UOT: 616-007-053.1

Ürəyin sol hissəsi zədələnən xəstələrdə Pulmonar Hipertenziya: diaqnostika və müalicəsinə müasir yanaşmalar

N.K.Rüstəmova, F.Ş.İbrahimov, R.Ə.Yusifli, K.Q.Hüseynova, M.Q.Paşayeva, M.H.Əzimova
Akademik C.Abdullayev adına Elmi-Tədqiqat Kardiologiya İnstitutu, Bakı

Müəllifin elektron poçt ünvanı: nurlana_rustamova@mail.ru

Açar sözlər: pulmonar hipertenziya, ürək çatışmazlığı, klinika, terapiya, diaqnostika, RHC, SPAP
Ключевые слова: легочная гипертензия, сердечная недостаточность, клиника, терапия, диагностика, RHC, SPAP
Key words: pulmonary hypertension, heart failure, clinic, therapy, diagnosis, RHC, SPAP

Ağciyər hipertenziyası (PH) sağ mədəcik ürək çatışmazlığının inkişafına və xəstələrin vaxtından əvvəl ölümünə səbəb olan, ürəyin sağ tərəfindən ağciyərlərə gedən pulmonar damarların daralması və müqavimətinin mütərəqqi artması ilə xarakterizə olunan xəstəliklər qrupudur. PH müəyyən olunması sağ ürəyin kateterizasiyasının nətcəsinin (SğÜK)-(RHC) hemodinamik qiymətləndirməsinə əsaslanır. PH diaqnozu ağciyər arteriyasında orta təzyiq fiziki gərginlik zamanı 25 mm Hg-dən artıq, istirahətdə isə 30 mm Hg-dən çox olduqda müəyyən edilir. AKC-nin 2022-ci ildə keçirilən konqresinə əsaslansaq ağciyər hipertenziyası istirahət orta ağciyər arterial təzyiqi (SPAP) >20 mmHg ilə müəyyən edilir. Kiçik qan dövranı (KQD) sağ qulaqcıqdan başlayır, ağciyərlərin bütün damarlarını (arteriyalar, venalar və kapilyarlar) əhatə edərək sol qulaqcıqda bitir. Onun əsas funksiyası qanı oksigenlə doydurmaq, bütün orqan və sistemlərə ötürməkdir.Sağ qulaqcıq qanı itələməli olduğundan, zaman keçdikcə yüklənir. Qulaqcığın divarları böyüyür və yığılma qabiliyyəti tədricən azalır. Beləliklə ağciyər ürəyi inkişaf edir və sağ mədəcik çatışmazlığı (SğMÇ) yaranır. Pulmonar hipertenziyanın yaranmasında ağciyər dövrəsinin iki hissəsi: prekapilyar və postkapilyar damarlarının dəyişilməsi böyük əhəmiyyət kəsb edir. Prekapilyar (ağciyər dövrəsində "kapilyarlardan əvvəl") PH, pulmonar arteriyalarda yaranan patoloji dəyişikliklər səbəbindən baş verir. Prekapilyar ağciyər hipertenziyasına 1-ci (ağciyər arterial hipertenziyası), 3-cü (ağciyər xəstəliyi və/və ya hipoksiya nəticəsində yaranan ağciyər hipertenziyası), 4-cü (xroniki tromboembolik ağciyər hipertenziyası) və 5-ci (müəyyən və/və ya multifaktorial mexanizmlərlə ağciyər hipertenziyası) klinik qrupları daxildir. SPAP >20 mmHg olduqda “prekapilyar ağciyər hipertenziyası” hesab olunur və bu zaman PAWP ≤15 mm Hg və PVR ≥3 WU kimi müəyyən edilir. "Postkapilyar" (dövrə daxilində "kapilyarlardan sonra") PH ürəyin sol tərəfindəki problemlər Postkapilyar PH-nin səbəbləri sistolik disfunksiya nəticəsində sol ürəyin xəstəlikləri və ya saxlanan EF ilə ürək çatışmazlığı, qapaq ürək xəstəliyi və atrial fibrilasiya,sol atrial miopatiya səbəbindən meydana çıxır. “Postkapilyar ağciyər hipertenziyası” SPAP >20 mm, Hg, PAWP >15 mm Hg kimi müəyyən edilir.

Pulmonar hipertenziyanın klinikı təsnifatı PH-nın ilk təsnifatı 2003-cü ildə təqdim olunmuşdur. Tövsiyələrin ikinci variantı isə 2015-ci ildə dərc edilmişdir. AKC-nin 2022-ci ildə illik konqresində Avropa kardioloqları ağciyər hipertenziyası olan xəstələrin aparılmasına aid yenilənmiş rəhbərlik təqdim etdilər. Edilən dəyişikliklər xəstəliyin təsnifatına təsir etdi. Sənədin tam mətni “European Heart Journal”da dərc olunmuşdur. Təsnifat: QRUP 1 Ağciyər arterial hipertenziyası

1 İdiopatik

1.1.1 Vazoreaktivlik testinə cavab verməyənlər

1.1.2 Vazoreaktivlik testində kəskin reaksiya verənlər

1.2 İrsi (Dərman və toksinlərlə əlaqəli irsi PAH və ya PAH olan xəstələr kəskin reaksiya verə bilərlər)

1.3 Dərman və toksinlərlə əlaqəlia (Dərman və toksinlərlə əlaqəli irsi PAH və ya PAH olan xəstələr kəskin reaksiya verə bilərlər).

