

AKC 1.Pulmonar Hipertenziya Konqresi



Xroniki tromboembolik PHT

Fuad Səmədov
15 Dekabr 2024, Bakı

klirik hal 1

- 1972-ci il təvəllüdü, kişi, mühasib
- Non-kardiak cərrahi öncəsi dəyərləndirmə
- Mart 2023 – işemik insult. MRT-də vaskulit şübhəsi ?
- Kardioloq konsultasiya – s PAP 70mmHg, RV dilatasiya
 - toraks KT angioqrafiya və TEE (+) olunub patologiya aşkarlanmayıb.
 - Sildenafil başlanıb, 20 gün qəbul edib bir qədər təngnəfəsliyi rahatlayıb, sonra dayandırılıb
 - Apiksaban 5mg gündə 2 dəfə qəbul edir.

linik hal 1



klirik hal 1

➤ **RBC 7.21 (1012/L)**

➤ **Hb 10.8g/dL**

➤ **MCV 45.6fL**

➤ **Mentzer index 6.3**

➤ **PLT 1082 (109/L)**

➤ Lupus antikoagulant – negativ

➤ Protein C və S aktivliyi – normal

➤ Antitrombin III – normal

➤ AntiBeta-2 Gp Ig G və M – normal

➤ ENA paneli negativ

➤ **Fibrinogen G >A: GG**

➤ **FVII 10976 G >A: GA**

➤ **İntegrinB3-β3 T >C: CC,**

➤ **PAI-1 5G >4G, 4G,4G**

klirik hal 1

- **FM-də ikterik (dəri və sklera) – uzun illərdir olduğunu bildirir.**
- **NYHA sinif II**
- **Hemodinamika stabildir, O₂ ehtiyacı yoxdur.**
- **FM-də sistemik durğunluq əlamətləri yoxdur.**
- **6 dəq test – 357m**

