

Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tanı Algoritması

Neler Yapalım?

Dr.Nesrin Mođulkoç
Ege Üniversitesi Tıp Fakóltesi
Göğüs Hastalıkları AD

IGKK2017
17 Şubat 2017

PH'da Tanısal Yaklaşım

Pulmoner hipertansiyon düşünülen bir hastada

- Pulmoner hipertansiyon tanısını kesinleştirmek
- Hastanın hangi klinik grupta olduğunu ve PAH grubundaki hastalarda özgül etyolojiyi araştırmak
- Tablonun ağırlığını, fonksiyonel bozulmanın derecesini belirlemek



2015 Güncellemesi

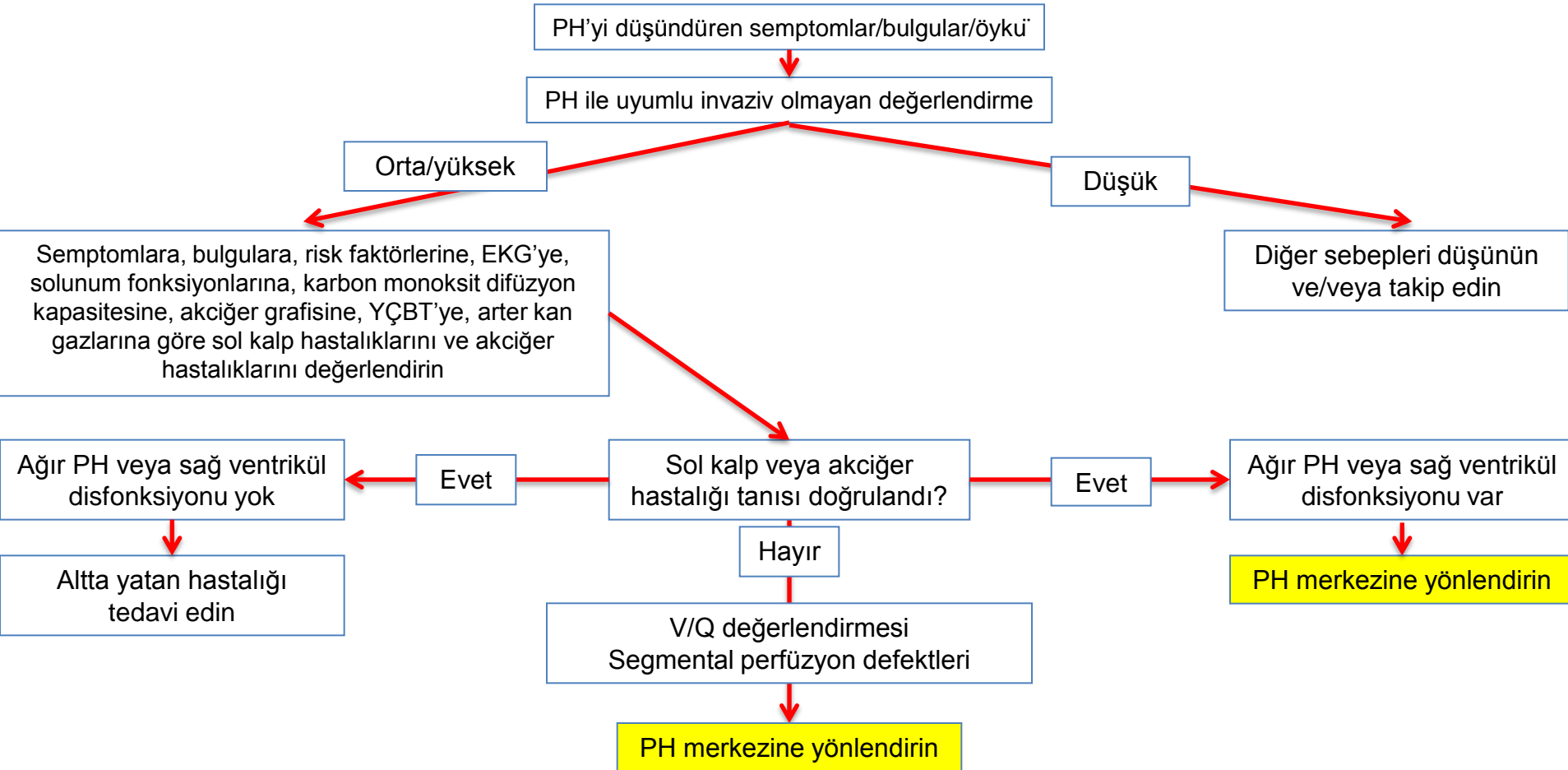
2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

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)

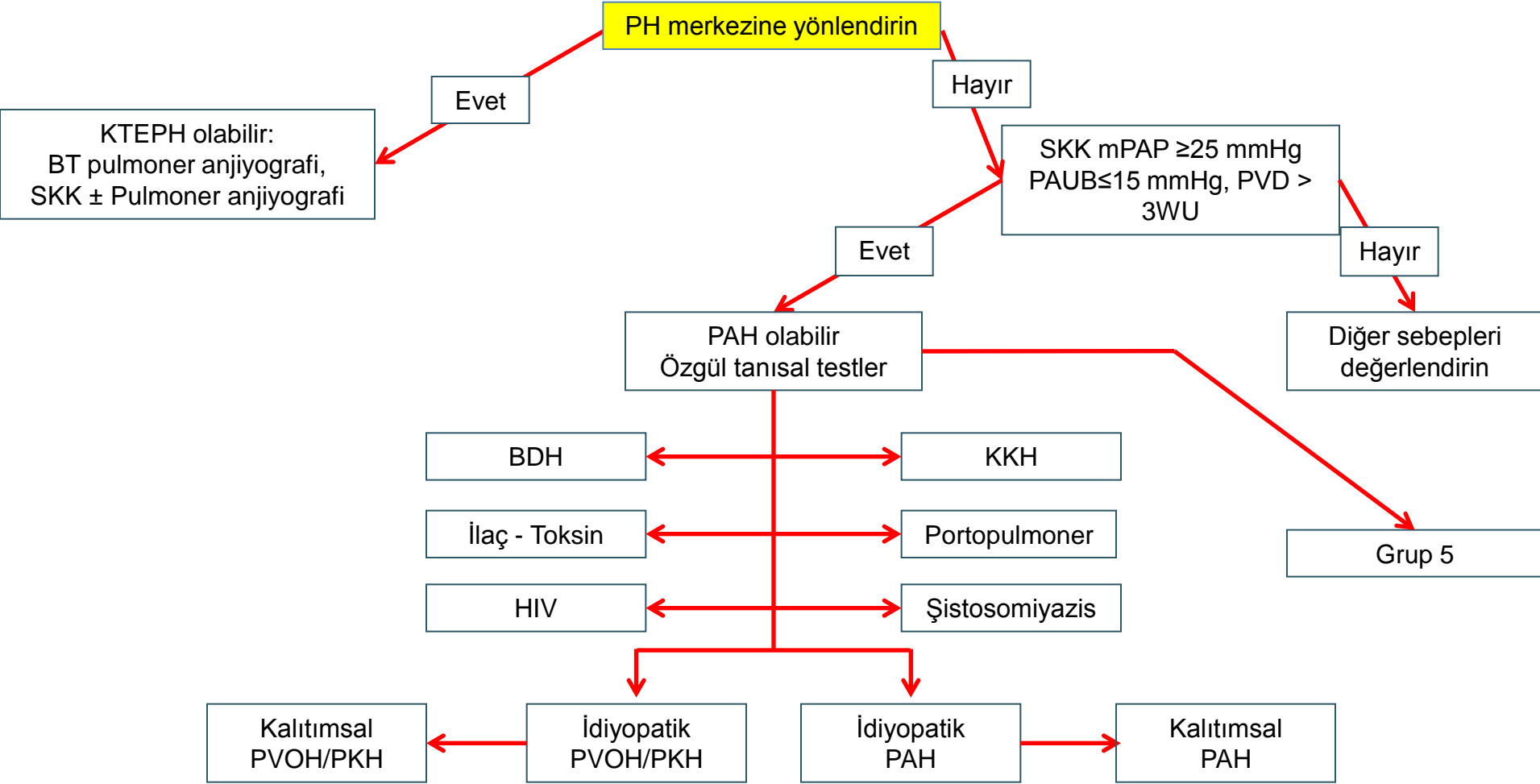
Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)

PULMONER HİPERTANSİYON TANI ve İZLEM ÖNERİLERİ

Tanısal Algoritma 2015



Tanısal Algoritma 2015



PH'da tanısal incelemeler

• Elektrokardiyogram

• Akciğer grafisi

• Ekokardiyografi

• Solunum fonksiyon testleri ve arter kan gazları

• Akciğer ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi

• Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi, kontrastlı bilgisayarlı tomografi

• Kardiyak manyetik rezonans görüntülemesi

• Kan testleri ve immünoloji

• Batın ultrasonografisi

• Sağ kalp kateterizasyonu ve vazoreaktivite

• Pulmoner anjiyografi

PAH semptomları

	Başlangıçta (%)	Tanıda (%)
Egzersiz dispnesi	60	98
Halsizlik	20	73
Göğüs ağrısı	7	47
Pre-senkop	12	41
Bacak ödemi	3	37
Palpitasyon	5	33
Raynoud Send.	10	

Fizik muayene bulguları

Genel görünüm;

- Geç döneme kadar normal görünüm
- Juguler venöz dolgunluk
- Kas atrofileri
- Soğuk ekstremiteler (Raynoud Fenomeni)
- Derin soluma

Fizik muayenede ileri sađ kalp yetersizliđi bulguları

- Hepato-juguler reflü
- Hepatosplenomegali
- Pulsatil karaciđer
- Periferik ödem
- Asit
- Siyanoz (kardiyak debide ileri derecede azalma, SpO₂ normal)

Fizik muayene bulguları

Oskültasyon;

- Sol parasternal pansistolik üfürüm
- Pulmoner alanda diyastolik üfürüm
- S2 de P2 şiddetlenme (A2-P2 splitt)
- Triküspid yetersizlik üfürümü
- Pulmoner yetersizlik üfürümü (Graham Steel)
- Sağ ventrikül kaynaklı S3, S4 gallo
- Juguler belirgin a ya da v dalgası
- Solunum sesleri genellikle normal

Geleneksel Tanı Yöntemleri

Akciğer Grafisi

PAH için destekleyici özellikler

- Tanıda %90 olguda anormal
- Santral PA dilatasyonu
 - Sağ inen PA > 16 mm
 - Sol inen PA > 18 mm
 - Herhangi bir segmentte arter/bronş > 1
- Periferik dallarda budanma
- Periferik vasküler yapılarda azalma
- RA ve RV dilatasyonu
- Lateral grafide retrosternal boşlukta azalma
- Kalp normal / hafif dilatasyon

