



UNDER PRESSURE

PULMONALE HYPERTENSIE

Vanuit kindercardiologisch perspectief

Dr Lennie van Osch-Gevers

Kindercardioloog

WES symposium 2013

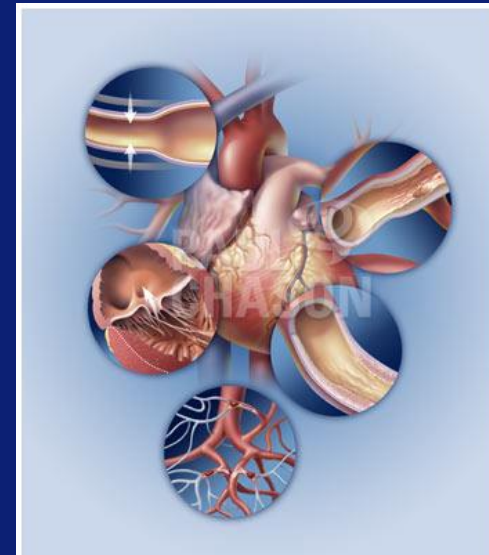
Wat is PHT??

Definitie

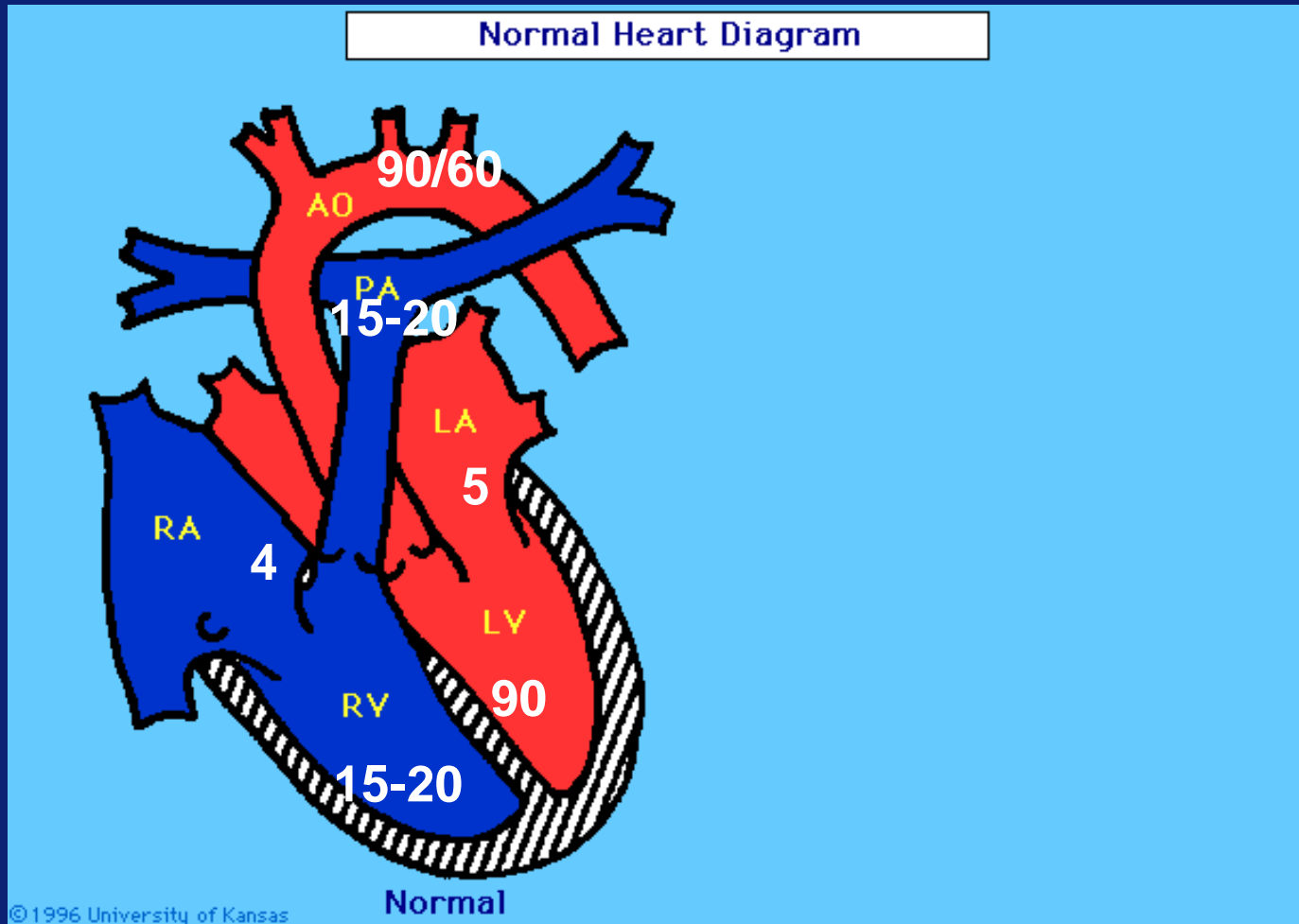
Een verhoogde druk in het longvaatbed

Bij volwassene/ouder kind > 25 mmHg in rust, > 30 mmHg bij inspanning

Bij zuigelingen / jong kind leeftijdsafhankelijk !



