

30

Hepatopulmoner Sendrom ve Portopulmoner Hipertansiyon

Çiğdem ARIKAN
Murat AKYILDIZ

GİRİŞ

Karaciğer hastalıkları sonucu gelişen portal hipertansiyonun sebep olduğu hiperdinamik dolaşım, böbrek, kalp ve akciğer gibi ekstrahepatik organlarda da işlevsel ve yapısal değişikliklere neden olarak klinik seyir ve prognozu etkilemektedir(1-4). Karaciğer dışı organ tutulumları hastalığın şiddetini doğrudan göstermemekle birlikte, tedavi şekli ve karaciğer transplantasyon zamanlaması kararında etkili olmaktadır. Pulmoner tutulum en sık tutulumlardan biri olup, hepatopulmoner sendrom (HPS) ve portopulmoner hipertansiyon (PPHT) olmak üzere ayrı iki klinik tablo olarak %70'e varan oranlarda bildirilmektedir (1-6). Karaciğer hastalarında olası pulmoner vasküler komplikasyonun belirtileri Tablo 1'de özetlenmiştir.

Tablo 1. Karaciğer Hastalarında Pulmoner Vasküler Komplikasyonlar İçin Alarm Bulguları

Bilinen karaciğer hastalığı olması ve /veya portal hipertansiyon varlığı
Dispne
Platipne (otururken dispne artması)
Ortodeoksi (otururken hipoksemi artması)
Uykuda hipoksi
Siyanoz
Çomak parmak
Polisitemi
Spider nevi

HEPATOPULMONER SENDROM (HPS)

■ Tanım

HPS, sirozlu hastaların %8-24'ünde saptanan, intrapulmoner vazodilatasyona sekonder arteriyel oksijenizasyon defektidir (5). Portal hipertansiyon ve intrapulmoner şantların varlığında parsiyel oksijen basıncının

KAYNAKLAR

1. Soulaïdopoulos S, Goulis I, Cholongitas E. Pulmonary manifestations of chronic liver disease: a comprehensive review. *Ann Gastroenterol*. 2020;33(3):237-249.
2. Rochon ER, Krowka MJ, Bartolome S, et al. BMP9/10 in pulmonary vascular complications of liver disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;201(12):1575-1578.
3. Soulaïdopoulos S, Cholongitas E, Giannakoulas G, Vlachou M, Goulis I. Review article: Update on current and emergent data on hepatopulmonary syndrome. *World J Gastroenterol*. 2018;24(12):1285-1298.
4. Kumar P, Rao PN. Hepatopulmonary syndrome. *N Engl J Med*. 2020;382(10):e14.
5. Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ, Agustí A. Hepatopulmonary disorders: Gas exchange and vascular manifestations in chronic liver disease. *Compr Physiol*. 2018;8(2):711-729.
6. Raevens S, Fallon MB. Potential clinical targets in hepatopulmonary syndrome: Lessons from experimental models. *Hepatology*. 2018;68(5):2016-2028.
7. Swanson KL. Translational research in hepatopulmonary syndrome: Lessons learned despite negative results. *Liver Transpl*. 2019;25(8):1136-1137.
8. Goldberg DS, Krok K, Batra S, Trotter JF, Kawut SM, Fallon MB. Impact of the hepatopulmonary syndrome MELD exception policy on outcomes of patients after liver transplantation: an analysis of the UNOS database. *Gastroenterology*. 2014;146(5):1256-65.e1.
9. Weinfurter K, Forde K. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension: Current status and implications for liver transplantation. *Curr Hepatol Rep*. 2020;19(3):174-185.
10. Jin X, Sun BJ, Song JK, et al. Time-dependent reversal of significant intrapulmonary shunt after liver transplantation. *Korean J Intern Med*. 2019;34(3):510-518.
11. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173(9):1023-1030.
12. Passarella M, Fallon MB, Kawut SM. Portopulmonary hypertension. *Clin Liver Dis*. 2006;10(3):653-x.
13. Kawut SM, Krowka MJ, Trotter JF, et al. Clinical risk factors for portopulmonary hypertension. *Hepatology*. 2008;48(1):196-203.
14. Roberts KE, Fallon MB, Krowka MJ, et al. Genetic risk factors for portopulmonary hypertension in patients with advanced liver disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2009;179(9):835-842.
15. Swanson KL, Wiesner RH, Nyberg SL, Rosen CB, Krowka MJ. Survival in portopulmonary hypertension: Mayo Clinic experience categorized by treatment subgroups. *Am J Transplant*. 2008;8(11):2445-2453.
16. DuBrock HM, Krowka MJ. The myths and realities of portopulmonary hypertension. *Hepatology*. 2020;72(4):1455-1460.
17. Bartolome SD. Portopulmonary hypertension: diagnosis, clinical features, and medical therapy. *Clin Liver Dis (Hoboken)*. 2014;4(2):42-45.
18. Krowka MJ, Fallon MB, Kawut SM, et al. International Liver Transplant Society Practice Guidelines: diagnosis and management of hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension. *Transplantation*. 2016;100(7):1440-1452.
19. Savale L, Sattler C, Coilly A, et al. Long-term outcome in liver transplantation candidates with portopulmonary hypertension. *Hepatology*. 2017;65(5):1683-1692.
20. AbuHalimeh B, Krowka MJ, Tonelli AR. Treatment barriers in portopulmonary hypertension. *Hepatology*. 2019;69(1):431-443.