



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti

Polisitemiya vera kardiomiopatiyası

Dr. Məryam Məmmədova
11.06.2023

Azərbaycan Tibb Universiteti
Tədris-Cərrahiyyə Klinikası





Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti



Klinik hal

- 35 yaşlı qadın xəstəsi
- Təkrarlayan düşük epizodları
- Bir mərtəbə qalxarkən ciddi təngnəfəslik
- Uzanarkən boğulma

- Xəstənin ümumi vəziyyəti orta ağır
- Dərisi soyuq nəm
- Yanaqları qırmızı
- Dodaq və dırnaqları sianotik
- Aşağı ətraflarda ödem
- SpO₂ 88%

Auskultasiya

- ağ ciyər üzərində zəyif vezikulyar tənəffüs
- ürək tonları karlaşmış



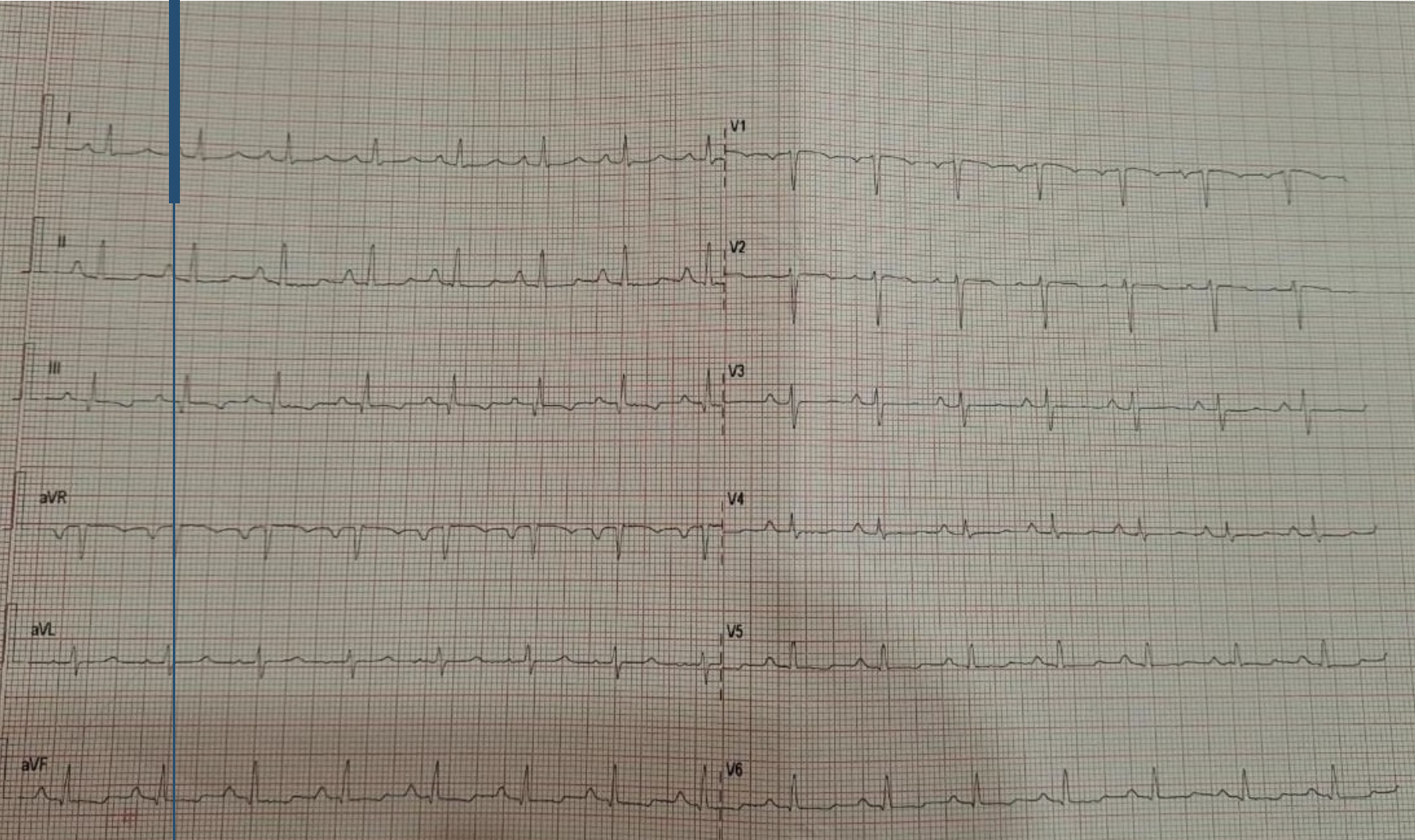


Qeyd

**Bu günə qədər keçirilən
kardioloji müayinə zamanı
heç bir patologiya aşkar
edilməmişdir**



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti



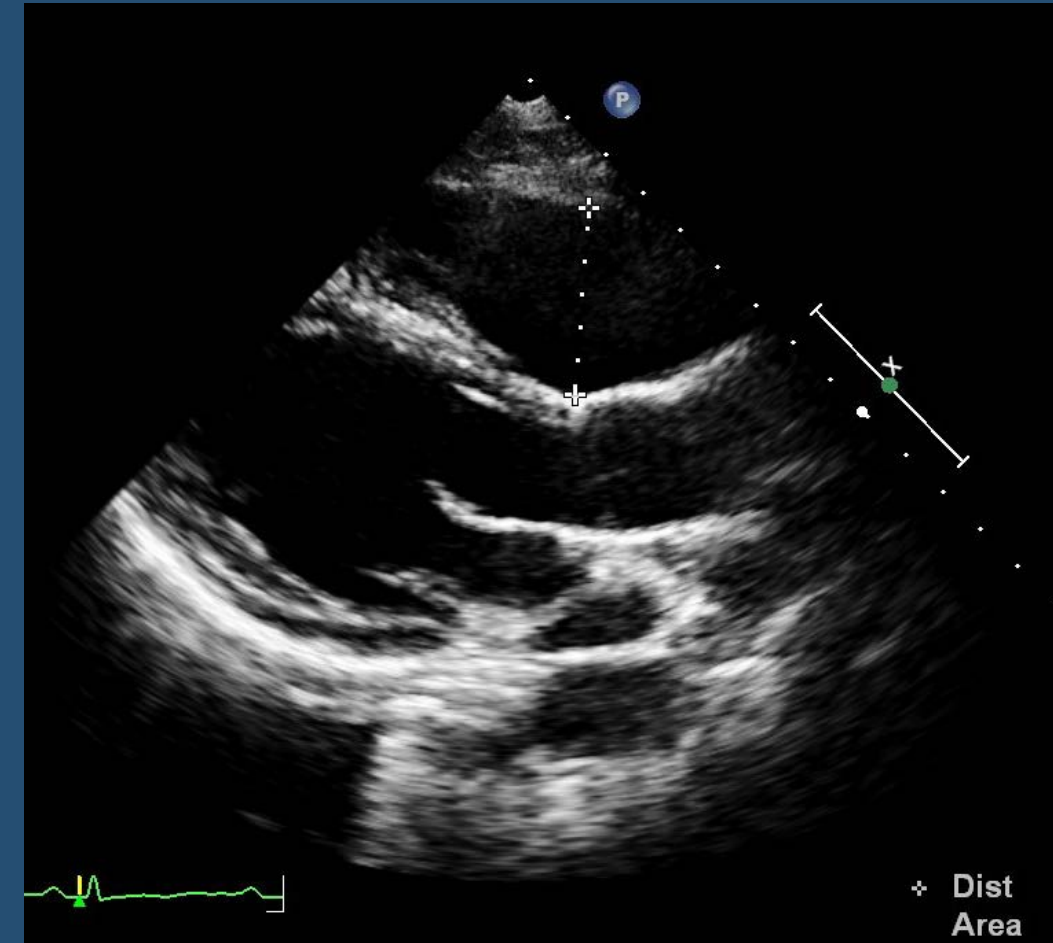
- Sinus taxikariyası
- ST segmentinin qyeri-spesifik dəyişiklikləri