ürək boşluqlarının kateterizasiyası

➤ **Aorta 132/87/110mmHg**

➤ **LVEDP 12mmHg**

➤ **Pulmonar arteriya 92/41/60mmHg**

➤ **Sağ qulaqcıq 11mmHg**

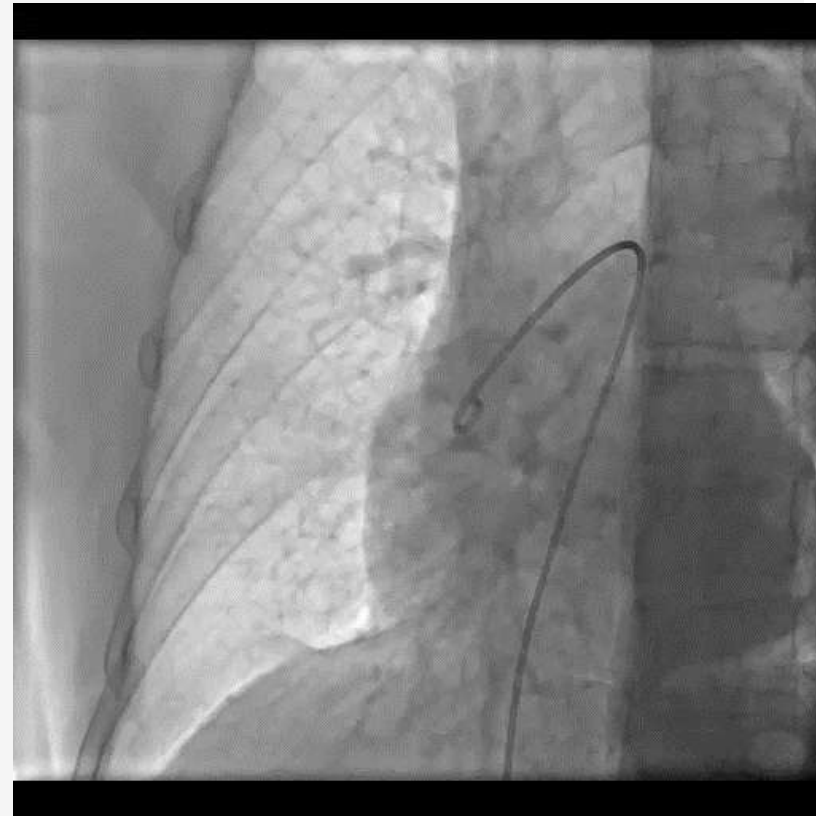
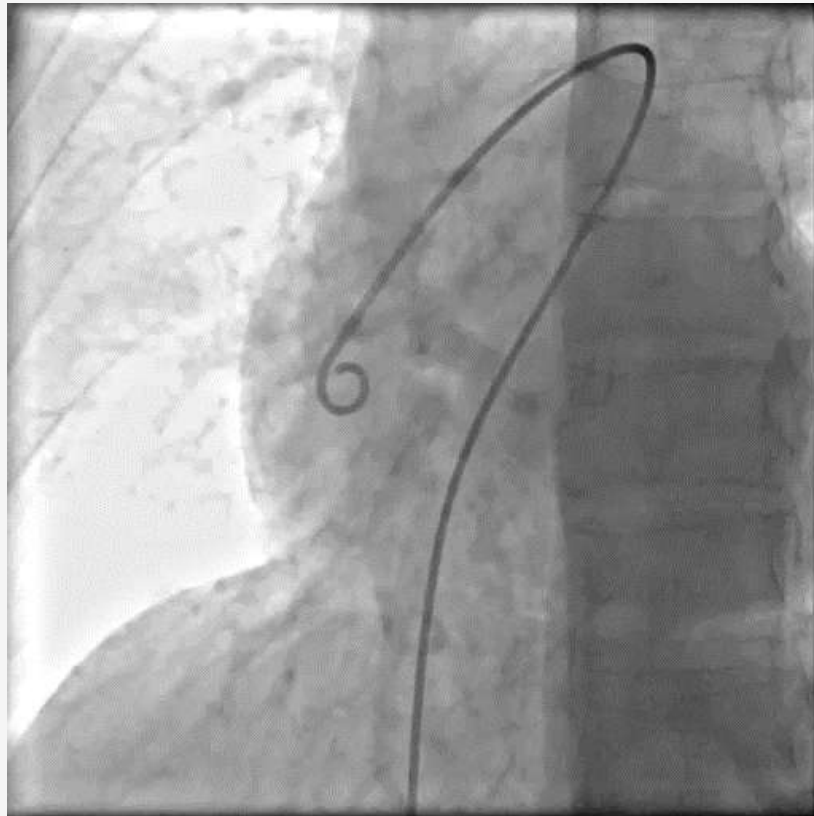
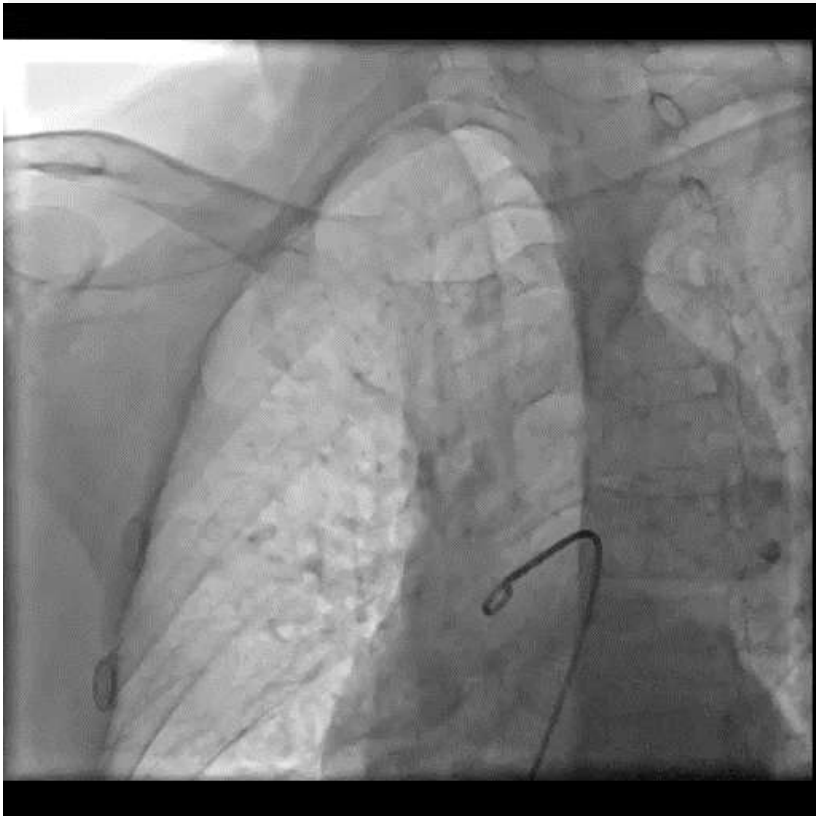
➤ **Kardiak output 5.2 L/dəq**