Diğer hastalıklar için ipuçları

Parankimal hastalıklar

İntertisyel fibrozis

Pulmoner vasküler konjesyon

PVOH, Pulmoner Venöz HT

Havalanma artışı

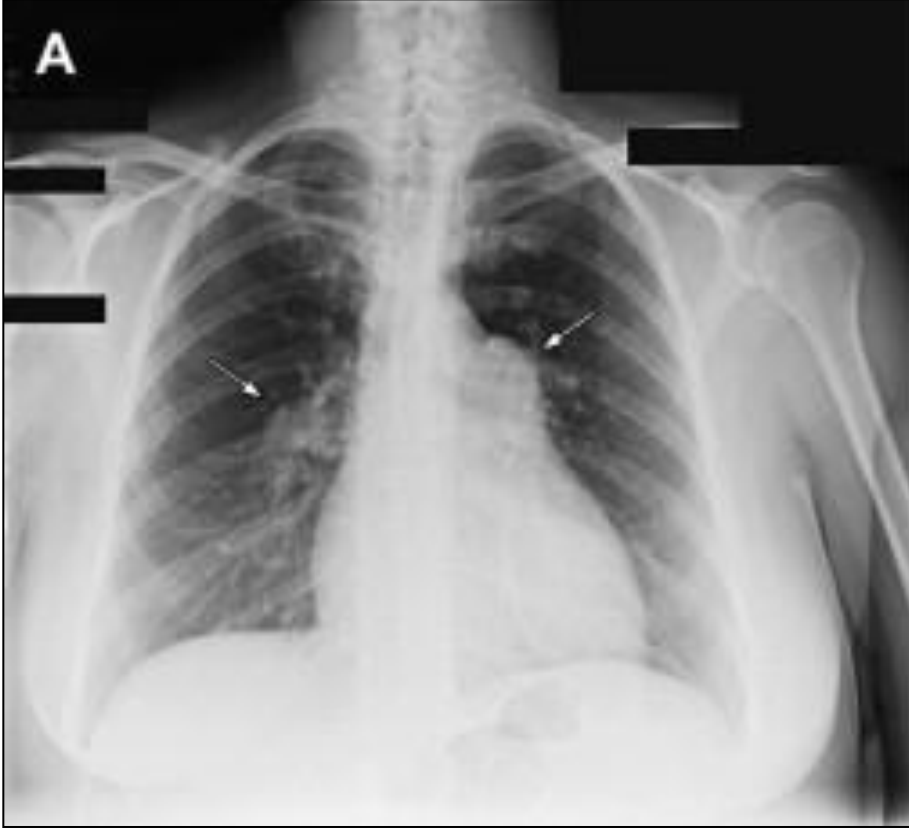
KOAH

Kifoz

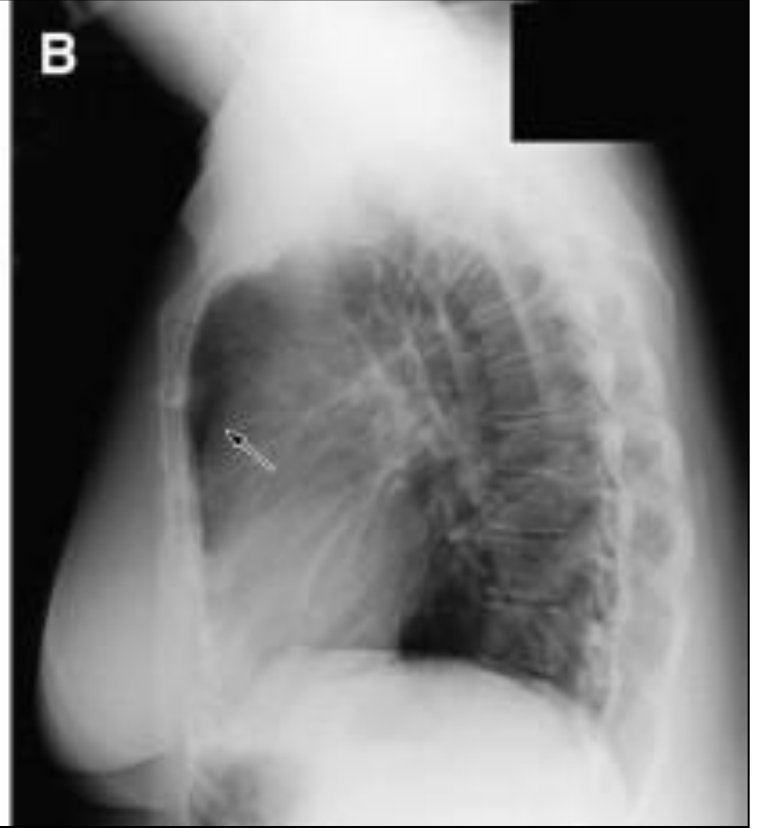
Mozaik oligemi

Kronik tromboembolik hastalık

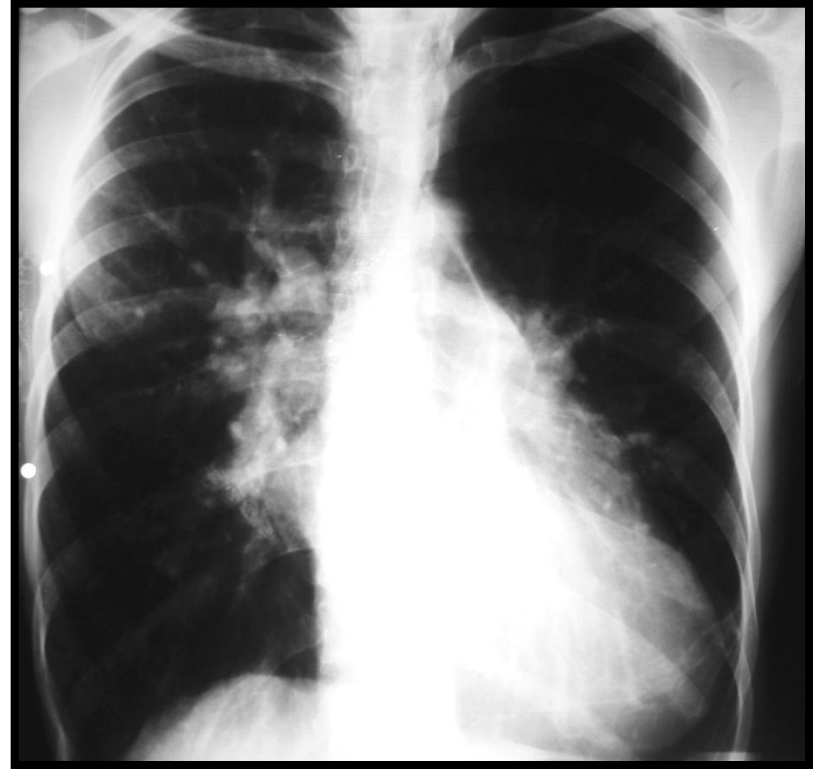
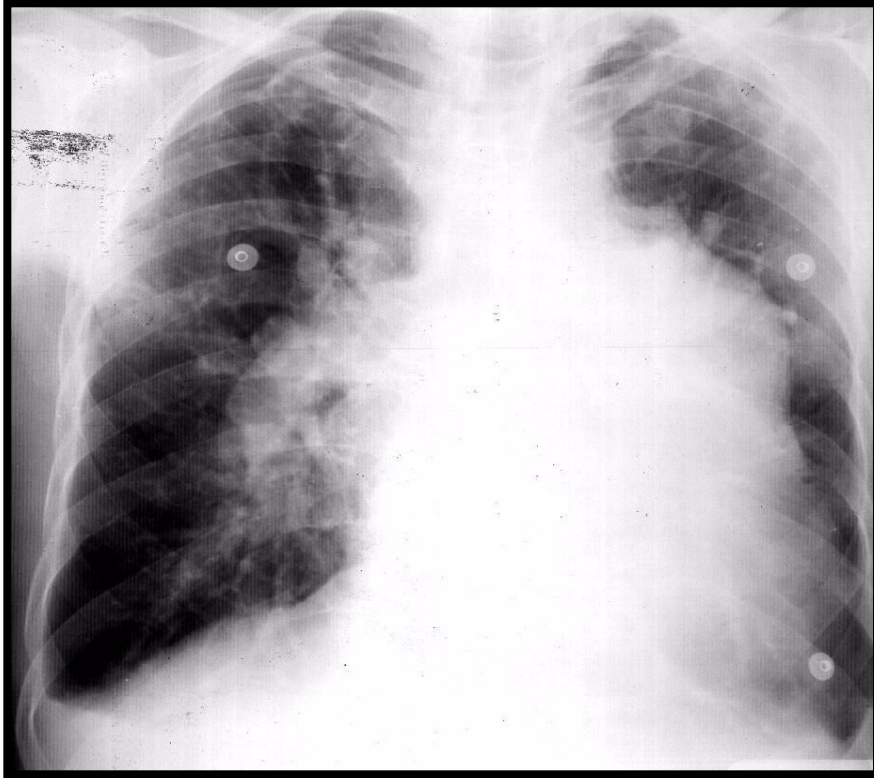
Akciğer Grafisi



