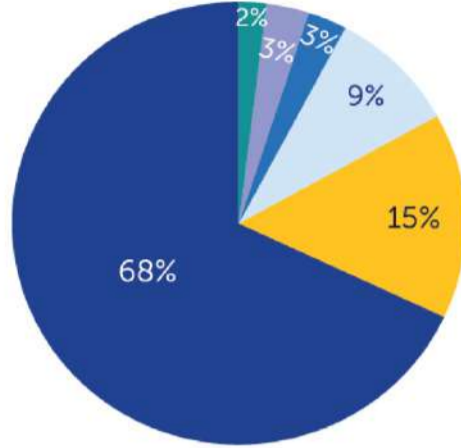
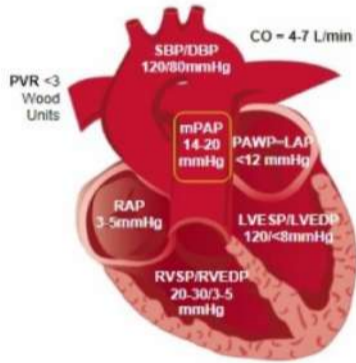


PULMONAR HİPERTENZIYA:

Tərif, Epidemiologiya, Təsnifat.

Sakit vəziyyətdə sağ ürəyin kateterizasiya zamanı ölçülən ağciyər arteriyasının orta təzyiqinin >20 mm c.s.-dan yuxarı olmasına pulmonar hipertenziya deyilir. Normada (sakitlikdə) ağciyər arteriyasının orta təzyiqi (mPAP) 14 ± 3 mm c.s. təşkil edir. Yuxarı həddi 20 mm c.s.



- PAH (WHO Group 1)
- PH due to Left Heart Disease (WHO Group 2)
- PH due to Chronic Lung Disease (WHO Group 3)
- CTEPH (WHO Group 4)
- PH due to unknown causes (WHO Group 5)
- Misc.

Pulmonar hipertenziyanın hemodinamik təsviri

Tərfi	Xarakteristikaları
Pulmonar hipertenziya	orta PAT >20 mm c.s
Pre-kapilyar PH	orta PA təzyiqi >20 mm c.s PATT ≤15 mm c.s PVM >2 WU
İzolə post-kapilyar PH	Orta PA təzyiqi >20 mm c.s. PATT > 15 mm c.s PVM <2 WU
Kombine post- və pre-kapilyar PH	Orta PA təzyiqi >20 mm c.s. PATT > 15 mm c.s. PVM >2 WU
Məşq ilə əlaqədar PH	orta PA təzyiqi/ürək atımı nisbəti sakitlik və fiziki sınaq zamanı fərqi >3mm c.s/L/dəq

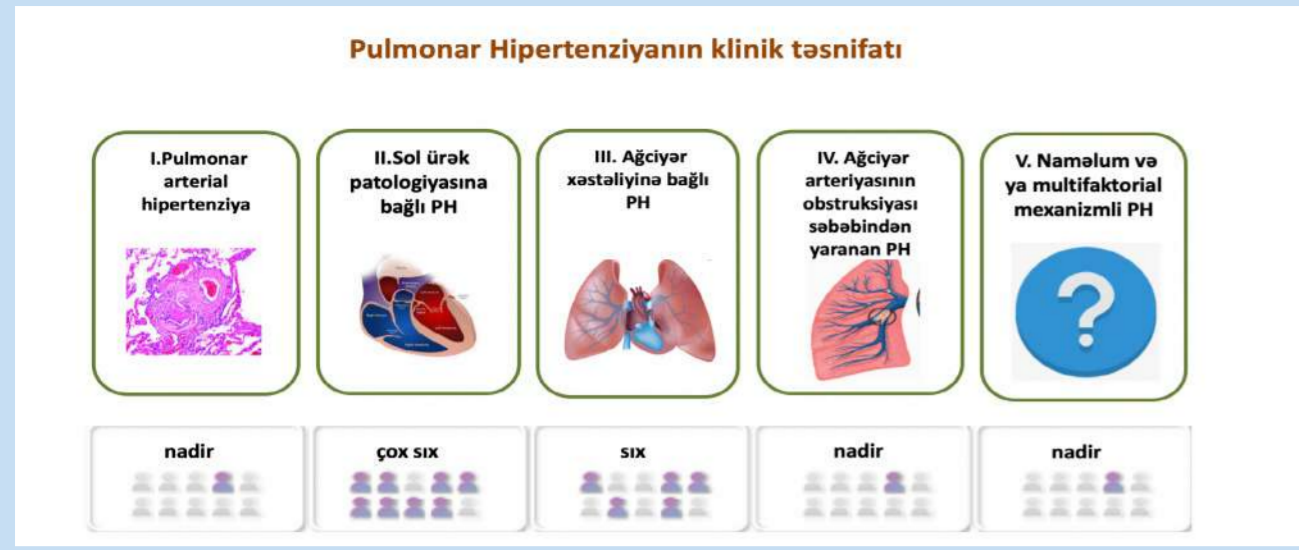
Pulmonar hipertenziya (PH) və pulmonar arterial hipertenziya (PAH) fərqli anlayışlardır! Pulmonar hipertenziya özündə müxtəlif klinik vəziyyətləri birləşdirən və çox sayda respirator və kardiovaskular patologiyaları ağırlaşdırı bilən patofizioloji vəziyyətdir;

Pulmonar arterial hipertenziya termini pulmonar hipertenzialı xəstələrin bir qrupunu təsvir edir və prekapilyar pulmonar hipertenziyaya aiddir. PAH diaqnozu PH yaradan digər xəstəliklər (ağciyər xəstəlikləri, xronik tromboembolik PH və digər nadir xəstəliklər) inkar edildikdən sonra qoyulur.

