

Anadangəlmə ürək qüsuru olan və PAH inkişaf etmiş xəstələrə yanaşma



Dr. Oqtay Musayev

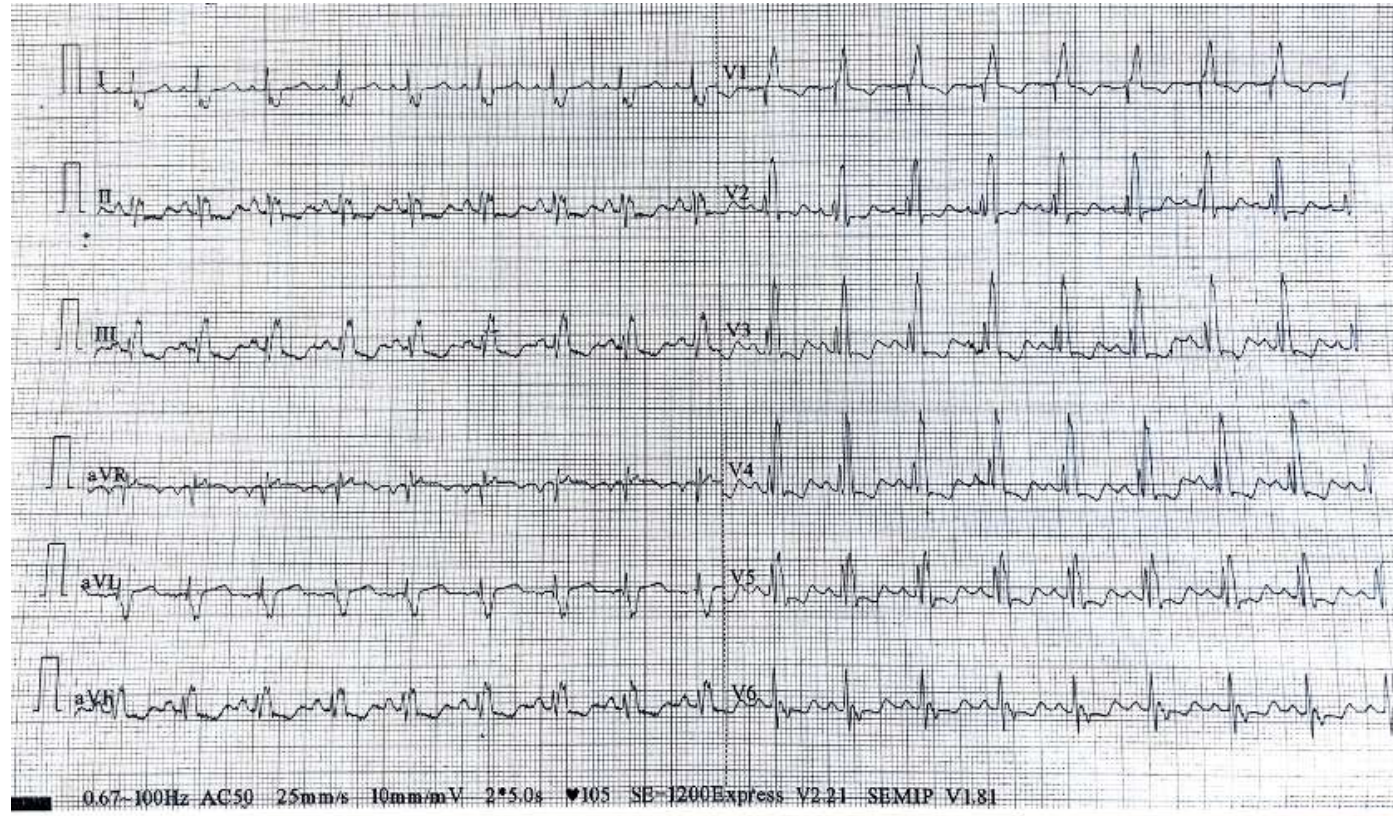
Mərkəzi Klinika

15.12.2024

Xəstə Təqdimatı

- 51 y Qadın, 1 ay əvvəl maşın qəzası, yuxarı və aşağı ətraf sınıqları
- Bilinən kardioloji problemi olmayıb
- Yeni DM
- Preop EKQ sonrasında ExoKQ də sekundum ASD .

10.2023



EXO

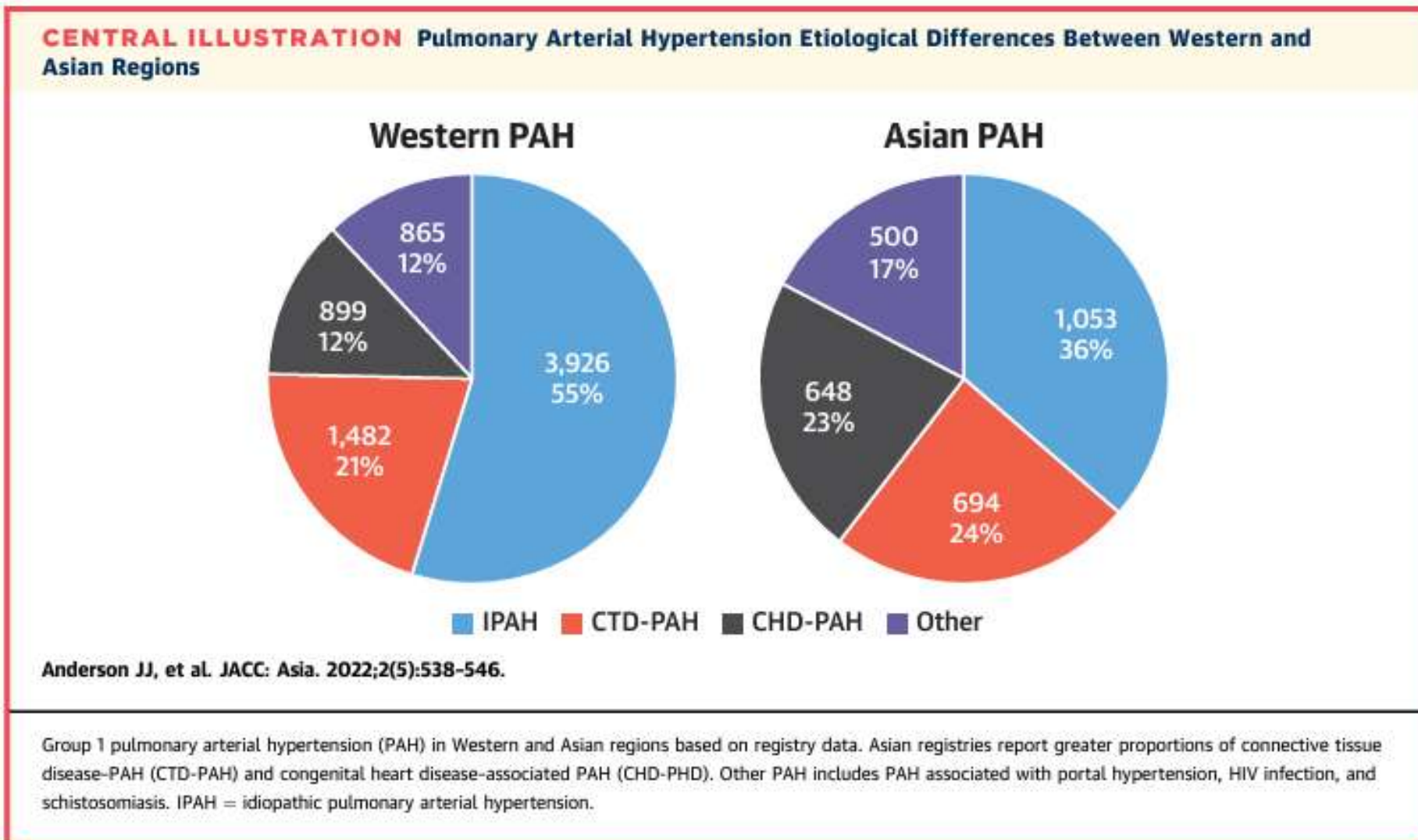
- RV – 44 mm
- Sekundum ASD – 32 mm
- Qp/Qs– 5,6 mm
- TÇ 2-3, TRV – 3.87 m/san, SPAP 65 mmHg
- Sol mədəcik zəif D şəklində
- Perikardiyal maye yoxdur
- TAPSE – 24 mm, RV Sm 13sm/s, TAPSE/SPAP=0,37
- Rəngli Dopler – ikitərəfli keçiş

