

Bölüm 6

KRONİK TROMBOEMBOLİK PULMONER HİPERTANSİYON

Ebru Şengül PARLAK¹

GİRİŞ

Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH); ERS/ESC 2015 klavuzuna göre grup 4 pulmoner hipertansiyon (PH) olarak sınıflandırılan, 3-6 ay boyunca yeterli antikoagülan tedaviye rağmen, persistan pulmoner perfüzyon defekti ile birlikte semptomatik pulmoner hipertansiyon olarak tanımlanmaktadır (Galiè N & et al., 2015). PH'nun eşlik etmemesi durumunda, farklı bir antiteden sadece kronik trombüsten bahsedilir (Özsu S, 2015). Hastalığa tanı konulmasındaki güçlükler nedeni ile kesin epidemiyolojisi bilinmemektedir (Opitz I & Ulrich S, 2018). Amerika Birleşik Devletleri Avrupa ve Japonya epidemiyolojik analizlerine göre yıllık insidansı 3-5/100.000 olgudur (Gall H & et al., 2017). KTEPH'in kümülatif insidansı semptomatik bir pulmoner emboli (PE) sonrası ilk iki yıl içinde %0.1-9.1 arasında bildirilmiştir (Galiè N & et al., 2015). Kanada ve Avrupadaki ülkeleri kapsayan verilere göre her yıl teşhis edilen yeni vakaların sadece % 50-75'in

sde bir PE öyküsü vardır; ancak vakaların dörtte birinden fazlasında belgelenmiş PE öyküsü yoktur (Pepke-Zaba J & et al., 2011). Bu nedenle, akut pulmoner emboli olmasa bile diğer risk faktörlerinin rol oynadığı görülmektedir (Özsu S, 2015).

PATOGENEZ

KTEPH'de, PH multiple mekanizmalarla meydana gelmektedir. Hastalarda santral pulmoner arterlerden segmental, subsegmental ve distal damarlara kadar değişen pulmoner vasküler değişiklikler gözlenebilir. KTEPH olgularında, ağırlıklı olarak proksimal pulmoner arterler veya küçük damarlar veya her ikisi de kalıcı organize trombüs ve nedbe dokusu içerebilir (Kim NH, 2016). Rezidüel trombotik materyalin fibrozisi ve organizasyonu kan akımında bozulmaya neden olarak KTEPH ile sonuçlanır. Buna ek olarak bazı hastalarda proksimal pulmo-

¹ Uzman Doktor, Ankara Şehir Hastanesi, ebrusengulparlak@gmail.com

PROGNOZ

KTEPH tanısı sırasındaki patolojik hemodinamik parametreler sağkalımı olumsuz yönde etkilemektedir. Ortalama pulmoner arter basıncı (mPAP) ≥ 50 mm Hg olan hastalar tedavi edilmezse 2 yıllık mortalite > 80 ve mPAB > 30 mm Hg ise 3 yıllık bir mortalite oranı % 90 ile ilişkilidir (Lewczuk J & et al., 2001)

SONUÇ

KTEPH, morbidite ve mortalitesi yüksek, tanı aşamasında güçlükler yaşanan ve sıklıkla geç tanı alan, tedavisi için multidisipliner yaklaşım gerektiren bir hastalıktır. Bu nadir görülen hastalıkla ilgili olarak farkındalığımızın artması hastaların erken tanı alarak modern tedavi yöntemlerinden faydalanmalarını ve yaşam kalitelerinin de artmasını sağlayacaktır.