- Dünya əhalisinin 1% PH əziyyət çəkir
- PH arasında daha çox soltərəfli ürək xəstəliyi olan xəstələr çoxluq təşkil edir
- Avropa registrlərinin verdiyi məlumatlara əsasən idiopatik və irsi PAH çox nadir haldır və hər 1 milyon əhalidə 5-15 PAH rast gəlinir və hər il 5-10 yeni hal qeydə alınır.
- PH-nın digər qrupları ilə müqayisədə, idiopatik PAH daha çox gənc şəxslərdə və xüsusilə də, qadınlarda müşahidə edilir.
- Ortalama simptomların yaranmasından diaqnozun qoyulmasına qədər 27 ay keçir (simptomların qeyri-spesifik olması ilə əlaqədərdir)

PA – pulmonar arteriya, PATT - pulmonar arteriyanın tıxanma təzyiqi, PDM - pulmonar damar müqaviməti, WU - Vud vahidi





Şəkil 1. Pulmonar hipertenziyanın klinik təsviri (*Humbert M. et al. Eur Heart. J.2022, Aug.26; 43*)

Pulmonar hipertenziyanın klinik təsnifatı

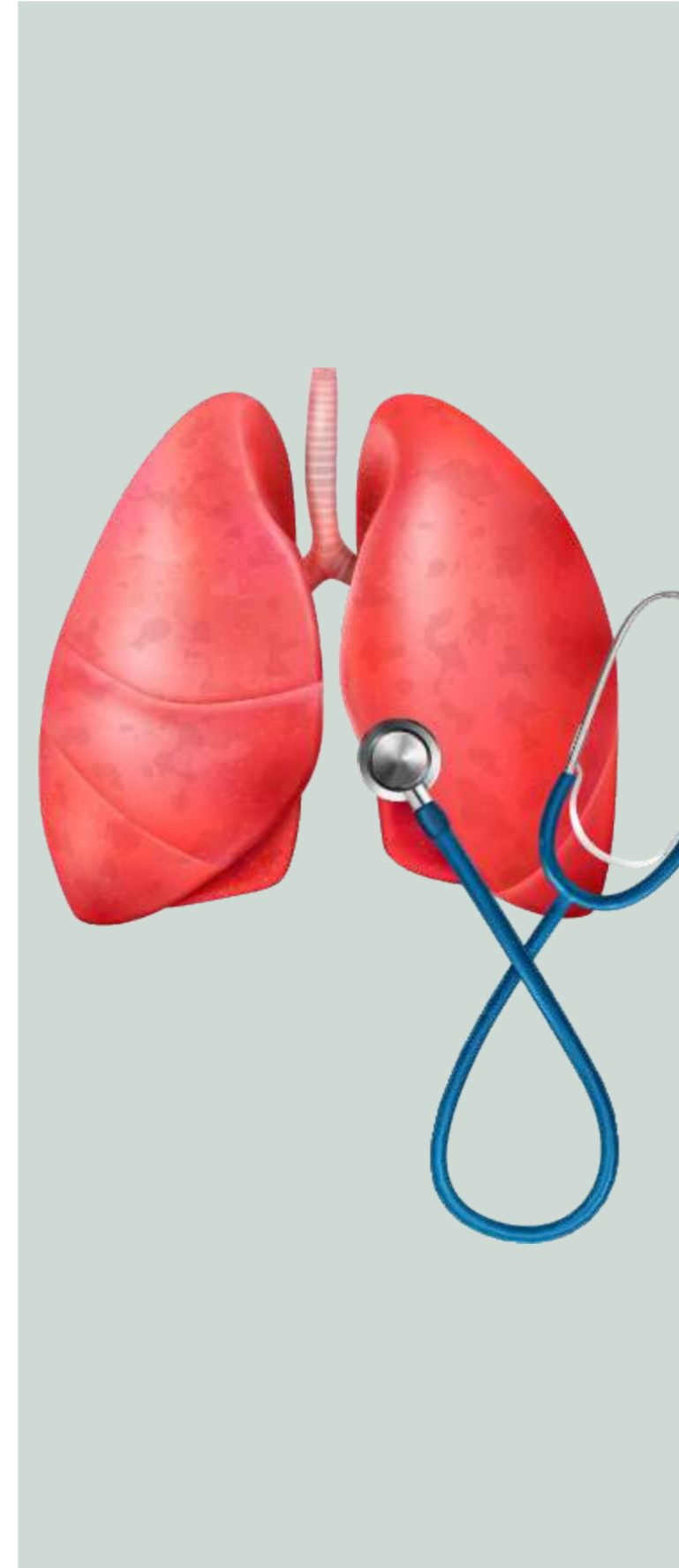
Grup I Pulmonar arteriyal hipertenziya (PAH)	1.1. İdiopatik PAH 1.1.1 Vazoreaktivlik testinə cavab verməyənlər 1.1.2 Vazoreaktivlik testinə kəskin müsbət cavab verənlər 1.2. İrsi (BMR2 və digər mutasiyalar) 1.3 Dərmanlar və toksin səbəbli 1.4 Aşağıdakı durumlarla əlaqəli: 1.4.1 birləşdirici toxuma xəstəliklər 1.4.2 HİV 1.4.3 Portal hipertenziya 1.4.4 Anadan gəlmə ürək qüsurları 1.4.5 Şistosomiaz 1.5 Pulmonar veno-oklyuziv xəstəlik və /ya pulmonar kapilyar hemanjiomaatozu 1.6 Yenidoğulmuşların persiste edən pulmonar hipertenziyası
Grup II Soltərəfli ürək xəstəliyi səbəbindən inkişaf edən PH	2.1 Ürək çatışmazlığı 2.2 Qapaq xəstəlikləri 2.3 Postkapilyar PH yaradan Konjenotal ürək xəstəlikləri
Grup III Ağciyər xəstəlikləri və/və ya hipoksemiya səbəbindən inkişaf edən PH	3.1 Ağciyərlərin obstruktiv xəstəlikləri 3.2 Ağciyərlərin restriktiv xəstəlikləri 3.3 Qarıciq - obstruktiv və restriktiv pozğunluqlarla müşayiət olan ağciyər xəstəlikləri 3.4 Alveolar hipoventilyasiya xəstəlikləri 3.5 Ağciyər xəstəliyi olmadan hipoksiya 3.6 Developmental lung disorder
Grup IV Ağciyər arteriyasının obstruksiyası səbəbindən yaranan pulmonar hipertenziya	4.1 Xronik trombembolik PH 4.2 Digər pulmonar arteriya obstruksiyaları
Grup V Çoxfaktorlu naməlum mexanizmlər səbəbindən inkişaf etmiş PH	5.1 Hemotoloji xəstəliklər 5.2 Sistem xəstəliklər (məs.. sarkoidoz) 5.3 Metabolik pozuntular (qlükogen toplanma xəstəliyi, tiroid pozuntuları) 5.4 Xronik böyrək çatmazlığı (dializli və dializsiz) 5.5 Pulmonary tumour thrombotic microangiopathy 5.6 Fibrosing mediastinitis