Kateterizasiya – 12.2023

Bölgə	Təzyiq (mmHg)	O ₂ Sat (%)
RA	12	
RV	45/3	85
PA	38/16 – ort 28	85
PCWP	12	
LV		
Ao	126/95 -111	98
VCS		63
Vci		67
CO	3.0 L/dəq	
PWR	9 WU	



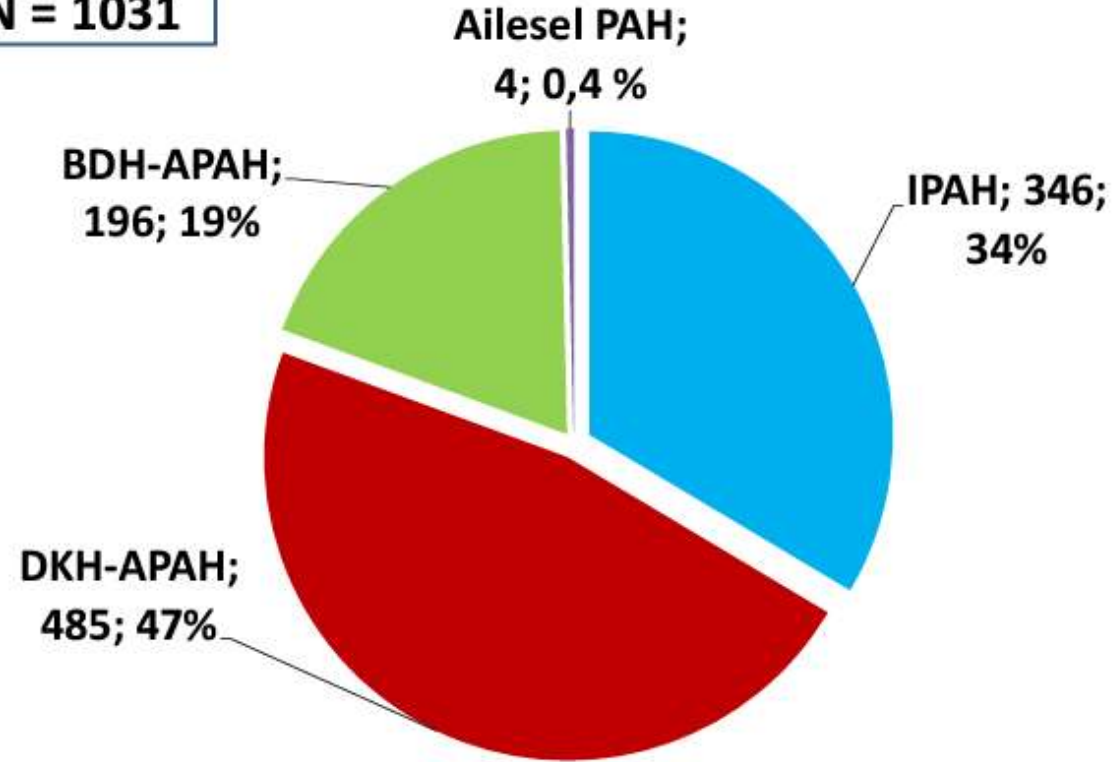
PAH etiologiyası qərb və şərq ölkələrində fərqlidir



