


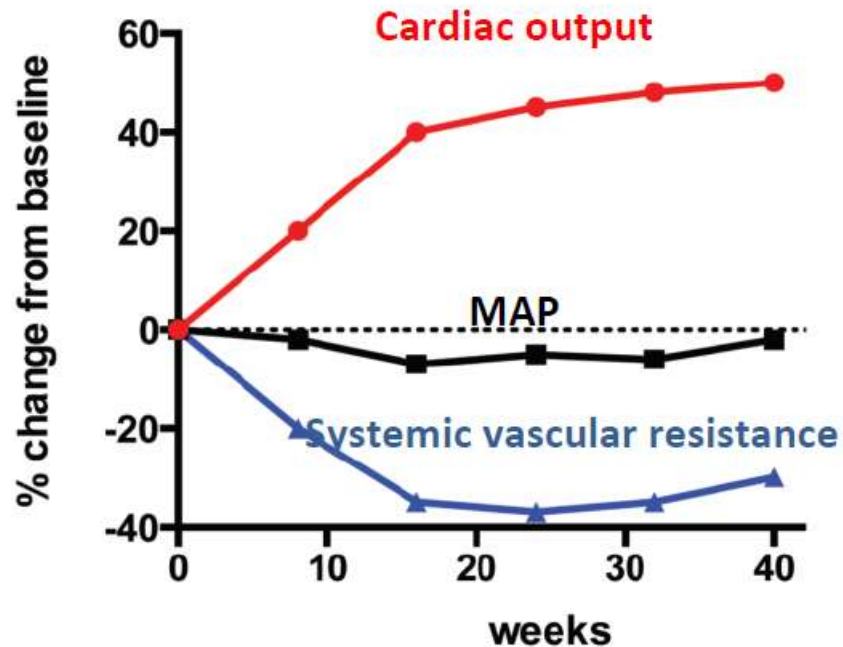


Pulmonar hipertenziyası olan qadınlarda hamiləliyin idarə edilməsi

Dr. Meral KAYIKCIOĞLU
Ege Universiteti Kardiologiya Bölümü, İzmir

@ MeralKayikcoglu 
meral.kayikcioglu@gmail.com

Hamiləliyə fizioloji uyğunlaşma



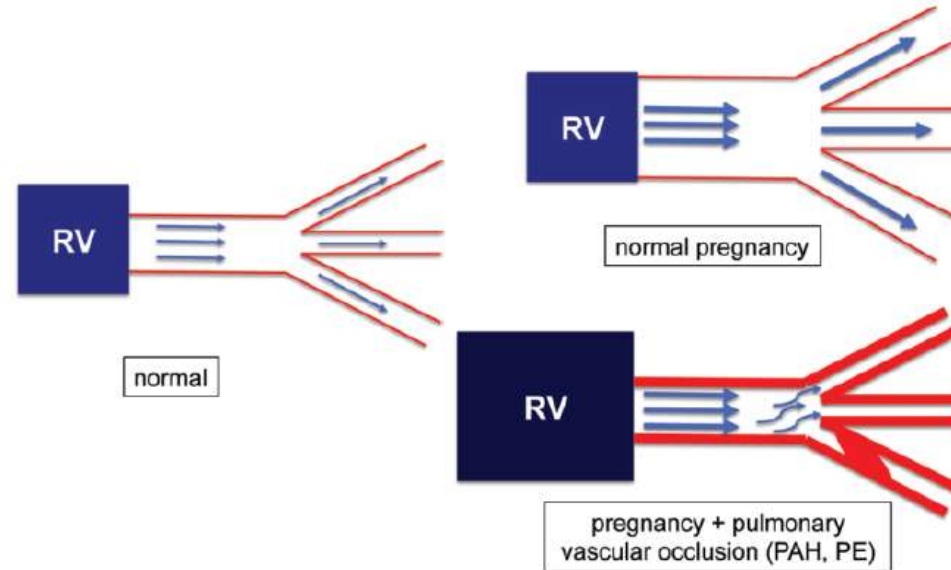
Blood volume : 40% ↑
Cardiac output: 30% - 50% ↑
Pulmonary vasc. resistance: ~25% ↓
Systemic vasc. resistance: ~30-40% ↓

Mean arterial pressure: ↓ / ↔

Pulmonary artery pressure: ↔

PH hamiləliyə fizioloji uyğunlaşmalara təsir göstərir

- Hamiləliyin və doğuşun fizioloji ürək-damar adaptasiyası qan dövranı dekompensasiyası olmayan qadınların böyük əksəriyyətində müşahidə olunur, lakin plazma həcmnin artması və CO-nun artması çox vaxt uğursuz RV tərəfindən idarə oluna bilmir ki, bu da PAH olan xəstələrdə RV çatışmazlığına səbəb ola bilər.