Hazırladı:

Dr. Şəfa Şahbazova
Mərkəzi Klinik Xəstəxana

Mənbə:

1. Galie N., Humbert M et al. *Eur Heart J*. 2016 Jan 1; 37 (1):67-119
2. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Bohm M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;42:3599–3726. 28.
3. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2022;43:561–632.



Portopulmonar Hipertenziyanın idarə olunmasında yeni yanaşmalar.

Portal hipertenziya qapı venası və aşağı boş vena arasında təzyiqli gradientinin 5 mm c.s.- dan yuxarı olması ilə xarakterizə olunur. Qaraciyər sirrozu portal hipertenziyanın əsas yaranma səbəbidir. Lakin portal hipertenziyanın digər yaranma səbəbləri də vardır ki, bunlara anadangəlmə qaraciyər fibrozu, sarkoidoz, qapı venasının trombozu, şistosomoz kimi xəstəliklər aiddir. Portal damar sistemində təzyiqli artması pulmonar hipertenziyanın (PH) inkişafına gətirib çıxara bilər. Sirroz və qeyri-sirrozs mənşəli portal hipertenziya səbəbindən inkişaf edən pulmonar hipertenzilyaya – portopulmonar hipertenziya deyilir.

Portopulmonar hipertenziya (PoPH), pulmonar arterial hipertenziya (PAH) qrupuna, yeni 1-ci klinik qrupa aiddir və rast gəlmə tezliyinə görə PAH növləri arasında 4-cü yerdədir. Müxtəlif registrlərin məlumatlarına əsasən PAH xəstələrinin 5.3%- 15% -ni PoPH təşkil edir. Qaraciyər transplantasiyasına namizəd olan portal hipertenziyalı xəstələrin təxminən 2% -10%-də PH aşkar edilir və kişilərlə müqayisədə qadınlarda PoPH yaranma riski daha yüksəkdir. lakin, onun yaranma riski qaraciyər patologiyasının ağırlıq dərəcəindən asılı deyildir.

PH-in inkişafı portal hipertenzilyalı xəstələrdə sağ mədəcək çatışmazlığına, gətirib çıxarır, bu da öz növbəsində xəstələrin proqnozunu pisləşdirir. PoPH xəstələrin proqnozu idiopatik/ irsi PAH xəstələrlə müqayisədə eyni, hətta bəzi registr məlumatlarına əsasən daha pis qiymətləndirilir. Məsələn, Fransa Pulmonar Hipertenziya Registrinin məlumatına əsasən PoPH xəstələrin 1, 3 və 5 illik sağ qalma faizi müvafiq olaraq 84%, 69% və 51% təşkil edir ki, bu da idiopatik və irsi PAH xəstələrin proqnozu ilə oxşardır. Digər REVEAL (ABS) registrinin məlumatına əsasən isə, PoPH proqnozu idiopatik və ya irsi PAH proqnozu ilə müqayisədə daha pisdır: 2 illik proqnoz müvafiq olaraq 67% və 85%, 5 illik proqnoz isə 49% və 69% təşkil etmişdir. Oxşar nəticələr İspaniya PH registri REHAP-də də göstərilmişdir.