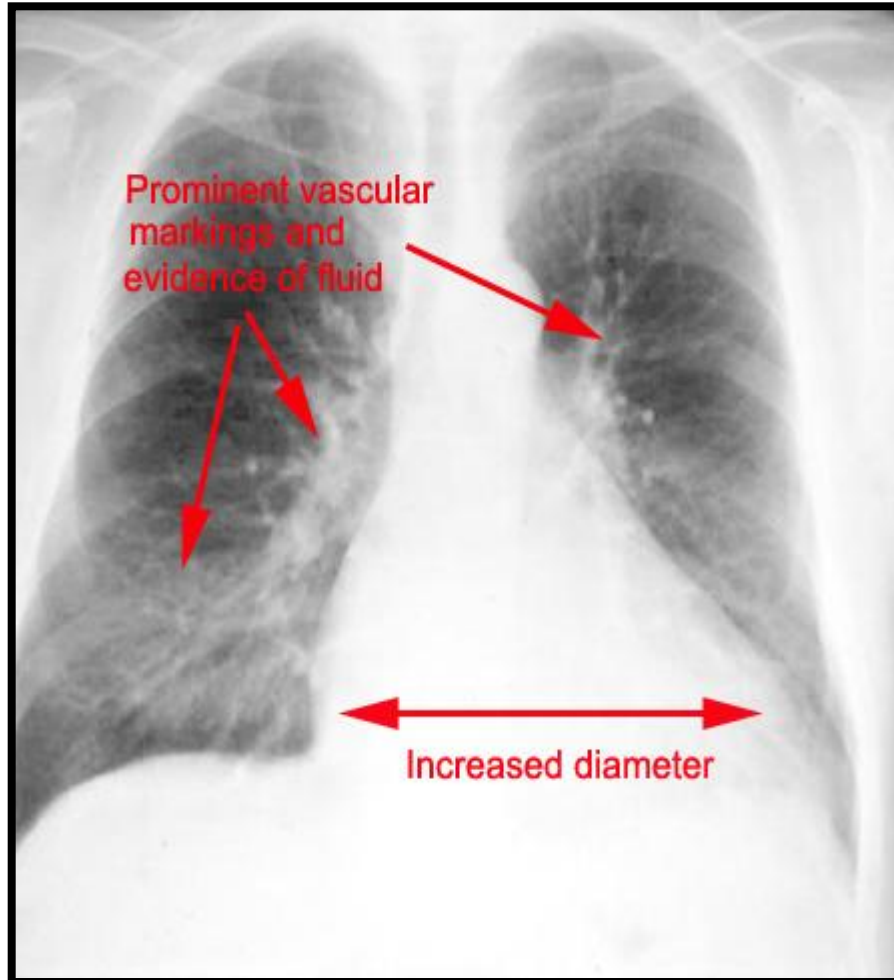
Sağ inen PA ve sol ana PA' da genişleme

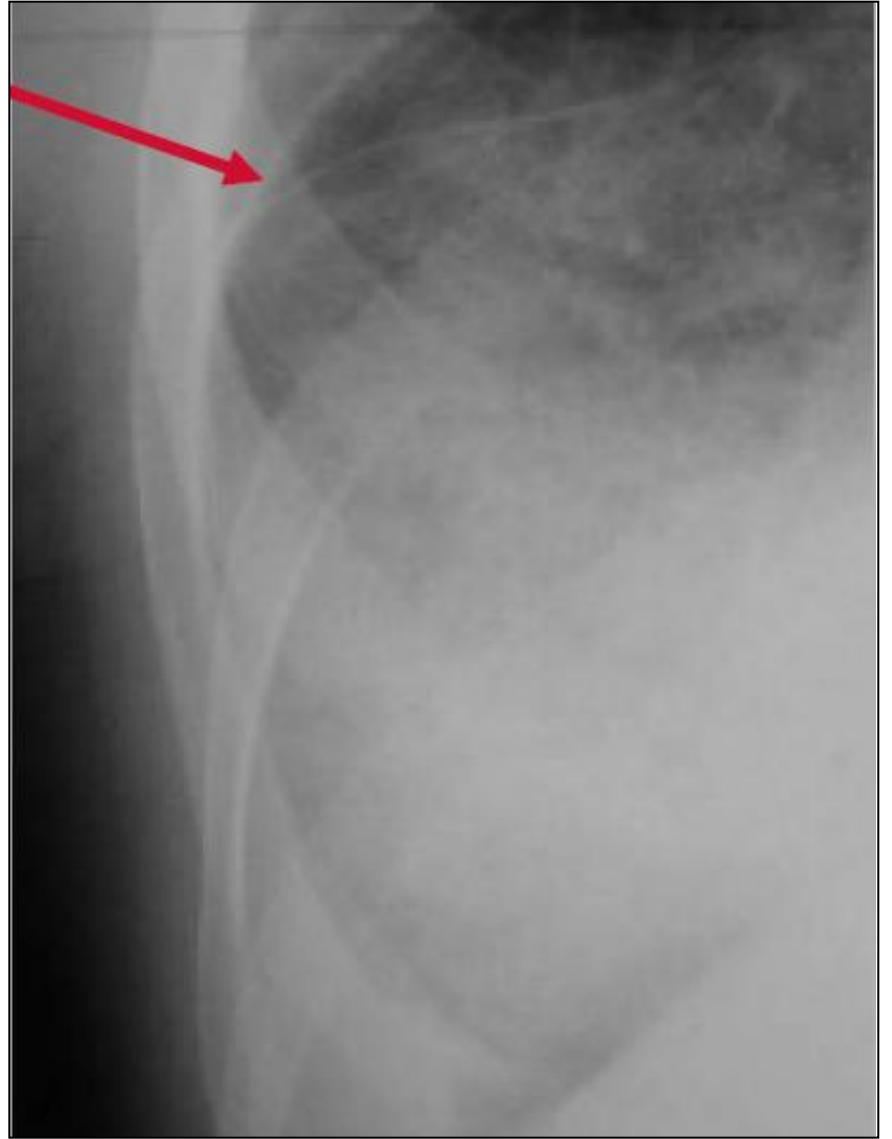
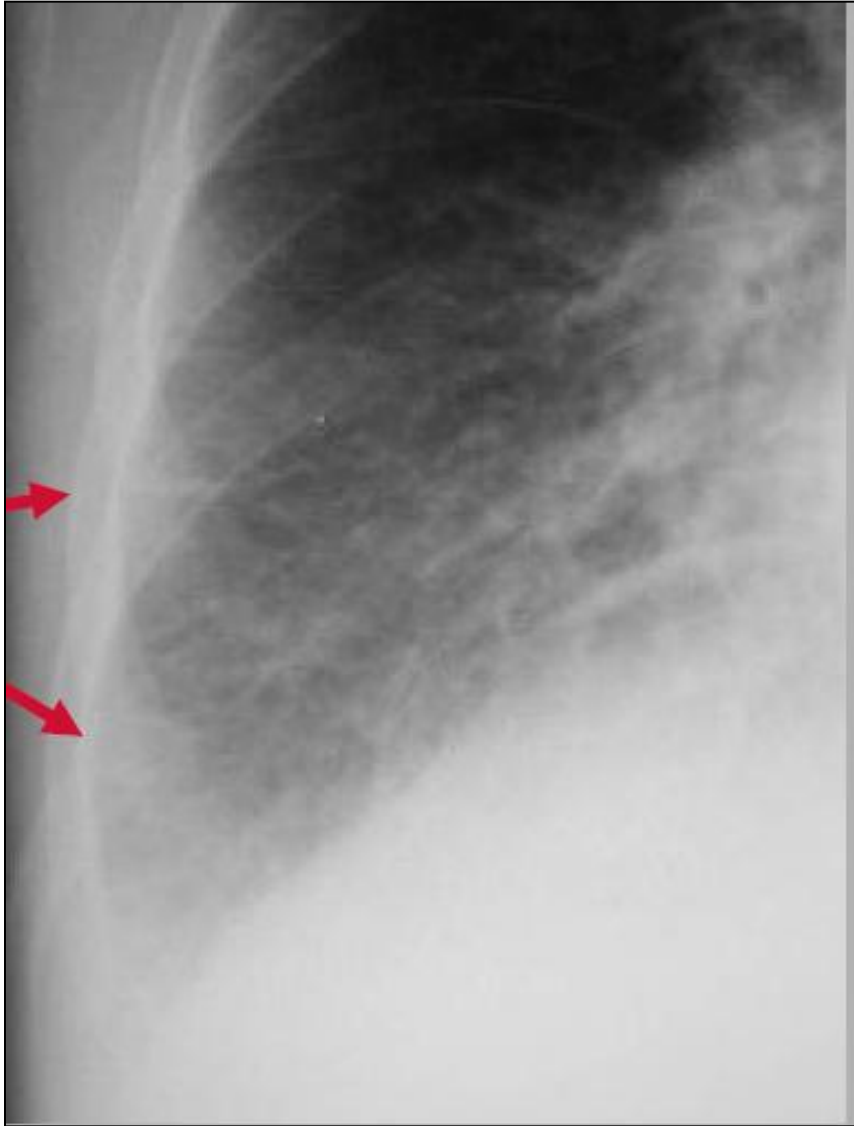