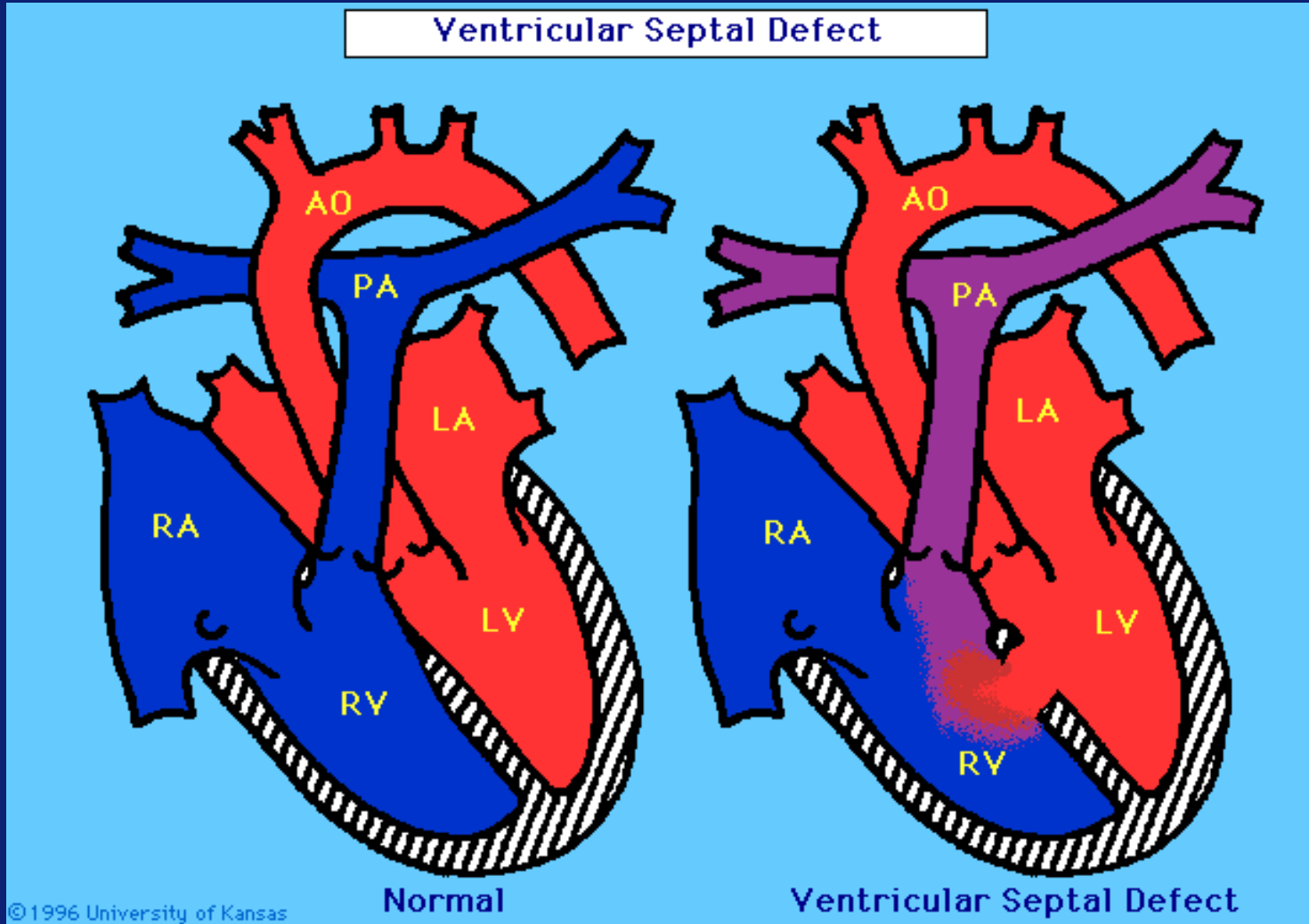
Drukverhoudingen in het hart



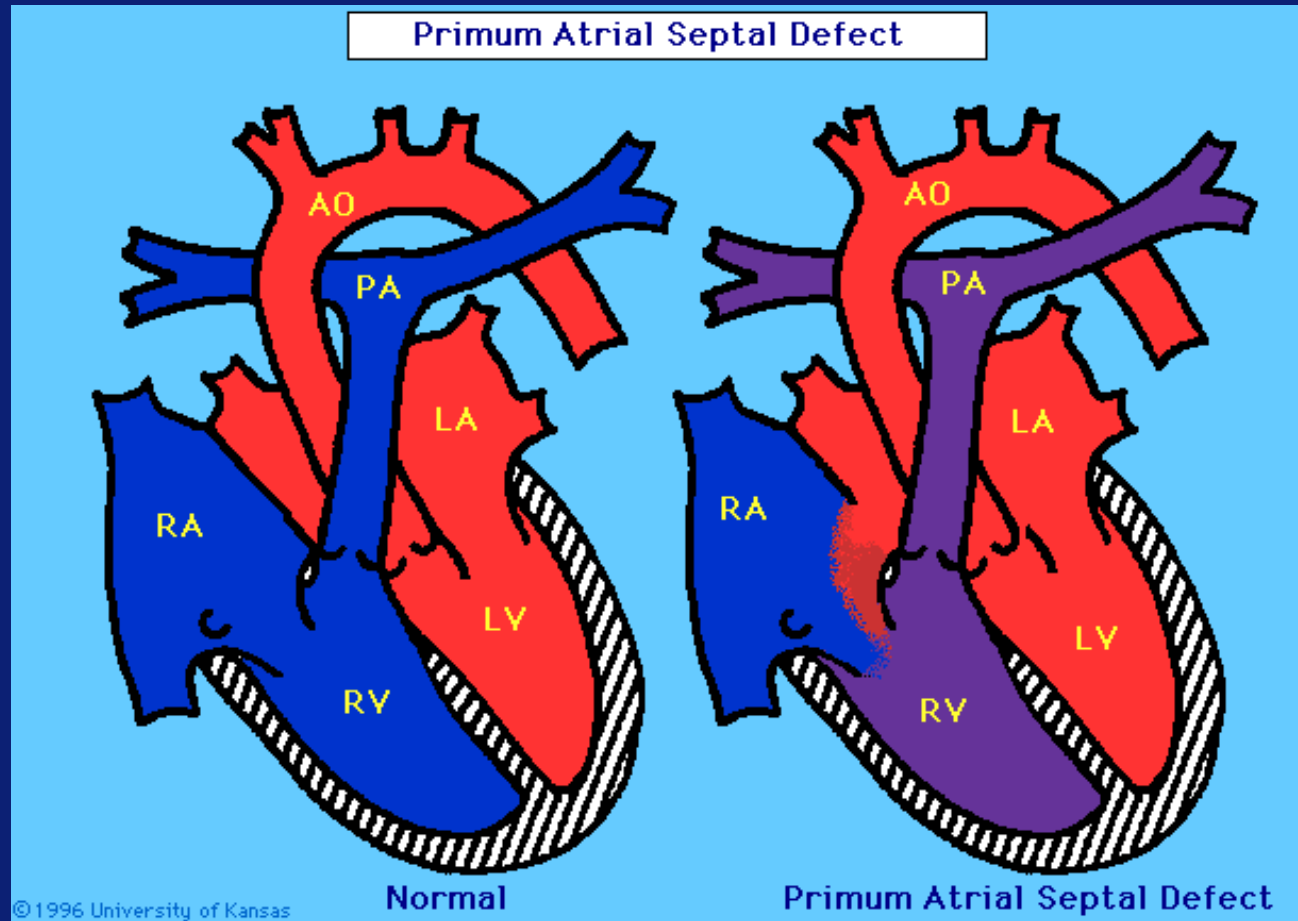
PHT in de kindercardiologie

- Cardiale oorzaken:
 - ✓ *Hartafwijkingen met shunts*
 - Hartafwijkingen met longveneuze obstructie
 - LV dysfunctie (cardiomyopathie)
- Overige oorzaken
 - Longziekten (hypoxie/BPD/ etc)
 - Hernia Diafragmatica
 - ...
 - Idiopatische PHT

