



A Brief Guide of Pulmonary Hypertension for Clinicians

Muhammad Gahan Satwiko*

Department of Cardiology and Vascular Medicine, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing, Universitas Gadjah Mada – Sardjito General Hospital Yogyakarta, Indonesia

ARTICLE INFO

*Corresponding author

Email:
jogjville@gmail.com

Address:

Jalan Kesehatan No. 1, Sekip, Sinduadi, Mlati,
Sleman, Yogyakarta 55284

Manuscript submitted: December 10, 2021

Revised and accepted: March 15, 2022

ABSTRACT

PH mempengaruhi sekitar 1% dari populasi dunia, 10% dari individu yang lebih tua dari 65 tahun, dan setidaknya 50% pasien dengan gagal jantung. Kemungkinan besar setiap dokter pernah bertemu pasien PH dalam praktik mereka, baik disadari dan tidak. Beberapa pasien datang ke dokter, namun karena gejalanya sering tidak spesifik, diagnosis PH dapat menjadi sulit dan memerlukan evaluasi secara bertahap. Mengenali PH pada pasien dengan tanda atau gejala yang baru sering menjadi sulit karena banyak tanda atau gejala yang tidak spesifik serta berhubungan dengan diagnosis banding yang luas. Sangat penting bagi dokter untuk dapat mengenali pasien PH sedini mungkin sehingga setiap dokter harus mempertimbangkan riwayat penyakit, temuan klinis, dan melakukan pemeriksaan penunjang.

Narrative

Pulmonary hypertension (PH) adalah suatu kondisi dimana terjadi peningkatan tekanan di pembuluh darah paru. Secara definisi, PH adalah suatu kondisi peningkatan tekanan rerata arteri pulmonalis > 20 mmHg dalam kondisi istirahat, yang dikonfirmasi oleh kateterisasi jantung kanan.

PH terjadi pada 1% dari populasi dunia, 10% dari individu yang lebih tua dari 65 tahun, dan setidaknya 50% pasien dengan gagal jantung. Disadari ataupun tidak, sangat mungkin setiap dokter pernah bertemu pasien PH dalam praktik mereka. Namun karena gejalanya sering tidak spesifik, diagnosis PH dapat menjadi sulit.

Mengenali PH pada pasien dengan tanda atau gejala yang baru dapat menjadi sulit karena banyak yang tidak spesifik. Selain itu, PH berhubungan dengan diagnosis banding yang luas. PH harus dipertimbangkan pada pasien dengan penyakit kronis dimana gejalanya tidak proporsional dengan penyakit yang mendasarinya atau kurang responsif terhadap pengobatan. Sangat penting bagi dokter untuk dapat mengenali pasien PH sedini mungkin. Sehingga setiap dokter harus mempertimbangkan riwayat penyakit, temuan klinis, serta melakukan pemeriksaan penunjang.

Gejala PH tidak spesifik dan terutama terkait dengan disfungsi ventrikel kanan yang berat. Gejala PH antara lain dispnea, kelelahan, keletihan, angina, bahkan hingga dengan presinkop dan sinkop. Selain itu, retensi cairan berupa distensi perut dan edema pergelangan kaki juga dapat muncul.

Pada beberapa pasien, presentasi klinis mungkin terkait dengan komplikasi PH. Contohnya hemoptisis oleh karena pecahnya arteri bronkial yang hipertrofi, serta gejala yang

disebabkan oleh dilatasi arteri pulmonal seperti suara serak akibat kompresi saraf laring rekuren kiri, *wheezing* yang disebabkan oleh kompresi jalan napas dan angina oleh karena iskemia miokard yang disebabkan oleh kompresi arteri koroner. Dilatasi PA yang signifikan dapat menyebabkan ruptur atau diseksi, yang menyebabkan tanda dan gejala penyakit jantung tamponade.

Pada pemeriksaan fisik PH dapat ditemukan pengangkatan parasternal kiri, pengerasan komponen paru dari suara jantung kedua, murmur pansistolik regurgitasi trikuspid dan murmur diastolik dari regurgitasi pulmonal. Peningkatan tekanan vena jugularis, hepatomegali, asites, edema perifer dan ekstremitas yang dingin umumnya ditemukan kondisi PH yang berat.