PoPH patogenezi:

PoPH yaranma mexanizmi bu günə qədər tam aydın deyildir. Lakin qaraciyərdə baş verən patoloji proseslərlə əlaqədar müxtəlif mexanizmlər qeyd olunur. Sirrotik dəyişikliklər qaraciyərdaxili müqavimətin və portal təzyiqli gradientinin artmasına gətirib çıxarır ki, bu da öz növbəsində, porto-kaval şuntların formalaşmasına səbəb olur. Şuntlar vasitəsilə vazoaktiv maddələr qaraciyərdə zərərsizləşdirilmədən birbaşa ümumi qan dövranına daxil olur. Beləliklə, splanxik vazodilatasiya, sistem damar müqavimətinin azalması baş verir və hiperdinamik vəziyyət yaranır. Vazoaktiv maddələrin (qlukaqon, prostaqlandin, NO, adenozin, öd turşuları, substansiya P, TNF və s.) sintezinin splanxik sistemdə artması hipotezi də mövcuddur.

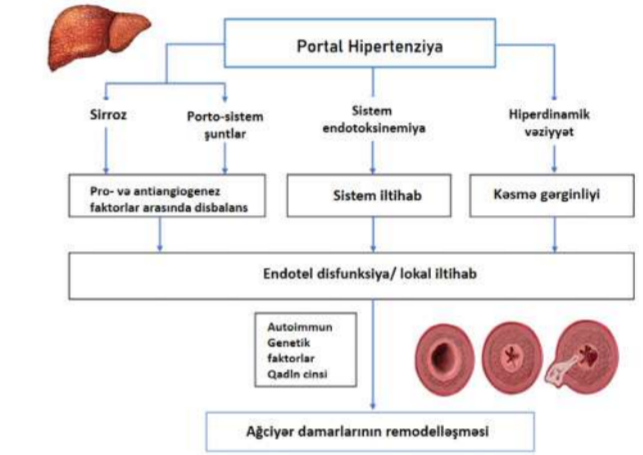
Sirrotik xəstələrdəki hiperdinamik vəziyyət (ürək fəaliyyətinin artması, vazodilatasiya) damarlarda kəsmə gerginliyini artıraraq endotel disfunksiyaya səbəb olur və nəticədə arteriopatiya yaranır.

Beləliklə, tromboksan və endotelin-1 sintezinin sürətlənməsi, prostasiklin (PC) və azot oksidi (NO) kimi vazodilatatorların çatışmazlığı pulmonar damar müqavimətinin artması ilə müşayiət olunaraq, PoPH-in inkişafına səbəb olur.

Nəticədə bir sıra damar mediatorları, proinlithabi sitokinlər, proangiogenoz faktorlar və bakterial endotoksinlər qaraciyərdə inaktivasiya olunmadan birbaşa bağırsaqlardan pulmonar sistemə ötürülməsi pulmonar endoteli zədələyərək, endotel hüceyrələrinin proliferasiyasına, saya əzələ hipertrofiyasına və in situ tromboza səbəb olur. Ümumilikdə, PAH digər növlərində olduğu kimi, PoPH inkişafında da oxşar fundamental patogenetik mexanizmlər dayanır və eyni patomorfoloji dəyişikliklər aşkar edilir (şək. 1).

Bundan əlavə, damar tonusunu tənzimləyən BMP 9 və BMP 10 (sümk morfoqenetik 9 və 10 zülalları) kimi spesifik mediatorların səviyyələrinin sağlam insanlarla müqayisədə portopulmonar hipertenzilyası olan xəstələrdə daha aşağı olduğu aşkar edilmişdir.

Şəkil 1. Portopulmonar hipertenziyanın əsas patogenetik mexanizmləri



PoPH klinik təzahürləri:

PoPH əziyyət çəkən xəstələrdə həm portal hipertenziyanın, həm də PoPH simptomlarına rast gəlmək olar. Lakin PoPH-nın erkən mərhələlərində xəstəlik asimptomatik olur və yaxud yalnız qaraciyər patologiyasının simptomları ilə müşayiət olunur.

Pulmonar hipertenziyanın erkən və əsas şikayətlərinə tənəffüs, zəiflik və tez yorulma aiddir. Başlanğıcda fiziki yüklənmə zamanı yaranan tənəffüs xəstəliyinin ən çox görülən simptomudur. Adətən xəstəliyin gedişi ilə nəfəs darlığı tədricən artır, amma boğulma tutmaları müşahidə edilmişdir.

Xəstəliyin irəliləmiş mərhələlərində ürək döyüntüləri, başgicəllənmə və sinkopal hallar qeyd olunur.

Sağ mədəcək çatışmazlığı inkişaf etdikdə, müvafiq simptomlar və əlamətlər aşkar olunur.

