

Bölüm 10

PULMONER HİPERTANSİYON

Hilal ERKEN PAMUKCU¹

PULMONER HİPERTANSİYON TANIMI

Pulmoner hipertansiyon (PH) ortalama pulmoner arter basıncının (oPAB), kılavuzun belirlediği kestirim değeri olan 25mmHg üzerinde olması olarak tanımlanmıştır (Galie N., & ark, 2016). Normal istirahatte oPAB değeri 14.0±3.3 mmHg'dır (Kovacs, Berghold, Scheidl, & Olschewski, 2009), bu değer yaştan çok etkilenmez. Bu değer iki standart sapma üzeri olan oPAB değeri >20mmHg anormal pulmoner arter basıncı olarak tanımlanmıştır. Yakın zamanda, özellikle 6.Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu sonrası, oPAB kestirim değerinin 20 mmHg' ya çekilmesi beklenmektedir(Simonneau & ark., 2018). Pulmoner vasküler hastalık tanısı için oPAB' ın kestirim değeri üzerinde olması yeterli değildir. Grup 1 PH tanısı için etyolojiden bağımsız olarak pulmoner vasküler direncin (PVD) ≥ 3 Wood ünite (WU) olması gerekmektedir. Pulmoner hipertansiyon sol kalp hastalıklarına bağlı tipi sık görülür. Bu grupta PAH spesifik tedavi faydası gösterilememiş olduğundan ve güvenlikle ilgili kuşkulu sonuçlar bulunduğundan kullanılmamaktadır. Kinik pratikte sağ kalp kateterizasyonunda sol kalp hastalığına bağlı yani postkapiller PH tanısında ayırt edici parametreler şunlardır:

1. İzole post kapiller PH =Pulmoner kapiller uç basıncı (PCUB)>15 mmHG ve oPAB >25mmHg, PVR<3 WU
2. Kombine post ve prekapiller PH=PCUB>15mmHg, oPAB >25 mmHG, PVR ≥ 3 WU.

Kronik akciğer hastalığında pulmoner hipertansiyon tabloya eklendiğinde klinik komplike bir hal alır,bu hastalarda fonksiyonel kapasite ve yaşam kalitesi daha düşer, oksijen gereksinimi daha da artar ve mortalite daha da yükselir. Bu hastalarda PAH spesifik ajanların kullanımı ile ilgili veriler yetersizdir,güvenlikle ilgili çekinceler mevcuttur bu yüzden şu an kullanılmamaktadır.

1 Uzman Dr., Dışkapı Yıldırım Beyazıt EAH, Kardiyoloji Kliniği, hilalerkenn@gmail.com

Tablo 8. ESC-2015 Pulmoner HT Kılavuzu Kombinasyon Tedavi Önerileri

Tedavi	Fonksiyonel sınıf/kanıt düzeyi					
	WHO - F.K.2		WHO - F.K 3		WHO-F.K 4	
Sildenafil ek masitentan	I	B	I	B	IIa	C
Bosentana ek riociguat	I	B	I	B	IIa	C
ERA ve/veya PDE i5'e ek seleksipag	I	B	I	B	IIa	C
Epoprostenole ek sildenafil	-	-	I	b	IIa	B
Sildenafil veya bosentana ek inhale treprostiniil	IIa	B	IIa	B	IIa	C
Bosentana ek inhale ilioprost	IIb	B	IIb	B	IIb	C
Bosentana ek tadalafil	IIa	C	IIa	C	IIa	C
Sildenafille ek ambrisentan	IIb	C	IIb	C	IIb	C
Epoprostenole ek bosentan	-	-	IIb	C	IIb	C
Sildenafille ek bosentan	IIb	C	IIb	C	IIb	C
Diğer ikili kombinasyonlar	IIb	C	IIb	C	IIb	C
Diğer üçlü kombinasyonlar	IIb	C	IIb	C	IIb	C
PDE i5 'e ek riociguat	III	B	III	B	III	B

KAYNAKÇA

- Galie N., Humbert M., Vachiery, J. L. & ark . (2015). ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) *Eur Heart J.* 2016 Jan 1;37(1):67-119. doi: 10.1093/eurheartj/ehv317. Epub 2015 Aug 29.
- Badesch, D. B., Raskob, G. E., Elliott, & ark. (2010). Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest*, 137(2), 376-387. doi: 10.1378/chest.09-1140
- Brown, L. M., Chen, H., Halpern, S., & ark.(2011). Delay in recognition of pulmonary arterial hypertension: factors identified from the REVEAL Registry. *Chest*, 140(1), 19-26. doi: 10.1378/chest.10-1166
- Christman, B. W., McPherson, C. D., Newman, J. H.& ark. (1992). An imbalance between the excretion of thromboxane and prostacyclin metabolites in pulmonary hypertension. *N Engl J Med*, 327(2), 70-75. doi: 10.1056/NEJM199207093270202