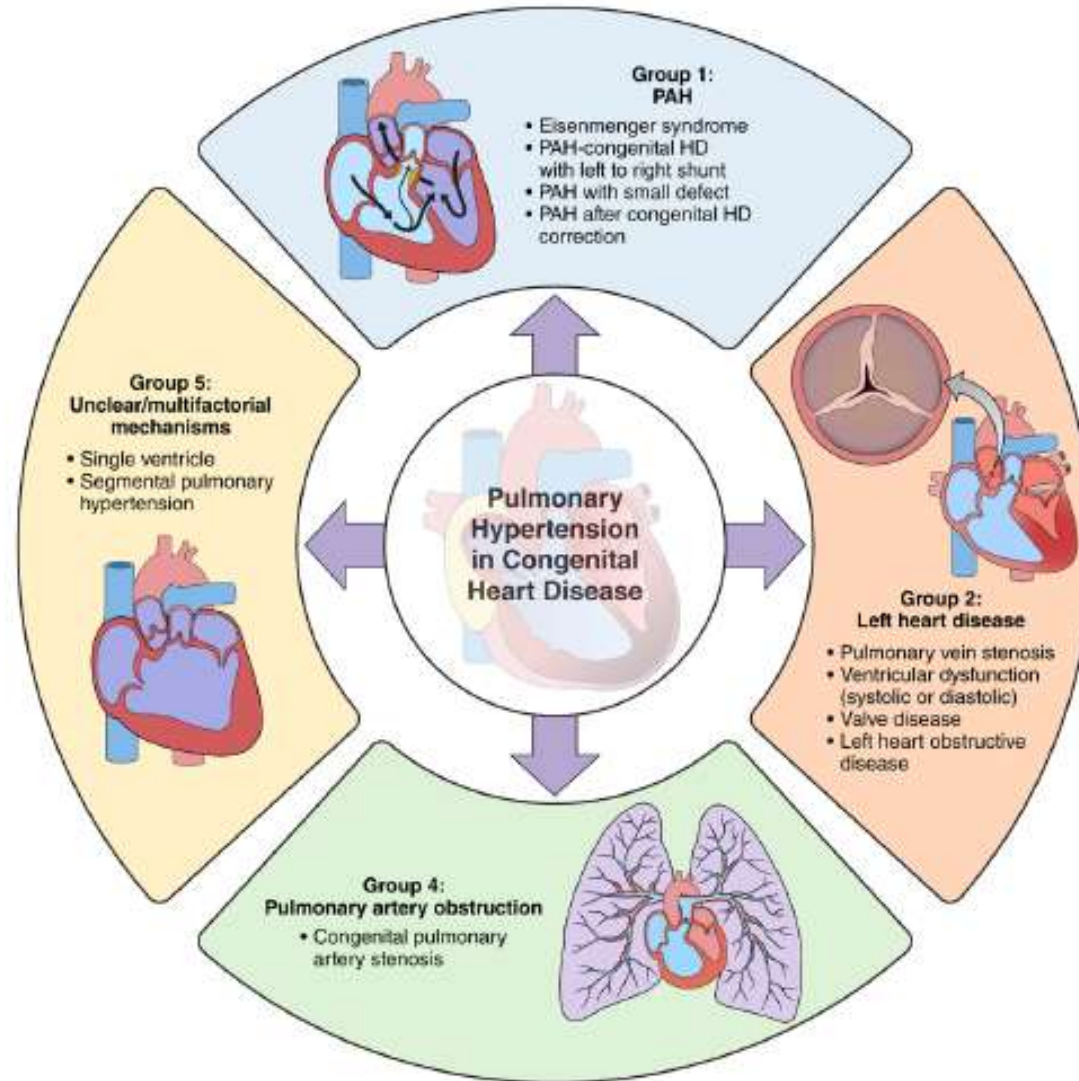
SİMURG çalışması

Grup 1 PH (PAH) İçinde Dağılım

N = 1031



PHT li AÜQ lərin fərqli Subqrupları

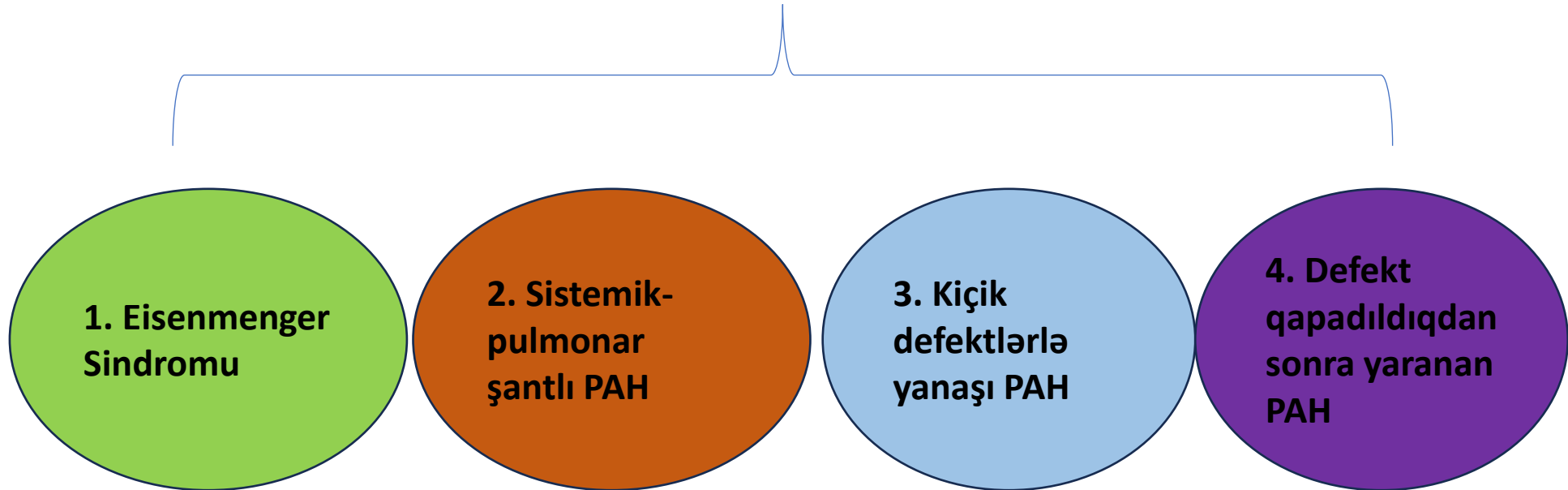


PHT subqrupları və onların anadangəlmə ürək xəstəlikləri ilə əlaqəsi

Table 8 Definitions of pulmonary hypertension subtypes and their occurrence in ACHD

Pulmonary Hypertension in Adult Congenital Heart Disease		
Definition	Haemodynamic characteristics ^a	Clinical settings
Pulmonary Hypertension (PH)	Mean PAP >20 mmHg	All
Pre-capillary PH (PAH)	Mean PAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR ≥3 WU	Shunt lesions prior to and after repair (including Eisenmenger syndrome) Complex CHD (including UVH, segmental PAH)
Isolated post-capillary PH	Mean PAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR <3 WU	Systemic ventricular dysfunction Systemic AV valve dysfunction Pulmonary vein obstruction Cor triatriatum
Combined pre- and post-capillary PH	Mean PAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≥3 WU	Settings listed under isolated post-capillary PH Settings listed under isolated post-capillary PH in combination with shunt lesions/complex CHD