- II, III, aVF və prekordial aparmalarda T dişin neqativliyi

EKG



Transtorakal exokardioqrafiya

- LVEF 65%
- RV PLAX d=31 mm
- RV ALAX d=43 mm
- Apex-to-bazal d=56 mm
- SPAP 35 mm c.s.
- MÇI°, TÇI°



TEST ADI:	NƏTİCƏ:	REFERANS:
Bilirubin (total)	1.141 mg/dl	0.3-1.2 mg/dl
LDH (Laktatdehidrogenaza)	160 U/l	135-225 U/l
Kreatinin	78.1 mkmol/l	53-115 mkmol/l
Ümumi zülal	79.4 q/l	65-85 q/l
proBNP	2548 pg/ml ↑	<125 pg/ml
Protrombin zamanı (PT)	12.6 saniyə	10-15 saniyə
Protrombin indeksi (PI)	99.2 %	84-125 %
D-Dimer	114 ng/ml	<500 ng/ml
İNR	1.0	0.8-1.24
WBC (Leykosit)	7.63 10 ⁹ /L	4.37-9.68 10 ⁹ /L
RBC (Eritrosit)	6.31 10¹²/L ↑	3.7-4.87 10 ¹² /L
PLT (Trombosit)	285 10 ⁹ /L	130-400
HGB (Hemoglobin)	17.2 g/dL ↑	11.9-15.5 g/dL
HCT (Hematokrit)	52.1 % ↑	36.2-45 %
MCV(eritrositin orta həcmi)	81.1 fL	77.7-93,7 fL
MCH(eritrositdə HB-in orta həcmi)	26.8 pg	25.3-30.9 pg
EPO (Erythropoetin)	11.9 mIU/ml	3.22-31.9 mIU/ml



