

<b>Xəstəlik sinifi (XBT-10)</b>	<b>I - Qan dövranı sisteminin xəstəlikləri</b>
---------------------------------	--

<b>İlkin versiyanın tərtibatçı (İSİM)</b>	<b>Abasova İ.</b>
---	-------------------

<b>XBT-10 rubrikası</b>	<b>Xəstəliklər</b>
I27.0	Birincili ağciyər hipertenziyası
I27.2	İkincili ağciyər hipertenziyasının digər formaları
I27.8	Ağciyər-ürək çatışmazlığının digər dəqiqləşdirilmiş formaları
I27.1	Ürəyin kifoskolyotik xəstəliyi

## **Müalicə**

### **Ambulator səviyyədə müalicə taktikaları**

#### **Qeyri-dərman müalicəsi**

- Sağ mədəciyin çatışmazlığı və ödem sindromu olduqda 10-10a nömrəli pəhriz.
- Oksigen terapiyası: arterial qan  $pO_2 < 8$  kPa olan (60 mmHg və ya  $SpO_2 < 91\%$ ) bütün xəstələr üçün hədəf səviyyə  $pO_2 > 8$  kPa-ya çatmaq üçün göstərilir. Ambulator şəraitdə 5 l/dəq qədər səmərəliliyi ilə oksigen konsentratının optimal istifadəsi.
- Fiziki fəaliyyət: Fiziki reabilitasiya proqramlarına yalnız saturasiya 90% -dən çox olduqda icazə verilir, məşq zamanı oksigen terapiyası mümkündür.
- **Hamiləlik, doğum, postmenopauzal dövrdə əvəzedici hormon terapiyası.** Ana ölümü 50% təşkil etdiyi üçün ağciyər hipertenziyası ilə pasiyentlərə hamiləlik əks göstərişlidir.

Kontrasepsiya baryer üsulları pasiyentlər üçün təhlükəsizdir, lakin effektivliyi barədə qabaqcadan xəbər vermək mümkün deyil. Əvvəllər istifadə edilən estrogenlərdə olduğu kimi Progesteron

(medproksiprogesteron asetat, etonogestrel) preparatları potensial risk daşımadıqlarına görə effektiv və təhlükəsizdir. Levonorgestrel-tərkibli uşaqlıqdaxili spiral effektivdir, lakin bəzi hallarda vazovaginal reaksiyaya gətirib çıxara bilər, xüsusi ilə də ağır AAH zamanı. İki üsulu birləşdirmək mümkündür.

Bozentan daxilə qəbul edilən kontraseptivlərin effektivliyini azalda bilər. Hamilə qaldıqda pasiyent fatal nəticə yüksək olduğu barədə məlumatlandırılmalıdır.

- **Vaksinasiya** AH ilə xəstələrə müntəzəm qripoz subyektiv inaktivləşmiş və təmizlənmiş polisaxarid pnevmokokk antigen ilə konyuqat vaksinasiya aparılmalıdır.
- **Planlı cərrahi əməliyyatlar.** Ümumi narkozdansa üstünlük regional anesteziyaya verilməlidir.

### ***Dərman terapiyası***

Ağciyər arterial hipertenziyası (PAH) olan xəstələrin müntəzəm müayinəsi tövsiyə olunur. Kifayət qədər diaqnostik və proqnostik məlumatı təmin edən vahid göstərici olmadığı üçün hərtərəfli qiymətləndirmə zəruridir.

Hər xəstə ziyarəti zamanı veriləcək ən vacib suallara aşağıdakılar daxildir:

- Son ziyarətdən sonra klinik pisləşmə əlamətləri;
- Kliniki pisləşmənin ehtimal olunan səbəbi: səmərəsiz terapiya və interkurent infeksiya.
- Exokardioqrafiyaya görə sağ ürəyin vəziyyəti, sağ mədəciyin çatışmazlıq əlamətləri.
- Xəstənin hazırkı vəziyyəti yaxşı uzunmüddətli proqnoza uyğun gəlir.

AAH olan xəstələrin müalicəsinin məqsədi aşağı risk statusuna nail olmaqdır.