PoPH diaqnostikası:

Anamnestic məlumatların düzgün toplanılması (genetik amillər, HIV infeksiyası, autoimmün xəstəliklər, dərman və toksik maddələrin qəbulu) vacibdir.

PoPH olan xəstələrdə fizikal müayinə zamanı xronik qaraciyər (teleangioektaziya, palmar eritema, hepatomeqaliya, palpator sərt qaraciyər) və sağ mədəcək çatışmazlığı əlamətlərini aşkar etmək mümkündür.

EKG-də sağ mədəciyin hipertrofiyası və həddindən artıq yüklənməsi, p-pulmonale, ürəyin elektrik oxunun sağa yerdəyişməsi, His dəstəsinin sağ ayaqqığının blokadası əlamətləri

aşkar edilə bilər.

Döş qəfəsinin rentgenoqrafiyası daha çox PH səbəbini aydınlaşdırmağa imkan verir.

Kompüter tomoqrafiyası (KT) PH differensial diaqnostikasını üçün vacibdir.

Mütləq müayinələrə bir sıra qan testləri (böyrəklərin, qaraciyər funksiyasının, protein tərkibinin qiymətləndirilməsi, HIV, hepatitlər, koaduloqramma və s.) daxildir.

Tənəffüs funksional testləri də müayinə siyahısına daxildir.

Transtorakal exokardioqrafiya (ExoKQ) PoPH diaqnostikasında ən mühüm qeyri-invaziv üsul hesab olunur. Tənəffüsə əsaslanmayan xronik qaraciyər xəstəliklərindən əziyyət çəkən bütün xəstələrə, eyni zamanda qaraciyər transplantasiyasına namizəd olan xəstələrə ExoKQ müayinəsini aparılması tövsiyə edilir. ExoKQ pulmonar arteriyada (PAST) sistolik təzyiqli səviyyəsini, eyni zamanda, sağ mədəciyin ölçülərini, sistolik və diastolik funksiyasını dəyərləndirmək üçün istifadə olunur. Eyni zamanda, ExoKQ müayinəsinin köməkliyi ilə PH digər səbəblərini də istisna etmək mümkündür. PAST 50 mm c.s. yuxarı olması orta və ağır PoPH-dan xəbər verir. Lakin PAST < 30 mm c.s. PoPH diaqnozunu inkar etməyə əsas verir.

Sağ ürəyin kateterizasiyası (SÜK) PH təsdiqlənməsində qızıl standart sayılır. PAST 50 mm c.s. yuxarı olan və qaraciyər transplantasiyasına namizəd olan xəstələrdə SÜK yerinə yetirilməlidir. Avropa Kardioloqlar Cəmiyyətinin və Avropa Respirator Cəmiyyətinin 2022-ci il tövsiyələrinə əsasən PAH diaqnozunun təsdiqlənməsi üçün SÜK aparılması mütləqdir və diaqnostik meyarlarına aiddir.

Pulmonar arteriyasının orta təzyiqlinin (PA orta təzyiqli) >20 mm c.s.

Pulmonar arteriyasının tıxanma təzyiqlinin (PATT) ≤15 mm c.s.

Pulmonar damar müqavimətinin (PDM) > 2 Vud vahidi olması.

SÜK əsasən PoPH-nın 3 ağırlıq dərəcəsi vardır: yüngül (PA orta təzyiqli 20-35 mm c.s.), orta (PA orta təzyiqli 35-45 mm c.s.) və ağır (>45 mm c.s.). Bununla yanaşı, SÜK hemodinamikni ətraflı dəyərləndirməyə və PoPH-nı PA orta təzyiqlinin yüksəlməsi ilə müşayiət olunan qaraciyər patologiyalarında rast gəlinən digər hemodinamik vəziyyətlərdən differensiasiya etməyə imkan yaradır. Bu hemodinamik vəziyyətləri 3 növə bölmək olar:

hiperdinamik;

hipervolemiya, ikincili hiperaldosteronizm;

portopulmonar hipertenziya, pulmonar damar müqavimətinin artması.

Pulmonar hemodinamikanın ayrı- ayrı növlərinin xüsusiyyətləri cədvəl 1-də təsvir olunmuşdur.

Qaraciyer xəstəliklərində pulmonar hemodinamikanın təsviri				
Hemodinamik vəziyyətlər	Pulmonar arteriyanın orta təzyiqi	Pulmonar arteriyanın tıxanma təzyiqi	Pulmonar damar müqaviməti	Ürək atımı
Hiperdinamik	Artmış	Artmış	Azalmış	Yüksəlmış
Hipervolemik	Artmış	Artmış	Artmış / normal	Yüksəlmış
Portopulmonar hipertenziya	Artmış	Azalmış / Normal	Artmış	Azalmış / Normal

Qaraciyer transplantasiyasına namizəd olan xəstələrə ildə bir dəfə SÜK aparılması tövsiyə olunur.