KAYNAKÇA

- Bonderman D, Turecek PL, Jakowitsch J, et al. (2003) High prevalence of elevated clotting factor VIII in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Thromb Haemost*, 90 (3), 372–376. Doi: 10.1160/TH03-02-0067.
- Bresser P, Pepke-Zaba J, Jaïs X, et al. (2006) Medical therapies for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: an evolving treatment paradigm. *Proc Am Thorac Soc*, 3 (7), 594-600. Doi: 10.1513/pats.200605-115LR.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. (2015) 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): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J*, 46 (4), 903–975. Doi: 10.1183/13993003.01032-2015.
- Gall H, Hoeper MM, Richter MJ, et al. (2017) An epidemiological analysis of the burden of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in the USA, Europe and Japan. *Eur Respir Rev*; 26 (143): Doi: 10.1183/16000617.0121-2016.
- Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, et al. (2013) Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med*, 369 (4), 319-29. Doi: 10.1056/NEJ-Moa1209655.
- Gölbashi Z. (2010) Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon: Tanısı, tıbbi tedavisi ve takibi. *Anadolu Kardiyo Derg*, 10 (Özel Sayı 2), 56-60.
- Jai's X, D'Armini A, Jansa P, et al. (2008) Bosentan for treatment of inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension: BENEFiT (Bosentan Effects in inOperable Forms of chronIc Thromboembolic pulmonary hypertension), a randomized, placebo-controlled trial. *J Am Coll Cardiol*, 52 (25), 2127-2134. Doi: 10.1016/j.jacc.2008.08.059
- Jenkins D, Madani M, Fadel E, et al. (2017) Pulmonary endarterectomy in the management of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev*, 26 (143). Doi: 10.1183/16000617.0111-2016.
- Kim NH, Delcroix M, Jenkins DP, et al. (2013) Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 62 (25), 92–99. Doi: 10.1016/ j.jacc.2013.10.024.
- Kim NH. (2016) Group 4 Pulmonary Hypertension: Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Epidemiology, Pathophysiology, and Treatment. *Cardiol Clin.*, 34 (3), 435–441. Doi: 10.1016/ j.ccl.2016.04.011.

- Konstantinides SV, Torbicki A, Agnelli G, et al. (2014) Task Force for the Diagnosis and Management of Acute Pulmonary Embolism of the European Society of Cardiology (ESC). 2014 ESC guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *Eur Heart J*, 35 (43), 3033–3073. Doi: 10.1093/eurheartj/ehu283
- Madani MM. (2016) Surgical Treatment of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Pulmonary Thromboendarterectomy. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*, 12 (4), 213–218. Doi: 10.14797/mdcj-12-4-213.
- Lewczuk J, Piszko P, Jagas J, et al. Prognostic factors in medically treated patients with chronic pulmonary embolism. *Chest*, 119 (3), 818–823. Doi: 10.1378/ chest.119.3.818.
- Madani MM. (2016) Surgical Treatment of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: Pulmonary Thromboendarterectomy. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*, 12 (4), 213–218. Doi: 10.14797/mdcj-12-4-213.
- Mayer E, Jenkins D, Lindner J, et al. (2011) Surgical management and outcome of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from an international prospective registry. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 141 (3), 702–710. Doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.11.024.
- Olchewski H, Simonneau G, Galie' N, et al. (2002) Aerosolized Iloprost Randomized Study Group. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med*, 347, 322-329. Doi: 10.1056/ NEJMoa020204
- Opitz I, Ulrich S. (2018) Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Swiss Med Wkly*, 21 ;148:w14702. Doi: 10.4414/smw.2018.14702.
- Özsu S. (2015) Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon: Ne Zaman, Hangi Hastada? *Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi*. 3 (1), 94-99.
- Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, et al. (2011) Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry. *Circulation*; 124 (18), 1973–1981. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.015008.
- Simonneau G, Torbicki A, Dorfmüller P, et al. (2017) The pathophysiology of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev*, 26 (143). Doi: 10.1183/16000617.0112-2016.
- Suntharalingam J, Treacy CM, Doughty NJ, et al. (2008) Long-term use of sildenafil in inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Chest*, 134 (2), 229-36. Doi: 10.1378/ chest.07-2681
- Wolf M, Boyer-Neumann C, Parent F, et al. (2000) Thrombotic risk factors in pulmonary hypertension. *Eur Respir J*, 15 (2), 395–399. Doi: 10.1034/ j.1399-3003.2000.15b28.x.