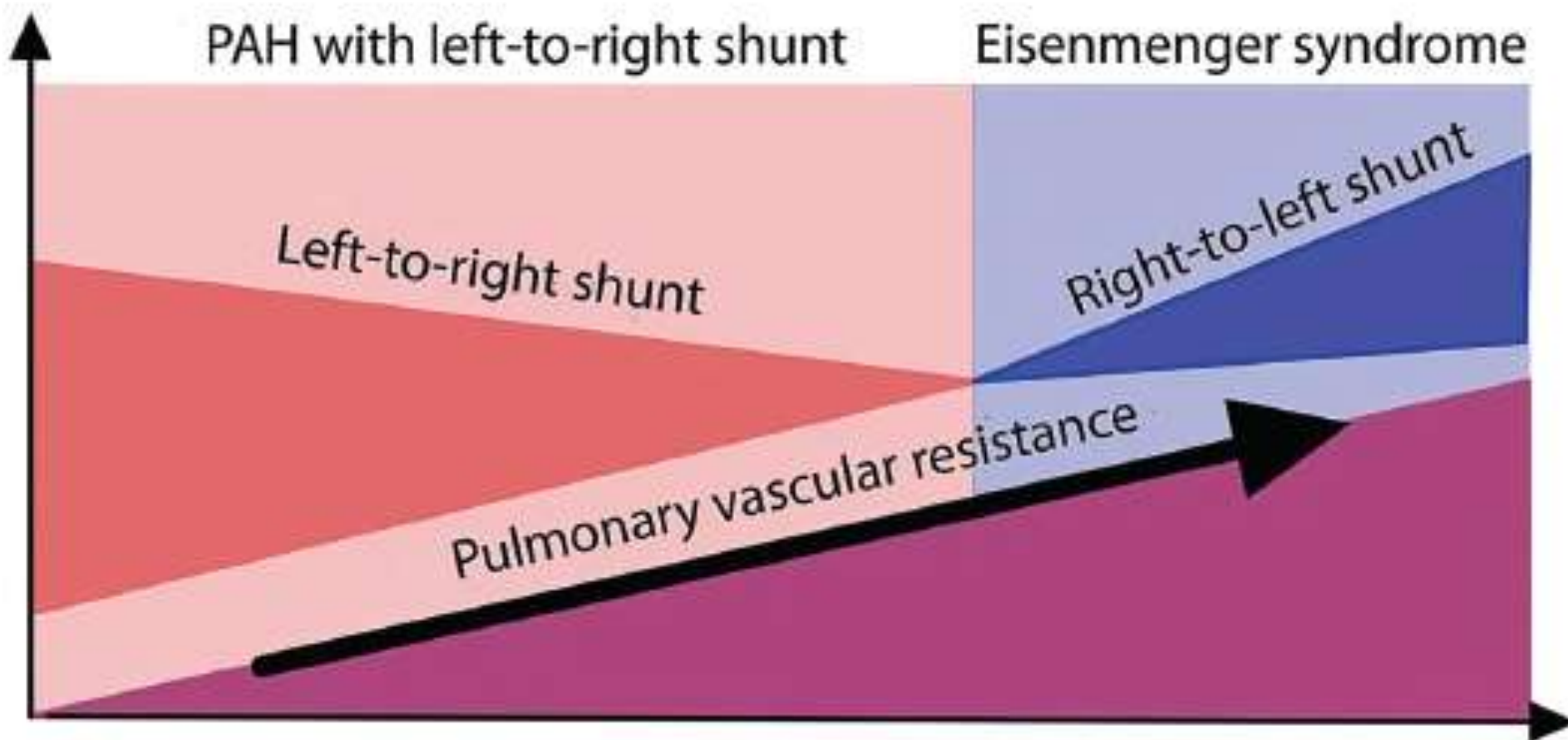
PHT-li AÜQ-lərin Kliniki Təsnifatı



Şanlı lezyonlarda PAH riski

Aşğı risk	Orta risk	Yüksək risk
Secundum ASD	Sinus venozus ASD	Böyük, unrestriktiv VSD və ya PDA
Parsial pulmonar venoz dönüş anomaliyası		Cooley Waterson şantı
Kiçik restriktiv VSD		Potts şantı
		Primum ASD
		AV septal defekt

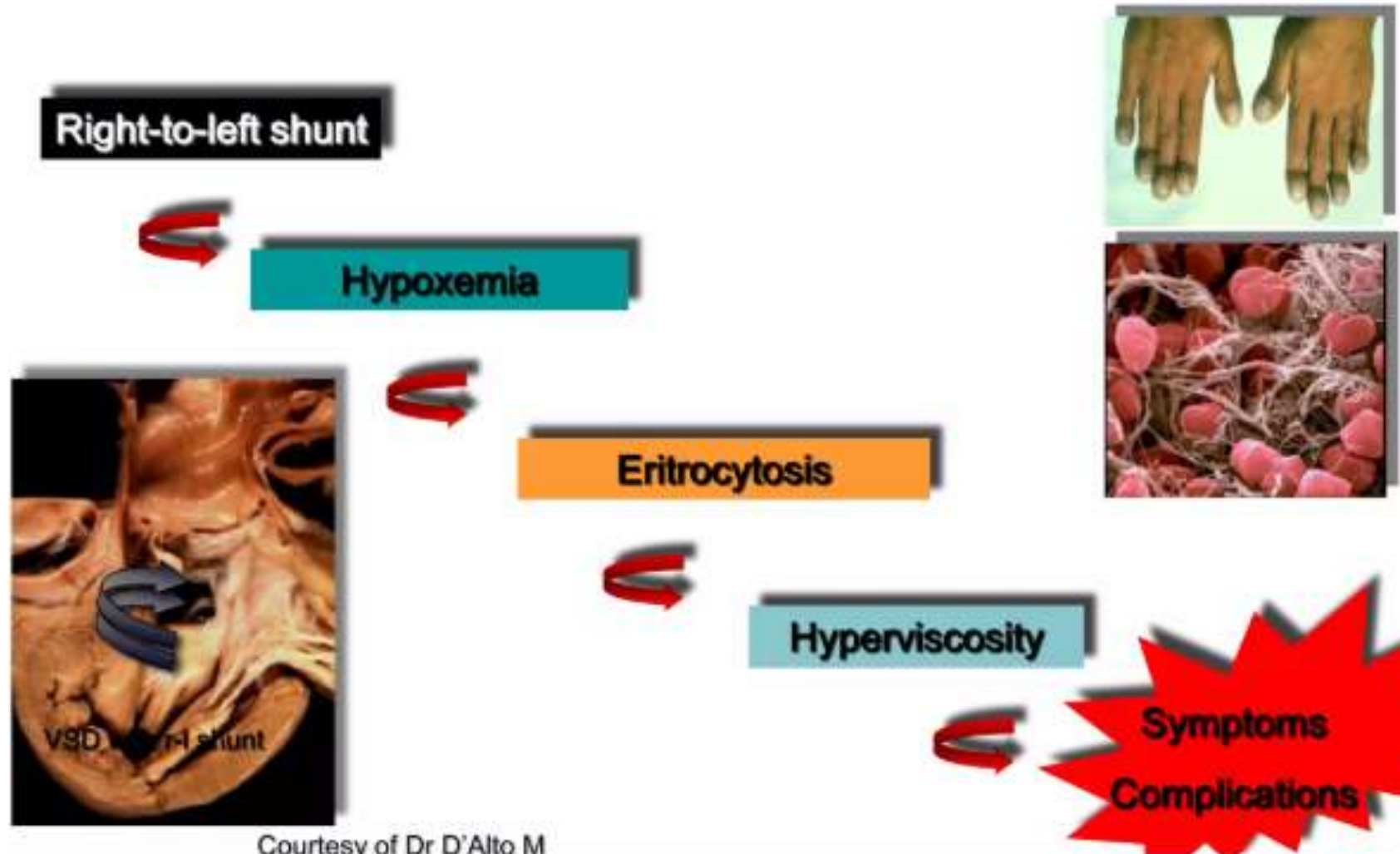
**Pulmonar dövrandə təzyiqlik və həcm yüklənməsi
PVR şiddətini artırır, başlanğıcda bir enişə sonra
isə şantın tərs dönməsinə yol açır**



