



PULMONER HİPERTANSİYON

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kardiyoloji Anabilim Dalı

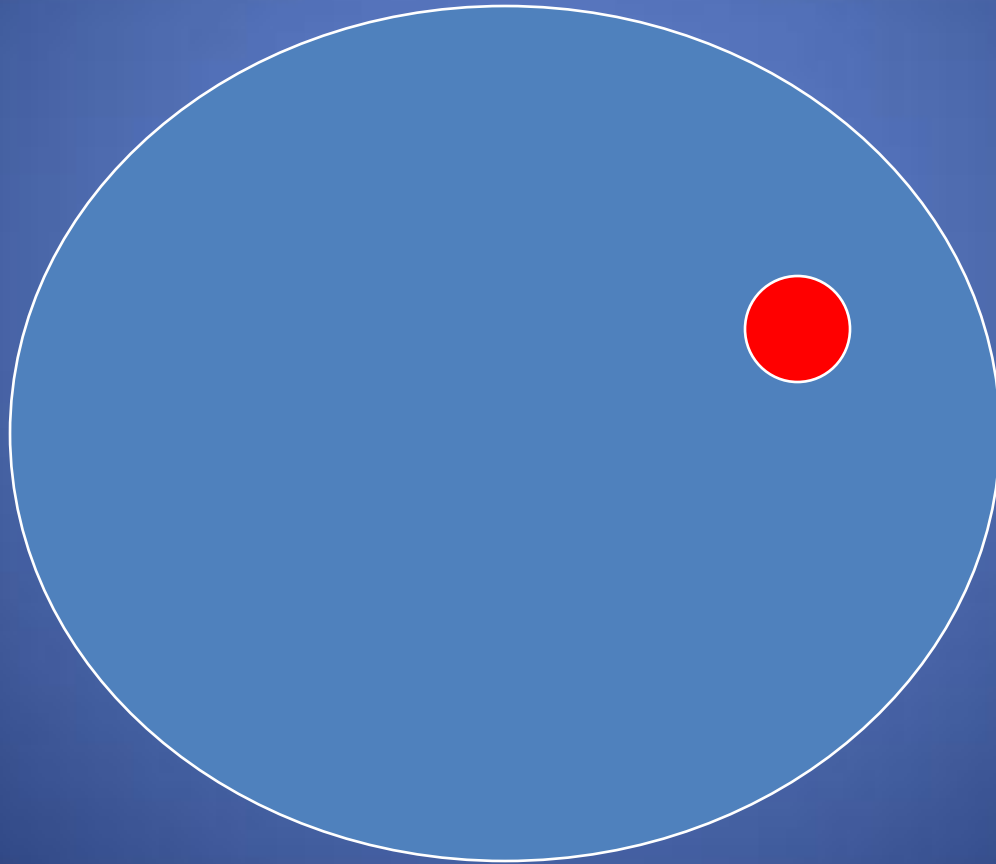
Pulmoner Hipertansiyon (PH) Tanımı

- Dinlenme halinde sađ kalp kateterizasyonu (SKK) ile deđerlendirilen ortalama pulmoner arter basıncının ≥ 25 mmHg olması řeklinde tanımlanmıřtır.
- Egzersiz sırasında SKK ile deđerlendirilen PH iin herhangi bir tanım yok (eskiden 30 mmHg kabul ediliyormuř).

PH



PAH



 PH

 PAH

PH Sınıflaması

1-PAH

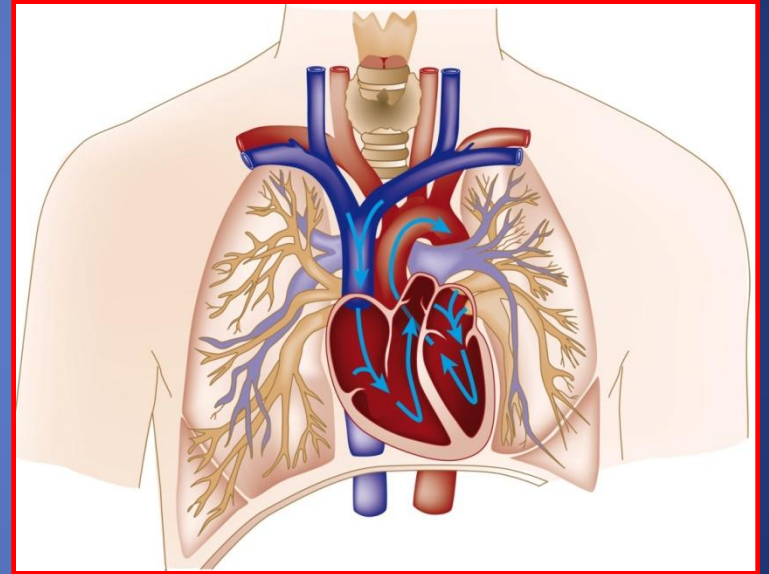
- Kollagen doku hastalıkları,
- Konjenital sol-sağ şant,
- Portal HT,
- HIV,
- Şistozomiazis