1.4 Assosasiya (əlaqəli) olunanlar:

1.4.1 Birləşdirici toxuma xəstəliyi

1.4.2 HİV infeksiyası

1.4.3 Portal hipertenziya

1.4.4 Anadangəlmə ürək çatışmazlığı

1.4.5 Şistosomiaz

1.5 PAH venoz/kapilyar (PVOD/PCH) tutulma xüsusiyyətlərilə
1.6 Yenidoğanın davamlı PH QRUP 2 Sol ürək xəstəliyi ilə əlaqəli PH
2.1 Ürək çatışmazlığı:
2.1.1 qorunmuş atım fraksiya ilə
2.1.2 azalmış (EF ≤40%); və ya yüngül azalmış (EF41-49%) atım fraksiya ilə
2.2 Ürəyin qapaq xəstəliyi
2.3 Postkapilyar PH-yə səbəb olan anadangəlmə/qazanılmış ürək-damar xəstəlikləri qrupu
3 Ağciyər xəstəlikləri və/və ya hipoksiya ilə əlaqəli PH
3.1 Obstruktiv ağciyər xəstəliyi və ya emfizem
3.2 Restriktiv ağciyər xəstəliyi
3.3 Qarışıq məhdudlaşdırıcı/obstruktiv xarakterli ağciyər xəstəliyi
3.4 Hipoventilyasiya sindromları
3.5 Ağciyər xəstəliyi olmayan hipoksiya (məsələn, yüksəklik)
3.6 İnkişaf edən ağciyər pozulmalar qrupu
4 Ağciyər arteriyasının maneələri ilə əlaqəli PH
4.1 Xroniki tromboembolik PH
4.2 Ağciyər arteriyasının digər maneələri.
4.3 Xroniki trombotik və ya embolik xəstəliklərə görə PH:
4.3.1 Proksimal SQ(sol qulaqcıq) tromboembolik obstruksiyası
4.3.2. Distal SQ tromboembolik obstruksiyası
4.3.Qeyri trombotik ağciyər emboliyalar (şişlər, parazitar xəstəliklər, yad cisimlər) qrup 5 aydın olmayan və/və ya multifaktorial mexanizmlərlə PH
5.1 Hematoloji pozulmalar
5.2 Sistem pozulmalar
5.3 Metabolik pozulmalar
5.4 Hemodializlə və ya hemodializsiz xroniki böyrək çatışmazlığı
5.5 Ağciyər şişinin trombotik mikroangiopatiyası
5.6 Fibrozan mediastinit.

Epidemiologiya. Ağciyər hipertenziyası sağlamlığın qlobal probleminə çevirilib. O bütün yaş qruplarında özünü biruzə verir.Hal hazırda statistic göstəricilər PH dünya əhalisində yayılmasının təxminən 1%-ni və yaşlı pasientlərin isə 10%-ni əhatə edir. Son tədqiqatlar onu göstərir ki, ağciyər arteriyasında təzyiqin hətta mülayim artmasının yayılması ürək və ağciyər patalogiyası 65 yaşdan yuxarıda olan xəstələrdə daha da yüksəkdir. 1-ci mərhələ ağciyər hipertenziyası aşkarlanan xəstələrin (diaqnoz müəyyən olunan andan) orta yaşama müddəti əvvəllər iki il yarım təşkil edirdi. İndi isə əksər xəstələr 7 ildən 10 ilədək, bəziləri isə 20 ilə qədər yaşayır. PH-nin yaranmasının birinci əsas səbəbi ürəyin sol mədəcik xəstəlikləridir [1]. 2)Ağciyər xəstəliklərinin içində, xroniki obstruktiv ağciyər xəstəliyi (XOAX) PH-nın yaranmasında ən çox nəzərə çarpan ikinci səbəbdir [2]. Əsas xəstəliklərin gedişatından asılı olmayaraq, PH inkişafı simptomların pisləşməsi və ölümün artması ilə xarakterizə olunur[1].

Risk amilləri və başqa assosasiya olunan (əlaqəli) kliniki hallar PH risk amilləri – PH-nın yaranmasına və PH-nın inkişafına gətirib çıxaran endogen və yaxud ekzogen amil, hal və xəstəliklərdir ki, fenotipik əlamətlərdən (cins, yaş), dərman preparatları, kimyəvi maddələr, infeksion agentlər və i. ibarət ola bilərlər. ”Assosiasiya olunmuş və yaxud əlaqəli kliniki hallar” deyəndə PH-nın statistik düzgün(etibarlı) inkişafı ehtimalını göstərən kliniki halların mövcudluğu nəzərdə tutulur. PH yaranmasında və inkişafında risk amillərinin rolu müəyyən qədər aşağıdır, belə ki, burada fərdi həssaslıq və ya genetik meyllilik daha çox üstünlük təşkil edir.

PH patogenezi Xəstəliyin patogenezində dörd əsas patofizioloji fenomeni ayırmaq lazımdır: 1. Vazokonstriksiya 2. ağciyər damar yatağının azalması. 3. ağciyər damarlarının elastikliyinin azalması 4. ağciyər damarlarının obliterasiyası: in situ tromboz, hamar əzələ hüceyrələrinin yayılması Bu günə qədər PH yaranmasında ağciyər damarlarında patoloji dəyişikliklərin inkişaf etməsində təkanverici rol oynayan proseslər dəqiq müəyyən edilməmişdir. PH patogenezinin müasir nəzəriyyələrinə görə əsas endotelin disfunksiyası və ya zədələnməsidir ki, o da vazokonstriktiv və vazodilatasiya maddələri arasında balansın pozulmasına və vazokonstriksiyanın inkişafına gətirib çıxarır. Zədələnmiş endotel hüceyrələrindən bizə məlum olmayan hemotoksik maddələrin sərbəst buraxılması ağciyər arteriollarının intimasına hamar əzələ hüceyrələrinin miqrasiya olunmasına səbəb olur. Güclü vazokonstriktor təsiri olan lokal aktiv mediatorların ifrazı və toxuma plazminogen aktivatorunun inhibitorunun təsiri ilə ağciyər damar yatağının adi antikoaqulyant vəziyyətdən