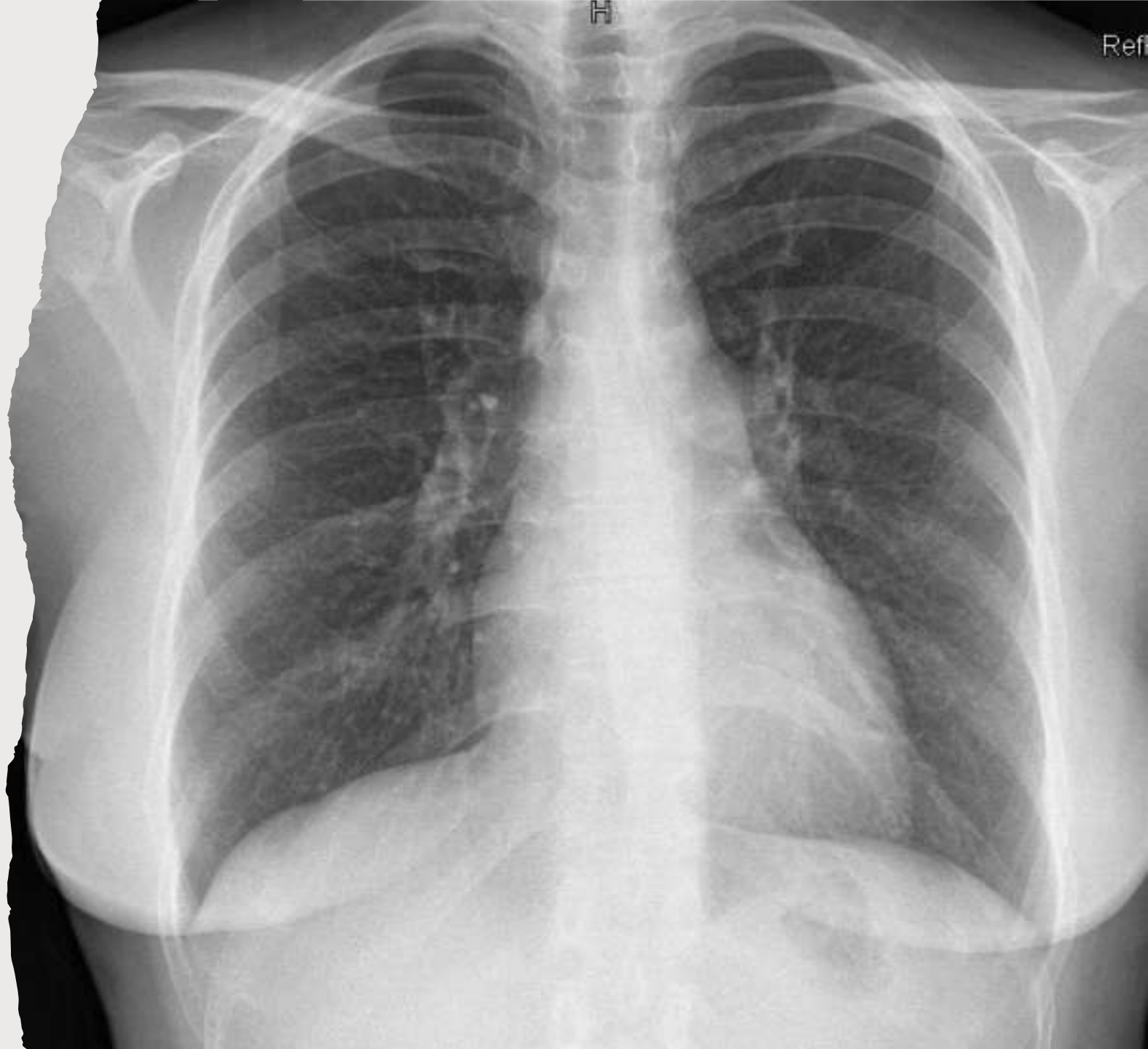


/

Təəssüf ki, PH olan qadınlarda hamiləliklərin
sayı artır

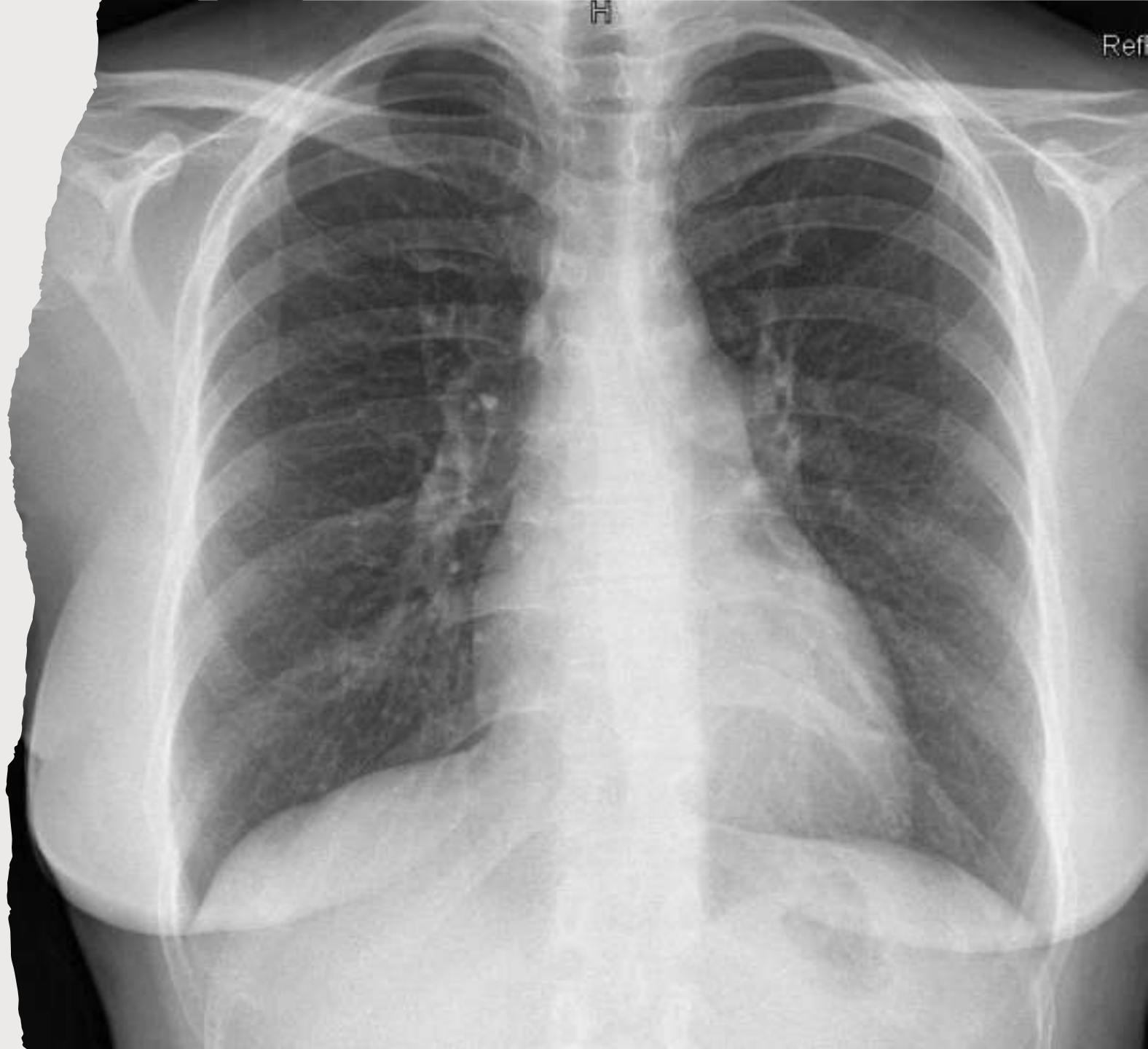
- 27 yaş - FK:II-III
- Nəfəs darlığı
- SPAB: əks-sədədə 80 mmHg
- Hamiləliyin 18^{-ci} həftəsi
- G1P0

- Qərarınız nə olardı?



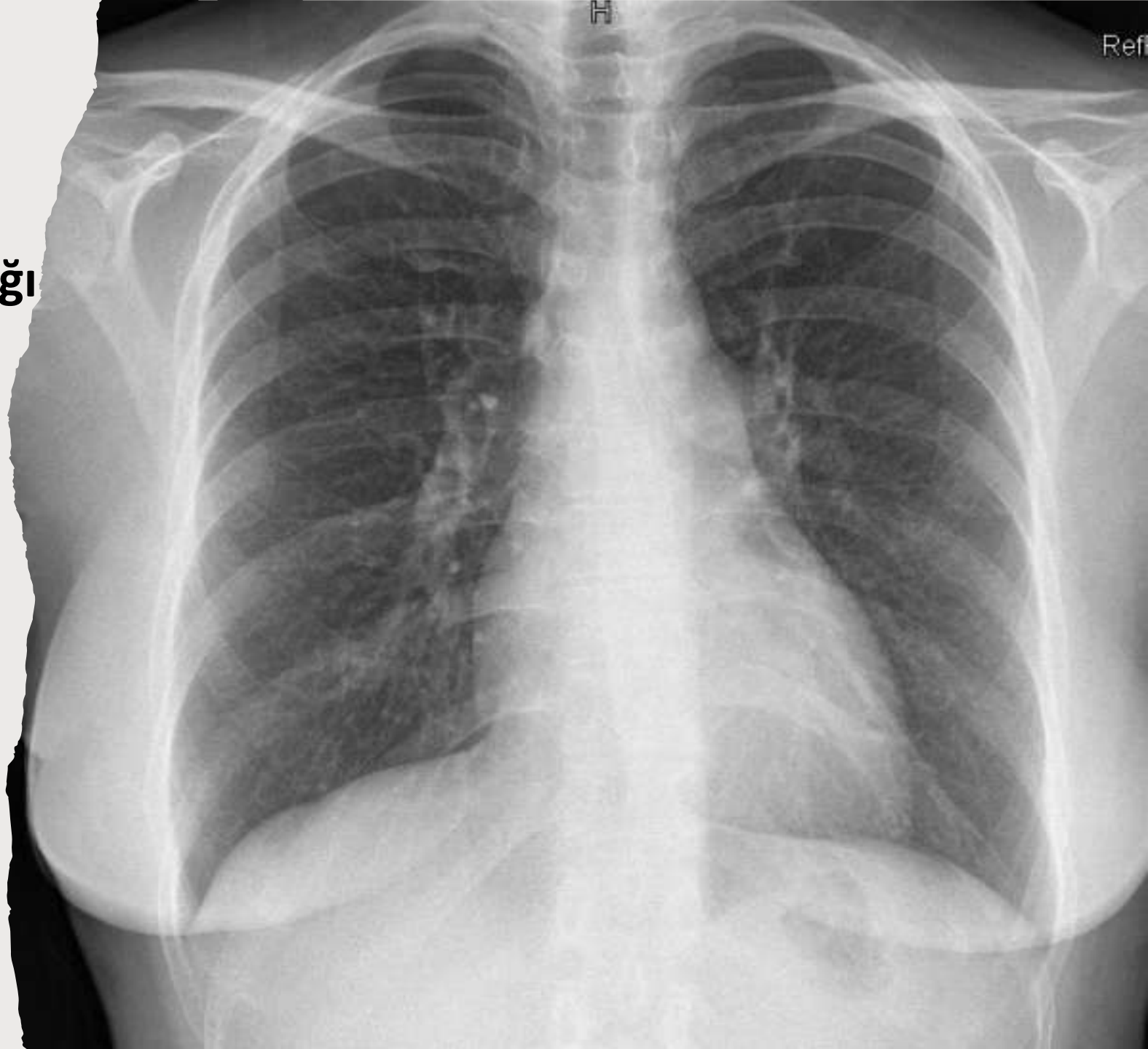
- 42 yaş - FK:II-III
- 10 il ərzində PAH diaqnozu
- Bosentan haqqında
- Hamilə 12 həftəlik
- G1P0

- Qərarınız nə olardı?