Sağ ventrikülün retrosternal bölgeyi kaplaması



Sol kalp hastalıkları



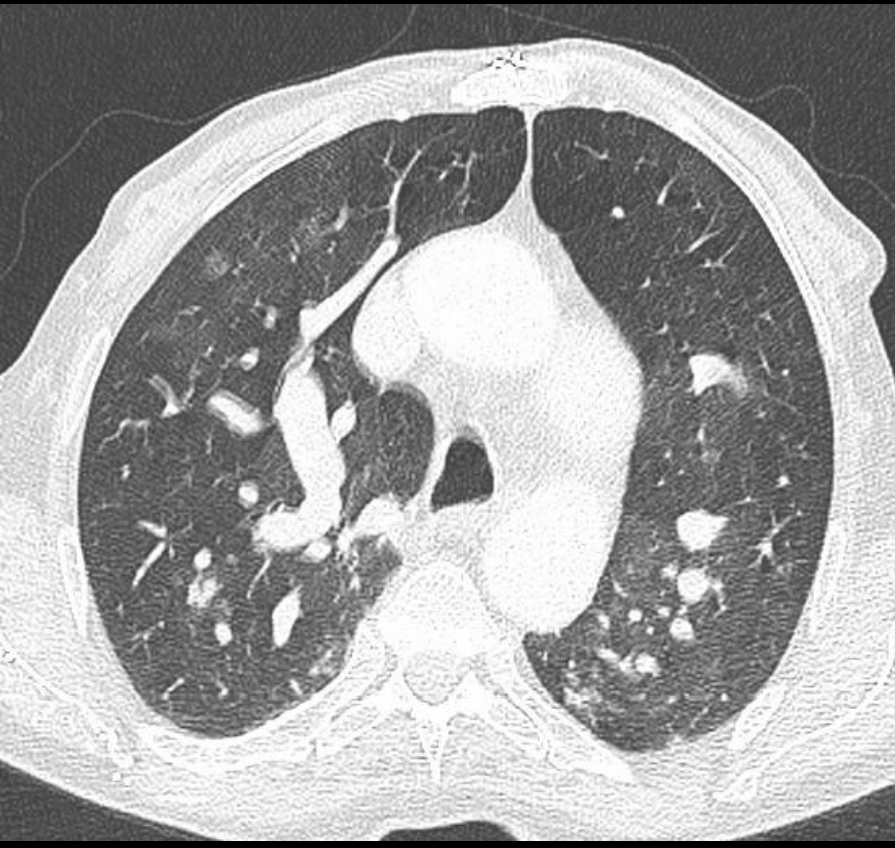


Akciğer Grafisi

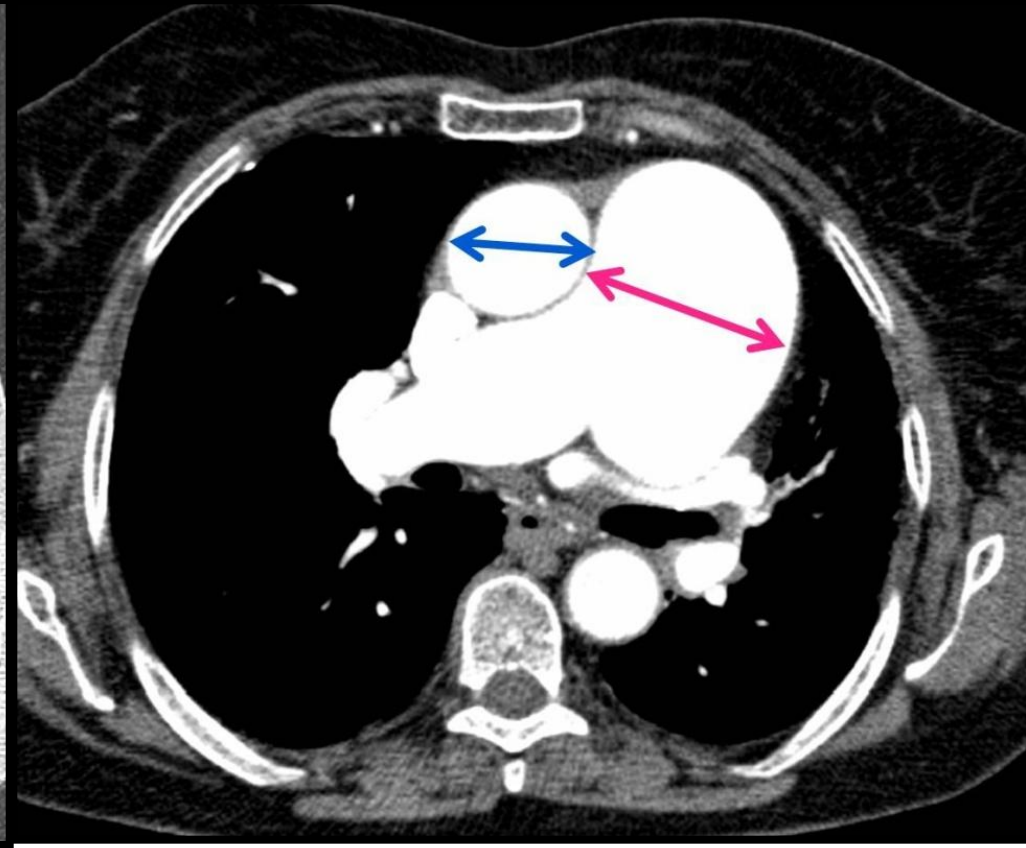
PKUB

Normal	5-10 mm Hg
Cephalization	10-15 mm
Kerley B Lines	15-20
Pulmonary Interstitial Edema	20-25
Pulmonary Alveolar Edema	> 25

Kontrastlı Bilgisayarlı Tomografi



Santral pulmoner arterler genişken periferik pulmoner arterler aniden inceliyor

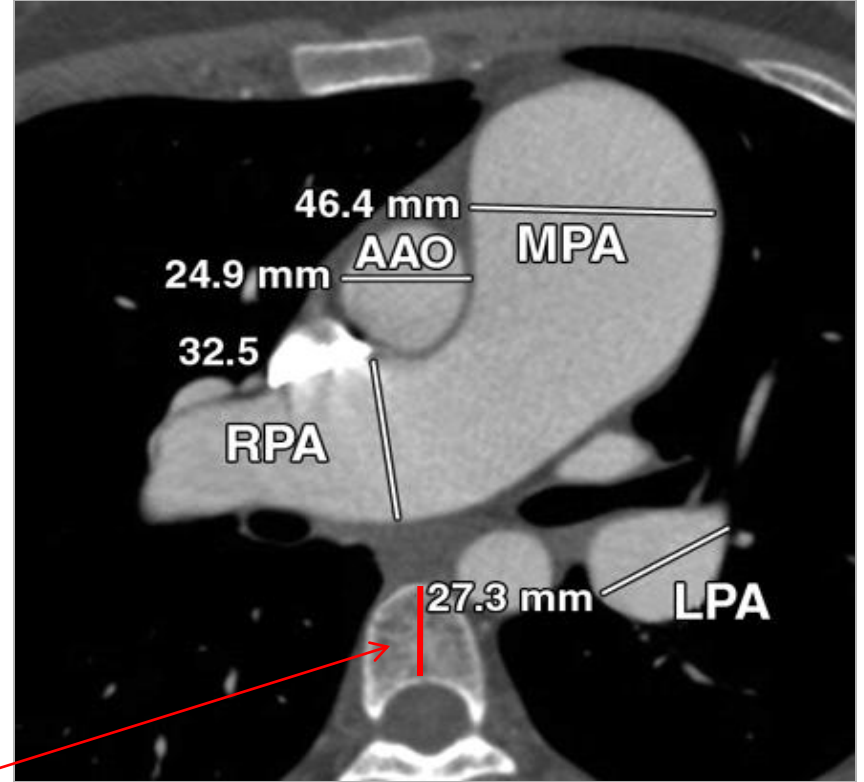


Ana pulmoner arterde dilatasyon (>2,9 cm) duyarlılık %87, özgüllük %89 (3,5 cm ve üzerinde %100). Pulmoner arter çapı (kırmızı), çıkan aorta çapı (mavi).

50 yaşından gençlerde (\pm diffüz pulmoner fibrozis) **PA/AAO oranı >1** PH tanısı için önemli bulgu. Özgüllük $>90\%$; PPD 95% ; duyarlılık 70%).

KOAH'ta Eko'dan daha güvenilir.

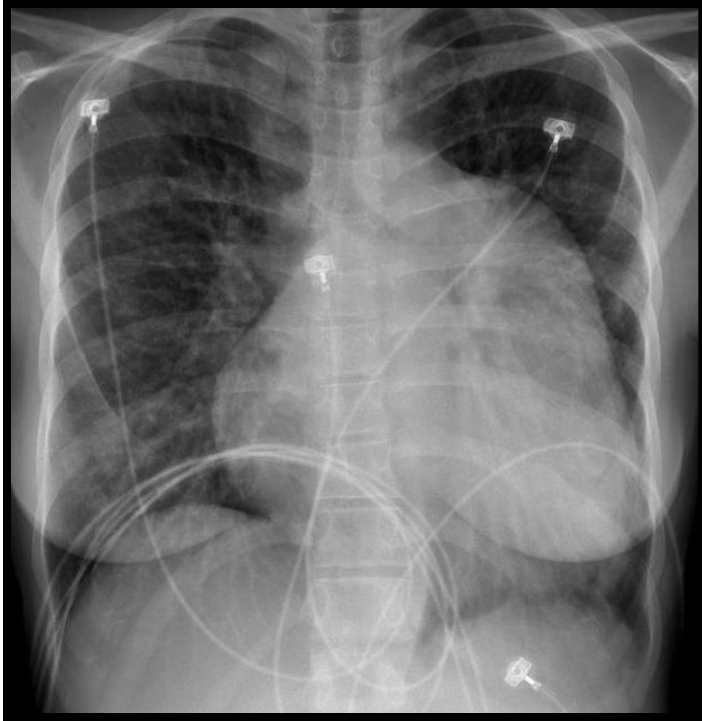
MPAD/VB $>1,5$: duyarlılık 63% , özgüllük 93%



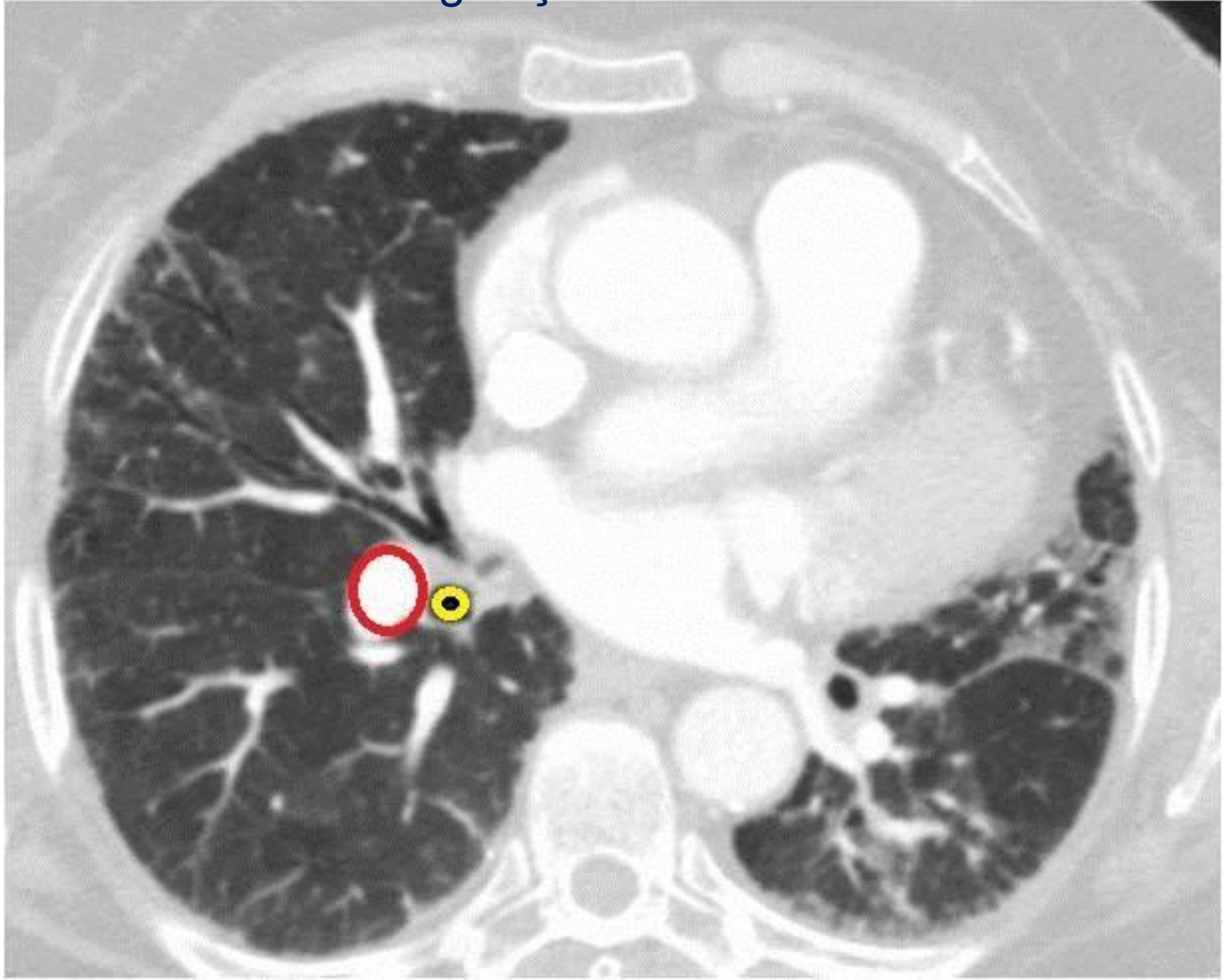
Asendan aorta dilate ise, vertebra çapı kullanılabilir

