

AĞCIYƏR XƏSTƏLİKLƏRİ İLƏ ƏLAQƏDAR
PULMONAR HİPERTENZIYA VƏ
DİAQNOZ, MÜALİCƏ PRİNSİPLƏRİ

DR. NİCAT AĞAYEV

CLINICAL CLASSIFICATION

Pulmonary arterial hypertension (PAH)



- Idiopathic/heritable
- Associated conditions

PH associated with left heart disease



- lpcPH
- CpcPH

PH associated with lung disease



- Non-severe PH
- Severe PH

PH associated with pulmonary artery obstructions



- CTEPH
- Other pulmonary obstructions

PH with unclear and/or multifactorial mechanisms



- Haematologic disorders
- Systemic disorders

PREVALENCE

Rare



Very common



Common



Rare



Rare



TABLE 5 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension

Definition	Haemodynamic characteristics
PH	mPAP >20 mmHg
Pre-capillary PH	mPAP >20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR >2 WU
lpcPH	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≤2 WU
CpcPH	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR >2 WU
Exercise PH	mPAP/CO slope between rest and exercise >3 mmHg/L/min

Xroniki ağciyər xəstəliyi

və / və ya

Xroniki hipoksemiya

Grup 3 PH

Grup 5

✓ Ağciyərin xroniki obstruktiv xəstəliyi (AXOX)

✓ İnterstisial ağciyər xəstəlikləri (İAX)

