



Andris Skride,
asoc.prof., RSU,
Dr.med., kardiologs,
PH speciālists, Latvijas
Kardioloģijas centrs, PSKUS
«Tiklīdz ir
diagnosticēta
HTEPH, ir
nepieciešams
multidisciplināras
komandas lēmums,
vai tā ir operējama
slimības forma un
vai paciens ir
piemērots
ķirurģiskai
ārstēšanai.»

Hroniska trombemboliska PLAUŠU HIPERTENSIJA

Hroniska trombemboliska plaušu (pulmonāla) hypertensija (HTEPH) ir reta plaušu hypertensijas forma ar smagu gaitu un sliktu prognozi. Tā rodas kā komplikācija pēc vienas vai vairākām plaušu artērijas trombembolijas epizodēm (PATE), un to raksturo fibrotisku audu veidošanās plaušu artēriju sieniņās, tā rezultātā palielinās pretestība un spiediens plaušu asinsvados, un ar laiku attīstās labo sirds daļu mazspēja.

DEFINĪCIJA

Eiropas Kardiologu biedrības 2015. gadā izdotajās plaušu hypertensijas vadlīnijās sacīts, ka par HTEPH var runāt, ja pēc vismaz 3 mēnešus ilgas trombus šķidinošas terapijas sanemšanas sirds labās sirds puses zondēšanas jeb katetrizācijas laikā konstatē paaugstinātu vidējo spiedienu plaušu artērijā (virs 25 mm Hg). Papildus var izmantot plaušu scintigrāfiju, plaušu datortomogrāfijas angiogrāfiju specifisku pazīmju meklēšanai.

1. tabula

PH PATOGENĒTIKS IEDALĪJUMS

Plaušu hypertensiju (PH) iedala 5 grupās:

1.grupa	Pulmonālā arteriālā hypertensija (PAH)
2.grupa	PH saistībā ar sirds kreisās puses patoloģiju
3.grupa	PH saistībā ar plaušu slimību un/vai hipoksiju
4.grupa	HTEPH un PH saistībā ar cita veida plaušu artērijas obstrukciju
5.grupa	PH citu iemeslu dēļ

1. attēls

PLAUŠU UN SIRDZ ANATOMISKĀS PAZĪMES PH GADĪJUMĀ

A – plaušas un sirds normā.



B – plaušu hypertensijas gadījumā. Salīdzinot abus attēlus, var novērot, ka PH gadījumā sirds labais kambaris ir lielāku tilpumu, biezākām sieniņām, un var vērot asins atpakaļplūsmu uz labo priekškambari (trīsviru vārstuļa mazspējas dēļ).



PLAUŠU HIPERTENSIJAS IEDALĪJUMS

Pēc rašanās mehānisma plaušu hypertensiju iedala piecās grupās (1. tabula). HTEPH pieder 4. grupai, un tā ir vienīgā potenciāli izārstējamā plaušu hypertensijas forma. Mūsdienās papildus ilgstošai trombu šķidinošu medikamentu lietošanai ārstēšanas metodes ietver ķirurģisku trombu izņemšanu no plaušu artērijām, sašaurināto plaušu artēriju paplašināšanu ar speciāliem baloniem, kā arī specifisku medikamentozo terapiju.

EPIDEMIOLOGIJA

Pēc Latvijas reģistra datiem, HTEPH izplatība Latvijā 2016. gadā bija 15,7 gadījumi uz miljonu iedzīvotāju – diemžēl tas ir viens no augstākajiem rādītājiem Eiropā. Tomēr visdrīzāk patiesais izplatības rādītājs ir daudz lielāks, jo, lai arī slimība pati par sevi ir reti sastopama, to joprojām nepietiekami diagnosticē. Tas saistāms gan ar to, ka HTEPH simptomi ir nespecifiski (arī citu slimību gadījumā būs vērojami tādi paši simptomi), gan arī ar to, ka nepietiekamī tiek

nozīmēti rekomendētie izmeklējumi. Kā minēts iepriekš, HTEPH uzskata par akūtas plaušu artēriju trombembolijas (PATE) komplikāciju; arī statistikas dati liecina, ka 50–75% HTEPH pacientu agrāk ir konstatēta akūta PATE.