- 30 yaş - FC:III
- Məşqlə progressiv nəfəs darlığı
- SPAB: əks-sədədə 80 mmHg
- Hamiləliyin 24 -cü həftəsi
- G1P0

- Qərarınız nə olardı?



PAH olan xəstələrin müalicəsində əhəmiyyətli irəliləyişlərə baxmayaraq, həm ana, həm də dölün yüksək xəstələnmə və ölüm hallarına görə hamiləlik hələ də əks göstəriş kimi qəbul edilir.

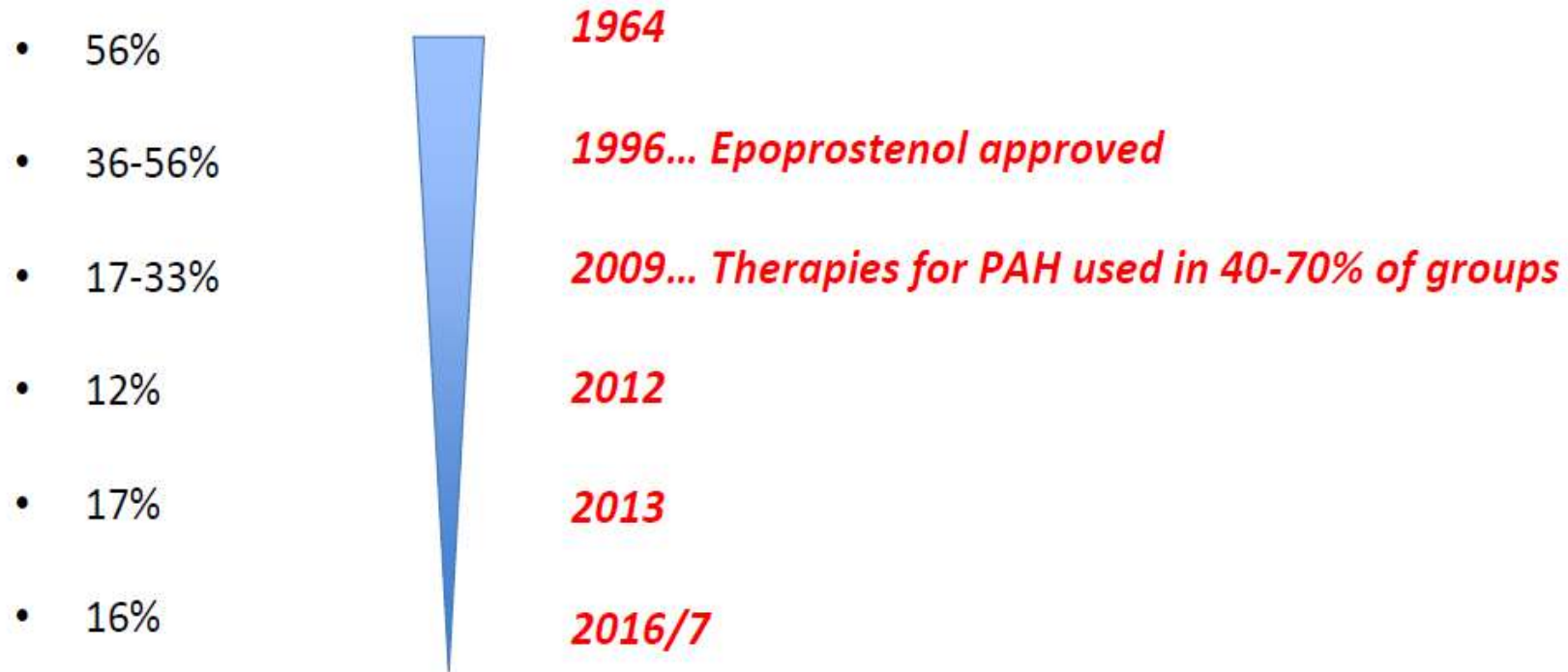
**Pregnancy in all women with PAH should be avoided
(or early termination discussed)**

1. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of PH (Eur Heart J 2016;37:67-119)
 2. ESC guidelines on cardiovascular disease in pregnancy (Eur Heart J 2011;32:3147-3197)
 3. Statement on pregnancy in pulmonary hypertension from the PVRI (Pulm Circ 2015;5:433-465)
-

Tarixi məlumatlar müəyyən edilmişdir

- PH-də yüksək ana ölümü
 - İlkin PH-də 30%,
 - 36% Eisenmenger sindromunda,
 - 56% ikincili damar PH (məsələn, təqsirləndirilən dərmanların istifadəsi ilə əlaqəli PH, anadangəlmə mənşəli bəzi hallar və ya tromboembolizm, hepatit və ya sistemik birləşdirici toxuma və ya damar iltihabı xəstəliyi nəticəsində),
-

Ana Ölüm Riski



(1) McCaffrey *et al*, *Obstet Gynecol Surv* (1964) 19, 567-591

(2) Weiss *et al*, *JACC* (1998) 31, 1650-1657

(3) Bedard *et al*, *Eur Hear J* (2009) 30:256-265

(4) Jaïs *et al*, *Eur Respir J* (2012) 40, 881-885

(5) Duarte *et al*, *Chest* (2013) 143(5), 1330-1336

(6) Meng *et al*, *Obstet. Gynaecol.* 2017;129:511-20

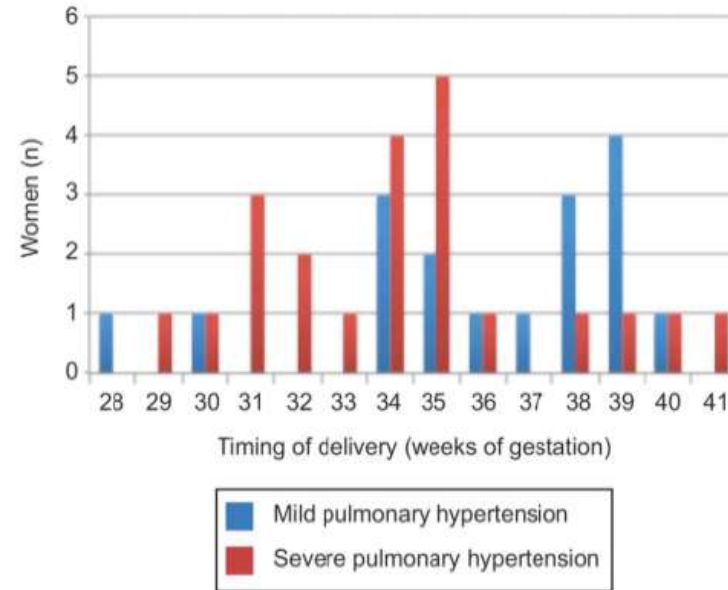
2008-ci ildən 2018-ci ilə qədər mövcud PAH xəstə məlumat bazalarının nəzərdən keçirilməsi

- Ümumi ana ölüm nisbəti 12% təşkil edir:
 - 20% idiopatik PAH-da,
 - Anadangəlmə ürək xəstəliyi ilə əlaqəli PAH-da 11%,
 - Digər şərtlərlə əlaqəli PAH-da 6%, ümumi neonatal ölüm nisbəti təxminən 4% -dir,
-

Yenidoğulmuşlarda ölüm 11-13 % -dən 4% -ə qədər azalıb

Risk of poor fetal outcomes

- Fetal or neonatal death: 9-13% (1,2)
- Small for gestational age: 14-24% (2,3)
- **Preterm delivery: >66% (1-3)**



- (1) Weiss *et al*, JACC (1998) 31, 1650-1657
(2) Sliwa *et al* Eur J Heart Failure (2016) 18, 1119-1128
(3) Meng *et al*, Obstet. Gynaecol. 2017;129:511-20

Meng *et al*, Obstet. Gynaecol. 2017;129:511-20

- CHD ilə PAH olan hamilə xəstələrdə körpələrdə daha çox ağırlaşmalar olur
- uşaqlar PAH riskini artırən mutasiyaları miras ala bilərlər.