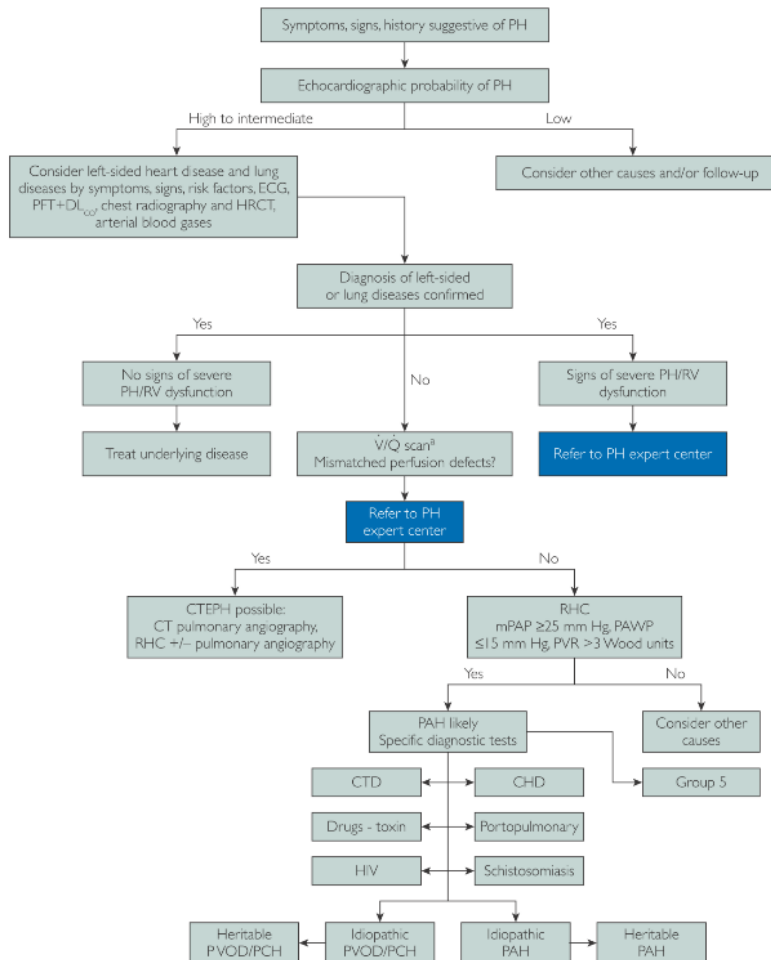
Pemeriksaan fisik juga dapat menunjukkan penyebab yang mendasari PH. Telangiectasia, ulserasi digital dan sclerodactyly terlihat pada scleroderma, *crackles* saat inspirasi mengarah ke penyakit paru interstitial sedangkan spider naevi, atrofi testis, dan eritema palmaris menunjukkan adanya penyakit hepar.

Elektrokardiogram (EKG) dapat memberikan bukti yang mendukung PH, tetapi EKG normal tidak menyingkirkan diagnosis PH. Abnormalitas EKG sendiri lebih mungkin terjadi pada PH berat daripada ringan. Kelainan EKG yang sering ditemui diantaranya adalah P pulmonal, deviasi aksis ke kanan, hipertrofi RV, *RV strain*, RBBB, dan pemanjangan QTc.

