

Kor Pulmonale

Ege GÜLEÇ BALBAY¹, Gül ah AKTÜRE²

ÖZET

Kor Pulmonale, akci er yapı ve/veya fonksiyonunu etkileyen hastalıklara ba lı geli en pulmoner arteryel hipertansiyona yanıt olarak meydana gelen sa ventrikül geni lemesi (hipertrofi ve/veya dilatasyon) ve sa ventrikül yetmezli idir. En sık nedeni kronik obstrüktif akci er hastalı ıdır. Pulmoner hipertansiyon kor pulmonalenin en önemli komponentidir. Spesifik olmayan bulgu ve belirtiler kor pulmonalenin klinik tanısını zorla tırmaktadır. Tedavi hedefi oksijenasyonu ve sa ventrikül kontraktilesini arttırmak, pulmoner vasküler rezistans ve vasokonstriksiyonu azaltmaktır.

Anahtar Kelimeler: Sa ventrikül hipertrofisi; sa ventrikül yetmezli i; kronik obstrüktif akci er hastalı ı.

Cor Pulmonale

ABSTRACT

Cor pulmonale is, enlargement (hypertrophy and/or dilatation) and failure of right ventricle resulting from diseases affecting the function and/or the structure of the lungs. Chronic obstructive pulmonary disease is the most common cause of cor pulmonale. Pulmonary hypertension is the most important component of cor pulmonale. Therapeutic target is to increase oxygenation and right ventricular contractility and to reduce pulmonary vascular resistance and vasoconstriction. Clinical assessment of cor pulmonale is difficult due to non-specific signs and symptoms

Keywords: Right ventricular hypertrophy; right heart failure; chronic obstructive pulmonary disease.

Tanım

Kor pulmonale 1963 yılında Dünya Sa ık Örgütü uzmanlar komisyonu tarafından akci er fonksiyon ve yapısını etkileyen hastalıklara ba lı geli en sa ventrikül hipertrofisi olarak tanımlanmıştır. Bu patolojik tanımlamada sa ventrikül yetmezli i, ödem varlı ı ve pulmoner hipertansiyon (PHT)'un yer almaması yeni bir tanımlama ihtiyacı doğurmuştur. En doğru tanımlamayı akci er yapı ve/veya fonksiyonunu etkileyen hastalıklara ba lı geli en pulmoner arteryel hipertansiyona yanıt olarak meydana gelen sa ventrikül geni lemesi (hipertrofi ve/veya dilatasyon) ve sa ventrikül yetmezli i olarak yapabiliriz (1). Kor pulmonale ço unlukla kronik ve yava geli en nedenlere ba lı olmakla beraber; bazı hastalar akut ve hayatı tehdit edici semptomlarla ba vurabilmektedir (2).

Etyoloji

PHT ile ilgili respiratuar sistem hastalıkları, obstrüktif akci er hastalıkları, restriktif akci er hastalıkları ve santral nedenlere ba lı respiratuar yetersizlik olmak üzere üç ana kategori altında sınıflandırılmaktadır (Tablo 1). En sık neden kronik bronit veya amfizeme ba lı geli en kronik obstrüktif akci er hastalı ı (KOAH)'dır (3). KOAH ciddiyeti arttıkça sa ventrikül tutulum insidansı artmaktadır. Zorlu ekspirasyonun 1. saniyesindeki volüm (FEV1)<1.0 L olan hastaların %40'ında sa ventrikül hipertrofisi gözlenirken, FEV1<0,6 L olan hastalarda bu oran %70'e çıkmaktadır (2).

Epidemiyoloji

KOAH ve kor pulmonale erkeklerde kadınlara göre daha fazla görülmektedir. KOAH 'da PHT insidansı ve prevalansı hakkında yeterli veri bulunmamaktadır. Bunun en önemli sebebi ise bu hasta grubuna yapılabilen sa kalp kateterizasyon sayısının sınırlı olmasıdır (2). Kor pulmonale ABD'de tüm kalp yetmezliklerinin %10-30'unu oluşturmaktadır (4).