2-Sol Kalp Hastalıkları,

3-AC Hastalıkları,

4-Kronik tromboembolik PH (KTEPH),

5-Sınıflanamayan



PH Sınıflaması

- 1. Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH)
 - 1.1 İdiyopatik PAH
 - 1.2 Kalıtsal PAH
 - 1.3 İlaç ve toksinlere bağlı PAH
 - 1.4 İlişkili hastalıklar:
 - 1.4.1 Kollagen doku hastalıkları
 - 1.4.2 HIV infeksiyonu
 - 1.4.3 Portal hipertansiyon
 - 1.4.4 Konjenital kalp hastalığı
 - 1.4.5 Şistosomiyazis
 - 1.4.6 Kronik hemolitik anemi
 - 1.5 Yenidoğan persistan pulmoner hipertansiyonu
- 1'. Pulmoner venookluzif hastalık (PVOH) ve/veya Pulmoner kapiller hemanjiyomatöz (PKH)
- 2. Sol kalp hastalığıyla ilişkili PHT (en sık)
- 3. Akciğer Hastalıklarına bağlı PHT / hipoksemi
- 4. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH)
- 5. Sebebi bilinmeyen/ Multifaktöriyel PHT
 - 5.1 Hematolojik bozukluklar
 - 5.2 Sistemik bozukluklar: vaskülit, sarkoidoz
 - 5.3 Metabolik bozukluklar: Gaucher, tiroid hastalıkları
 - 5.4 Diğer: Tümörel obstrüksiyon, diyalize bağlı

PH - Klinik Dağılım

- Grup 1.....%4.2
 - Grup 2.....%78.7
 - Grup 3.....%9.7
 - Grup 4.....%0.6
- } ~ %90

Table 4 Comprehensive clinical classification of pulmonary hypertension (updated from Simonneau et al.⁵)

I. Pulmonary arterial hypertension
1.1 Idiopathic 1.2 Heritable 1.2.1 BMPR2 mutation 1.2.2 Other mutations 1.3 Drugs and toxins induced 1.4 Associated with: 1.4.1 Connective tissue disease 1.4.2 Human immunodeficiency virus (HIV) infection 1.4.3 Portal hypertension 1.4.4 Congenital heart disease (Table 6) 1.4.5 Schistosomiasis
I*. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomas
I*.1 Idiopathic I*.2 Heritable I*.2.1 EIF2AK4 mutation I*.2.2 Other mutations I*.3 Drugs, toxins and radiation induced I*.4 Associated with: I*.4.1 Connective tissue disease I*.4.2 HIV infection
I**. Persistent pulmonary hypertension of the newborn
2. Pulmonary hypertension due to left heart disease
2.1 Left ventricular systolic dysfunction 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction 2.3 Valvular disease 2.4 Congenital / acquired left heart inflow/outflow tract obstruction and congenital cardiomyopathies 2.5 Congenital /acquired pulmonary veins stenosis
3. Pulmonary hypertension due to lung diseases and/or hypoxia
3.1 Chronic obstructive pulmonary disease 3.2 Interstitial lung disease 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern 3.4 Sleep-disordered breathing 3.5 Alveolar hypoventilation disorders 3.6 Chronic exposure to high altitude 3.7 Developmental lung diseases (Web Table III)
4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstructions
4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension 4.2 Other pulmonary artery obstructions 4.2.1 Angiosarcoma 4.2.2 Other intravascular tumors 4.2.3 Arteritis 4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenoses 4.2.5 Parasites (hydatidosis)
5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanisms
5.1 Haematological disorders: chronic haemolytic anaemia, myeloproliferative disorders, splenectomy 5.2 Systemic disorders, sarcoidosis, pulmonary histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders 5.4 Others: pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure (with/without dialysis), segmental pulmonary hypertension