Ja runā par HTEPH pacientu dzīvīdzī, tad jāatzīst, ka tā ir slikti un ir līdzīga vairāku onkoloģisko slimību vēlinām stadijām. Literatūras dati liecina – ja neārstētam HTEPH pacientiem vidējais spiediens plaušu artērijā ir lielāks par



Anna Krīgere,
kardioloģijas rezidente,
PSKUS
«72% ķirurģiski
ārstēto pacientu
nodzīvo vismaz 10
gadus pēc
operācijas.»





40 mm Hg, tad vien 30% nodzīvos 5 gadus. Un, ja vidējais spiediens plaušu artērijā ir lielāks par 50 mm Hg, tad 5 gadus nodzīvo tikai 10% pacientu.

RISKA FAKTORI

Pastāv dažādi stāvokļi, kas cilvēkam paaugstina risku saslimt ar HTEPH. Vispirms jāmin asins recēšanas traucējumi, kuru gadījumā ir nosliece uz trombu veidošanos (trombofiliski faktori). Pētijumi rāda, ka tiem pacientiem, kuriem ir paaugstināts cirkulējošais VIII koagulācijas faktors, antifosfolipīdu antivielas un *lupus* antikoagulant, risks HTEPH attīstībai ir augstāks.

Literatūrā apraksta arī, ka pēc liesas izņemšanas risks ir augstāks. Papildus tam kā riska faktorus min hroniskas iekaisīgas slimības, onkoloģiskas saslimšanas, vecumu virs 70 gadiem, vairogdziedzera hormonu aizstājterapiju, atkārtotas venozas trombozes. Interesanti, ka HTEPH biežāk novēro pacientiem ar ne 0 grupas asinsgrupu.

PATOFIKOLOGIJA

HTEPH attīstība saistāma ar pastāvīgu plaušu artēriju nosprostoju vai sašaurinājumu ar neizķīdušiem trombiem. Tā rezultātā tiek traucēta normāla asinsplūsma un palielinās spiediens plaušu artērijā. Šādā situācijā daļa no asins plūsmas tiek novirzita uz citiem, nenosprostotajiem asinsvadiem, kur ar laiku notiek asinsvadu patoloģiskas izmaiņas. Saprotams, ka traucētas asins plūsmas sekas ir arī traucēta normāla asins apskābeklošana, kas veicina samazinātu asins piesātinājumu ar skābekli.

Šīs visas izmaiņas novēd pie nozīmīga spiediena pieauguma plaušu artērijā, kas izraisa sirds labo daļu pārslodzi un mazspēju. Veicot ehokardiogrāfiju, var redzēt labā kambara un priekškambara palielināšanos, labā kambara sieniņu sabiezēšanu, trīsviru vārstuļa mazspēju – skat. 1. attēlu. Spiediena pieaugums labajā kambari traucē pildīties sirds kreisajam kambarim, un samazinās sirds funkcija. Agrīnā slimības diagnostikā svarīga ir ehokardiogrāfija, kas netieši sniedz norādes par pulmonālu hipertensiju. Ja tā ir konstatēta, tad vispirms būtu jāizslēdz sirds kreiso daļu slimības, plaušu slimības, tikai pēc tam diagnozes precizēšanai jāveic sirds labās puses zondēšana.

KLĪNIKA

HTEPH pacientiem var būt sūdzības par samazinātu slodzes toleranci, nogurumu, progresējošu elpas trūkumu. Nemot vērā šo sūdzību nespecifiskumu, sākotnēji ārsti var apsvērt citas biežākas slimības, piemēram, hronisku obstruktīvu plaušu slimību, koronāru sirds slimību. Slimībai progresējot, var pievienoties sirdsklauves, tūskas, vēdera palielināšanās apjomā, samazināta apetīte, zilgana ādas nokrāsa. HTEPH simptomu parādīšanās nav ļoti strauja. Zināms, ka pēc plaušu artērijas trombembolielas epizodes un HTEPH simptomu parādīšanās var paitet daži mēneši līdz pat vairāki gadi. Šo sākotnējo bezsimptomu fāzi mēdz dēvēt arī par «medusmēness periodu».