Yeni Reyestrlər

- Hamiləlikdə Ürək Xəstəliyi (CARPREG) Araşdırması (Kanada)
 - Hamiləlik və Ürək Xəstəliklərinin Çoxmillətli Qeydiyyatı (ROPAC)
 - Zwangerschap bij Aangeboren Hartafwijkingen I (ZAHARA I) təhsili (Belçika)
-

Maternal and Fetal Outcomes in Pregnant Women with Pulmonary Arterial Hypertension: A Single-Center Experience and Review of Current Literature

ABSTRACT

Background: Although pregnancy in women with pulmonary arterial hypertension has been considered a high-risk condition, current data regarding pregnancy with pulmonary arterial hypertension are scarce. In this study, we aimed to evaluate our single-center data on maternal and fetal outcomes in pregnant women with PAH and review currently available risk-based management strategies.

Methods: Our single-center study group comprised 35 women who became pregnant after the diagnosis of pulmonary arterial hypertension or in whom pulmonary arterial hypertension was diagnosed within early post-partum period. Clinical, laboratory, echocardiographic, and hemodynamic characteristics of pregnant and non-pregnant productive women with pulmonary arterial hypertension were compared, and similar comparison was also repeated for survivors and non-survivors in pregnant patient group.

Results: Pregnancy was noted in 15% of the 228 females with pulmonary arterial hypertension who were of hormonally productive ages, generally well-tolerated until delivery. Elective abortion and pre-term delivery were documented in 1 (2.8%) and 12 (35.3%) pregnant women, respectively. Switching to sildenafil was the standard medication during pregnancy. Cesarean section was the preferred method of delivery in all pregnant women with pulmonary arterial hypertension and was performed without any complication. Clinic deterioration within the first week of delivery was observed in 5 (41.6%) patients. Maternal mortality was noted in 13 (37.1%) patients and was documented to cumulate within the first month of delivery. However, any sign predicting post-partum clinical deterioration was not found. No fetal mortality was observed.

Conclusion: Despite the development of advanced therapies, pregnancy in pulmonary arterial hypertension still carries a high mortality risk and requires multi-disciplinary expert center care with more proactive management strategies.

Keywords: Pulmonary arterial hypertension, mortality, pregnancy

ORIGINAL INVESTIGATION


Hacer Ceren Tokgöz 

Özgür Yaşar Akbal 


Ali Karagöz 


Barkın Kültürsay 

Seda Tanyeri 


Berhan Keskin 

Aygun Hakgöz 


Şeymus Külahçioğlu 

Zübeyde Bayram 

Süleyman Çağan Efe 

Cem Doğan 

İbrahim Halil Tanboğa 

Nihal Özdemir 

Cihangir Kaymaz 

Lakin ən son PH Təlimatları (2022 ESC /ERS)

PAH-nın təkmilləşdirilmiş müalicəsi və hamiləlik və doğuşdan sonrakı dövrdə qadınların idarə edilməsinə yeni yanaşmalar sayəsində ana ölümü azalıb, lakin 11-25% arasında yüksək olaraq qalır.

PH olan qadınlarda, o cümlədən CCB terapiyasına cavab verən İPAH olan qadınlarda, lakin bununla məhdudlaşmayaraq, əlverişli hamiləlik nəticələri barədə məlumatlar var .

Buna baxmayaraq, hamiləlik gözlənilməz risklərlə əlaqəli olaraq qalır və PH inkişafını sürətləndirə bilər.

PH olan qadınlar hamiləlik zamanı və ya sonra istənilən vaxt pisləşə bilər.

Buna görə də, həkimlər xəstələri hamiləliyin riskləri barədə məlumatlandırmaq, qadınların və onların ailələrinin məlumatlı qərarlar qəbul etmələri üçün məsuliyyət daşıyırlar.

Lakin ən son PH Təlimatları (2022 ESC /ERS)

ortalıq əvvəlki onilliklərdəki kimi yüksək olmasa da, yüksək olaraq qalır.

Bəzi məlumatlar hələ də Eisenmenger sindromunda xüsusilə yüksək ölüm göstəricisini (36%) göstərir ki, bu da əlavə olaraq belə xəstələrdə hamiləlik üçün əks göstərişdir.

Lakin ən son PH Təlimatları (2022 ESC /ERS)

PH olan qadınları necə idarə etməli ?

1. Orta və ya yüksək risk profili və RV disfunksiyası əlamətləri ilə göstərilən zəif idarə olunan xəstəliyi olan qadınlar mənfi nəticələrin yüksək riski altındadırlar; hamiləlik halında onlara diqqətlə məsləhət verilməli və erkən dayandırılması tövsiyə edilməlidir.

2. Yaxşı idarə olunan xəstəliyi, aşağı risk profili və hamilə qalmaq düşüncə normal və ya normala yaxın hemodinamikası olan xəstələr üçün fərdi məsləhət və birgə qərar qəbul etmək tövsiyə olunur.

Belə hallarda övladlığa götürmə və surroqat analıq kimi alternativlər də araşdırıla bilər. HPAH-da konsepsiyadan əvvəl genetik məsləhət də nəzərə alınmalıdır.

PH olan hamilə qadında müalicəmiz nə olmalıdır?



- 42 yaş - FK:II-III
- 10 il ərzində PAH diaqnozu
- Bosentan haqqında
- Hamilə 12 həftəlik
- G1P0

- 27 yaş - FK:II-III
- Nəfəs darlığı
- SPAB: əks-sədada 80 mmHg
- Hamiləliyin 18^{-ci} həftəsi
- G1P0

- 30 yaş - FC:III
- Məşqlə progressiv nəfəs darlığı
- SPAB: əks-sədada 80 mmHg
- Hamiləliyin 24^{-cü} həftəsi
- G1P0

Hamiləlik dövründə və doğuşdan sonra ətraflı monitoring ilə yaxşı planlaşdırılmış, multidisipliner yanaşma.

Hamiləlikdə PH-nin idarə edilməsində təcrübəli multidisiplinar komanda ilə

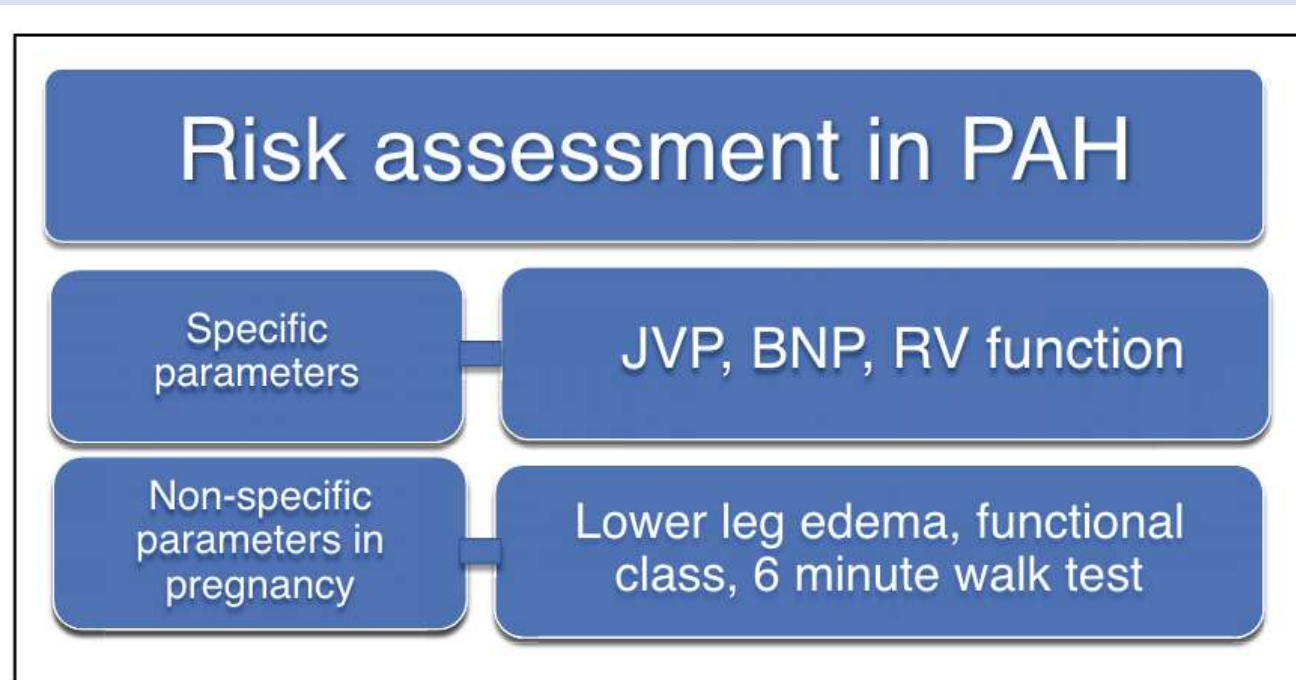
Pregnancy Heart Team

Anesthesiologist
Intensivist
Cardiologist
Pulmonologist
Obstetrician
Thoracic surgeon
Pediatrician