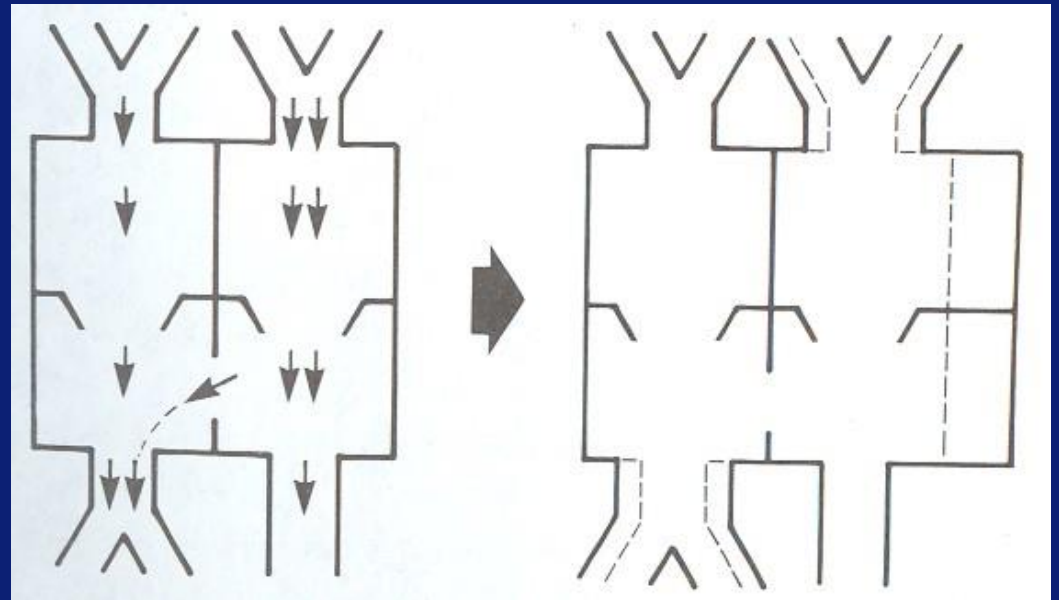
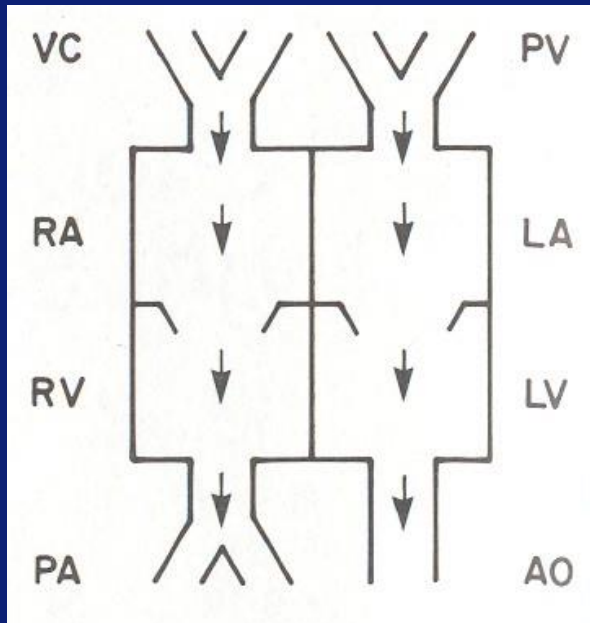
Verhoogde longflow bij bv een VSD