➤ **Kardiak indeks 2.7 L/dəq/m²**

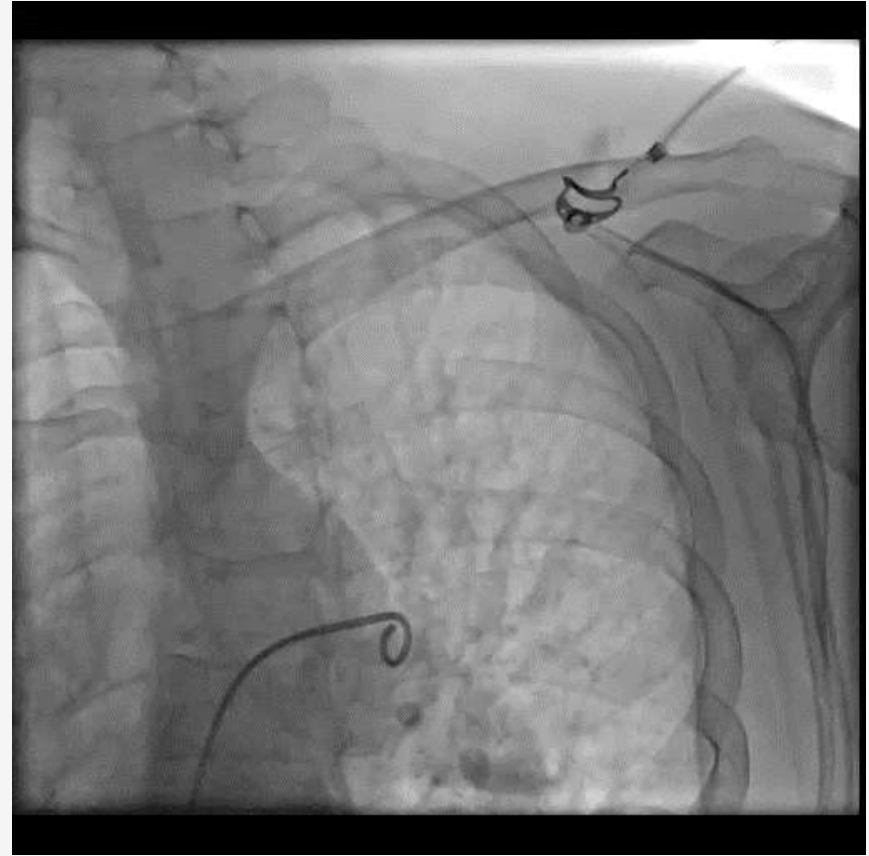
➤ **SVR 19 WU**

➤ **PVR 9 WU**

pulmonar angiografiya



pulmonar angiografiya



müalicə planı

- **Hematoloq müayinəsi**
 - **Talassemiya vs oraq hüceyrəli anemiya?**
 - **Hidroksiurea göstərişi? (PH baxımından?)**
- **Riociguat 0.5mg gündə 2 dəfə başlandı**
- **Apiksaban vs Varfarin qərarı**
- **Pulmonar balon angioplastika**

XTEPH üçün risk faktorları

➤ Splenektomiya (OR 17)

➤ Venoz tromboz və təkrarlayan venoz tromboembolizm

➤ Genetik trombofiliya

➤ Orağ hüceyrəli anemiya vs talassemiya ?