✓ Alveolar hipoventilyasiya

✓ Ağciyərin anadangəlmə anomaliyaları

✓ Kistik fibrozis

▪ Emzifema-fibrozis kombinasiyası

○ Obstruktiv yuxu apnoyesi

➤ Yüksək hündürlükdə yaşamaq

- ☐ Pulmonar langerhans hüceyrəli histiyositozis (PLHH)
- ☐ Sarkoidoz



ƏN AĞIR PROQNOZ



Ağır: PVR > 5 WU

Ağır olmayan: PVR ≤ 5 WU

Grup 3 PH

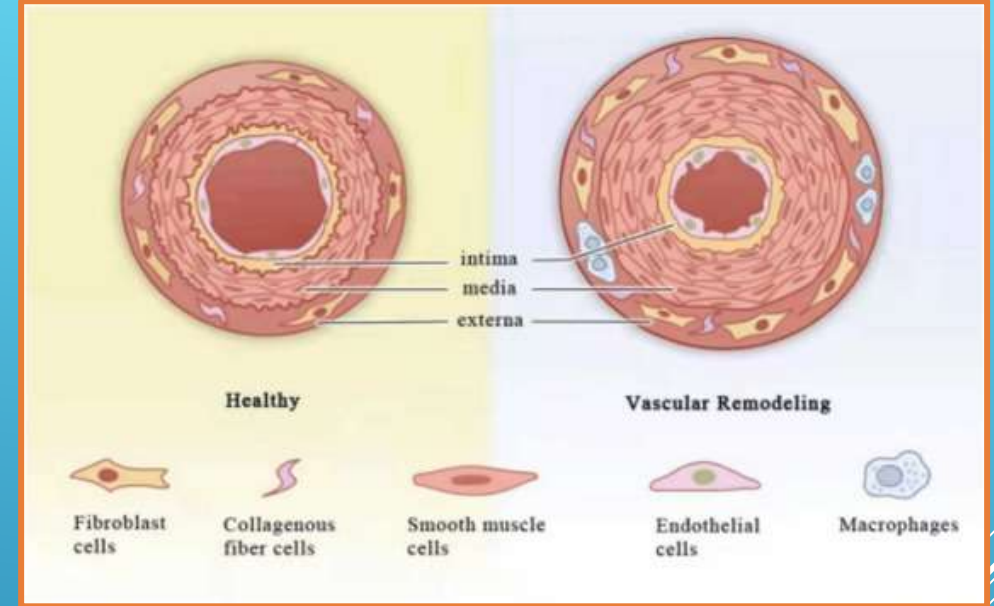
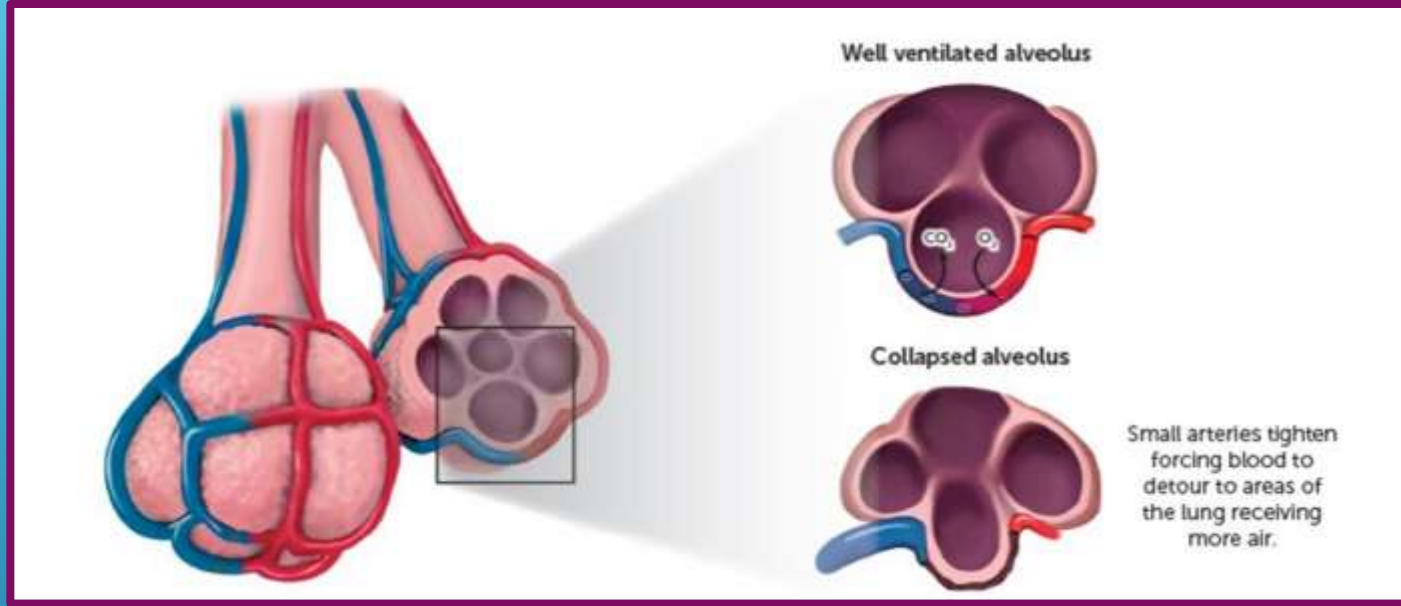
1. Obstruktiv ağciyər xəstəliyi və ya emfizema
2. Restriktiv ağciyər xəstəliyi
3. Miks obsruktiv/restriktiv paternli ağciyər xəstəliyi
4. Hipoventilyasiya sindromları
5. Ağciyər xəstəliyi olmadan hipoksiya (məsələn, hündürlükdə x.)
6. Anadangəlmə ağciyər xəstəlikləri

2022 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.

European respiratory journal 2023 61(1): 2200879;

DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

Grup 3 pulmoner hipertansiyon: Tanısal və klinik araşdırmaların gözden keçirilməsi. Doç. Dr. Elif Tanrıverdi, Prof. Dr. Erdoğan Çetinkaya SBÜ, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul



- ✓ Periferik pulmonar damarların itirilməsi
- ✓ Xroniki və təkrarlayan hipoksemiya
- ✓ Müxtəlif vaskular / inflamator mediatorlar

AXOX: 23-91 %

LVRS və LTx AXOX, oPAB > 35-40 mmHg: 1-5 %

LVRS və LTx AXOX, SÜK, 205 AXOX:

1. PH - 50.2 %
2. oPAB 35-45 mmHg - 9.8 %
3. oPAB > 45 mmHG - 3.7 %

İAX

İPF:

1. İlk diaqnoz zamanı: 8-15 %
2. LTx üçün dəyərləndirmə zamanı: 29-46 %
3. LTx zamanı: 86 %

3 illik survey: 44%

OSAS: 90%

İAX: 16%

Ağır PH:

