

4. ULUSAL
**ADHAD
KONGRESİ**
PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR
DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER

2022

**ULUSLARARASI
KATILIMLI**



Hilton Dalaman - Sarıgerme
27-30 Ekim 2022



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

**GENİ
KONGRE**



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

4. ULUSAL
ADHAD KONGRESİ 2022
PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER
Hilton Dalaman - Sarıyerme 27-30 Ekim 2022



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

İmtiyaz Sahibi

Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği

Editör

Prof. Dr. Serdar Küçüköğlü
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü

Yayına Hazırlık

Galenos Yayınevi Tic. Ltd. Şti.
Molla Gürani Mh. Kaçamak Sk. No: 21, 34093 Fındıkzade, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 212 621 99 25 • Faks: +90 212 621 99 27

info@galenos.com.tr
www.galenos.com.tr

Yayıncı Sertifika No: 14521

ISBN: 978-605-73585-5-4

Tasarım

GenX Kongre Organizasyon ve Turizm Hizmetleri Tic. Ltd. Şti.
Kuzguncuk Mah. İcadiye Cad. No:3
34674 Üsküdar İstanbul

www.genx.com.tr
info@genx.com.tr
0216 310 11 00



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

4. ULUSAL

ADHAD KONGRESİ 2022

PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER
Hilton Dalaman - Sarıgerme 27-30 Ekim 2022



ADHAD YÖNETİM KURULU

BAŞKAN

Dr. MEHMET SERDAR KÜÇÜKOĞLU

BAŞKAN YARDIMCILARI

Dr. BEDRETTİN YILDIZELİ

Dr. GÜLEN HATEMİ

GENEL SEKRETER

Dr. NİGAR GÜLFER OKUMUŞ

BİLİMSEL KOMİTE SORUMLUSU

Dr. ZEYNEP PINAR ÖNEN

WEB SORUMLUSU

Dr. SERDAR KULA

MALİ İŞLER SORUMLUSU

Dr. BURÇAK KILIÇKIRAN AVCI

ÜYELER

Dr. MERAL KAYIKÇIOĞLU

Dr. ALİ AKDOĞAN

BİLDİRİ DEĞERLENDİRME JÜRİSİ

Dr. ALPER SARI

Dr. BARIŞ KAYA

Dr. CANSARAN TANIDIR

Dr. İBRAHİM BAŞARICI

Dr. SERHAT EROL

Dr. TAYFUN UÇAR

Dr. YASEMİN YALÇINKAYA

Dr. ZÜLEYHA BİNGÖL



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

4. ULUSAL

ADHAD KONGRESİ 2022

PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER
Hilton Dalaman - Sarıgerme 27-30 Ekim 2022



OLGULAR YARIŞIYOR

OLGULAR YARIŞIYOR ÖDÜL KAZANAN BİLDİRİLER

Birincilik Ödülü

SB27

Opere Olmamış Siyanotik Fallot Tetralojili Hastada Nadir Bir Komplikasyon

Dr. ŞEVVAL İLKE GÜNEYSU

İkincilik Ödülü

SB31

Ciddi Düzeyde Pah Gelişmiş, Pulmoner Embolinin Eşlik Ettiği Geniş Asd'li Hastanın Kliniğimizdeki 3 Yıllık Serüveni

Dr. SELÇUK ÖZTÜRK

Üçüncülük Ödülü

SB03

Genç Kadın Hastada İzlenen Her Pulmoner Hiperatansiyon Pah Mıdır?

Dr. SERHAT EROL



27 EKİM 2022

13:30-14:30 Kurs 1

Oturum Başkanı: Tamer Sayın

13:30-13:55 Pulmoner Hipertansiyonda Bilgisayarlı Tomografi
Ali Aslan Demir

13:55-14:20 Akuttan-Kroniğe Pulmoner Tromboemboli Görüntülenmesinde
Bilgisayarlı Tomografi
Çağatay Cimsit

14:20-14:30 Tartışma

14:30-14:40 Kahve Arası

14:40-15:30 Kurs 2

Sağ Kalp Kateterizasyonu (Vazoreaktivite-Sıvı Yükleme-Egzersiz) Kursu

14:40-15:00 *İbrahim Başancı*

15:00-15:20 *Serdar Epçaçan*

15:20-15:30 Tartışma

15:30-15:40 Kahve Arası

15:40-16:30 Kurs 3

Segmenter Analiz ve Doğumsal Kalp Hastalıkları Ekokardiyografi Değerlendirme Kursu

Funda Öztunç

16:30-16:45 Kahve Arası

16:45-17:00 AÇILIŞ OTURUMU

Serdar Küçükkoğlu

17:00-18:30 Olgular Yarışıyor

Jüri: İsmail Hanta, Ali Akdoğan, Serdar Kula, Tamer Sayın

SB02 Pulmoner Hipertansiyon Semptomları İle Başvuran Hastada Hermansky-Pudlak Sendromu Tanısı Ve Tedavi Yanıtı
Akın Tosun

SB03 Genç Kadın Hastada İzlenen Her Pulmoner Hiperatansiyon Pah Mıdır?
Serhat Erol

SB09 Pulmoner Komorbiditenin Eşlik Ettiği İdiyopatik Pulmoner Hipertansiyon Vakası
Dilay Karabulut

SB12 Grup -1, Grup -2 Ve Grup 3'ün Kombine Etkilediği Kompleks Post Kapiller Ve Prekapiller Pulmoner Hipertansiyona Neden Olan Sistemik Lupus Eritematozus Vakası
Ersan Oflar

SB17 Ciddi Pulmoner Hipertansiyonu Olan Kteph Hastasının Balon Pulmoner Anjiyoplasti İle Başarılı Tedavisi
Halil Ataş

SB18 Uzun Süredir İkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Odaklı İlaç Tedavisi Kullanan Atipik Bir Vazoreaktivite Olgusu Ve Yönetimi
Halil Ataş

SB19 Kapatılmış Asd Sonrası İleri Pulmoner Hipertansiyonu Olan Hastada Sol Ana Koroner Arter Basısının Başarılı Tedavisi
Medeni Karaduman

SB27 Opere Olmamış Siyanotik Fallot Tetralojili Hastada Nadir Bir Komplikasyon
Şevval İlke Güneysu

SB31 Ciddi Düzeyde Pah Gelişmiş, Pulmoner Embolinin Eşlik Ettiği Geniş Asd'li Hastanın Kliniğimizdeki 3 Yıllık Serüveni
Selçuk Öztürk

SB32 Postpartum Senkop Ve Kalp Yetmezliği İle Prezente Olan Geniş Pda İlişkili Pulmoner Hipertansiyon Olgusu
Serdar Epçaçan

18:30-18:45 Akılcı İlaç Kullanımı

Burçak Kılıçkırın Avcı



28 EKİM 2022

B SALONU

08:00-08:50 **Kurs 4**
Ekokardiyografi Kursu

- 08:00-08:20 *Omaç Tüfekçioğlu*
08:20-18:40 *Serkan Ünlü*
08:40-08:50 Tartışma

C SALONU

08:00-08:50 **SÖLÜ BİLDİRİ OTURUMU**

Jüri: Zeynep Pınar Önen, Gülen Hatemi, Meral Kayıkçioğlu

- SB01 Pah Olarak Takip Edilen Grup 2 Pulmoner Hipertansiyon Olgusu
Ahmet Yetkin
- SB13 Grup 3 Pulmoner Hipertansiyonda Sistemik Sklerozis İle İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı
Füsun Fakılı
- SB14 Harap Olmuş Akciğer Ve Pulmoner Hipertansiyon Olgusu
Gökçen Ömeroğlu Şimşek
- SB22 Opere Ventriküler Septal Defekt Ve Skleroderma Tanılı Hastanın Geç Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonu:
Hangisi İle İlişkili?
Mustafa Oğuz
- SB28 Dasatinib-Induced Irreversible Pulmonary Arterial Hypertension Treated With Bosentan And Riociguat, A
Case Report
Ömer Kümet
- SB37 Skleroderma İlişkili Kombine Pre-Postkapiller Pulmoner Hipertansiyon
Yusuf Ziya Şener

08:50-09:00 KAHVE ARASI

ANA SALON

OTURUM 1

- 09:00-10:00 **2022 de Pulmoner Hipertansiyon**
(2022 ESC Kılavuzuna Dayalı Yaklaşım)
Oturum Başkanları: Saide Aytekin, Özlem Özdemir
Panelistler: Murat Meriç, Ebru Özpelit, Ersan Atahan
- 09:00-09:15 Pulmoner Hipertansiyon Tanı
Züleyha Bingöl
- 09:15-09:30 Grup1 Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Risk
Yalın Tolga Yaylalı
- 09:30-09:45 Tedavi
Burçak Kılıçkırın Avcı
- 09:45-10:00 Tartışma

10:00-10:10 KAHVE ARASI

- 10:10-10:55 **UYDU SEMPOZYUM**
ESC 2022 Bakış Açısı ile PAH Tedavisinde Opsumit
Oturum Başkanı: Mehmet Arbulut
Konuşmacılar: Tarık Kıvrak, Zeynep Pınar Önen

Johnson & Johnson

10:55-11:05 KAHVE ARASI

OTURUM 2

- 11:05-12:05 **Kılavuzdaki Yenilikler**
Oturum Başkanları: Ahmet Kaya Bilge, Yüksel Çavuşoğlu
Panelistler: Abdurrahman Oğuzhan, Şehnaz Yıldızeli, Dursun Alehan
- 11:05-11:20 Grup 2 PH
Sanem Nalbantgil
- 11:20-11:35 Grup 3 PH
Eylem Sercan Özgür
- 11:35-11:50 Pediyatrik Pulmoner Hipertansiyon
Serdar Kula
- 11:50-12:05 Tartışma

12:05-12:15 KAHVE ARASI



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

4. ULUSAL

ADHAD KONGRESİ 2022

PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER
Hilton Dalaman - Sarıgerme 27-30 Ekim 2022



Pharmactive

12:15-13:00 UYDU SEMPOZYUM
Olgu Temelli 2022 ESC-ERS PAH Tedavi Yönetimi
Moderatör: Meral Kayıkçıoğlu
Masitentan ile Olgu Deneyimi
Berkay Ekici
Masitentan ile Olgu Deneyimi
Ümit Yaşar Sinan

13:00-14:00 ÖĞLE YEMEĞİ

OTURUM 3

14:00-15:00 KARŞIT GÖRÜŞ
Oturum Başkanları: Gül Öngen, Mehmet Akbulut
Panelist: Gülten Taçoy, Ergün Barış Kaya

Pulmoner Hipertansiyon'da Hasta Halen Orta Riskli

14:00-14:12 Üçüncü ilaç Eklerim
Gülfer Okumuş

14:12-14:24 Aynı Grupda Değişiklik Yaparım
Bülent Mutlu

GRUP 3'Te PAH Spesifik Tedavi

14:24-14:36 Verelim
Ali Akdoğan

14:36-14:48 Vermeyelim
Zeynep Pınar Önen

15:00-15:10 KAHVE ARASI

15:10-16:05 UYDU SEMPOZYUM
Güncellenen Kılavuz Işığında Masitentan'a Bakış
Moderatörler: Gülten Taçoy, Özlem Yıldırım Türker
Olgu Sunumu
Halil Ataş
Olgu Sunumu
Hakan Güneş