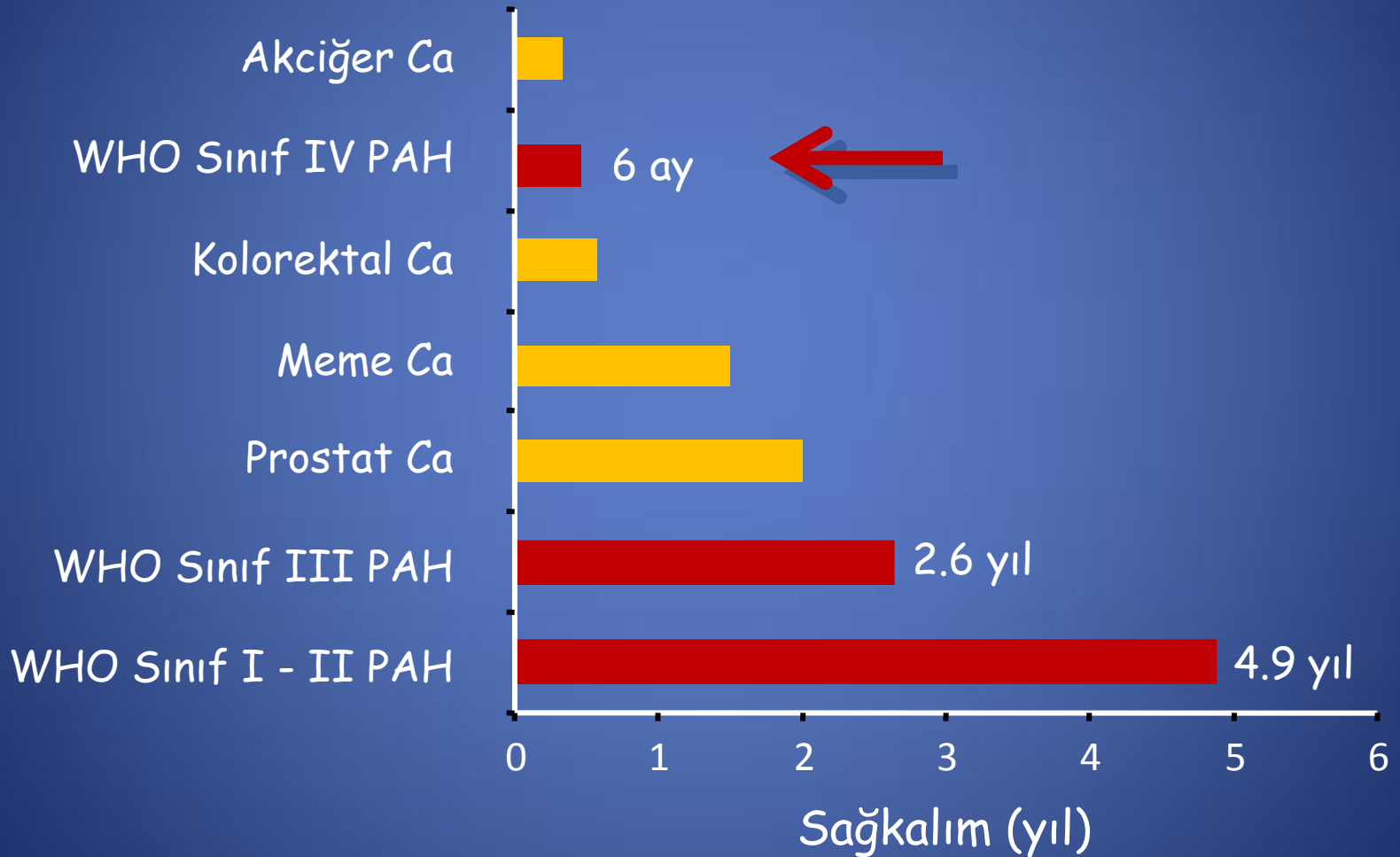
İnsidans

- İPAH:
 - Yılda, milyonda 1-8 kişi,
- PAH - Kollagen doku hastalığı:
 - Hastaların %5 - 40'ını etkilemektedir.
- PAH - Konjenital kalp hastalığı:
 - Büyük VSD'li hastaların % 50'sinde PAH gelişir.
- Rapor edilenden daha sık olduğu düşünülmektedir.