1. Eisenmenger Sindromu

- PVR-nin artması ilə ikitərəfli və ya sağ-sol şant
- İntra və ekstra kardiyaq böyük defektlər
- Siyanoz, eritrositoz
- Başağrısı, qanhayırma, beyin absesləri, koagulyasiya pozğunluqları

Eritrocytosis and ES



2. Sistemik-pulmonar şantlı PAH

- Orta və böyük defektlər
- PVR orta –yüksək dərəcədə artmışdır
- Sistemik pulmonar şant üstündür
- Sakitlikdə sianoz yoxdur
- Düzəldiləbilən və düzəldiləbilməyən

3. Kiçik defektlərlə yanaşı PAH

- Defekt kiçikdir (VSD <1 sm, ASD <2 sm)
- Yüksək PVR artışı defektlə uyğun deyil
- Kliniki gediş İPAH-a bənzəyir
- Defektin qapadılması **əks göstərişdir!**

4. Defekt qapadıldıqdan sonra yaranan PAH

- Hemodinamik əhəmiyyətli defekt qalmadıqda
- Op sonra PHT davam edir
- Və ya aylar illər sonra yaranır
- Gec dövrdə op olan xəstələrin yaxın təqibi

PHT li AÜQ xəstələrini necə idarə edək

1. Dəstəkləyici idarəetmə

- Hamiləlikdən qaçınma
- Mütəmadi İnfluenza və Pnevmonok peyvəndləri
- RV yetməzliyi əlamətləri olarsa diuretik müalicə
- Antikoagulyasiya ehtiyacının təyini

2. PHT yönlü müalicə

- Endotelin reseptor Antaqonistləri
- Fosfodiesteraza 5 inhibitorları
- Prastonoidlər

3. Təmir

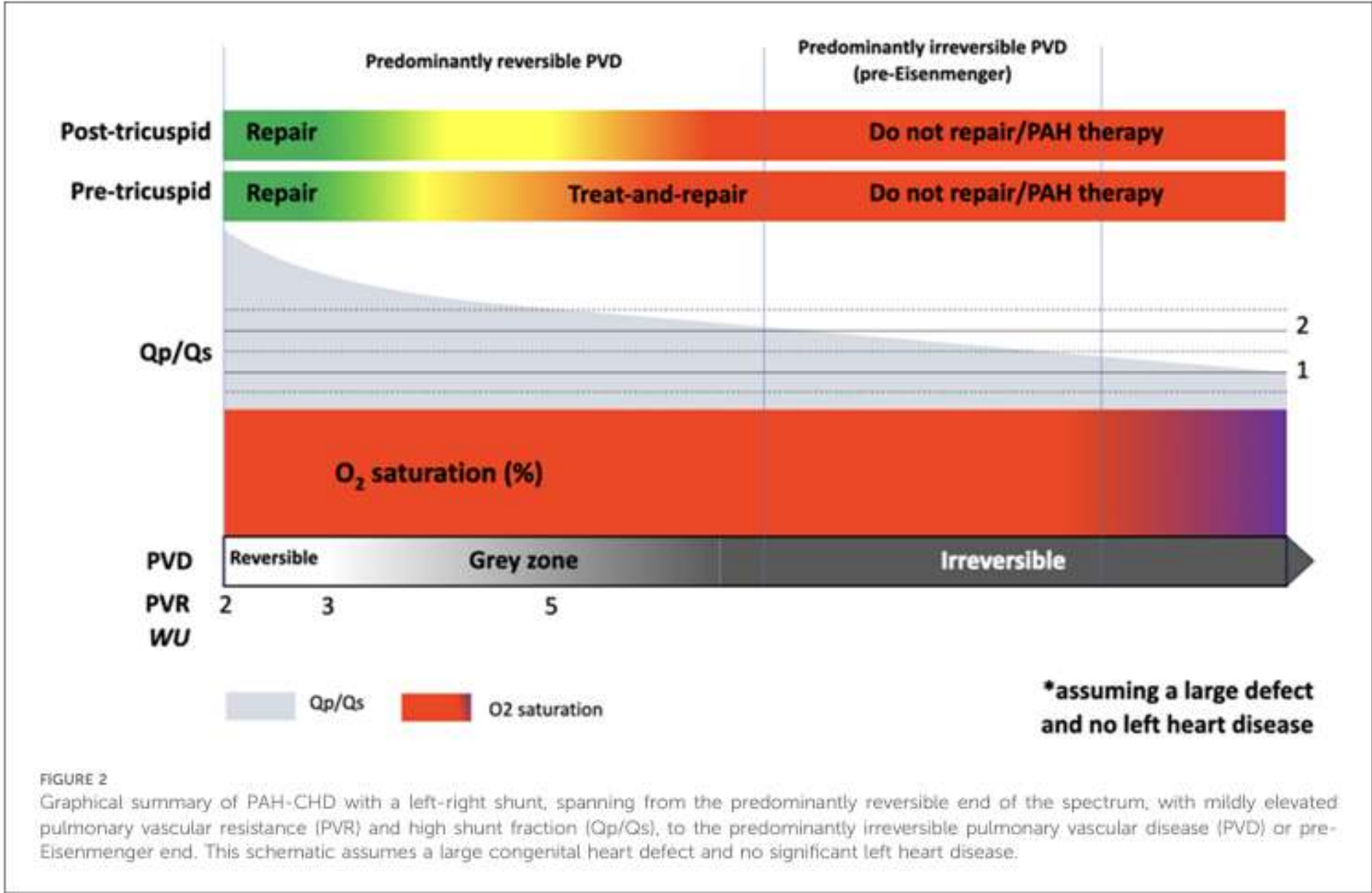
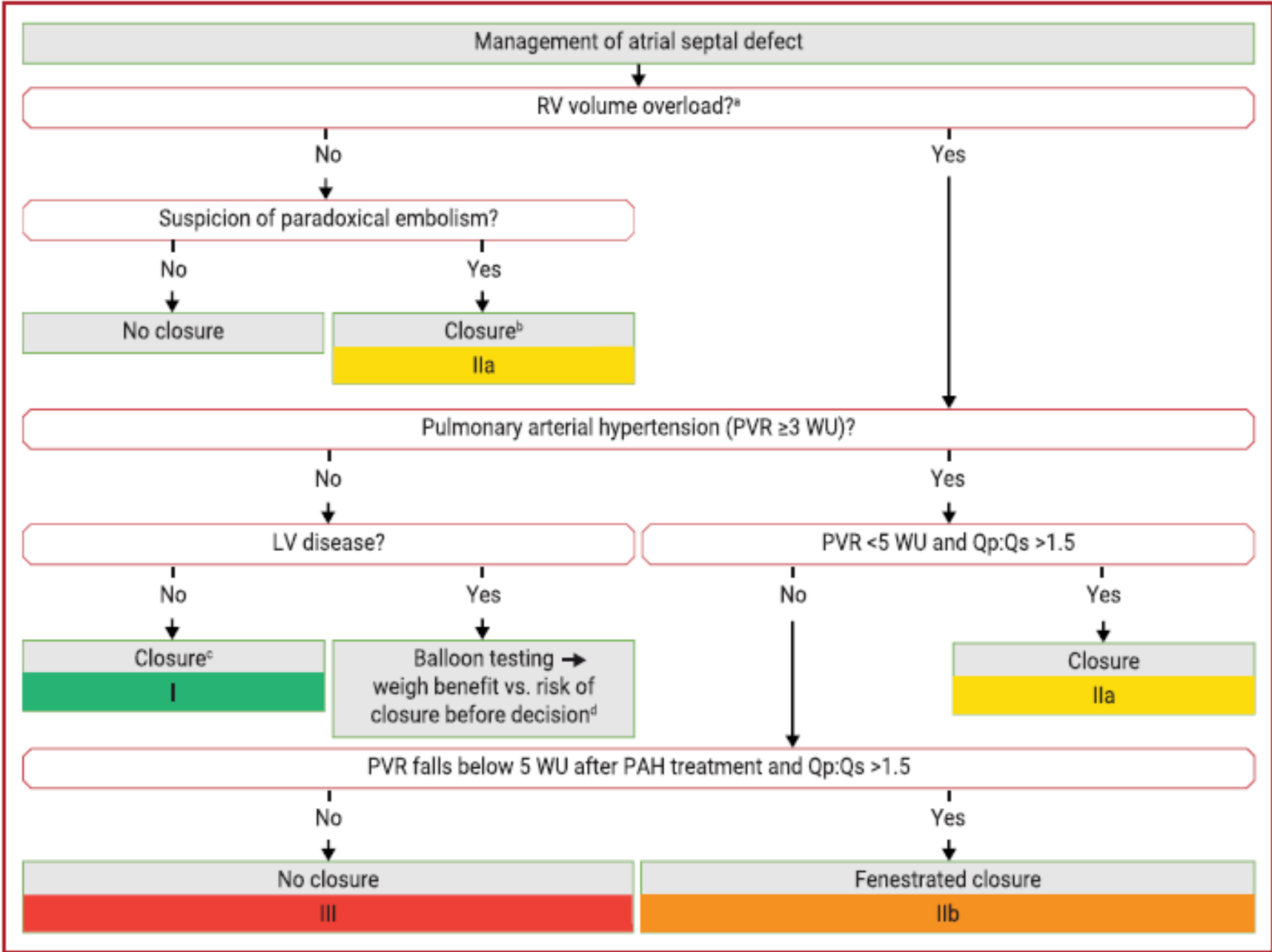


