

Bệnh mạch máu phổi

Tăng huyết áp động mạch phổi

Sự định nghĩa

- áp lực động mạch phổi trung bình > 20 mmHg với sức cản mạch ngoại vi (PVR) ≥ 3 Wood

đơn vị đo bằng thông tim phải ở tư thế nằm ngửa lúc nghỉ

- HTN phổi được nhóm thành 5 loại và phân loại dựa trên căn nguyên

CÔNG NGHỆ THỦ CÔNG NHÂN TẠO IDIOPATHIC PULMONARY

(ĐỘT BIẾN MỞ RỘNG CHÍNH XÁC)

Sự định nghĩa

- HTN phổi trong trường hợp không có nguyên nhân có thể chứng minh được (tức là Nhóm I)

- bệnh của thành mạch động mạch phổi có đặc điểm là co mạch, tăng sinh mạch máu,

và tái tạo tắc nghẽn dẫn đến tăng sức cản mạch máu phổi

Bệnh lý học

- mô học bao gồm phì đại động mạch trung gian, chứng giãn thân và bệnh động mạch đám rối

Dịch tễ học

- thường là người lớn tuổi trong độ tuổi từ 50 đến 65, nữ chiếm ưu thế ở độ tuổi trẻ hơn

- hầu hết các trường hợp là lẻ tẻ; khuynh hướng gia đình trong $<5\%$ trường hợp, một số liên quan đến đột biến ở BMPR2

Dấu hiệu và triệu chứng

Chẩn đoán

- loại trừ:
 - bệnh tim
 - bệnh phổi
 - bệnh huyết khối tắc mạch mãn tính
 - bệnh trong nhóm V PH
 - các nguyên nhân đã biết của PAH Nhóm I
- ◆ bệnh mô liên kết
- ◆ thuốc / chất độc
- ◆ bệnh tim bẩm sinh
- ◆ HIV
- ◆ bệnh sản mǎng
- ◆ bệnh gan
- ◆ bệnh di truyền
- ◆ PVOĐ / u máu mao mạch phổi (PCH)

Điều tra

- CXR: động mạch phổi trung tâm mở rộng, tim thay đổi do mở rộng thất phải.
(bám lấy không gian không khí retrosternal)
- Điện tâm đồ: RVH / căng bên phải (xem Tim mạch và Phẫu thuật tim, C7)
- Đánh giá doppler echo 2-D về áp lực tâm thu thất phải
- đặt ống thông tim phải: để chẩn đoán xác định thông qua đo trực tiếp phổi trung bình

áp lực động mạch, áp lực nôm mao mạch phổi, sức cản mạch máu phổi và tim đầu ra

- PFTs để đánh giá bệnh phổi tiềm ẩn: DLCO thường giảm; khối lượng và Sows bình thường
- Chụp mạch CT để đánh giá nhu mô phổi và PE có thể
- Chụp V / Q ± chụp mạch phổi để loại trừ bệnh huyết khối tắc mạch
- huyết thanh học: ANA dương tính ở 30% bệnh nhân HTN phổi nguyên phát; các dấu hiệu huyết thanh khác có thể

được sử dụng trong bối cảnh lâm sàng thích hợp

- xét nghiệm máu thường quy: sinh hóa, CBC, TSH, xét nghiệm chức năng gan, xét nghiệm HIV có thể

Sự đối xử

- điều trị phụ thuộc vào cation phân loại (xem Bảng 19, R18)

Tiên lượng

- tỷ lệ mắc bệnh và tử vong cao nhưng phụ thuộc vào tình trạng cơ bản
- thời gian sống giảm xuống còn khoảng 1 năm nếu HTN phổi nặng (với tiến triển nhanh

các triệu chứng, ngất thường xuyên và lớp chức năng nâng cao của WHO), hoặc suy tim phải