Ağır AXOX --- 1-5 %

Ağır İAX --- < 10 %

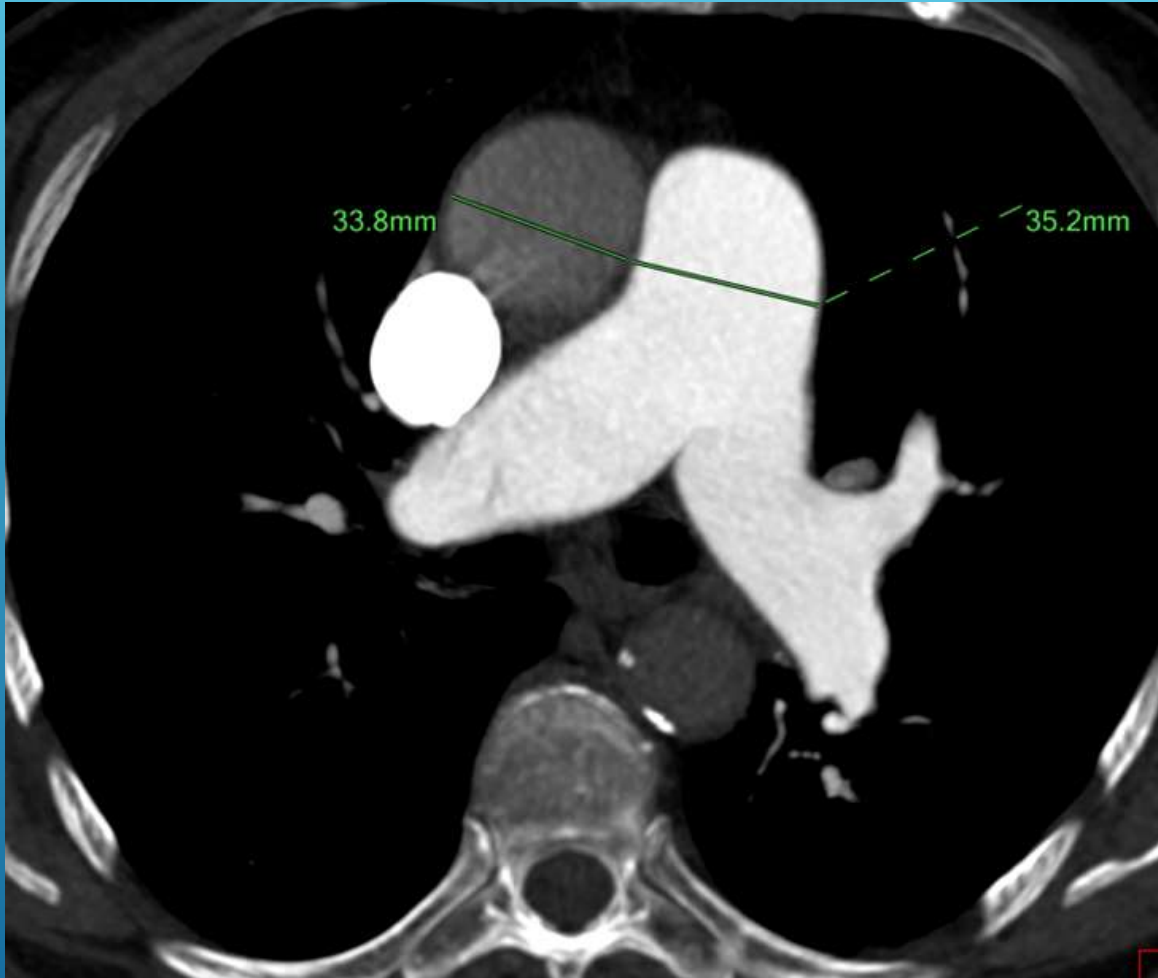
PAH lehinə əlamətlər	Grup 3 PH
FEV1 > 60 % (AXOX)	FEV1 < 60 % (AXOX)
FVC > 70 % (İAX)	FVC < 70 % (İAX)
DLCO azalır (FVC/DLCO nisbəti artır)	DLCO azalır
HRCT-də paranximal dəyişiklik yox/az	HRCT-də paranximal dəyişiklik orta/çox
Orta / ağır PH	Yüngül / orta PH
PAH üçün digər risk faktorları var	PAH üçün digər risk faktorları yox
KPYT --- qan axını pozulması 1. Qorunmuş tənəffüs rezervi 2. SO2-də azalma 3. CO/VO2 nisbəti azalır 4. Fiziki yüklənmədə P 5. Alt sərhəddə SvO2	temi pozulması: rezervi normal ə CO2 artır ndə SvO2 lyasiya

- Birləşdirici toxuma xəstəlikləri
- Portal hipertenziya
- HIV
- Grup 1 PH-a səbəb olan dərmanlar
- Genetik mutasiyalar
- Anadangəlmə ürək xəstəliyi

Xroniki ağciyər xəstəliyi ilə təqib edilən xəstədə necə PH-dan şüphələnmək?

