

Plaušu hipertensijas ārstēšanas un diagnostikas vadlīnijas

Katru gadu Eiropas Kardiologu biedrība atjauno vai izdod no jauna biežāk sastopamo sirds slimību vadlīnijas. 2022. gada augusta beigās ikgadējā kongresā tika prezentētas trīs atjauninātās un viena jauna vadlīnija – kardionkoloģijā. Starp tām arī plaušu hipertensijas diagnostikā un ārstēšanā.

I daļa

Šīs vadlīnijas ļoti gaidīja gan ārsti, gan, protams, pacienti. Iepriekšējās plaušu hipertensijas (PH) vadlīnijas bija izdotas 2015. gadā. Tās apkopo jaunākos zinātniskos pierādījumus plaušu hipertensijas diagnostikā un ārstēšanā.

Viena no būtiskākajām lietām, kas ir mainīta, – PH definīcija. Tās pamatā ir hemodinamiskie rādītāji, kas noteikti sirds labo daļu un plaušu artēriju katetrizācijas laikā. Atbilstoši iepriekšējām vadlīnijām PH tika noteikta, ja, invazīvi mērot spiedienu plaušu artērijā, tas bija ≥ 25 mm Hg, šibrīža vadlīnijas nosaka, ka PH ir, ja plaušu artērijas spiediens > 20 mm Hg. Plaušu artēriju ķīlēšanās spiediens un pulmonālā vaskulārā rezistence arī ir būtiski rādītāji PH hemodinamiskās grupas klasifikācijā.

Ir pierādīts, ka spiediena paaugstināšanās plaušu artērijās virs 20 mm Hg samazina dzīves ilgumu un kvalitāti. Latvijā PH diagnosticē un ārstē vienīgajā PH ekscelences centrā – PSKUS Reto slimību centrā, multidisciplinārā komandā.

Plaušu hipertensija ir patofizioloģisks stāvoklis, ko var izraisīt desmitiem citu slimību, tā var būt arī pārmantota vai idiopātiskas ģenēzes. PH ir viltīga, ar vairākām sejām. Atsevišķas formas jāārstē agrīni un agresīvi. PH ārstēšanu var veikt tikai ekspertīzes centros, iesaistoties plašam speciālistu lokam: medmāsām, fizioterapeitam, psihologam, radiologam, reumatologam, pneimonologam, kardiologam, kardiķirurgam u. c.

PH ir bieži sastopama. Saskaņā ar patofizioloģisko klasifikāciju PH iedala piecās grupās. Biežākā ir 2. grupa – to izraisa sirds kreisās puses disfunkcija (gan sistoliska, gan diastoliska, gan kreisās puses vārstuļu slimības). Specifiska terapija nepieciešama vien retos gadījumos, un šo pacientu ārstēšana notiek pie kardiologa un ģimenes ārsta.

1. grupa jeb pulmonāla arteriāla hipertensija (PAH) un 4. grupa jeb hroniska trombemboliska plaušu slimība pieder reto slimību diagnostēm, katrai no tām pasaulē ir piešķirts arī reto slimību kods. Šo grupu pacientiem ārstēšana noris tikai PH ekspertīzes centros. Neārstējot šos pacientus, gaidāma agrīna mirstība un invaliditāte.

PAH ir reta un nopietna slimība ar augstu mirstību un ikgadējo incidenci: 15–50 cilvēki uz miljonu iedzīvotāju Eiropā un ASV. 52,6% no PAH gadījumiem ir idiopātiski, saistīti ar pārmantotu slimības formu vai anoreksigēnu vielu inducēti. Biežāk slimību novēro sievietēm vecumā no 30 līdz 60 gadiem, taču tā sastopama arī vīriešiem, kuriem nereti klīniskie simptomi ir daudz smagāki.

Lai gan pieejamas PAH ārstēšanas metodes, kas aptur slimības attīstību un uzlabo dzīvildzi, nereti slimība ir zāļu refraktāra. Pašlaik PAH ārstē, kombinējot medikamentus un iedarbojoties uz trim patoloģiskiem plaušu artēriju šūnu proliferācijas un vazokonstrikcijas mehānismiem: endotelina sistēmu, slāpekļa oksīda sistēmu un prostanoīdu sistēmu.