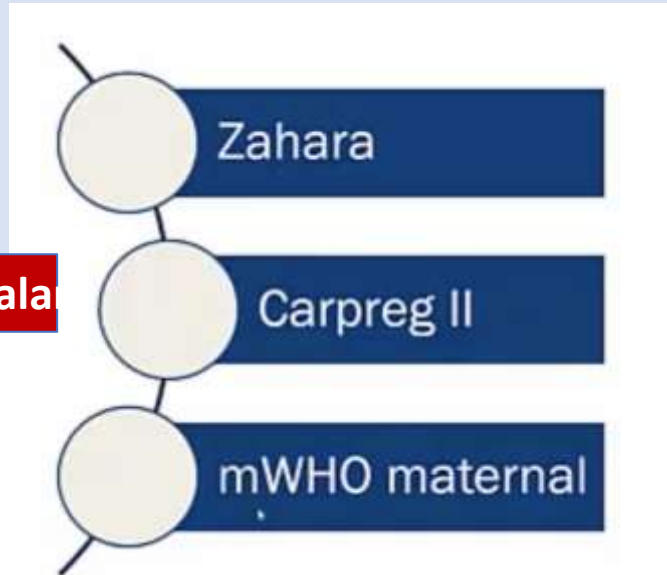


I. Lang'den alındı

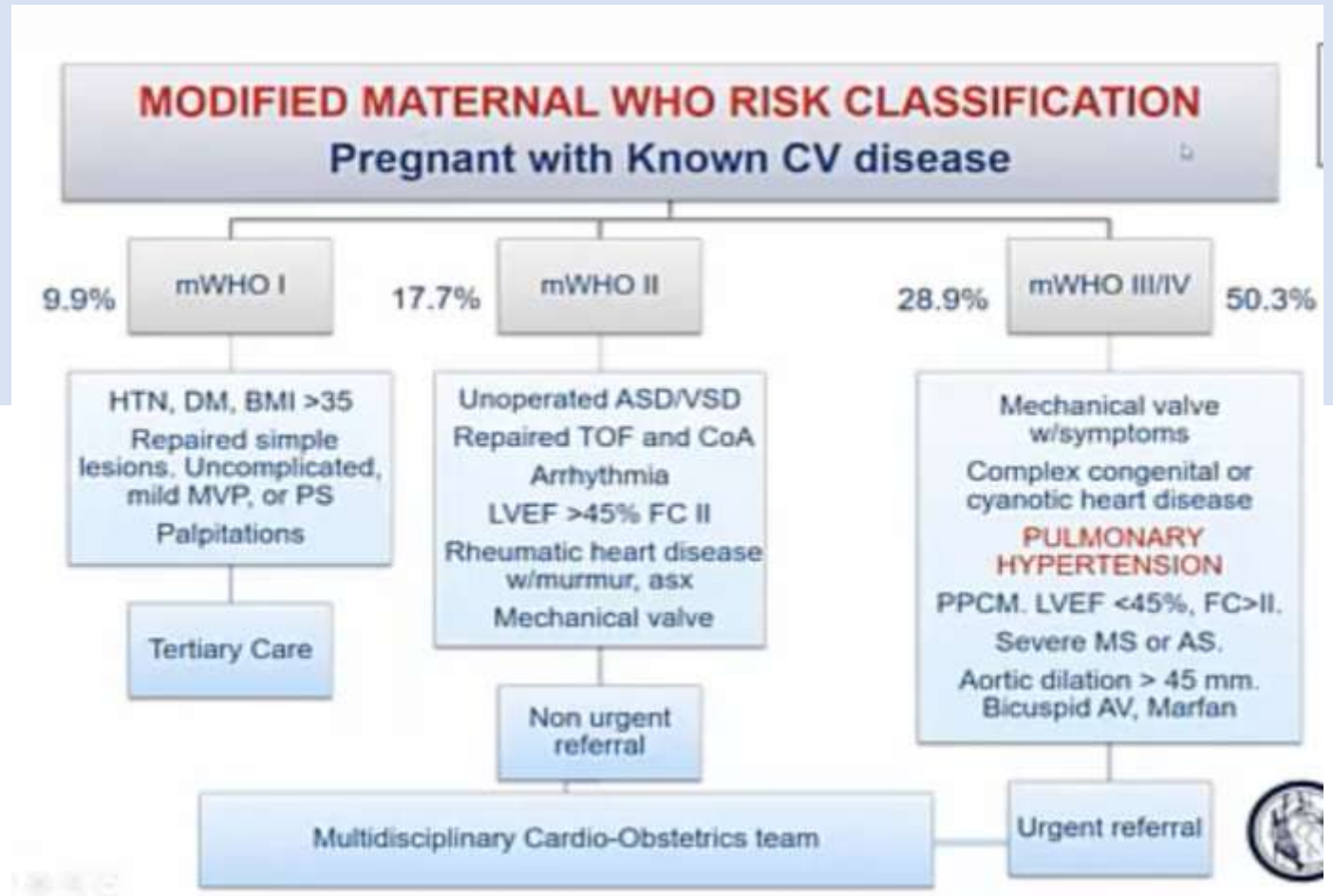
Risk səviyyəsi müəyyən edilməlidir***



Ana riskini necə təyin etmək olar?



RV funksiyala



Risk faktorları

PAH xəstələri vəziyyətində, yalnız hamiləlik dövründə deyil, həm də mümkün olan ən aşağı risk profilinə nail olmaq və saxlamaq optimaldır.

Determinants of prognosis (estimated 1-year mortality)	Low risk (<5%)	Intermediate risk (5–20%)	High risk (>20%)
Clinical observations and modifiable variables			
Signs of right HF	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms and clinical manifestations	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope ^a	Repeated syncope ^b
WHO-FC	I, II	III	IV
6MWD ^c	>440 m	165–440 m	<165 m
CPET	Peak VO ₂ >15 mL/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 mL/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44	Peak VO ₂ <11 mL/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ slope >44
Biomarkers: BNP or NT-proBNP ^d	BNP <50 ng/L NT-proBNP <300 ng/L	BNP 50–800 ng/L NT-proBNP 300–1100 ng/L	BNP >800 ng/L NT-proBNP >1100 ng/L
Echocardiography	RA area <18 cm ² TAPSE/sPAP >0.32 mm/mmHg No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² TAPSE/sPAP 0.19–0.32 mm/mmHg Minimal pericardial effusion	RA area >28 cm ² TAPSE/sPAP <0.19 mm/mmHg Moderate or large pericardial effusion
cMRI ^e	RVEF >54% SVI >40 mL/m ² RVESVI <42 mL/m ²	RVEF 37–54% SVI 26–40 mL/m ² RVESVI 42–54 mL/m ²	RVEF <37% SVI <26 mL/m ² RVESVI >54 mL/m ²
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 L/min/m ² SVI >38 mL/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 L/min/m ² SVI 31–38 mL/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 L/min/m ² SVI <31 mL/m ² SvO ₂ <60%

© ESC/ERS 2022

6MWD, 6-minute walking distance; BNP, brain natriuretic peptide; CI, cardiac index; cMRI, cardiac magnetic resonance imaging; CPET, cardiopulmonary exercise testing; HF, heart failure; NT-proBNP, N-terminal pro-brain natriuretic peptide; PAH, pulmonary arterial hypertension; pred., predicted; RA, right atrium; RAP, right atrial pressure; sPAP, systolic pulmonary arterial pressure; SvO₂, mixed venous oxygen saturation; RVESVI, right ventricular end-systolic volume index; RVEF, right ventricular ejection fraction; SVI, stroke volume index; TAPSE, tricuspid annular plane systolic excursion; VE/VCO₂, ventilatory equivalents for carbon dioxide; VO₂, oxygen uptake; WHO-FC, World Health Organization functional class.