Verhoogde longflow bij bv een ASD

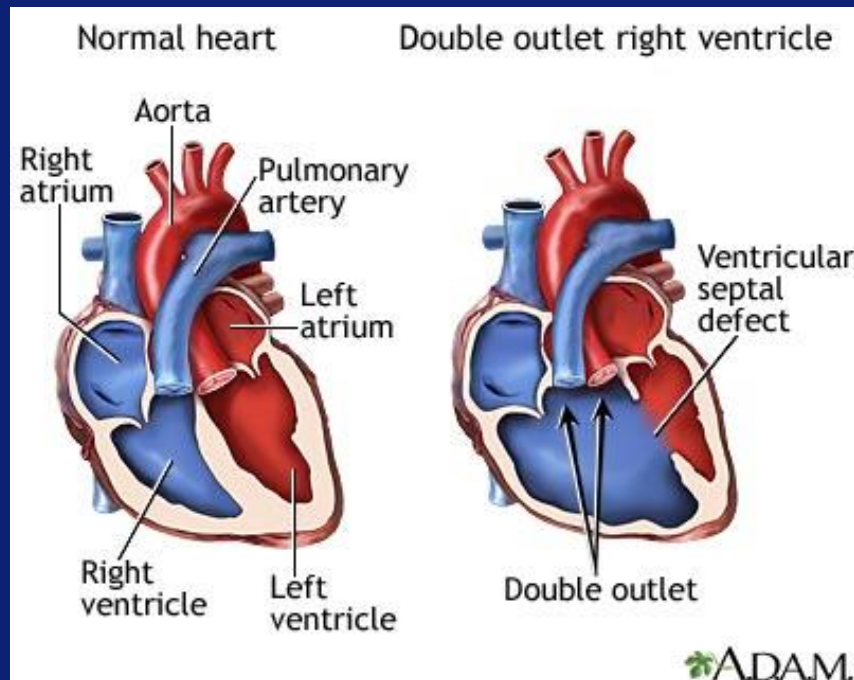


Pathofysiologie van shuntbeeld



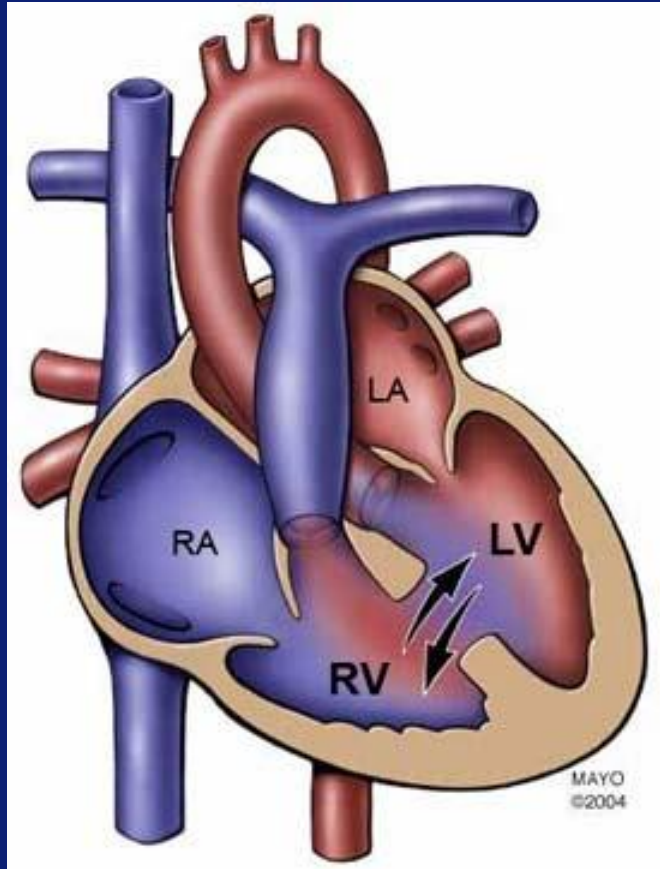
Flow gerelateerde PHT !

Shuntbeeld bij univentriculair hart !



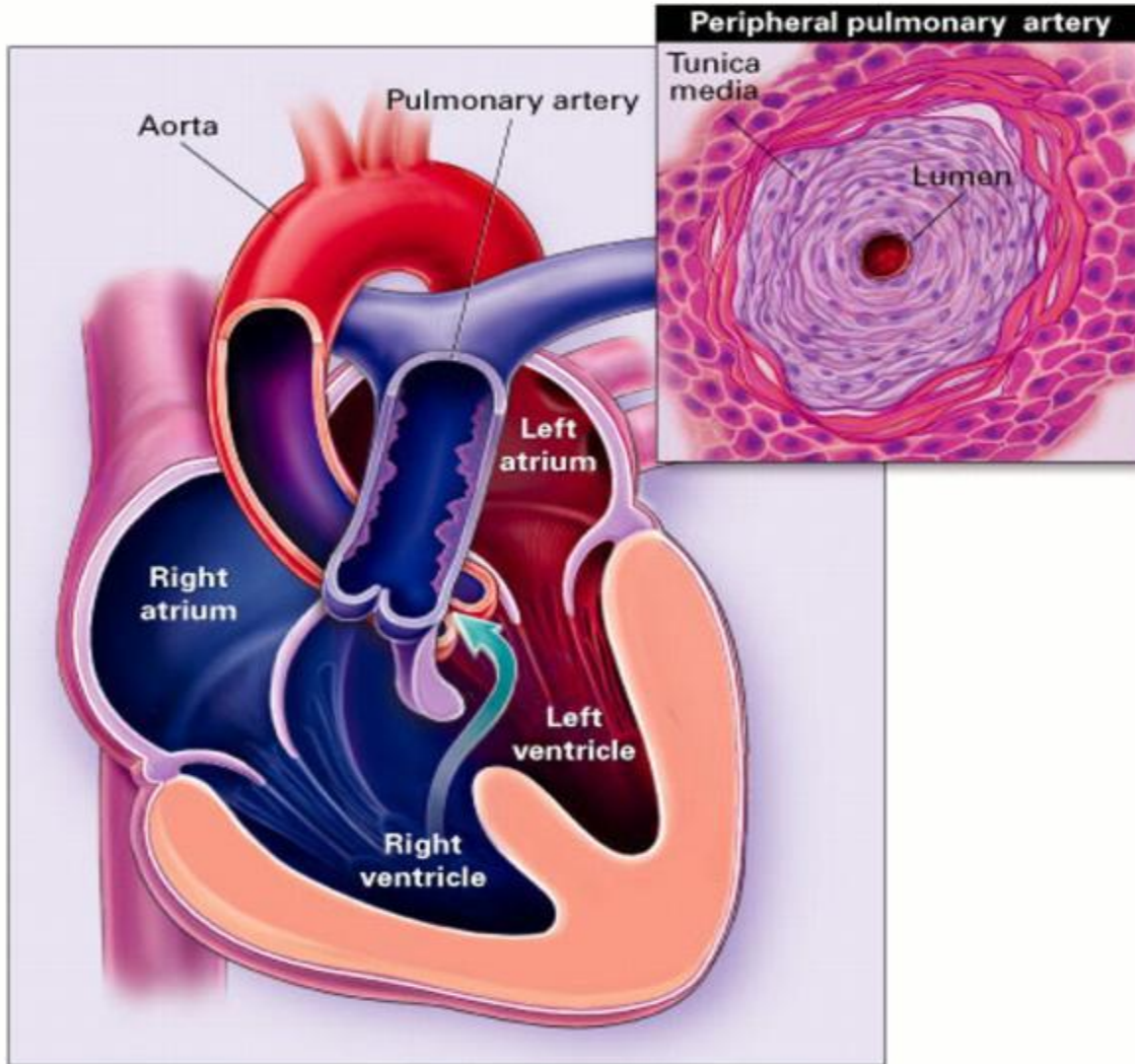
Pulmonale overflow!