ABDiBRAHiM

16:05-16:15 KAHVE ARASI

OTURUM 4

16:15-17:15 PAH: İnflamasyonun Yeri / Biyolojik Ajanlar ile Tedavi
Oturum Başkanları: Gülen Hatemi, Meral Kayıkçıoğlu

16:15-16:30 İnflamatuvar Hipotez
Ali Akdoğan

16:30-16:45 PAH Tedavisinde Biyolojik Ajanlar Anti CD 20 / Anti IL-6
Alper Sarı

16:45-17:00 PULSAR Çalışmasına Metodolojik Yaklaşım
Yasemin Yalçınkaya

17:00-17:15 Tartışma



29 EKİM 2022

C SALONU

08:00-09:00 SÖLÜ BİLDİRİ OTURUMU

Jüri: Serdar Küçükkoğlu, Gülfer Okumuş, Bedrettin Yıldızeli

- SB23 Plevral Sıvıda D-Dimer Düzeyinin Pulmoner Emboli Tanısına Katkısı
Muzaffer Onur Turan
- SB04 Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Hastaların Dört Katmanlı Risk Değerlendirmesinde Ekokardiyografinin Rolü
Ayşe Çolak
- SB05 Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon Tanısı İle Pulmoner Endarterektomi Yapılan Hastalarda Preoperatif Dönemde Yapılan Solunum Fonksiyon Testi Ve Karbonmonoksit Difüzyon Testi Değerleri İle Trombüs Anatomik Sınıflandırması Arasındaki İlişki
Burcu Turan
- SB06 Covid-19 Enfeksiyonu Tanılı Olgularda Pulmoner Tromboemboli Varlığını Öngörebilir Miyiz? Skorlamaların Yeri Ve Önemi
Can Sevinç
- SB07 Pulmoner Hipertansiyon Tanısında Zorlanılan Durumlar
Çelik Sümer
- SB11 High Blood Viscosity Is Associated With Increased In-Hospital Mortality In Patients With Acute Pulmonary Embolism
Engin Algül
- SB29 Pulmoner Emboli Olgularında Doak Kullanım Verileri
Pakize Ayşe Turan

ANA SALON

08:00-09:00 Zor Olgular

Oturum Başkanları: Tayfun Uçar, Asuman Biçer

Panelistler: İbrahim Cansaran Tanıdır, Tarık Kıvrak, Ali Akdoğan, Oğuz Uzun

- 07:30-07:40 Vaka 1. Çocuk Kardiyolojisi
Cemşit Karakurt
- 07:40-07:50 Vaka 2. Kardiyoloji
Zeynep Ulutaş
- 07:50-08:00 Vaka 3. Kardiyoloji
Çağlar Emre Çağlıyan

OTURUM 5

09:00-10:00 Pulmoner Emboli

Oturum Başkanları: Bahri Akdeniz, Ebru Çakır Edis

Panelistler: Füsün Fakılı, Emrah Erdoğan, Hilal Erken Pamukçu

- 09:00-09:15 Akut Pulmoner Emboli Tanı/Risk Değerlendirme
Pınar Yıldız Gülhan
- 09:15-09:30 Akut Pulmoner Emboli Tedavi
Serhat Erol
- 09:30-09:45 Akut Pulmoner Emboli: Evde Tedavi
Ümit Yaşar Sinan
- 09:45-10:00 Tartışma

10:00-10:10 KAHVE ARASI

10:10-10:55 UYDU SEMPOZYUM

PAH Tedavisinde Ambrisentan

Oturum Başkanları: Bülent Mutlu, Meral Kayıkçıoğlu

A View On The Right Ventricle In Pulmonary Hypertension?

Anton Vonk Noordegraaf

Ambrisentan +Tadalafil Kombinasyonu – Vaka Sunumu

Omaç Tüfekçioğlu

10:55-11:05 KAHVE ARASI



OTURUM 6

- 11:05-12:05 Grup 4 Pulmoner Hipertansiyonda Yenilikler, Nadir Durumlar**
Oturum Başkanı: Bedrettin Yıldızeli, Nesrin Moğulkoç, Ali Akdoğan
Panelistler: Özlem Yıldırım Türk, Erkan İriz, Züleyha Bingöl
- 11:05-11:17 2022 Kılavuzu Neler Getirdi
Derya Kocakaya
- 11:17-11:29 Vaskülitler
Gülen Hatemi
- 11:29-11:41 Hidatik Kist ve Tümörler
Serpil Taş
- 11:41-11:53 Çocuklarda Grup 4 PH
Ayşe Tana Aslan
- 11:53-12:05 Tartışma

12:05-12:15 KAHVE ARASI

12:15-13:00 UYDU SEMPOZYUM

- PAH Tedavisinin Köşe Taşları:**
Ambrisentan, Masitentan, Tadalafil
Moderatör: Gülfer Okumuş
Konuşmacı: Meral Kayıkçıoğlu- Olgu sunumu
Konuşmacı: Burçak Kılıçkiran Avcı- Olgu sunumu



13:00-14:00 ÖĞLE YEMEĞİ

OTURUM 7

- 14:00-15:00 Pulmoner Hipertansiyonda Sorular**
Oturum Başkanları: Serdar Küçükkoğlu, Gülfer Okumuş
- 14:00-14:20 Düşük DLCO Nedenleri
Anton Vonk Noordegraaf
- 14:20-14:35 Egzersizle Pulmoner Hipertansiyon Nedir? Tedavi Yaklaşımı?
Dilek Çiçek Yılmaz
- 14:35-14:50 Sol Koroner Arter Basısı Tanı? Tedavi?
Ergün Barış Kaya
- 14:50-15:00 Tartışma

15:00-15:15 KAHVE ARASI

15:15-16:00 UYDU SEMPOZYUM

- ESC 2022 Bakış Açısı ile PAH Tedavisinde Uptravi**
Oturum Başkanı: İbrahim Başarıcı
Konuşmacılar: Gülfer Okumuş, Halil Atas

Johnson & Johnson

16:00-16:15 KAHVE ARASI

OTURUM 8

- 16:15-17:15 Bunları Konuşmamız Lazım**
Oturum Başkanları: Füsun Topçu, Sümeyye Güllülü
- 16:15-16:30 HIV
Atahan Çağatay
- 16:30-16:45 HIV Pulmoner Hipertansiyon
Çağlar Emre Çağlıyan
- 16:45-17:00 Portopulmoner Hipertansiyon
Halil Atas
- 17:00-17:15 Tartışma



30 EKİM 2022

C SALONU

08:00-09:00 SÖLÜ BİLDİRİ OTURUMU

Jüri: Serdar Kula, Bedrettin Yıldızeli, Hasan Güngör

- SB08 Pulmoner Endarterektomili Olgu
Derya Aydın
- SB10 Pulmoner Hipertansiyonun Olağandışı Nedeni, Perkütan Atriyal Septal Defekti Kapatılmış Erkek Hastada Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
Emrah Erdoğan
- SB15 Pulmoner Tromboemboli: Pulmoner Tromboendarrektomi Olgusu
Gökhan Aydın
- SB16 Akut Mu? Kronik Mi?
Gözde Kalbaran Kısmet
- SB30 Ostium Sekundum Ve Sinüs Venosus Atriyal Septal Defekt İle Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Ve Pulmoner Hipertansiyon Birlikteliği Olan Zor Bir Olgu
Saadet Demirtaş
- SB33 Fenestre Perikardiyal Yama İle Cerrahi Vsd Kapatılması Sonrası Postoperatif Geç Dönem Suprasistemik Pulmoner Hipertansiyon; Olgu Sunumu
Serdar Epçaçan
- SB36 Senning Operasyonu Sonrası Gelişen Pulmoner Hipertansiyon Nadir Bir Olgu
Yusuf İskender Coşkun

ANA SALON

OTURUM 9

09:00-10:30 DURUŞMA SABAHI

Mübaşir: Arda Uğur Tümer

Yargıçlar: Zeki Öngen, Hakan Kültürsay, Gül Öngen

Birinci Dava

İddianame: İleri perikard sıvısı olan PAH hastasına Dr. Perikardiyosentez yapıyor. Üç ay sonra yeniden sıvı toplanıyor. Dr. hastanın hayatını gereksiz riske atmıştır.

- 09:00-09:10 Savunma Avukatı
Burcu Yağmur
- 09:11-09:15 Savcı
Hakkı Kaya
- 09:15-09:17 Jüri (Dinleyenler) Oylaması
- 09:17-09:20 Yargıçların Kararı Bildirmesi

İkinci Dava

İddianame: Dr. atriyum flutteri ortaya çıkan PAH hastasına elektrofizyolojik çalışma yapıp ablasyon yapıyor. Üç ay sonra hasta geldiğinde yine atriyum flutteri var. Hastaya gereksiz işlem yapmıştır.

- 09:20-09:30 Savunma Avukatı
Ekrem Bilal Karayavuz
- 09:30-09:35 Savcı
Kıvanç Yalın
- 09:35-09:37 Jüri (Dinleyenler) Oylaması
- 09:37-09:40 Yargıçların Kararı Bildirmesi"

Üçüncü Dava

İddianame: Dr. genç kadın PAH hastasının gebe kalmasını üç yıl boyunca tavsiyeleri ile engel oluyor. Hasta istek dışı gebe kalıyor ve sağlıklı bir çocuk doğuruyor. Dr. genç bir kadının anne olma hakkına üç yıl boyunca engel olmuştur.

- 09:40-09:50 Savunma Avukatı
Burcu Baran Ketencioğlu
- 09:50-09:55 Savcı
Neşe Aydemir
- 09:55-09:57 Jüri (Dinleyenler) Oylaması
- 09:57-10:00 Yargıçların Kararı Bildirmesi



Dördüncü Dava

İddianame: Dr. SK PAH hastasına egzersiz yapmasını önermiş. Altı ay sonraki kontrolde hastanın proBNP'si yükseliyor. Dr. egzersiz önererek hastanın kliniğinin kötüleşmesine yol açmıştır.