^aOccasional syncope during heavy exercise or occasional orthostatic syncope in a stable patient.

^bRepeated episodes of syncope even with little or regular physical activity.

GEBEDE PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSİYON YÖNETİMİ

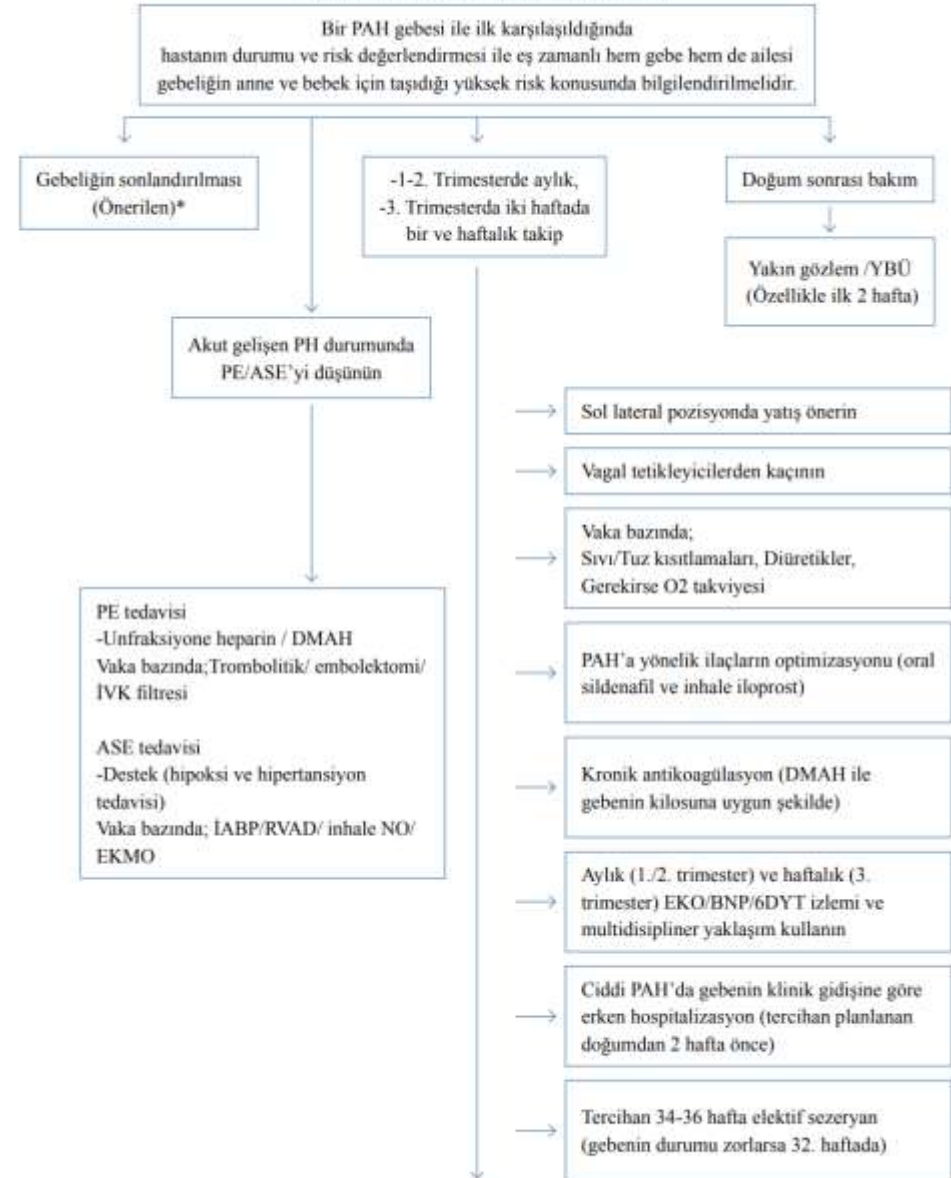
Prof. Dr. Meral Kayıkçıoğlu, Öğr. Gör. Dr. Burcu Yağmur

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD

Gebelik, fizyolojik bir süreç olsa da gebe kadının ölüm riski veya gebelikten dolayı hasarlanma riski gebe olmayan bir kadına göre artmıştır. Alta var olan hastalıklar özellikle de kardiyovasküler hastalıklar gebeliği daha da komplike ve riskli hale getirmektedir. Kardiyovasküler hastalıklar arasında, pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), gebelik sırasında ölüm riskini en çok artıran hastalıktır. Gebeliğe fizyolojik adaptasyon olarak gelişen hiperkoagülabilité, sistemik vasküler dirençte azalma ve kalp debisinde artış, pulmoner hipertansiyonu (PH) olan gebelerde PH tablosunun ağırlaşmasına yol açar. Bu nedenle de PH, gebelerde hem anne hem de bebek için artmış morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Son yıllarda PH'nin hedeflenmiş tedavisindeki gelişmelerle maternal mortalitenin azaldığına dair umut verici sonuçlar bildirilmesine rağmen hala PH varlığı gebelik için kontrendikasyon kabul edilmektedir. Ancak, tüm uyarılara rağmen PH'si olan kadınlar gebe kalabilmekte ve gebeliklerini devam ettirmek konusunda ısrarcı olabilmektedir. Bu gebeliklerin ise uzman merkezlerde PH konusunda deneyimli multidisipliner bir ekipte (ki bu ekipte mutlaka kardiyoloji, perinatoloji, yüksek riskli gebeliklerin yönetimi konusunda uzmanlaşmış anestezi, neonatoloji ve psikoloji uzmanlarının dahil olduğu) yönetilmelidir (1). Bu yazıda PH'lı kadınlarda gebelik, riskleri, izlem ve koruma konusunda güncel bilgiler klinik deneyimimiz ışığında özetlenerek aktarılmıştır.

Şekil 1

PAH hastasında gebelik süreci yönetimi



ASE: Amniyotik sıvı embolisi, BNP: B-tipi natriüretik peptid, DMAH: Düşük moleküler ağırlıklı heparin, 6DYT: Altı dakikalık yürüme testi, EKMO: Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu, EKO: Ekokardiyografi, IVK: Inferior vena kaval filtresi, IABP: Aort içi balon pompası, NO: Nitrik oksit, PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, PH: Pulmoner hipertansiyon, PE: Pulmoner emboli, RVAD: Sağ ventrikül destek cihazı, YBÜ: Yoğun bakım ünitesi.

Sonuç olarak gebelik ciddi PH olan hastalar için yüksek mortalite ve morbiditeye sahiptir. PAH tanısı alan her kadın hastada gebelik riskleri belirtilmeli, etkin korunma yöntemleri hakkında bilgilendirilmelidir. Gebelik gelişmesi durumunda da gebelik riskleri hasta ve aileye anlatılmalı ve gebelik devamı durumunda bu gebeler deneyimli merkezlerde multidisipliner bir ekiple yakın izlemde olmalıdır.