prokoaqulyanta çevirilərək dəyişilməsi in situ trombozun inkişaf etməsinə gətirib çıxarır. Nəticədə xoşagəlməz bir çevriyə yaranır: endotelin zədələnməsi durmadan irəliləyir və ağciyər damarlarının remodelləşməsinə, damar obstruksiyasının və obliterasiyanın artmasına səbəb olur.Bu vəziyyətdə patoloji proseslər damar divarının bütün təbəqələrinə, müxtəlif növ hüceyrələrə - endotel, hamar əzələlərə, fibroblastlara təsir göstərir. Adventisiyada kollagen, elastin, fibronektin və tenassin də daxil olmaqla hüceyrədənkənar matreksin istehsalının artması müşahidə olunur.İltihabi hüceyrələr və trombositlər də PH inkişafında əhəmiyyətli rol oynayır. PH olan xəstələrin qan plazmasında proinflamator sitokinlərin səsviyyəsi yüksəlir, trombositlərdə serotonin mübadiləsi pozulur. Maddələrin tədqiqi tromboksanın və hamar əzələ hüceyrələrinə qarşı mitogen xüsusiyyətlərə malik olan endotel mənşəli güclü vazokonstriktor peptidi-endotelin-1 istehsalının artdığını, prostasiklin və azot oksidi kimi vazodilatatorların çatışmazlığını göstərdi. Trombotik, mitogen, proinflamotor, vazokonstriktiv faktorlar və antikoaqulyant, antimitogen, vazodilatlatasiya, iltihabəleyhinə olan əks təsir mexanizmləri arasında olan balanssızlıq vazokonstriksiya və trombozu, ağciyər mikrodamarlarında prol ferativ və iltihablı dəyişiklikləri təşviq edir.

Ağciyər hipertenziyasının diaqnostikası.PH-yə diaqnostik yanaşma əsasən iki məqsədə yönəlmişdir: 1.Əsas məqsəd əgər PH-yə erkən şübhə yaranırsa ona ciddi yanaşıb, XTEPH və ya PH-nın digər ağır formalara ehtimalı yüksək olan xəstələrin PH mərkəzlərinə müraciətini təcili təmin etmək. 2.İkinci məqsəd isə əsas xəstəlikləri, xüsusilə SMX(LHD) (qrup 2 PH) və ağciyər xəstəliklərini (qrup 3 PH), eləcə də yanaşı xəstəlikləri müəyyən etmək, təsnifatın düzgün istifadəsini, riskin qiymətləndirməsi və düzgün müalicəni təmin etməkdir.

Ağciyər hipertenziyası olan xəstələrdə klinik əlamətlər və simptomlar. PH-nin simptomları əsasən sağ mədəciyin(SğM) (RV) disfunksiyası ilə əlaqələndirilir və adətən xəstəliyin erkən gedişində əsas simptomun məşqlə, cüzi gərginlik zamanı təngnəfəslik olmağı ilə təzahür olunur. Xəstələrin sorğu-sualı və müayinəsi ilə müəyyən edilən PH-nin bütün klinik əlamətləri patoqnomik olmayıb, çox vaxt erkən diaqnozu mürəkkəbləşdirir. Təngnəfəslik, zəiflik, yorğunluq, ürək ağrısı, başgicəllənmə və sinkopal vəziyyət əsasən iki əsas səbəbə görə baş verir: oksigenin daşınmasının pozulması və ürək atımının azalması. Bundan başqa PH-nın xarakter simptomu öskürək və qanhayxırmadır (hemoptysis). Adətən PH olan xəstələrdə döş qəfəsinin ağrısı qeyri-müəyyən olur: basıcı, göynədici, batıcı, sıxıcı; aydın əvvəli olmayıb, bir neçə dəqiqədən bir günə qədər davam edir, fiziki gərginlik zamanı ağırlaşırlar, adətən nitroqliserin qəbulu onları rahatlamır. Obyektiv müayinədə belə xəstələrə baxış zamanı ən çox akrosianoz müşahidə olunur. Xəstəliyin uzunmüddətli gedişatında – barmaq falanglarında "nağara çubuğuna" bənzər və dırnaq sədəflərində "saat şüşəsi" şəklində, pulmonar emfiseması olan xəstələrdə isə döş qəfəsinin "çəlləyə bənzər" formada dəyişiklikləri baş verir. Sağ mədəcik ürək çatışmazlığının(SğMÜÇ) inkişafında xəstələrdə boyunda vidaci venaların şişməsi, hepatomeqaliya, periferik ödem və assitlər müşahidə olunur. PH xarakterik auskultativ əlamətlərinə pulmonar arteriya üzərində II tonun aksenti, pansistolik küy, trikuspid çatışmazlığının sistolik küyü, Grehem Still küyü aiddir. Komorbidlərlə bağlı simptomlar: Ortopnoe və gecə saatlarında təngnəfəsliyin paroksismal artması ürəyin sol tərəfinin zədələnməsi hesabına kiçik qan dövranında venoz təzyiqin artmasını və durğunliq əlamətlərini göstərir.

PH ağırlıq dərəcəsini qiymətləndirilməsi PH-nin ağırlığını xarakterizə etmək üçün Nyu-York Ürək Assosiasiyasının (NYHA) XÜÇ olan xəstələr üçün təklif etdiyi modifikasiya olunmuş funksional təsnifatdan (BO3) istifadə olunur. I sinif - fiziki aktivliy məhdud olmayan PH-li xəstələr. Adi fiziki aktivlik təngnəfəsliyə, zəifliyə, sinə ağrısına, gicəllənməsinə səbəb olmur. II sinif - fiziki aktivliyi müəyyən qədər məhdudlaşan PH-lı xəstələr. İstirahət zamanı onlar özlərini rahat hiss edirlər, lakin adi fiziki aktivlik təngnəfəzlik, zəiflik, sinə ağrısı və baş gicəllənməsi ilə müşayiət olunur III sinif - fiziki aktivliyi kəskin məhdudlaşan PH-li xəstələr. Cüzi fiziki aktivlik təngnəfəslik, zəiflik, sinə ağrısı, baş gicəllənməsinə səbəb olur. IV sinif - PH olan xəstələr yuxarıda göstərilən klinik əlamətlər olmadan heç bir fiziki fəaliyyət həyata keçirə bilmirlər. Hətta istirahət zamanı belə, qısamüddətli təngnəfəslik və ya zəiflik olur, narahatlıq isə az da olsa artır.