Yumurta ve Muz iřareti





Lobar veya segmental pulmoner arterlerin bronş dış çapından geniş olması



Mediastende 1.5 mm'den daha geniş bronşial arter görülmesi hipertrofi lehinedir



BT kesitlerinde görülebilen diğer bulgular

- Sağ ventrikül genişler ve interventriküler septum düzleşir
- Kontrastın VCI'dan distal hepatik venlere reflüsü görülür
- Anteriyor perikardiyal resesde sıvı birikmesi gözlenebilir
- Akciğer parankiminde mosaik atenüasyon saptanabilir
- Buzlu-cam nodülleri gözlenebilir
- Neovaskülarite (intrapulmoner serpentin damarlar) saptanabilir

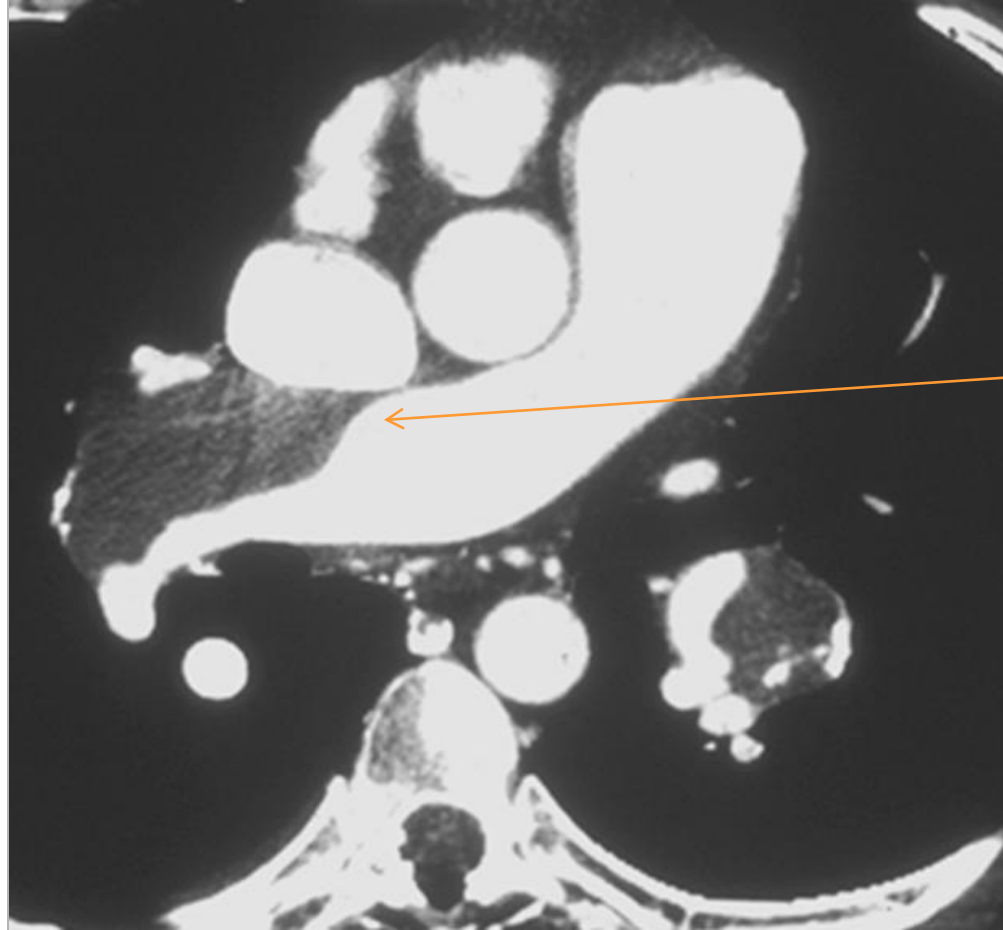
Pulmoner konus ve aorta önünde anteriyor perikardiyal sıvı Alt bikini bulgusu



Serpentin damar yapısı



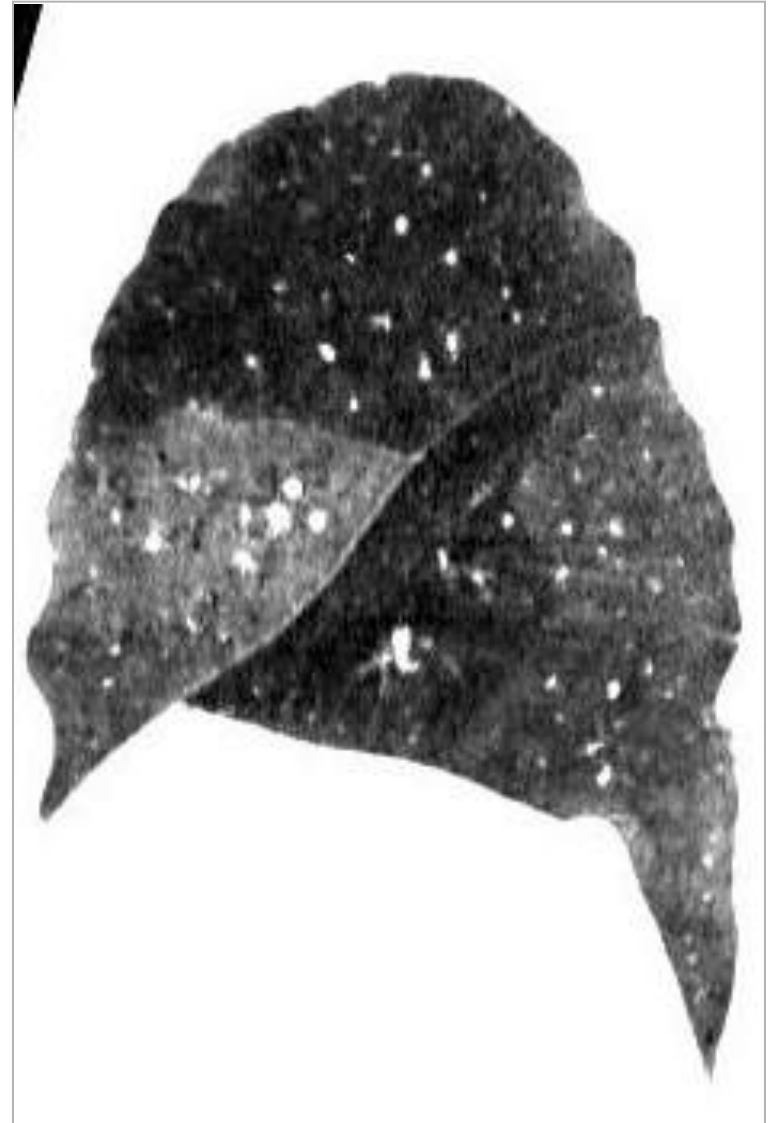
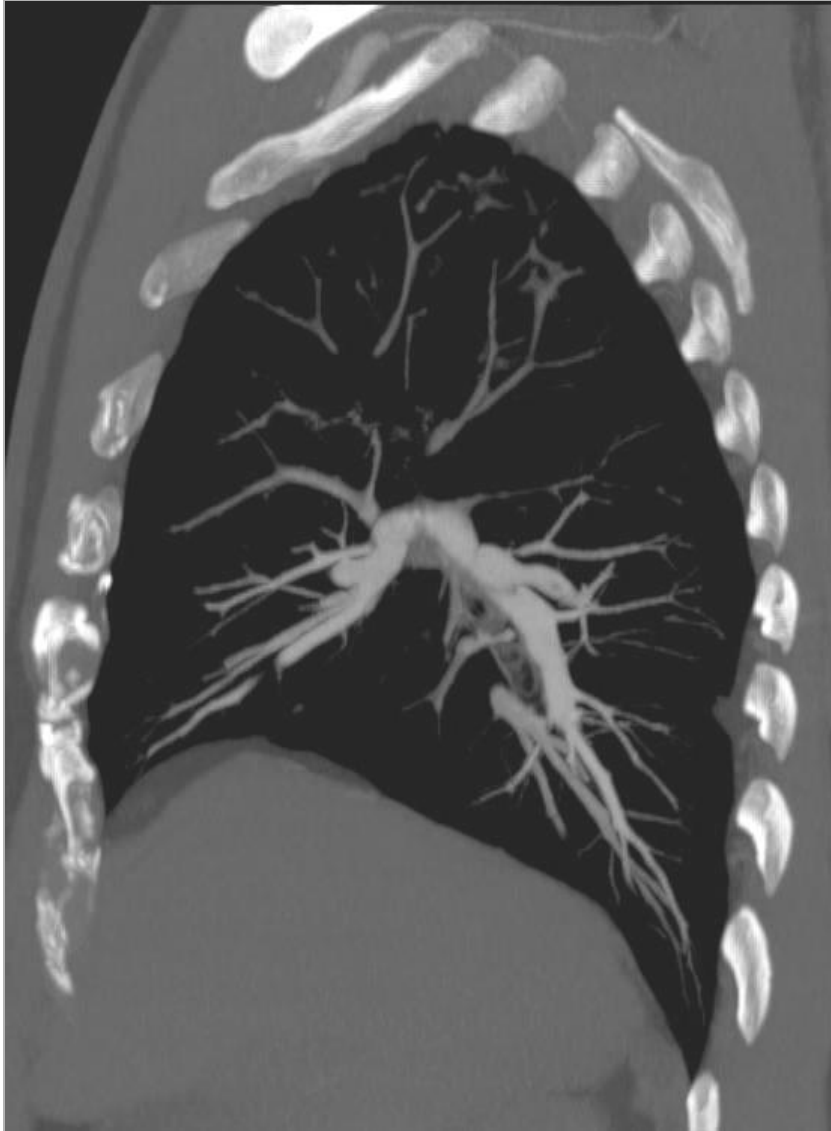
KTEPH