Tablo 1 2022 ESC/ERS Pulmoner Hipertansiyon kılavuzunun çocuk doğurma potansiyeli olan kadınlara yönelik önerileri

PAH'lı çocuk doğurma potansiyeli olan kadınlara, teşhis sırasında hamile kalmayla ilgili riskler ve belirsizlikler hakkında bilgi verilmesi önerilir; bu, hamile kalmaya karşı tavsiyeleri ve gerektiğinde psikolojik destek için sevki içermelidir.	I	C
PAH'lı çocuk doğurma potansiyeli olan kadınlara, kadının bireysel ihtiyaçlarını göz önünde bulundurarak, ancak PAH'da doğum kontrolü başarısızlığının etkilerinin önemli olduğunu kabul ederek, net bir doğum kontrolü tavsiyesi verilmesi önerilir.	I	C
Gebeliği düşünen veya gebe kalan PAH'lı kadınların, deneyimli bir PH merkezinde, genetik danışmayı ve ortak karar vermeyi kolaylaştırmak ve gerektiğinde hastalara ve ailelerine psikolojik destek sağlamak için hızlı danışmanlık almaları önerilir.	I	C
Gebeliği sonlandırılan PAH'lı kadınlara PH merkezlerinde, hastalara ve ailelerine psikolojik destek sağlanarak yapılması önerilir.	I	C
Çocuk sahibi olmak isteyen PAH'lı kadınlar için, mümkünse, gebelik öncesi genetik danışmanlık ile evlat edinme ve taşıyıcı annelik düşünülebilir.	IIb	C
Endotelin reseptör antagonistleri ve riociguat için klinik öncesi modellerde teratojenik potansiyel bildirildiğinden, bu ilaçlar hamilelik sırasında önerilmemektedir.	III	B

Onu necə müalicə etmək olar, hansı farmakoterapiya?

- FDA risk kateqoriyalarını təyin edir

Drug	Pregnancy risk category ^a
Epoprostenol	B
Treprostinil	B
Sildenafil	B
Tadalafil	B
Nitric oxide	C
Iloprost	C
Bosentan	X
Ambrisentan	X
Macitentan	X
Riociguat	X

2022 PH Təlimatları;
Hamiləlik davam edərsə, PAH terapiyasına düzəlişlər edilməli ola bilər.

Potensial və ya naməlum teratogenliyə görə endotelin reseptor antaqonistləri (ERA),

Məhdud sübutlara baxmayaraq, CCBs, PDE5is və inhalyasiya/ iv /subkutan (sk) prostasiklin analoqları hamiləlik zamanı təhlükəsiz hesab olunur.

Ege Universiteti Protokolu

- Sildenafil 25 mq PO 3x1/2 → 25 mq 3x1
- İloprost :
 - a. Erkən müəssisə 60-80-100-120 mkq inh 6 başına gün
 - b. 4 gün əvvəl the çatdırılma dayanacağı inh və yüksəliş üçün
IV 2 mkq /s inf
 - c. Çatdırılmadan sonra doza artırılır hər 12 saatdan bir 1 mkq / saat ,
12mkq/ saat inf 4 gün
 - d. sonra 180 mkq inh 9x1
- Profilaktik LMWH 2 dəfə başına gün (0,3 ml 2x1 SC → 0,7 ml 2x1)- B kateqoriyası
- Anti- laxtalanma min 3-6 ay doğuşdan sonrakı

Vaxt və çatdırılma üsulu

- Literature seems to lean towards CS
- Labour onset unpredictable: Timed, planned delivery usual
- When? Depends on a balance of maternal and fetal health
- Monitoring during labour and delivery

- 3 gün ilə betametazon
 - Kvit 20 mq im .
 - 32. Həftə hamiləlik Epidural anest - S/C
-

Əməyin PH-ə təsiri

Effect of labor in pulmonary hypertension

- Volume shift resulting from blood loss and uterus contractions
- Vasovagal reaction to pain
- Acidosis and hypercarbia

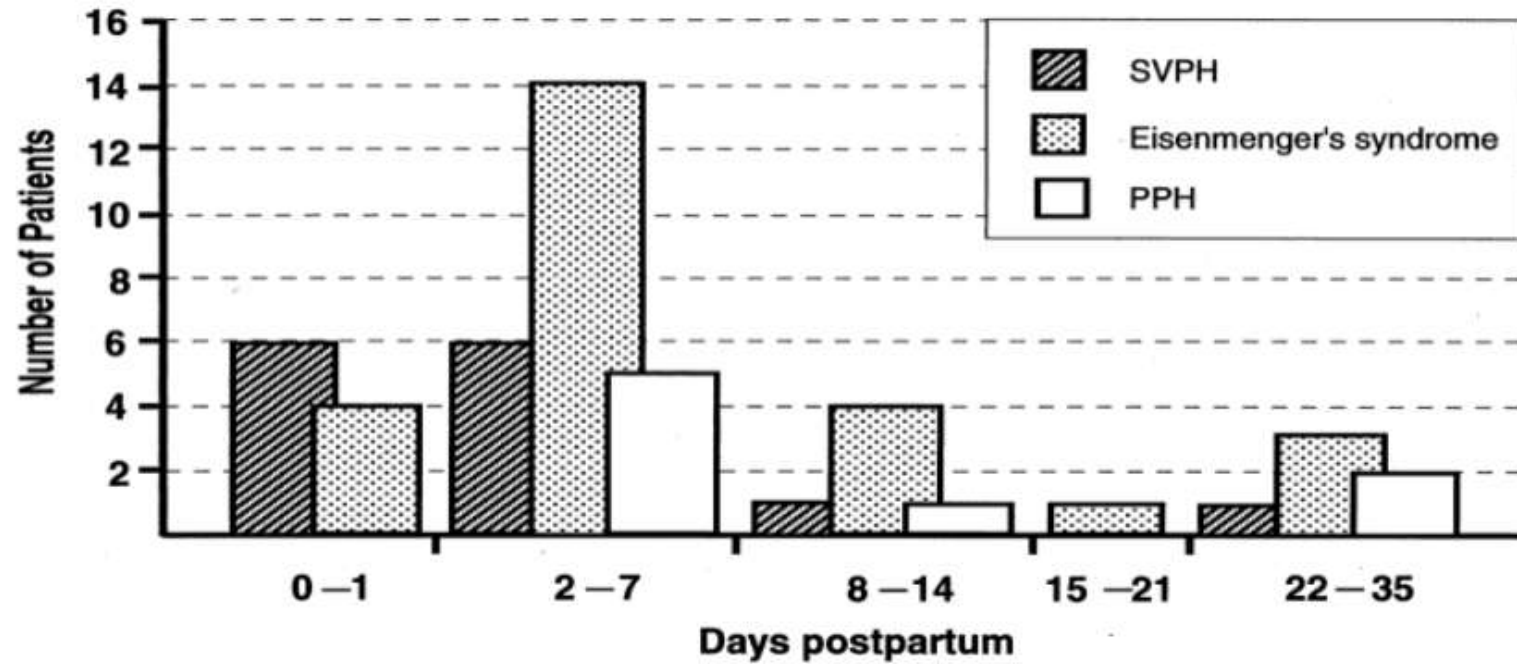
- Pulmonary vascular resistance[↑]
- Risk tromboembolic complications[↑]



Cause of death:

- Heart failure (mainly)
- Sudden death
- thromboembolism

Timing of maternal death



SVPH: secondary vascular PH

PPH: primary PH

Weiss et al JACC 1998

Ölümün əsas səbəbləri,

- baş vermə sırasına görə,
 1. RV nasazlığı,
 2. C kardiyaq həbs,
 3. PH böhranı,
 4. P reeklampsii,
 5. S epsis
-

Doğuşa nəzarət

Table 4. Efficacy of contraception methods suitable for patients with pulmonary hypertension

Method	Failure rate, ^a %		Women continuing use at 1 year, %
	Typical use	Perfect use	
Diaphragm ^b	12	6	57
Progestin-only pill	9	0.3	67
Depo-provera	6	0.2	56
Intrauterine			
ParaGard (copper T)	0.8	0.6	78
Mirena (levonorgestrel)	0.2	0.2	80
Progesterone implant	0.05	0.05	84
Female sterilization	0.5	0.5	100

Note: Adapted from Trussell.²⁰⁵

^a Women experiencing unintended pregnancy within the first year of use.

^b With spermicidal cream or jelly.

Effektiv kontrasepsiyadan reproduktiv yaşda olan bütün PAH xəstələri tərəfindən istifadə edilməlidir

- Bosentan , p450 fermentini induksiya edir və yalnız progestogen olan həblərin effektivliyini azalda bilər.