Eisenmengers



Ontstaan van shunt omkering (Re-Li) tgv langdurig verhoogde flow en PHT door een Li-re shunt.

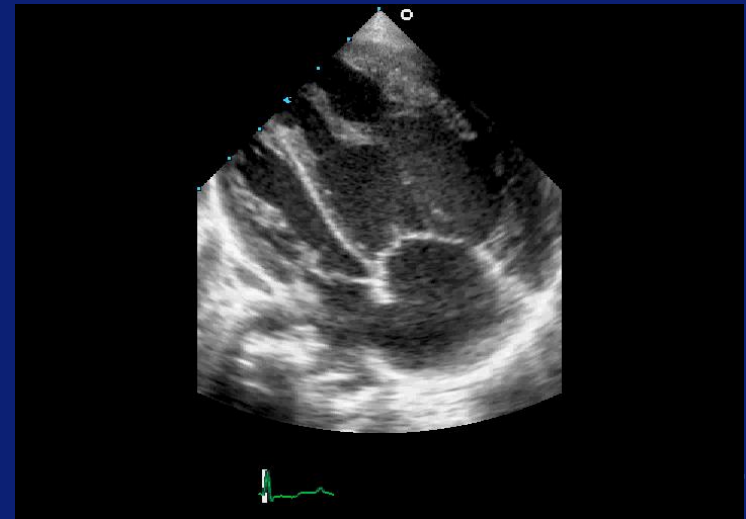
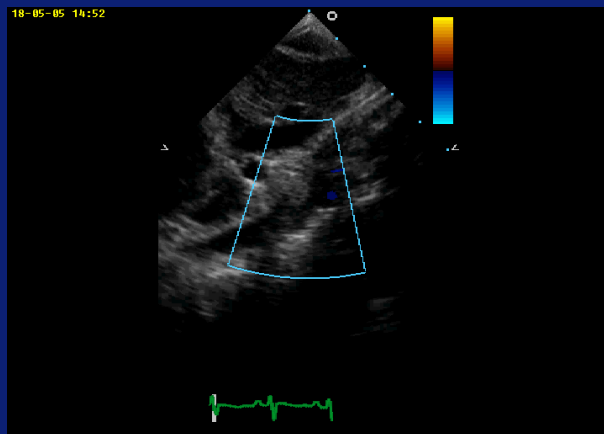
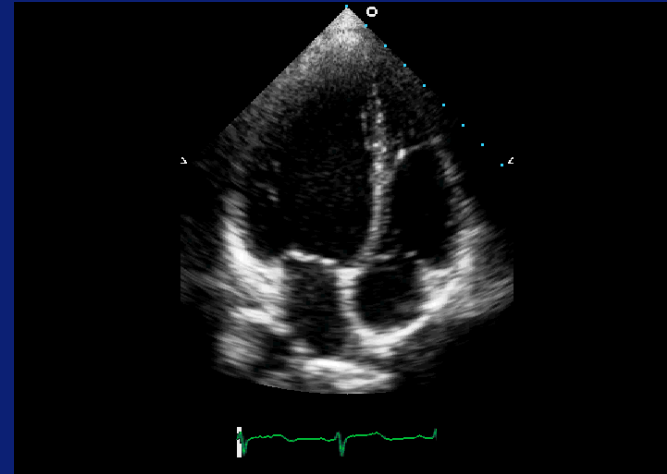
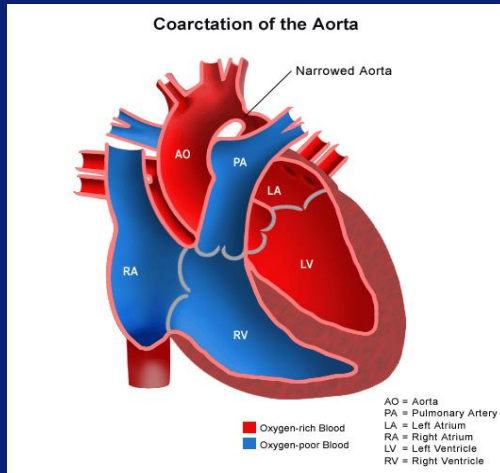
Eisenmengers fysiologie