ĀRSTĒŠANA

Medikamentoza ārstēšana

Papildus antikoagulantu terapijai mūža garumā HTEPH pacientu pamata terapija iekļauj diurētiskos līdzekļus labās sirds puses mazspējas gadījumā un skābekļa terapiju pacientiem ar zemu asins skābekļa piesātinājumu. Ir pieņemts lietot K vitamīna antagonisti grupas antikoagulantus, taču pašlaik arvien vairāk tiek lietoti jaunās paaudzes antikoagulanti. Nedrīkst nepieminēt, ka ir divi specifiski medikamenti, kas apstiprināti HTEPH pacientiem. Viens no tiem ir riociguats, kas ir lietojams tablešu formā un tiek rekomendēts (IB klases rekomendāciju līmenis) pacientiem ar neoperējamu slimības formu vai gadījumos, kad saglabājas simptomi pēc kirurgiskās ārstēšanas (pulmonālās endarterektomijas (PEA)). Šīs zāles būtiski uzlabo slodzes toleranci un uzlabo plaušu funkcionālos rādītājus. Otrs ir treprostinals, ko lieto, injicējot zemādā, un arī ši medikamenta lietošana uzlabo simptomus un samazina pretestību plaušu asinsvados.

Kirurgiska ārstēšana – pulmonālā endarterektomija

Tiklīdz ir diagnosticēta HTEPH, ir nepieciešams multidisciplināras komandas lēmums, vai tā ir operējama slimības forma un vai pacients ir piemērots kirurgiskai ārstēšanai – pulmonālai endarterektomijai. Literatūras dati liecina, ka vidēji 50–70% pacientu ir piemēroti kirurgiskai ārstēšanai.

Pulmonālā endarterektomija (PEA) ir izvēles ārstēšanas metode (IC klases rekomendācija) operējamiem pacientiem, šīs procedūras

rezultātā uzlabojas gan plaušu funkcija, gan pacienta simptomi. Tā tiek veikta, atverot krūškurvi un pacientam uz laiku esot māksligajā asinsritē. Jāsaka gan, ka operācija ir ļoti sarežģīta un prasa ļoti pieredzējušu un zinošu speciālistu iesaistīšanos. Tomēr, ja operācija ir veiksmīga, tā sniedz iespēju pacientu pilnībā izārstēt. Kā jau minēju iepriekš, ne visi pacienti ir piemēroti šai ārstēšanas metodei. Tieki rekomendēts PEA veikt pacientiem, kam ir simptomu jau miera stāvoklī vai minimālas slodzes gadījumā, liela plaušu asinsvadu pretestība, kirurgiskā celā sasniedzams trombs (galvenajā, daivu, segmentārā artērijā), kā arī nav nozīmīgu blakusslimību. PEA ir visefektīvākā HTEPH ārstēšanas metode, ar kuras palīdzību ir iespējams samazināt spiedienu plaušu artērijās līdz 21 mm Hg.

Ja atgriežas pie pacientu dzīvdzies, tad tiek saņemti ziņojumi, ka 72% kirurgiski ārstēto pacientu nodzīvo vismaz 10 gadus pēc operācijas.

Sašaurināto plaušu asinsvadu paplašināšana – balona pulmonālā angioplastika (BPA)

Balona pulmonālā angioplastika (BPA) ir mazinvazīva metode, kuras laikā caur īpašu katetu asinsvadā, izmantojot dažāda izmēra balonus, tiek paplašinātas un atvērtas sašaurinātas vai nosprostotas plaušu artērijas. Šo metodi parasti izmanto segmentāro/subsegmentāro artēriju ārstēšanai, lai arī ir aprakstīta BPA daivu artērijām (parasti daivu artērijas ir PEA mērķis).

