




Kist Hidatik Hastalığına Sekonder Olarak Gelişen Pulmoner Hipertansiyon Olgusu

A Case of Pulmonary Hypertension Developing Secondary to Hydatid Cyst Disease

 ¹Görkem Berna KOYUN
 ¹Ömer Tamer DOĞAN
 ²Emin KOYUN

¹Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye
Department of Chest Diseases, Sivas Cumhuriyet University Faculty of Medicine, Sivas, Türkiye

²Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye
Department of Cardiology, Sivas Cumhuriyet University Faculty of Medicine, Sivas, Türkiye

ORCID ID

GBK : 0000-0001-8456-007X

ÖTD : 0000-0002-4527-7754

EK : 0000-0001-9823-1613



ÖZ

Kist hidatik hastalığı endemik bir hastalıktır ve ciddi komplikasyonlara yol açarak fatal sonuçlar doğurabilir. Kist hidatik hastalığının ciddi komplikasyonları arasında intrakardiyak kitleler ve pulmoner emboli de olabilir. Pulmoner emboliye bağlı olarak pulmoner arter basıncı artabilir ve tekrarlayan emboliler sonucunda pulmoner arteryel hipertansiyona yol açabilir. Burada, kist hidatik hastalığı olan bir hastanın kist hidatiğe bağlı olarak pulmoner emboli geçirmesi ve kronik süreçte buna bağlı olarak kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyona yol açtığı bir olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Kist hidatik, pulmoner emboli, pulmoner hipertansiyon.

ABSTRACT

Hydatid cyst disease is an endemic disease and can lead to serious complications and fatal outcomes. Intracardiac masses and pulmonary embolism may be among the serious complications of hydatid disease. Pulmonary arterial pressure may increase due to pulmonary embolism and may lead to pulmonary arterial hypertension as a result of recurrent embolisms. Here, we report a case where a patient with hydatid cyst had a pulmonary embolism due to hydatid cyst, which resulted in chronic thromboembolic pulmonary hypertension in the chronic process.

Keywords: Hydatid cyst, pulmonary embolism, pulmonary hypertension.

Cite this article as: Koyun GB, Doğan ÖT, Koyun E. A Case of Pulmonary Hypertension Developing Secondary to Hydatid Cyst Disease. Journal of Izmir Chest Hospital 2023;37(1):56–60.

Geliş (Received): Eylül 20, 2022 **Revize (Revised):** Şubat 01, 2023 **Kabul (Accepted):** Mart 10, 2023 **Çevrimiçi (Online):** Nisan 19, 2023

Sorumlu yazar (Correspondence author): Görkem Berna KOYUN, MD. Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye.

Tel: +90 537 686 46 26 **e-mail:** bernabekar46@gmail.com

© Copyright 2023 by Journal of Izmir Chest Hospital - Available online at www.ighdergisi.org