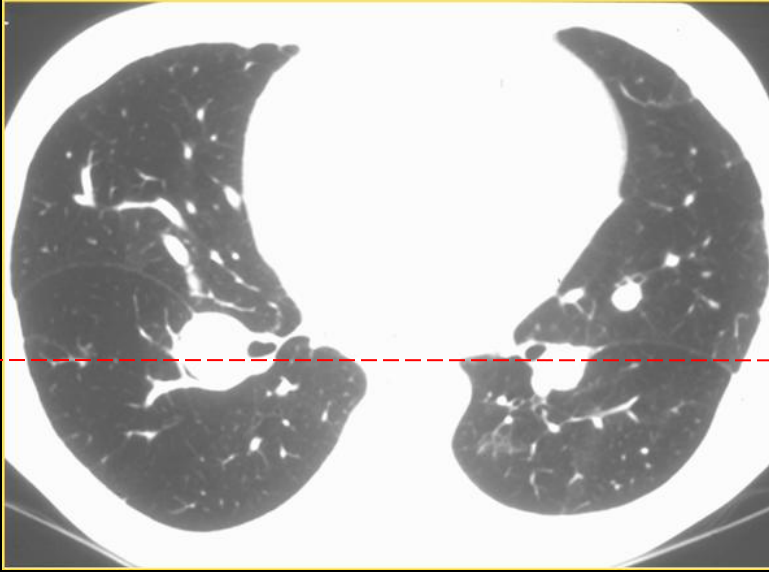


Damar duvarı ile
Geniş aç

Kronik trombüste ortalama dansite 87 HU (kalsiyum ve demir birikimine bağlı),
akut pıhtıda (33 HU)

KTEPH



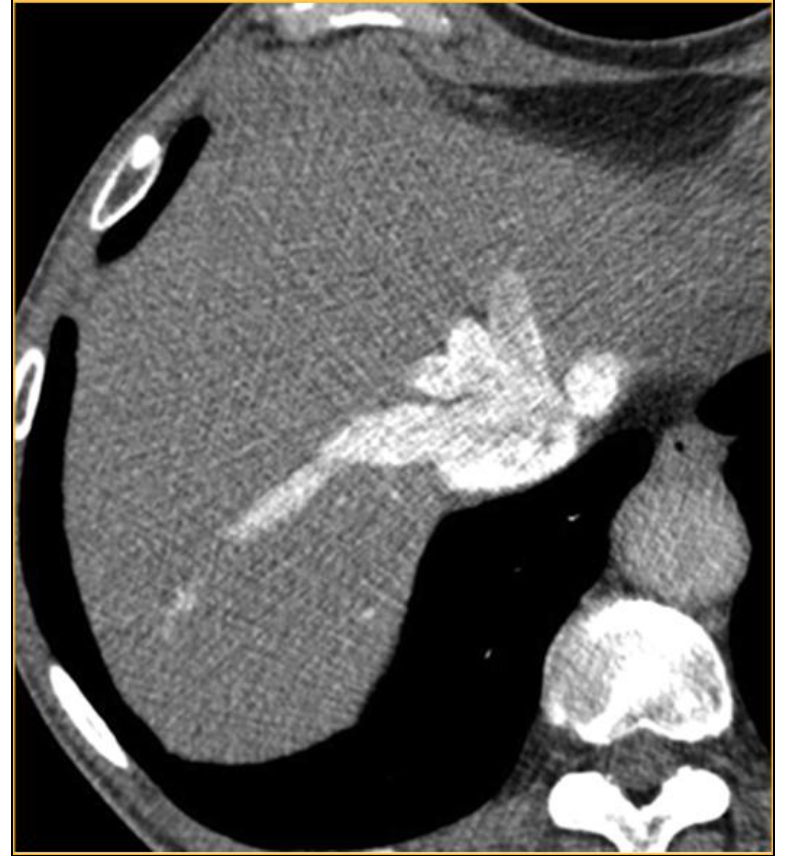


KTEPH

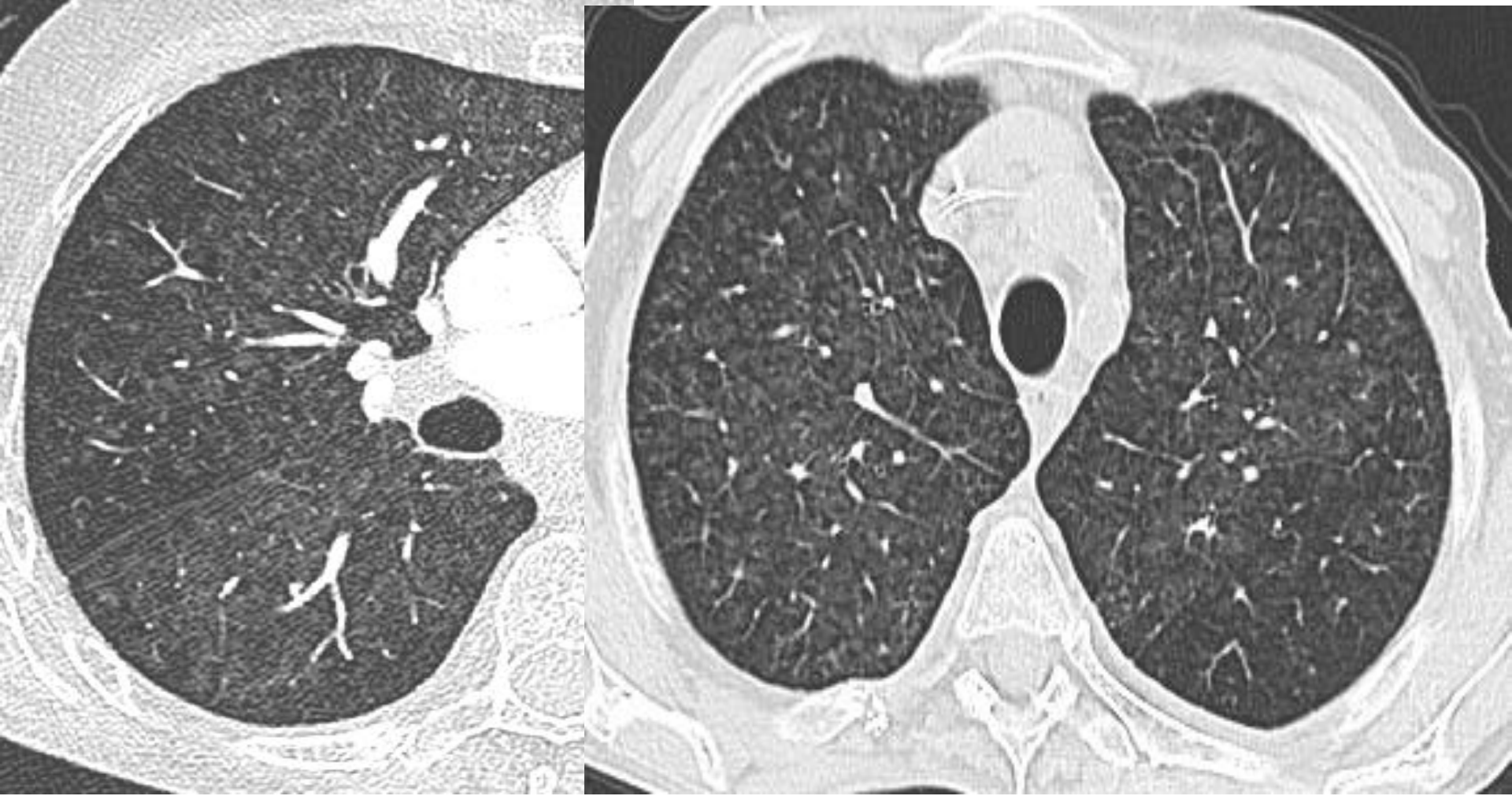
Segment arterlerinde belirgin
ap farkı (aynı seviyedeki
damarlarda asimetri)



Pulmoner arterlerde
kalsifikasyon
(KTEPH'da nabir bir bulgu)



Abdominal BT çekimi sırasında opak maddenin IVC veya hepatik venlere reflüsü



Buzlu-cam alanları ciddi PH'da %40 oranında tanımlanmıştır.