- 10:00-10:10 Savunma Avukatı
İpek Çaylı Candemir
- 10:10-10:15 Savcı
Hasan Güngör
- 10:15-10:17 Jüri (Dinleyenler) Oylaması
- 10:17-10:20 Yargıçların Kararı Bildirmesi

10:30 -10:45 KAHVE ARASI

OTURUM 10

10:45-12:00 Zor Olgular

Oturum Başkanları: Can Sevinç, Timur Meşe

Panelistler: Ayşe Yıldırım, Mehmet Kaplan, İsmail Hanta

- 10:45-11:00 Vaka 1. Kardiyoloji
Sena Sert
- 11:00-11:15 Vaka 2. Göğüs Hastalıkları
Birsen Pınar Yıldız
- 11:15-11:30 Vaka 3. Çocuk Kardiyolojisi
Nilüfer Çetiner
- 11:30-11:45 Tartışma

11:45-12:45 KAPANIŞ

N. Gülfer Okumuş

POSTER BİLDİRİLER

- SB20 Not Every High Velocity Jet Flow İn The Right Heart Indicates Severe Pulmonary Hypertension
Mehmet Rasih Sonsöz
- SB21 Pulmoner Hipertansiyon Gelişmiş Atriyal Septal Defekt: Pah Spesifik Tedaviden Asd Kapamaya
Mustafa Köklü
- SB24 Sekonder Polistemi Etyolojisinde Erişkin Konjenital Kalp Hastalığına Bağlı Pulmoner Hipertansiyon
Nesrin Öcal
- SB25 Pulmoner Arteriyovenöz Malformasyon Vakası
Nigar Aliyeva
- SB26 Antifosfolipid Antikor Sendromu İlişkili Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon Olgusu
Nurcan Güler
- SB35 Pulmoner Hipertansiyon Olgusunun İnvaziv Ve Noninvaziv Yöntemlerle Takibi
Volkan Kozluca
- SB34 Transkateter Yolla Pulmoner Arteriovenöz Malformasyonları Kapatılmış Hereditör Hemorajik Telenjektazili Hasta
Şerafettin Çorbacıoğlu

SÖZLÜ BİLDİRİLER



SB02 PULMONER HİPERTANSİYON SEMPTOMLARI İLE BAŞVURAN HASTADA HERMANSKY-PUDLAK SENDROMU TANISI VE TEDAVİ YANITI

Akın Torun

Giriş: Hermansky-Pudlak sendromu (HPS), okülökutanöz albinizm, kanama diyatezi ve bazı kişilerde pulmoner fibroz, granüloamatöz kolit veya immün yetmezlik ile karakterizedir. Pulmoner hipertansiyon ile HPS arasındaki ilişki ilk kez bir olgu sunumu ile ortaya konmuştur.

Vaka takdimi: 54 yaşında kadın hasta nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Ekokardiyografide yüksek sistolik pulmoner arter basıncı nedeniyle pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) ön tanısı ile muayene edildi. Hasta albinizm, pulmoner hipertansiyon ve kanama bozuklukları yönünden değerlendirildi. İleri tetkikler yapıldı ve hastaya HPS teşhisi konuldu. Kardiyak kateterizasyon sonrası masitentan tedavisine başlandı ve net klinik yanıt ile tedaviye devam edildi.

Sonuç: HPS daha önce herhangi bir PAH grubuna dahil edilmemiştir. Bu hastalar pulmoner hipertansiyon açısından değerlendirilmelidir. Olgumuzda spesifik PAH tedavisinin sonuçları olumludur.

Anahtar Kelimeler: Hermansky-Pudlak sendromu, pulmoner hipertansiyon, pulmoner arter basıncı, masitentan

Giriş: Hermansky-Pudlak sendromu (HPS) nadir görülen otozomal resesif geçişli bir genetik bozukluktur(1). Hermansky-Pudlak sendromu (HPS), her biri belirli bir genin eksikliği ile tanımlanan 10 otozomal resesif multisistem bozukluğundan oluşan bir gruptur. (2). Klinik bulgulara ve genetik testlere dayanarak HPS tanısı konulmaktadır. HPS dünya çapında yaklaşık 500.000 ila 1.000.000 kişiyi etkiler ve Hindistan, Japonya, Çin, Birleşik Krallık, Batı Avrupa, Pakistan, Kanada ve Amerika Birleşik Devletleri'nden bireylerde rapor edilmiştir(3). Hermansky-Pudlak sendromu (HPS), okülökutanöz albinizm, kanama diyatezi ve bazı kişilerde pulmoner fibroz, granüloamatöz kolit veya immün yetmezlik ile karakterizedir(4).

Bu olgu sunumunda, polikliniğimize nefes darlığı şikayeti ile başvuran ve buna bağlı olarak pulmoner hipertansiyonlu Hermansky-Pudlak sendromu tanısı alan hastamızı sunacağız. Ek olarak pulmoner hipertansiyon gruplarından birine kolayca sınıflandırılmayan bu hastada multidisipliner yaklaşımın ve vaka yönetiminin önemini paylaşmayı amaçladık.

Vaka: 54 yaşında kadın hasta ilerleyici nefes darlığı ve egzersiz toleransında azalma ile kliniğimize başvurdu. İlk başvuruda efor kapasitesi günlük işleri yapamayacak kadar kısıtlıydı ve NYHA sınıf 3 olarak sınıflandırılmıştı. Poliklinik randevusuna kardeşlerinin yardımıyla tekerlekli sandalye ile gelmişti. Daha önce nefes darlığı şikayeti ile hastaneye başvurmuş ve akciğer uzmanı tarafından kardiyoloji polikliniğine sevk edilmişti.

Ateş, titreme, kızarıklık, göğüs ağrısı, eklem veya gastrointestinal semptomlar bildirmedi. Albinizm, kolay morarma ve miyop öyküsü mevcuttu. Cilt soluktu ve irisler pigmentliydi. Horizontal nistagmus mevcuttu. Erkek kardeşinde de albinizm var. Diabetes mellitus (DM) ve hipertansiyon (HT) teşhisi kondu.

Fizik muayenede ateş normal, kan basıncı 110/70 mm Hg, nabız 100 atım/dakika, solunum sayısı 28/dakika, oksijen saturasyonu hasta ortam havasını solurken %90 idi.

Elektrokardiyogram (EKG) normal sinüs ritmiydi. Ekokardiyografide (EKO), Ejeksiyon fraksiyonu (EF) %55 idi. Duvar hareket kusuru yoktu. Sol atriyum 45 mm ve dilate idi. Pulmoner ileri akım 1,3 ms idi. Derece 2 triküs pit yetersizliği vardı ve sistolik pulmoner arter basıncı 65-70 mmHg idi. Efüzyonun en geniş yeri olan sol ventrikülün arka kısmında 6 mm çapında kalbi çevreleyen perikardiyal efüzyon vardı.

Çomak parmak bulgusu yoktu ve muayenenin geri kalanı normaldi. Trombosit sayısı milimetre küp başına 281.000 idi (referans aralığı 150.000 ila 450.000). Tam kan sayımının geri kalanı; idrar tahlili; elektrolitler, glukoz, kalsiyum, aminotransferazlar, lipidler, homosistein, amilaz, tirotropin, testosteron, paratiroid hormonu ve 25-hidroksivitamin D'nin serum seviyeleri; ve pıhtılaşma testlerinin sonuçları (protrombin zamanı, kısmi tromboplastin zamanı ve fonksiyonel protein C ve protein S seviyeleri dahil), böbrek fonksiyonu ve ozmolalite normaldi. Lupus antikoagülan ve faktör V Leiden mutasyonu testleri negatifti. Sifiliz, hepatit B veya C virüsü veya insan immün yetmezlik virüsü enfeksiyonlarına dair hiçbir kanıt yoktu.

Solunum fonksiyon testleri bazı fonksiyonel bozulmalar gösterdi. Zorlu vital kapasite [FVC] 0,91 litre (tahmin edilen değer %39'u), 1 saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV1) 0,81 litre (öngörülen değer %42'si) ve FEV1/FVC idi %89 idi.

D-dimer seviyesi 0,54 µg/mL (üst limit 0,50 µg/mL) idi. Pulmoner bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) çalışıldı ve pulmoner arterlerde ve dallarında herhangi bir dolun kusuru izlenmedi. Femoral arter ve femoral ven girişimiyle koroner anjiyografi ve kardiyak kateterizasyon yapıldı. Koroner damarlar normaldi. Kalp kateterizasyonunda pulmoner arter ortalama basıncı 30 mmHg idi. Ortalama sistemik basınç 122 mmHg idi. Sağ atriyum basıncı 7 mmHg idi. Pulmoner kapiller kama basıncı (PCWP) 12 mmHg ve pulmoner vasküler direnç (PVR) 5,3 woods idi. Hastaya pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu. Bu noktada pulmoner hipertansiyonun etiyolojisi aydınlatılmaya çalışıldı ve tedavi yönetimi planlandı.

Pulmoner fibrozis Yüksek Çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi ile araştırıldı. Pulmoner arter konus çapı 32 mm idi ve artmıştı. Her iki akciğerde daha belirgin olarak solda olmak üzere mozaik perfüzyon paterni alanları gözlemlendi. Sol akciğerin orta kısımlarında hafif bronş duvar kalınlığında artışlar izlendi. Her iki akciğerde subsegmental ateletaksi izlendi. Kalp boyutu arttığı görüldü. Yüksek çözünürlüklü BT'de pulmoner fibrozis lehine bulgu saptanmadı.

Femoral arter girişimi sonrası kanaması normalden fazla devam etti ve ekstra kompresyon gerektirdi. Sağ femoral bölgesinde büyük bir hematoma gelişti. Tüm bu bulgular hastanın kanama diyatezi olduğunu düşündürdü. Trombosit sayısı normaldi. Faktör eksikliği, Faktör 5 Leiden mutasyonu, Von Willebrand hastalığı saptanmadı. Okülökutanöz albinizmi de olan hastamızda Hermansky Pudlak Sendromu açısından trombosit adezyon defektini saptamaya yönelik adezyon testleri çalışıldı. Bu testlerde Hermansky Pudlak Sendromu için tipik olan adezyon kusurunu tespit edildi.

Ayrıca hasta hematoloji, göğüs hastalıkları ve romatoloji bölümlerine konsülte edildi.

Hastaya kalp kateterizasyonu sonrası masitentan tedavisine başladık. Başlangıçta 175 metre olan 6 metre yürüme testi, 1. ayda 210, 3. ayda 280'e yükseldi. Üçüncü ayın sonunda hastanın fonksiyonel kapasitesi sınıf 1'e yükseldi. Takiplerinde ilaca bağlı herhangi bir yan etki gözlemlenmedi. Senkop yoktu, BNP/NT-proBNP değerleri normal sınırlardaydı ve ekoda perikardiyal efüzyon geriledi. Altıncı ayda yapılan ekokardiyografide (EKO) sistolik pulmoner arter basıncı 35 mmHg idi.(tablo 1)



Tablo 1: Medikal tedavi takipleri

Klinik gözlemler ve değişkenler	Tedavi başlangıcı	3.ay kontrolü
Sağ kalp yetmezliği bulgusu	+	-
Senkop	-	-
WHO-FC	Class 3	Class 1
6 dakika yürüme testi , m	175	280
NT-proBNP, pg/ml	573	72
Perikardiyal effüzyon, mm	6	-
TAPSE, mm	16	19

NT-proBNP, N-terminal pro-brain natriuretic peptide; TAPSE, tricuspid annular plane systolic excursion; WHO-FC, World Health Organization functional class

Sonuç: Birçok doğumsal hastalık, çeşitli tıbbi tedaviler, enfeksiyonlar, romatolojik ve sistemik hastalıklar pulmoner arteriyel hipertansiyona neden olabilir. Pulmoner hipertansiyon (PH), pulmoner damar yatağında vasküler yeniden şekillenme ve proliferasyon ile karakterizedir. Bu fenotip, sınırsız büyüme faktörüne ve kinaz yolu aktivasyonuna bağlıdır(5). Bu nedenle, albinizm gibi tirozin kinaz kusurları da proliferatif süreç yoluyla pulmoner hipertansiyona neden olabilir. Bir okulokutanöz albinizm olan Hermansky-Pudlak sendromunun da pulmoner fibrozise neden olduğu bilinmektedir. Ancak hastamızda yapılan tetkiklerde pulmoner arter hipertansiyonunu açıklayacak herhangi bir bulguya rastlanmamıştır ve belirgin bir fibrozis görülmemiştir.