➤ Reaktiv trombositoz

Table 3. Risk factors and associated conditions

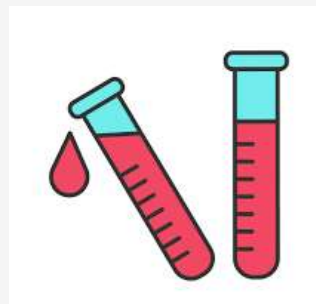
	CTEPH (%)	(I)PAH (%)	OR (95% CI)
Thyroid replacement therapy	20	4	6.10 (2.73–15.05)
	8	13	0.63 (NS)
Malignancy	12	4	3.76 (1.47–10.43)
	16	11	1.21 (NS)
Previous VTE	69	11	4.52 (2.35–9.12)
	58	—	
	80	7	49.01
Recurrent VTE	52	3	14.49 (5.40–43.08)
(Sub)-massive PE	79	17	13.03
APA/LAC	10	4	4.20 (1.56–12.21)
	22	10	
	20	12	
	6	3	2.40 (NS)
Factor VIII > 230 IU/dl	41	22	
Non-O blood group	88	56	
	—	—	2.09 (1.12–3.94)
	79	54	3.12
VA shunt + (infected) PM	4	0	76.40 (7.67–10,350)
	3	—	
	1.4*	0	9.64/0.69 (NS)
	2.6	1.3	
Splenectomy	6	0	17.87 (1.56–2.438)
	9	3	
	7	—	
	3	2	1.37 (NS)
IBD	2	—	
	0.7	0.6	0.74 (NS)

klirik hal 2

- 56 yaşlı qadın xəstə
- Təngnəfəslik, boğulma, halsızlıq
- Son 4 aydır oturaq vəziyyətdədir
- Şikayətləri 11/2021-dən artıb. 01/2022-dən daha da şiddətlənib.
- Otaq havasında SpO₂ 80-82%, ÜVS 100-105/dəq, AT 140/80mmHg

klirik hal 2

- 10 il əvvəl sağ aşağı ətraf proksimal DVT
- Uzun müddətli antikoagulant qəbul etməyib.
- 15 ildir hipotireoz (+)



HGB-14.3 g/dl,

PLT- $39 \times 10^9/L$, INR 1.43

Kreatinin-0.71 mg/dL,

Albumin 3.88 mg/dl,

ALT-29.4 U/L, AST-31.9 U/L

NT-proBNP-1744.7 pq/ml

TSH- 3.1, fT4-17.6 (n)

Sidik turşusu 8.4

Revmatoloji testlər (-)

HIV negativ

Hepatitlər negativ

klirik hal 2

Sinus taxikardiyası 110/dəq,

ÜEO – sağa meyilli,

P pulmonale (+)

V1-V2-də T (-)