Prognoz

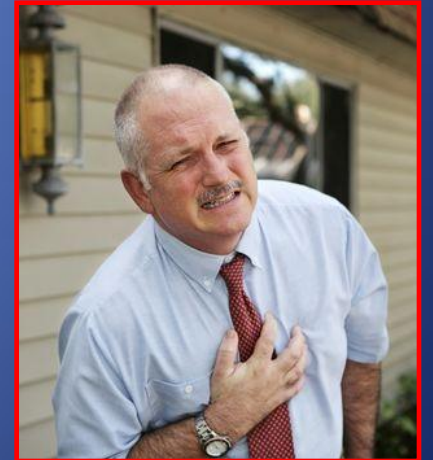
- PAH tiplerinden bağımsız olarak prognozu çok kötü bir hastalıktır.
- Fakat tiplerine göre incelendiğinde konjenital kalp hastalığına bağlı PAH diğer tiplere göre daha iyi bir prognoza sahipken kollagen doku hastalığına bağlı PAH prognozu en kötü olan tiplerdendir.

Prognoz



Klinik

- Efor dispnesi,
- Halsizlik, yorgunluk,
- Göğüs ağrısı,
- Senkop,
- Çarpıntı,
- Öksürük.



Fonksiyonel Sınıflama

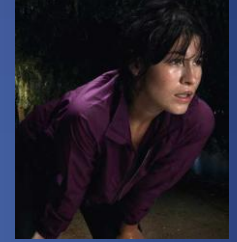


Sınıf I

Pulmoner hipertansiyonu olan, ancak buna bağlı fiziksel aktivite kısıtlanması olmayan hastalardır. Olağan fiziksel aktiviteler beklenenin üzerinde dispne, halsizlik, göğüs ağrısı ya da bayılma hissine neden olmaz.

Sınıf II

Pulmoner hipertansiyonu olan ve buna bağlı hafif fiziksel aktivite kısıtlanması olan hastalardır. Hasta dinlenme sırasında rahattır. Olağan fiziksel aktiviteler beklenenin üzerinde dispne, halsizlik, göğüs ağrısı ya da bayılma hissine neden olur.



Sınıf III

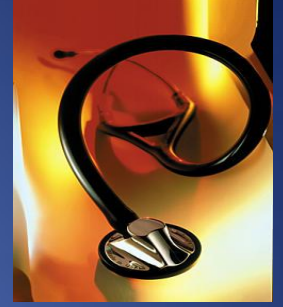
Pulmoner hipertansiyonu olan ve buna bağlı belirgin fiziksel aktivite kısıtlanması olan hastalardır. Hasta dinlenme sırasında rahattır. Olağan düzeyin altında fiziksel aktivite beklenenin üzerinde dispne, halsizlik, göğüs ağrısı ya da bayılma hissine neden olur.

Sınıf IV

Pulmoner hipertansiyonu olan ve semptomlar gelişmeden hiçbir fiziksel aktivitede bulunamayan hastalardır. Dispne ve/veya halsizlik dinlenme sırasında bile gözlemlenebilir. Her türlü fiziksel aktivitede rahatsızlık artar.