Elektrokardioqramma Elektrokardioqramma (EKQ) anomaliyaları biruzə çıxarıb, PH şübhəsini, aritmiyaları və SMX (LHD) əlamətlərini aşkarlayıb, proqnostik məlumat verə bilır. Eyni zamanda normal EKQ PH-nin mövcudluğunu istisna etmir. PH tipik EKQ göstəriciləri: *P pulmonale (II aparmada P>0,25 mV) * Sagital oxun sağa meyilliliyi (QRS oxu >90° və ya qeyri-müəyyən) RV hipertrofiyası (R/S >1, V1-də R>0.5 mV; V1-də R-də + S V5 > 1 mV-də) *Hiss dəstəsinin sağ ayaqcığının tam və ya natamam blokadası (V1-də qR və ya rSR nümunələri) *RV yüklənməsi (sağ döş aparmalarında V1-4 və aşağı II, III, aVF aparmalarında ST depressiyası/T dalğası inversiyası) *QTc intervalının uzadılması (qeyri-spesifik) PH olan xəstələrdə QTc intervalının uzadılması (qeyri-spesifik olsa da) müşahidə oluna bilər ki, o da müstəqil ölüm prediktoruna çevrilə bilər.

Döş qəfəsinin rentgenoqrafiyası Döş qəfəsinin rentgenoqrafiyası PH olan əksər xəstələrdə anormal dəyişikliklər aşkar edir; lakin döş qəfəsinin normal rentgenoqrafiyası PH istisna etmir [3]. PH rentgenoqrafik xüsusiyyətlərinə sağ ürəyin (SğQ/SğM - RA/RV) və ağciyər arteriyasının genişlənməsi, bəzən periferik damarların daralması nəticəsində xarakterik ürək silueti konfiqurasiyası daxildir.

Ağciyərlərin funksional testləri (sınaqları) və arterial qan qazları PH qruplarını ayırd etmək, yanaşı gedən xəstəlikləri və xəstəliyin ağırlığını müəyyən etmək və əlavə oksigen tələbatını qiymətləndirmək üçün ağciyərləri funksional testləri (PFTs), arterial qan qazı (AQQ) və ya arteriallaşdırılmış kapilyar qan qazının analizlərini təyin etmək lazımdır. Şübhəli PH olan xəstələrin ilkin qiymətləndirilməsi məcburi spirometriya, bədən pletizmoqrafiyası, monooksid karbon qazının ağciyərlərə diffuziya qabiliyyəti (COQAD), dəm qazının (CO) ağciyərlərə yayılması və qan qazının analizini əhatə etməlidir. Exokardioqrafiya Etiologiyasından asılı olmayaraq, PH RV-n təzyiqlə həddən artıq yüklənməsinə və disfunksiyaya gətirib çıxarır ki, bu da EXO vasitəsi ilə aşkar edilə bilər. EXO həm də şübhəli və ya təsdiqlənmiş PH-nin səbəbini, xüsusilə LHD və ya XTEPH ilə əlaqəli PH-nı aşkar etmək üçün dəyərli vasitədir. Bununla belə, yalnız EXO sağ ürək kateterizasiyası (SğÜK-RHC) tələb edən PH diaqnozunu təsdiqləmək üçün kifayət deyil. PH-nin heterogen təbiətini və RV-nin özünəməxsus quruluşunu nəzərə alaraq, PH vəziyyəti və əsas etiologiyası haqqında etibarlı məlumat verən vahid exokardioqrafik parametr yoxdur. Buna görə də, PH şübhə yarananda hərtərəfli exokardioqrafik qiymətləndirmə, sistolik ağciyər arterial təzyiqinin (SPAP) və PH-ni göstərən əlavə başqa əlamətlərin aşkarlanması PH ehtimalının exokardioqrafik təyin edilməsində böyük rol oynayır. RV funksiyası və morfologiyası ilə əlaqəli olan əlavə dəyişikliklər PH-nın EXO ehtimalının müəyyən olunması üçün istifadə olunur ki, o isə sonra aşağı, orta və yaxud yüksək ehtimal kimi qiymətləndirirlir. Bu ehtimalı kateterizasiya daxil olmaq şərti ilə başqa tədqiqatların vacibliyi qərarını vermək üçün istifadə etmək olar. RV funksiyasının exokardioqrafik ölçülməsinə: triküspid həlqəvi müstəvidə sistolik hərəkətin (TAPSE) ölçülməsi, SğM-RV sahəsinin hissəvi (fraksion) (RV-FAC) dəyişilməsinin ölçülməsi, RV-nin sərbəst divarının deformasiyasının və toxuma dopplerindən alınan nəticələrə əsaslanan triküspid həlqəvi sürətinin (S' dalğası) ölçülməsi və 3D EXO-dan alınan məlumatlardan əldə edilən RV atım fraksiya (RVEF). Bundan əlavə, RV-PA birləşməsiinin qeyri-invaziv ölçüsü olan TAPSE/SPAP nisbəti [4] PH diaqnozunda kömək edə bilər. RV çıxış yolunda (PVOT) qan axınının nümunəsi (orta sistolik "çəntik") prekapilyar PH göstərə bilər, 2-ci qrup PH digər PH formalarından fərqləndirmək və sol mədəciyin (LV) diastolik disfunksiyası ehtimalını, LA ölçüsünü və LV hipertrofiyasının əlamətlərini, həmçinin doppler exokardioqrafik əlamətlərini (məsələn, E/A nisbəti, E/A) qiymətləndirmək üçün həmişə ölçülməlidir. 2D Doppler və kontrast tədqiqatlar ÜAH-ın aşkarlanmasında faydalıdır, lakin bəzi hallarda atriyal septal qüsurları aşkar və ya istisna etmək üçün transesophageal kontrastlı exokardioqrafiya və ya digər görüntüləmə üsulları (məsələn, kompüter tomoqrafiyası [KT] angioqrafiya, c MRI) lazım olur.