Joprojām PAH diagnozes noteikšanā vērojama kavēšanās – vidēji slimību diagnosticē divus vai vairāk gadus kopš simptomu sākšanās, tāpēc daudziem ārstēšana tiek sākta, jau esot smagai PAH (III un IV NYHA funkcionālā klase). Agrīna diagnostika mazinātu emocionālo nestabilitāti pacientiem, kā arī nepieciešamos veselības aprūpes resursus un dotu iespēju sākt terapiju agrāk, kad tā būtu vēl efektīvāka.

DEFINĪCIJA UN HEMODINAMISKA KLASIFIKĀCIJA

Zelta standarts PH diagnozes noteikšanā joprojām ir labo sirds daļu katetrizācija. Būtiskākais skrīningizmeklējums pirms sirds katetrizācijas nemainīgi ir ehokardiogrāfija.

1. tabula

PLAUŠU HIPERTENSIJAS HEMODINAMISKA KLASIFIKĀCIJA

Definīcija	Hemodinamiskie parametri
Plaušu hipertensija	mPAP > 20 mm Hg
Prekapilāra PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP ≤ 15 mm Hg PVR > 2 WU
Izolēta postkapilāra PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR ≤ 2 WU
Kombinēta postkapilāra PH	mPAP > 20 mm Hg PAWP > 15 mm Hg PVR > 2 WU
Slodzes PH	mPAP/CO izmaiņas > 3 mm Hg/L/min starp miera stāvokli un slodzi



Andris Skride,
asoc.prof., RSU,
Dr.med., kardiologs,
PH speciālists, Latvijas
Kardioloģijas centrs, Reto
slimību centra vadītājs
PSKUS
«PAH simptomi ir nespecifiski un saistīti ar labā kambara funkcijas pasliktināšanos, ko izraisa progresējoša pulmonālā vaskulopātija.»



Lelde Loreta Freidenberga,
RSU Medicīnas fakultātes
studente
«Mērķis ir agrīni atklāt PH 1. un 4. patoģenētiskās grupas pacientus un novirzīt uz PH ekscelences centru tālākai ārstēšanai.»

SLIMĪBAS PATOFIZIOLĒGSKĀ KLASIFIKĀCIJA

1. grupa Pulmonāla arteriāla hipertensija (PAH)	1.1. Idiopātiska 1.1.1. Nereaģē uz vazoreaktivitātes testu 1.1.2. Akūti reaģē uz vazoreaktivitātes testu	1.2. Pārmantota	1.3. Saistīta ar medikamentiem un toksīniem	1.4. Saistīta ar: 1.4.1. Saistaudu saslimšanām 1.4.2. HIV infekciju 1.4.3. Portālo hipertensiju 1.4.4. Iedzimtu sirdskaiti (šunts starp mazo un lielo asinsrites loku) 1.4.5. Šistosomiāzi		1.5. PAH saistīta ar pārmaiņām plaušu vēnās vai kapilāros	1.6. Persistējoša PAH jaundzimušajiem
	2. grupa PH saistībā ar kreisās sirds daļas patoloģiju			2.1. Sirds mazspēja 2.1.1. ar saglabātu kreisā kambara (KK) izviedes frakciju 2.1.2. ar samazinātu vai mēreni samazinātu KK izviedes frakciju	2.2. Sirds vārstuļu slimības		
3. grupa PH saistībā ar plaušu slimībām un/vai hipoksiju	3.1. Obstruktīva plaušu slimība vai emfizēma	3.2. Restriktīva plaušu slimība	3.3. Plaušu slimība ar jauktu obstruktīvu/restriktīvu dabu	3.4. Hipoventilācijas sindromi		3.5. Hipoksija bez plaušu slimībām	3.6. Plaušu attīstības traucējumi
4. grupa PH saistībā ar pulmonālo artēriju obstrukcijām	4.1. Hroniska trombemboliska PH	4.2. Citas pulmonālo artēriju obstrukcijas					
5. grupa PH saistībā ar nezināmiem un/vai multifaktoriāliem mehānismiem	5.1. Hematoloģiskās slimības	5.2. Sistēmiskās slimības	5.3. Metabolas slimības	5.4. Hroniska nieru slimība ar/ bez hemodialīzes	5.5. Plaušu audzēja izraisīta trombotiska mikroangiopātija	5.6. Fibrotizējošs mediastinīts	