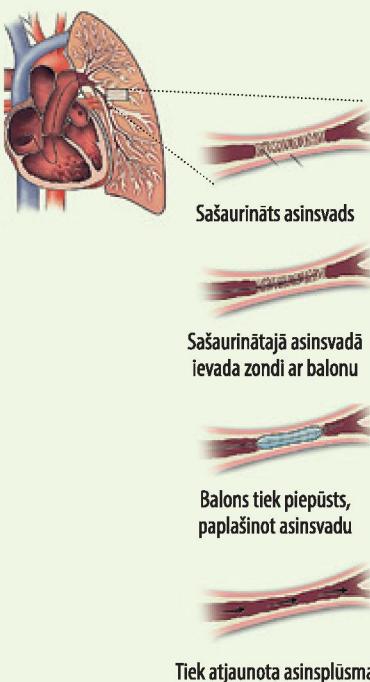
Pirmie ziņojumi par BPA izmantošanu HTEPH pacientiem publicēti 1988. gadā, bet 2001. gadā saņemti ziņojumi par BPA lietošanu plašākai – 18 pacientu lielai – neoperējamai pacientu grupai. Tika aprakstīti ievērojami plaušu, sirds funkcijas un slodzes tolerances uzlabojumi, tomēr novēroto gan agrīno, gan vēlino komplikāciju dēļ metode sākotnēji netika plaši izmantota. Nākamajos desmit gados tika saņemti ziņojumi vien par atsevišķiem BPA mēģinājumiem, līdz 2012. gadā Japānā atsākās plaša BPA pētniecība un veikti vairāki metodes uzlabojumi, tostarp mazāku balonu izmantošana, un samazinātās vienas procedūras laikā paplašināto asinsvadu skaits. Pašlaik BPA ir iekļauta 2015. gada Eiropas Kardiologu biedrības vadlīnijas kā ārstēšanas metode neoperējamiem HTEPH pacientiem. Jāsaprot, ka BPA neaizstāj kirur-





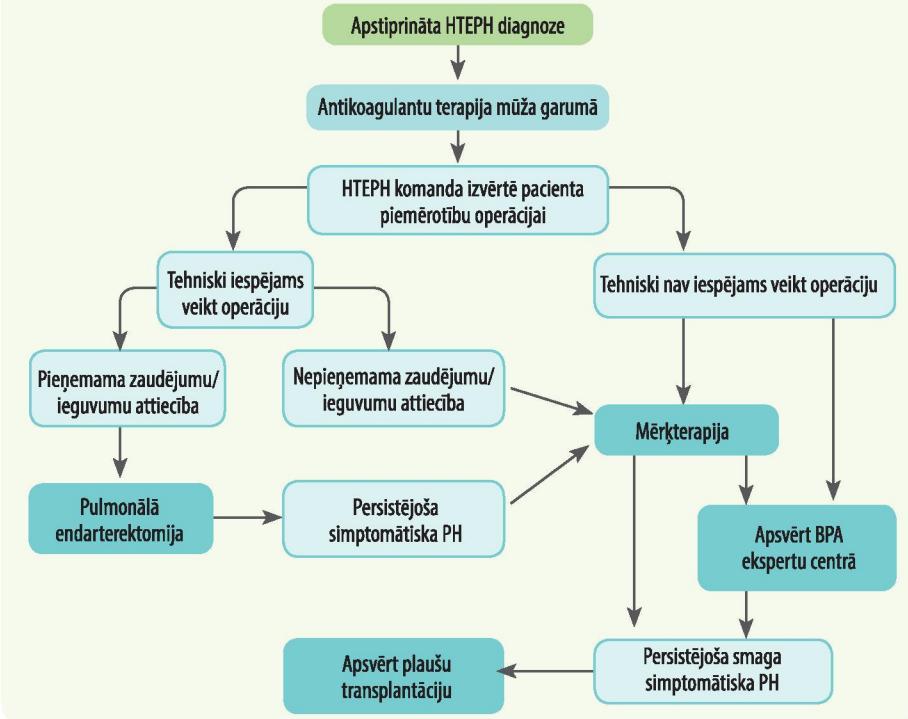
2. attēls

BALONA PULMONĀLĀ ANGIOPLASTIKA



3. attēls

HTEPH ĀRSTĒŠANAS ALGORITMS



ģisku vai medikamentozu HTEPH ārstēšanu. Tā vietā BPA nodrošina HTEPH pacientus ar efektīvu ārstēšanu gadījumos, kad operācija nav piemēota, kā arī gadījumos, kad saglabājas plaušu hipertensija pēc ķirurģiskas ārstēšanas. Svarīgi arī pieminēt, ka lielākajai daļai pacientu ir nepieciešamas atkārtotas BPA procedūras (visbiežāk 3–5). Medicīnas literatūrā ziņots, ka panāktais rezultāts pēc plaušu arteriju paplašināšanas saglabājas ilgstoši, kā arī nepieciešamība pēc medikamentozas terapijas ir mazāka nekā pirms tam.