Böyle bir hastada akla şu soru gelmektedir; bu hasta grup 1 mi, grup 3 mü yoksa grup 5 mi? Böyle bir hastada tedavi yaklaşımımız nasıl olmalıdır? Literatürü incelediğimizde bu konuda kapsamlı bir çalışma göremedik. Klinik fayda ve hasta memnuniyetine göre tedaviye devam ettik.

Bu hastada spesifik tedavinin açık faydası, bu tür hastalarda medikal tedavinin etkili bir seçenek olduğunu düşündürmektedir. Bu hastaların ailelerinin de taranması gerekli görünmektedir. Bu konuda daha fazla olgu sunumuna ve sistematik çalışmalara ihtiyaç vardır. Vakamız ilk örnek olması bakımından değerlidir ve hem yeni bir pulmoner hipertansiyon etyolojisi ortaya koyması hem de hermansky-pudlak sendromu tanısı alan hastalarda pulmoner hipertansiyondan şüphelenilmesi açısından dikkat çekicidir.

1-Vicary GW, Vergne Y, Santiago-Cornier A, Young LR, Roman J. Pulmonary Fibrosis in Hermansky-Pudlak Syndrome. Ann Am Thorac Soc. 2016 Oct;13(10):1839-1846. doi: 10.1513/AnnalsATS.201603-186FR. Erratum in: Ann Am Thorac Soc. 2017 Jan;14(1):152.

2-Huizing M, Malicdan MCV, Wang JA, Pri-Chen H, Hess RA, Fischer R, O'Brien KJ, Merideth MA, Gahl WA, Gochoico BR. Hermansky-Pudlak syndrome: Mutation update. Hum Mutat. 2020 Mar;41(3):543-580.

3-Gahl WA, Huizing M. Hermansky-Pudlak syndrome Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJH, Bird TD, Fong CT, Mefford HC, Smith RJH, et al. GeneReviews [2000 Jul 24; updated 2014 Dec 11; accessed 2016 Aug 27] Seattle, WA: University of Washington;

4- El-Chemaly S, Young LR. Hermansky-Pudlak Syndrome. Clin Chest Med. 2016 Sep;37(3):505-11.

5-Moreno-Vinasco L, Garcia JG. Receptor tyrosine kinase inhibitors in rodent pulmonary hypertension. Adv Exp Med Biol. 2010;661:419-34.



SB03 GENÇ KADIN HASTADA İZLENEN HER PULMONER HİPERATANSİYON PAH MIDIR?

Aslıhan Gürün Kaya¹, Nilüfer Doruk¹, Volkan Kozluca², Demet Menekşe Gerede², Serhat Erol¹, Zeynep Pınar Önen¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Pulmoner hipertansiyon (PH) bir şemsiye tanım olup, nadir görülen pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) bunun bir alt grubunu oluşturur. PAH, daha çok genç kadın hastalarda görülür ancak her genç kadın hastada görülen PH=PAH değildir. Doğurganlık çağında genç kadınlarda görülen PH'nın daha nadir nedenleri de mutlaka araştırılmalıdır. Biz de sizlerle çok nadir nedenlerden biri olan LAM ilişkili PH olgumuzu paylaşmak istiyoruz.

Bir ay önce sezeryan ile doğum yaptığı öğrenilen 20 yaşında kadın hasta kliniğimize nefes darlığı ve bacaklarda şişlik şikayeti ile başvurdu. Anamnezinden uzun yıllardır ara ara eforla ortaya çıkan nefes darlığı olduğu, ancak doktora başvurmadığı öğrenildi. Bilinen başka bir hastalığı ya da düzenli ilaç kullanımı olmayan hastanın 9 paket-yıl sigara öyküsü mevcuttu. Özgeçmişinde bir kez düşük öyküsü mevcut olan hastanın annesi ve kız kardeşinde de tekrarlayan düşük öyküleri olduğu öğrenildi. Anamnezden edinilen bilgiye göre gebelik sürecinde ve doğumda ek sıkıntı yaşamadığını belirten hastanın doğumdan bir hafta sonra ani başlangıçlı nefes darlığı ve bacaklarda şişlik şikayetleri ortaya çıkmıştı. Dış merkez acile başvurmuş, ancak tetkikleri tamamlanmadan hasta kendi isteği ile hastaneden ayrılmıştı.

Fizik muayenesinde hasta siyanotik görünümülü ve taşikardikti (nabız: 112/dk). Akciğer oskültasyonunda bilateral ince raller duyulurken, kardiyak oskültasyonda S3 saptandı. Batında asit, her iki bacakta 3+ pretibial ödem görüldü. Parmak ucu oksimetre ile ölçülen oksijen saturasyonu %76 idi. Oksijen desteğini takiben acil yapılan ekokardiyografide sol kalp boşlukları ve sol ventrikül duvar hareketleri normal, sağ kalp boşlukları büyüktü. D-shape septum izlendi. Üçüncü derece triküspit yetmezliği, birinci derece pulmoner ve mitral yetmezlik saptandı. Sistolik pulmoner arter basıncı (sPAP) 60 mmHg, TAPSE 10 mm olarak ölçüldü. Kalp boşlukları etrafında minimal perikardiyal sıvı mevcuttu. Vena cava inferior (VCI) çapı 1,9 cm ölçülürken, solunumsal değişikliği %50'den daha düşüktü.

Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 9.1 g/dL, D-dimer 7229 ng/mL (0-243), brain natriüretik peptid (BNP) 1192 pg/mL (0-100) olarak saptandı. Diğer hemogram ve biyokimyasal testleri normal aralıktaydı.

Hastaya pulmoner tromboemboli ön tanısı ile çekilen pulmoner BT anjiyografide pulmoner arter ve dallarında akut tromboemboli ile uyumlu dolmuş defekti izlenmez iken, pulmoner trunkus çapı geniş (34 mm), sağ ventrikül geniş saptandı. Ayrıca her iki akciğerde yaygın kistik yapılar ve az miktarda perikardiyal, perihepatik ve perisplenik sıvı mevcuttu (Resim 1).

Sağ yetmezlik ve volüm yüklenme bulguları olan hastaya diüretik tedavisi başlandı. Ailede tekrarlayan düşük öyküleri olan hastaya antifosfolipid sendromu ön tanısı ile antifosfolipid antikorları ve eşlik edebilecek romatolojik hastalıklar açısından serum otoantikorları gönderildi negatif saptandı. Trombofilisi açısından ise gönderilen tetkiklerinde ise FVL ve MTHFR gen mutasyonları heterozigot pozitif saptandı. Hematoloji tarafından değerlendirilen hastaya üç ay süre ile DMAH tedavisinin devamı ve sonrasında kontrolü önerildi. Ayrıca anemisi tespit edilen hastaya demir ve folik asit replasmanları başlandı.

Sigara öyküsü olan ve akciğer tomografisinde yaygın kistleri olan hastadan Langerhans hücreli histiyositoz açısından olası litik lezyonlar açısından kafa grafisi çekildi, patoloji saptanmadı.

Bilateral kistik lezyonları olan hastaya lenfanjiyoleiomyomatozis (LAM) ön tanısı ile abdomenin de değerlendirilmesi amacı ile yapılan abdominal ultrasonografide batın içi serbest sıvı, karaciğer ve dalak boyutlarında artış izlendi.

Diüretik tedavi ile artmış volüm bulguları gerileyen, oksijen ihtiyacında azalma izlenen hastaya yapılan ekokardiyografi kontrolünde hastanın sPAP değerinin 50 mmHg'ya gerilediği, TAPSE'nin 18 mm'ye arttığı, minimal perikardiyal sıvının ise devam ettiği izlendi. VCI çapı 1,5 cm, solunumsal değişikliği ise %50'nin üzerinde idi. Triküspit yetersizlik akım hızı 3,3 m/s olarak ölçüldü. Bu ekokardiyografi bulguları ile 2022 ESC/ERS Pulmoner hipertansiyon tanı ve tedavi rehberine göre sağ yetmezlik bulgularının varlığı ve 3,3 m/s ölçülen triküspit yetersizlik akım hızı bulguları ile pulmoner hipertansiyon olasılığı yüksek olarak saptandı. Hastaya kardiyak MR yapılması planlandı.

Yapılan solunum fonksiyon testlerinde FEV₁ %64, FVC %69, FEV₁/FVC %81, FEV₂₅₋₇₅ %48, Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) %22, DLCO/VA %29 olarak saptandı. Altı dakika yürüme testi hastanın klinik durumu nedeni ile yapılamadı.

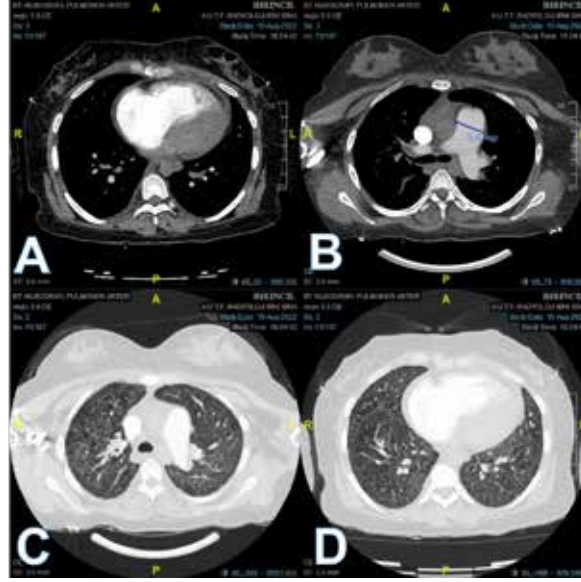
Hasta, bilateral kistik lezyonlarının varlığı, perikardiyal ve abdominal sıvı varlığı, yaşı, cinsiyeti, uzun yıllardır ara ara olan nefes darlığı semptomlarının gebelik sonrası hızla kötüleşmiş olması nedenleri ile lenfanjiyoleiomyomatozis olarak kabul edildi. Hasta nakil listesine alınmak üzere ilgili ekibe danışıldı. Uzun süreli oksijen tedavisi, antikoagülan ve diüretik tedavisi ile kontrol izlemleri planlanarak taburcu edildi.