Patogenez

Kor pulmonaleye neden olan patofizyolojik mekanizmalar; pulmoner vazokonstriksiyon (alveolar hipoksi veya asidoza ba lı), pulmoner vasküler yatak kesitinin azalması (amfizem, pulmoner emboli), kan viskozitesinde artış (polisitemi, orak hücreli anemi, vs.) ve pulmoner kan akımında artıştır (2).

¹ Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gö üs Hastalıkları Anabilim Dalı

² Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

Correspondence: Ege GÜLEÇ BALBAY, egegulecbalbay@gmail.com

Tablo 1. Pulmoner Hipertansiyonla İlişkili Respiratuar Sistem Hastalıkları (1)

Obstruktif akciğer hastalıkları
Kronik obstruktif akciğer hastalığı (kronik obstruktif bronşit, amfizem)
Astım (geri dönüşümsüz havayolu obstruksiyonu)
Kistik fibrozis
Bronşiektazi
Bronşiolitis obliterans
Restriktif akciğer hastalıkları
Nöromusküler hastalıklar: amiotrofik lateral skleroz, miyopati, bilateral diyaframatik paralizi
Kifoskolyoz
Torakoplasti
Pulmoner tüberküloz sekeli
Sarkoidoz
Pnömonyoz
İlaç ilişkili akciğer hastalığı
Ekstrinsik alerjik alveolit
Konnektif doku hastalıkları
İdiopatik intersiyel pulmoner fibrozis
Nedeni bilinen intersiyel pulmoner fibrozis
Santral nedenlere bağlı respiratuar yetersizlik
Santral alveolar hipoventilasyon
Obezite-hipoventilasyon sendromu
Uyku apne sendromu

PHT kor pulmonalenin en önemli komponentidir. Kronik akciğer hastalıklarında kardiyak output ve pulmoner kapiller wedge basınç normal olmakla beraber pulmoner vasküler rezistans (PVR) artmış ve PHT görülür (1). Kronik akciğer hastalıklarında görülen PVR'ın birçok nedeni olmakla birlikte en önemli neden alveolar hipoksidir (4). Patogenezinde pulmoner vasokonstriksiyona bağlı gelişen akut alveolar hipoksi ve pulmoner vasküler yatakta yeniden ekillenmeye bağlı kronik hipoksi rol oynar (1,5). Alveolar hipoksi durumunda PVR oluşturmada bulunan diğer nedenler hiperkapnik asidoz ve polisitemidir, fakat alveolar hipoksi ile karışık tırdıklarında daha sınırlı bir role sahiptir (1).

PHT sağ ventrikülün yükünü artırarak sağ ventrikülde genileşme ve ventriküler disfonksiyona yol açar. Sağ ventrikül yetmezli olarak periferik ödem gelişir. PHT'dan sağ ventrikül yetmezli olarak doğrudan giden sürecin mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte PHT iddi ile sağ ventrikül yetmezli gelişimi arasında ilişki bulunmaktadır (6).

Prognoz

Akciğer hastalığı olan hastalarda sağ ventrikül yetmezli gelişmesi kötü prognostik göstergesidir. Örneğin KOAH'ta periferik ödem gelişen hastalarda 5 yıllık yaşam süresi yaklaşık %30 civarındadır. Pulmoner arteriyel basınç (PAB) düzeyi KOAH hastalarında iyi bir prognostik göstergedir. PHT olan hastalarda prognostik daha kötüdür. Orta derece PHT'ü (yaklaşık 20-35 mmHg) olan KOAH hastalarında 5 yıllık yaşam beklentisi yaklaşık %50 civarındadır. Mortalitedeki artış kor pulmonalenin direkt etkisinden çok, altta yatan obstruktif hastalığın ciddiyeti ve mortalite üzerine etkisinden kaynaklanmaktadır (2).

Uzun süreli oksijen tedavisi hipoksemik KOAH hastalarında sağ ventrikül yetmezlik epizotlarını azaltarak yaşam kalımını arttırmaktadır (6).