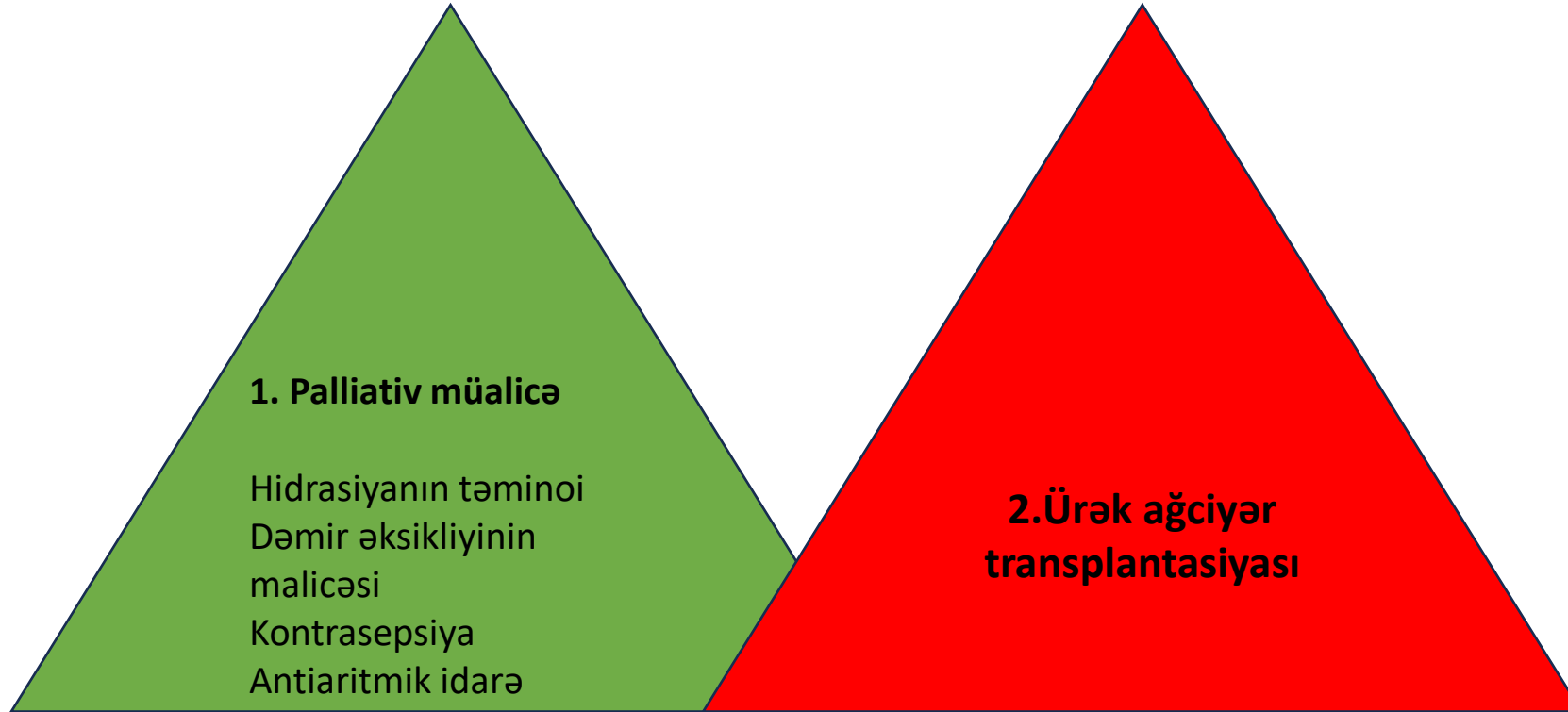
FIGURE 2
 Graphical summary of PAH-CHD with a left-right shunt, spanning from the predominantly reversible end of the spectrum, with mildly elevated pulmonary vascular resistance (PVR) and high shunt fraction (Qp/Qs), to the predominantly irreversible pulmonary vascular disease (PVD) or pre-Eisenmenger end. This schematic assumes a large congenital heart defect and no significant left heart disease.

