N,

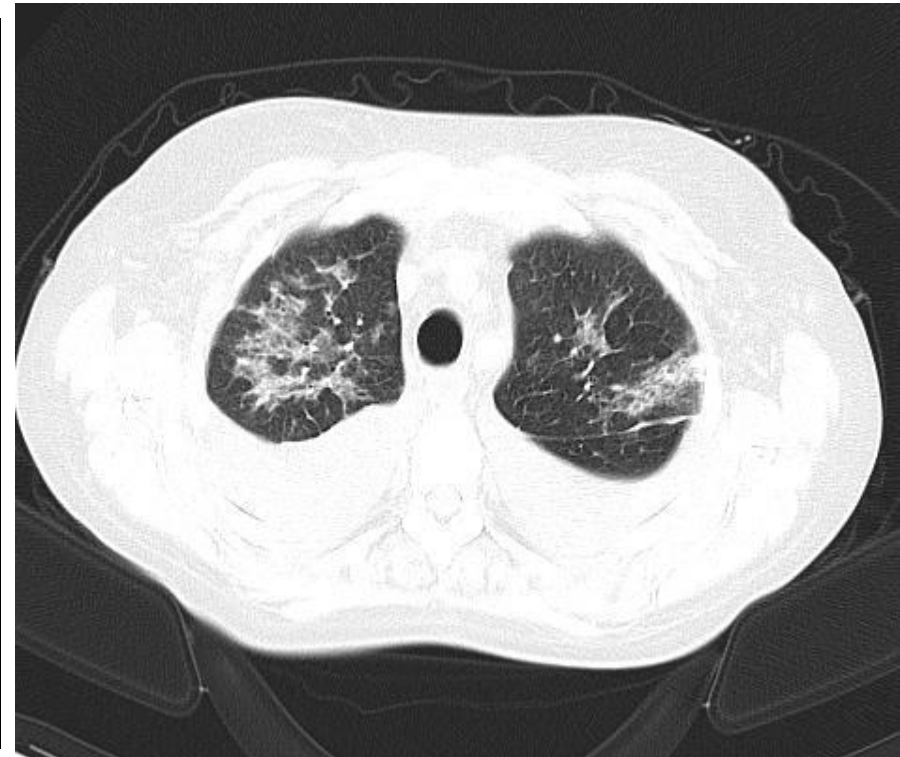
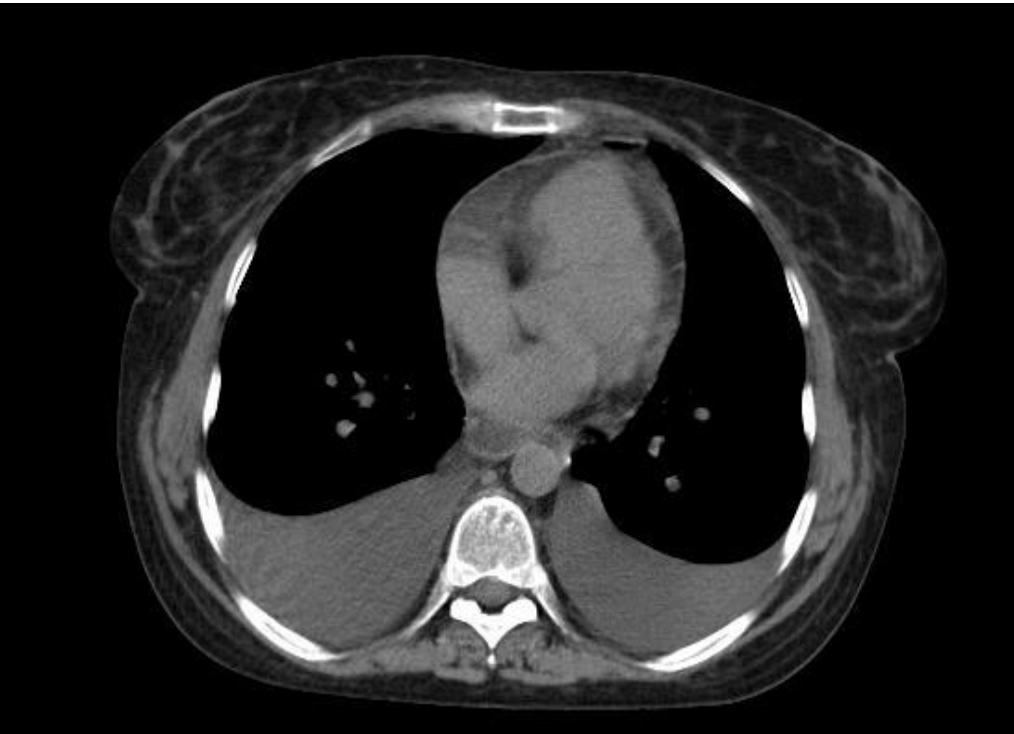
fara hipokinezie segmentala, valve suple,