RV ölçülər 48-44-68mm

RA sahəsi 23cm²,

pulmonar arteriya 37mm

Orta-ağır TÇ,

Spap 100mmHg

FAC 30%,TAPSE 12mm,

RV S 11 cm/s

ürək boşluqlarının kateterizasiyası

➤ **Aorta 103/61/75mmHg**

➤ **LVEDP 10mmHg**

➤ **Pulmonar arteriya 84/31/50mmHg**

➤ **Sağ qulaqcıq 9mmHg**

➤ **Kardiak output 5.6 L/dəq**

➤ **Kardiak indeks 3.0 L/dəq/m²**

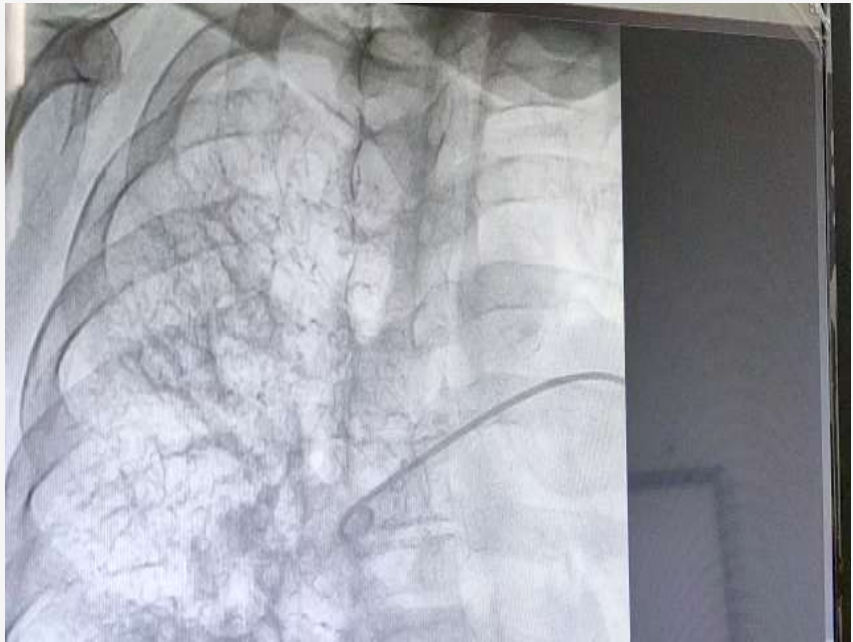
➤ **SVR 12 WU**

➤ **PVR 7 WU**

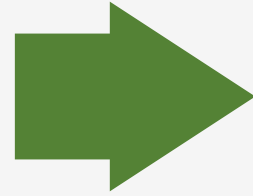
döş qəfəsinin kontrastlı KT müayinəsi

- - **Lobar və seqmentar arteriyalarda obstruksiya aşkarlanmadı.**
- - **Mozaik perfuziya (+)**
- - **Pulmonar arteriya genişdir.**
- - **Parenxima xəstəliyi izlənilmir.**
- - **Hilar LAP (-)**