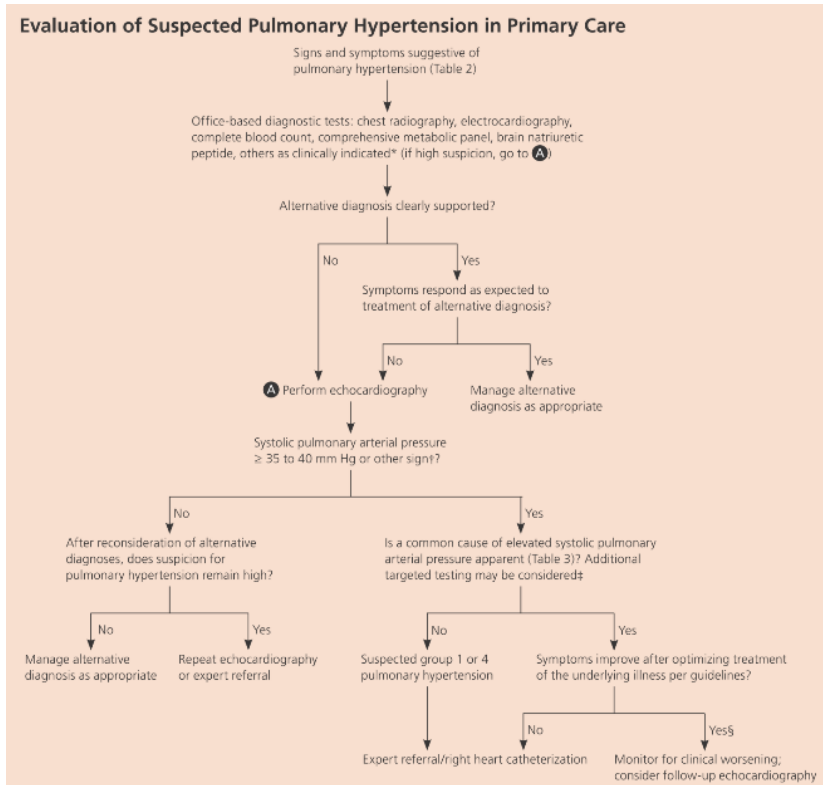
Aritmia supraventrikular dapat terjadi pada PH yang lanjut. Fibrilasi atrium sendiri memiliki insiden pada 25% pasien setelah 5 tahun mengidap PH. Sedangkan aritmia ventrikel jarang terjadi.

Temuan rontgen pasien dengan PH diantaranya adalah dilatasi arteri pulmonal, disertai dengan *pruning* (kehilangan) pembuluh darah perifer. Jantung kanan yang melebar karena pembesaran ventrikel kanan terlihat

sebagai penurunan ruang retrosternal pada gambar lateral. Meskipun demikian radiografi dada yang normal tidak menyingkirkan adanya PH.



Gambar 1. Algoritme diagnostik PH (Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension)



Gambar 2. Algoritme diagnostik PH pada *primary care* (Dunlap B, Weyer G. Pulmonary Hypertension: Diagnosis and Treatment. Am Fam Physician. 2016)

References

1. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, 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). Eur Heart J. 2016;37(1):67-119.
2. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Con-sensus Documents and the American Heart Association: developed in collaboration with the American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., and the Pulmonary Hypertension Association [published correction appears in Circulation. 2009;120(2):e13]. Circulation. 2009;119(16):2250-2294.
3. Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2013;62(25 suppl):D42-D50.
4. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension [published correction appears in J Am Coll Cardiol. 2014; 63(7):746]. J Am Coll Cardiol. 2013;62(25 suppl):D34-D41.
5. Dunlap B, Weyer G. Pulmonary Hypertension: Diagnosis and Treatment. Am Fam Physician. 2016;94(6):463-469.
6. Strange G, Gabbay E, Kermeen F, et al. Time from symptoms to definitive diagnosis of idiopathic pulmonary arterial hypertension: the delay study. Pulm Circ. 2013; 3(1):89-94.
7. Thenappan T, Shah SJ, Rich S, Tian L, Archer SL, Gomberg-Maitland M. Survival in pulmonary arterial hypertension: a reappraisal of the NIH risk stratification equation. Eur Respir J. 2010;35(5):1079-1087.
8. Tuder RM, Archer SL, Dorfmueller P, et al. Relevant issues in the pathology and pathobiology of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2013;62(25 suppl):D4-D12.
9. Yuan JX, Rubin LJ. Pathogenesis of pulmonary arterial hypertension: the need for multiple hits. Circulation. 2005;111(5):534-538.
10. Vonk Noordegraaf A, Galiè N. The role of the right ventricle in pulmonary arterial hypertension. Eur Respir Rev. 2011;20(122):243-253.
11. Agency for Healthcare Research and Quality. Pulmonary arterial hypertension: screening,

management, and treatment: executive summary.

April 25, 2013.

<http://effectivehealthcare.ahrq.gov/index.cfm/search-for-guides-reviews-and-reports/?productid=1479&pageaction=displayproduct>. Accessed August 18, 2015.

12. Klinger JR, Frantz RP, eds. Diagnosis and Management of Pulmonary Hypertension. New York, NY: Humana Press; 2015:437-464.
13. Stringham R, Shah NR. Pulmonary arterial hypertension: an update on diagnosis and treatment. *Am Fam Physician*. 2010;82(4):370-377.