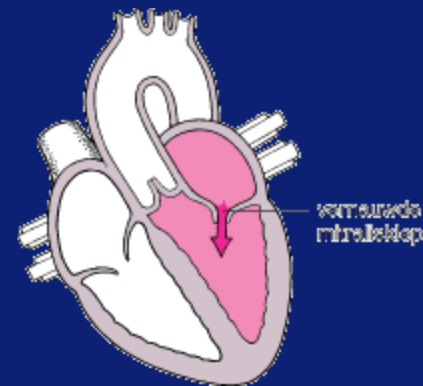
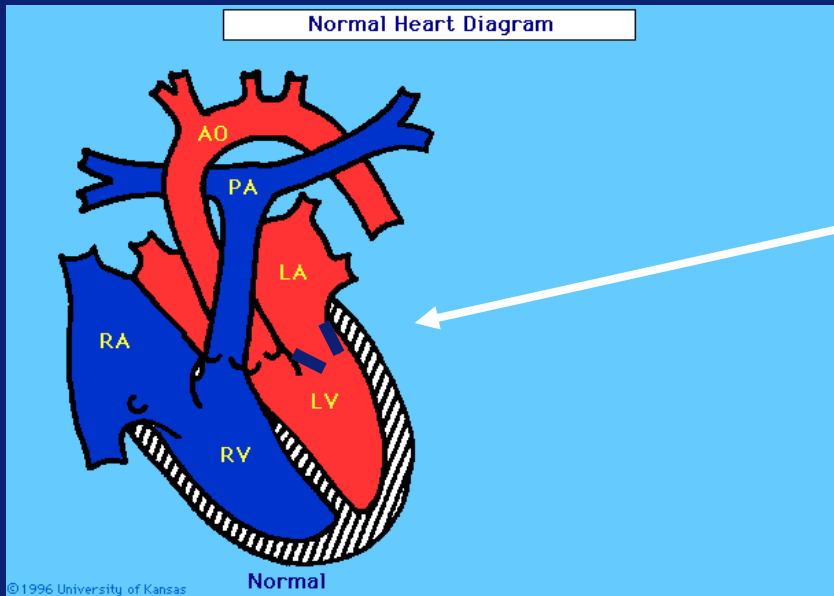
PHT in de kindercardiologie

- Cardiale oorzaken: congenitale afwijkingen
 - Hartafwijkingen met shunts
 - ✓ *Hartafwijkingen met longveneuze obstructie*
 - LV disfunctie (cardiomyopathie)
- Overige oorzaken
 - Longziekten (hypoxie/BPD/ ..)
 - Hernia Diafragmatica
 - ...
 - Idiopatische PHT

PHT bij coarctatio aortae



Longveneuze obstructie: mitralisklepstenose



PHT in de kindercardiologie

- Cardiale oorzaken: congenitale afwijkingen
 - Hartafwijkingen met shunts
 - Hartafwijkingen met longveneuze obstructie
 - ✓ *LV dysfunctie (cardiomyopathie)*
- Overige oorzaken
 - Longziekten (hypoxie/BPD/ etc)
 - Hernia Diafragmatica
 -
 - Idiopatische PHT



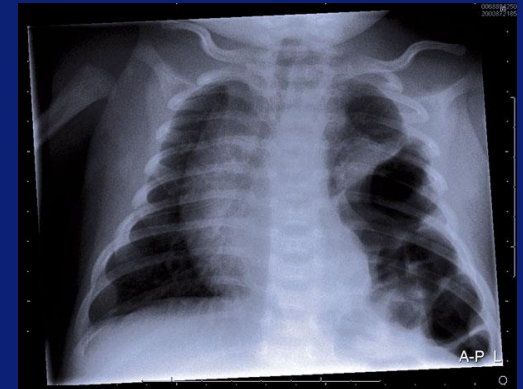
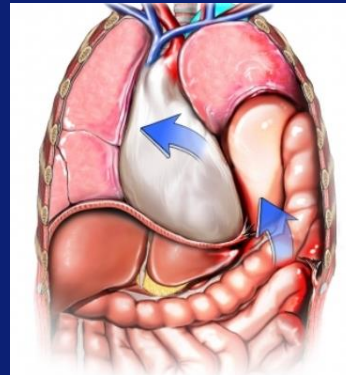
PHT in de kindercardiologie

- Cardiale oorzaken: congenitale afwijkingen
 - Hartafwijkingen met shunts
 - Hartafwijkingen met longveneuze obstructie
 - LV dysfunctie (cardiomyopathie)
- Overige oorzaken
 - ✓ *Longziekten (hypoxie/BPD/ etc)*
 - Hernia Diafragmatica
 -
 - Idiopatische PHT



PHT in de kindercardiologie

- Cardiale oorzaken:
 - Hartafwijkingen met shunts
 - Hartafwijkingen met longveneuze obstructie
 - LV dysfunctie (cardiomyopathie)
- Overige oorzaken
 - Longziekten (hypoxie/BPD/ etc)
 - ✓ *Hernia Diafragmatica*
 -
 - Idiopatische PHT