Fizik Muayene

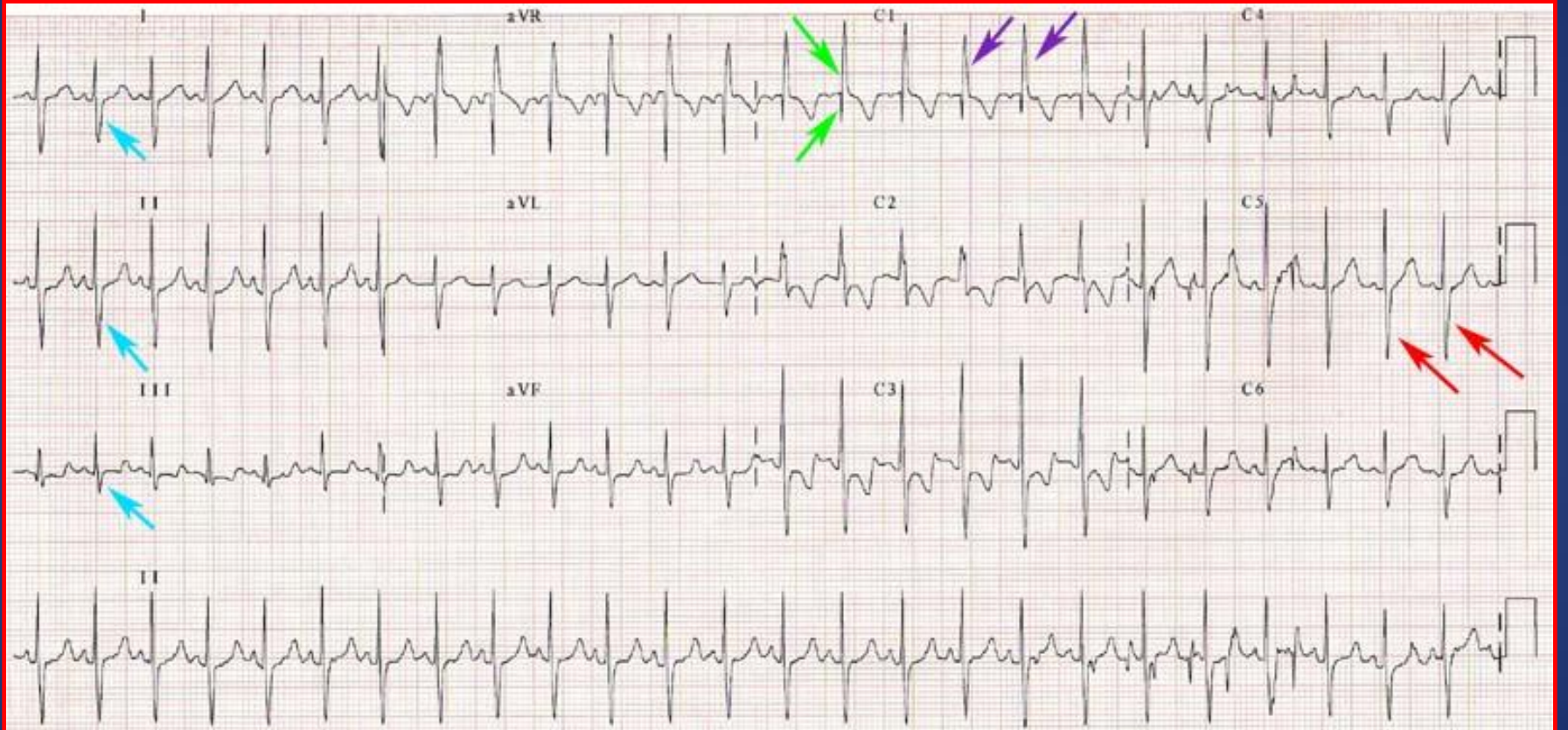


- Kan basıncı düşük,
- Sağ ventrikül hipertrofisi ve dilatasyonuna bağlı parasternal lift,
- S2'nin pulmoner bileşeninde (P2) şiddetlenme,
- Sekonder triküspit yetmezliğine bağlı pansistolik üfürüm,
- Sekonder pulmoner yetmezliğe bağlı erken diyastolik üfürüm,
- Sağ ventriküle ait üçüncü kalp sesi (S3), dördüncü kalp sesi (S4)

Fizik Muayene

- Boyunda jügüler venöz dolgunluk,
- Boyunda jügüler vende 'a' ve 'v' dalgalarında belirginleşme,
- Hepatomegali,
- Periferik ödem,
- Asit bulunur.