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti

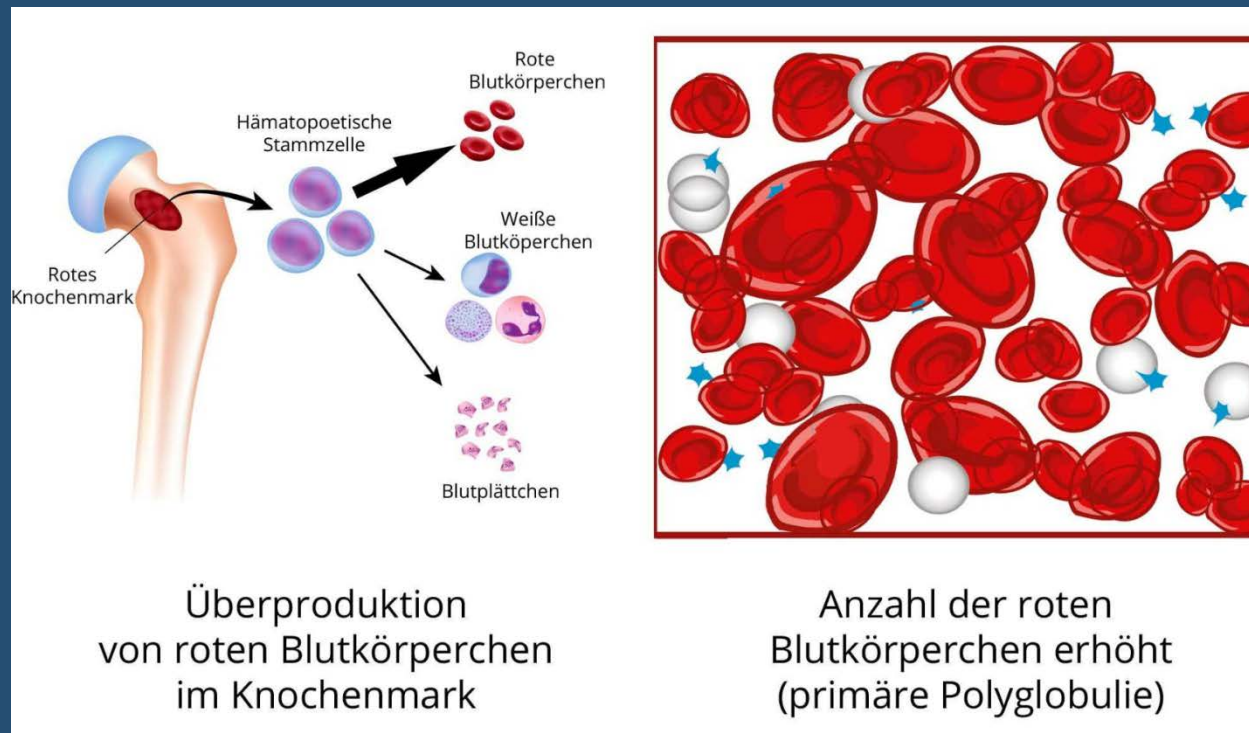


Qanın ümumi analizi

- Eritrositoz
- Hemoglobin/hematokritin artması
- pro BNP yüksəlməsi

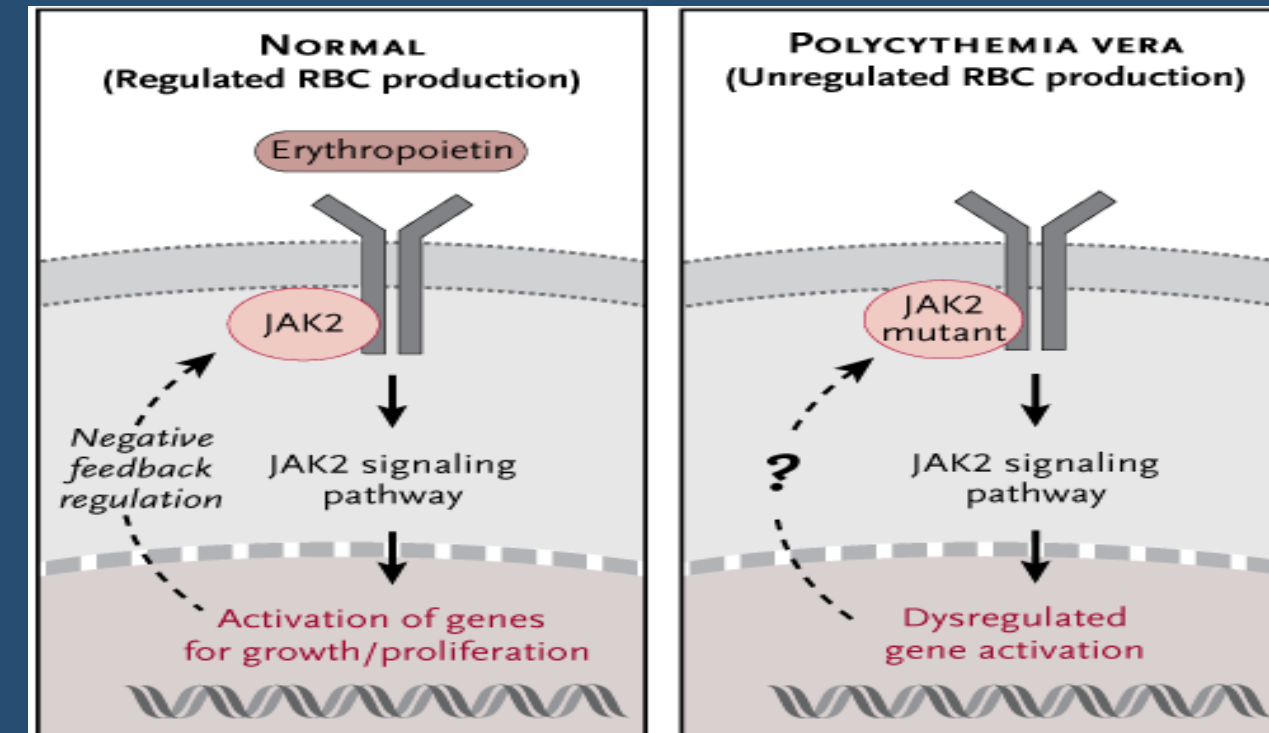


Histologiya



Sümük iliyn biopsiyası

- Qeyri-spesifik dəyişikliklər
- Nəzərə çarpan eritrositlərin sıx düzülüşü



Genetik analiz

- JAK2 p.V617F mutasiyası 0.10%
- WT kopya sayı: 6966
- V617F kopya sayı: 7



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti

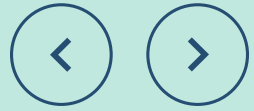


Döş qəfəsinin kontrastlı KT-si