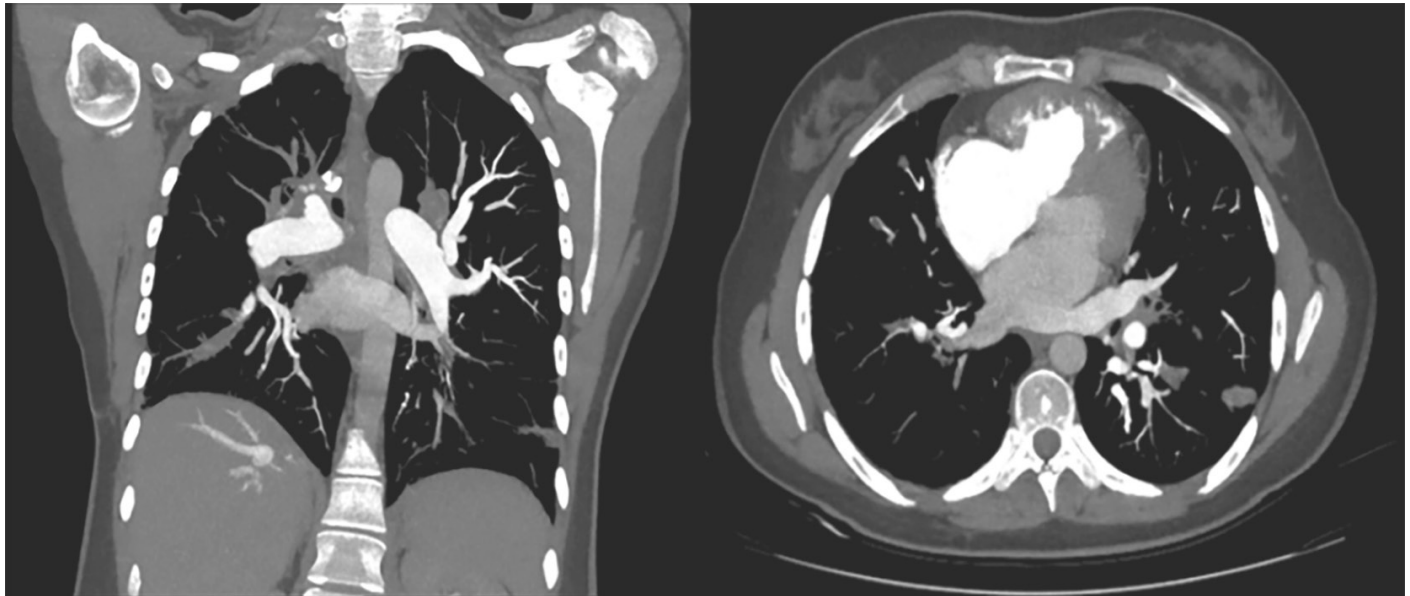
GİRİŞ

Kist hidatik hastalığı genellikle asemptomatik seyreden bir hastalık olup en sık 40 yaşın altındaki insanlarda görülmektedir.^[1] *Echinococcus granulosus*'un larva formunun sebep olduğu kist hidatik hastalığı; parazitlere bağlı olarak gelişen hastalıklar arasında önemli bir yere sahiptir.^[2] Ekinokok larvalarının oluşturduğu enfeksiyonun dünya üzerindeki insidansı 5–20/100.000'dir.^[3] Bu hastalık Akdeniz ülkeleri, Güney Amerika ülkeleri, Asya ülkelerinde görüldüğü gibi Yeni Zelanda ve Avustralya'da da görülmektedir.^[2] Ülkemizde ise kist hidatik hastalığının prevalansı 50/100.000 olup, insidansı dünya insidansına göre daha azdır; insidansı 2/100.000'dir.^[4] Toplamda dört farklı türü olan ekinokokların yalnızca üç tanesi insanlarda enfeksiyona neden olur ve bunlar arasında en sık enfeksiyona neden olan ekinokokun ismi *Echinococcus granulosus*'tur. Ekinokokların doğal siklusunda asıl konağı köpekler oluştururken insan, siğir, koyun, keçi gibi hayvanlar da ara konağı oluşturmaktadır. Bu siklusun oluşma sebebi ise asıl konağın bağırsağında oluşan parazitlerin dışkıyla çevreye atılması ve sonrasında bu dışkının kontamine ettiği besinlerin ara konakçı tarafından tüketilmesidir. Bu sebeple ekinokoklar vücut organ ve sistemlerine gastrointestinal sistem aracılığıyla yayılır. İnsan vücudunda organlar arasında en sık karaciğeri tutar ve bunun beraberinde akciğer tutulumu da oldukça fazladır.^[3] Bu organlarda hastalığın seyrine göre çeşitli komplikasyonlar görülebilir. Akciğerlerde kist rüptürüne bağlı olarak hemoptizi gelişebileceği gibi solunum yetersizliği, anafilaktik şok, pnömotoraks, akciğer apsesi gibi ciddi komplikasyonlar da meydana gelebilir.

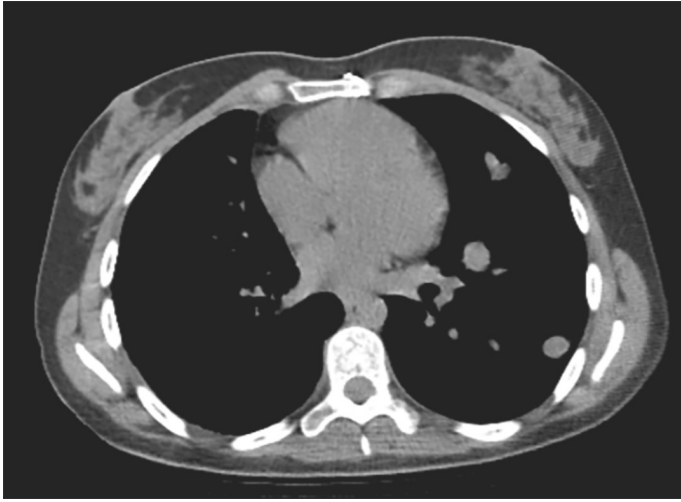
OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşındaki kadın hasta iki yıl önce polikliniğe dispne şikayeti ile başvurdu. Hastanın öz geçmişinde kist hidatik hastalığı ve kist hidatik hastalığı için albendazol kullanım öyküsü var. Üç yıl boyunca evcil köpek ile yakın temas öyküsü var. Hastanın sigara