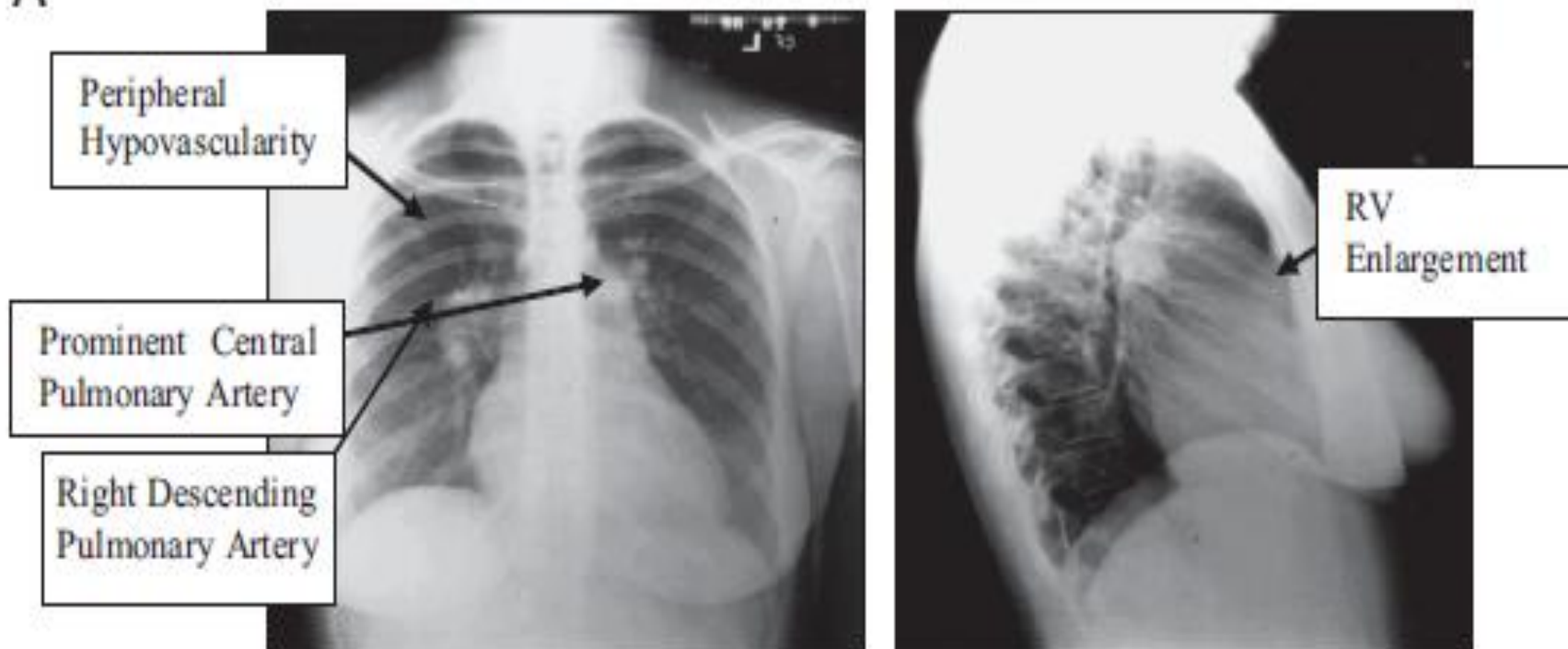
EKG



➤ Sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ atriyum dilatasyonu

Tele

A



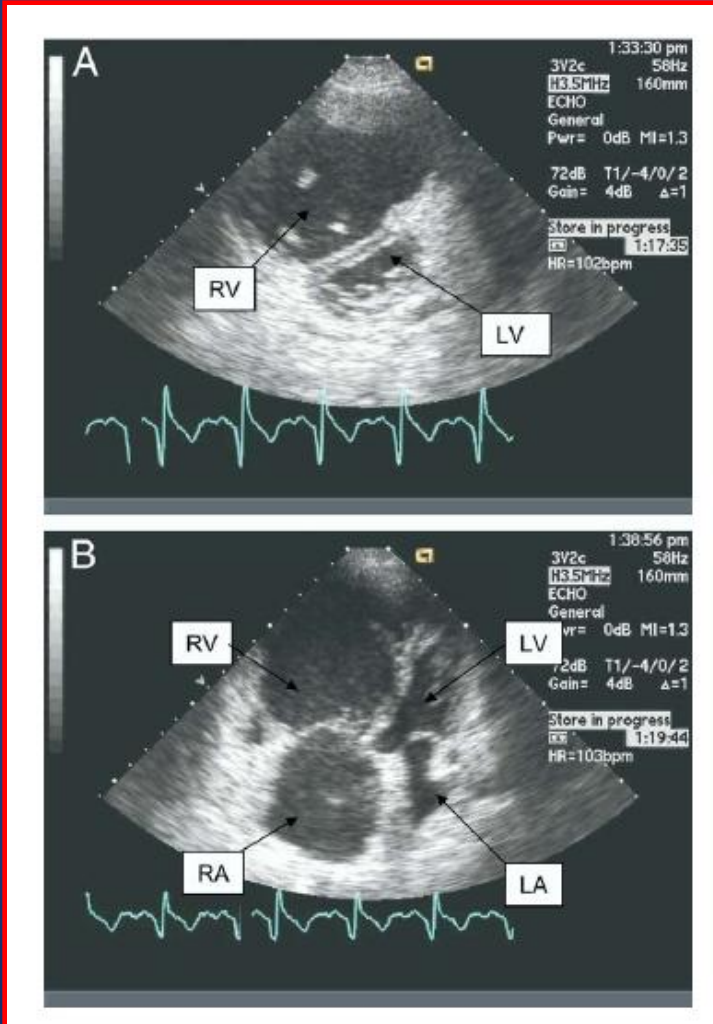
PAH'da Tanısal Yaklaşım

Öykü	Fizik Muayene	Akciğer Filmi	Kan Testleri	EKG
Dispne Angina Senkop Ödem	İkinci kalp sesinin pulmoner bileşeninin şiddetlenmesi