Klinik

Spesifik olmayan bulgu ve belirtiler kor pulmonalenin klinik tanısını zorlaştırmaktadır (2). Dispne kor pulmonalede en sık görülen semptomdur. Göğüs ağrısı, sersemlik, senkop, efor dispnesi gibi nonspesifik semptomlar görülebilir (7). Ciddi sağ ventrikül yetmezli olarak pasif hepatik konjesyon ve buna bağlı olarak anoreksi ve sağ üst kadranda ağrı görülebilir. Periferik ödem sağ ventrikül yetmezli olarak veya yüksek parsiyel karbondioksit basınçları ve hipoksiye bağlı sodyum retansiyonuna bağlı gelişebilir (8).

PHT'nin ilk fiziksel bulgusu ikinci kalp sesinin (S2) pulmoner komponentinde artmış ve S2 çiftle mesidir. S2 palpe edilebilir. E zamanlı olarak sağ dal bloku yoksa ikinci kalp sesinin dar çiftle mesisi görülebilir. Triküspit odakta Carvallo bulgusu pozitif pansistolik üfürüm ve ileri dönemde pulmoner odakta diastolik regurjitasyon üfürümü duyulabilir. Sağ ventrikül yetmezli olarak sağ taraflı S3 duyulabilir. Sağ ventrikül hipertrofisi geliştiğinde juguler venöz trasede belirgin A dalgası görülür. Aynı zamanda sağ taraflı S4 duyulabilir ve sol parasternal vuru palpe edilebilir (2).

Tanı

Kor pulmonale tanısında kullanılacak yöntemler akciğer grafisi, elektrokardiyografi (EKG), transtorasik ekokardiyografi (EKO), akciğer fonksiyon testi, radyonükleik ventrikülografi, manyetik rezonans görüntüleme (MR), sağ ventrikül kateterizasyonu, akciğer biyopsisidir (9,10).

Akciğer grafisinde hiler vasküler yapılar da genişleşme, periferik akciğer alanlarında oligemi, sağ ana pulmoner arterin inen dalında genişleşme görülebilir. Sağ inen pulmoner arter çapının 16 mm, sol inen pulmoner arter çapının 18 mm'nin üstünde olması PHT'ü düşündürür (6). KOAH'lı hastalarda, sağ pulmoner arter çapının inen dalının 18 mm'nin üstünde olması kor pulmonale varlığını ileri ileri kilendirilmiştir (11).

EKG sa ventrikül hipertrofisi tanısında yüksek spesifiteye sahipken, sensitivitesi dü üktür. Bununla birlikte kor pulmonale de EKG de i ikli inin görülmesi kötü prognoz ile ili kilidir. Normal EKG, KOAH hastalarında PHT varlığını dı lamaz. Kronik sa ventrikül yüklenme bulguları görülebilir. Bunlar; sa aks deviasyonu, V1'de R/S>1, sa atrial geni lemeye ba lı D2'de P dalga amplitüdünde artı (P pulmonale), komplet veya inkomplet sa dal blo udur. Pulmoner emboli gibi akut kor pulmonaleye neden durumlarda D1'de S dalgası ve D3'te Q dalgası ve T dalga inversiyonu gözlenebilir (6).

Transtoraksik EKO, PAB da dahil olmak üzere sa kalp hemodinamikleriyle ba ntılı bir çok de i kenin saptanmasına olanak verir. Continuous wave doppler EKO triküspit regurjitasyon jet üzerinden transtriküspit basınç gradienti ölçümüne olanak vererek pulmoner arter sistolik ve diyastolik basıncını tahmin etmede yardımcı olabilir. Pulse wave doppler EKO ile pulmoner arter sistolik basıncı indirekt olarak ölçülebilir. ki boyutlu EKO ile sa ventrikül boyutları ve duvar kalınlı ını ölçülebilir. KOAH hastalarında geli en hiperinflasyon nedeniyle %60-80 hastada güvenilir bir görüntüleme yapılamadı ndan invaziv ve ekokardiyografik olarak ölçülen PAB de eri arasında farklılıklar gözlenebilmektedir (12).