pericard liber

Prezumptie: TEP

- ❖ CT t. cu rezolutie inalta si substr contrast):
(CT cu sc = metoda ideala de confirmare/infirmare TEP)
- ✓ pleurezie bilaterala in cantitate medie
- ✓ infiltrate alveolare predominant in lobii sup, aspect de “geam mat”
- ✓ NU evidentiaza trombi intravasculari
- ✓ nu se poate exclude afectarea (trombotica?) de vase mici

CT toracic dec 2015



Investigatii suplimentare

❖ Probe functionale respiratorii:

✓ disfunctie ventilatorie restrictiva ameliorata in dinamica pe masura tratamentului

FVC (VEMS) 66% din prezis

TLC (CPT) 69% din prezis

✓ Tco ↓

DLCO 42% din prezis

(↓DLCO “mai jos decat” VEMS si CPT → afect vasculara)

Investigatii suplimentare

- ❖ Nu s-a putut efectua bronhoscopie si lavaj bronhoalveolar - SpO2 ↓ (80%)
- ❖ Ex sputa pt bacil Koch – negativ
- ❖ Procalcitonina - negativa

DIAGNOSTIC

❖ LES cu afectare pulmonara (vasc. si parench.)

Afectarea vasculara - **dominanta**:

✓ PAPs ↑↑↑ fata de nivelul hipoxemiei si de extinderea infiltratelor pulmonare

✓ terapeutic diminuarea notabila a infiltratelor pulmonare nu a dus si la scaderea PAPs

✓ bruschetea instalarii dispneei → mecanism vascular?

Afectare vasculara si parenchimotoasa in LES

❖ Afectare vasculara

- ✓ Trombotica: TEP/tromboze in situ: SAFL/sd nefrotic
- ✓ Vasculita pulmonara: rarisima; asociata cu alte elem clinice de LES activ
- ✓ HTP ~ HTP idiopatica:
 - asociata cu Sdr Raynaud,
 - neasociata cu activ. LES/prez.Ac antifosfolipidici

❖ Afectare parenchimotoasa

- ✓ INFECTII (9/10 cazuri de infiltrate pulmonare nou aparute la un pacient cu LES sunt de cauza infectioasa)
- ✓ Alveolita lupica