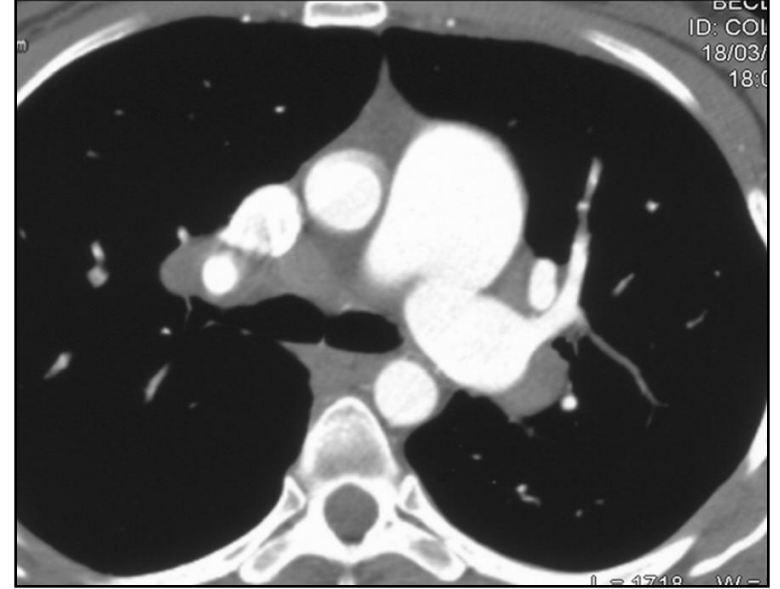
Septal çizgiler

Sentrilobüler buzlu-cam dansiteleri

Plevral sıvı



Lenf bezi büyümesi

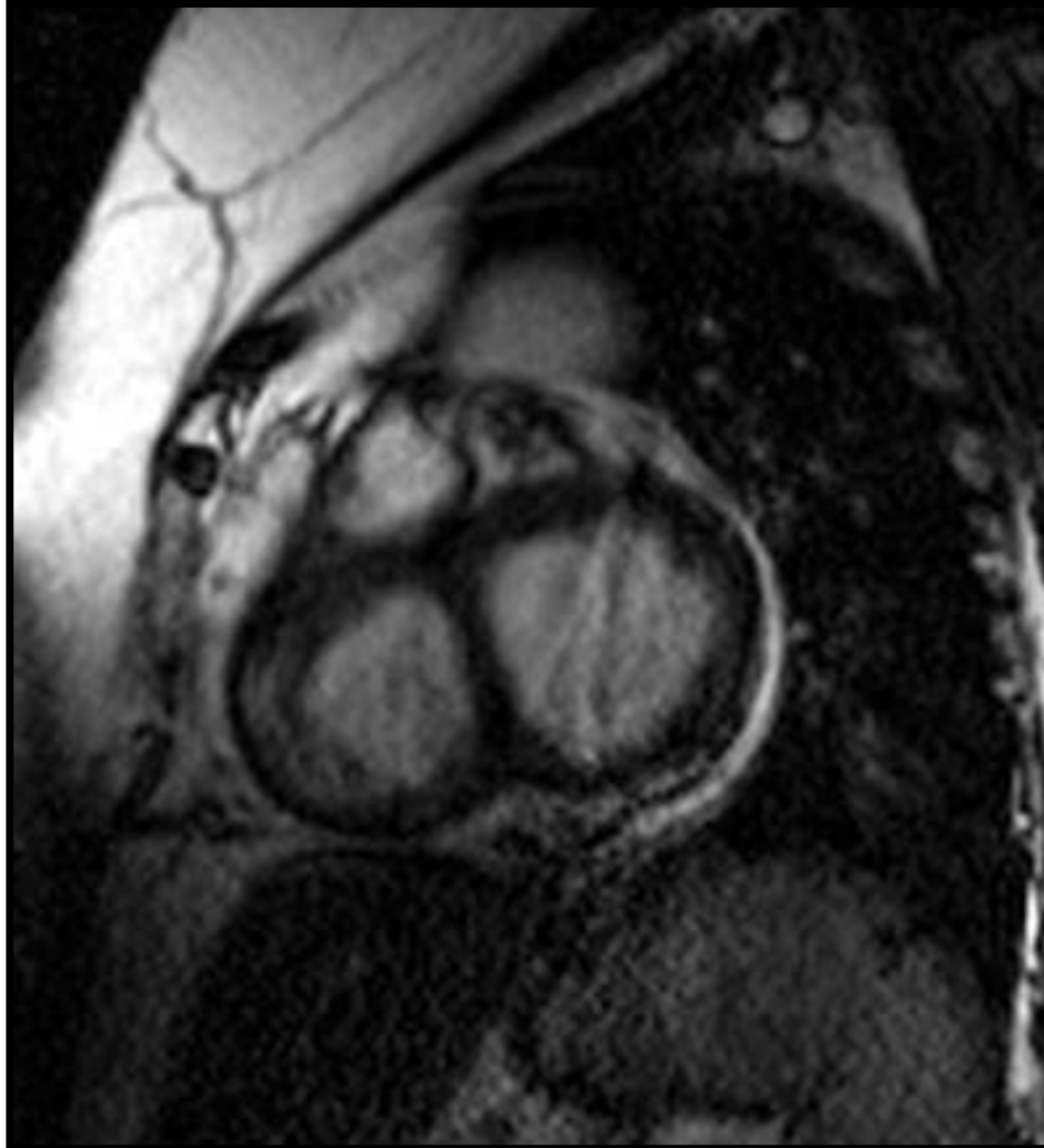


BT, PVOH tanısında yardımcı olabilir, bazen tanıdaki tek inceleme yöntemidir ancak tek başına tanıya yeterli değildir. 20% olguda, BT normal veya normale yakındır.

Manyetik Rezonans Görüntülemesi



MR: oblik sagital görüntü



Tanısal Strateji 2015

Öneri	Sınıf ^a	Seviye ^b
PH şüphesinde, ekokardiyografi birincil non-invaziv test olarak önerilmektedir	I	C
Açıklanamayan PH'u olan hastalarda KTEPH'in ayırıcı tanısı için akciğer ventilasyon/perfüzyon veya perfüzyon sintigrafisi önerilmektedir	I	C
KTEPH hastalarının değerlendirilmesinde pulmoner arterin kontrastlı BT anjiyografisi önerilmektedir	I	C
Spesifik ilişkili durumun saptanması için tüm PAH hastalarında rutin biyokimyasal, hematolojik, immünolojik testler, HIV ve tiroit fonksiyon testleri önerilmektedir	I	C
Portal hipertansiyon taramasında batın US önerilmektedir.	I	C
PH'in başlangıç değerlendirmesinde DLCO'lu solunum fonksiyon testi önerilmektedir	I	C
Tüm PH hastalarında YÇBT düşünülmelidir	IIa	C
KTEPH hastalarının değerlendirilmesinde pulmoner anjiyografi düşünülmelidir	IIa	C
PAH hastalarında açık veya torakoskopik akciğer biyopsisi önerilmemektedir	III	C

^aÖneri sınıfı, ^bKanıt düzeyi

Solunum Fonksiyon Testleri

- Solunum fonksiyon testleri özellikle altta yatan akciğer hastalığını değerlendirmek açısından önemlidir.
- PAH ve PVOH'da difüzyon kapasitesinde azalma ve hafif-orta dereceli restriktif bozulma saptanabilir. Bazen periferik hava yolu obstrüksiyonu da bulunabilir.

- PVOH grubunda difüzyon defekti idiyopatik PAH grubuna göre daha belirgindir.

- Sklerodermalı hastalarda tek başına difüzyon düşüklüğü veya ilerleyici azalma PAH düşündürmelidir.
- Beklenenin yüzdesi olarak FVC değeri/ DL_{CO} yüzdesi oranının >1.4 olması PAH düşündürmelidir. Bu oranının ≥ 2 olması kötü prognozu düşündürür.
- Sklerodermalı olgularda normal SFT PAH'ı dışlatmaz, seri DL_{CO} izlenmesi gereklidir.

Arteriyel Kan Gazı

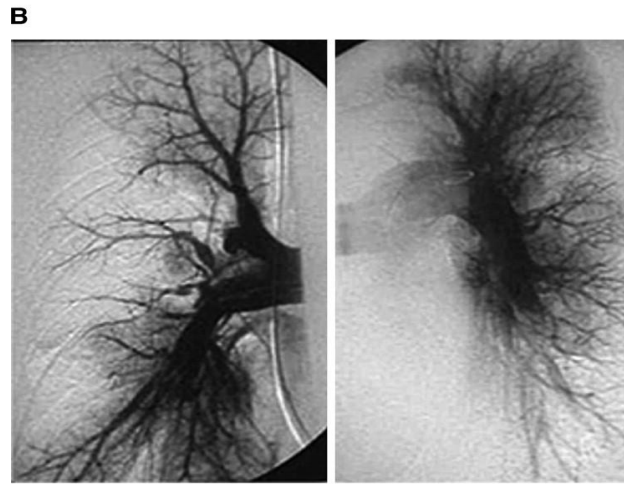
PAH olgularında dinlenme durumunda PaO_2 normal veya hafif düşüktür; hafif hipokapni bulunabilir. PVOH grubunda hipoksemi çok daha belirgindir.

Perfüzyon Sintigrafisi

- Bilateral multipl perfüzyon defekti
 - KTEPH
 - PVOH
 - PKH
 - Pulmoner vaskülit
 - Fibröz mediastinit -
 - Pulmoner arter sarkomu

Pulmoner Anjiyografi

- Tanıda ve tedaviyi yönlendirmede altın standarttır
- Sağ kalp kateterizasyonu ile beraber yapılmalıdır



