



Primer Pulmoner Hipertansiyon

Artık insanlar, **Akciğer Hipertansiyonundan** ölmeyinler!

Primer Pulmoner Hipertansiyonun Tedavisi için;

Epoprostenol Sodium (Prostacyclin, Flolan) Haziran 1996'yılında FDA tarafından PPH'in tedavisinde kullanımını resmen onaylanmıştır.

Daha fazla bilgi için; (broşür, kitap, video)

Kamil Hamidullah, 48. Sok. No:4/6 Bahçelievler, Ankara, 06510, Turkey.

Tel/fax: 312- 2223241

PHA, Pulmonary Hypertension Association; <http://members.aol.com/maszep>

PPHcure FOUNDATION; <http://www.pphcure.org>

Dr. Lewis J. Rubin; University of Maryland School of Medicine;

Tel: 001 410 7063344 Fax: 001 410 706 8162

E-Mail: lrubin@umabnet.ab.umd.edu

Bu hastalık, yapılan çalışmalar ve araştırmalar sonucunda, 2008 yılında yapılacak olan bir gen aşısıyla, tarihe karışacaktır. (PPHcure FOUNDATION USA. Sizden ricam, ne olur kamu-oyunu bilinçlendirme çalışmalarına destek olmanız. Önce kendi yakınlarınızdan başlayın ve çevrenizdekilerden, Anlatın herkese, "Primer Pulmoner Hipertansiyonun tedavisi FLOLAN (GlaxoWellcome)" diye.

Doğum kontrol hapları, diyet hapları, dexfenfluramine, Collegen vascular disease (Scleroderma [ayrıntılı bilgi için, internette, <http://www.scleroderma.com>. 'a Bakınız.], lupus), Aminorex (iştah bastırıcı), Rapeseed oil contamination (küçük şalgam tohumu, kolza yağı katkısı), L-tryophan contamination, Crotalaria ingestion, Extrahepatic shunting of the splanchnic circulation (karaciğer büyümesi), HIV (AIDS) enfeksiyonu, uyuşturucu kullanımı veya bende olduğu gibi genetik miras, bu hastalığın sebepleri olarak bilinmektedir.

Ps: Pulmoner Hipertansiyon Vakfı'nı kurma çalışmalarına yardımcı, destek olursanız sevinirim. Her türlü eleştiriye ve öneriye açığım. Bu arada Teksas, Dallas'ta 3. cüsü düzenlenen International PPH konferansına son katılım tarihi 15 Nisandır. Beni hiç çekinmeden 24 saat arayabilirsiniz.

Primary Pulmonary Hypertension Ne Demektir? (PPH)

Pulmoner Hipertansiyon ikiye ayrılır; 1) Secondary Pulmonary Hypertension; (ikincil akciğer hipertansiyonu) sebebi bilinen, bir başka hastalık sonucu ortaya çıkan akciğer yüksek tansiyonu 2) Primer Pulmoner Hipertansiyon; (birincil akciğer hipertansiyonu) bilinmeyen bir sebepten dolayı, hiçbir hastalığa bağlı olmaksızın, kendiliğinden ortaya çıkan akciğerdeki yüksek tansiyondur. Pulmoner hipertansiyon akciğerdeki kan basıncının yükselmesiyle akciğerdeki damarlarda kan basıncının değişmesi durumu, yani kalp ile akciğer arasında kan taşıyan damarlardaki anormal yüksek kan basıncıdır. Bu anormallik durumu şöyle izah edilir. NIH (National Institutes of Health/ABD.) tarafından kabul edilen normal akciğer tansiyonu dinlenme sırasında 25mmHg'dir. Egzersiz halinde ise en fazla 30mmHg'dir. Bu verilerin üzeri hipertansiyon olarak kabul edilir. Bu bahsedilen yüksek tansiyon durumu herkesin bildiği yüksek tansiyondan farklıdır. Gittiğimiz bir uzmanın, tansiyonumuzu ölçmekte kullandığı yöntemler ve teknikler ile pulmoner hipertansiyonu ölçüp test edemeyiz. Akciğerdeki bu yüksek basınç, kalbin, akciğerden oksijeni alabilmesi için kan pompalamasını güçleştirir. Tıpkı fazla yüklenilen bir otomobilin motoru gibi kalpte bu duruma fazla dayanmadan yetersiz (failed) kalacaktır.

