

Kronik Kor Pulmonale

Prof. Dr. M. Taner Gören

Kronik Kor Pulmonale (Cor Pulmonale)

TANIM

- Akciğer parenkiminin ve/veya akciğer damar yatağının hastalığı nedeniyle oluşan **pulmoner hipertansiyona** yanıt olarak meydana gelen sağ ventrikül hipertrofi ve dilatasyonu.
- “Pulmoner kalp hastalığı” olarak da adlandırılır.
- Cor: Kalp; pulmōnāle: Akciğere ait (Latince)

Kronik Kor Pulmonale

- Sağ ventrikül hipertrofi ve dilatasyonu:
 - *Sol kalp yetersizliğine*
 - *Kalp kapak hastalıklarına*
 - *Doğumsal kalp hastalıklarına*bağlı ise kronik kor pulmonale tanımına girmez.

Pulmoner Hipertansiyon

- **Normal pulmoner arteriyel basınç(mmHg):**
 - Sistolik: 20
 - Diyastolik 12
 - Ortalama: 15
- **Pulmoner hipertansiyon:**
 - Sistolik ≥ 35 mmHg
 - Ortalama PAB ≥ 25 mmHg
- **Pulmoner hipertansiyon derecelendirilmesi:**
 - Hafif: Ortalama PAB: 25-35 mmHg
 - Orta: Ortalama PAB: 36-45 mmHg
 - Şiddetli: Ortalama PAB >45 mmHg

Pulmoner Hipertansiyon Sınıflandırması

1. Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH)

1.1 İdiyopatik

1.2 Kalıtsal

1.2.1 BMPR2

1.2.2 ALK1, endoglin (kalıtsal hemorajik
telenjiyektazi ile birlikte ya da tek başına)

1.2.3 Bilinmeyen

1.3 İlaçlara ve toksinlere bağlı

1.4 Diğer hastalıklarla bağlantılı

1.4.1 Bağ dokusu hastalıkları

1.4.2 HIV enfeksiyonu

1.4.3 Portal hipertansiyon

1.4.4 Doğumsal kalp hastalığı

1.4.5 Şistozomiyaz

1.4.6 Kronik hemolitik anemi

1.5 Yenidoğanın ısrarcı pulmoner hipertansiyonu

**1' Pulmoner venooklüzif hastalık ve/veya pulmoner kapiller
hemanjiyomatoz**

Pulmoner hipertansiyon sınıflandırması

2. Sol kalp hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon

2.1 Sistolik işlev bozukluğu

2.2 Diyastolik işlev bozukluğu

2.3 Valvüler hastalık

3. Akciğer hastalıklarına ve/veya hipoksiye bağlı pulmoner hipertansiyon

3.1 Kronik obstrüktif akciğer hastalığı

3.2 İnterstisyel akciğer hastalığı

3.3 Karma restriktif ve obstrüktif yapıda diğer pulmoner hastalıklar

3.4 Uykuda solunum bozuklukları

3.5 Alveoler hipoventilasyon bozuklukları

3.6 Kronik olarak yüksek irtifaya maruz kalmak

3.7 Gelişimsel anormallikler

Pulmoner hipertansiyon sınıflandırması

4. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon

5. Mekanizmaları belirsiz ve/veya çok faktörlü PH

5.1 Hematolojik bozukluklar: miyeloproliferatif bozukluklar, splenektomi

5.2 Sistemik bozukluklar: sarkoidoz, pulmoner Langerhans hücreli histiositoz, lenfanjiyoleiomyomatoz, nörofibromatoz, vaskülit

5.3 Metabolik bozukluklar: glikojen depo hastalığı, Gaucher hastalığı, tiroid bozuklukları

5.4 Diğerleri: tümöral obstrüksiyon, fibröz mediastinit, diyalize bağımlı kronik böbrek yetersizliği

ALK-1 = aktivin reseptörü benzeri kinaz tip 1 geni; BMPR2 = kemik morfojenetik protein reseptörü tip 2; HIV = insan bağışıklık eksikliği virüsü; PAH = pulmoner arteriyel hipertansiyon.