1. **Toraks KT: PA/A, RV/LV**
2. **DLCO-da ani və kəskin düşüş**
3. **EKQ-də ÜEO-nun sağa meyillənməsi**
4. **Stabil seyr edən xəstədə anidən fiziki yüklənmə ilə təngnəfəslik və/və ya 6DYT-də məsafə azalması**
5. **AQQ-da PaCO₂-nin az olması**





EXO

- 1. İrəli mərhələdə olan ağciyər xəstəliklərində doğruluq payı azalır.**
- 2. Xəstələrin 50%-da TRV ölçülmür.**
- 3. PAT-1 olduğundan daha çox təxmin eləmə ehtimalı var.**
- 4. EXO + kontrastlı toraks KT**

Kəskinləşmələr PAT-1 önəmli dərəcədə yüksəldə bilər.

SÜK - qızıl standart

- 1. LTx və ya LVRS düşünülmən xəstələrdə**
- 2. PAH və ya XTEPH şübhəsi varsa**
- 3. Xəstəliyin fenotipləndirilməsində**
- 4. Müalicəvi müdaxilələrinin dəyərləndirilməsində**

Ağciyər xəstəliklərində şübhələnilən PH-nı dəyərləndirmədə diqqət edilməsi gərəkən hallar və edilə biləcəklər

PAH, XTEPH və sol ÜÇ üçün risk faktorlarının varlığı və yoxluğu

Fiziki yüklənmə zamanlı ani desaturasiya və ya 6DYT-də ciddi azalma və pisləşmə

Qorunmuş ağciyər həcmlərinə rəğmən azalan DLCO dəyəri və ya DLCO < 30 %

Artan NT-proBNP dəyəri, EKQ-də ÜEO-nun sağa meyillənməsi

EXO-da RV sistolik təzyiqi > 45 mmHg, RV dilatasiyası, azalmış TAPSE, 3 ölçülü EXO-da azalmış RV ejeksiya fraksiyası

Toraks KT-də PA/A > 0.9, RV/LV > 1

V/Q sintiqrafiyası, SPECT

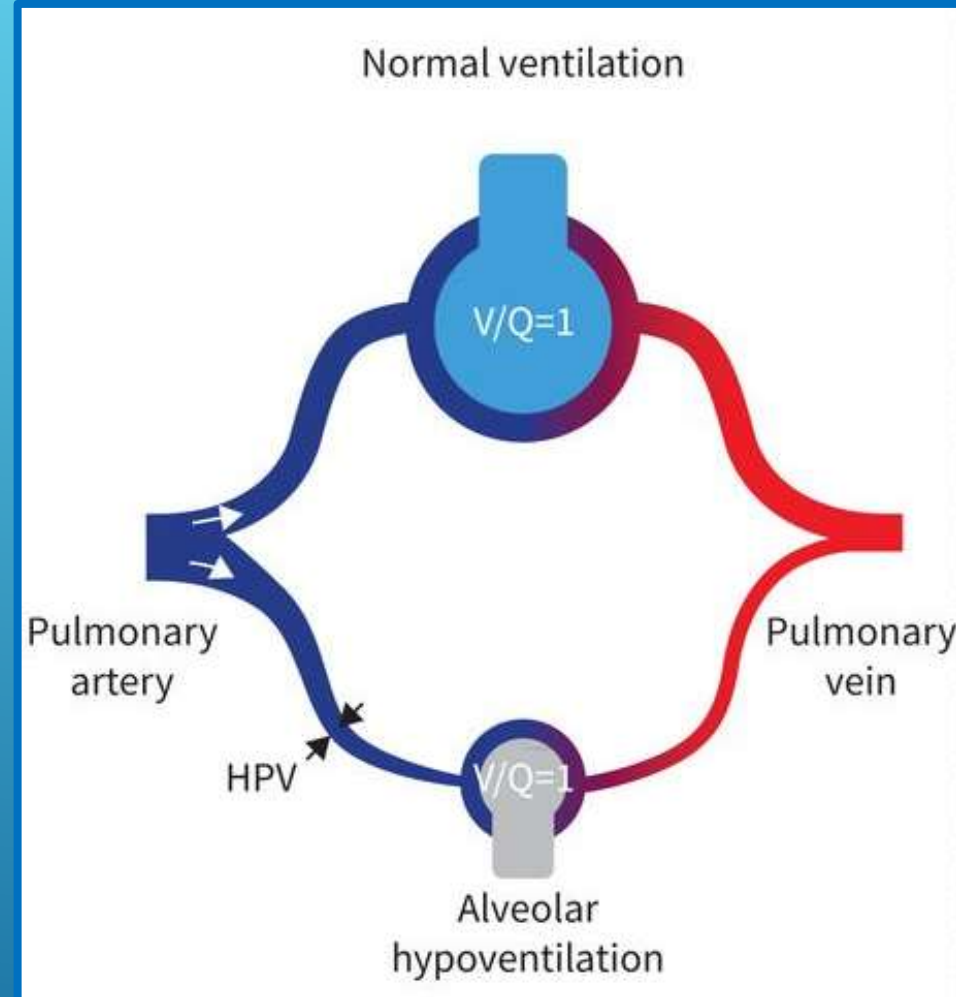
Seçilmiş xəstələrdə SÜK ehtiyacını dəyərləndirmək üçün kardiak MRT