Hastamızın klinik olarak sağ yetmezlik bulgularının varlığı, doğum sonrası hızlı ilerleyen semptomları, DSÖ'ye göre fonksiyonel skoru 4. derece olan semptomlarının varlığı 1192 pg/mL ölçülen serum BNP düzeyi ve ekokardiyografi bulguları ile 2022 ESC/ERS Pulmoner hipertansiyon tanı ve tedavi rehberine göre bir yıllık tahmini mortalite riski yüksek olarak kabul edildi.

Pulmoner hipertansiyon her ne kadar genç kadın hastalarda akla PAH getirirse de aslında aynı grupta oldukça nadir görülen ve yeni kılavuzda grup içerisine alınan kistik akciğer hastalıkları ile ilişkili PH ve LAM da mutlaka irdelenmelidir. Aksi takdirde pre kapiler tipte PH PAH olarak tanımlanıp hatalı tanı ve tedavi ile izlenebilir. Bu nedenle genç kadın hastalarda ön planda PAH düşünülüyor olsa da, altında yatan nedenin dikkatli bir şekilde araştırılmasının önemini vurgulamak ve nadir görülen kistik akciğer hastalıklarından LAM'a bağlı PH olgusunu sizlerle paylaşmak istedik. Olgumuz, PH hastalarında ayırıcı tanı yaklaşımına dikkat çekmek için sunulmuştur.



Resim 1. A. Pulmoner BT anjiyografi kezzitlerinde sağ ventrikül boyutlarında artış. B. Pulmoner trunkus çağında artış (34 mm). C.D. Pulmoner BT anjiyografi parankim kesitlerinde her iki akciğer alanlarında yaygın kistik lezyonlar.



Tablo 1. Olgumuzun fonksiyonel ve radyolojik bulguları

DSÖ Fonksiyonel sınıflama	4
Senkop öyküsü	Yok
Sağ kalp yetmezliğinin klinik bulguları	Alt ekstremelerde bilateral 3+ ödem, juguler venöz dolgunluk
Solunum fonksiyonları	FEV1 %64, FVC %69, FEV1/FVC %81, FEF25-75 %48
Karbonmonoksit difüzyon testi	DLC0 %22. DLC0/VA %29
Serum BNP düzeyi	1192 pg/mL
Ekokardiyografi bulguları	sPAP 60 mmHg, 3 TY, 1 PY, VCI 1,9 cm, solunumsal değışiklik <%50, sağ kalp boşlukları büyük, D-shaped septum, TAPSE 10 mm



SB09 PULMONER KOMORBİDİTENİN EŞLİK ETTİĞİ İDİYO PATİK PULMONER HİPERTANSİYON VAKASI

Dilay Karabulut¹, Ersan Oflar¹, Nihan Turhan Çağlar¹

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Pulmoner hipertansiyon farklı klinik durumların yol açtığı mortalite ve morbiditesi yüksek olan vaskülopati ve sonrasında sağ kalp yetersizliği ile seyreden kompleks bir hastalıktır Yaşlı ileri olan ve komorbiditelerin eşlik ettiği durumlarda etiyolojiyi net olarak ortaya koymak her zaman mümkün olamamaktadır. Biz de uzun yıllar akciğer hastalığı nedeniyle düzensiz tedavi alan 2022 pulmoner hipertansiyon kılavuzuna göre idiyopatik pulmoner hipertansiyona kardiyopulmoner komorbiditenin eklendiği, sağ kalp yetersizliği ile başvuran hastamızı sunmayı amaçladık

Olgu sunumu: 76 y kadın hasta, 30yıdır var olan giderek artan nefes darlığı, bacaklarda ödem, yorgunluk efor toleransında azalma nedeniyle kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde yakınlarının ifadesine göre akciğer hastalığının olduğu ancak net tanısının bilinmediği ancak detaylı incelemede 2008 yılında astım tanısının olduğu saptandı. Fizik muayenesinde tansiyonu 100/60 mmHg, kalp hızı 85/ dk düzenli, oksijen saturasyonu %84, ateş 36 idi. Bacaklarda ++/++ ödem, juguler venöz dolgunluğu saptandı. Oskültasyonda apekte S3, mezokardiyak odakta 2-3/6 sistolik üfürüm ve akc bazallerinde inspiratuvar raller tespit edildi. Hastanın elektrokardiyografi (EKG)'si sinüs ritminde olup komplet sağ dal bloğu paterni mevcut idi. Posteroanterior akciğer grafisi'nde (PA) ana vasküler yapılar belirginleşme ve periferik vasküler izlerde silinme izlendi. İki boyutlu (2D) TTE 'de; sol ventrikül sistolik fonksiyonu normal olup ejeksiyon fraksiyonu %60 olarak saptandı. Sağ ventrikül apikal dört boşluk görüntülerde 42x 40x59 mm, diyastol sonunda sağ ventrikül bazal çapının sol ventrikül bazal çapına oranı ³1 olarak ölçüldü. Renkli doppler ile orta-ileri triküspit yetersizlik (TY) akımı izlendi. TY jet hızı 3.0 m/sn ve TY jeti üzerinden hesaplanan sistolik pulmoner arter basıncı (PABs) 60+10 mmHg olarak hesaplandı, Triküspit annuler plan sistolik excursion (TAPSE) 1.4 cm doku doppler ile ölçülen triküspit sistolik annuler velosite (S') 9,4 cm/sn olarak ölçüldü. Parasternal kısa eksen pencerede pulmoner arter çapı 25 mm, hafif pulmoner yetersizlik ve sağ ventrikül çıkış yolu akselerasyon zamanı 109 msn olarak ölçüldü Apikal dört boşluk pencerede sağ atrium alanı 18 cm² ölçüldü. Subcostal pencerede inferior vena cava çapı 17 mm olup solunumsal kollaps %50'nin altında ve yapılan transözofajial ekokardiyografide inter-ventriküler septum intakt ve pulmoner venlerin normal anatomik lokalizasyonunda olduğu izlendi. Toraks yüksek rezolüsyonlu BT 'de her iki akciğer üst loblarda mozaik perfüzyon görünümü, alt-orta zonlarda, interlobüler septalarda kalınlaşmalar, retiküler çizgilenmeler, plevroparankimal bantlar ve yer yer sentrilobüler yerleşimli buzlu cam dansitesinde alanlar izlendi. sağ akc üst orta-lob ve sol akciğer lingula segmentinde ateletatik alanlar izlendi. Pulmoner BT anjiyografide emboli lehine bulguya rastlanmadı.

Hastanın biyokimyasal parametrelerine bakıldığında N-terminal pro BNP :764 ng/L troponin 22 ng/L hafif yüksek olup karaciğer, böbrek fonksiyonları, tiroid hormon düzeyleri ve elektrolit değerlerinin normal olduğu saptandı Tüm batin ultrasonografisi ve romatolojik tetkikleri normal saptandı.

Solunum fonksiyon testinde akciğer karbon monoksit difüzyon (DLCO) kapasitesi testi hasta uyumsuzluğu nedeniyle yapılamadı. Solunum fonksiyon testinde FEV1/FVC:%50 ağır obstrüksiyon hafif restriksiyon saptandı. SKK sonucunda; vazoreaktivite negatif, PAB: 43/27/17 mmHg, pulmoner kapiller uç basıncı (PKUB): 10 mmHg, pulmoner vasküler direnç (PVD):2,8 Wood ünite (WU) saptandı. Kardiyak indeks: 2,47 L/dk/m², kardiyak output: 5,2 L/dk sistemik vasküler rezistans (SVR):9,4 WU olarak hesaplandı. Bu bulgularla prekapiller PH düşünüldü. Hastanın 6 dk yürüme testi (6DYT) 100 mt idi. Göğüs hastalıkları ile konsülte edilen hastanın BT ve SFT bulgularının değerlendirilmesinde akc de havayolu obstrüksiyonu dışında parankim bulgularında belirgin olduğu ön planda idiyopatik PAH düşünüldü. Dolayısıyla hastada idiyopatik PAH'a pulmoner komorbiditenin eşlik ettiği düşünülerek masitentan tedavisi ve beraberinde diüretik tedavi başlandı. 1 aylık tedavisi tamamlanan hastanın genel durumunda düzelme, fonksiyonel sınıfında gerileme (NYHA 4'ten 3 'e) izlendi. İstirahatte O₂ saturasyonu %90 a ulaştı. Hasta uygun bronkodilatör tedaviyi almak üzere göğüs hastalıklarına yönlendirildi.

Tartışma: Uzun yıllar akciğer hastalığı (astım) nedeniyle düzensiz ilaç tedavisi alan hasta da sağ kalp yetersizliği bulgularının gelişmesi üzerine yapılan tetkikleri sonrasında idiyopatik PAH ve SFT'de ağır obstrüksiyonun olması nedeniyle de grup 3 komponentinde etkin olduğu pulmoner hipertansiyon düşünüldü. Akciğer parankimindeki değişikliklerle birlikte havayolu hastalığının eşlik etmesi vakayı kompleks hale getirmektedir. Bu tür hastalarda astım tedavisi düzenli bir şekilde verildikten sonra hastanın yeniden değerlendirilmesi izlenebilecek alternatif yol olabilir.



SB12 GRUP -1, GRUP -2 VE GRUP 3'ÜN KOMBİNE ETKİLEDİĞİ KOMPLEKS POST KAPİLLER VE PREKAPİLLER PULMONER HİPERTANSİYONA NEDEN OLAN SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS VAKASI

Ersan Oflar¹, Dilay Karabulut¹, Nihan Turhan Çağlar¹

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Bağ dokusu hastalıkları immün aracılı inflamatuvar hastalıkların heterojen grubu olup gelişiminde genetik,yapısal ve çevresel faktörler etkilidir. Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) hastalarında diğer organ tutulumlarına ek olarak endotel disfonksiyonunun başlattığı patolojik süreç sonucunda akciğer tutulumu da gözlenir. Biz bu vakada 15 yıldır SLE tanısı ile izlenen hastada pulmoner arter basınç yüksekliğine katkısı olan (grup-1,grup-2,grup,3) sol kalp hastalığı ,bağ dokusu hastalığı ve akciğer hastalığını tartışmayı amaçladık.