Trombemboliya inkar
olunur

Sağ ürek çatışmazlığı
əlamətləri

- VCI-da refluks
- Sağ boşluqların böyüməsi



Transezofageal ExoKQ

İAS da patologiya aşkar
edilmir

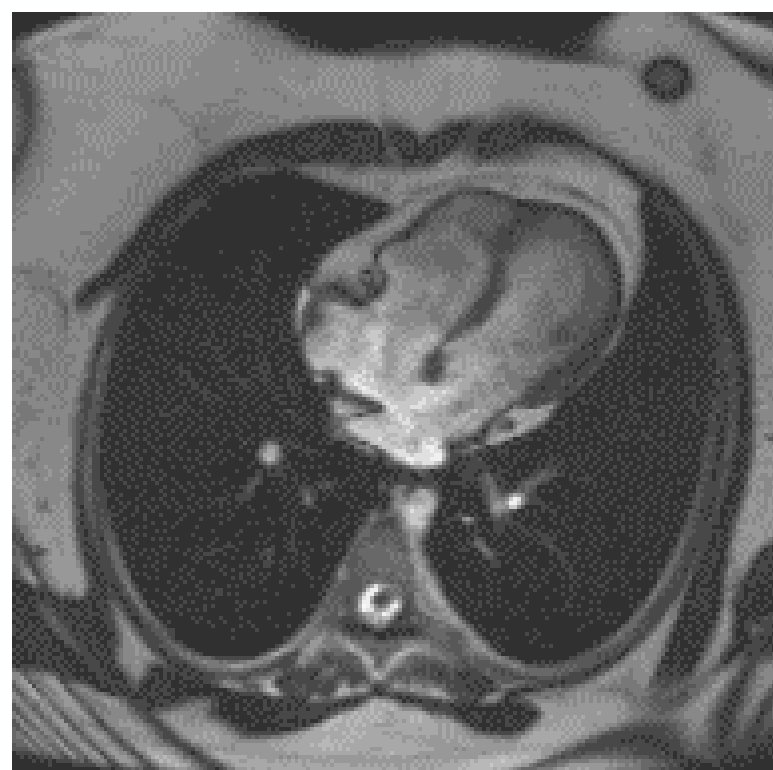


Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti

Kardiak MR görüntüləri SSFP rejim (hərəkətli)



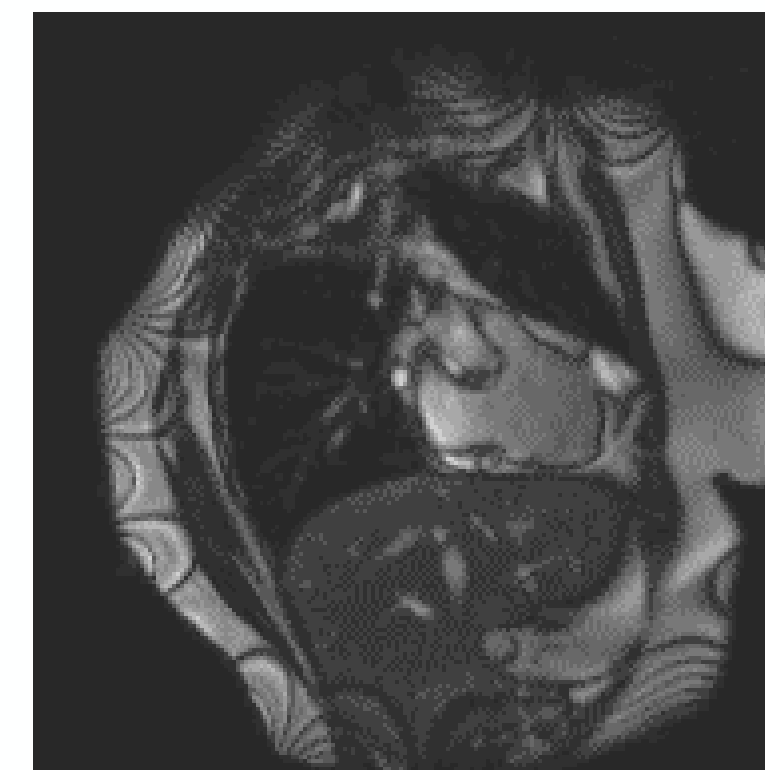
4CH view



3CH view



2CH view



RV

Kardiak MRT

- Sol m d ciyin sistolik funksiyası qorunmuş
- Saę m d ciyin h mcl ri normal, funksiyası azalmıř (RVEF=40%)
- Saę atrial dilatasiya (RA Vol=75ml RAVI=38 ml/m²)