- 31y K
- 21 haftalık gebe; 2 çocuk annesi
- Nefes darlığında son 1 yılda hafif artış ve gebelikte artan hemoptizi
- Astım, 2015 bronkoskopi



EKO: SağV: 2.7 cm, RAA: 26.4 cm² ,TY3, TRV: 4.8 m/sn
sPAP: 90 , FAC%7, Tapse/spap oranı : 0.2 (<0.55)

- 31y K, 21 haftalık gebe;

EKO:

SağV: 2.7 cm,

SağAA: 26.4 cm²

TY3

TRV: 4.8 m/sn

sPAB: 90

FAC: %7

Tapse/sPAB oranı : 0.2 (<0.55)

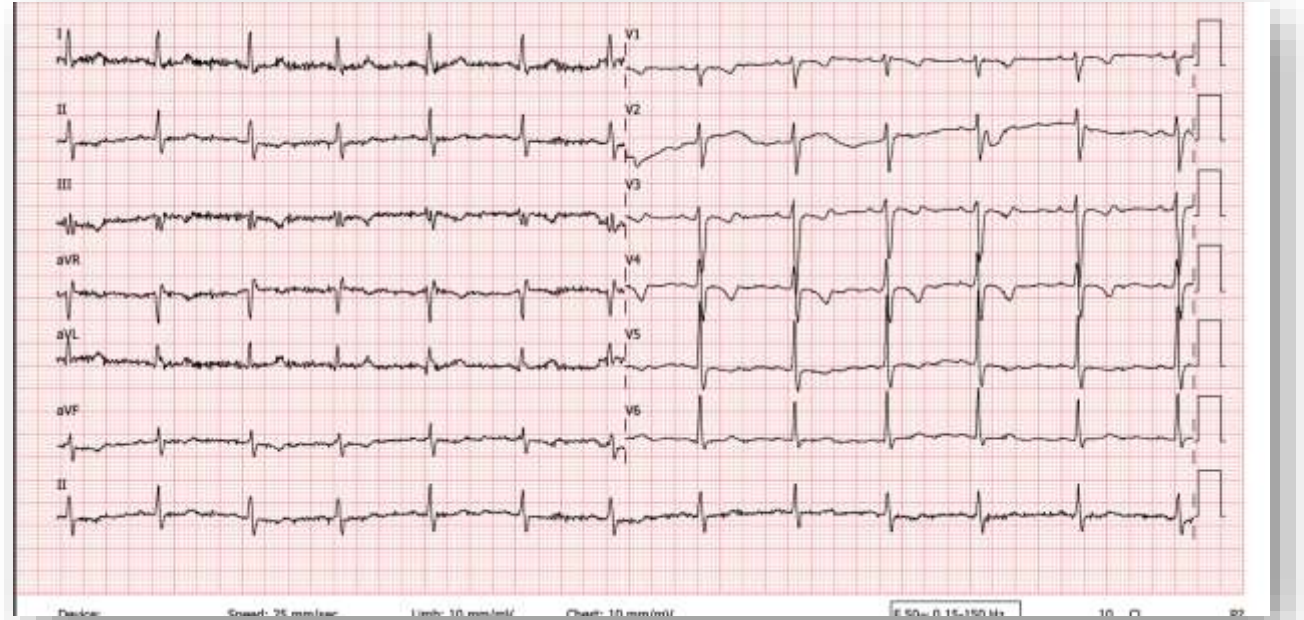


- 31y K
- 21 haftalık gebe; 2 çocuk annesi
- Nefes darlığında son 1 yılda hafif artış ve gebelikte artan **hemoptizi**
- Astım, 2015 bronkoskopi

Fizik Bakı: SS olağan, PTÖ (-), Varis (+)

WHO-FS: 2-3,

EKG



- 31y K
- 21 haftalık gebe; 2 çocuk annesi
- Nefes darlığında son 1 yılda hafif artış ve gebelikte artan **hemoptizi**
- Astım, 2015 bronkoskopi

Fizik Bakı: SS olağan, PTÖ (-), Varis (+)

WHO-FS: 2-3,
EKG: SR KH 72

- ✓ Nt-proBNP: 54, Troponn T< 13, D-dimer : 955
- ✓ 6 DYT: 315 m (spO2 %98 -%90) BORG 3
- ✓ DLCO %42

Date of Birth:	1/1/1990			Height:	160 cm
Gender:	female			Weight:	59.0 kg
				BMI:	24
	Pred	Pre	%(Pre/Pred)		
FVC	3.30	2.73	83 %		
FEV 1	2.87	2.27	79 %		
FEV 1 % FVC	83.21	83.03	100 %		
FET25_75		0.56			
ISOFEF		2.46			
FEF 75/85	1.23	0.57	47 %		
FEF 25	5.91	6.44	109 %		
FEF 50	4.26	3.39	80 %		
FEF 75	1.99	0.86	43 %		
FET 100		3.88			
PEF	6.65	6.69	101 %		
Level date	06/17/21				
Level time	15:11				

	%Chg...	Pred	Best	%(B/P)	Tr 1	Tr 2
DLCO_SB ml/(min*mmHg)	0	25.87	10.88	42	11.26	10.49
KCO_SB ml/(min*mmHg*L)	0	5.58	3.51	63	3.65	3.38
VA_SB L	0	4.49	3.09	69	3.09	3.10
Hb g(Hb)/dL	0		13.40		13.40	13.40
DLCOcSB ml/(min*mmHg)	0	25.87	10.88	42	11.26	10.49
KCOc_SB ml/(min*mmHg*L)	0	5.58	3.51	63	3.65	3.38
RV_SB L	0	1.36	0.87	64	0.84	0.90
BHT sec	0		10.81		11.03	10.60
TLC_SB L	0	4.64	3.22	70	3.22	3.23

PH Etiyoloji

21. Hf gebe

SR 72 atım/dk
WHO-FS 2-3
315 m (%98-90)
Nt-proBNP: 54
D-dimer: 955
DLCO: 42
TRV: 5.4 sPAP 120

22. Hf terminasyon

SR 70 atım/dk
WHO-FS 2
375 m
Nt-proBNP: 32
D-dimer: 238
Hb:10 htc: 28
DLCO: 53
EKO: RV 2.3, TY 2
TRV 4 sPAP: 67
TEE: 0.4X0.6 PFO
ANA- ANCA-
Protein C/S –
Antitrombin III -

6 hafta sonra

SR, 63 atım/dk
WHO-FS 2
410 m
EKO: RV 2.4, RAA 2.1 FAC
30 TY2 TRV 3.5 sPAP 60
TAPSE/sPAP: 0.36
V/P : PTE (-)
Torax anjio BT: pulmoner
arter dilate (3.8), hafif
kardiyomegali , hafif
mozaik perfüzyon
görünümü



Nəticə-Son söz

- Mövcud reyestrlərin məlumatlarına əsasən, PAH olan hamilə xəstələr arasında ana və körpə proqnozunun yaxşılaşması əhəmiyyətlidir, lakin ümumi ölüm nisbətləri hələ də qəbuledilməz dərəcədə yüksəkdir.
- Qadınlar hamiləliyini davam etdirməyə qərar verərsə, optimal müalicə variantları və teratogen dərmanlara alternativlərlə bağlı multidisipliner qərar qəbulu yanaşması nəzərə alınmalıdır.

Recommendations	Class ^a	Level ^b
It is recommended that women of childbearing potential with PAH are counselled at the time of diagnosis about the risks and uncertainties associated with becoming pregnant; this should include advice against becoming pregnant, and referral for psychological support where needed	I	C
It is recommended to provide women of childbearing potential with PAH with clear contraceptive advice, considering the individual needs of the woman but recognizing that the implications of contraceptive failure are significant in PAH	I	C
It is recommended that women with PAH who consider pregnancy or who become pregnant receive prompt counselling in an experienced PH centre, to facilitate genetic counselling and shared decision-making, and to provide psychological support to the patients and their families where needed	I	C
For women with PAH having a termination of pregnancy, it is recommended that this be performed in PH centres, with psychological support provided to the patients and their families	I	C
For women with PAH who desire to have children, where available, adoption and surrogacy with pre-conception genetic counselling may be considered	IIb	C
As teratogenic potential has been reported in pre-clinical models for endothelin receptor antagonists and riociguat, these drugs are not recommended during pregnancy ^{359,377}	III	B