Olgu sunumu: 67 y kadın hasta, 15 yıldır SLE tanısı ile takipli olan hastanın 6 yıldır giderek artan nefes darlığı şikayetinin olması üzerine kardiyoloji polikliniğine yönlendirildi. Hastanın özgeçmişinde 11 yaşından itibaren Tip1 DM , 30 yıldır HT tanısı mevcut idi. Fizik muayenesinde tansiyonu 110/60 mmHg, kalp hızı 80/ dk düzenli, oksijen saturasyonu %88, ateş 36 idi. Bacaklarda +++/+++ ödem, jugulervenöz dolgunluğu saptandı. Oskültasyonda apekte S3, S2'nin pulmoner komponentinde şiddetlenme, mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm ve akc orta zonlara kadar inspiratuvar raller tespit edildi. Hastanın elektrokardiyografi (EKG)'si atriyal fibrilasyon (AF) olup inkomplet sağ dal bloğu paterni mevcut idi. Posteroanterior akciğer grafisi'inde (PA) kardiyotorasik indeks artmış ana vasküler yapılarla belirginleşme ve periferik vasküler izlerde silinme izlendi.Losartan 50 1x1, Cellcept2x2 ,Plequenil 1x1,Lasix 1x1, Saneloc 1x1 kullanan hastanın iki boyutlu (2D) TTE 'de; sol ventrikül sistolik fonksiyonu normal olup ejeksiyon fraksiyonu %60 olarak saptandı. Sağ ventrikül apikal dört boşluk görüntülerde 42 mm, diyastol sonunda sağ ventrikül bazal çapının sol ventrikül bazal çapına oranı >1 olarak ölçüldü. Renkli doppler ile hafif-orta mitral yetersizlik orta triküspit yetersizlik (TY) akımı izlendi. TY jet hızı 3.4 m/sn ve TY jeti üzerinden hesaplanan sistolik pulmoner arter basıncı (PABs) 55 mmHg olarak hesaplandı, Triküspit annuler plan sistolik excursion (TAPSE) 13 cm, doku doppler ile ölçülen triküspit sistolik annuler velosite (S') 7.2 cm/sn olarak ölçüldü. Parasternal kısa eksen pencerede pulmoner arter çapı 38 mm, hafif pulmoner yetersizlik ve sağ ventrikül çıkış yolu akselerasyon zamanı 64 msn olarak ölçüldü ve sistolik çentiklenme izlendi. Sağ atrium alanı 26 cm2 ölçüldü. Subkostal pencerede inferior vena cava çapı 22 mm olup solunumsal kollaps %50'nin altında ve yapılan transözefagal ekokardiyografide interventriküler septum intakt ve pulmoner venlerin normal anatomik lokalizasyonunda olduğu izlendi.

Toraks yüksek rezolüsyonlu BT 'de her iki akciğerde alt loblarda belirgin olmak üzere eşlik eden yaygın septal kalınlık artışları ve buzlu cam dansiteleri saptandı.Ayrıca alt loblarda peribronşiyal yumuşak doku kalınlaşmaları da izlendi.İlk planda interstisyel akciğer hastalığı olarak değerlendirildi.

Hastanın biyokimyasal parametrelerine bakıldığında N-terminal pro BNP :5677 ng/L troponin 68 ng/L hafif yüksek olup karaciğer, böbrek fonksiyonları, tiroid hormon düzeyleri ve elektrolit değerlerinin normal olduğu saptandı. Batın USG de özellikli saptanmadı. Solunum fonksiyon testinde akciğer karbon monoksit difüzyon (DLCO) kapasitesi: %24 (difüzyon kaybı ileri derecede) FVC:%54 (orta derecede restriksiyon) olarak rapor edildi. Sağ kalp kateterizasyonunda (SKK); vazoreaktivite negatif, PAB:95/60/35 mmHg, pulmoner kapiller uç basıncı (PKUB): 16 mmHg, pulmoner vasküler direnç (PVD): 11.3 Wood ünite (WU) saptandı. Kardiyak indeks: 2,4 L/dk/m², kardiyak output: 4,6 L/dk sistemik vasküler rezistans (SVR):19WU olarak hesaplandı. Koroner anjiyografide nonkritik koroner arter hastalığı saptandı. 6 dakika yürüme testi (DYT) : 200 mt olan hastaya bosentan 2x62.5 mg ve diüretik tedavi başlandı. 1 ay sonra 2x125 mg 'a çıkıldı. Tedavinin 2.ayında hastanın ödemleri arttı. Oksijen ihtiyacı arttı. 6DYT 'i 55 ye indi. 2 kez KYBÜ'ne yatışı oldu. Bosentan tedavisi kesildi. AF, diabetes mellitus, hipertansiyon olan hastada postkapiller PHT'nun baskın olabileceği düşünülerek bosentan tedavisi kesildi. Sildenafil 3x50 mg eklendi. Hastanın ödemleri geriledi. O₂ saturasyonu %92 ye yükseldi. Kontrol SKK 'da ort PAB: 93/30/54 mmHg, PKUB: 18 mmHg, PVD: 9 WU saptandı. Kardiyak indeks: 2,5 L/dk/m², kardiyak output: 3,6 L/dk, SVR:15 WU olarak hesaplandı.6 DYT'inde başlangıç SO₂ :%90 bitiş SO₂ :%85 olan hasta 250 mt yürüdü. Hastanın hemodinamik bulgularında ciddi düzelle olmamasına rağmen klinik olarak rahatladı. Göğüs hastalıkları ile de görüşülen hastada her 3 komponentinde akc bulgularına neden olduğu ancak daha çok sklerodermaya bağlı akciğer bulguları ile uyumlu olduğu aynı zamanda interstisyel fibrozisin izlendiği belirtildi. Bunun üzerine hasta romatolojik açıdan tekrar değerlendirilmek üzere romatolojiye yönlendirildi.

Tartışma: Bağ dokusu hastalığı olan ileri yaş kadın ve beraberinde AF, HT, DM gibi komorbiditeleri olan hastalarda PHT'nin tam olarak hangi hastalığın sonucunda geliştiğini ya da hangi hastalığın daha çok katkısının olduğunu belirlemek her zaman kolay olmayabilir. Sol kalp hastalığı ,akc hastalığı ve bağ dokusu hastalığının akc tutulumuna bağlı gelişen kombine pulmoner hipertansiyon vakasında hastaya yoğun diüretik tedavisi verilmesi ,bosentan tedavisinin kesilmesi ile fonksiyonel sınıfta düzelleme , efor kapasitesinde artma izlendi. Biz bu vakada bu şekilde etiyolojide bir çok faktörün etkili olduğu durumlarda multidisipliner yaklaşımın ne kadar önemli olduğunu bir kez daha vurgulamak istedik.



SB17 CİDDİ PULMONER HİPERTANSİYONU OLAN KTEPH HASTASININ BALON PULMONER ANJİYOPLASTİ İLE BAŞARILI TEDAVİSİ

Halil Ataş

GİRİŞ: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH), küratif tedavi seçenekleri olmasıyla diğer pulmoner hipertansiyon sebeplerinden ayrılır. Altın standart tedavi yöntemi pulmoner endarterektomi (PEA) operasyonudur. Ancak tanı konan hastaların yaklaşık yarısı PEA için uygun değildir. En sık sebepler cerrahi engel çoklu eşlik eden hastalık varlığı ya da anatomik olarak distal pulmoner arter yatağının tutulmasıdır. Burada distal pulmoner arter yatağının baskın olarak tutulması sonucu PEA yapılamayan bir hastanın balon pulmoner anjiyoplasti (BPA) ile başarılı tedavisi sunulacaktır.

OLGU SUNUMU: 22 yaşında bir erkek hasta, efor ile ortaya çıkan nefes darlığı şikayeti ile yaşadığı şehirdeki devlet hastanesine başvuruyor. Alt solunum yolu enfeksiyonu tanısı konuyor ve 3 ay antibiyotik tedavisi veriliyor. Ancak şikayetleri geçmeyince bulunduğu şehirde üniversite hastanesine sevk ediliyor. Burada yapılan ekokardiyografide sistolik pulmoner arter basıncı yüksek saptanınca sağ kalp kateterizasyonu (SKK), ventilasyon perfuzyon sintigrafisi ve bilgisayarlı tomografi (CTPA) KTEPH tanısı konuyor. Altta yatan etioloji için yapılan tetkiklerde PAI-1 gen defekti dışında sebep saptanmıyor. Hasta olası BPA tedavisi için merkezimize sevk ediliyor. Merkezimizde yapılan ilk değerlendirmede hastanın efor kapasitesi WHO 3 idi, oda havasında oksijen ihtiyacı bulunmuyordu ve vital bulguları stabildi. Hasta riociguat 2.5 mg tb 3x1 ve edoksaban 60 mg tb 1x1 almaktaydı. Mevcut tedavi altında hastanın SKK'nı tekrarlandı ve ciddi prekapiller pulmoner hipertansiyon saptandı (tablo1). Multidisipliner pulmoner hipertansiyon konseyinde segmenter ve subsegmenter alanlarda yaygın tutulum görüldüğü için BPA tedavisinin uygun olduğuna karar verildi. İlk seansta sol akciğer alt, orta ve üst loba ait segmenter ve subsegmenter hedef tüm lezyonlar (A1-A9 segmentler ve ulaşılabilen tüm subsegmenter lezyonlar; 0.014 inch floppy, miracle 3, miracle 6 kılavuz teller kullanıldı) damar çapından daha küçük çapta balonlarla (1.25/20mm, 1.5/20mm, 2.0/20 mm, 2.5/20mm, 3.0/20mm) BPA yapıldı. İşlem süresi ortalama 90 dakika, kullanılan kontrast miktarı ise 350 ml idi. İşlem sonrasında reperfüzyon hasarına bağlı az miktarda hemoptizi görüldü ve işlemden bir gün sonra tamamen düzeldi. İlk işlemden 5 gün sonra hastaya 2. seans BPA yapıldı. Sağ tarafta alt ve üst lob segmenter ve subsegmenter dallara ait ulaşılabilen tüm lezyonlara BPA yapıldı (şekil 1). Komplikasyon görülmedi. Hasta taburcu edildi. 4 hafta sonra 3. ve 4. seans BPA işlemleri için tekrar hastaneye yatırıldı. Sağ akciğerde ilk seansta müdahale edilen lezyonlara damar çapına uygun balonlarla (2.0/20 mm, 3.0/20 mm, 4.5/20, 7.0/20 mm) tekrar BPA yapıldı. İşlem sonrası hemoptizi gelişti. 1-2 gün devam etmesi üzerine CT çekildi. Sağ akciğer alt ve orta zonlarda reperfüzyon hasarı ile uyumlu kanama odakları tespit edildi. Herhangi ek bir tedavi gerekmeden hemoptizi geriledi. Beş gün sonra 4. seans BPA yapıldı. Sol akciğerde daha önce işlem yapılan lezyonlar damar çapına uygun balonlarla (2.5/20, 3.5/20mm, 4.5/20 mm, 5.0/20mm) tekrar dilate edildi. Komplikasyon olmadı. Hasta edoksaban 60 mg 1x1, riociguat 2.5 mg tb 3x1, coraspin 100 mg tb 1x1 ile taburcu edildi. 6 ay sonra yapılan kontrol muayenede hastanın efor kapasitesi önemli ölçüde düzelmisti. Ekokardiyografide sağ ventrikül ve atriyum çaplarında belirgin düzelme izlendi (şekil 2). Kontrol SKK'da hemodinamik olarak belirgin düzelme izlendi. Mevcut tedaviyle hasta taburcu edildi. 2. yılın sonunda yapılan SKK da olumlu hemodinamik etkilerin devam ettiği görüldü (tablo 1).

SONUÇ: Operasyona uygun olmayan KTEPH hastalarında BPA tedavisi önemli bir tedavi seçeneğidir. Hastalar medikal tedaviye ek olarak mutlaka uzman merkezlerde BPA açısından değerlendirilmelidir.

