

chialis dochází mezi musculus scalenus anterior, musculus scalenus medius a prvním žebrem. Základem terapie Pagetova-Schrötterova syndromu je antikoagulační léčba, u vhodných pacientů doplněná lokální trombolýzou. Chirurgické řešení pak spočívá spíše v prevenci rekurencí hluboké žilní trombózy pomocí dekomprese horní hrudní apertury. Méně invazivní přístup nabízí rehabilitace, která je zaměřena na uvolnění měkkých tkání, mobilizaci 1. žebra a zlepšení kloubní mobility s cílem zvětšení kostoklavikulárního a thorako-korako-pektoralního prostoru (1, 2, 3).

Chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH) je vzácné a závažné progresivní plicní vaskulární onemocnění vznikající jako chronická komplikace akutní plicní embolie. Plicní embolie vzniká nejčastěji jako komplikace hluboké žilní trombózy dolních končetin, její koincidence s Pagetovým-Schrötterovým syndromem je vzácná.

Terapie CTEPH se opírá o doživotní antikoagulační léčbu. Zlatým standardem léčby CTEPH je endarterektomie plicnice u operabilních pacientů. Nicméně zhruba polovina pacientů je inoperabilních, především pro periferní postižení větví plicnice (technicky nedosažitelné), velké operační riziko či vlastní přání. Pro tyto pacienty je vhodným řešením balonková angioplastika plicnice, často v kombinaci se specifickou farmakoterapií (4, 5).

V naší kazuistice prezentujeme management léčby pacientky se vzácnou koincidencí Pagetova-Schrötterova syndromu a CTEPH.

Jedná se o mladou 19letou pacientku, která prodělala plicní embolii při hluboké žilní trombóze vena subclavia dextra v prosinci 2021. Trombóza pravostranné v. subclavia byla řešena lokální trombolýzou s dobrým efektem. V rámci sekundární prevence byla pacientce nasazena následně antikoagulační terapie rivaroxabanem. Po šesti měsících antikoagulační léčby došlo k náhlé progresi dušnosti do funkční třídy NYHA III, proto byla provedena změna antikoagulační terapie na LMWH v terapeutické dávce, s regresí dušnosti. Následně na podzim 2022 nastala opět progresie dušnosti do třídy NYHA III a také došlo k progresi otoku pravé horní končetiny (PHK). Pro tyto stavy byla pacientka přijata na naši kliniku k dovyšetření s podezřením na chronickou tromboembolickou plicní hypertenzi.

Při přijetí byla pacientka symptomatická dušností, ve funkční třídě NYHA III (poslední dva týdny pozorovala zhoršení dušnosti a zadýchala se již při minimální zátěži). Recentně došlo k dalšímu, tentokrát rychlému zhoršení obtíží: byla dušná při minimální námaze, pozorovala cyanózu rtů, při zátěži měla i pocity na omdlení, synkopu ale neprodělala. Bolesti na hrudi neměla, hemoptýzu neprovovala. Ani otoky dolních končetin nebyly přítomny, chronicky je ale mírně silnější pravá horní končetina. Z fyzikálního nálezu vstupně dominoval otok PHK. Laboratorně byla prokázána elevace NT-proBNP na hodnotu 3 709 ng/l, iontogram, renální i jaterní funkce a krevní obraz byly v mezích normy. Vstupní EKG neslo známky hypertrofie pravé komory se zatížením (Obr. 1).

Během hospitalizace bylo dále provedeno CT angiografické vyšetření plicnice s průkazem známek chronické tromboembolické plicní hypertenze manifestující se amputací segmentálních tepen bilaterálně. Dále byla popsána mozaikovitá perfuze plicního parenchymu. Při analýze Dual Energy CT byly rovněž patrné výpady v distribuci jódu v obou plicních polích. Dále bylo dle CT AG vysloveno podezření na žilní thoracic outlet syndrom vpravo.

V šestiminutovém testu chůze bylo dosaženo vzdálenosti 311 m tedy šlo o 1/2 hodnotu proti vyšetření před měsícem (kdy nemocná ušla 600 m). Echokardiograficky byla prokázána těžce zvýšená tenze v plicnici s odhadem PASP/PAMP 80/40 mm Hg při odhadu normotenze v pravé síni 3 mm Hg.

Následným hemodynamickým vyšetřením byla prokázána středně těžká až těžká prekapilární plicní hypertenze s angiograficky potvrzeným postembolickým periferním postižením (Obr. 2).

Pacientce byla nasazena specifická terapie plicní hypertenze riociguatem. Dle závěru kardiochirurgického semináře byla pacientka pro inoperabilní nález indikována k endovaskulární léčbě – balonkové angioplastice a pokračování ve farmakologické terapii riociguatem.

Dle USG vyšetření byla prokázána trombóza v. subclavia l. dx. v místě křížení s klíční kostí. Byly přítomny starší potrombotické septace, na které nasedl měkký neobturující trombus. Taktéž byl pozitivní manévra na žilní TOS. Následně bylo provedeno angiografické potvrzení USG

**Obr. 1.** EKG