Plaušu hipertensija tiek definēta ar vidējo plaušu artēriju spiedienu (mPAP) virs 20 mm Hg miera stāvoklī. Normāls plaušu artēriju spiediens ir 14 mm Hg +/- 3, tas noteikts, pētot veselus individuus, kā arī analizējot prognozi pacientiem ar jau paaugstinātu plaušu artēriju spiedienu. Paaugstināts plaušu artēriju ķīlēšanās spiediens (PAWP) virs 15 mm Hg norāda uz postkapilāru jeb venozu plaušu hipertensiju, un tam iemesls visbiežāk ir sirds kreisās puses disfunkcija. Pulmonālā vaskulārā rezistence (PVR) ir termins, kas apraksta asins plūsmas pārvaramo pretestību, plūstot cauri plaušu asinsvadiem, savukārt plaušu kapilāru ķīlēšanās spiediens (PAWP) netieši norāda uz spiedienu plaušu vēnās un kreisajā priekškambarī.

Postkapilāra jeb venoza PH tiek definēta kā mPAP palielināšanās virs 20 mm Hg un PAWP virs 15 mm Hg.

Slodzes PH tiek aprakstīta kā mPAP/CO (sirds minūtes tilpums) attiecība, lielāka par

3 mm Hg/l/min starp miera stāvokli un slodzi. Visas PH grupas var saturēt gan prekapilāras, gan postkapilāras daļas, kas izraisa spiediena palielināšanos plaušu artērijās.

1. tabulā apkopotā PH hemodinamiskā klasifikācija ir būtiska tālākai diagnostikai – nosakot, pie kuras no piecām patofizioloģiskajām grupām pieder patients.

SLIMĪBAS PATOFIZIOLĒGSKĀ KLASIFIKĀCIJA

Bāzes klasifikācija ir saglabājusies no 2015. gada Eiropas Kardiologu biedrības un Eiropas Respiratorās biedrības vadlinijām, kurās noteikta diagnostika un ārstēšana. Uzsvars tiek likts uz ar PH attīstībā saistīto slimību iedalīšanu pēc līdzīgiem patofizioloģiskiem mehānismiem, kliniskajiem simptomiem, hemodinamiskajiem parametriem un pieejamās terapijas. Būtiskākais ir laikus diagnosticēt un nosūtīt uz P. Stradiņa KUS Reto slimību centru 1. un 4. grupas pacientus (skat. 2. tab.).

EPIDEMIOLOĢIJA UN RISKA FAKTORI

Visu grupu PH ir nozīmīga problēma globālajā veselības aprūpes sistēmā. Tā skar visas vecuma grupas un sasniedz 1% prevalenci globālajā populācijā. Tādu kardiālo un pulmonālo slimību rezultātā, kuras ierosina PH, visbiežāk slimība tiek novērota pacientiem virs 65 gadu vecuma. Biežākais PH izraisītājs ir sirds kreisās puses patoloģija. Plaušu slimības, it īpaši hroniski obstruktīva plaušu slimība, ir otrs biežākais PH cēlonis.

DIAGNOSTIKA

Galvenais mērķis ir agrīni atklāt PH 1. un 4. patoģenētiskās grupas pacientus un novirzīt uz PH ekscelences centru tālākai ārstēšanai. Lai saprastu, pie kuras grupas pieder patients, izmeklējumos ir jānoskaidro PH izraisītājs – ja pacientam ehokardiogrāfijā ir samazināta izviedes frakcija, KK diastoliska disfunkcija, palielināts kreisais priekškambaris, nozīmīga



3. tabula

EKG IZMAIŅAS PH GADĪJUMĀ

Tipiskas EKG izmaiņas PH gadījumā

- P pulmonale (P > 0,25 mV II novadījumā)
- Labās vai sagitālās ass deviācija (QRS ass > 90° vai nenosakāma)
- Labā kambara hipertrofija (R/S > 1, ar R > 0,5 mV V1 novadījumā; R V1 + S V5 novadījumā > 1 mV)
- Hisa kūliša labās kājiņas blokāde – pilnīga vai nepilnīga (qR vai rSR izmaiņas V1 novadījumā)
- Labā kambara pārslodzes pazīmes (ST depresija/T viļņa inversija V1-4 un II, III, aVF novadījumos)
- Pagarināts QTc intervāls (nespecifiski)