### **AH-nın qeyri-spesifik dəstəkləyici terapiyası**

Tövsiyə	Sübut dərəcəsi
AAH olan pasiyentlərdə sağ mədəcik çatışmazlığı və mayenin ləngiməsi olduqda diuretiklərlə terapiya göstərişdir	I-C
İdiopatik AAH, irsi AAH və anoreksigen qəbulu nəticəsində AAH olan peroral antikoagulyant terapiya nəzərə alın bilər.	IIb-C
AAH olan pasiyentlərdə anemiyanın və/ və ya dəmir çatışmazlığı vəziyyətin	IIb-C

korreksiyası nəzərə alınmalıdır	
Angiotenzinçevrici ferment inhibitorunun, angiotenzin-2 reseptoru antaqonistlərinin, beta-blokatorların və ivabradinin istifadəsi AAH ilə pasiyentlərdə tövsiyə edilmir, əgər bu preparatlar yanaşı xəstəliklər üçün (yəni, yüksək arterial təzyiq, ürəyin işemik xəstəliyi və ya sol mədəcik çatışmazlığı) əks göstərişlidirsə.	III-C

### **Ağciyər hipertenziyasının yönəmlil (target) medikamentoz terapiyası**

#### **Müsbət vazoreaktiv test ilə pasiyentlər**

Terapiyanı yavaş azad olunan aşağı dozada nifedipinlə (*Nifedipine*)

, yəni 30 mq gündə 2 dəfə və ya diltiazem 60 mq gündə 3 dəfə və ya amlodipin 2,5 mq gündə bir dəfə ilə başlamaq lazımdır və sonra asta-asta dozaları maksimal dozadanadək tədricən artırmaq lazımdır. İdiopatik AAH-da effektivliyi göstərilən preparatların gündəlik dozası yüksəkdir: 120-240 mq nifedipin, 240-720 mq diltiazem və 20 mq-dək amlodipin üçün təşkil edir.

Bəzi hallarda kalsium kanallarının blokatorlarının (KKB) və AAH-spesifik preparatlarının kombinasiyası tələb olunur, çünki KKB-nin dayandırılmasına cəhd etdikdə pasiyentin vəziyyətində klinik ağırlaşma baş verir.

Ağır yanaşı effektlər olduğundan (məs., hipotoniya, sinkope və sağ mədəcik çatışmazlığı) vazoreaktiv test aparılmayan və ya cavabı mənfi olan pasiyentlərə KKB təyin edilməməlidir.

**Cədvəl**

#### **Vazoreaktiv test (VRT) cavabı müsbət olan pasiyentlərdə KKB terapiyası üçün tövsiyələr**

<b>Tövsiyələr</b>	<b>Sübut dərəcəsi</b>
Vazoreaktiv kəskin test zamanı müsbət cavabı olan idiopatik AAH, irsi AAH və dərmanla induksiya edilmiş AAH ilə pasiyentlərdə KKB-nin yüksək dozası tövsiyə olunur.	I-C
Terapiyaya başladıqdan (sağ ürək nahiyəsinin kateterizasiyası daxil olmaqla) 3-4 ay sonra idiopatik AAH, irsi AAH və dərmanla induksiya edilmiş AAH olan yüksək doza KKB ilə müalicə alan pasiyentlərə tam təkrar müayinə aparılmalıdır.	I-C
Vəziyyəti ÜST-ə görə I və ya II funksional sinifə uyğun irsi AAH və dərmanla induksiya edilmiş AAH olan hemodinamikanın əhəmiyyətli yaxşılaşması (praktiki normallaşmış) olan pasiyentlərə yüksək dozalı KKB ilə müalicənin davam etdirilməsi tövsiyə olunur.	I-C
Vəziyyəti ÜST-ə görə III və ya IV funksional sinifə uyğun olan və ya pasiyentdə hemodinamikanın əhəmiyyətli dərəcədə yaxşılaşma (praktiki normallaşma) müşahidə olunmursa, KKB-nin yüksək dozası fonunda AAH-spesifik terapiyanın başlanması tövsiyə olunur.	I-C
Vazoreaktivlik testi aparılmayan və ya kəskin vazoreaktivlik testin mənfi nəticəsi olan pasiyentlərə KKB-nin yüksək dozası göstəriş deyil.	III-C
Baxmayaraq ki, KKB-nin standart dozaları digər səbəblərə görə təyin edilir (məs., Reyno fenomeni)	

## Əvvəllər yönəmlı “target” terapiyası almayan pasiyentlərdə “klassik” AAH

Aşağı və ya orta riskli pasiyentlərdə endotelin reseptorunun antaqonistləri + 5 yarım tip fosfodiesteraza inhibitorların start daxilə ikiqat kombinə edilmiş terapiyasını istifadə etmək lazımdır. Yüksək riskli pasiyentlərdə üçqat kombinə edilmiş terapiyanı nəzərə almaq lazımdır: endotelin reseptorlarının antaqonisti + 5 yarım tip fosfodiesteraza inhibitorları (və ya həll olunan qvanilatsiklaza stimulyatorları) + dərialtı və ya venadaxili prostonoidlər.

## Əvvəllər yönəmlı “target” terapiyası almayan pasiyentlərdə “atipik” AAH

“Atipik” AAH olan pasiyentlərdə əvvəlcə monoterapiya tövsiyə olunur, lakin birinci xətt terapiya effektiv olmadıqda kombinə edilmiş terapiya nəzərə alın bilər. Seçilmiş preparat fosfodiesteraza inhibitoru 5 yarım tip (FDEİ-5) təşkil edir.