ŞEKİL 1: Lezyonların balona yanıtı



BPA Öncesi

TABLO 1: OLGUNUN SAĞ KALP KATETERİZASYONU, 6 DYM VE NT PROBNP TAKİBİ			
	İLK	BPA SONRASI (6. AY)	2. YIL
PAP, mmhg	101/32/63	40/17/28	40/21/29
Kan basıncı, mmhg	116/79/92	105/60/72	114/75/85
RAP, mmhg	9	5	9
PCWR, mmhg	8	9	12
CO, lt/min	3.89	4.49	5.15
CI, lt/min/m ²	2.33	2.7	2.99
PVR, Wood Unit	14.4	4.23	3.11
SVR, Wood Unit	21.6	15	14.76
6 MWD, metre	500	640	505
NT-Pro BNP	181	10	10



SB18 UZUN SÜREDİR İKİLİ PULMONER ARTERYEL HİPERTANSİYON ODAKLI İLAÇ TEDAVİSİ KULLANAN ATİPİK BİR VAZOREAKTİVİTE OLGUSU VE YÖNETİMİ

Halil Ataş

GİRİŞ: Akut vazoreaktivite testi, sadece idiyopatik PAH (IPAH), kalıtsal PAH veya ilaca bağlı PAH hastaları için yüksek doz kalsiyum kanal bloker tedavisine uygun hastaların belirlenmesi için sağ kalp kateterizasyonuna (SKK) ek uygulanan bir incelemedir. Pozitif akut yanıt, artmış veya değişmemiş kalp debisi ile ortalama pulmoner arter basıncında (OPAB) 10 mmHg düşüş ile birlikte OPAP \leq 40 mmHg mutlak değerinde azalma olarak tanımlanır. Bu iki kriterden birini karşılayan olgularda yaklaşımlar belli değildir.

OLGU SUNUMU: 21 yaşında kadın hasta, 10 yıl önce nefes darlığı ve bayılma şikayetleri ile bulunduğu şehirde başvurduğu kardiyoloji hekimi tarafından pulmoner hipertansiyon teşhisi konulmuş uzman merkeze yönlendirilmiş. Burada yapılan SKK sonucu IPAH tanısı konmuş ve bosentan tedavisi başlanmış. Tedavi sonrası nefes darlığında kısmi düzelmeye saptanmış ve bayılma şikayeti bir daha tekrarlamamış. 2016 yılında başka bir merkezde tekrar SKK yapılarak bosentana tadalafil eklenmiş. Hasta 2019 yılında merkezimize başvurdu. Efor ile ortaya çıkan nefes darlığı şikayeti devam ediyordu. Kan basıncı 111/65, oksijen saturasyonu 98, nabızı 65 ölçüldü. Fonksiyonel kapasitesi WHO 3 idi. Fiziksel muayenede S₂ sert, pulmoner odakta 3/6, triküspit odakta 4/6 sistolik üfürüm mevcuttu. EKG’de normal sinüs ritmi, sağ dal bloku ve sağ aks sapması saptandı (şekil 1). 6 dakika yürüme mesafesi 490 metre, NT pro BNP: 1265 pg/ml saptandı. Ekokardiyografide sağ kalp boşlukları geniş, tahmini pulmoner arter basıncı 85 mmHg ölçüldü. Tapse 10 mm RVs 9 saptandı (şekil 2). Olası tedavi eskalasyonu için SKK planlandı. Önceki SKK raporlarında vazoreaktivite testi ile ilgili net bilgiye ulaşılamadığı için hastaya inhale nitrik oksit (NO) ile vazoreaktivite testi de yapıldı. Yapılan SKK da pulmoner arter uç basıncı (PAUB) 11 mm Hg, ortalama pulmoner arter basıncı (OPAB) 66 mmHg, Pulmoner damar direnci (PVR), 13 saptandı. İn hale NO (20 p.p.m dozda, 5 dk) ile OPAB 66 mmHg dan 50 mmHg ye, PVR ise 13 den 6.5 WU geriledi (tablo 1). Vazoreaktivite testi ile pozitiflik kriterlerinden 10 mmHg dan fazla düşme kriteri karşılandığı halde OPAB hala 40 mmHg dan yüksekti. Hastanın PVR nın 13’den 6.5 WU’ ne düştüğü göz önünde bulundurularak kalsiyum antagonisti başlanmasına karar verildi. Mevcut ikili tedaviye yakın tansiyon takibi ile amlodipin 5 mg eklendi. 1 ay sonra amlodin dozu 10 mg a yükseltildi. Bosentan, tadalafil ve amlodipin 10 mg ile 3. Ayda hastaya tekrar SKK yapıldı. OPAB 35 mmHg, PVR 4.2 saptandı. Hastanın bosentan tedavisi azaltılarak kesildi. Amlodipin önce 15 mg’a sonra 20 mg’ a titre edildi. Tedaviye 20 mg amlodipin ve tadalafil 40 mg ile devam edildi. Bu arada covid-19 pandemisi nedeniyle bir süre sadece telefon vizitleri yapıldı. Hasta efor kapasitesinde belirgin düzelmeye tarif ediyordu. Pandemi sonrası hastanın tadalafil tedavisi önce 20 mg a düşürüldü sonra tamamen kesildi ve hastaya kontrol SKK yapıldı. OPAB’i 24 mmHg, PVR ise 3 WU saptandı (tablo-2). NT proBNP 76 pg/ml ölçüldü.

SONUÇ: Vazoreaktivite testi kriterlerinden birini karşılayan hastalarda nitrik oksitle belirgin PVR düşüşü vazoreaktivite bulgusu olabilir.

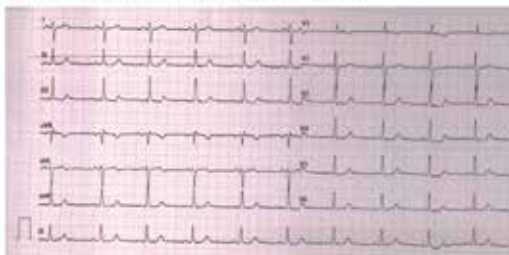
	İlk ölçümler	İnhale NO ile
PAP, mmHg	91/44/66	66/32/50
Sistemik basınç	104/55/77	110/74/86
RA	11	10
PAUB	11	11
SaO ₂	98	98
Mixvenoz O2	69	80
CO	4.18	6
CI	2.9	4.17
PVR	13.2	6.5
SVR	15.8	12.7

PAP: Pulmoner arter basıncı, RA: Sağ atriyum, PAUB: Pulmoner arter uç basıncı, CO: Kalp debisi, CI: Kardiyak indeks, PVR: Pulmoner damar direnci, SVR: Sistemik damar direnci

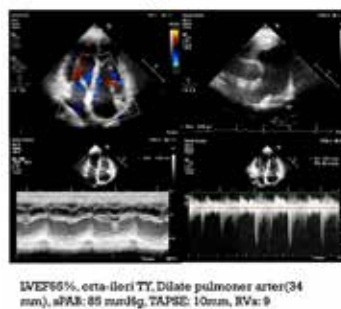
	Norvasc10+bosentan+tadalafil	Norvasc 20
PAP, mmHg	47/25/35	39/17/23
TA, mmHg	102/73/83	122/77/92
RA, mmHg	5	2
PAUB, mmHg	11	7
SaO ₂	99	100
PO2	79	78
CO, l/dk	5.7	5.4
CI, l/dk/m ²	3.8	3.5
PVR, WU	4.2	3
SVR, WU	13.7	16.5

PAP: Pulmoner arter basıncı, TA: Tansiyon arteriyel RA: Sağ atriyum, PAUB: Pulmoner arter uç basıncı, CO: Kalp debisi, CI: Kardiyak indeks, PVR: Pulmoner damar direnci, SVR: Sistemik damar direnci

ŞEKİL 1: Hastanın ilk çekilen EKG si



ŞEKİL-2: İlk Ekokardiyografi





SB27 OPERE OLMAMIŞ SİYANOTİK FALLOT TETRALOJİLİ HASTADA NADİR BİR KOMPLİKASYON

Şevval İlke Güneysu¹, Ömer Burak Gül¹, Erdem Bal¹, Ümit Yaşar Sinan¹, M. Serdar Küçüköçlü¹, Mahmut Esat Aykan², Şebnem Memiş²

¹*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Kardiyoloji Enstitüsü, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

²*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, Pulmoner Hipertansiyon, Perirenal sıvı, Eisenmenger sendromu

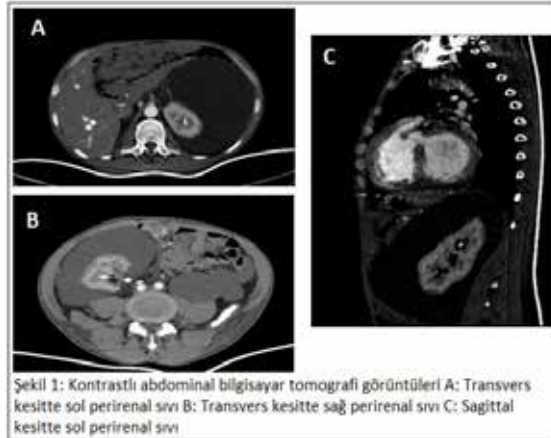
Giriş: Opere edilmemiş siyanotik Fallot tetralojili hastada sol alt kadranda lokalize karın ağrısı sonrası tespit edilen spontan bilateral perirenal sıvı birikimini, olası nedenlerini ve takip sürecimizi sizlere sunmayı amaçladık.

Olgu: 28 yaşında erkek hasta sol alt kadranda nefes almakla ilişkili batıcı karakterde ağrı ile acile başvurdu. Yapılan fizik muayenede clubbing, periferik siyanoz vardı ve pretibial ödem yoktu. Oda havasında saturasyonu %70 idi. Kalp hızı düzenli ve dakikada 75 olarak tespit edildi. Kan Basıncı 100/70 mm hg idi. Karın muayenesi doğal, kostovertebral açı hassasiyeti mevcuttu. Sol akciğerde solunum sesleri azalmıştı.

EKG: Dakikada 75 hızda sinüs ritmi gözlemlendi. 1. Derece AV blok (PR:200 msn), P pulmonale, inkomplet RBBB tespit edildi. Başvuru sırasında yapılan sekonder eritrositoz (hemoglobin:21,1 g/dl, hematokrit:%62 mm/h) dışında özellik saptanmadı.