Pansistolik üfürüm Sağ ventriküler gallop Periferik ödem Asit	Genişlemiş pulmoner arter Genişlemiş sağ ventrikül	Biyokimya Tam kan sayımı Otoimmün tarama Tiroid fonksiyonları Hepatit - HIV serolojisi Kan gazları	Sağ ventrikül hipertrofisi

PAH'DAN ŞÜPHELENİNİZ !

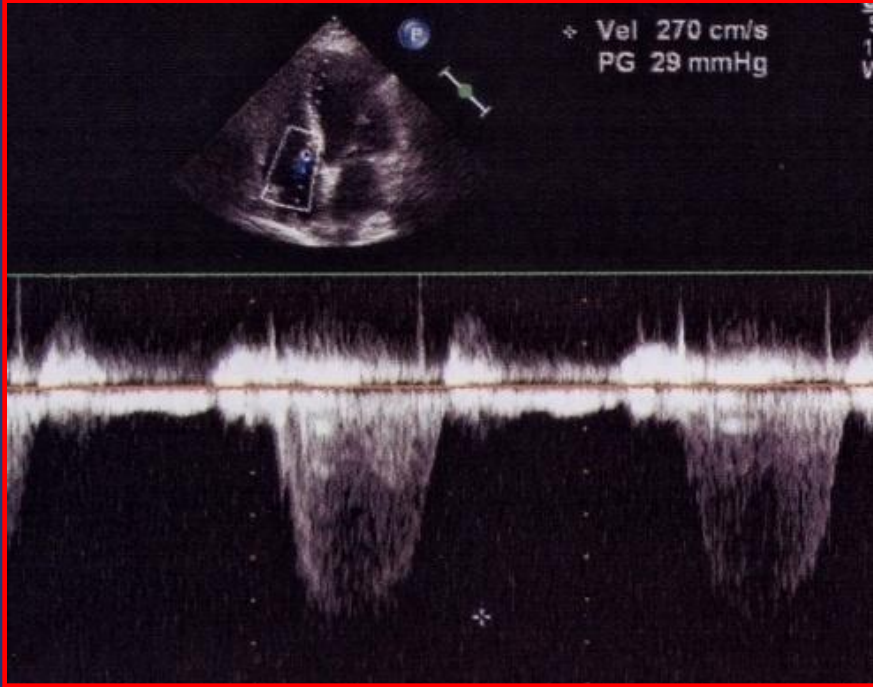
Ekokardiyografi İSTEYİNİZ !