kullanım öyküsü yok. Hastanın kist hidatik hastalığına bağlı olarak kalp ve akciğerlerinde kistler oluşması üzerine bu kistlerin eksizyonu için iki kez geçirilmiş ameliyat öyküsü var. Hastanın 14 yıl önceki ilk ameliyatı, çekilen toraks tomografisinde interventriküler septumun sağ ventrikül tarafında bir tanesi milimetrik kalsifikasyonlar içeren 1,5x1 cm boyutlarında hipodens iki adet kist hidatik lezyonunun olmasından dolayı gerçekleşti. İntrakardiyak kitle cerrahi bir operasyonla çıkarıldı. Aynı tomografisinde her iki akciğerde büyüğü 2 cm çapında bir kısmı kaviteyi gösteren çok sayıda nodüller kist hidatik lezyonları da vardı ancak bu kistler için takip kararı alındı. Kist hidatik hastalığının başka organlara da yayılıp yayılmadığını görmek için toraks tomografisinin yanında abdomen tomografisi de çekildi ve batin içi organlarda herhangi bir patolojik durum olmadığı saptandı. Kardiyak cerrahi öncesi yapılan kan tetkikinde indirekt hemaglütinasyon testi sonucu 1/320 olarak geldi. Hasta operasyon sonrası klinik durumu düzelinece taburcu edildi. Hastaya göğüs hastalıkları poliklinik kontrolü önerildi. Hastanın diğer ameliyatı yedi yıl önce oldu. Yedi yıl önce poliklinik kontrolüne gelen hastadan akciğerdeki kistleri tekrar değerlendirmek için toraks tomografisi istendi. Toraks tomografisinde sağ paratrakeal bölgeden başlayıp hilusa uzanan septasyonlar içeren kalın duvarlı lobüle konturlu kist hidatik lezyonu izlendi. Her iki akciğerde büyüğü 2 cm çapta çok sayıda kistik lezyon izlendi ve 14 yıl önceki toraks tomografisi ile karşılaştırıldığında kist boyutlarında ve sayısında artış izlendi. Hasta bunun üzerine göğüs cerrahisi tarafından akciğerdeki kistlerin eksizyonu için ameliyat edildi. Hasta ameliyattan sonra iki yıl öncesine kadar düzenli olarak kontrollere gelmedi. İki yıl önce dispne şikayeti ile başvurduğu poliklinikte fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Dispne şikayeti olduğu için hastadan solunum fonksiyon testi istendi. Solunum fonksiyon testinde FEV₁/FVC: %74,5, FVC: %72 olarak saptandı. Hastanın dispnesinin kardiyak kökenli olup olmadığını incelemek için hastadan elektrokardiyografi (EKG) ve transtorasik ekokardiyografi istendi. Hastanın EKG'si normal olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyogra-