(Dana Point, 2008)

J Am Coll Cardiol 2009; 54:S43.

Kronik Kor Pulmonale: Epidemiyoloji

- Tüm Türkiye'de 2012 yılı toplam ölüm: 374.855
 - Kardiyovasküler hastalıklar: % 37.9
 - Kanser: % 21.1
 - Solunum sistemi hastalıkları: % 9.7(TÜİK)
- ABDde 24 milyon KOAH hastası
 - Yılda 125.000'i aşkın ölüm KOAH'dan
- Kronik kor pulmonaleye ilerleyen hastalıklar tüm Dünyada ciddi sağlık sorunu.
- Kalp yetersizliği semptomları ile hastanelere başvuran hastaların % 20'si kor pulmonale olguları.

Kronik Kor pulmonale: Etyoloji

- **Hipoksemik vazokonstriksiyona götüren hastalıklar**
 - Kronik bronşit
 - Kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH)
 - Kistik fibroz
 - Kronik hipovantilasyon
 - Obezite
 - Nöromusküler hastalık
 - Göğüs duvarı disfonksiyonu
 - Yüksek rakımda yaşama

Kronik Kor pulmonale: Etyoloji

- **Pulmoner vasküler yatağın tıkanmasına neden olan hastalıklar**
 - Akut veya kronik tromboembolik hastalık
 - Pulmoner arteriyel hipertansiyon
 - Pulmoner veno-oklüzif hastalık

Kronik Kor pulmonale: Etyoloji

- **Parenkim hastalığına götüren hastalıklar**
 - Kronik bronşit
 - Kronik obstrüktif akciğer hastalığı
 - Bronşektazi
 - Kistik fibroz
 - Pnöмокonyoz
 - Sarkoidoz
 - İnterstisyel akciğer hastalığı

Kronik Kor pulmonale: Fizyopatoloji

- **En sık neden KOAH:** Olguların yaklaşık yarısı.
- Gerçek sıklığı bilinmiyor.
- Kor pulmonale geliştikten sonra kronik pulmoner parenkimal ve pulmoner vasküler hastalığın prognozu kötüleşir.
- **Kor pulmonalenin temel mekanizması:** Sağ ventrikülün genişlemesine neden olacak derecede *pulmoner hipertansiyon*.

Kronik Kor pulmonale: Fizyopatoloji

- Akciğerin temel fonksiyonu: ***Gaz değişimi***.
- Ventilasyon-perfüzyon eşleşmesi ("***matching***").
- ***Hipoksik pulmoner vazokonstriksiyon***: Alveoler hipoksiye uyum sağlayıcı (adaptif) vazomotor yanıt.
- Alveoler pO₂ 55 mmHg'nin altına indiğinde pulmoner arter basıncı belirgin olarak yükselir.
- ***Amaç***: Kanı kötü havalanan bölgeden iyi havalanan bölgeye yönlendirmek.
- Hipoksi devam ederse zamanla ***pulmoner arteriyel hipertansiyon*** meydana gelir.

Kronik Kor pulmonale: Fizyopatoloji

- Sağ ventrikül ince duvarlı ve kompliyansı yüksek bir boşluktur.
- Sağ ventrikül, volüm yüklenmesini basınç yüklenmesine kıyasla daha iyi tolere eder.
- Giderek artan pulmoner basınç zamanla önce orta derecede sağ ventrikül hipertrofisine yol açar; sonra sağ ventrikül dilate olur.