pulmonar angiografiya



pulmonar endarterektomiya - postop vəziyyət



Postop 1-ci gün sağ mədəcik ölçüləri kiçilib

Spap 40mmHg

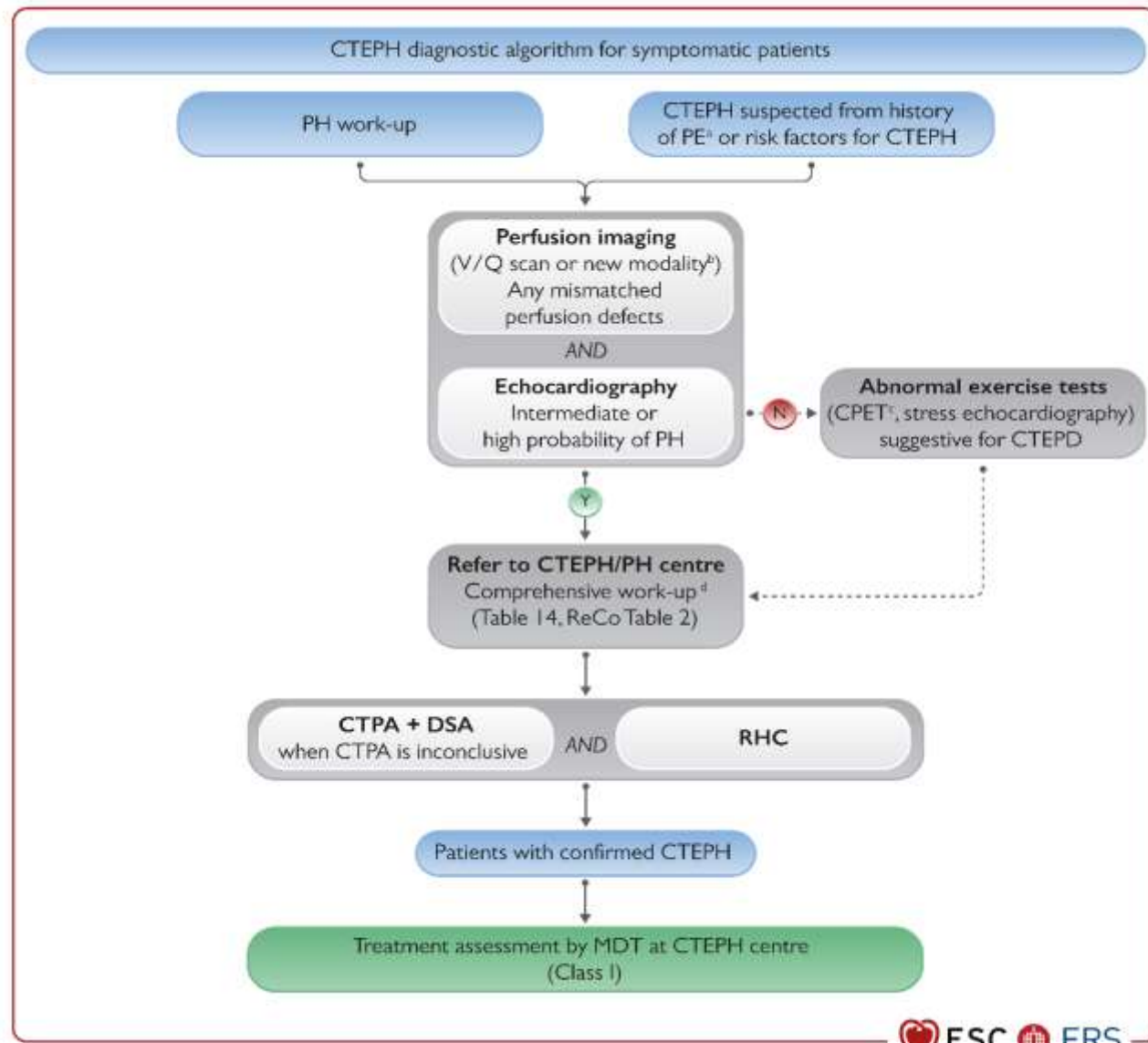
1 il sonra NYHA sinif I,

- O₂ ehtiyacı yoxdur

- SağM normal - sPAP 33-35mmHg

- proBNP 95pg/ml

XTEPH – diagnostik algoritma



V/Q scan

- XTEPH inkarı üçün ən effektiv metoddur.