Defekti qapadaqmi??

Tövsiyyələr	Class ^a	Level ^b
ASD, VSD və PDA lı xəstələrdə PVR < 3 WU olarsa defekti qapamaq tövsiyyə edilir	I	C
ASD, VSD və PDA lı xəstələrdə PVR 3-5 WU olarsa defekti qapamaq nəzərdən keçirilməlidir	IIa	C
ASD li xəstələrdə PVR > 5 WU olarsa və PAH müalicəsindən sonra <5 WU enərsə defekti qapamaq nəzərdən keçirilə bilər	IIb	C
VSD və PDA lı xəstələrdə PVR >5 WU olarsa defekt qapadılması detaylı dəyərləndirilmədən sonra nəzərdən keçirilə bilər	IIb	C
ASD li xəstələrdə PVR > 5 WU olarsa defektin qapadılması tövsiyyə edilmir	III	C



Eyzenmenger sindromlu xəstə idarəsi



ES li xəstələrdə rutin Flebotomiya əks göstərişdir!

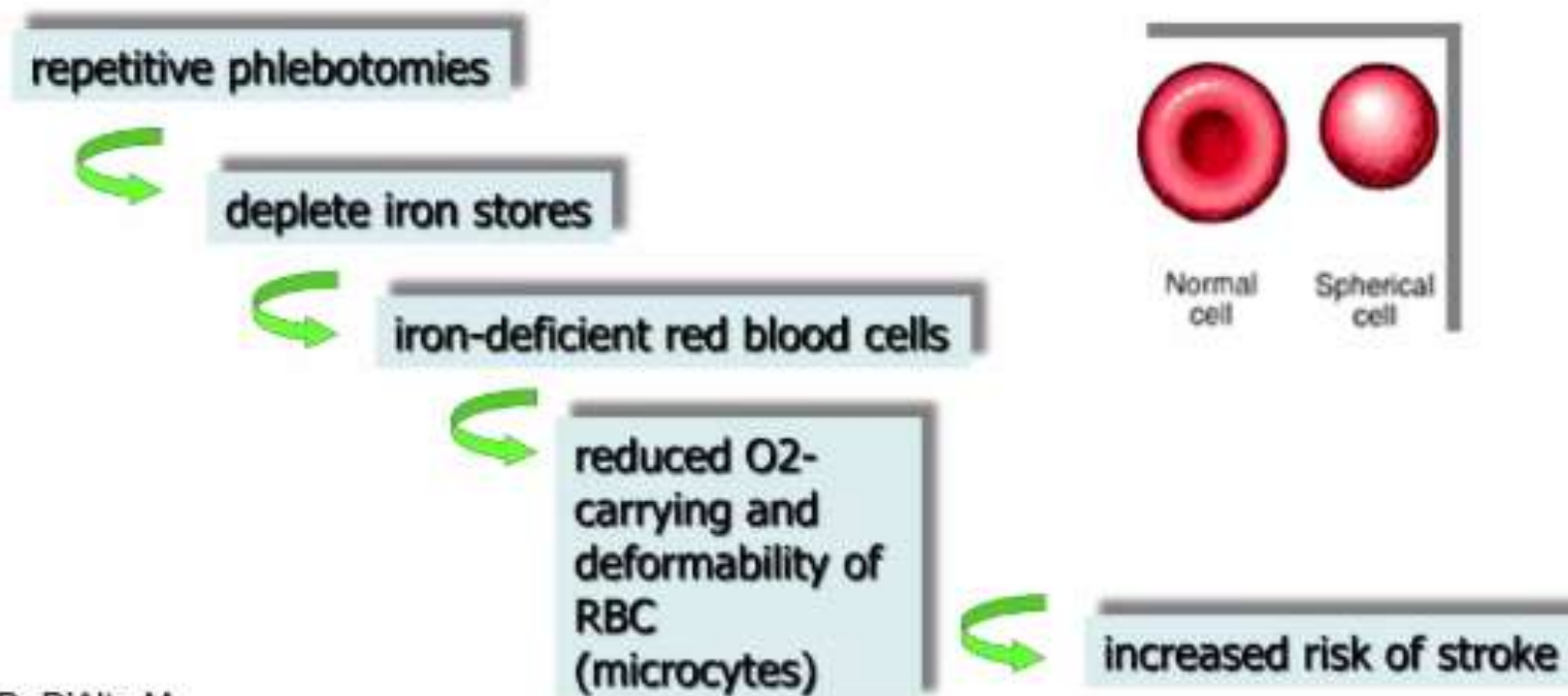
Avoid routine phlebotomy in ES patients!



Courtesy of Dr D'Alto M

Phlebotomy in ES patients

“Therapeutic phlebotomy, however, is a **‘two-edged sword’** since **erythropoietin may stimulate the bone marrow to produce more red cells**”.