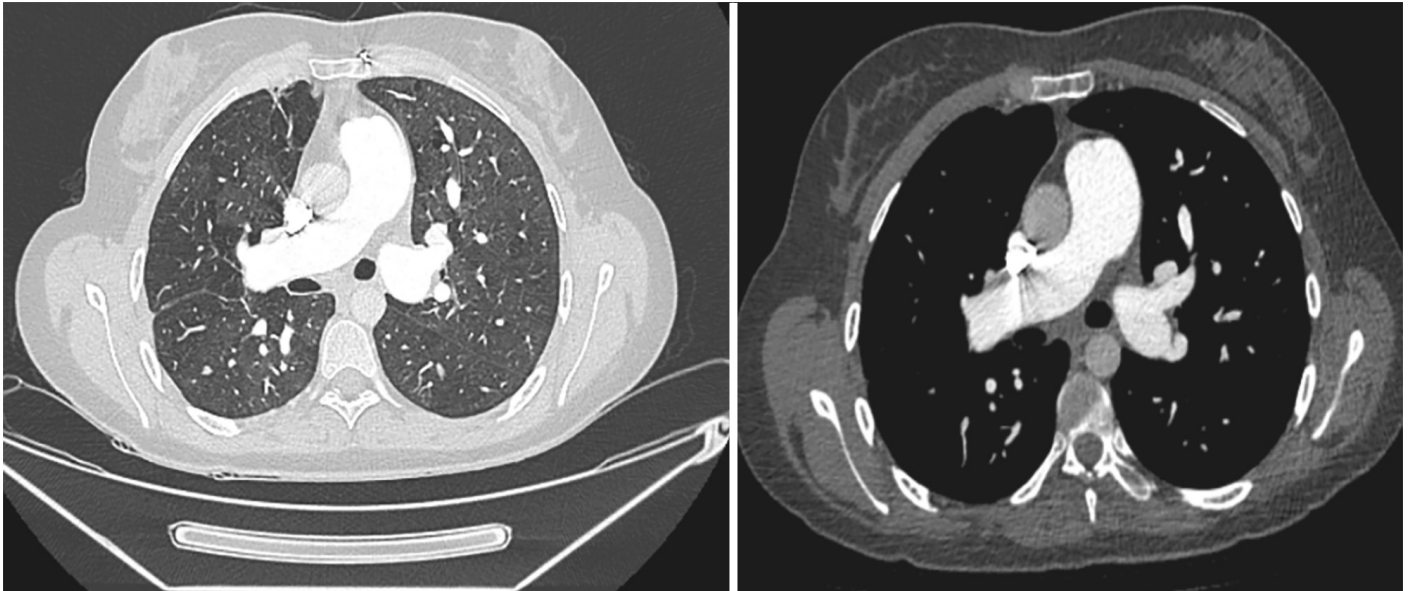
Şekil 1: Kist hidatik embolisi ve emboliye bağlı oklüzyon.



Şekil 2: Kist hidatik lezyonu.

fisinde ejeksiyon fraksiyonu: %60, sistolik fonksiyonları normal, sağ kalp boşlukları geniş, üçüncü derece triküspit kapak yetersizliği mevcuttu ve sistolik pulmoner arter basıncı (SPAB): 5,0/102 mmHg olarak ölçüldü. Hastanın dispnesine ek olarak transtorasik ekokardiyografide sağ kalp boşluklarının geniş ve pulmoner arter basıncının yüksek olması üzerine akut pulmoner emboliden şüphelenildi. Bunun üzerine hastaya kontrastlı toraks tomografisi çekildi ve sağ pulmoner arter alt lob segmenter dallarında yer yer total oklüzyon izlenmekle birlikte oklüzyon olan segmente kistik genişlemeler (Şekil 1) ve sol akciğer alt lobda 2x1,2 cm kist hidatik lezyonu izlendi (Şekil 2). Tomografi raporu radyoloji tarafından kist hidatik embolisi olarak değerlendirildi. Hasta bunun üzerine endarterektomi açısından değerlendirildi ve ameliyat önerildi. Ancak hasta operasyonu kabul etmedi. Bunun üzerine hastaya oral antikoagülan ilaç başlandı ve albendazol tedavisi devam ettirildi. Hasta yaklaşık iki yıl poliklinik kontrolüne gelmedi. Hasta iki yıl

sonra tekrar poliklinik kontrolüne geldi. Hastanın dispne, göğüs ağrısı ve çarpıntı şikayetleri mevcuttu. Yapılan fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Hastadan akciğer grafisi, EKG, ekokardiyografi ve kan parametreleri istendi. EKG'si normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde patolojik bir görüntü saptanmadı. Kan parametrelerinde de patolojik bir sonuç saptanmadı. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde ejeksiyon fraksiyonu %60, sistolik fonksiyonları normal, sağ kalp boşlukları geniş, üçüncü derece triküspit kapak yetersizliği mevcut ve SPAB: 4,5/74 mmHg olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde pulmoner arter basıncının yüksek olması üzerine akut pulmoner emboli ve pulmoner hipertansiyondan şüphelenildi. Bunun üzerine hastadan kontrastlı toraks tomografisi istendi. Hastanın kontrastlı toraks tomografisinde her iki akciğerde interlobüler septal kalınlaşmalar, mozaik perfüzyon defektleri ve kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) ile uyumlu bulgular saptandı (Şekil 3). Bunun üzerine hastaya ventilasyon perfüzyon sintigrafisi çekildi. Sintigrafi sonucu KTEPH açısından yüksek riskli olarak tespit edildi. Hastanın Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) fonksiyonel sınıfı ve altı dakika yürüme testi değerlendirildi. Hastanın altı dakika yürüme testinin sonucu 340 metre olup DSÖ fonksiyonel sınıfı 3 olarak belirlendi. Ekokardiyografi, tomografi ve ventilasyon perfüzyon sintigrafisi sonuçlarına göre hasta KTEPH açısından yüksek riskli olduğu için sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Yapılan sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı 53 mmHg, pulmoner kapiller wedge basıncı 12 mmHg, pulmoner vasküler direnç 9 woods ünite olarak ölçüldü. Hasta bu kateter verileriyle pulmoner hipertansiyon hemodinamik sınıflamasına göre prekapiller pulmoner hipertansiyon grubunda yer almaktadır. Pulmoner hipertansiyonun kapsamlı klinik sınıflamasına göre de grup 4 KTEPH grubunda yer almaktadır. Bunun üzerine hastaya tedavi olarak riociguat 1 mg günde üç kez olacak şekilde başlandı ve ilacın dozu kademeli olarak 2,5 mg'a kadar çıkıldı. Hastanın üçüncü ay kontrolünde altı dakika yürüme mesafesi 450 metre ve DSÖ fonksiyonel sınıfı 2 olarak değerlendirildi.



