

## KİSTİK FİBROZİSTE KOR PULMONALE

### ÖNEMLİ NOKTALAR

- Kistik fibroziste (KF) kor pulmonale, ilerleyici akciğer hasarına bağlı olarak gelişen kronik hipoksiye sekonder olarak ortaya çıkar.
- Bu nedenle, hastalarda kronik hipoksiyi erkenden tanımak ve tedavi etmek, kor pulmonaleyi önlemek açısından çok önemlidir.
- KF'te pulmoner hipertansiyonun klinik bulgularının tanımlanması pulmoner hastalığın semptomlarının ön planda olması nedeniyle zor olabilir.
- Pulmoner hipertansiyonun klinik veya ekokardiografik bulgularına sahip KF'li hastalarda tedavi persistan hipoksemiye azaltmak için oksijen, altta yatan hastalığın antibiotik, fizyoterapi ve dornaz alfa ile yoğun medikal tedavi ve beslenme desteğini kapsamaktadır.
- Oksijenin erken kullanılması klinik sonuçları düzeltir, pulmoner hipertansiyonu azaltır ve KF'de yaşam kalitesini artırır.

Dünya Sağlık Örgütü, kor pulmonaleyi, akciğerin fonksiyonunu ve/veya yapısını etkileyen hastalık sonucu, sağ ventrikülün hipertrofisi olarak tanımlar [1]. Kor pulmonale hipokseminin bir komplikasyonudur ve bu nedenle hastalığın geç döneminde meydana gelir. Pulmoner kalp hastalığının gelişmesinde kronik hipoksemi kadar, aralıklı hipoksemi de önemlidir [2]. Pulmoner hipertansiyon ve kor pulmonalenin patofizyolojisi, akciğer parankimi ve pulmoner damarların ilerleyici destrüksiyonu ve hipoksemiye sekonder pulmoner vazokonstriksiyon ile ilişkilidir [3].

Kistik fibroziste (KF) sağ ventrikül hastalığının etyolojisi, ilerleyici akciğer hasarına bağlı olarak gelişen kronik hipoksiye sekonder, pulmoner arter basıncında artış olmasıdır [1,3]. KF'li hastalarda egzersiz veya uyku sırasında anlamlı desaturasyon görülebilir [2]. KF'li hastalarda kronik alveoler hipoksemi sonucunda geniş vasküler "remodeling" oluşur. Pulmoner hipertansiyon sonucu, pulmoner kalp hastalığı veya kor pulmonale gelişir ve bunun sonucunda da belirgin sağ kalp yetmezliği meydana gelir, bu durumda beklenen yaşam süresi bir yıldan azdır. KF'li hastalarda pulmoner hipertansiyonun varlığı, transplantasyon için bir kriter olarak kabul edilir [1,3].

Yaş, düşük SaO<sub>2</sub>, yüksek PaCO<sub>2</sub>, pulmoner hipertansiyonun şiddeti ile ilişkilidir. KF'li çocuklarda pulmoner hipertansiyon prevalansı ile ilgili çalışma yoktur [3].

### Tanı

KF'te pulmoner hipertansiyonun klinik bulgularının tanımlanması zordur ve genellikle gecikir [2]. Kor pulmonalenin ve belirgin sağ ventrikül yetmezliğinin tanısı, pulmoner hastalığın semptomlarının ön planda olması nedeniyle zor olabilir. Hiperinflasyon kalbin büyüklüğünü ve pulmoner hipertansiyonun özelliği olan ikinci kalp sesinin vurusunu maskeler. Fizik muayene sağ kalp yetmezliği bulgularının saptanmasında faydalıdır, ancak hafif hastalığın saptanmasında güvenilir değildir [4]. KF'te kor pulmonalenin klinik belirleyicileri; PaO<sub>2</sub>'in 50 mm Hg'dan düşük olması, PaCO<sub>2</sub>'in 45 mm Hg'dan yüksek olması, zorlu vital kapasitenin (FVC) beklenen değer %60'ından düşük olması ve EKG'de sağ aks deviasyonu olarak sayılabilir [5].

Kardiak kateterizasyon altın standarttır, ancak KF'li hastalarda risk nedeni ile nadiren yapılmaktadır. Standart elektrokardiografik (EKG) değişiklikler KF'li hastalarda non-spesifiktir ve sağ ventrikül hastalığının hassas bir göstergesi olarak kullanılamaz [4]. Pulmoner hiperinflasyon, sağ ventrikülün durumunun değerlendirilmesinde akciğer grafisi ve standart EKG'nin değerini sınırlar. EKG, sağ ventrikül hipertrofisi, sağ atrial hipertrofi veya sağ aks deviasyonu gösterebilir. Akciğer grafisi, kardiomegali veya belirgin pulmoner arter dilatasyonu varlığında faydalı olabilir [1]. Pulmoner hipertansiyonlu KF'li hastalarda, atrial natriüretik peptidlerin plazma seviyesi artmıştır, muhtemelen sağ atriumun gerilmesine bağlıdır [4].