4. tabula

SIRDS PATOLOĢIJAS VAI PLAUŠU SLIMĪBAS RENTGENOGRAMMĀ PH GADĪJUMOS

PH un pavadošo patoloģiju pazīmes plaušu rentgenā	Labo sirds daļu (LK/LP) palielināšanās	Plaušu artēriju (PA) palielināšanās (iekļaujot aneirismu dilatāciju)	Perifēro asinsvadu izžušana	Perikarda izvīdums
Kreiso sirds daļu/plaušu asinsvadu sastrēguma pazīmes	Centrāls plaušu aizēnojums	Interlobulāro septu sabiezēšanās	Perikarda izvīdums	Kreisā priekškambara palielināšanās, KK dilatācija
Plaušu slimību pazīmes	Diafragmas saplākšana (HOPS/emfizēma)	Palielināts blīvums – aizēnojumi	Plaušu tilpuma samazināšanās (fibrotiska plaušu slimība)	Retikulāri aizēnojumi (fibrotiska plaušu slimība)

5. tabula

LABĀS SIRDS PUSES KATETRIZĀCIJĀ MĒRĀMIE PARAMETRI

Mērītie lielumi	Norma
Labā priekškambara vidējais spiediens (RAP)	2–6 mm Hg
Pulmonālo artēriju spiediens sistolē (sPAP)	15–30 mm Hg
Pulmonālo artēriju spiediens diastolē (dPAP)	4–12 mm Hg
Pulmonālo artēriju vidējais spiediens (mPAP)	8–20 mm Hg
Plaušu artēriju ķīlēšanās spiediens (PAWP)	≤ 15 mm Hg
Sirds minūtes tilpums (CO)	4–8 L/min
Jaukto venozo asiņu skābekļa saturācija (SvO ₂)	65–80%
Arteriālā skābekļa saturācija	95–100%
Sistēmiskais asinsspiediens	120/80 mm Hg
Aprēķinātie lielumi	Norma
Pulmonālā vaskulārā rezistence (pretestība) (PVR)	0,3–2,0 WU
Plaušu asinsvadu pretestības indekss (PVRI)	3–3,5 WU*m ²
Pilnīgā plaušu pretestība (TPR)	< 3 WU
Kardiālais indekss (CI)	2,5–4,0 L/min*m ²
Izsviedes tilpums (SV)	60–100 ml
Izsviedes tilpuma indekss (SVI)	33–47 ml/m ²
Pulmonālo artēriju compliance (PAC)	> 2,3 mL/mm Hg

Attēls

CTEPH SIMPTOMI

Agrīni

Simptomi

- Dispnėja
- Vājums
- Sirdsklauves
- Asiņu izspļaušana
- Slodzes izraisīta slikta dūša
- Svāra pieaugums šķidruma aiztures dēļ
- Sinkope

Reti simptomi pulmonālo artēriju dilatācijas dēļ

- Sāpes krūtīs slodzes laikā
- Disfonija
- Elpas trūkums, sēkšana, klepošana, apakšēja respiratorā trakta infekcijas, atelektāzes

Vēlīni

mitrāla vai aortāla sirdskaite – ar vislielāko varbūtību šis pacients piederēs 2. PH grupai, t.i., pacientiem ar sirds kreisās puses slimību plaušu hipertensijai dēļ.

Kliniski PH simptomi galvenokārt saistīti ar labā kambara disfunkciju un parasti parādās slodzes laikā slimības agrīnajā fāzē. Pie kardīāliem simptomiem pieder aizdusa un progresējošs nespēks. Fizikālā izmeklēšana jāveic rūpīgi, jo nereti jau šajā posmā var parādīties specifiskas izmaiņas.

Iespējamiem PH pacientiem ar nespecifiskiem klīniskajiem simptomiem elektrokardiogrammā (EKG) redzam sirds ass nobīdi uz labo pusi (dekstrogrammu), taču jāatceras, ka normāla elektrokardiogramma neizslēdz PH iespējamību, tomēr, ja pacientam vērojama normāla EKG un neizmainīti biomarkieri (BNP/NT-proBNP), tad PH risks ir zems. 3. tabulā atspoguļotas EKG izmaiņas PH gadījumā.