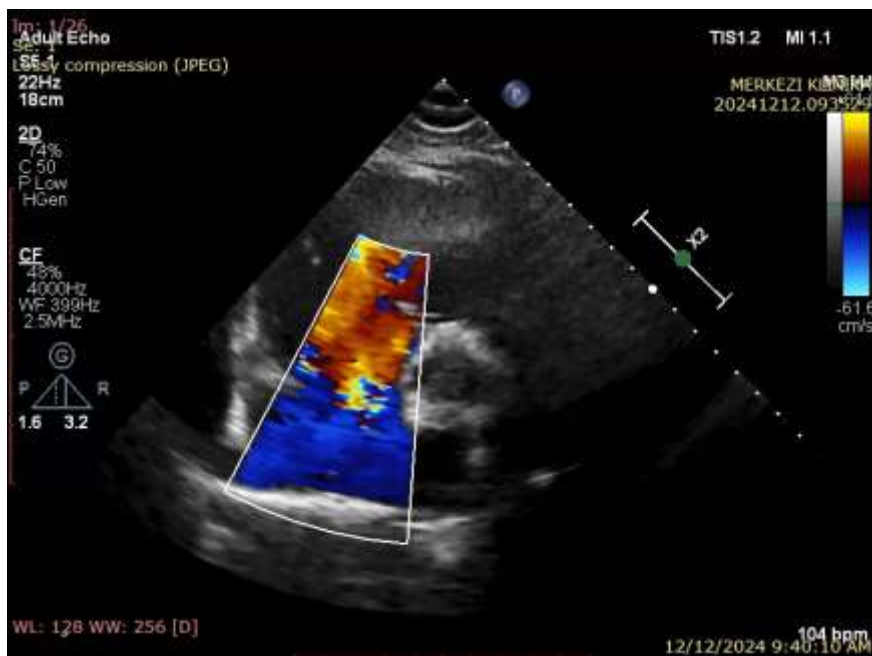
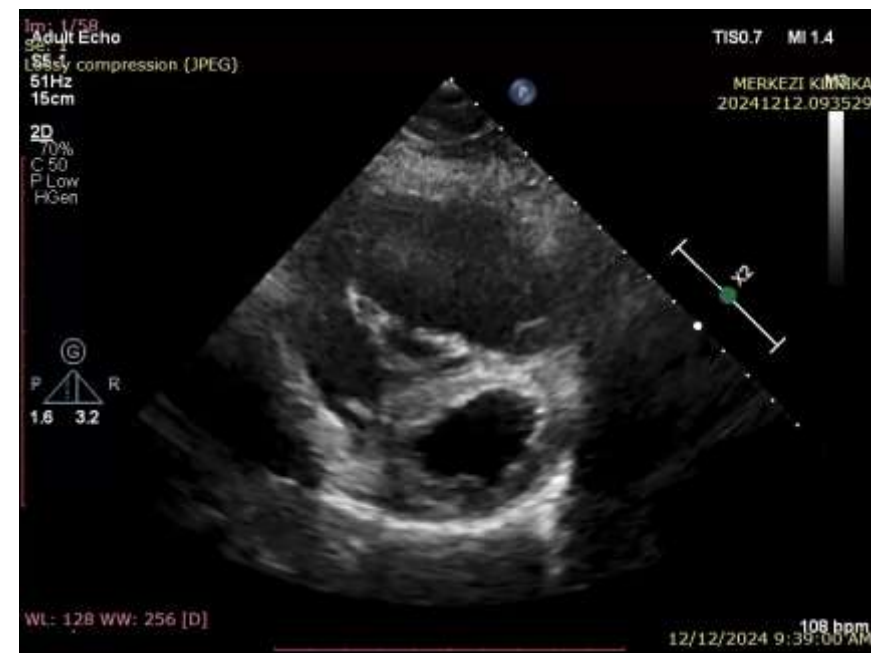
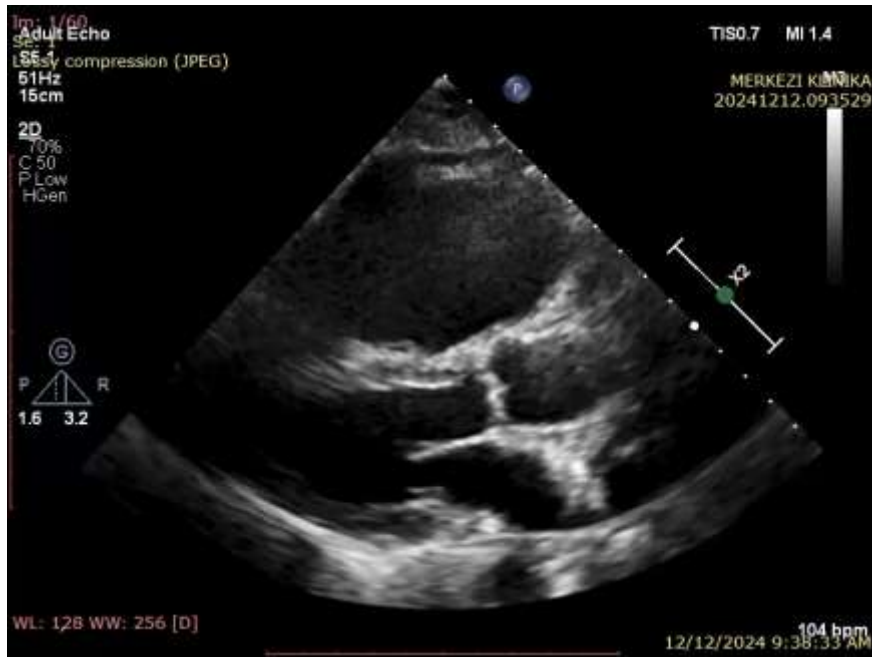


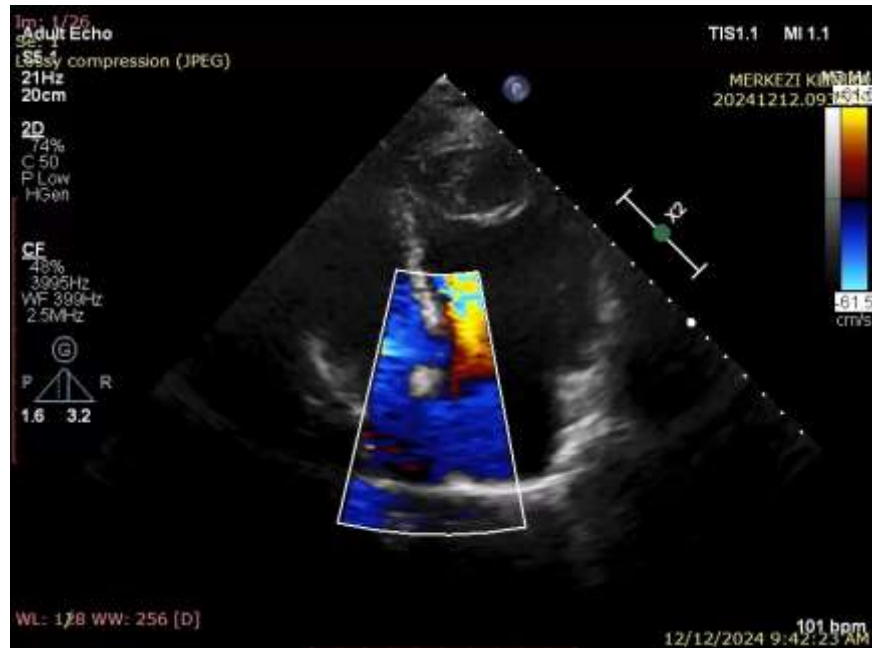
Xülasə

- AÜQ də PHT nin əsas səbəbi təmir olunmamış şantlı lezyonlardır
- Hemodinamik əhəmiyyətli şantların vaxtında təmir edilməsi müalicənin ana hədəfidir
- Hemodinamik əhəmiyyətli şantı olan PHT inkişaf etmiş xəstələr ciddi dəyərləndirilməlidir
- PHT yarandıqdan sonra hər qüsür qapadılmamalıdır

12.2024 Təqib

- Sildenafil 25 mq*3 dəfə
- ASA, Klopidoqrel, Statin, OAD
- NYHA class I-II
- 6 DYT – 480 metr
- Pro BNP – 329 pg/ml
- EXO – TAPSE/SPAP =0.41 , Qp/Qs- 6.4





- Bundan sonra nə edək?