Ürəyin maqnit rezonans tomoqrafiyası Ürəyin MRT qulaqcıqların və mədəciklərin ölçüsünü, morfologiyasını və funksiyasını dəqiq şəkildə qiymətləndirir. Bundan əlavə, MRI PA, aorta və vena kavadakı qan axınını, intrakardiyal şunt və retroqrad qan axınını ölçmək üçün istifadə edilə bilər ki, bu da zərdə həcminin (SV) kəmiyyətcə qiymətləndirilməsinə imkan verir. Kontrastlı maqnit rezonans (MR) angioqrafiyasını və ağciyər perfuziyasını, qadoliniumla gücləndirilmiş miokardın görüntüsü ilə birləşdirərək, ürək və ağciyər damarlarını tam təsvir etmək olar.

Sağ ürəyin kateterizasiyası (SğÜK-RHC) RHC PH diaqnozu və təsnifatı üçün qızıl standartdır. PH diaqnozu və təsnifatına əlavə olaraq, klinik göstəricilərə ürəyin hemodinamik qiymətləndirilməsi və ya RT üçün namizədlər və anadangəlmə ürək şuntlarının qiymətləndirilməsi daxildir. RHC-yə əks göstərişlərə RV və ya RA-da məlum tromb və ya şiş, bu yaxınlarda implantasiya edilmiş (1 aydan az) kardiostimulyator, mexaniki sağ ürək qapağı, TriClip və kəskin infeksiya; risk/fayda nisbəti hər müayinədən əvvəl fərdi olaraq qiymətləndirilməli və xəstə ilə müzakirə edilməlidir. RCC-nin ən təhlükəli fəsadlaşması VA perforasiyasıdır [5].

Vazoreaktiv sınaqları PAH-da vazoreaktivliyin öyrənilməsinin məqsədi yüksək dozalı kalsium kanal bloktorları (CCB) ilə müalicəyə namizəd ola biləcək kəskin vazoreaktivliyi olan xəstələri müəyyən etməkdir. Ağciyər vazoreaktivlik testi yalnız İPAH, PVAH və ya PAH olan xəstələrdə tövsiyə olunur. İnhalyasiya edilmiş azot oksidi [6] və ya inhalyasiya edilmiş iloprost vazoreaktivlik testi üçün tövsiyə olunan sınaq birləşmələridir.

Ağciyərlərin Ventilyasiya / Perfuziya stintiqrafiyası XTEPH əlamətlərini istisna etmək və yaxud aşkar etmək üçün şübhəli və ya yeni diaqnoz qoyulmuş PH olan xəstələrin diaqnostikasında ağciyərlərin ventilyasion-perfuzion stintiqrafiya (V/Q) və (planar və ya tək foton emissiya kompüter tomoqrafiyası (SPECT) tövsiyə olunur. V/Q stintiqrafiya SPECT planar görüntüdən üstündür və seçim metodologiyasıdır.

Döş qəfəsinin kontrastsız və kontrastlı Kompüter Tomoqrafiyası və rəqəmsal çıxarma angioqrafiyası Kompüter tomoqrafiyası (KT) vasitəsi ilə səbəbi məlum olmayan təngnəfəslik yarananda PH şübhəsi olan və yaxud PH təsdiqlənən xəstələr haqqında vacib məlumat almaq olar. PH göstərən KT əlamətlərinə: genişlənmiş PA diametri, PA-aorta nisbəti >0,9 və genişlənmiş sağ ürək kameraları daxildir. Üç parametrin birləşməsi (PA diametri ≥30 mm, RV divar qalınlığı ≥6 mm, və mədəcik arası çəpərin ≥140° dönməsinin olması və ya (RV:LV nisbəti ≥1) PH-nın yüksək proqnozlaşdırıcı faktlarıdır. Döş qəfəsinin kontrastsız KT parenximal ağciyər xəstəliyinin əlamətləri olduqda PH-nin səbəbini müəyyən etməyə kömək edə bilər və funksiyasını dəqiq və təkrarlana bilən şəkildə qiymətləndirir.İntrakardiak şuntlar, anomal ağciyər venoz qayıdışı, patent kanalı və PAVM daxil olmaqla digər ürək-damar pozulmalarını müəyyən edən KT ağciyər angioqrafiyası üçün də istifadə edilə bilər.

Qan testləri və immunologiya PH diaqnozu zamanı əldə edilməli olan laboratoriya testlərinə aşağıdakılar daxildir qan göstəriciləri (hemoqlobin daxil olmaqla); serum elektrolitləri (natrium, kalium); böyrək funksiyası (kreatinin, təxmin edilən glomerular filtrasiya sürətinin hesablanması və sidik cövhəri); sidik turşusu; qaraciyər parametrləri (alanin amino aminotransferaza, aspartat aminotransferaza və qələvi fosfataza, γ-glutamil transspeptidaza, bilirubin); dəmir statusu (serum dəmiri, transferrin saturasiyası və ferritin); BNP və ya NT-proBNP. Bundan əlavə, seroloji tədqiqatlar hepatit virusları və HİV üçün testləri əhatə etməlidir. Anti-nüvə anticisimləri, antisentromer anticisimləri və anti-Ro üçün skrininq testləri daxil olmaqla, əsas immunologiya laboratoriyasının işlənməsi tövsiyə olunur. XTEPH olan xəstələrdə antifosfolipid sindromun bioloji markerlərinin müayinəsi tövsiyə olunur.

Qarınboşluq orqanlarının ultrasəs müayinəsi Qarın boşluğunun ultrasəs müayinəsi yeni diaqnoz qoyulmuş PH olan xəstələrin hərtərəfli diaqnostikasının bir hissəsi olmalıdır, xüsusən də qaraciyər xəstəliyinə şübhə olduqda. Əsas məqsəd qaraciyər xəstəliyi və/və ya portal hipertenziya və ya portokaval şunt (Aberneti malformasiyası) olmasını araşdırmaqdır. Xəstəliyin gedişi zamanı PH olan xəstələrdə əsasən qaraciyər və böyrəklərə təsir edən ikincili orqan disfunksiyalarının inkişafının differensial diaqnostikasını və orqan zədələnməsinin dərəcəsini qiymətləndirmək üçün abdominal ultrasəs müayinəsi lazımdır.