Sekonder pulmoner hipertansiyon, durumu birçok hastalık sonucunda ortaya çıkabilir. (Chronic pulmonary hearth diseases) Kronik akciğer ve kalp hastalıkları, (recurrent blood clots in the pulmonary arteries) Pulmoner arterlerdeki kan pıhtıları, (Narrowing of the mitral seirth valve) kalpteki mitral kalp kapakçığının daralması, karaciğer sirozu.

* * Primer pulmoner hipertansiyon ise kalp ve akciğer hastalıklarından bağımsız olarak ortaya çıkar. Primer pulmoner hipertansiyonun en genel belirtisi hareket etme yeteneğinin azalmasıdır. Daha az bedensel aktivite ile nefesin daralması durumu. Örneğin, hastalanmadan önce iki km koşabilen birisi hastalıktan sonra bir buçuk km yürüdüktan sonra nefes darlığı çekerken hastalık daha da geliştikçe durum daha da kötüleşecektir. Yukarıdaki örnekteki şahıs daha sonra bir 1 km yürüyebilirken sonra sonra belki bir blok ve durup nefesini yakalaması gerekecektir.

Diğer en çok rastlanılan belirtileri ise ayakların şişmesi, göğüs ağrısı ve güç kaybıdır.

Primer pulmoner hipertansiyonlu bir insanda akciğerdeki en küçük kan damarları olan arterioller dardır. Bu daralmış damarlardan, kan geçerken ortaya çıkan dirençte pulmoner döngüdeki kan basıncını artırır. Bu durumda kalbin sağ tarafının akciğere (burada karbondioksit kandan ayrıştırılarak, oksijen kana karıştırılır.) kan pompalama kapasitesini azaltır. Başlangıçta hastalarda nefes darlığı, güçsüzlük, çabuk yorulma durumları görülür. Hastalık geliştikçe, hastalar en basit

işlerden sonra yorgun düşmeye başlarlar. Bunu takibinde, hastalarda sağ kalp yetmezliği görülür ve sonrada ölüm.

Primer pulmoner hipertansiyon o kadar sık raslanılan bir durum değildir. Araştırmacılar, her yıl yaklaşık 400 yeni vakayı teşhis ediyorlar. Ülkemizde de tahminen yılda 4 kişi bu hastalıkla teşhis edilmektedir. Bu durum genellikle 20 ile 30 yaş arasındaki kadınlarda daha çok yaygındır. Ne yazık ki primer pulmoner hipertansiyon çabuk gelişen ve kısa zamanda da ölüme sonuçlanan bir hastalıktır. Ortalama hayatta kalma süresi, teşhis edildikten sonra yalnızca 2 ile 3 yılken, 5 yıldan ve ya 10 yıldan fazla yaşayan hastalara da raslamak mümkündür.

Primer Pulmoner Hipertansiyon'da uygulanan tedavi yolları :

Bazen, Primer Pulmoner Hipertansiyon, hastalarda ilaçlarla etkin bir şekilde kontrol altına alınabilir. Örneğin, Calcium-Channel Blockers, (kan damarlarını rahatlatır, arteriollerin darlığı sonucunda ortaya çıkan stresi azaltır.) kan sıvılaştırıcılar (kan pıhtısı oluşmasını azaltarak akciğerdeki kılcal damarların tıkanmasını önler.) Hastaların çoğunda bu tedavi şekli, Primer Pulmoner Hipertansiyonun gelişmesini önlemekte ne yazık ki yeterli olamıyor. Geriye, bilinen tek bir çare kalıyordu o da kalp ve akciğer nakli. (ki bir yıl içinde hayata kalma oranı % 31)

Son zamanlarda, the Food and Drug Administration (FDA[ABD])'in onayladığı (Haziran 96) **PROSTACYCLIN , FLOLAN (GLAXOWELLCOME)** adındaki ilaç, ciddi primer pulmoner hipertansiyonun kontrolünde etkin bir biçimde kullanılıyor. Bu ilaç kan damarlarını genişletilerek, akciğerdeki arterlerdeki stresi azaltıyor. Bu ilaç, hastalara doğrudan, sürekli, damardan infüzyon yolu ile zerk edilmektedir. Bu yüzden hastalara implant edilmiş, (göğüse yerleştirilmiş) kateter gerekmektedir. Aynı zamanda küçük, pil ile çalışan, taşınabilir pompa ile bu ilaç kateterden doğrudan vücuda yollar. The New England Journal of Medicine dergisi, bu konuyla ilgili Ciddi Primer Pulmoner Hipertansiyonlu hastaların tedavisinde Prostacyclin'in etkinliği, adlı bu çalışmada da prostacyclinin etkin bir tedavi şekli olduğu doğrulanmakta. İlaç kullanan hastalarda egzersiz kapasitesi artarken, diğer tedavi yöntemleri uygulanan hastalara kıyasla hayatta kalma oranları da yükselmiştir.