Biyolojik Belirleyiciler

Hastalığın ciddiyetinin biyolojik belirteçleri

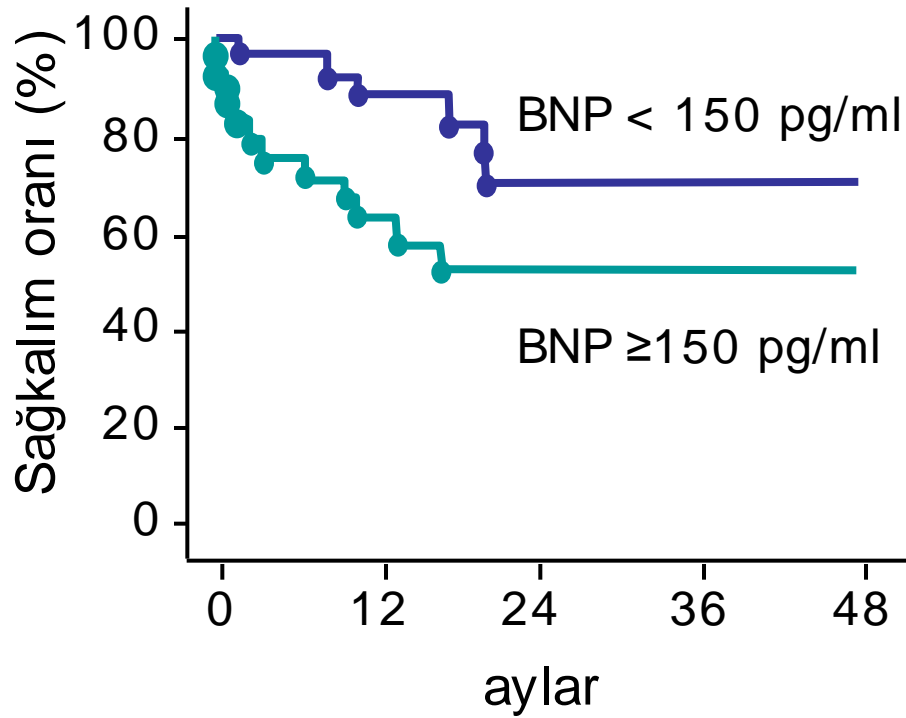
B-tipi natüretik peptidler

Ürik asid

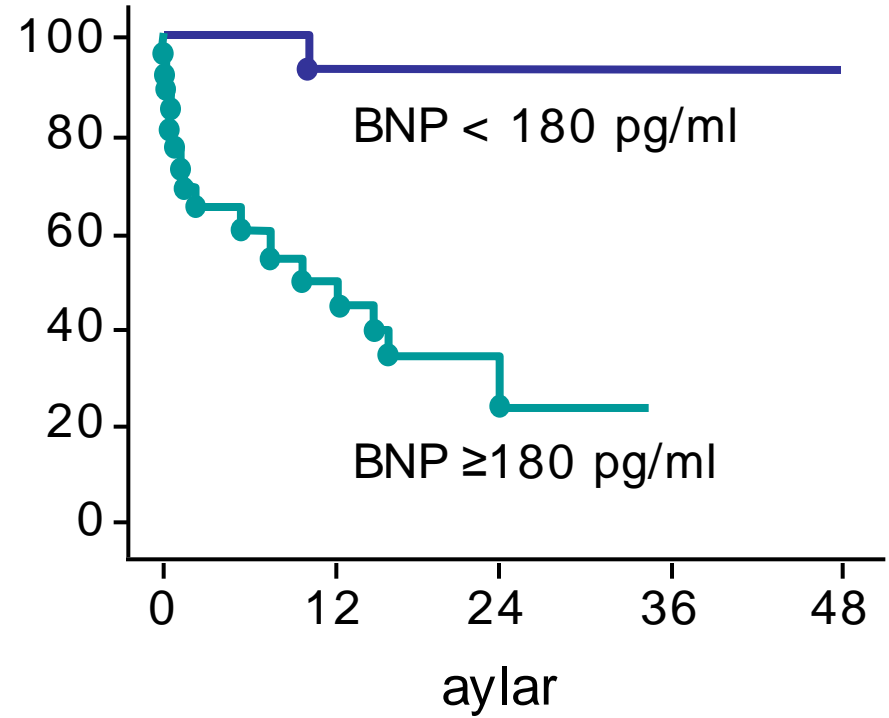
Kardiyak troponin T

BNP / NT-proBNP

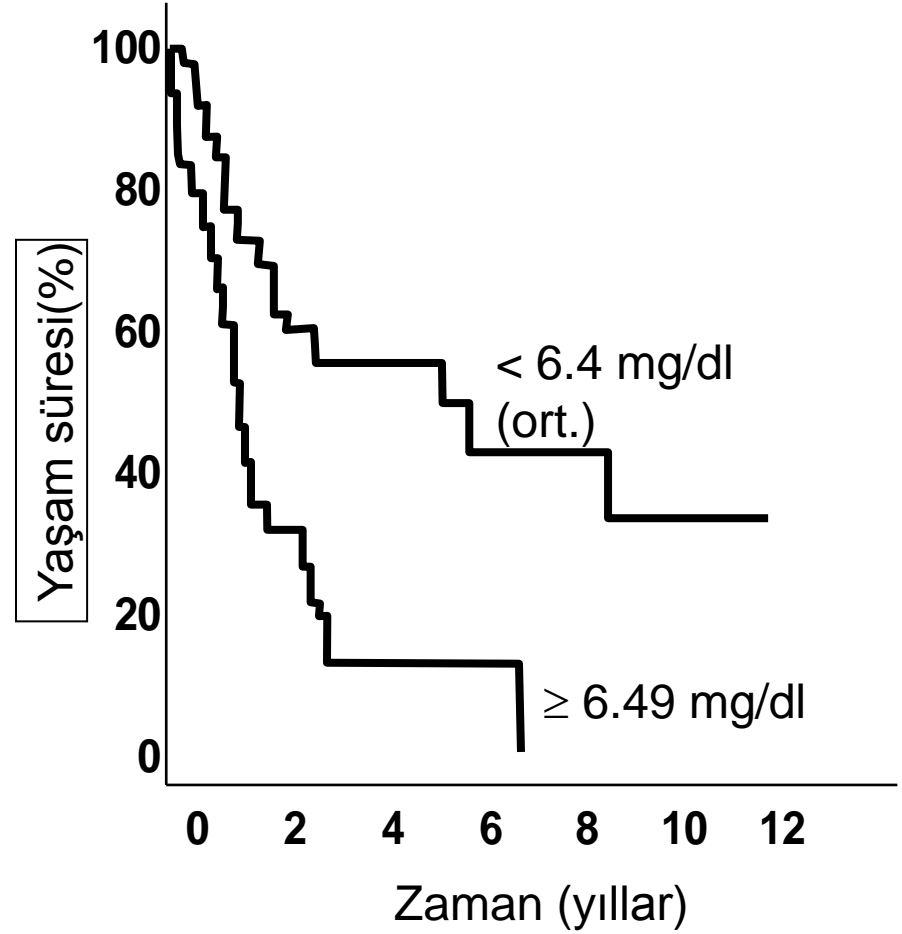
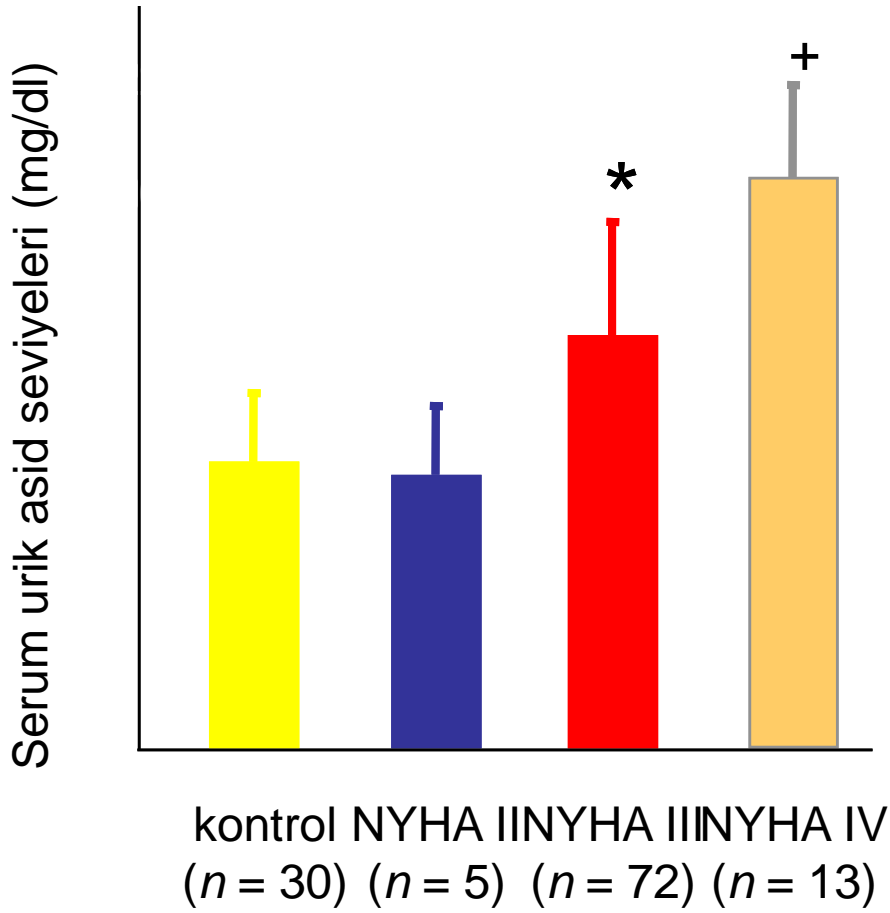
Bazal BNP



Takip BNP



Ürik Asid



Pulmoner Hipertansiyon Kuşkusuz

Pulmoner Hipertansiyonu destekleyen Ekokardiyogram

Evet

Hayır

PH açıklamak için yeterli Sol Kalp Hastalığı

Evet

Grup 2
PH

Hayır

- Solunum Fonksiyon Testi
- Uykuda Oksijen İzlemi
- Polisomnografi
- Ventilasyon/perfüzyon Sintigrafisi
- ANA (RF, ANCA)
- HIV Seroloji
- Karaciğer Fonksiyon Testi

PH için düşük klinik şüphe

Evet

Semptomların
alternatif
nedenleri
aranmalı

Hayır

Egzersiz EKO
yada Sağ Kalp
Kateteri
düşünülmeli

PH Altta yatan neden tespit edildi mi?

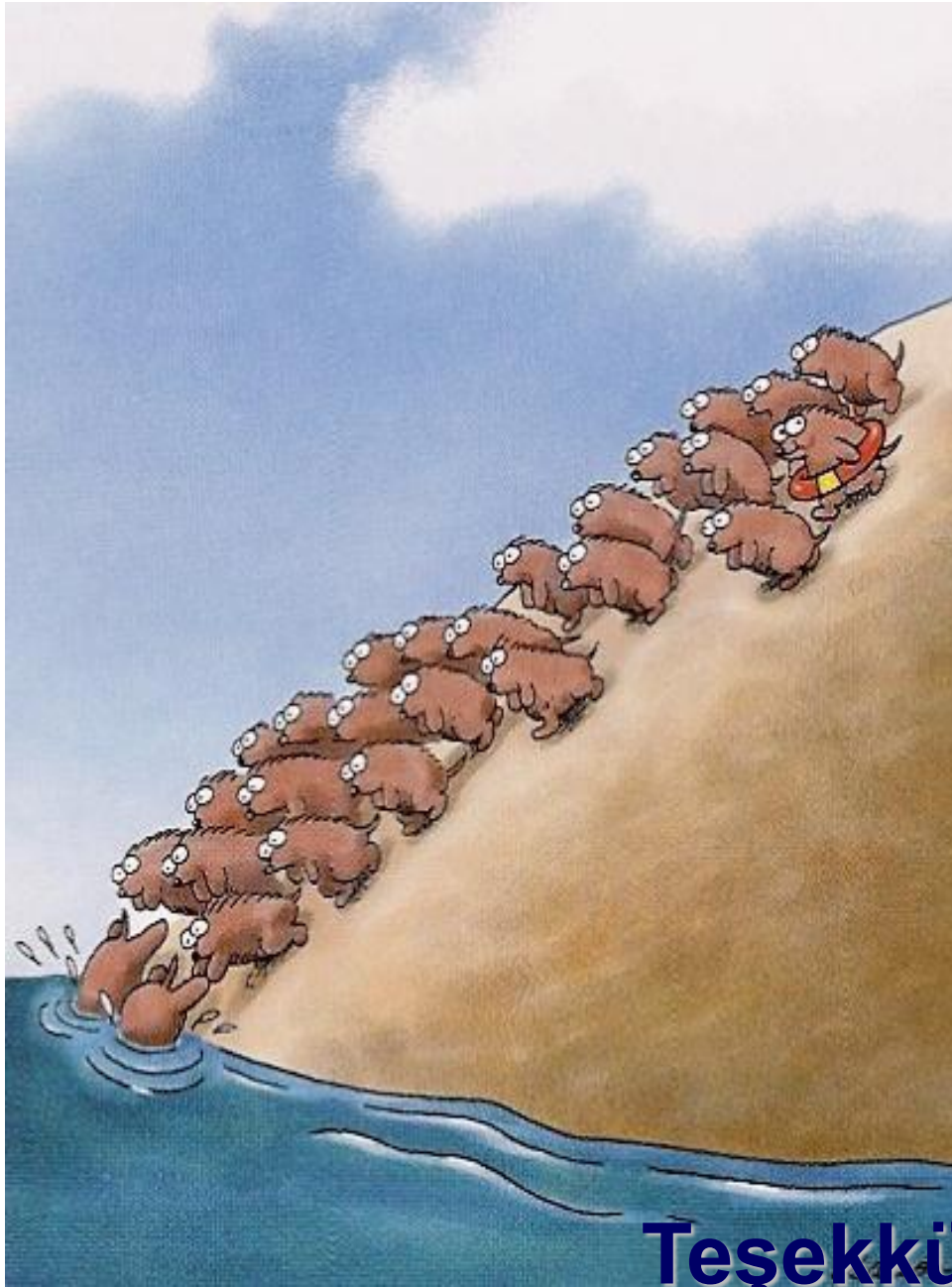
Evet

Grup 1 PAH/Grup 3 PH/Grup 4 PH/Grup 5 PH

Hayır

İdiyopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon

Sağ Kalp Kateteri ile Doğrulanmalı



Teşekkürler.....☺