- Frost, A. E., Badesch, D. B., Barst, R. J. & ark. (2011). The changing picture of patients with pulmonary arterial hypertension in the United States: how REVEAL differs from historic and non-US Contemporary Registries. *Chest*, 139(1), 128-137. doi: 10.1378/chest.10-0075
- Giaid, A., & Saleh, D. (1995). Reduced expression of endothelial nitric oxide synthase in the lungs of patients with pulmonary hypertension. *N Engl J Med*, 333(4), 214-221. doi: 10.1056/NEJM199507273330403
- Giaid, A., Yanagisawa, M., Langleben, D., & ark. (1993). Expression of endothelin-1 in the lungs of patients with pulmonary hypertension. *N Engl J Med*, 328(24), 1732-1739. doi: 10.1056/NEJM199306173282402
- Humbert, M., Morrell, N. W., Archer, S. L., & ark. (2004). Cellular and molecular pathobiology of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 43(12 Suppl S), 13S-24S. doi: 10.1016/j.jacc.2004.02.029
- Humbert, M., Sitbon, O., Chaouat, A. & ark. (2006). Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*, 173(9), 1023-1030. doi: 10.1164/rccm.200510-1668OC
- Kaneko, F. T., Arroliga, A. C., Dweik, R. A. & ark. (1998). Biochemical reaction products of nitric oxide as quantitative markers of primary pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*, 158(3), 917-923. doi: 10.1164/ajrccm.158.3.9802066
- Kovacs, G., Berghold, A., Scheidl, S., & Olschewski, H. (2009). Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J*, 34(4), 888-894. doi: 10.1183/09031936.00145608
- Ling, Y., Johnson, M. K., Kiely, D. G., & ark. (2012). Changing demographics, epidemiology, and survival of incident pulmonary arterial hypertension: results from the pulmonary hypertension registry of the United Kingdom and Ireland. *Am J Respir Crit Care Med*, 186(8), 790-796. doi: 10.1164/rccm.201203-0383OC
- McGoon, M. D., Benza, R. L., Escribano-Subias, P., & ark. (2013). Pulmonary arterial hypertension: epidemiology and registries. *J Am Coll Cardiol*, 62(25 Suppl), D51-59. doi: 10.1016/j.jacc.2013.10.023
- Mesquita, S. M., Castro, C. R., Ikari, N. M. & ark. (2004). Likelihood of left main coronary artery compression based on pulmonary trunk diameter in patients with pulmonary hypertension. *Am J Med*, 116(6), 369-374. doi: 10.1016/j.amjmed.2003.11.015
- Olsson, K. M., Nickel, N. P., Tongers, J., & Hoepfer, M. M. (2013). Atrial flutter and fibrillation in patients with pulmonary hypertension. *Int J Cardiol*, 167(5), 2300-2305. doi: 10.1016/j.ijcard.2012.06.024
- Peacock, A. J., Murphy, N. F., McMurray, J. J. & ark. (2007). An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*, 30(1), 104-109. doi: 10.1183/09031936.00092306
- Pugh, M. E., Sivarajan, L., Wang, L., & ark. (2014). Causes of pulmonary hypertension in the elderly. *Chest*, 146(1), 159-166. doi: 10.1378/chest.13-1900
- Pulido, T., Adzerikho, I., Channick, R. N., & ark. (2013). Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*, 369(9), 809-818. doi: 10.1056/NEJMoA1213917
- Rich, S., McLaughlin, V. V., & O'Neill, W. (2001). Stenting to reverse left ventricular ischemia due to left main coronary artery compression in primary pulmonary hypertension. *Chest*, 120(4), 1412-1415.
- Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S. & ark. (2018). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. doi: 10.1183/13993003.01913-2018

- Sitbon, O., Channick, R., Chin, K. M. & ark. (2015). Selexipag for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *N Engl J Med*, 373(26), 2522-2533. doi: 10.1056/NEJMoa1503184
- Trip, P., Nossent, E. J., de Man, F. S., van den Berk, I. A. & ark. (2013). Severely reduced diffusion capacity in idiopathic pulmonary arterial hypertension: patient characteristics and treatment responses. *Eur Respir J*, 42(6), 1575-1585. doi: 10.1183/09031936.00184412