KYT

Müalicə:

- Səbəb olan xəstəliyin müalicəsi
- ✓ Oksigen
- ✓ NIMV
- ✓ Pulmonar reabilitasiya
- PAH spesifik müalicələr???

Spesifik inhalyasiya müalicəsi?



INCREASE t dqiqratı:

- **İAX, Grup 3 PH, 326 xəstə**
- **SÜK ilə PH**
- **Gündə 4 dəfə inhalyasiya şəklində treprostini (hədəf doza 72 µr)**
- **6DYT-də 32 metr artıř**

RECOMMENDATION TABLE 23A Recommendations for pulmonary hypertension associated with lung disease and/or hypoxia

Recommendations	Class ^a	Level ^b
If PH is suspected in patients with lung disease, it is recommended that echocardiography ^c be performed and results interpreted in conjunction with ABG, PFTs including DLCO, and CT imaging	I	C
In patients with lung disease and suspected PH, it is recommended to optimize treatment of the underlying lung disease and, where indicated, hypoxaemia, sleep-disordered breathing, and/or alveolar hypoventilation	I	C
In patients with lung disease and suspected severe PH, or where there is uncertainty regarding the treatment of PH, referral to a PH centre is recommended ^d	I	C
In patients with lung disease and severe PH, an individualized approach to treatment is recommended	I	C
It is recommended to refer eligible patients with lung disease and PH for LTx evaluation	I	C
In patients with lung disease and suspected PH, RHC is recommended if the results are expected to aid management decisions	I	C
Inhaled treprostinil may be considered in patients with PH associated with ILD [734]	IIb	B
The use of ambrisentan is not recommended in patients with PH associated with IPF [740]	III	B
The use of riociguat is not recommended in patients with PH associated with IIP [181]	III	B
The use of PAH medication is not recommended in patients with lung disease and non-severe PH ^e	III	C

See Recommendation Table 23B for footnotes.

RECOMMENDATION TABLE 23B GRADE recommendations for pulmonary hypertension associated with lung disease and/or hypoxia

Recommendations	GRADE		Class ^a	Level ^b
	Quality of evidence	Strength of recommendation		
PDE5is may be considered in patients with severe PH associated with ILD (individual decision-making in PH centres)	Very low	Conditional	IIb	C
The use of PDE5is in patients with ILD and non-severe PH is not recommended	Very low	Conditional	III	C

ABG, arterial blood gas analysis; CT, computed tomography; DLCO, Lung diffusion capacity for carbon monoxide; IIP, idiopathic interstitial pneumonia; IPF, idiopathic pulmonary fibrosis; ILD, interstitial lung disease; LTx, lung transplantation; PAH, pulmonary arterial hypertension; PDE5i, phosphodiesterase 5 inhibitor; PFT, pulmonary function test; PH, pulmonary hypertension; RHC, right heart catheterization. ^aClass of recommendation. ^bLevel of evidence. ^cAssessments should ideally be made when the patient is clinically stable, as exacerbations can significantly raise pulmonary artery pressure. ^dThis recommendation does not apply to patients with end-stage lung disease who are not considered candidates for LT. ^eThis does not include inhaled treprostinil, which may be considered in patients with PH associated with ILD, irrespective of PH severity.

DIQQƏTİNİZ ÜÇÜN TƏŞƏKKÜRLƏR