Kardiopulmonar məşq testi Kardiopulmonar məşq testi (CPMT) məşqə dözümsüzlüyə səbəb olan əsas patofiziloji mexanizmləri qiymətləndirmək üçün faydalı bir vasitədir. Kardiopulmonar məşq testi funksional imkanları və məşq məhdudiyyətini qiymətləndirmək üçün qeyri-invaziv üsuldur. O, adətən maksimal məşq testi kimi həyata keçirilir və hətta ağır məşq məhdudiyyəti olan xəstələrdə də təhlükəsizdir [7]. Əksər PH mərkəzləri aşağı endirmə protokolundan istifadə edir, baxmayaraq ki, test hələ bu xəstə populyasiyası üçün standartlaşdırılmayıb.

İdman etmək bacarığı 6 dəqiqəlik gəzinti testi (6DGT) PH mərkəzlərində məşq qabiliyyətinin ölçülməsi üçün ən çox istifadə edilən üsuldur. Test nəticələri adətən proqnozlaşdırılan dəyərlərin faizi kimi deyil, mütləq məsafədə (metr) verilir. Bu yaxınlarda aparılan bir araşdırma göstərdi ki, 1 illik ölüm və 1 illik sağ qalma üçün ən yaxşı mütləq kəsilmə dəyərləri müvafiq olaraq 165 m və 440 m olmuşdur [8]

Biokimyəvi markerlər Qan göstəriciləri: hemoqlobin (Hb) daxil olmaqla QÜA; serum elektrolitləri (natrium, kalium); böyrək funksiyası (kreatinin, təxmin edilən glomerular filtrasiya sürətinin hesablanması və sidik cövhəri); sidik turşusu; qaraciyər parametrləri (ALAT, ASAT, qələvi fosfataza, QQT, bilirubin); dəmir statusu (serum dəmiri, transferrin saturasiyası və ferritin); və BNP və ya NT-proBNP. Bundan əlavə, seroloji tədqiqatlar hepatit virusları və HİV üçün testləri, qan qazlarını əhatə etmişdir. BNP və NT-proBNP PH mərkəzlərində klinik mərkəzlərində klinik praktikada müntəzəm olaraq istifadə edilən, miokardın stressi ilə əlaqəli olan və proqnostik məlumat verən yeganə biomarkerlər olaraq qalır [9]. natriuretik peptidi və NT-proBNP PH üçün spesifik deyildir, çünki onların səviyyələri ola bilər çünki onların səviyyələri daha çox dəyişkənlik göstərən ürək xəstəliyin digər formalarında yüksələ bilər.

Sol ürək xəstəliyi ilə əlaqəli ağciyər hipertenziyası (2-ci qrup). Tərif, proqnoz və patofiziologiyasına görə PHX olan insanların arasında yüksək ölüm riski LH və RV disfunksiyası olanlarda müşahidə olunur. Bura azalmış, mülayim azalmış və ya saxlanmış atma fraksiyasına (AFaÜÇ, AfmÜÇ və ya AFsÜÇ) malik ÜÇ olan xəstələr, sol tərəfli ürək qapaq xəstəliyi və anadangəlmə/qazanılmış postkapilyar PH-yə səbəb olan ürək-damar xəstəlikləri olanlar aiddir [19]. PH-PHX PH-nin ən çox yayılmış forması olaraq PH hallarının 65-80%-ni təşkil edir [16]. PH-nin ümumi tərifləri görə, PH-PHD (2-ci qrup PH) SPAP >20 mmHg və PAWP > 15 mm Hg kimi müəyyən edilir. AFaÜÇ, AFsÜÇ və ürək qapaq xəstəliyi olan xəstələrdə PVR >5 WU əlavə proqnostik məlumat daşıyır və klinisistlər tərəfindən klinik cəhətdən əhəmiyyətli hesab olunur. Bəzi məlumatlara əsasən, PVR >5 WU ciddi prekapilyar komponent olduğundan xəbər verir və onun mövcudluğu xəstələri PH mərkəzlərinə göndərməyə vadar edə bilər.

Terapiya AÜX-PH üçün əsas müalicə strategiyası əsasən ürək xəstəliyinin müalicəsini optimallaşdırmaqdır. Belə ki, bir çox xəstələrdə kiçik qan dövranında sol ürəyin zədələnməsi xroniki olaraq sağ ürəyin həddindən artıq yüklənməsinə (istirahət ya məşq zamanı) gətirib çıxarır ki, bu da patofiziloji ardıcıllıqla özünü biruzə verir [16]. Zaman keçdikcə AFsÜÇ olan xəstələrdə RV funksiyasının pisləşməsi [17] EF-nin aşağı düşməsinə səbəb olduğundan RV funksiyasının sabit saxlanılması mühüm müalicə taktikası hesab edilməlidir. SÜÇ-PH bağlı mayenin yığılmasının müalicəsində terapiyanın əsası diuretiklər olaraq qalır. 2-ci qrup PH olan xəstələrdə PAH müalicəsi üçün təsdiqlənmiş dərmanların istifadəsində məhdudiyyəti olan və ziddiyyətli məlumatlar var. Bəzi dərmanlar bu xəstələrdə dəyişkən və potensial olaraq zərərli təsirlərə malik ola bilər və buna görə də PH-AÜX üçün göstərilmir. Müxtəlif etiologiyalı SÜÇ olan xəstələrdə PH müalicə taktikası aşağıda təsvir edilmişdir. Yenidən işlənmiş hemodinamik tərifə əsasən, SPAP >20 mmHg və PVR >2 WU olan xəstələrdə PAH diaqnozu qoyula bilər.Bununla belə, PAH-ın müalicəsi üçün təsdiqlənmiş dərmanların effektivliyi yalnız SPAP ≥25 və PVR >3 WU mmHg olan xəstələrdə nümayiş etdirilmişdir. SPAP <25 mmHg və PVR <3 WU olan xəstələrdə PAH müalicəsi üçün dərmanların effektivliyi haqqında təsdiqlənmiş məlumat yoxdur. Bu, eyni zamanda məşq nəticəsində yaranan PH olan xəstələrə də aiddir. PAH inkişaf riski yüksək olan xəstələr,və ya PAH olan xəstələrin ailə üzvləri fərdi qərar qəbul etmək üçün PH mərkəzinə göndərilməlidirlər.