Ekokardiografi (EKO) hem sağ ventrikül duvar kalınlığının, hem de sağ ventrikül fonksiyonlarının ölçümü ve pulmoner arter basıncının değerlendirilmesinde kullanılabilen noninvazif değerli bir tekniktir. Pulmoner hiperinflasyon ekokardiografik "pencere"yi sınırlayabilir ve KF'li hastaların %25-50'sinde tatmin edici çalışmalar yapılamaz. Doppler EKO ile, triküspit kapaktan geçen akımın, pik akım hızı ölçülerek pulmoner arter basıncı hesaplanabilir [4]. Pulmoner arter basıncının ölçümü için bu metod güvenilir non-invazif bir tekniktir [1,4]. EKO'da normal sağ ventrikül ve sol ventrikül fonksiyonuna sahip hastaların %40 kadarında artmış pulmoner arter basıncı gözle-

nebilir. Normal EKO, ilerlemiş akciğer hastalığı olan özellikle ileri yaşlardaki çocuklarda, hipoksemi ve hiperkapni mevcutsa, pulmoner hipertansiyonu dışlamaz [3].

Solunum fonksiyon testleri, hastalığın şiddeti için iyi bir gösterge ise de, pulmoner hipertansiyon ile ilişki göstermez [1].

Radyonükleid anjiyografi, hem istirahat hemde egzersiz sırasında, sağ ve sol ventrikül disfonksiyonunun erken tanısında kullanılabilir. Magnetik rezonans ile yapılan ventrikül ölçümleri, invazif olarak ölçülen pulmoner arter basıncı ile korelasyon gösterir [1].

### Tedavi

Kalp yetmezliği kronik bir sekeldir, ilerleyici kor pulmonale ve prognoz, bilinen tedavilerin uygulanması ile yeteri kadar düzelme göstermeyebilir. Pulmoner hipertansiyonun klinik veya ekokardiografik bulgularına sahip KF'li hastalarda tedavi; persistan hipoksemi azaltmak için oksijen, altta yatan hastalığın antibiotik, fizyoterapi ve dornaz alfa ile yoğun medikal tedavi ve beslenme desteğini kapsamaktadır. Solunum fonksiyonlarında iyileşme olması, gaz değişiminde düzelme, alveoler hipoksida azalma ile pulmoner hipertansiyonun gelişimi yavaşlar. Pulmoner durumda düzelme olması, kor pulmonale için en etkili tedavidir ancak KF'li hastaların çoğunda bu mümkün değildir. Oksijenin erken kullanılması klinik sonuçları düzeltir, pulmoner hipertansiyonu azaltır ve KF'de yaşam kalitesini artırır [4].

Kor pulmonalenin komplikasyonları ve sıvı yüklenmesi saptandığında, sıvı kısıtlaması, diüretik ve oksijen gibi tedaviler ile hastaların çoğu düzelir [2]. Akut diüretik tedavisi, ağır kor pulmonalesi olan KF'li hastalarda, ortalama pulmoner arter basıncını düşürerek, sistemik venöz

konjesyon bulgularını düzeltir [5]. Diüretikler kullanıldığında, sıvı ve elektrolit durumunun dikkatli monitörizasyonu, hipokalemik, hipokloremik metabolik alkaloz ve kronik karbondioksit retansiyonu gibi komplikasyonlar açısından önemlidir [4,5]. Digoksin, ağır kalp yetmezliği olan bazı hastalarda faydalı olabilir [5]. Bulgular, uzun süre diüretik ve nifedipin gibi kalsiyum kanal blokerlerinin kullanılması konusunda net değildir. Pulmoner vazodilatör ajanlar bazı hastalarda pulmoner vasküler resistansı azaltabilir, ancak aynı zamanda atelektatik bölgelerde akımın artması sonucu, hipokside artışa neden olabilir ve klinik etkinlik şüphelidir. Ağır, son dönem KF ve kor pulmonale hastalarında, kalp ve akciğer transplantasyonu belki de seçilecek tek tedavi yöntemidir. KF'te bazı son dönem akciğer hastalarında non-invazif pozitif-basıncılı ventilasyon faydalı olabilir [4].

### KAYNAKLAR

1. Bright-Thomas RJ, Webb AK. The heart in cystic fibrosis. *J Royal Society Medicine* 2002; 95: 2-10.
2. Davis PB. Pulmonary disease in cystic fibrosis. In: Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A eds. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. 7th ed. Philadelphia, Saunders, 2006; 873-85.
3. Hamutcu R, Woo MS. Advanced cystic fibrosis lung disease in children. *Curr Opin Pulm Med* 2001; 7: 448-53.
4. Roy R, Couriel JM. Secondary pulmonary hypertension. *Pediatr Respir Rev* 2006; 7: 36-44.
5. Abman SH. Cor pulmonale and pulmonary complications of cardiac disease. In: Taussig LM, Landau LI eds. *Pediatric Respiratory Medicine*. Second Edition. Philadelphia, Mosby, 2008; 735-57.