

Primer Pulmoner Hipertansiyon "Özellik Gösteren Bir Olgu"

Osman Akın Serdar*, Jale Cordan**, Ethem Kumbay***, Ali Rıza Kazazoğlu***,
Dilek Yeşilbursa****, İbrahim Baran****, Nedim Çobanoğlu**

ÖZET. Üç yıldan beri efor dispnesi ve bayılma şikayetleri olan otuz üç yaşındaki bayan hasta kliniğimize müracaat etti. İnvazif ve noninvazif tetkikler yapılarak Primer Pulmoner Hipertansiyon (PPH) tanısı konmadan önce Nörovegetatif Distoni tanısı ile izlenmekteydi. Primer Pulmoner Hipertansiyon nadir görülen bir hastalık olması nedeni ile olgu takdim edilmiş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler .Primer pulmoner hipertansiyon .sağ kalp kataterizasyonu .transtorasik ekokardiyografi.

Primary Pulmonary Hypertension "Specially A Case"

SUMMARY. A thirty three years old female patient who had complaints of exertional dyspnea and dizziness for three years was admitted to our clinic. Before the establishment of the diagnosis of Primary Pulmonary Hypertension through invasive and noninvasive methods, she was being followed as a neurovegetative dystonia. Since Primary Pulmonary Hypertension is a rare disease we presented this case in this issue and concerning literature was reviewed.

Key Words .Primary pulmonary hypertension .right cardiac catheterization .transthoracic echocardiography.

Etyolojisi büyük oranda primer olan esansiyel hipertansiyonun aksine, pulmoner hipertansiyonun daha az bir oranında etyoloji primerdir ve bu grupta idiyopatik veya en sıklıkla PPH olarak tanımlanır. PPH, % 63 sıklıkla kadınlarda görülen, özellikle 3.-4. dekatta (36 ± 15 yaşlarında) peak yapan nadir bir klinik tablodur. Semptomların başlangıcından tanı konulana kadar geçen süre ortalama 2 yıldır. En sık görülen semptomlar efor dispnesi; halsizlik; senkop ve göğüs ağrısıdır.

Olgu Taktimi

33 yaşında bayan ve bekar olan hastamız yaklaşık 3 seneden beri efor dispnesi, son 2 seneden beri de bayılma tarif ediyordu. Yaklaşık 3 sene önce adet düzensizliği nedeni ile oral kontraseptif

kullanma anamnezi vardı. Fizik muayenede kalpte dinlemekle 2. ses sert ve pulmoner odakta diastolik üfürüm mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. EKG'de ritm sinüzal, p pulmonale örneği, sağ ventrikül hipertrofisi ve strain bulguları; akciğer grafisinde pulmoner konusta belirginleşme, akciğer vaskülaritesinde periferde azalma vardı (Şekil: 1). B-Mode Ekokardiyografide pulmoner arterde genişleme (Şekil: 2), pulmoner kapak M-Mode ekosunda "a" çentikleşmesinde kaybolma ve inter-ventriküler septumda kalınlaşma vardı (Şekil: 3). Dopplerde pulmoner kapakta diastolik akım saptandı. Akciğer solunum fonksiyon testleri ve rutin kan tetkikleri normaldi. Swan-Ganz katateri ile yapılan hemodinamik çalışmada sağ atrium sistolik basıncı 30 mmHg; sağ ventrikül sistolik basıncı 85 mmHg, end diastolik basıncı 10 mmHg; peak pulmoner arter basıncı 80 mmHg, ortalama basıncı 55 mmHg (Şekil: 4); Total pulmoner vasküler direnç 25 Ü-m^2 ve pulmoner arter O_2 satürasyonu % 70 olarak bulundu. Kataterizasyonu esnasında sık atrial ve ventriküler aritmiler gelişti. Pulmoner kapiller kama basıncı tayin edilmedi. Ortalama pulmoner

* Uzm. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Kardiyoloji ABD.

** Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Kardiyoloji ABD.

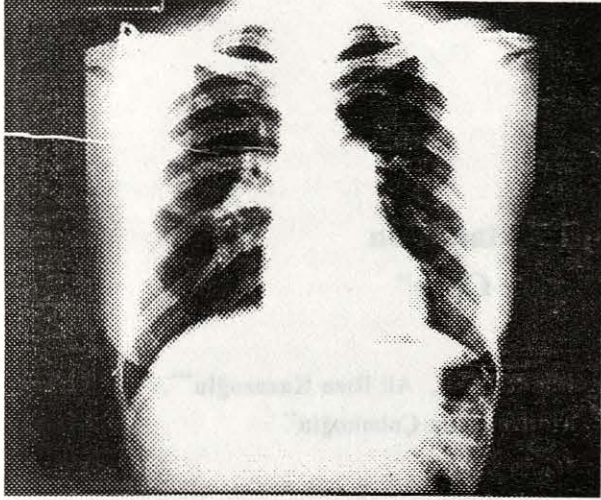
*** Doç. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Kardiyoloji ABD.