Sol ürək çatışmazlığı ilə əlaqəli PH 1.Atım fraksiyası azalmış ürək çatışmazlığı (HFrEF) (AFaÜÇ) AFaÜÇ və ya AFmaÜÇ olan xəstələr müəyyən edilmiş terapevtik və müdaxilə müalicələri də daxil olmaqla təlimatlara uyğun müalicə olunmalıdırlar [18]. AFaÜÇ çox aşağı olan xəstələrdə LVAD implantasiyası SPAP [10] əhəmiyyətli dərəcədə azalda və ya hətta normallaşdıra bilər, baxmayaraq ki, bu, bütün xəstələrdə əldə edilməyə bilər PAH dərmanlarına gəldikdə isə bosentan AfaÜÇ [11] ilə əlaqəli PH olan xəstələrin RCT effekt müşahidə olunmamışdlr, lakin əksinə maye yığılması ilə əlaqəli olan yan təsirləri plasebo ilə müqayisədə artırmışdır. Eyni zamanda kiçik tədqiqatlar göstərir ki, sildenafil AFaÜÇ-PH olan xəstələrdə hemodinamikanı və fiziki gərgınliyə tolerantlığı artıra bilər [12].

2.Atım fraksiyası saxlanılmış ürək çatışmazlığı (HFpEF) (AFsÜÇ) AFsÜÇ olan xəstələrdə qan təzyiqi, həcm yükü və risk faktorlarına nəzarət edilməlidir ki, onlar doldurma təzyiqini və VİP-ni azalda bilər [18]. Son tədqiqatlar göstərdi ki, SGLT-2 olan empagliflozin istifadəsində LVEF 40-60% olan xəstələrdə nəticələr yaxşılaşdı[13]. Bu populyasiyada endotelinin reseptor antaqonistləri uğurlu olmadı, çünki həm bosentan, həm də macitentan effektivlik göstərmədi, əksinə daha çox yan təsirlərə (maye yığılması) səbəb oldu.Fosfodiesteraza-5 inhibitorlarından olan sildenafil İpcPH profili üstünlük təşkil edən xəstələrdə plasebo ilə müqayisədə SPAP (əsas son nöqtə) və ya digər hemodinamik və klinik parametrlərə heç bir təsir göstərməmişdir. Əsasən AFsÜÇ PH olan xəstələrdə sildenafil plasebo ilə müqayisədə 6-12 ay ərzində aparılan müşahidə zamanı hemodinamikanı, sağ mədəciyin funksiyasını və həyat keyfiyyətini yaxşılaşdırdı [14].

İnteratrial şunt cihazları Son tədqiqatlar göstərir ki, AFsÜÇ olan xəstələrdə xüsusi hallarda ürəyin sol hissəsinin yükünü azltmaq üçün interatrial şunt cihazları kimi xüsusi müdaxilələr istifadə oluna bilər.Yükün azalması,ağciyər damar funksiyasının [688] qısamüddətli yaxşılaşması hesabına baş versə də,onun kiçik qan dövranına uzunmüddətli təsiri məlum deyil. u yaxınlarda keçirilmiş REDUCE LAP-HF II tədqiqatı, LVEF ≥40% [15] olan ürək çatışmazlığı xəstələrinin populyasiyasında interatrial şunt cihazının yerləşdirilməsindən sonra ürək çatışmazlığı hadisələrinin azaldığını göstərə bilmədi. Ürək Çatışmazlığında PH distansion monitorinqi ÜÇ olan xəstələrdə durğunluq əlamətini aradan qaldırmaq, kənardan PAT(pulmonar arterial təzyiq) nəzarətdə saxlamaq üçün sol mədəciyin dolma təzyiqini əvəz edən təzyiq datçiklərinin implantasiyası əhəmiyyət kəsb edir. PH bağlı ÜÇ olan xəstələrin distansiyada kontrolu, terapiyanın tənzimlənməsi onların xəstəxanaya yerləşdirmələrini əhəmiyyətli dərəcədə azaltdı və AFsÜÇ, AFaÜÇ olan xəstələrdə son nəticələri yaxşılaşdırdı.Bu müalicədə diuretiklərlərin istifadəsi uğurlu terapevtik nəticənin təzahürüdür. AFaÜÇ müalicəsində ARNI və SGLT-2 kimi yeni preparatların istifadə olunması PAT-ın distansiyada montorinqini və diuretiklərin istifadəsini azaldır, potensial olaraq PAT nəzarətdə saxlamaq şərti ilə ÜÇ terapiyasını daha da optimallaşdırmaq üçün imkanlar yaradır.

Müalicə alqoritmi I Ümumi tədbirlər: 1)Tibbi müalicə alan PAH xəstələri üçün nəzarət edilən məşq təlimi tövsiyə olunur. 2) PAH olan xəstələrə psixososial dəstək tövsiyə olunur. 3) PAH olan xəstələrin SARS-CoV-2, qrip və Streptococcus pneumoniyaya qarşı immunizasiyası tövsiyə olunur. 4) Anesteziya tələb edən müdaxilələr üçün riskləri və faydaları qiymətləndirmək üçün PH mərkəzində multidisiplinar konsultasiya nəzərdə tutulmalıdır. II Konservativ müalicə taktikası: 1) RV çatışmazlığı və durğunluq əlamətlərinə bağlı PAH olan xəstələr üçün diuretiklərlə müalicə tövsiyə olunur. 2) Arterial oksigen təzyiqi <8 kPa (60 mmHg) olan PAH xəstələri üçün uzunmüddətli oksigen terapiyası tövsiyə olunur. Oksigendən istifadə edən və ya arterial oksigen təzyiqi dəniz səviyyəsində <8 kPa (60 mmHg) olan xəstələr üçün uçuş zamanı oksigenin tətbiqi

tövsiyə olunur. 3)P AH olan xəstələrdə dəmir çatışmazlığı anemiyası olduqda, dəmir statusunun korreksiyası tövsiyə olunur. 4) PAH və dəmir çatışmazlığı olan və anemiya olmayan xəstələrdə dəmirin dəyişdirilməsi nəzərdə tutula bilər. 5) PAH olan xəstələrdə antikoaqulyantlar ümumiyyətlə tövsiyə edilmir, lakin fərdi olaraq nəzərdən keçirilə bilər. 6) ACEİ, ARB, ARNI, SGLT2, beta-blokatorlar və ya ivabradinin istifadəsi PAH olan xəstələrdə ürək damar xəstəlikləri (məsələn, yüksək qan təzyiqi, koronar arteriya xəstəliyi, sol mədəcik ürək çatışmazlığı və ya aritmiya) səbəb olmadığı halda tövsiyə edilmir.