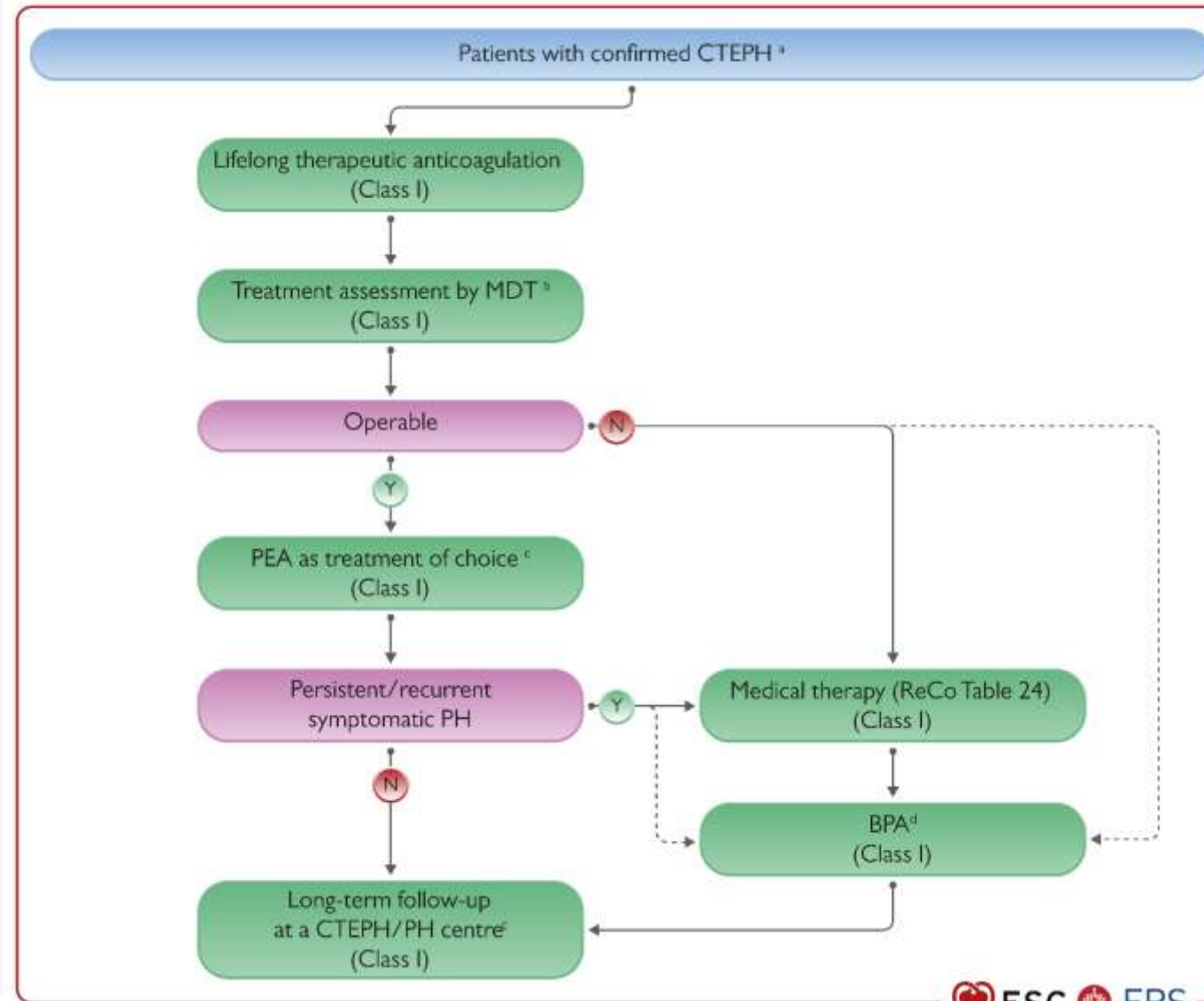
CTPA

- XTEPH inkar edə bilmir.

Pulmonar angioqrafiya

- Klinik şübhə yüksədirsə düşünülməlidir.