Clasificarea HTP

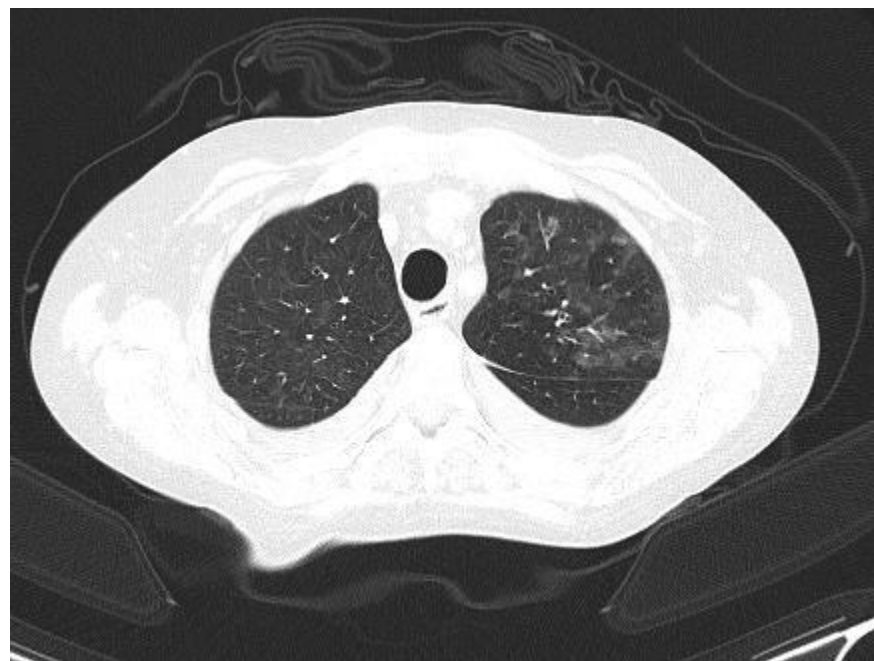
ESC/ERS Guidelines (Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension):

- ❖ **1.** Hipertensiunea arteriala pulmonara: idiopatica, ereditara, droguri si toxine, asociata cu- boli de colagen, HIV, hipertensiunea portala, boli cardiace congenitale, schistosomioza, si hipertensiunea persistenta a nou-nascutului, boala venoocluziva si hemangiomatoza capilara pulmonara
- ❖ **2.** Hipertensiunea din bolile cardiace stangi: disfunctie sistolica, disfunctie diastolica, boli valvulare
- ❖ **3.** Hipertensiunea din bolile respiratorii cu hipoxemie: BPOC, bolile interstițiale pulmonare, sindromul de apnee in somn, altitudine, hipoventilatie alveolara, anomalii de dezvoltare
- ❖ **4.** HTAP postembolica
- ❖ **5.** Diverse: sarcoidoza, compresia venelor pulmonare, tumora, fibroza medistinala, boli tiroidiene, boli cu stocaj de glicogen, teleangiectazia hemoragica ereditara, boli mieloproliferative, splenectomie, etc.

Efectele trat

- ❖ Remisia Sdr lichidian
- ❖ Diminuarea notabila a infiltratelor pulmonare
- ❖ Atenuarea hipoxemiei (SpO2 96%)
- ❖ Persistenta PAPs ↑ ↑ (70mmHg)

CT toracic ian.2016



Problema

- ❖ Utilitatea tratamentului cu Bosentan (vasodilatator pulmonar ,antagonist de receptor de endotelina 1)
- ❖ Necesitatea cateterismului cardiac

❖ Cateterismul cardiac - Sp Clinic Fundeni, Cardiologie

✓ confirma HTP (de tip precapilar)

✓ exclude boala veno-ocluziva



contraindicatie/prudenta in adm. de vasodil. → risc de edem pulmonar acut

✓ s-a initiat terapia cu Bosentan 125 mg/zi

Concluzii I

- ❖ Problematika afectarii pulmonare in cazul Lupusului este una deosebit de complexa
- ❖ Afectarea vasculara poate fi de tip trombotic (pe fondul SAFLsec, sau a unui Sdr nefrotic), mult mai rar de tip vasculitic
- ❖ La unii pacienti afectarea vasculara este ~ cu HTP idiopatica, nefiind asociata cu activitatea LES, sau cu prezenta de SAFL, dar asociata cu Sdr Raynaud
- ❖ In cazul afectarii parenchimotoase pulmonare trebuie luata obligatoriu in calcul ipoteza infectioasa
- ❖ investigatiile complexe efectuate trebuie toate ghidate de TABLOUL CLINIC

Concluzii II

❖ Tratamentul afectării pulmonare în LES trebuie să fie energetic:

- ✓ Corticoterapie în doze mari
- ✓ Anticoagulante
- ✓ Imunosupresie
- ✓ Vasodilatatoare de tip Bosentan/Sildenafil



mare utilitate (trebuie exclusă ipoteza unei boli veno-ocluzive pulmonare)