

Plicní hypertenze – neobvyklá komplikace syndromu bakteriálního přerůstání – editorial

P. Jansa

Centrum pro plicní hypertenzi II. interní kliniky kardiologie a angiologie 1. lékařské fakulty UK a VFN Praha, přednosta prof. MUDr. Aleš Linhart, DrSc.

Kojecký V et al. Plicní hypertenze – neobvyklá komplikace hemolýzy a syndromu bakteriálního přerůstání. *Vnitř Lék* 2010; 56(6): 513–516.

Chronická plicní hypertenze se v posledních letech dostává do obecného povědomí jako významná příčina kardiovaskulární nemoci a úmrtnosti. Významná část nemocných s tímto syndromem totiž žije v lidnatých chudších zemích. Příčinou relativně vysokého výskytu plicní hypertenze je rozdílný výskyt a proporce rizikových faktorů v těchto oblastech. Platí to nejen pro riziko plicní hypertenze z chronické hypoxie (více než 140 milionů lidí žije v nadmořské výšce nad 2 500 m, z toho 80 milionů v Asii a 35 milionů v Jižní Americe), ale také pro řadu dalších rizikových faktorů vzniku plicní arteriální hypertenze (PAH). K nim patří především schistosomiáza, HIV infekce, jaterní cirhóza, vrozené srdeční vady a v neposlední řadě chronické hemolytické stavy.

Klinická klasifikace chronické plicní hypertenze se postupně vyvíjí od 1. světového sympózia o plicní hypertenzi v roce 1973, které bylo především reakcí na zvýšený výskyt plicní hypertenze v souvislosti s užíváním některých anorektik. Klasifikace tehdy rozdělila plicní hypertenzi na primární a sekundární. Na dalším podobném sympóziu v roce 1998 a později na 3. světovém sympóziu v Benátkách, bylo toto třídění plicní hypertenze upraveno. Chronická plicní hypertenze byla rozdělena do 5 kategorií na základě podobnosti jednotlivých

skupin v patofyziologii, histologickém obraze, klinické manifestaci a v léčbě. První skupina byla označena jako PAH, která zahrnuje jednak formu idiopatickou a familiární a pak PAH asociovanou se známými vyvolávajícími stavy (např. systémová onemocnění pojiva, vrozené zkratové srdeční vady, jaterní onemocnění, HIV infekce). Do dalších kategorií byla zařazena plicní hypertenze při srdečních onemocněních, plicní hypertenze při respiračních onemocněních, plicní hypertenze při chronické trombotické a/nebo embolické nemoci a plicní hypertenze z jiných příčin.

Na posledním světovém sympóziu o plicní hypertenzi v roce 2008 doznala změn zejména skupina PAH. Ta je nyní dělena na idiopatickou, hereditární (v souvislosti s mutací genu pro BMPR2, ALK1, endoglin, nebo zatím bez známé mutace), indukovanou některými farmaky a toxickými látkami, a konečně asociovanou se známými vyvolávajícími stavy (systémová onemocnění pojiva, HIV infekce, portální hypertenze, vrozené srdeční vady s levo-pravým zkratem, schistosomiáza, chronické hemolytické anémie).

Zařazení chronických hemolytických anémií mezi jasné příčiny asociované PAH stojí především na vývoji poznání etiopatogeneze PAH v posledních 5–10 letech. Příčinou PAH mohou být jak vrozené, tak získané

chronické hemolytické stavy, zejména srpkovitá anémie, talasémie, hereditární sférocytóza, stomatocytóza, mikroangiopatická hemolytická anémie, paroxysmální noční hemoglobinurie, deficit pyruvát-kinázy nebo glukózo-6-fosfát-dehydrogenázy.

Výskyt plicní hypertenze byl popsán v minulosti zejména u nemocných se srpkovitou anémií a talasémií. Echokardiografické známky plicní hypertenze mohou být podle některých prací přítomny až u 32 % nemocných se srpkovitou anémií, v řadě případů je však nález falešně pozitivní. U dalších nemocných je původ plicní hypertenze postkapilární (někdy téměř 50 % případů) nebo je důsledkem hyperkinetické cirkulace. Skutečný výskyt asociované PAH pak bude významně nižší.

Podobně jako dosud nemáme spolehlivá epidemiologická data, postrádáme rovněž kompletní údaje o patofyziologii vzniku plicní hypertenze asociované s chronickými hemolytickými stavy. Významná, ale zřejmě nikoli výlučná je role vlastní hemolýzy. Zvýšené množství plazmatického hemoglobinu inhibuje vazodilatační, antiproliferační a antiagregační účinky oxidu dusnatého, který je produkovan cívním endothelem. V důsledku hemolýzy dochází rovněž ke zvýšenému uvolnění erytrocytární arginázy-1, která metabolizuje arginin, substrát ne-

zbytný pro syntézu oxidu dusnatého. Na rozvoji plicní hypertenze se dále nepochybně podílí hemolýzou indukovaný hyperkoagulační stav, zejména u pacientů s funkční asplenií nebo po splenektomii, dále hyperkinetická cirkulace v důsledku anémie, chronická hypoxemie nebo koincidující chronické jaterní onemocnění s portální a portopulmonální hypertenzí.

Množství možných patogenetických mechanismů, které mohou vést k rozvoji plicní hypertenze při chronických hemolýzách, dokládá nezbytnost peč-

livé diferenciální diagnostiky, která spolehlivě odliší zejména dříve označované sekundární plicní hypertenze (hypoxická, tromboembolická, postkapi-lární) od PAH, pro kterou je typická primitivní pulmonální arteriopatie. Definitivně nelze pochopitelně rozhodnout bez invazivního hemodynamického vyšetření. Právě proto a také z řady jiných důvodů nelze zřejmě plicní hypertenzi dokumentovanou v popisu klinického případu autory sdělení „Plicní hypertenze – neobvyklá komplikace syndromu bakteriálního

přerůstání“ považovat za PAH asociovanou s chronickou hemolytickou anémií. Autorům však přísluší uznání na diagnostickou rozvahu, která zahr-nula klinickou jednotku PAH, mnohdy stále opomíjenou, ale vyskytující se ve skutečnosti zřejmě častěji, než je v obecném povědomí.

MUDr. Pavel Jansa

www.vfn.cz

e-mail: jansapavel@yahoo.com

Doručeno do redakce: 15. 3. 2010

www.vnitrnilekarstvi.cz