Balona pulmonālā angioplastika Latvija

Rīgas Stradiņa universitātes (RSU) un Latvijas Zinātnes padomes Fundamentālo un lietisko pētījumu projektu (FLPP) programmas projekta «Balona pulmonālās angioplastikas metodes ieviešana un tās efektivitātes izvērtēšana hroniskas trombemboliskas plaušu hipertensijas pacientu ārstēšanā Paula Stradiņa Kliniskajā universitātes slimnīcā» laikā šīgada 1. aprīlī Paula Stradiņa Kliniskajā universitātes slimnīcā (PSKUS) pirmo reizi hroniskas trombemboliskas plaušu hipertensijas pacientu ārstēšanā izmantota balona pulmonālā angioplastika.

Viens no pacientiem, kam veica BPA, ir 50 gadu vecs vīrietis, kuram anamnēzē bijušas atkārtotas PE, pārciesti cerebrāli infarkti un kurš pirms BPA ilgstoši cietis no izteiktas aizdusas, sirds labo daļu mazspējas, un viņam bijusi nepieciešama skābekļa terapija.

Otrs pacients ir 70 gadu vecs vīrietis ar PE anamnēzē, primāru arteriālu hipertensiju, elpas trūkumu un hronisku sirds mazspēju.

Radioloģisko izmeklējumu dati, kā dator-tomogrāfija krūškurvīm ar kontrastvielas ievadi un pulmonālā angiogrāfija, apstiprināja hronisku trombembolisku pulmonālu hipertensiju, izvirzot pacientus kā labus kandidātus BPA procedūras veikšanai. Abiem pacientiem radioloģiski diferencētie bojājumi ir pieejami balona dilatācijai, lai potenciāli mazinātu spiedienu plaušu arteriās. Procedūras noritēja veiksmīgi, to laikā nevienam no pacientiem netika novērotas tādas tipiskas komplikācijas kā asins spļaušana vai plaušu tūska. Pēc jaunās metodes izmantošanas tiek gaidīts plaušu arteriju spiediena samazinājums abiem pacientiem, mazinot simptomus un būtiski uzlabojot prognozi.

Šīs metodes pilnvērtīga ieviešana PSKUS un BPA ekselences centra izveidošana radītu ie-spēju lielam skaitam HTEPH pacientu Latvijā

saņemt pasaulē arvien vairāk atzītu, efektīvu terapiju, ievērojamī pagarinot dzīvdzī un uzlabojot dzīves kvalitāti.

Vēres redakcijā vai pie raksta autoriem.

LĪDZAUTORI: Dr.med. Ainārs Rudzītis, kardiologs, PH speciālists, Latvijas Kardioloģijas centrs, PSKUS; Dr.med. Aivars Lejnieks, internists, endokrinologs, galvenais speciālists internajā medicīnā RAKUS; RSU lekšķigo slimību katedras vadītājs, Latvijas Zinātņu akadēmijas (LZA) korespondētāloceklis, LZA īstenais loceklis; Roberts Verners Kalējs, radioloģijas rezidents, PSKUS; Matīss Šablinskis, reumatoloģijas rezidents, PSKUS; Kristaps Šablinskis, kardioloģijas rezidents, PSKUS; Līga Bondare, kardioloģe, PSKUS; Dana Kigitoviča, nefroloģijas rezidente, RSU doktorante, PSKUS; Ajona Grāve, PSKUS Invazīvās kardioloģijas laboratorijas virsmāsa; Lelde Loreta Freidenberga, RSU medicīnas studente; Ričards Kauliņš, RSU medicīnas students