EKO



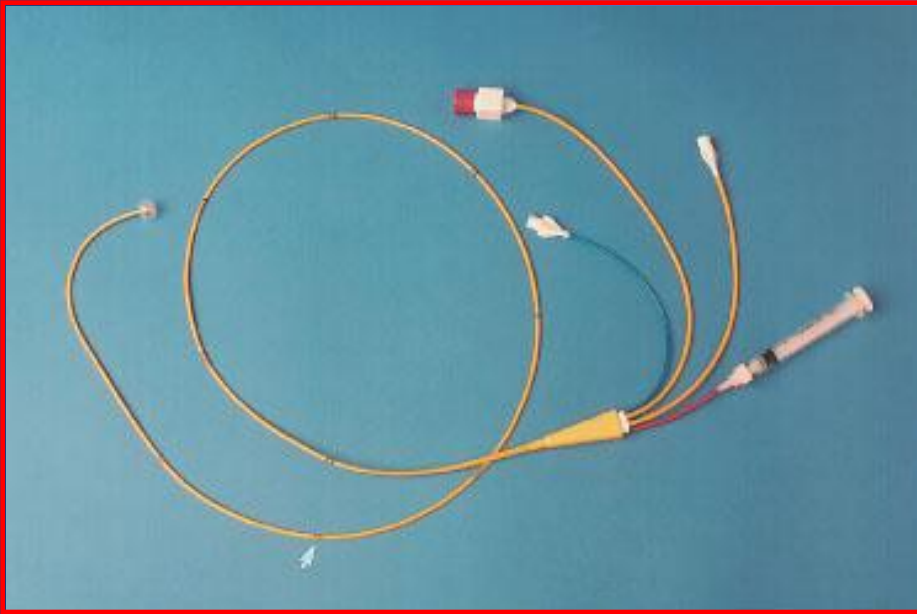
- Pulmoner arter basıncı (PAB) da dahil olmak üzere sağ kalp hemodinamikleriyle ilgili birçok değişkenin saptanmasına olanak verir.
- PH'den kuşkulanan olgularda bu inceleme mutlaka yapılmalıdır.

EKO



- Sistolik PAB'in ≤ 36 mmHg olduğu ve PH çağrıştıracak başka bir EKO bulgusunun olmadığı durumda, hastada PH olma ihtimali son derece zayıftır.
- Sistolik PAB'in > 50 mmHg olduğu durumda, üstelik bir de PH çağrıştıracak başka bir EKO bulgusu da eşlik ediyorsa, hastada PH olma ihtimali son derece kuvvetlidir.

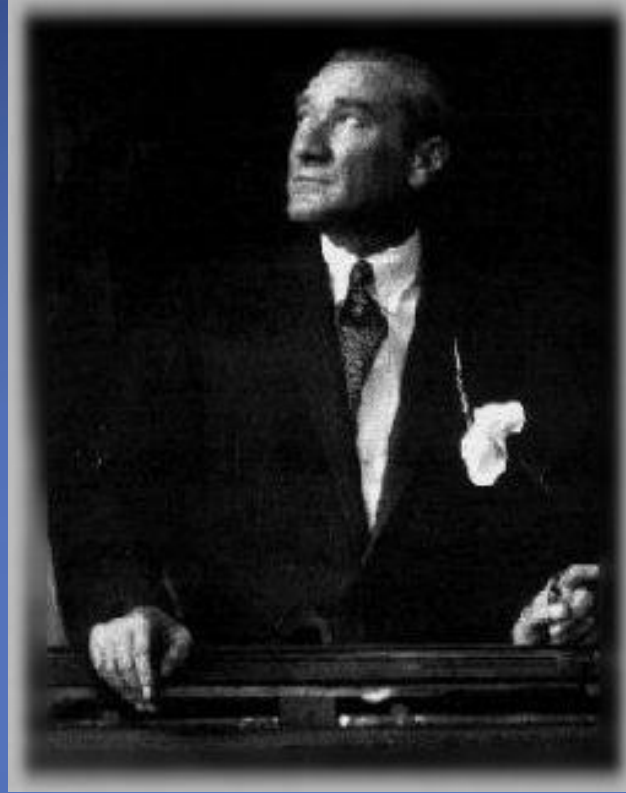
Sağ Kalp Kateterizasyonu



- PH tanısında altın standart yöntemdir.
- Tanıyı doğrulamak, hastalığın şiddetini ve prognozu belirlemek için şarttır.
- Tedavi seçimi için yönlendiricidir.

Tedavi: Genel Tedbirler

- İlimli tuz kısıtlaması yapılmalıdır,
- Sigaraya maruziyet önlenmelidir,
- Yüksek rakımdan sakınılmalıdır (<1500 m),
- Solunum sistemi enfeksiyonları engellenmelidir,
- İnfluenza ve pnömokok aşılarının yapılması önerilmelidir,
- Senkop nedeni olan egzersizlerden (özellikle izometrik) sakınılmalıdır,
- Gebelik önlenmelidir.



“BENİ TÜRK HEKİMLERİNE EMANET EDİNİZ...”

K. Atatürk