PoPH müalicəsi:

PoPH müalicəsinin əsasını ümumi tövsiyələr, dəstəkləyici və qaraciyər transplantasiyası daxil olmaqla PAH spesifik terapiya təşkil edir. Ümumi tövsiyələrə hamiləlikdən qorunma, qrip və pnevmokokk infeksiyalarına qarşı mövsümi immunizasiya daxildir. PAH müalicəsində tətbiq olunan dəstəkləyici terapiyaya oksigen terapiyası (SpO2 89% aşağı olan xəstələrdə), oral antikoagulyantlar (portal hipertenziyada qanaxma riski səbəbi ilə tövsiyə olunmur), diuretiklər aiddir. PAH digər formalarında istifadə olunan kalsium kanal blokatorları portal hipertenziyanın gedişatına mənfi təsir göstərirdi üçün PoPH istifadə olunmur. Portal hipertenziyanın müalicəsində istifadə olunan b-adrenoblokatorlar PoPH rutin olaraq istifadəsi ilə bağlı tövsiyələr mövcud deyildir (klinik tədqiqatların olmaması səbəbindən).

PAH spesifik müalicəsində çox ciddi uğurlar əldə edilmişdir.Buraya endotelin reseptor antaqonistlərini, fosfodiesteraza-5 inhibitorlarını, quanilat tsiklaza stimulyatorları, prostasiklin analogları və prostasiklin reseptor agonistləri aiddir. Aparılan çoxsaylı klinik tədqiqatlar PAH spesifik müalicənin PA orta təzyiqinin enməsi və PDM azalması kimi müsbət təsirlərini göstərmişdir Bu dərman preparatları daha çox qaraciyərdə metabolizə olduğu üçün əsasən PAH klinik tədqiqatlarına PoPH xəstələr daxil edilməmişdir. Hal-hazırda PoPH xəstələrdə spesifik müalicənin effektivliyini və təhlükəsizliyini sübuta yetirən azsaylı klinik tədqiqatlar vardır. Məsələn, PORTICO klinik tədqiqatında 12 həftə ərzində maksisentan ilə müalicə olunan 85 xəstədə plasebo ilə müqayisədə 35% xəstədə qaraciyer funksiyasına mənfi təsir etmədən PDM –də azalma müşahidə edilmişdir.Digər, 13 PoPH xəstə üzərində aparılmış PATENT-1 randomizə olunmuş klinik tədqiqatın nəticəsinə əsasən isə, 12 həftə ərzində riosiguatla müalicə nəticəsində 6 dəq. qəzini testinin göstəricilərinə görə yaxşılaşma əldə olmuşdur. Müalicə zamanı riosiguat qaraciyərə əlavə yan təsir göstərməmişdir. PAH- da effektiv spesifik müalicə ilə yanaşı müvafiq xəstələrdə qaraciyer transplantasiyasının aparılması daha yaxşı nəticələrin əldə olunmasına imkan verir. PA orta təzyiqinin 45 mm c.s. yuxarı olması, qaraciyər transplantasiyasına əks göstərişdir. Ümumilikdə, PoPH müalicəsi PH ekspert mərkəzlərində aparılmalıdır.

Nəticə.

PoPH portal hipertenziyanın ağırlaşmasıdır və PAH ilə oxşar gedişata malikdir. Exokardioqrafiya PoPH –nin əsas skrining üsuludur. Diaqnozun təsdiqlənməsində və müalicə taktikasının seçimində SÜK qızıl standart hesab olunur. Spesifik müalicə aparılmadığı hallarda PoPH proqnozu pisdır. Hazırkı nəticələrə görə, qaraciyer transplantasiyası xəstələrin sağ qalma müddətini əhəmiyyətli dərəcədə uzadır. Yüksək orta PA təzyiqi olan xəstələrdə transplantasiyadan öncə spesifik müalicənin aparılması tövsiyə olunur. Günümüzdə PoPH müalicəsində mübahisəli məqamları nəzərə alaraq, bu sahədə gələcək tədqiqatların aparılmasına ehtiyac vardır.

Hazırladı:

t.ü.f.d. Aygün Kazımlı

Azərbaycan Tibb Universiteti, I Daxili Xəstəliklər kafedrası, assistent

Mənbə:

- Humbert M. et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J; 2022; 43(38): 3618–3731.
- Erick A. Jasso-Baltazar et al. Portopulmonary Hypertension: An Updated Review. Transplant Direct. 2023 Jul 21;9(8):e1517.
- Carmen Sendra et al. Hepatopulmonary Syndrome and Portopulmonary Hypertension: Management in Liver Transplantation in the Horizon 2020. Transplantation Proceedings, 52, 1503e1506 (2020)
- Mamta S. Chhabria et al. Portopulmonary hypertension: A focused review for the internist.Cleve Clin J Med. 2023 Oct 2;90(10):632-639
- Christopher Thomas et al. Portopulmonary Hypertension: From Bench to Bedside. Sec. Pulmonary Medicineş Volume 7 - 2020

Xroniki tromboembolik pulmonar hipertenziya (XTEPH)