Prostacyclinin kullanımında bazı yan etkiler rapor edilmiştir. Bunlar: çene ağrısı, ishal, baş ağrısı, kusma, mide bulantısı ve flushing (derinin kızarması, vücudunda kan hücum etmesi). Birde her zaman için Hickman (kateter)'in enfeksiyon kapma riski vardır.

PPH Cure Foundation'a göre PPH Nedir?

Akciğerimizin içinde çok küçük milyonlarca kan damarları olan kapillerle (capillaries) vardır. Bunların her birinin genişliği hemen hemen saçımızın genişliğinde olup, kan hücrelerine geçmesi için

yeterli genişliktedirler. Damarın içi, endothelial hücreleri ile kaplıdır. Dışı ise düz kas hücreleri ile kaplıdır. Endothelial hücreleri kanın damardan sızmasını önler. Düz kas hücreleri de, akciğer ve kalp arasında gidip gelen kan miktarına bağlı olarak kapillerlerin genişleyip daralmasını sağlar.

PPH'te bilinmeyen bir sebepten ötürü bazı endothelial hücreleri akciğerdeki kapillerlerdeki dizininden sökülürler. Kan düz kas hücrelerine sızmaya başlayarak, kapillerlerde sürekli bir daralmaya sebebiyet verir. Kalp ve akciğer arasındaki bu kan akışının, bu daralma yüzünden kesilmesi halsizlik, yorgunluk, bayılma ve sonunda kalp yetmezliğine sebebiyet verir.

Pulmoner kapillerlerdeki (akciğerdeki milyonlarca kılcal damarlardaki) kan akışında ortaya çıkan direnci ölçmek için , büyük arterdeki (bu kalpten akciğere doğru gider) ortalama kan basıncına bakılır. Bir kere bu basınç sağlık sınırını aştığında, hızla kötüleşir, ancak ilaçlarla kontrol altına alınmaya çalışılır. Çünkü, ortaya çıkan yüksek basınç daha fazla endothelial hücreleri dizilişlerinden söker ve daha ciddiye giden bir döngü yaratır. Endothelial hücrelerin yok olması ayrıca direkt olarak pulmoner kapillerleri tıkar ve basıncın daha da yükselmesine neden olur.

Primer pulmoner hipertansiyona sebep olan, bilinen faktörler şunlardır; doğum kontrol hapları (doktorunuzdan danışınız), diyet hapları (doktorunuzdan danışınız), dexfenfluramine, Collegen vascular disease (Scleroderma [ayrıntılı bilgi için, internetten, <http://www.scleroderma.com>'a bakınız.] lupus), Aminorex (iştah bastırıcı), Rapeseed oil contamination (küçük şalgam tohumu, kolza yağı katkısı), L-tryptophan contamination, Crotalaria ingestion, Extrahepatic suhunting of the splanchnic circulation (karaciğer büyümesi), HIV (AIDS) enfeksiyonu, uyuşturucu kullanımı veya bende olduğu gibi genetik miras.

*** Ayrıntılı bilgi için; ***

Kamil Hamidullah, 48. Sok. No: 4/6 Bahçelievler Ankara 06510
Tel/faks: 0312 222 3241 [konuyla ilgili broşür, kitap, video kaseti isteyebilirsiniz.]

Dr. Lewis J. Rubin. University of Maryland School of Medicine, Department of Medicine, 10 South Pine Street, MSTF 800 Baltimore Maryland 21201-1192. Tel: 001-410 706-3344 Fax: 001-410 706-8162 E-mail: lrubin@umabnetabumdedu

Pulmonary Hypertension Association; <http://members.aol.com/lmaszep>

PPHcure FOUNDATION; <http://www.pphcure.org>