### Cədvəl 1

#### Əsas d/v siyahısı (istifadəsi 100% ehtimalla)

AAH-nın target terapiyası				
No	Farmakoterapevtik qrup	Beynəlxalq patentlənmiş adı	İstifadə qaydası	SD
1.	Endotelin -1 reseptorunun blokatorları ( <i>Endothelin receptor antagonist</i> – ERA)	Bozentan ( <i>Bozentan</i> )	İlkin doza 62,5 mq 2 d/g (gündə / dəfə), hədəf doza 125mq 2 d/g	B
		Matitentan ( <i>MACITENTAN</i> )	10 mq 1 d/g 10 mg. 1 раз в день	B
		Ambrizentan ( <i>AMBRISENTAN</i> )	İlkin doza 5 mq 1 d/g, hədəf doza 10 mq 1 d/g	B
2.	Fosfodiesteraza -5 inhibitoru <i>Phosphodiesterase 5 Inhibitors (PDE5Is)</i>	Sildenafil ( <i>Sildenafil-SZ</i> )	20-25 mq 3 d/g	B
		Tadalafil ( <i>Tadalafil-SZ</i> )	2,5 mq – 20 mq 1 d/g	B
3.	Həll olunan qvanilatsiklaza	Riosiquat	İlkin doza 0,5 mq 3 d/g, hədəf	B

	stimulyatoru ( <i>Soluble guanylate cyclase (sGC) stimulators</i> )	( <i>RIOCIGUAT</i> )	doza 2,5 mq 3 d/g	
4.	Prostasiklin analoqları <i>Prostacyclin analogs</i>	İloprost ( <i>ILOPROST</i> )	20 mq 4-6 d/g İnhalyasiya müddəti 5-10 dəq.	B
5	Prostasiklin reseptorlarının aqonistləri ( <i>Prostacyclin agonists</i> )	seleksipaq ( <i>SELEXIPAG</i> )	İlkin doza 200 mq 2d/g sonrakı maksimal titrasiyaya qədər 1600 mq 2d/g	B
<b>Antikoagulyantlar</b>				
6.	Qeyri-düz oral antikoagulyantlar	Dabiqatran eteksilat ( <i>DABIGATRAN ETEXILATE</i> )	110 mq 2 d/g	
		Rivaroksaban ( <i>RIVAROXABAN</i> )	15-20 mq 1 d/g	
		Apiksaban ( <i>APIXABAN</i> )	2,5-5,0 mq 2 d/g	

## Cədvəl 2

### Əlavə d/v siyahısı (istifadə ehtimalı 100% aşağı):

No	Farmakoterapevtik qrup	Beynəlxalq patentlənmemiş adı	İstifadə qaydası	SD
1.	Kalsium Kanallarının blokatorları (KKB)	Amlodipin ( <i>Amlodipine</i> )	İlkin doza 1,25 mq 1 d/g, hədəf doza 20 mq 1d d/g	B
		Diltiazem ( <i>Diltiazem</i> )	İlkin doza 60 mq 3 d/g, hədəf doza 240-720 mq / sutkada	B
		Nifedipin uzunmüddət azad olunan ( <i>Nifedipine</i> )	İlkin doza 30 mq 2 d/g, hədəf doza 120- 240 mq 2 d/g	B
2.	Diuretiklər	Furosemid ( <i>Furosemide</i> )	İnyeksiya üçün 20 mq/ml; daxilə 40 mq, 1 – 2 d/g	C
		Torasemid ( <i>Torasemide</i> )	5-10 mq 1 – 2 d/g	C
		Hidroxlortiazid ( <i>Hydrochlorothiazide</i> )	25, 100 mq 1 – 2 d/g	C
		Spironolakton ( <i>Spironolactone</i> )	25, 50, 100 mq 1 – 2 d/g	C
3	Ürək qlikozi	Diqoksin ( <i>Digoxin</i> )	1,25-2,5 mq 1 – 2 d/g	1-C
		Azot oksidi ( <i>Nitric oxide</i> )	Fasiləsiz inhalyasiya Ağciyərlərin süni ventilyasiyası cihazının tənəffüs dövrəsinə 10-40 ppm davamlı olaraq inhalyasiya edilir.	1-C

SD sübut dərəcəsi

ÜST – ümumdünya səhiyyə təşkilatı

pO<sub>2</sub>– Oksigenin qismən təzyiqi

AAH – Ağciyər arterial hipertenziyası

## **Әдәбиyyat**

Легочная гипертензия. Клинические протоколы МЗ РК - 2022  
(Казахстан)

<https://ref.az/2zPrCWC>