Krūškurvja rentgenogramma ir izmainīta lielākajai daļai PH slimnieku, taču, tāpat kā EKG, normāla rentgenogramma neizslēdz PH. Tipiska radioloģiskā atrade ir labo sirds daļu un plaušu artēriju palielināšanās. Ja PH izraisījusī sirds kreisās puses patoloģija vai plaušu slimība, arī tas var būt redzams rentgenogrammā (skat. 4. tab.).

Jebkuras etioloģijas PH izraisa labā kambara spiediena pārslodzi un disfunkciju, ko var novērot ehokardiogrāfijā (EHO). PH heterogēnās dabas dēļ nav viena EHO parametra, kas apstiprinātu diagnozi un patoloģiju, kas to izraisa. Būtiskākās ehokardiogrāfijas pazīmes, kas liecina par PH, ir palielināts labā kambara sistoliskais spiediens (LKSS), sirds labo daļu dilatācija, trikuspidāla regurgitācija.

Plaušu ventilācijas/perfūzijas scintigrāfija (V/Q scan) tiek rekomendēta visiem pacientiem ar diagnosticētu PH, lai izslēgtu hronisku tromboembolisku plaušu hipertensiju (CTE PH) – 4. PH grupu, kurai pieejama specifiska ārstēšana. Šī diagnostikas metode, sākot ar šīgada novembri, pieejama arī Latvijā – PSKUS.

Ventilācijas/perfūzijas plaušu scintigrāfija izslēdz CTEPH ar 98% pārliecību (sensitivitātes ziņā tā pārspēj plaušu datortomogrāfiju ar kontrastvielas ievadi) (skat. att.).

Labās sirds puses katetrizācija joprojām tiek uzskatīta par zelta standartu PH diagnostikā un klasifikācijā. Lai iegūtu pilnvērtīgu kardiopulmonālās hemodinamikas novērtējumu, procedūras laikā tiek mērīti un aprēķināti visi 5. tabulā minētie parametri (skat. 5. tab.).



6. tabula

PH DIAGNOSTIKA

Diagnostikas metode	Tipiskā atrade/pazīmes	1. grupa Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH)	2. grupa PH saistībā ar kreisās sirds daļas patoloģiju	3. grupa PH saistībā ar plaušu slimībām un/vai hipoksiju	4. grupa PH saistībā ar pulmonālo artēriju obstrukcijām
Klīniskā prezentācija	Klīniskās pazīmes	Variabls vecums, bet lielākoties skar jaunas sievietes. Klīniskā aina atkarīga no blakusslimībām un fenotipa	Lielākoties gados vecākas sievietes ar saglabātu KK izsviedes frakciju, bet diastolisku disfunkciju	Lielākoties gados vecāki vīriešu dzimuma pacienti. Vēsture un klīniskā atrade liecina par plaušu slimību. Smēķēšana anamnēzē	Variabls vecums, taču gados vecāki abu dzimumu pārstāvji ietekmēti vienādi. Venozas trombembolijas vēsturē
	Hipoksijas pazīmes	Netipiski (ar izņēmumiem)	Netipiski	Tipiski, nereti hipoksija smagas PH gadījumā	Netipiski (tipiski tikai smagos gadījumos ar distālo pulmonālo artēriju oklūzijām)
Krūškurvja radioloģiskie izmeklējumi		LP/LK/PA izmēra pieaugums, perifēro asinsvadu izzušana	KP/KK izmēra palielināšanās, kardiomegālija, dažreiz sastrēguma pazīmes	Parenhimālas plaušu slimības aina	LP/LK/PA izmēra palielināšanās, samazināts perifēro asinsvadu skaits un izmērs, dažreiz plaušu infarkta aina
Plaušu funkcionālie testi un asins gāzes	Spirometrijas un citu izmeklējumu rezultāti	Normāli vai mazliet samazināti	Normāli vai mazliet samazināti	Izmainīti	Normāli vai mazliet samazināti
	Asins gāzes PaO ₂ , PaCO ₂	Normāls/↓ ↓	Normāls/↓ Normāls	↓ ↓/N/↑	Normāls/↓ Normāls/↓
Ehokardiogrāfija		PH aina (↑sPAP, palielināts LP/LK), iedzimtas sirdskaites aina	KKP aina (samazināta KKIF, saglabāta KKIF, vārstuļu slimības) un PH aina	PH aina (↑sPAP, palielināts LP/LK)	(↑sPAP, palielināts LP/LK)