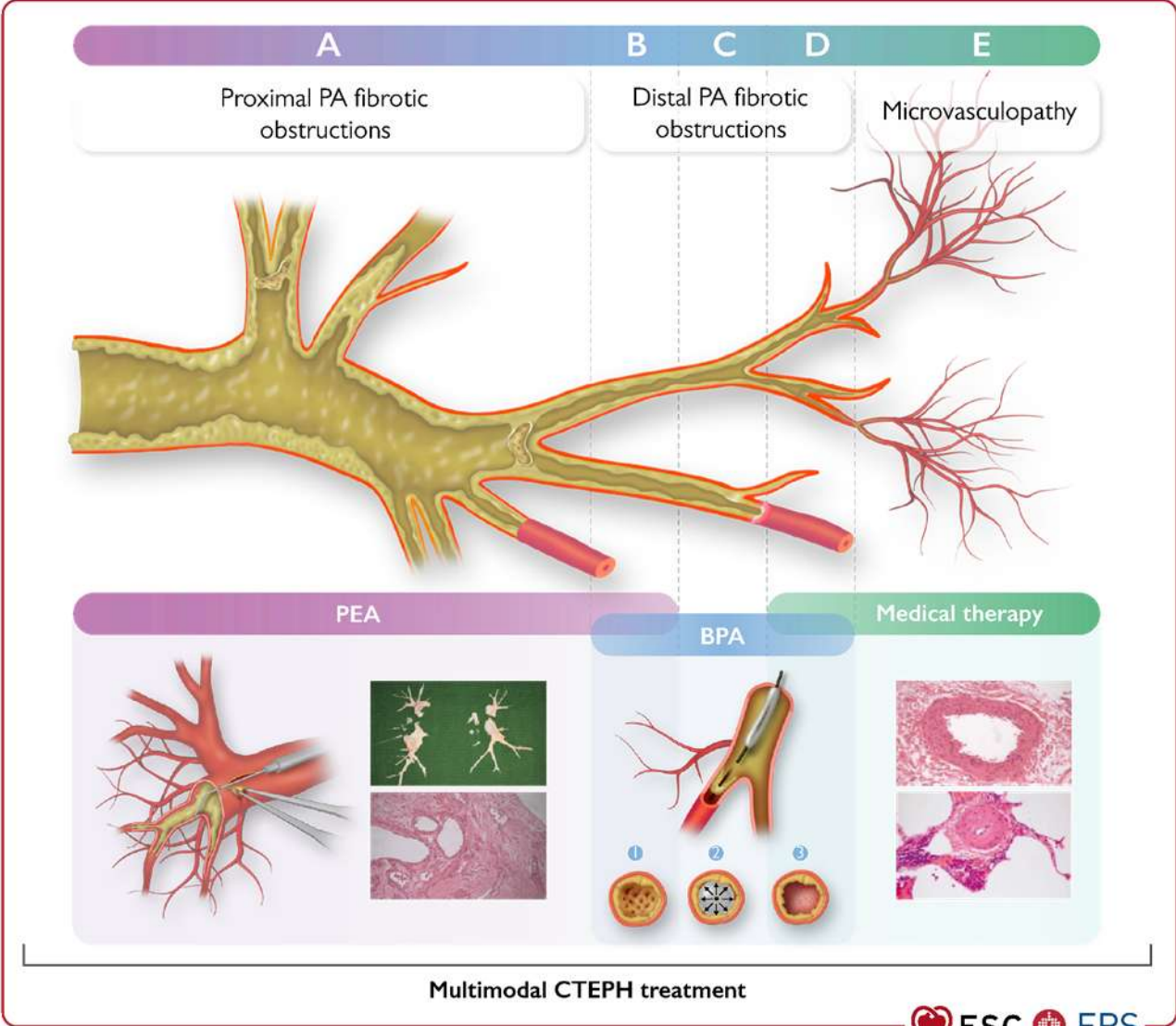
XTEPH – müalicə algoritması



XTEPH – farmakoloji müalicə

Dərman	Tədqiqat adı	Pasient	Pasient sayı	PVR	6 DYT	ProBNP
Riociguat	CHEST 1	inop/persist	261	31%	46m	444pg/ml
Riociguat	CHEST 2	inop/persist	237		61m/51m	416pg/ml
Sildenafil	Reichenberger et al	inop	104	12%	51/56m	
Bosentan	BENEFIT	inop/persist	157	24%	2m	
Macitentan (10mg)	MERIT-1	inop	80	20%		
Macitentan (75mg)	MACiTEPH	inop/persist		faydasız, erkən sonlandırıldı.		
Ambrisentan	AMBER1	inop	33	yeterli pasient daxil edilə bilmədiyi üçün sonlandırıldı (16 hft trend +)		
Selexipag	SELECT	inop/persist		faydasız, erkən sonlandırıldı.		
Treprostinil	CTREPH	inop/persist	105			

multimodal XTEPH müalicəsi



XTEPH - ESC/ERS 2022 tövsiyələri

Bütün XTEPH xəstələrində terapeutik dozada antikoagulasiyanın ömürboyu davam etməsi tösiyə olunur.

I

C

XTEPH xəstələrində antifosfolipid sindrom araşdırılmalıdır.

I

C

XTEPH və antifosfolipid sindrom olan pasientlərdə antikoagulant olaraq vitamin K antagonistləri seçilməlidir.

I

C

Hər bir XTEPH xəstəsi XTEPH komandası tərəfindən multimodal müalicə imkanları baxımından dəyərləndirilməlidir.

I

C

XTEPH - ESC/ERS 2022 tövsiyələri

Ağciyər arteriyasında cərrah üçün əlçatan fibrotik obstruksiya olan XTEPH xəstələrində pulmonar endarterektomiya tövsiyə olunan müalicə metodudur

I

B

Texniki inoperabl xəstələrdə, həmçinin PEA-dan sonra rezidual AH olan və distal obstruksiyası olan pasientlərdə pulmonar balon angioplastika tövsiyə olunur.

I

B

İnoperabl və ya PEA-dan sonra persistent/rekurrent AH olan sptomatik pasientlərdə riosigvat tövsiyə olunur.

I

B

Aparılan müalicə növündən asılı olmayaraq bütün XTEPH xəstələrinin uzunmüddətli təqibi tövsiyə olunur.

I

C

AMEND protokolu

A – anticoagulation

M – multidisciplinary team review

E – pulmonary Endarterectomy

N – nonsurgical treatments

D – do not forget follow-up assessment after any intervention