**** Araş. Gör. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Kardiyoloji ABD.

Geliş Tarihi: 12.10.1995

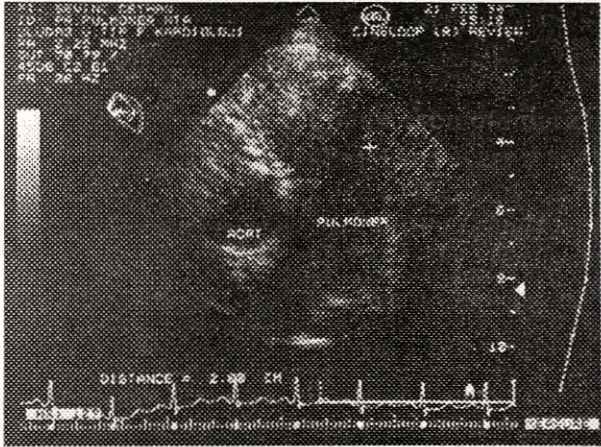
Kabul Tarihi: 08.02.1995

basıncı 50 mmHg üzerinde olduğundan pulmoner anjiyo yapılmadı.



Şekil: 1

Akciğer grafisinde pulmoner konusta belirginleşme ve periferde akciğer vaskülaritesinde azalma görülmektedir.

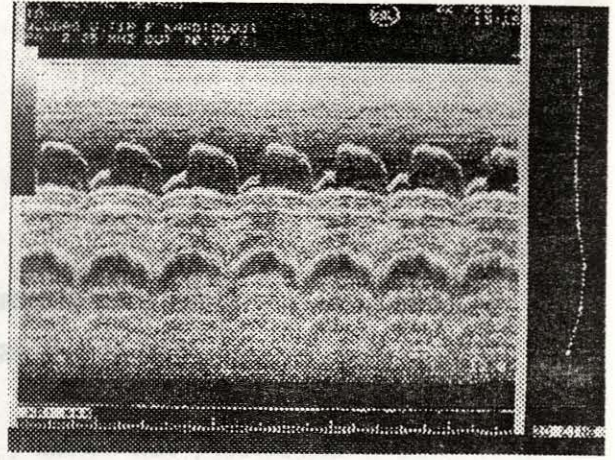


Şekil: 2

İki boyutlu ekokardiyografide pulmoner arterde genişleme ve aort/pulmoner arter oranında azalma görülmektedir.

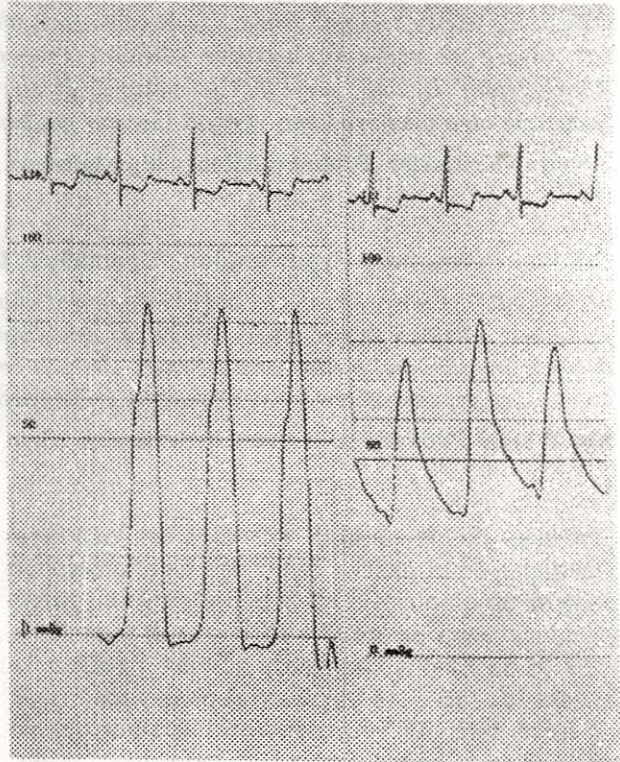
Tartışma

PPH etyolojisi tam olarak bilinmeyen, progressif seyirli bir hastalıktır. Etiyolojiyi açıklamak için bazı teoriler öne sürülmüştür. Gizli sistemik rekürren venöz tromboz en çok rağbet gören teorilerden biridir¹. Gerçekten bu olgularda tanımlanamadan organize olan ya da rekanalize olan pulmoner emboli siktir. Post partum PPH şiddetinin artması da tromboembolizm ya da amnios mai embolisinin rolünü desteklemektedir. Diğer geçerli bir teori küçük pulmoner arterlerde insitu tromboz gelişimidir. PPH hastalarındaki anormal trombosit fonksiyonu ve defektif fibrinolizis bunu destekleyen bulgularıdır^{2,3}.



Şekil: 3

M-Mode ekokardiyografide pulmoner kapakta "a" çentikleşmesinde kaybolma.



Şekil: 4

Katater çalışmasında tespit edilen yüksek sağ ventrikül ve pulmoner arter basınç traseleri

Fakat PPH'lu hastaların akciğer biopsilerinde yarıdan çok olguda tromboembolizm görülürken, başlıca plexiform lezyonlara, müküler pulmoner arterlerde medial hipertrofi, fibrinoid nekroz ve vasokonstriksiyona da rastlanmaktadır. Bu da en başta etyolojide pulmoner arteriyopatideyi göstermektedir⁴.