Study Date Apr 01, 2021
ID 1.4.21.11;30.px.TS.RY
Age 35 year
Sex Female
Weight 87 kg
Height 166 cm
BSA 1.95 m²
Referred By Rustemova Y.Dr



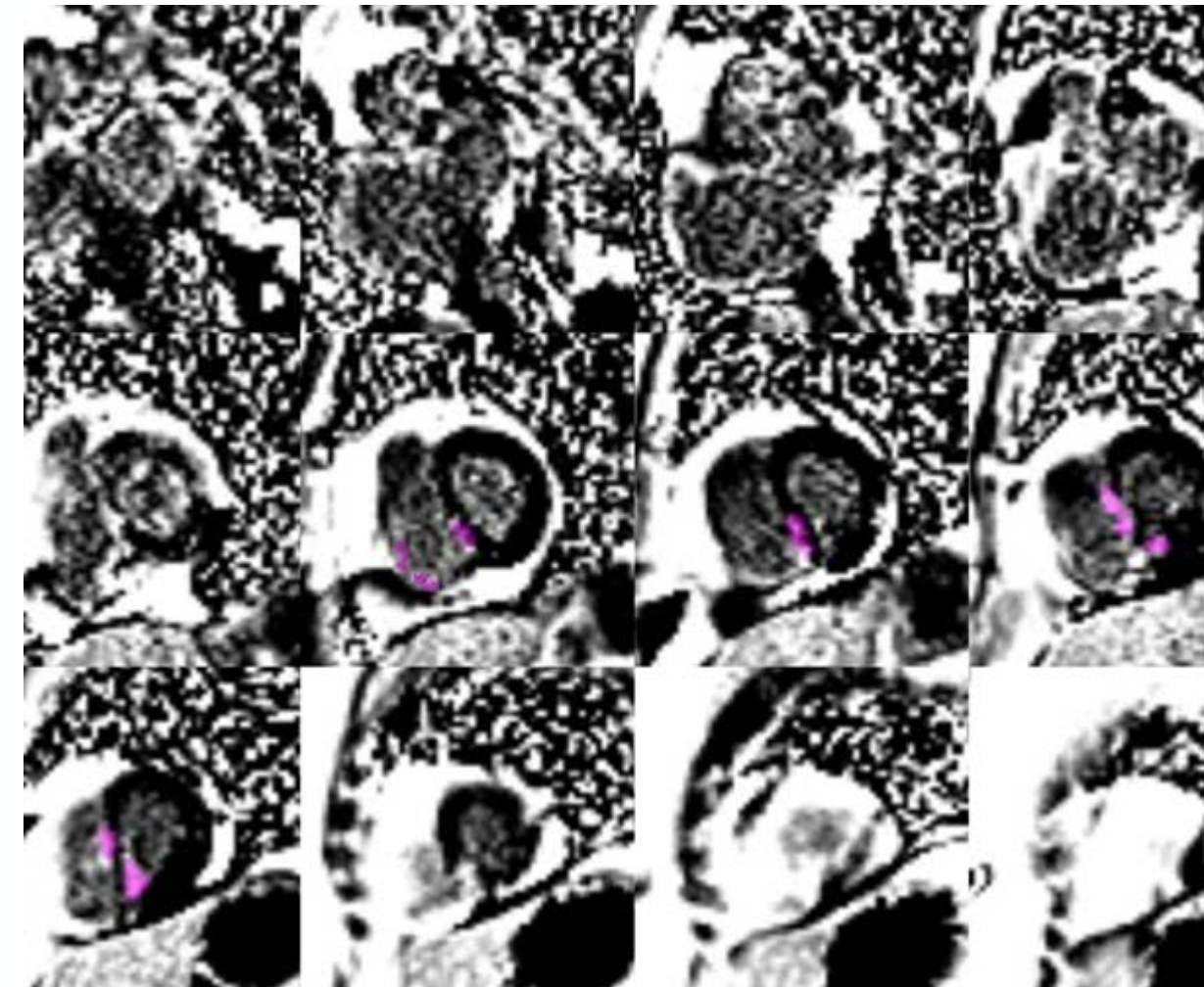
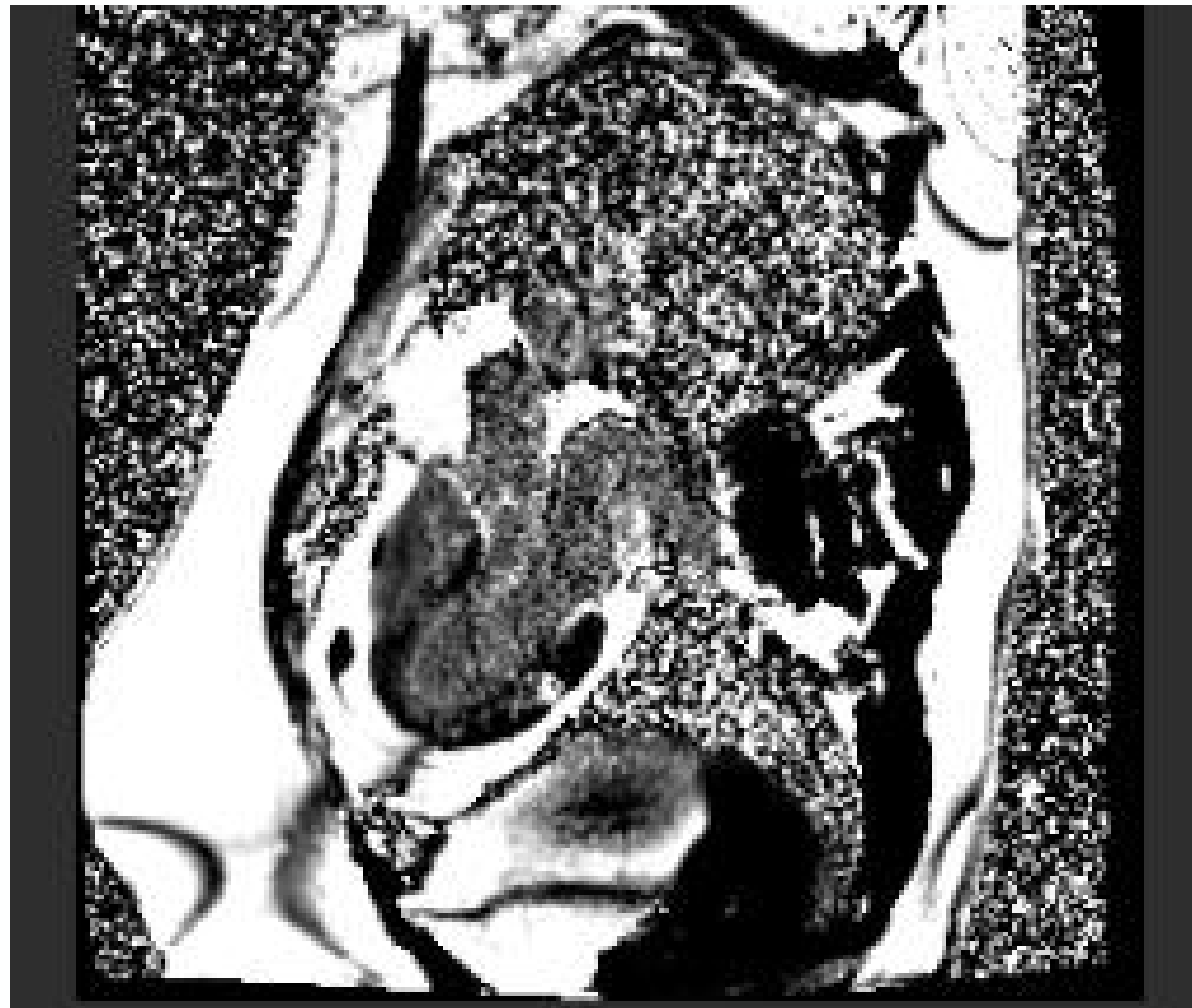
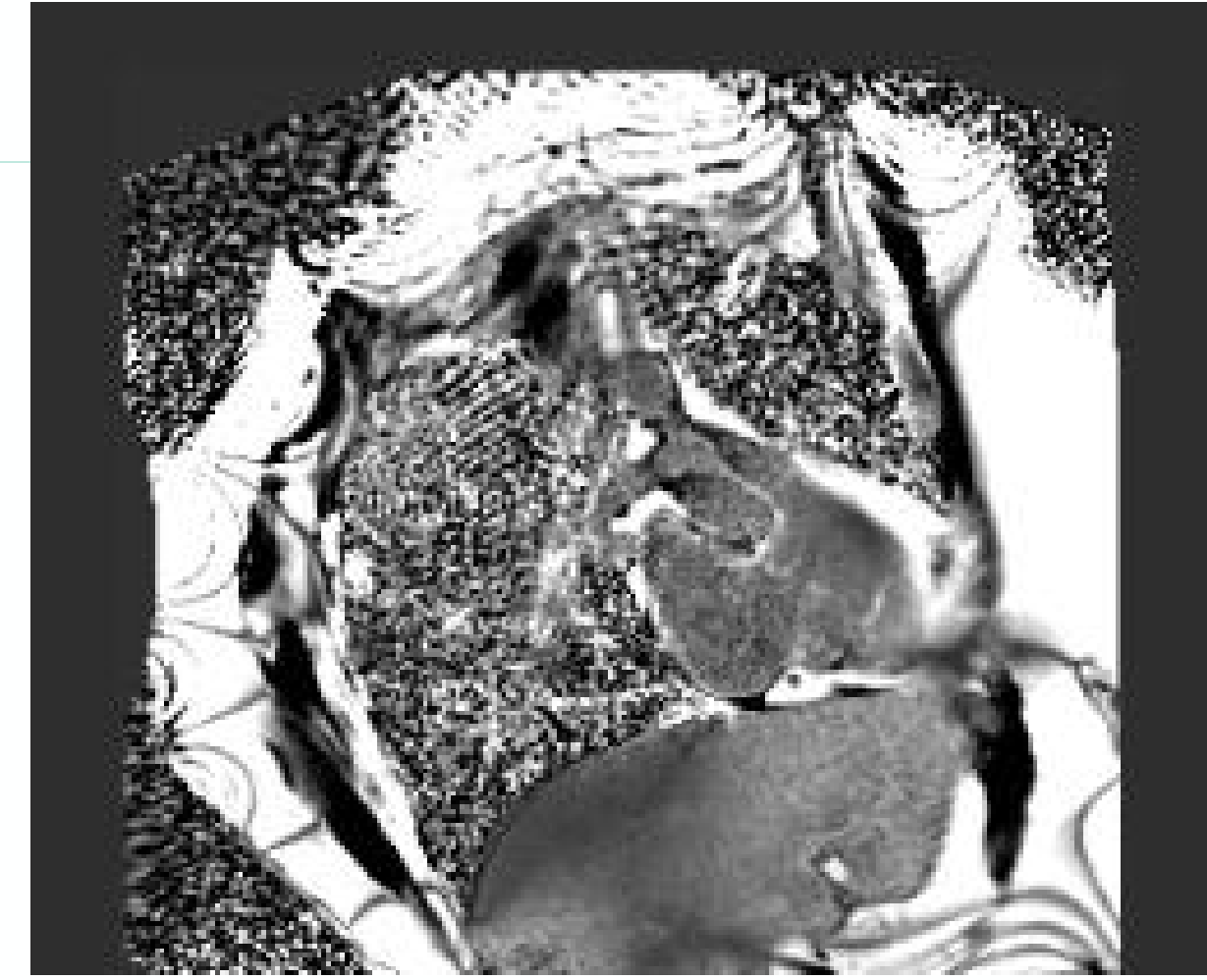