Kronik Kor Pulmonale: Fizyopatoloji

Akut Kor Pulmonale:

- Sağ ventrikülün akut dilatasyonu
- Sağ ventrikül dilatedir; duvarı gergindir.
- En sık neden: Masif pulmoner emboli

Kronik Kor Pulmonale:

- Önce sağ ventrikül hipertrofisi, sonra dilatasyonu

Kronik Kor pulmonale: Semptomlar

- Altta yatan pulmoner hastalıkla ilişkili
- **Efor dispnesi:** en sık semptom
- Ortopne ve paroksizmal noktürnal dispne: izole sağ kalp yetersizliğinde nadiren görülür.
- Öksürüğe veya efora bağlı **senkop** görülebilir.
- Karın ağrısı
- **Assit**
- **Alt ekstremitte ödemi**

Kronik Kor Pulmonale: Bulgular

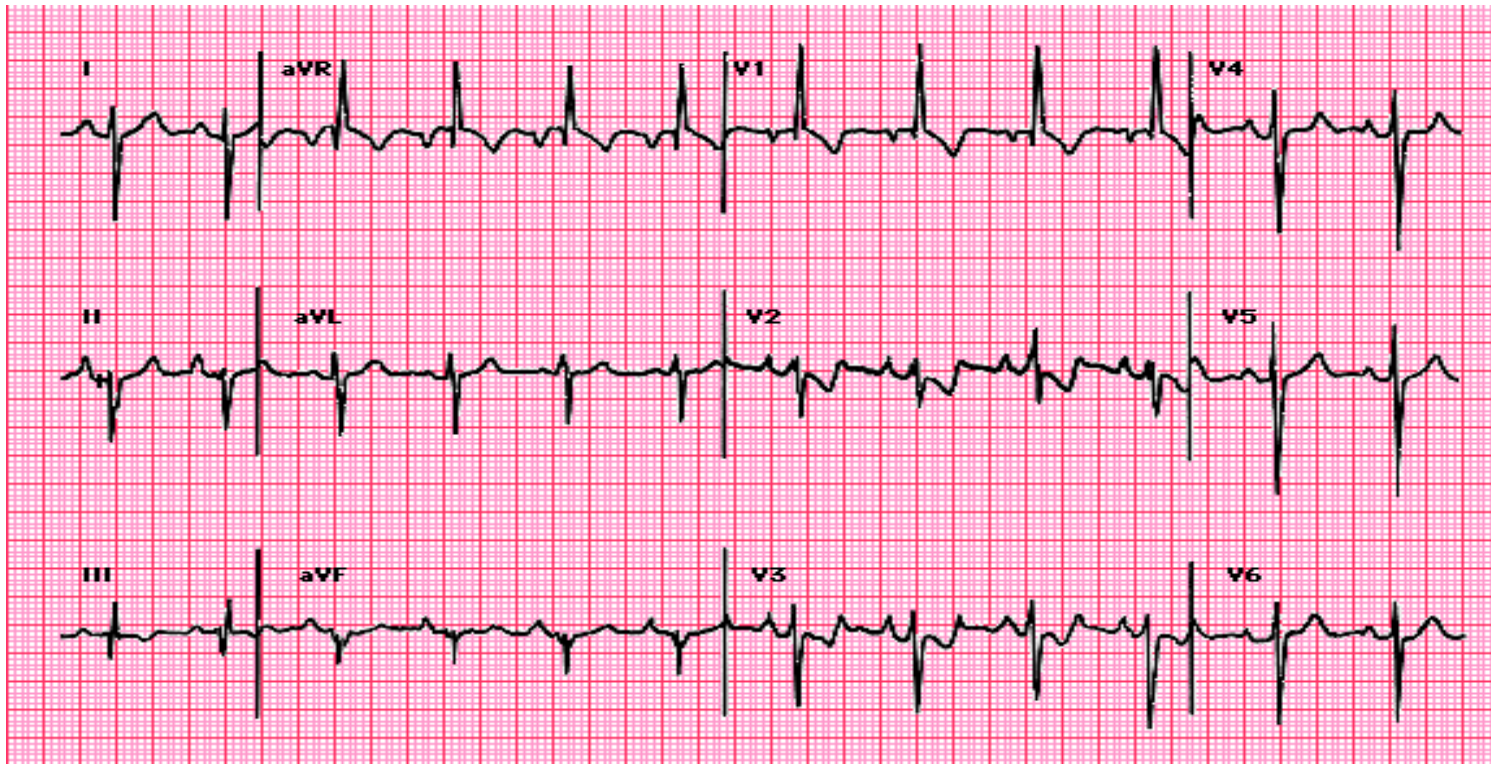
- Taşipne
- Fıçı göğsü: Anfizem
- Boyun ven dolgunluğu
- Sağ kalp aktivitesinde artma
- P2 sertleşmesi, sağ ventriküler gallop(3. ses)
- Triküspit odakta “Carvallo” pozitif pansistolik üfürüm
- Hepatomegali
- Assit
- Alt ekstremitte ödemi
- Siyanoz