Şekil 3: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon ile uyumlu bulgular, genişlemiş pulmoner arter ve mozaik perfüzyon defekti.

TARTIŞMA

Kist hidatiğe neden olan enfeksiyon, köpeklerle yakın temas ve kontamine olmuş su ile yıkanmış besinlerin tüketilmesi sonucunda bulaşır. Bizim olgumuzun yaklaşık üç yıl ev içinde köpek besleme öyküsü mevcuttu. Kist hidatiğe neden olan organizmalar ilk önce gastrointestinal sisteme ulaşır, oradan da sırasıyla portal ven, karaciğer, sağ kalp, pulmoner arter, akciğer ve sonra sistemik dolaşım yoluyla dalak, kaslar, santral sinir sistemi ve göze ulaşır. Hastalığın organ tutulumu sıklıkla karaciğer (%65) ve akciğerdedir (%25).^[5] Akciğer tutulumu nadir olarak iki taraflıdır ama en sık tek taraflı ve genellikle sağ akciğerdedir.^[6] Hidatik kist hastalığının kardiyak tutulumu çok nadir görülür ve görülme sıklığı tüm hidatik kist olgularının %0,5–2'si kadardır.^[7] Kalpte en sık sol ventrikül duvarında görülse de, sağ ventrikül ve kalbin başka bölümlerinde de görülebilir.^[8] Olgumuzda hem kardiyak hem de akciğerde kist hidatik hastalığına bağlı kistler izlenmiştir. Kardiyak tutulum yalnızca sağ ventriküldeyken akciğer tutulumu bilateral izlenmekteydi. Kist hidatiğin kardiyak tutulumu ekokardiyografi, tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile doğrulanabilir. Ancak bizim hastamızın MRG'leri mevcut değildi. Kist hidatik hastalığında pulmoner embolizm oluşma mekanizması ise, visseral bir hidatik kistin venöz dolaşıma açılması veya bir kardiyak hidatik kistin rüptürü ile oluşabilen nadir bir durumdur ve tekrarlayan emboliler KTEPH'ye sebep olabilir. Pulmoner emboliye neden olan kist hidatik olguları oldukça seyrek ve fatal seyreder.^[9]