XTEPH, prekapillar ağciyər hipertenziyasının (AH) bir növü olub, ağciyər tromboemboliyasının (ATE) natamam əriməsi və ağciyər damar yatağında qan axımına mane olan xronik, fibrotik tromb materialının formalaşması nəticəsində inkişaf edir. ATE keçirmiş pasientlərin 0.56-3.2%-də XTEPH inkişaf edir. Provokasiya olunmamış və ya təkrari ATE-li pasientlərdə XTEPH inkişaf riski daha yüksəkdir. Hər nə qədər ATE XTEPH inkişafı üçün əsas sayılsa da, XTEPH-li pasientlərin bir qismi ATE keçirdiyini bilmir və ya xatırlamır. ATE keçirmiş bir çox pasientdə XTEPH-in inkişaf etməməsi bu xəstəliyin inkişafı üçün əlavə amillərə ehtiyacın olduğu qənaətinin formalaşmasına səbəb olmuşdur. Antifosfolipid antitellər və factor VIII səviyyəsində artışı kimi trombofilik vəziyyətlər XTEPH-li pasientlərdə daha sıx rastlanmışdır. Xəstəliyin inkişafını izah etməyə çalışan alternativ patofizioloji hipotezlər də mövcuddur:

- Endogen fibrinolizisdə çatışmazlıqlar;

- Endogen fibrinolizisə rezistent fibrin variantlarının olması;

- Ağciyər arteriopatiyası zəminində in situ tromboz;

- Angiogenezin yetərsizliyi və iltihab.

XTEPH-li pasientlər adətən fiziki aktivlik əsnasında ortaya çıxan tənəffəslik və tez yorulma şikayətləri ilə müraciət edirlər. Bir çox hallarda bu şikayətlərlə həkimə müraciət edən pasientlərin diaqnozunun dəqiqləşdirilməsi aylar-illər sonra mümkün olur və diaqnoz qoyularkən bir çox pasientin funksional sinfi NYHA III-IV olur. XTEPH-li xəstələrin digər şikayətləri arasında fiziki aktivlikdə sinədə ağrı, bayılma, aşağı ətraflarda şişkinlik sayıla bilər.

XTEPH, AH-nin müalicə taktikası fərqli olan və tam sağalabilən səbəbi olduğu üçün AH-li hər bir pasient XTEPH ehtimalı diqqətli şəkildə nəzərdən keçirilməlidir. XTEPH axtarılan pasientlərdə ilkin skrining müayinəsi ağciyərin ventilasion-perfuzion ssintiqrafiyasıdır (V/Q test). V/Q testin həssaslığı yüksəkdir (96-97.4%), mənfi prediktiv dəyəri 100%-ə yaxındır və subsegmentar və ya daha geniş perfuziya defektleri olmadıqda XTEPH əminliklə inkar oluna bilər. Belə defektlər aşkarlanmış pasientlərdə isə pulmonar arteriyalarının angioqrafiyası (PAQ) və ürək boşluqlarının kateterizasiyası (ÜBK) müayinələri aparılmalıdır. Hər iki müayinənin nəticəsi müalicə seçimlərinin edilməsində istifadə olunan vacib məlumatlardır.

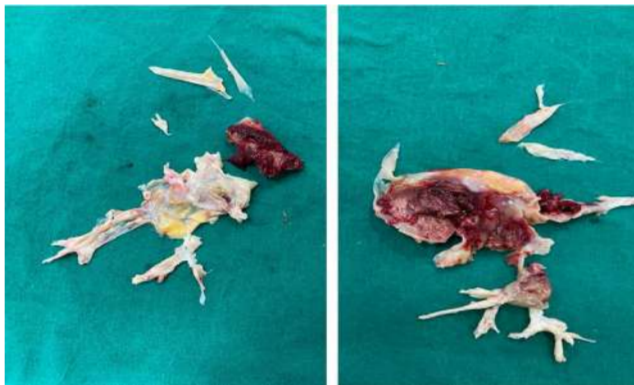
Döş qəfəsinin kontrastlı KT müayinəsi PH-li pasientlərin dəyərləndirilməsində əvəzədməz rol malikdir. Həm ağciyər parenximasi, həm də vaskular strukturları haqda məlumat əldə etməyə imkan verir. Bu müsbət cəhətlərinə baxmayaraq KT müayinəsinin xüsusilə subsegmentar xəstəlikləri aşkarlamada həssaslığı aşağıdır və anamnez olaraq XTEPH ehtimalı yüksək olan pasientlərdə yalnız KT müayinəsi ilə XTEPH inkar olunmamalıdır.

PAQ müayinəsi ağciyər damar yatağının qeyri-selektiv və selektiv vizualizasiyasına imkan verir. Bundan əlavə XTEPH-li xəstələrdə trombotik darlıqların lokalizasiyasından asılı olaraq müalicə qərarının verilməsinə imkan verir.



Şəkil 1. Sağ və sol ağciyər arteriyalarının angioqrafik təsvirləri. Hər iki ağciyərdə lobar və segmentar arteriyalarda XTEPH əlamətləri izlənilir.

Cərrahi müdaxilə üçün əlverişli XTEPH xəstələrində pulmonar endarterektomiya (PEA) ilk seçim olaraq tövsiyə olunur. PEA hemodinamik göstəriciləri, pasientin hərəkət qabiliyyətinin yaxşılaşdırır, ölüm riskini azaldır. Proximal XTEPH-li xəstələrdə 5 illik sağqalma göstəricisi PEA icra olunmuş və PEA-dan imtina etmiş pasientlərdə müvafiq olaraq 83% və 53% olmuşdur. PEA 1970-ci illərdən etibarən tətbiq olunan metod olub, periopativ ölüm nisbəti ilk illərdə 20% olduğu halda hazırda təcrübəli mərkəzlərdə bu göstərici 2%-ə qədər azalmışdır.