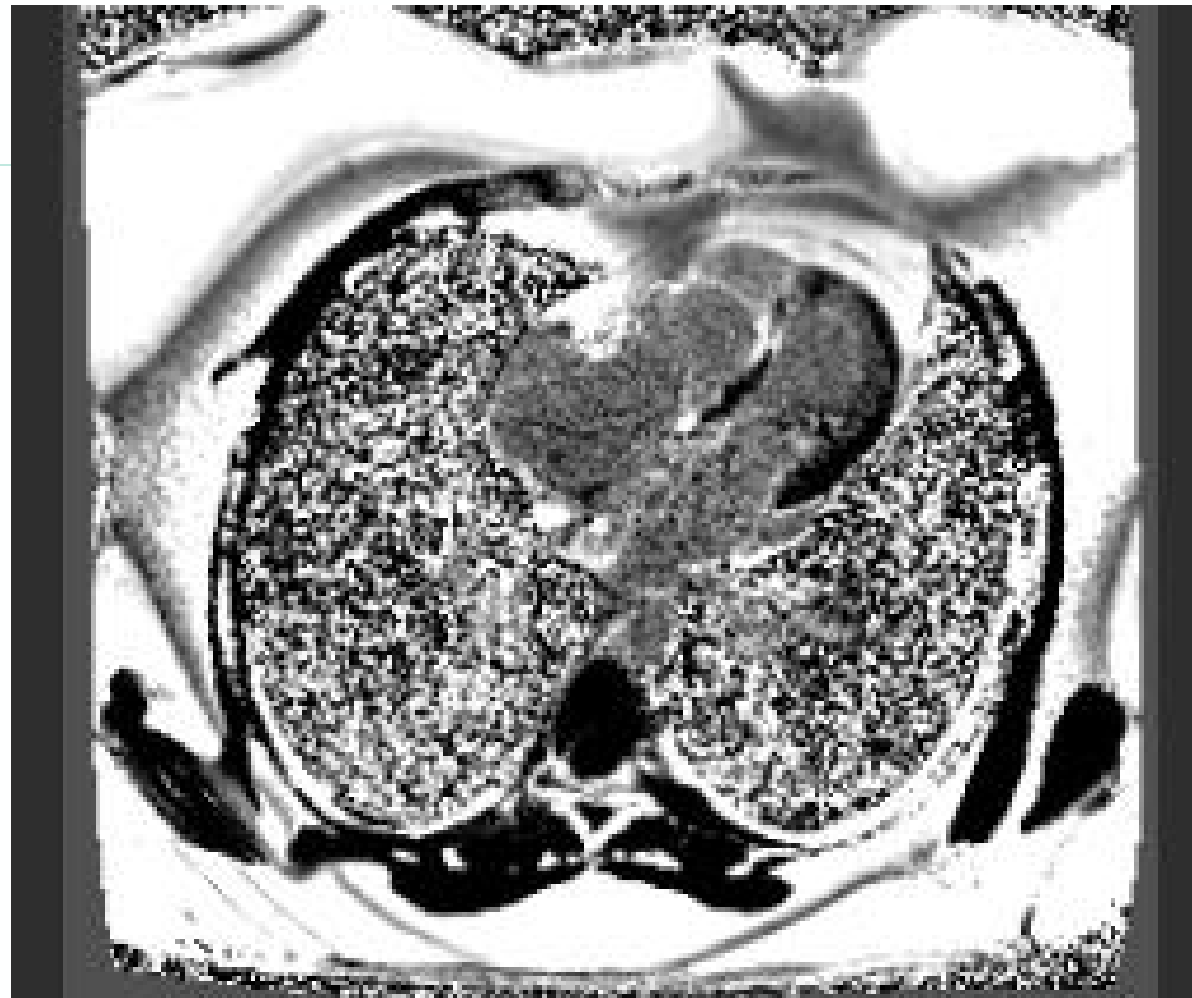
Ventricles	LV	RV
Ejection Fraction	65 % (50 - 75)	40 % (52 - 72)
Stroke Volume	62.8 ml	35.3 ml
End-Diastolic Volume Index	49.7 ml/m ² (50 - 84)	45.3 ml/m ² (62 - 88)
End-Systolic Volume Index	17.5 ml/m ² (17 - 37)	27.2 ml/m ² (19 - 30)
End-Diastolic Volume	96.9 ml (89 - 166)	88.4 ml (77 - 201)
End-Systolic Volume	34.1 ml (22 - 59)	53.1 ml
Heart Rate	76 bpm	76 bpm
Cardiac Output	4.8 l/min	2.7 l/min
Cardiac Output Index	2.45 l/min/m ²	1.38 l/min/m ²
Stroke Volume Index	32.2 ml/m ²	18.1 ml/m ²
Mass	64 g	
Mass Index	33 g/m ²	