7. tabula

PULMONĀLĀ ARTERIĀLĀ HIPERTENSIJA (1. grupa)

Klase	Apraksts
WHO-FC I	Pacienti ar PAH, bet bez ierobežojumiem veikt fiziskas aktivitātes. Ikdienas aktivitātes neizraisa dispnoju, vājumu, sāpes krūtīs vai samaņas zudumu.
WHO-FC II	Pacienti ar PAH un ierobežojumiem veikt ikdienas aktivitātes. Miera stāvoklī sūdzību nav.
WHO-FC III	Pacienti ar PAH un būtiskiem ierobežojumiem veikt ikdienas aktivitātes. Miera stāvoklī sūdzību nav.
WHO-FC IV	Pacienti ar PAH un nespēju veikt ikdienas aktivitātes bez simptomiem. Pacientiem novērojamas labās sirds puses mazspējas simptomi. Dispnoja/ nespēks miera stāvoklī.

Diagnostikas algoritmu iedala trīs soļos. Pirmajā posmā pacientam ir nespecifiski simptomi, tāpēc primārajā apskatē jāietver rūpīga fizikālā izmeklēšana, asins analīzes un miera EKG. Tālāk jāveic ehokardiogrāfija. Ja pacientam ehokardiogrāfijā atklājas vidēja/ augsta PH varbūtība, riska faktori vai plaušu embolijas vēsturē, tālāk izmeklēšana jāveic PH centrā. 6. tabulā var iepazīties ar tipisko atradi PH grupām (skat. 6. tab.).

PULMONĀLĀ ARTERIĀLĀ HIPERTENSIJA (1. grupa)

PAH simptomi ir nespecifiski un saistīti ar labā kambara funkcijas pasliktināšanos, kuru izraisa progresējošā pulmonālā vaskulopātija. PAH klīniskā aina var būt heterogēna atkarībā no izraisītāja un pacienta blakusslimībām. Lai novērtētu PAH smaguma pakāpi un iespējamo progresijas ātrumu, atkārtotajās vizītēs pacients jānovērtē pēc WHO-FC klases un

6 minūšu iešanas testa, kas ir vieni no precīzākajiem dzīvildzes prognostiskajiem rādītājiem (skat. 7. tab.).

Riska izvērtēšanai jāveic pacienta fizikāla un objektīva izmeklēšana: novērtēšana pēc WHO-FC klases, 6 minūšu iešanas tests, kardiopulmonālās slodzes testi, biomarkieri, EHO, MRI un labo sirds daļu katetrizācija (skat. 8. tab.).

Pēc pacienta riska pakāpes novērtēšanas ir iespējams piemēlēt efektīvāko terapiju.

Pacientiem bez kardiopulmonālām blakusslimībām un zemu/vidēju risku terapijā tiek nozīmēts endotelīna receptoru antagonists kombinācijā ar selektīvu 5. apakštipa fosfodiesterāzes inhibitoru, kamēr pacientiem ar augstu risku terapijai pievieno arī prostaciklīnu analogu. Pacientiem ar kardiopulmonālām blakusslimībām terapiju sāk ar selektīvu 5. apakštipa fosfodiesterāzes inhibitoru vai endotelīna receptoru agonistu monoterapijā. Katrā nākamajā vizītē risks tiek atkārtoti izvērtēts un ārstēšanas plāns modificēts, ja nepieciešams.

PAH SAISTĪBĀ AR SIRDŠ KREISĀS DAĻAS PATOLOĢIJU (2. grupa).

Pacientiem ar kreiso sirds daļu patoloģiju PH un labā kambara disfunkcija ir bieži sastopama un saistīta ar augstu mirstību. Izraisītāji ir sirds mazspēja ar samazinātu, mēreni samazinātu un saglabātu KK izsviedes frakciju, kreisās puses vārstuļu slimības un iedzimtas/iegūtas kardiovaskulāras slimības, kas noved pie postkapilāras PH. PH prevalen- ce pacientiem ar kreiso sirds daļu patoloģiju ir grūti novērtējama un balstās uz izvēlēto diagnostisko metodoloģiju (EHO vai invazīva hemodinamikas izmeklēšana). Novērošanas pētījumu rezultāti liecina par aptuveni 40–72% PH prevalenci pacientiem ar samazinātu KK izsviedes frakciju un 36–83% ar saglabātu KK izsviedes frakciju.