Etyolojide yine aminorex fumarate, monocrolyline gibi ilaçlar ve kadın hormonları da sorumlu tutulmakta ve genetiğin rolü de son zamanlarda destek görmektedir⁵. Olgumuzda da yaklaşık 6 ay

süreyle oral kontraseptif kullanma anamnezi vardı. PPH tanısı klinik şüphe ve kesin olarak katater çalışmasıyla sağ atrium ve sağ ventrikül sistolik ve ortalama pulmoner arter basıncında artışın tespiti ile konur. Olgumuzda bu basınç değerleri oldukça yüksekti. Yine tanıda sekonder pulmoner hipertansiyon sebeplerinin ekarte edilmesi oldukça önemlidir.

PPH'nun seyri ile ilgili en önemli bulgular Mayo klinik tarafından izlenen 120 olgulu bir çalışmadan elde edilmiştir⁶. Olguların % 73'ü kadın ve yaş ortalamaları 34'dü. Teşhiste en önemli klinik bulgular efor dispnesi (% 75); ikinci kalp sesinde sertleşme (% 98); kardiyomegali ve ana pulmoner arterde genişlemeyi içeren röntgen anormallikleri (% 95); sağ ventrikül hipertrofisi; sağ aks deviasyonu ve sağ atrial büyüme gibi EKG anormallikleri (% 95) içerir. Daha az sıklıkla rastlanan klinik bulgular ise bayılma ya da senkop (% 30); göğüs ağrısı (% 8); periferik ödem (% 8); raynould fenomeni (% 10); kronik karaciğer hastalığı (% 6); yüzeysel tromboflebit (% 4) hikayesi vardı.

PPH'da prognoz iyi değildir. Yapılan çalışmalarda olguların % 21'i 5 yıl yaşarlar⁷. Sıklıkla ölüm nedenleri sağ kalp yetmezliği (% 64), pnömoni (% 7), ani ölüm (% 7) ve pulmoner arter diseksiyonudur (% 1). Bu hastalarda cerrahi müdahaleler, katater ve anjiyografi çalışmaları ve akciğer sintigrafisi pulmoner vasokonstriksiyonu daha da arttırdığından oldukça risklidir.

PPH tedavisinde ilaçlar önemli bir yer tutmaktadır. Vasodilatatörlerle pulmoner vasokonstriksiyon derecesi azaltılmaya çalışılırken, antikoagülan tedavi ile rekürren trombotik olayların önlenmesi hastalığın progresyonunu azaltıldığı vurgulanmaktadır⁸. Ancak başlangıçta ilaç tedavisine cevap iyi ve semptomlarda düzelleme gözlenirken, hastalığın ileriki dönemlerinde bu cevap gittikçe azalmaktadır. Olgumuzda katater çalışma esnasında sublingual nitratla peak pulmoner arter basıncının 80 mmHg'dan 50 mmHg'ya düştüğünü

gözledik. Takipte olgumuza oral nitrat preparatı ile coumadin başladık ve semptomlarda belirgin düzelleme oldu. Son yıllarda hastalığın progressif seyri nedeni ile kalp-akciğer transplantasyonu da tedavide önemli bir yer teşkil etmektedir.

PPH erken tanı konması ve tedavisine başlanması ile prognozunun nispeten hafifletilebilmesi açısından, efor dispnesi ve senkop etyolojisi araştırılan olgularda ayırıcı tanı da düşünülmesi gereken klinik bir tablodur.

Uzm. Dr. Osman Akın SERDAR
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kardiyoloji ABD
Tel: 442 82 00
16059 Görükle / BURSA

Kaynaklar

1. Rich S, Levitsky S and Brundage BH: Pulmonary hypertension from chronic pulmonary thromboembolism. *Ann Intern Med* 108: 425, 1988.
2. Palevsky HI, Schloo BL, Pietra GG, et al: Primary pulmonary hypertension. vascular structure, morphometry and responsiveness to vasodilator agents. *Circulation* 80: 1207, 1989.
3. Rich S and Brundage BH: Pulmonary Hypertension: A cellular basis for understanding the pathophysiology and treatment. *J Am Coll Cardiol* 14: 545, 1989.
4. Edwards WD and Edwards JE: Clinical primary pulmonary hypertension-three pathological types. *Circulation* 56: 884, 1977.
5. Eugene Braunwald: Heart Disease, A Textbook of Cardiovascular Medicine, Fourth Edition, W.B. Saunders Company, 1992, pp 802-814.
6. Fuster V, Steele PM, Edwards WD, et al: Primary pulmonary hypertension: Natural history and the importance of thrombosis. *Circulation* 70: 580, 1984.
7. Rich S, Dantzer DR, Ayres SM, et al: Primary pulmonary hypertension. A national prospective study. *Ann Intern Med* 107: 216, 1987.
8. Fuster V, Steele PM, Edwards WD, et al: Primary pulmonary hypertension: Natural history and the importance of thrombosis. *Circulation* 70: 580, 1984.