Ventricles (Long Axis) LV



Kardiak MR
görüntüləri

konstrast-
sonrası
görüntülər



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti

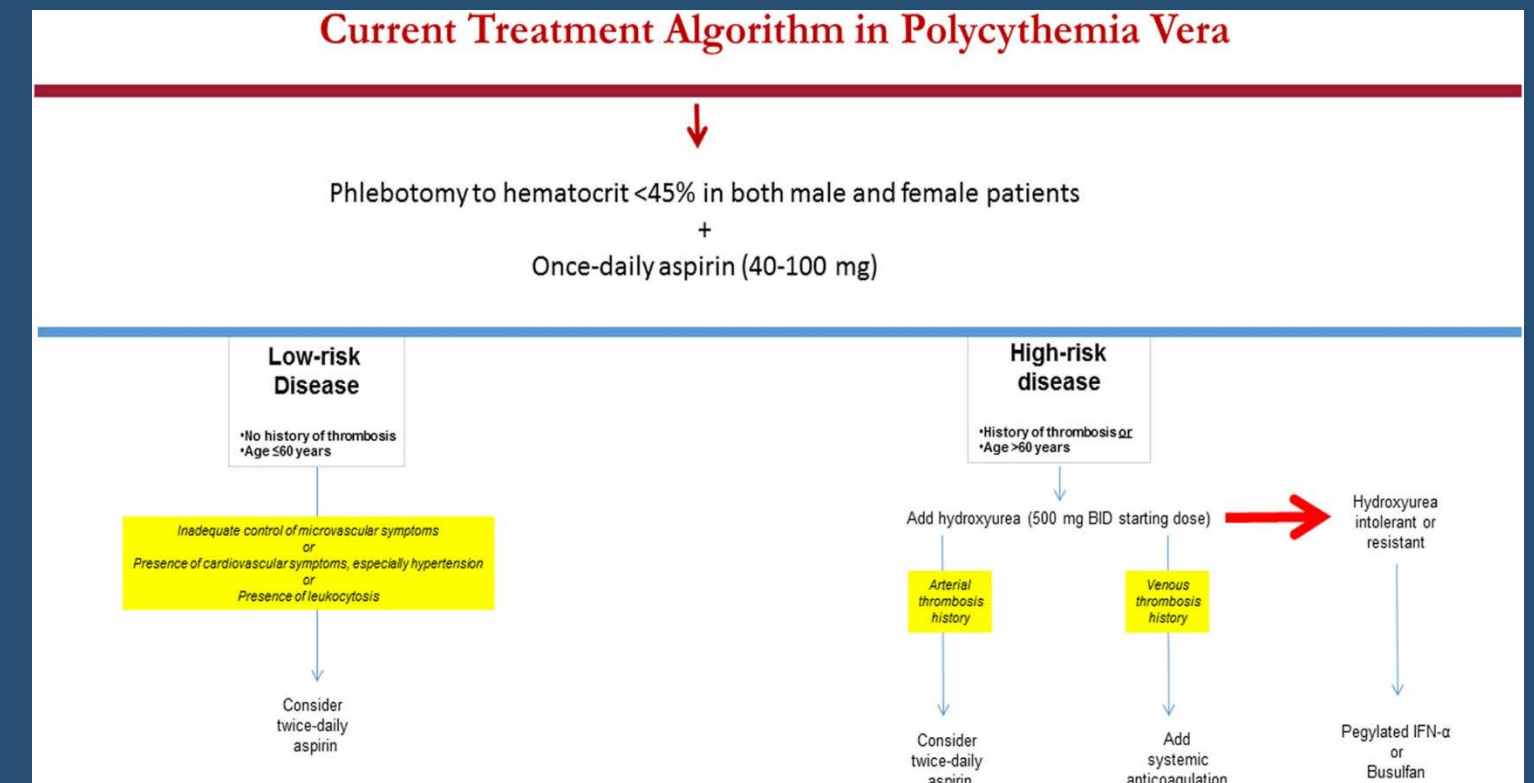


Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti



Polisitemiya vera kardiomiopatiyası

Terapiya



Learning points



- Sağ mədəciyin hətta mülayim böyüməsinin arxasında ciddi xəstəlik ola bilər
- PV nadir hallarda gənc yaş qrup xəstələrində də rast gəlinir və ürək zədələnməsinə gətirib çıxarır
- Düzgün diaqnoz uğurlu müalicə deməkdir
- «Keçmişini öyrən, indikini bil və gələcəyini proqnozlaşdır»

Hippokrat



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti



Azərbaycan
Kardiologiya
Cəmiyyəti

Diqqətiniz
üçün
təşəkkür
edirəm!