ƏDƏBİYYAT

1. Hoeper M.M., Humbert M., Souza R. et al. A global view of pulmonary hypertension // Lancet Respir Med., 2016, 4, p.306-322.
2. NHS Digital. National Audit of Pulmonary Hypertension 10th Annual Report, Great Britain, 2018-19.
3. Remy-Jardin M., Ryerson C.J., Schiebler M.L. et al. Imaging of pulmonary hypertension in adults: a position paper from the Fleischner Society // Eur Respir J., 2021, 57, 2004455.
4. Huston J.H., Maron B.A., French J. et al. Association of mild echocardiographic pulmonary hypertension with mortality and right ventricular function // JAMA Cardiol., 2019, 4, p.1112-1121.
5. Hoeper M.M., Lee S.H., Voswinckel R. et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers // J Am Coll Cardiol., 2006, 48, p.2546-2552.
6. Sitbon O., Humbert M., Jais X. et al. Long-term response to calcium channel blockers in idiopathic pulmonary arterial hypertension // Circulation, 2005, 111, p.3105-3111.
7. Laveneziana P., Di Paolo M., Palange P. The clinical value of cardiopulmonary exercise testing in the modern era // Eur Respir Rev 2021; 30: 2001
8. Zelniker T.A., Huscher D., Vonk-Noordegraaf A. et al. The 6MWT as a prognostic tool in pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry // Clin Res Cardiol., 2018; 107, p.460-470
9. Warwick G., Thomas P.S., Yates D.H. Biomarkers in pulmonary hypertension // Eur Respir J., 2008, 32, p.503-512.
10.Borlaug B.A. Invasive assessment of pulmonary hypertension: time for a more fluid approach? // Circ Heart Fail., 2014, 7, p.2-4.
11.Kaluski E., Cotter G., Leitman M. et al. Clinical and hemodynamic effects of bosentan dose optimization in symptomatic heart failure patients with severe systolic dysfunction, associated with secondary pulmonary hypertension–a multi-center randomized study // Cardiology. 2008, 109, p.273-280
12.Lewis G.D., Shah R., Shahzad K. et al. Sildenafil improves exercise capacity and quality of life in patients with systolic heart failure and secondary pulmonary hypertension // Circulation, 2007, 116, p.1555-1562.
13.Wu X., Yang T., Zhou Q. et al. Additional use of a phosphodiesterase 5 inhibitor in patients with pulmonary hypertension secondary to chronic systolic heart failure: a meta-analysis // Eur J Heart Fail. 2014, 16, 444–453
14.Hoendermis E.S., Liu L.C., Hummel Y.M. et al. Effects of sildenafil on invasive haemodynamics and exercise capacity in heart failure patients with preserved ejection fraction and pulmonary hypertension: a randomized controlled trial // Eur Heart J., 2015, 36, p.2565-2573.
15.Obokata M., Reddy Y.N.V., Shah S.J. et al. Effects of interatrial shunt on pulmonary vascular function in heart failure with preserved ejection fraction // J Am Coll Cardiol., 2019, 74, p.2539-2550.
16.Rosenkranz S., Gibbs J.S., Wachter R. et al. Left ventricular heart failure and pulmonary hypertension // Eur Heart J., 2016, 37, p.942–954.
17.Zeder K., Banfi C., Steinrisser-Allex G. et al. Diagnostic, prognostic and differential-diagnostic relevance of pulmonary hemodynamics during exercise a systematic review // Eur Respir J 2022
18.McDonagh T.A., Metra M., Adamo M., et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure // Eur Heart J., 2021, 42, p.3599-3726.
19.Opitz C.F., Hoeper M.M., Gibbs J.S. et al. Pre-capillary, combined, and post-capillary pulmonary hypertension: a pathophysiological continuum // J Am Coll Cardiol., 2016, 68, p.368-378.

Резюме

Легочная гипертензия у пациентов с поражением левых отделов сердца: современные подходы к диагностике и лечению

Н.К. Рустамова, Ф.Ш. Ибрагимов, Р.А. Юсифли, К.Г. Гусейнова, М.Г. Пашаева, М.Х. Азимова

Легочная гипертензия (ЛГ) - группа заболеваний, характеризующихся сужением и прогрессирующим повышением сопротивления легочных артерий, идущих от правых отделов сердца к легким, что приводит к развитию правожелудочковой сердечной недостаточности и преждевременной смерти больных. Авторами представлена статья, посвященная данной патологии, сопровождающейся достаточно высокой смертностью, в которой отражены такие необходимые вопросы, как эпидемиология, клиника, диагностика и лечение легочной гипертензии.

Summary

Pulmonary hypertension in patients with left heart disease: modern approaches to diagnosis and treatment

N.K. Rustamova, F.Sh. Ibragimov, R.A. Yusifli, K.G. Guseynova, M.G. Pashayeva, M.Kh. Azimova

Pulmonary hypertension (PH) is a group of diseases characterized by narrowing and progressive increase in the resistance of the pulmonary arteries going from the right heart to the lungs, which leads to the development of right ventricular heart failure and premature death of patients. The authors present an article devoted to this pathology, accompanied by a fairly high mortality rate, which reflects such necessary issues as epidemiology, clinical picture, diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.

Daxil olub: 20.10.2024