MR sa ventrikül boyutlarını ölçmede kullanılan en iyi yöntemdir. KOAH hastalarında PAB ve MR' da ölçülen sa ventriküller serbest duvar hacimleri arasında iyi korelasyon gösterilmi tir. Aynı zamanda MR sa ventrikül fonksiyonlarında ki de i iklikleri göstermede güvenilir bir yöntemdir, fakat sadece uzman merkezlerde yapıldı ndan ve di er yöntemlere göre pahalı olu undan kullanımı kısıtlıdır (1).

Radyonükleik ventrikülogafi sa ventrikül ejeksiyon fraksiyonu ölçümüne olanak sa lar (13). Sa ventrikül ejeksiyon fraksiyonu <%40-45 oldu unda anormal kabul edilmekle birlikte sa ventrikül fonksiyonunu göstermede duyarlı de ildir (1).

Sa kalp kateterizasyonu pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) tanısı ve sınıflandırılmasında altın standart yöntemdir. Doppler EKO ile yeterli bilgi sa lanamadı ı durumlarda, 40 ya üstü veya koroner arter hatalı ı için risk faktörü varlı ı gibi sol kalp kateterizasyonun da endike oldu u durumlarda, egzersize ba lı semptom varlı ında e zamanlı sol kalp basınçlarını ölçmek için veya pulmoner dola ımın vasoreaktivitesini test etmek için kullanılabilir (12).

PAH' u olan bir hastanın de erlendirilmesinde, klinik olarak obstrüktif apne sendromu dü ünülüyor ve tarama testi de pozitif ise polisomnografi yapılması önerilmektedir (14).

Tedavi

Tedavi hedefi oksijenasyonu ve sa ventrikül kontraktilesini arttırmak, PVR ve vasokonstrüksiyonu azaltmaktır.

Hipoksik KOAH hastalarında uzun dönem oksijen tedavisi (USOT) ya am süresini arttırmaktadır. USOT pulmoner vasokonstrüksiyonu azaltarak etki gösterir. Aynı zamanda renal vasokonstrüksiyonu azaltarak üriner soydum atılımını artırır (15,16).

Diüretikler tedavisi sa ventrikül dolum basınçlarının belirgin arttı ı durumlarda sa ve sol ventrikül fonksiyonlarında iyile me sa lar. Ancak a ırı volüm kaybı sa ventrikül dolum volüm ve basınçlarını azaltıp kardiyak outputta dü ü e neden olaca ından ve buna ek olarak diüretik kullanımına ba lı geli ebilecek metabolik alkaloz ventilasyonu baskılayaca ından dikkatli diüretik kullanımı önerilmektedir (15,17).

Digoksin tedavisi; birlikte sol ventrikül yetersizli i bulunan kor pulmonaleli hastalarda endikedir (18).

Hidralazin, nitrat, nifedipin, verapamil ve anjiyotensin konverting enzim inhibitörü gibi çe itli vasodilatörler PHT tedavisinde denenmi tir. USOT ve bronkodilatörlere ra men devam eden ciddi PHT' u olan hastalarda dü ünülmelidirler. Bu hastalara yapılan sa ventrikül kateterizasyonunda nifedipin veya diltiazem ile PVR' ta %20' den fazla dü ü gözlenirse uzun dönem vasodilatör tedavi verilebilir (12).

Teofilin ve semptomimetik aminler miyokardiyak kontraktilitede artı , pulmoner vasodilatasyon ve diyafram dayanıklılı ında artı sa layarak etki gösterirler. Teofilin kronik veya dekompanse kor pulmonale de ek tedavi olarak kullanılabilir (2).

Flebotomi ciddi polisitemi (hematokrit>%55) olan hastalarda ana pulmoner arter basıncında ve PVR' ta azalma ve egzersiz performansında artma ile ili kilidir. Uzun süreli oksijen tedavisi KOAH hastalarında polisitemi geli me insidansını azaltmaktadır. Flebotomi tedavisi akut dekompanse kor pulmonale ile ba vuran belirgin polisitemili hastalarda kullanılabilir (2).