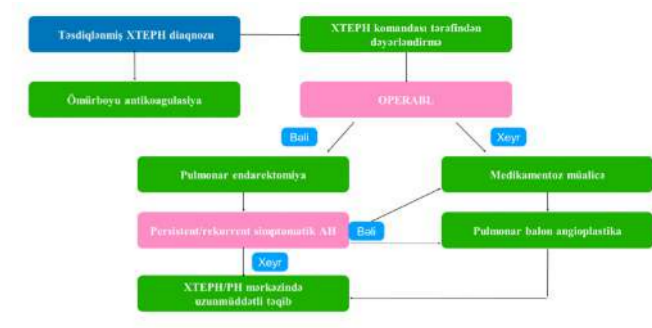


Şəkil 2. Şəkil 1-də angioqrafik təsvirləri göstərilmiş pasientin sağ və sol ağciyər arteriyasının endarterektomiya materialı

Pulmonar balon angioplastika (PBA) – cərrahi müdaxilə mümkün olmayan və ya müdaxilədən sonra AH davam edən pasientlərdə tətbiq olunan invaziv müdaxilə metodudur. Bu müalicə XTEPH xəstələrinin hemodinamik göstəricilərinin, sağ mədəcik funksiyasının, həmçinin fiziki aktivlik dərəcəsinin yaxşılaşmasına imkan verir. Ağciyər arteriyasının kiçik şaxələrində trombotik obstruksiya tel ilə keçildikdən sonra kiçik balonlarla dilatasiya olunaraq həmin şaxədə qan axımı təmin olunur. Bir neçə seansda təcridilik prinsipi ilə icra olunan bu müalicə metodu ancaq bu sahədə təcrübəli mərkəzlərdə icra olunmalıdır.

XTEPH-in mikrovaskular komponentinin müalicəsi üçün dərman vasitələrindən istifadə oluna bilər. Riosiguat XTEPH-li xəstələrdə göstərişi olan əsas dərmandır. CHEST-1 tədqiqatında Riosiguat inoperabl və ya əməliyyat olunsada AH davam edən pasientlər üzərində 16 həftəlik müalicə ilə sınaqdan keçirilmişdir. Riosiguat qolunda plasebo ilə müqayisədə 6 dəqiqəlik gəzmə məsafəsi artmış, pulmonar vaskular müqavimət 31% azalmışdır. Bundan əlavə dərili Treprostiniil də XTEPH xəstələrində istifadə oluna bilər. Endotelin reseptor antaqonisti olan Masitentanın XTEPH-li xəstələrdə tədqiqatı hələlik tamamlanmamışdır.

Hansı müalicə metodunun istifadə olunmasından asılı olmayaraq XTEPH-li pasientlər ömür boyu antikoagulant müalicə qəbul etməlidir.



Şəkil 3. XTEPH xəstələrinin müasir müalicə alqoritmi

Hazırladı:

Dr. Fuad Səmədov

Bakı Sağlamlıq Mərkəzi

Mənbə:

- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731.
- Mahmud E, Madani MM, Kim NH, et al. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Evolving Therapeutic Approaches for Operable and Inoperable Disease. J Am Coll Cardiol. 2018 May 29;71(21):2468-2486.
- Delcroix M, Torbicki A, Gopalan D, et al. ERS statement on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2021 Jun 17;57(6):2002828. doi: 10.1183/13993003.02828-2020.



İdiopatik Pulmonar Hipertenziya

İPAH

Pulmonar hipertenziya (PH) - sağ ürək kateterizasiyası zamanı ölçülən ortalama pulmonar arterial təzyiqin 20 mmHg-dan çox olması kimi müəyyən edilir.

Pulmonar arterial hipertenziya (PAH) - ekspirium sonu pulmonar arteriya pərcımlənmə təzyiqinin 15 mmHg-dən az və pulmonar vaskular müqavimətin 3 Woods vahidindən çox olmaqla prekapilyar hipertenziyası olan xəstələri ehtiva edir.

Pulmonar vaskular müqavimətin artması endotel və saya əzələ hüceyrələrinin proliferasiyasına səbəb olur, nəticədə kiçik kalibrli pulmonar arteriyaların tunika media təbəqəsi hipertrofiyalaşır. Endotel hüceyrələrində azot oksidin və prostasiklinin istehsalı pozulur.

Pulmonar arterial hipertenziyanın idiopatik (idiopathicPAH) və irsi formaları (HeritablePAH) irsi keçişli - genetik mutasiya ilə induklanır ki, idiopatik forma ağciyər hipertenziyasının inkişafında genetik fenotipik təzahür daha güclüdür. Amma ümumi baxanda, hər iki formada üst-üstə düşən – eyni mənşəli genetik mutasiyalar var. İPAH aşağıdakı genetik mutasiyalarla əlaqəli ola bilər: sümük morfogenetik protein reseptoru tip 2 (BMPR2),