Pulmoner hipertansiyon, morbidite ve mortaliteye yol açabilen artmış pulmoner vasküler direnç ve artmış pulmoner arter basıncı ile karakterize bir hastalıktır.^[10] Pulmoner arteriyel hipertansiyon sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncının 20 mmHg'dan yüksek olması olarak tanımlanmaktadır.^[11] Bizim olgumuz ortalama pulmoner arter basıncının 53 mmHg ölçülmesi üzerine pulmoner hipertansiyon tanısı almıştır. Pulmoner hipertansiyon DSÖ sınıflandırma sistemine göre pulmoner arteriyel hipertansiyon (grup 1), sol kalp hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon (grup 2), akciğer hastalığına bağlı pulmoner hipertansiyon (grup 3), KTEPH (grup 4) ve mekanizması belirsiz ve/veya çok faktörlü pulmoner hipertansiyon (grup 5) olmak üzere beş gruba ayrılır.^[10] Olgumuz bu sınıflandırma sistemine göre KTEPH (grup 4) sınıfında yer almaktadır. Pulmoner arteriyel hipertansiyon hastalığında kalsiyum kanal blokerleri, endotelin reseptör antagonistleri, guanilat siklaz uyarıcıları, prostanooidler ve IP reseptör agonistleri kullanılmaktadır. Riociguat, çözünen guanilat siklaz (cGMP) uyarıcı sınıfından olup hem pulmoner arteriyel hipertansiyon hem de KTEPH tedavisi için kullanılan tek ilaçtır.^[12] Riociguat nitrik oksitten (NO) bağımsız olarak cGMP'yi doğrudan uyarabilir ve cGMP'yi endojen NO'ya duyarlı hale getirerek hücre içi cGMP seviyelerini artırır.^[12] Bu nedenle riociguat pulmoner arterlerde vazodilatasyon dışında, antifibrotik, antiproliferatif ve antiinflamatuvar etkilere de sahiptir. Riociguatın pulmoner arteriyel hipertansiyonlu hastalarda altı dakikalık yürüme mesafesini de iyileştirdiği görülmüştür.^[13] Bizim olgumuza da KTEPH tanısı aldığı için riociguat başlanmıştır. Riociguat ile birlikte hastamızda da altı dakika yürüme mesafesinin iyileşme sağlanmıştır.

Bu olgumuzda kist hidatik hastalığına bağlı olarak kronik tekrarlayan emboliler oluşmuştur. Tekrarlayan emboliler sonucunda

hastada pulmoner arteriyel hipertansiyon gelişmiştir. Riociguat tedavisi başladıktan sonra hastanın semptomlarında, altı dakika yürüme testinde ve DSÖ fonksiyonel sınıfında dramatik iyileşme sağlanmıştır. Kist hidatik hastalığı olan hastalarda nadir de olsa pulmoner arteriyel hipertansiyon gelişebileceği daima aklımızda bulunmalıdır.

Disclosures

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the patient for the publication of the case report and the accompanying images.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Conflict of Interest: The authors have no conflict of interest to declare.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Hasta Onamı: Olgu sunumu ve beraberindeki görüntülerin yayınlanması için hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

Hakem değerlendirmesi: Dışarıdan hakemli.

Çıkar Çatışması: Çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışmanın herhangi bir finansal destek almadığını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Kuzucu A, Soysal Ö, Özgel M, Yologlu S. Complicated hidatid cyst of the lung: clinical and therapeutic issues. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1200–4.
2. Bchir A, Hamdi A, Jemni L, Dazza MC, Allegue M, Braham MS, et al. Serological screening for hydatidosis in households of surgical cases in central Tunisia. *Ann Trop Med Parasitol* 1988;82:271–3.
3. Dökmetaş İ. Kist hidatik hastalığı. *Wilke-Topçu A, Söyletir G, Doğanay M, editors. Enfeksiyon Hastalıkları ve Mikrobiyolojisi. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2008. p. 1134-40.*
4. Tertemiz KC, Gökçen B, Onen A, Akkoçlu A. Pregnancy and hydatid cyst. *Tuberk Toraks [Article in Turkish]* 2008;56:96–9.
5. Pawlowski ZS. Tapeworms (Cestodes). In: Schlossberg D, editor. *Clinical infectious disease. 1st ed. New York: Cambridge University Press; 2008. p.1359–63.*
6. Doğan R, Yüksel M, Cetin G, Süzer K, Alp M, Kaya S, et al. Surgical treatment of hydatid cysts of the lung: Report on 1055 patients. *Thorax* 1989;44:192–9.
7. Ameli M, Mobarhan HA, Nouraii SS. Surgical treatment of hydatid cysts of the heart: Report of six cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:892–901.
8. Dighiero J, Canabal EJ, Aguirre CV, Hazan J, Horjales JO. Echinococcus disease of the heart. *Circulation* 1958;17:127–32.
9. Lahdhili H, Hachicha S, Ziadi M, Thameur H. Acute pulmonary embolism due to the rupture of a right ventricle hydatid cyst. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:462–4.
10. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 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). *Eur Heart J*

- 2016;37:67–19.
11. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019;53:1801913.
 12. Brockunier L, Stelmach J, Guo J, Spencer T, Rosauer K, Bansal A, et al. Soluble guanylate cyclase stimulators for the treatment of hypertension: Discovery of MK-2947. *Bioorg Med Chem Lett* 2020;30:127574.
 13. Zhao R, Jiang Y. Influence of riociguat treatment on pulmonary arterial hypertension : A meta-analysis of randomized controlled trials. *Herz* 2019;44:637–43.