Kronik Kor pulmonale: Dekompansasyon

- **Hipoksemi ve respiratuar asidoz(hiperkarbiye bağlı)**
 - Pulmoner vazokonstriksiyona ve sağ ventrikül “afterload” artışına neden olur.
- **Diğer nedenler:**
 - Kronik bronşit alevlenmesi
 - Akut pulmoner emboli
 - Pozitif mekanik ventilasyon
 - Sağ ventrikül volüm değişikliği
 - Diyet: Su ve tuz tutulması
 - Atriyal aritmi, polisitemi, sepsis

Kor Pulmonale: Tanı

- Öncelikle **sol kalp yetersizliğinin ayırıcı tanısı** yapılmalı.
 - Sağ kalp yetersizliğinin en sık nedeni sol kalp yetersizliğidir.
- **EKG:**
 - P pulmonale: DII'de $P > 2.5$ mm
 - Sağ eksen sapması: DI'de $R/S < 1$
 - Sağ ventrikül hipertrofisi: V1'de $R/S > 1$; V1'de $R > 7$ mm
 - "Clockwise " rotasyon: V5-6'da $R/S < 1$
 - Sağ dal bloku: % 15 olguda
 - Aritmi: Multifokal atriyal taşikardi; atriyal fibrilasyon



Right ventricular hypertrophy Right ventricular hypertrophy due, in this case, to primary pulmonary hypertension. The characteristic features include marked right axis deviation ($+210^\circ$ which is equal to -150°), tall R wave in V1 (as part of a qR complex), delayed precordial transition zone with prominent S waves in leads V5 and V6, inverted T waves and ST depression in V1 to V3 consistent with right ventricular "strain", and peaked P waves in lead II consistent with concomitant right atrial enlargement. Courtesy of Ary Goldberger, MD.

Primer PHT olgusu: İleri sağ aks sapması; DII'de 3.5 mm P (P pulmonale); V1'de qR paterni (1 mm q, 15 mm R; sağ ventrikül hipertrofisi); V5-6'da R/S<1(ileri "clockwise" rotasyon)

Kor Pulmonale: Tanı



TELERÖNTGENOGRAM:

- Pulmoner konus belirgin
- Sağ PA>16 mm,
sol PA>18 mm ise
PHT düşünülür.

Kor Pulmonale: Tanı

- Solunum fonksiyon testleri
- Arteriyel kan gazı tayini
- Brain Natriuretic Peptide(BNP) ve N-terminal BNP
 - Kor pulmonalede yüksek bulunur.
 - Akut kor pulmonalede yükselme çok daha belirgindir.

Kor Pulmonale: Tanı

- Transtorasik ekokardiyografi
 - Sağ ventrikül hipertrofisi
 - Pulmoner arter basıncı hesaplanması
- Sağ kalp kateterizasyonu
 - Kor pulmonalede: ***PA diast. basıncı > PKTB***
- Yüksek rezolüsyonlu toraks BT
- Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi
- MRG