Primārā stratēģija pacientiem ar PH saistībā ar sirds kreisās daļas patoloģiju ir optimizēta kardilālās slimības ārstēšana. Labā kambara progresējošā disfunkcija ir saistīta ar sliktu iznākumu saglabātas KK izsviedes gadījumā, tāpēc terapija jāizvēlas atbilstoši labā kambara funkcijas uzlabošanai.

PAH SAISTĪBĀ AR PLAUŠU SLIMĪBĀM (3. grupa).

PH bieži novērojama pacientiem ar hroniski obstruktīvu plaušu slimību un/vai emfizē-

8. tabula

PAH RISKA IZVĒRTĒŠANA

Prognozi nosakošie rādītāji PAH pacientiem (1. grupa) (1 gada mirstība)	Zems risks (<5%)	Vidējs risks (5–20%)	Augsts risks (>20%)
Klīniskie novērojumi un mainīgie			
Labās sirds puses mazspējas pazīmes	Nav	Nav	Ir
Simptomu un klīnisko pazīmju progresija	Nav	Lēna	Ātra
Sinkope	Nav	Dažreiz	Atkārtotas
WHO-FC	I, II	III	IV
6 minūšu ieešanas tests	>440m	165–440 m	< 165 m
Kardiopulmonālās slodzes testi	VO ₂ max >15 ml/min/kg (>65% gaid.) VE/VCO ₂ < 36	VO ₂ max 11–15 ml/min/kg (35–65% gaid.) VE/VCO ₂ < 36–44	VO ₂ max < 11 ml/min/kg (< 35% gaid.) VE/VCO ₂ > 44
Biomarkēri	BNP < 50 ng/L NT-proBNP < 300 ng/L	BNP 50–800 ng/L NT-proBNP 300–800 ng/L	BNP > 800 ng/L NT-proBNP > 1100 ng/L
Ehokardiogrāfija	LP laukums < 18 cm ² TAPSE/sPAP > 0,32 mm/mm Hg Nav perikarda izsvīduma	LP laukums 18–26 cm ² TAPSE/sPAP 0,19–0,32 mm/mm Hg Minimāls perikarda izsvīdums	LP laukums > 26 cm ² TAPSE/sPAP < 0,19 mm/mm Hg Vidējs vai liels perikarda izsvīdums
cMRI	LKIF > 54% SVI > 40 ml/m ² RVESI < 42 ml/m ²	LKIF 37–54% SVI 26–40 ml/m ² RVESI 42–54ml/m ²	LKIF < 37% SVI < 26 ml/m ² RVESI > 54ml/m ²
Hemodinamika (sirds zondēšanas parametri)	RAP < 8 mm Hg CI ≥ 2,5 L/min/m ² SVI > 38 ml/m ² SvO ₂ > 65%	RAP 8–14 mm Hg CI 2,0–2,4 L/min/m ² SVI 31–38 ml/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP > 14 mm Hg CI < 2,0 L/min/m ² SVI < 31 ml/m ² SvO ₂ < 60%

padomes Fundamentālo un lietišķo pētījumu projekta ietvaros. Galvenie metodes ieviesēji Latvijā – asoc. prof. Andris Skride, doc. Ainārs Rudzītis, projekta vadītājs – prof. Aivars Lejnīeks.

PAH AR NESKAIDRIEM UN/VAI MULTIFAKTORIĀLIEM MEHĀNISMIEM (5. grupa)

Šajā grupā ietilpst vairākas slimības, kuras var komplikēties vai pārklāties ar izmaiņām plaušu asinsvados, piemēram, sirpjveida šūnu anēmija un hroniski mieloproliferatīvi traucējumi, tādās sistēmiskas slimības kā sarkoidoze, metabolās slimības, kā glikogēna uzkrāšanās slimība, un citas slimības, kā hroniska nieru slimība, plaušu audzēja trombotiska mikroangiopātija un fibrotizējošs mediastinīts. Katrai no šīm formām ir sava terapeitiskā pieeja, tomēr galvenais ir pēc iespējas efektīvāk ārstēt PH izraisošo slimību.