PHT in de kindercardiologie

- Cardiale oorzaken:
 - Hartafwijkingen met shunts
 - Hartafwijkingen met longveneuze obstructie
 - LV dysfunctie (cardiomyopathie)
- Overige oorzaken
 - Longziekten (hypoxie/BPD/ etc)
 - Hernia Diafragmatica
 -
 - ✓ *Primaire idiopatische PHT*

Idiopatische PHT

- Incidentie
 - 1-3 volwassenen per miljoen inwoners
 - 0.5 kind per miljoen kinderen
- Kinderen Nederland 1993 –2007:
 - N=18 (*studie van Loon et al J Ped 2009*)
-
- Familiair voorkomen 6-10%
- Overleving na stellen diagnose
 - Volwassenen 2-3 jaar
 - Kinderen 1 jaar !!

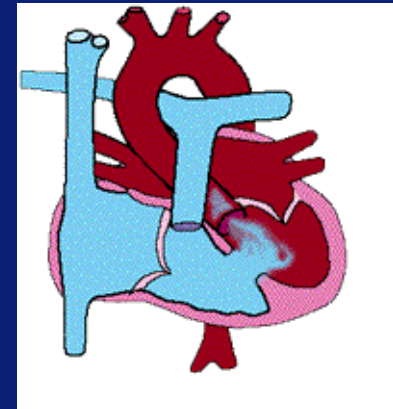
Klachten

- Syncope
- Vermoeidheid
- Kortademigheid / hoesten
- Pijn op de borst
- Kinderen soms buikpijn



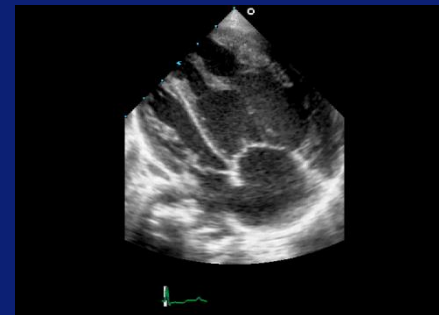
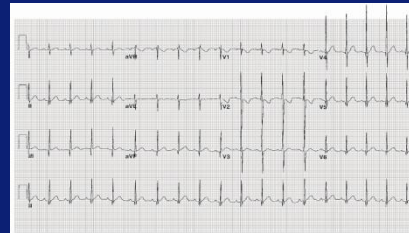
Bevindingen

- Cyanose soms
- Tachypneu
- RV impuls
- Luide 2e toon
- Hartfalen rechts met vochtretentie / grote lever
- Ritmestoornissen (laat optredend)



Aanvullende diagnostiek PHT

- Laboratorium onderzoek
 - Bindweefselaandoeningen
 - Schilddierafwijkingen
 - HIV
 - Stolling
- ECG
- Beeldvorming
 - X thorax
 - Echocardiografie
 - CT
 - Angiogram
- Hartcatheterisatie drukmetingen en vasodilatatie tests



HartCath met vasodilatatie testen

- Drukmeting alle compartimenten
- Gemiddelde druk in de longslagader bepalen
- Met verschillende medicamenten:
 - O₂
 - NO
 - Combi NO en O₂
 - Prostacyclinen
 - Calciumblokkers

Behandeling PHT

- Oorzaak behandelen / wegnemen !!
 - Cardiochirurgie
 - Correctie
 - Palliatie
 - Herniachirurgie



Behandeling primaire PHT

- Calciumblokkers
- Prostacyclinen intraveneus
 - Iloprost inhalatie ?
- Endothelinereceptorblokker
 - Tracleer (bosentan) ?
- 5-fosfodiesterase remmers
 - Sildenafil (viagra) ?
- Atrioseptectomie
- (Hart)/long transplantatie ??



Prognose idiopatische PHT kinderen

- Zonder therapie , overleving
 - bij kinderen 10 mnd
 - bij volwassenen 2.8 jaar
- Met therapie transplant free survival 1-3- 5 jaar:
 - 90 – 75 – 60 %

Humbert 2006, Moledina 2010

Kwaliteit van leven met PHT

Zeer afhankelijk van

- oorzaak
- ernst PHT bij diagnose
- soort benodigde therapie
- reactie op therapie



Conclusies

- Pulmonale hypertensie is een symptoom van **diverse verschillende onderliggende ziektebeelden**.
- Belangrijkste aspect in de behandeling is **eliminatie van de oorzaak**, dan goede prognose
- **Idiopatische PHT** is een **levensbedreigende** longvaatziekte.
- Hoewel de ziekte nog niet te genezen is, betaamt er wel medicatie die de **kwaliteit en duur van het leven aanzienlijk verbetert**.

UNDER PRESSURE

PULMONALE HYPERTENSIE

vanuit kindercardiologisch perspectief