PKTB: Pulmoner kapiller tıkalı basınç

Kor Pulmonale: Ekokardiyografi

- Sağ ventrikül dilatasyonu
 - Normal bazal sağ ventrikül çapı: 2-2.8 cm
- Sağ ventrikül hipertrofisi
 - Normal sağ ventrikül duvar kalınlığı: ≤ 5 mm
- Triküspit yetersizliği(TY) akım hızından pulmoner arter sistolik basıncının(PASB) hesaplanması
 - TY jet akım hızı: Hafif PHT'da 2.8-3.4 m/sn
 - Bernoulli denklemi: $\Delta P=4V^2$
 - TY pik gradiyenti: $\Delta P= 4x(2.8)^2=31$ mmHg
 - Sağ ventrikül sistolik basıncı(SVSB)= ΔP +Tahmini sağ atriyum basıncı(5 mmHg kabul edilir):
 $SVSB=PASB=31+5=36$ mmHg

Kor Pulmonale: Tedavi

- **Tedavinin birincil amacı:**
 - *Altta yatan hastalığı tedavi* etmeye çalışmak.
 - Kor pulmonale geliştiğinde altta yatan pulmoner hastalıkların çoğu ileri evreye ulaşmıştır.
- **Tedavinin genel prensipleri:**
 - *Solunum eforunu azaltmak:* Non-invazif mekanik ventilasyon ve bronkodilatasyon
 - *Altta yatan infeksiyon* varsa tedavi etmek
 - *Anemi* varsa kan transfüzyonu
 - *Sigaranın bırakılması*
 - Kirli havadan ve hava yolu irritanlarından kaçınmak

Kor Pulmonale: Tedavi

Medikal tedavinin iki hedefi vardır:

- 1. Pulmoner basıncın düşürülmesi**
- 2. Kalp yetersizliğinin tedavisi**

Kor Pulmonale: Tedavi

1. Pulmoner basıncın düşürülmesi

- En önemli husus: *Hipoksiyi gidermek*
 - $SO_2 > \%90-92$
 - $PaO_2 > 60$ mmHg
 - Evde uzun süreli (günde en az 20 saat) O_2 tedavisi
 - Maksimal medikal tedavi ile hala $PaO_2 < 55$ mmHg ise
 - PaO_2 55-59 mmHg + Htc > % 56 ise

Kor Pulmonale: Tedavi

1. Pulmoner basıncın düşürülmesi (devam)

- İnterstisyel akciğer hastalığı ve bronkospazm varsa:
 - Kortikosteroid
 - Bronkodilatörler: Teofilin, beta adrenerjik agonistler, antikolinergikler
- Uygun hastalarda vazoreaktivite testi sonucuna göre:
 - Kalsiyum kanal blokerleri: Nifedipin, diltiazem
 - Fosfodiesteraz inhibitörleri: Sildenafil
 - Endotelin reseptör antagonistleri: Bosentan
 - Prostaglandin analogu: İloprost

Kor Pulmonale: Tedavi

2. Sağ kalp yetersizliğinin tedavisi

- Diüretikler:
 - Furosemid
 - Spironolakton
- Flebotomi:
 - Hematokrit > % 55-60 ise (200-300 ml kan)
- Digoxin:
 - Özellikle atriyal fibrilasyon varsa
 - Hipoksi: İntoksikasyon olasılığını artırır.

Kor Pulmonale: Tedavi

Cerrahi tedavi:

- Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonda pulmoner embolektomi.
- Akciğer transplantasyonu.

Prognoz:

- Altta yatan hastalığa bağlıdır.
- KOAH'lı hastalarda kor pulmonale geliştikten sonra yaşam süresi kısalmır.
- İdyopatik arteriyel pulmoner hipertansiyon olgularında kor pulmonale geliştikten sonra ortalama sürvi 2.8 yıl.

Yararlanılan Kaynaklar

1. Klinik Kardiyoloji: Tanı ve tedavi
Editör: Prof. Dr. Kamil Adalet
2013, İstanbul Medikal Sağlık ve Yayıncılık, İstanbul
1. baskı
2. Harrison's Principles of Internal Medicine
Editörler: Longo, Fauci, Kasper, Hauser, Jameson, Loscanzo
2012, McGrawHill Medical, New York
18th Edition
3. Hurst's The Heart
Editörler: Fuster, Walsh, Harrington, Hunt, King III, Nash, Prystowsky, Roberts, Rose
2011, McGrawHill Medical, New York
13th edition