[Galvenā atziņa no jaunajām vadlīnijām ir mainītā PH definīcija, kas kopā ar uzlaboto diagnostisko algoritmu palīdzēs ātrāk atklāt diagnozi un sākt mērķtiecīgu terapiju.](#)

Raksts tapis, istenojot LZP projektu «Balona pulmonālās angioplastijas metodes ieviešana un tās efektivitātes izvērtēšana hroniskas trombemboliskas plaušu hipertensijas pacientu ārstēšanā Paula Stradiņa Klīniskajā universitātes slimnīcā».

Projekta Nr. Izp-2020/1-0055

Vēres redakcijā vai pie raksta autoriem.

Līdzautori:

- Ainārs Rudzītis**, Dr.med., kardiologs, PH speciālists, Latvijas Kardioloģijas centrs, PSKUS;
- Aivars Lejnīeks**, Dr.med., profesors, internists, endokrinologs, RAKUS galvenais speciālists internajā medicīnā, RSU lektors slimību katedras vadītājs, Latvijas Zinātņu akadēmijas (LZA) korespondētājloceklis, LZA īstenais loceklis; **Roberts Verners Kalējs**, radioloģijas rezidents, PSKUS;
- Anna Krigere**, kardioloģijas rezidente, PSKUS;
- Matīss Šablinskis**, reimatoloģijas rezidents, PSKUS;
- Līga Bondare**, kardioloģe, PSKUS;
- Dana Kigitoviča**, nefroloģe, interniste, RSU doktorante, PSKUS;
- Ajona Grāve**, PSKUS Invazīvās kardioloģijas laboratorijas virsmāsa;
- Ričards Kauliņš**, RSU medicīnas students

mu, intersticiālo plaušu slimību, kombinēto pulmonālo fibrozi un emfizēmu, un hipoventilācijas sindromiem. Plaušu slimniekiem iedala vieglas vai smagas pakāpes PH, balstoties uz hemodinamisko atradi. Smagas pakāpes PH ir pacientiem, kuru pulmonālo asinsvadu rezistence pārsniedz 5 Wood vienības.

3. grupas galvenā terapeitiskā taktika balstās uz plaušu slimības ārstēšanu. Pieejamo pētījumu rezultāti pašlaik pārlicinoši neapstiprina citu medikamentozu terapiju, lai ārstētu PH šīs grupas pacientiem.

PH SAISTĪBĀ AR PULMONĀLO ARTĒRIJU OBSTRUKCIJĀM JEB HRONISKA TROMBEMBOLISKA PLAUŠU HIPERTENSIJA (CTEPH) (4. grupa)

Hronisku trombembolisku pulmonālo artēriju hipertensiju diagnosticē simptomātiskiem pacientiem ar izmainītu ventilācijas/perfūzijas scintigrāfiju un hroniskiem, organizētiem,

fibrotiskiem trombiem (gredzenveida, spraugveida, tīklveida stenozes vai hroniskas totālas obstrukcijas) plaušu artēriju datortomogrāfijā ar kontrastvielu vai konvenciālu plaušu artēriju angiogrāfijā pēc vismaz 3 mēnešus ilgas terapeitiskas antikoagulantu lietošanas.

CTEPH pacientiem ir jāsaņem antikoagulantu terapija mūža garumā, kam var pievienot diurētiskus līdzekļus, ja ir diagnosticēta labā kambara mazspēja, un skābekli, ja novērota hipoksēmija. Ķirurģiska plaušu artēriju endarterektomija ir izvēles terapija pacientiem ar sasniedzamiem plaušu artēriju bojājumiem. Balona pulmonālā angioplastika ir kļuvusi par atzītu ārstēšanas metodi pacientiem, ko nevar virzīt ķirurģiskai ārstēšanai, vai ar persistējošu/atkārtotu PH pēc operācijas. BPA uzlabo hemodinamiku (PVR samazinās par 49–66%), labās sirds daļu funkciju un slodzes kapacitāti. Balona pulmonālā angioplastika kā ārstēšanas metode ieviesta Latvijā, sākot no 2022. gada aprīļa – Latvijas Zinātnes