Medikal tedavinin yanı sıra sigarayı bırakma stratejileri, noninvasiv pozitif basınçlı ventilasyon, yıllık influenza ve pnömokok a ısı, akci er volüm azaltma cerrahisi ve akci er transplantasyonu kor pulmonale de dü ünülebilecek di er tedavi seçenekleridir (15,19).

KAYNAKLAR

1. Weitzenblum E. Chronic Cor Pulmonale. Heart 2003; 89(2): 225-30.
2. Bhattacharya A. Cor Pulmonale. JIACM. 2004; 5(2): 128-36.
3. Gombert-Maitland M, Thenappan T, Ryan JJ, Goel A, Cipriani N. Cor Pulmonale. Yuan J.X.-J., Editors. Textbook of Pulmonary Vascular Disease. 1st.ed. New York/Dordrecht/Heidelberg/London: Springer; 2011. p. 1355-76.
4. MacNee W. Pathophysiology of cor pulmonale in chronic obstructive pulmonary disease. Part one. Am J Respir Crit Care Med. 1994; 150(3): 833-52.
5. Magee F, Wright JL, Wiggs BR, Pare PD, Hogg JC. Pulmonary vascular structure and function in chronic obstructive pulmonary disease. Thorax. 1988; 43(3): 183-89.
6. Towers MK. Chronic cor pulmonale. Postgrad Med J. 1966; 42(490): 506-12.

7. Badesch DB, Abman SH, Simonneau G, Rubin LJ, McLaughlin VV. Medical therapy for pulmonary arterial hypertension: updated ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2007; 131(6): 1917-28.
8. Han MK, McLaughlin VV, Criner GJ, Martinez FJ. Pulmonary diseases and the heart. *Circulation*. 2007; 116(25): 2992-3005.
9. Budev MM, Arroliga AC, Wiedemann HP, Matthay RA. Cor pulmonale: an overview. *Semin Respir Crit Care Med*. 2003; 24(3): 233-44.
10. Tachman DB, Fishman AP. Pulmonary Hypertension and Cor Pulmonale. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Senior RM, Pack AI, Editors. *Fishman's Pulmonary Disease and Disorders*. 4th ed. New York: Mc Graw Hill; 2008. p. 1359-422.
11. Matthay RA, Schwarz MI, Ellis JH Jr, Steele PP, Siebert PE, Durrance JR et al. Pulmonary artery hypertension in chronic obstructive pulmonary disease: determination by chest radiography. *Invest Radiol*. 1981; 16(2): 95-100.
12. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 2009; 30: 2493-537.
13. Berger HJ, Matthay RA, Loke J, Marshall RC, Gottschalk A, Zaret BL. Assessment of cardiac performance with quantitative radionuclide angiocardigraphy: right ventricular ejection fraction with reference to findings in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Cardiol*. 1978; 41(5): 897-905.
14. Atwood CW, McCrory D, Garcia JG, Abman SH, Ahearn GS. American College of Chest Physicians. Pulmonary artery hypertension and sleep-disordered breathing: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2004; 126(1 Suppl): 72-7.
15. Barbera JA, Peinado VI, Santos S. Pulmonary hypertension in chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J*. 2003; 21(5): 892-905.
16. Reihman DH, Farber MO, Weinberger MH, Henry DP, Fineberg NS, Dowdeswell IR et al. Effect of hypoxemia on sodium and water excretion in chronic obstructive lung disease. *Am J Med*. 1985; 78(1): 87-94.
17. Heinemann HO. Right-sided heart failure and the use of diuretics. *Am J Med*. 1978; 64(3): 367-70.
18. Mathur PN, Powles AC, Pugsley SO, McEwan MP, Campbell EJ. Effect of long-term administration of digoxin on exercise performance in chronic airflow obstruction. *Eur J Respir Dis*. 1985; 66(4): 273-83.
19. Thabut G, Dauriat G, Stern JB, Logeart D, Levy A, Marrash-Chahla R et al. Pulmonary hemodynamics in advanced COPD candidates for lung volume reduction surgery or lung transplantation. *Chest*. 2005; 127(5): 1531-3.