Acil serviste bakılan yatakbashi ultrasonografide perirenal sıvı tespit edilen hastadan ileri tetkik amaçlı Kontrastlı BT istendi. Bilgisayarlı Tomografi taramasında perinefrik bölgede sağda 8x12 cm, sol da 11.5x15 cm boyutlarında, böbreklere bası yapan effüzyon izlendi. Soldaki efüzyon daha belirgin izlendi. (Şekil 1) Yoğun diüretik tedaviye rağmen yanıt alınamayan hastada postrenal basıya bağlı olarak Akut Böbrek Hasarı kliniği gelişti, dahiliye ve üroloji konsültasyonu sonucu drenaj kararı alındı. Hastaya ultrasonografi ve bölgesel anestezi altında sol böbrek etrafındaki effüzyona yönelik perkütan drenaj kateteri takıldı, toplamda 3000 cc seröz sıvı boşaltıldı. Gönderilen örnek transüda vasfında saptandı. Hastanın çekilen Kontrastlı Batın BT'sinde sağ böbrek parankiminde yaygın hipodens sekel alanlar gözlenmişti ve girişimsel radyoloji ekibi tarafından sağ böbrek etrafında drenaj kateteri gerekli görülmedi. Hastamızda sağ kalp yetersizliğini tedavi etmeyi ve sağ ventrikül destekleyici tedavisini düzenlemeyi amaçladık. İntravenöz diüretik tedaviye dirençli olan ve servis yatışı boyunca hemoglobin seviyesi flebotomiye izin vermeyen, aktif yakınmaları bulunan hastamızda, RV basınçlarını azaltmak adına kullanmakta olduğu silde-nafilisitrat ve bosentan tedavisine ilioprost inhaler tedavi ekledik.

Takiplerimizde hastanın kataterinden gelen sıvı miktarı progresif olarak azaldı, 36. Günde katater enfeksiyonu gelişebileceği endişemiz de olduğundan girişimsel radyolojide hastanın katateri çıkartıldı.



Tartışma: Eisenmenger Sendromunda daha önce perirenal sıvı birikimi bildirilmiştir(1,2,3) Pulmoner arteriyal basınç artışının neden olduğu sağ ventrikül afterload artışının lenfatik drenaj sistemini etkilediğini ve renal venöz sisteme ilerlediğini, bu durumun subkapsüller boşlukta transüstasyona sebep olduğunu, biriken perirenal sıvının renal basıya neden olduğunu düşündük. Literatürde daha önce bildirilen olguların, polisitemiye sekonder perirenal sıvı toplanması olarak değerlendirildiği ve flebotomi ile semptomatik rahatlama sağlandığı bildirildi. Diğer vakalardan ilk farklılığımız vakamızın opere edilmemiş siyanotik fallot tetralojisi olmasıdır. Buna ek olarak, hastamızın mevcut kliniğini nedeniyle flebotomiye ilk tedavi olarak tercih etmememizdir. Alttta yatan patogenezin aydınlatılması ve tedavi seçeneklerinin oluşturulması için kapsamlı araştırmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Referanslar

1. Pölzl G, Lhotta K, Tiefenthaler M, Smekal A, Müller S. Bilateral perirenal fluid accumulation associated with Eisenmenger's syndrome. Nephrol Dial Transplant. 2004;19(7):1928-9.
2. Pentimone F, Meola M, Del Corso L. Bilateral perinephric fluid accumulation: an unusual manifestation of pulmonary hypertension--a case report. Angiology. 1993;44(6):500-5 Pentimone F, Meola M, Del Corso L. Bilateral perinephric fluid accumulation: an unusual manifestation of pulmonary hypertension--a case report. Angiology. 1993;44(6):500-5
3. Saim Sağ, Ömer Fatih Nas, Alper Öztürk, Dilek Yeşilbursa, Cüneyt Erdoğan. Bilateral perirenal fluid accumulation associated with tetralogy of fallot. EUR J GEN MED, 2017 - Volume 14 Issue 3, pp. 79-80



SB31 CİDDİ DÜZEYDE PAH GELİŞMİŞ,PULMONER EMBOLİNİN EŞLİK ETTİĞİ GENİŞ ASD'LI HASTANIN KLİNİĞİMİZDEKİ 3 YILLIK SERÜVENİ

Dr Selçuk ÖZTÜRK

Konya Şehir Hastanesi

GİRİŞ: Son yıllarda Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon (PAH) tedavisinde gelişmelere paralel olarak, daha önceki yıllarda yüksek pulmoner arter basıncı (PAB) nedeniyle inoperable olan ya da kapatılması yüksek riskli olan Atriyal septal defektli (ASD) hastalarda PAH spesifik tedavi sonrası kapatılabilirliğe uygunluk gündeme gelmektedir. Son 2020 Avrupa Kılavuzunda başlangıç Pulmoner vasküler direnci (PVR) 5 wood üzerinde olup PAH spesifik tedaviler sonrası bakılan PVR< 5 wood ise Klas 2B-C öneri düzeyi olarak fenestre kapatılması gündeme geldi. Bu olgumuzda kendi kliniğimizde tanı koyup PAH spesifik tedavi başladıktan sonra cerrahi olarak fenestrelili kapattırdığımız geniş ASD li hastamızı sunmaktayız. Hastamızda 4 yıl önce konulan pulmoner emboli (PE) nedeniyle KTEPH ile benzeşen ve karıştırılabilen bazı özellikler ile karşılaşmaktayız.

OLGU SUNUMU: 45 yaşında erkek hasta, 4 yıldır pulmoner emboli nedeniyle takipteymiş,düzenli varfarin kullanıyormuş.Hasta son 1 yıldır artan nefes darlığı (NYHC Klas 3) olması nedeniyle KTEPH ön tanısı ile kliniğimize yönlendirildi. Hastaya yapılan transtorasik ekokardiyografide EF%65,sağ kalp boşlukları geniş,hafif TY akımından hesaplanan PABsistolik 100 mmhg saptandı. Ana pulmoner arter çapı 4.6 cm ölçüldü. İnteratriyal septum defektif görünümde izlendi,belirgin akım geçişi izlenmedi. Hastaya bu nedenle yapılan transözofajial ekokardiyografide sekundum tipte 38 mm geniş ASD saptandı,dopler ile bidireksiyonel geçiş izlendi (Video1). Hastaya çekilen pulmoner BT anjiyografide sol akciğer alt lob posterobazal-lateral bazal segment dallarında lümenide krasterik tarzda trombüs ile uyumlu görünüm izlendi (Resim 1). Ana pulmoner arter çapı 55 mm ölçüldü (Resim 2). Hastaya Grup 1 + Grup IV pulmoner HT ön tanısı ile sağ-sol kalp kateterizasyonu planlandı.

Yapılan sağ kalp kateterizasyonunda PABortalama 58 mmhg,PVR 7.6 wood,Qp/Qs 1.6 saptandı (tablo 1). Hastanın başlangıç NT-ProBNP düzeyi 800 ng/L,6 dakika yürüme mesafesi 350 metre saptandı. Hastada bu bulgularla geniş ASD nin oluşturduğu grup 1 pulmoner arteriyel hipertansiyon düşünüldü. Kronik pulmoner embolisi ise ASD zemininde genişlemiş pulmoner arterlerin tetiklediği pulmoner in situ tromboz olarak değerlendirildi. Klinik ve radyolojik değerlendirmede KTEPH düşünülmüdü.Bu nedenle pulmoner in situ tromboza yönelik oral antikoagülan (rivaroxoban 1x20 mg) ile devam edildi. Hastamızda PVR değeri yüksek saptandı. Hastaya 6 ay masitentan 1x10 mg ve rivaroxoban 1x20 mg verildi. 6.ayın sonunda kontrol PABs= 50 mmhg saptandı. PVR 4.1 wood a geriledi.Qp/Qs 2.3 saptandı. Bu bulgularla hasta cerrahiye verildi. Fenestrelili yama ile ASD kapatıldı (Resim 3). Post-operatif 3 gün yoğun bakımda kaldı. Akciğer ödemeine karşı diüretik verildi. Masitentana devam edildi.Kısa süreli AF gelişti,medikal kardiyoversiyon ile düzeldi.

Hastaya post-operatif 3.ayda sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. PABs 45 mmhg,PVR 3.9 wood,Qp/Qs 1.2 saptandı (tablo 2). Hasta şu an post-operatif 24.aydadır. Hasta semptomatik açıdan NYHC Klas 1-2,NT-proBNP 260 ng/l,6 dakika yürüme testi 470 metredir (tablo 3). Hasta masitentan 1x10 mg ve rivaroxoban altında düşük riskli grupta takip edilmektedir. Hastaya 2.yılda yapılan pulmoner BT anjiyografide ana pulmoner arter çapının 52 mm ye gerilediği ve trombüs yükünün belirgin azaldığı saptandı (Resim 4).

TARTIŞMA: Tek merkez tarafından tanı-tedavi ve takip yapılan bu olgumuzda 2 açıdan tartışılması gereken özellikler mevcut:

1.Olgumuz uzun süredir pulmoner emboli nedeniyle takip edilmiştir.Ön tanılar arasında KTEPH düşünülmüştür.Gerçek tablo ise geniş ASD neticesinde genişlemiş pulmoner arterlerde pulmoner in-situ tromboz gelişmesidir. Pulmoner in situ tromboz pulmoner BT anjiyografide pulmoner arterde trombus olması nedeniyle KTEPH ile benzeşmektedir. KTEPH den BT görünümü,etyoloji ve tedavi yaklaşımı açısından farklılık göstermektedir.Pulmoner in situ tromboz etyolojisinde soldan sağa şanlı konjenital kalp hastalıkları önemli rol oynar. KTEPH den ayırt edilmesi önemli,pulmoner in-situ tromboz hastaları pulmoner endarterektomi operasyonundan fayda görmez,operasyon önerilmez.

2.Geniş ASD'li hastadaki veriler son yıllarda açıklanan bu hasta grubundaki "TEDAVİ-TAMİR-TEDAVİ" yöntemini desteklemektedir. Geniş atriyal septal defekti olup önceki yıllarda yüksek PVR ve PAB nedeniyle inoperable kabul edilen hastaların PAH spesifik tedaviler sonrası yapılacak kontrol sağ kalp kateterizasyonundaki verilerle tekrar kapatılabilirlik açısından değerlendirilmesi faydalı olabilir. Kapatılmanın fenestrelili olması önemli gözükmektedir. Kapatıldıktan sonra PAH hedefleri doğrultusunda tedaviye devam edilmelidir. Bu konuda daha çok hasta deneyimi ve çoklu merkez verilerine ihtiyaç duyulmaktadır. (NOT: TABLO-ŞEKİL-VIDEO EK POWERPOINT DOSYASINDADIR)



SB32 POSTPARTUM SENKOP VE KALP YETMEZLİĞİ İLE PREZENTE OLAN GENİŞ PDA İLİŞKİLİ PULMONER HİPERTANSİYON OLGUSU

Yemlihan Ceylan¹, Serdar Epçaçan²

¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Van

²Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Van (sunan yazar)

Giriş: Patent duktus arteriosus (PDA), yetişkinlerde en sık görülen doğumsal kalp hastalıklarından biridir. Zamanında tedavi edilmediği takdirde, ciddi pulmoner hipertansiyon, kalp yetmezliği ve hatta Eisenmenger Sendromuna (ES) neden olabilmektedir. Bu sunumda doğum sonrası senkop ve kalp yetmezliği nedeni ile yoğunbakım yatışı sonrası tanı alan PDA ilişkili Eisenmenger Sendromu olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 28 yaşında kadın hasta, ikinci normal doğumu sonrası senkop gelişmesi üzerine tarafımıza konsülte edildi. Fizik muayenesinde; akciğerlerde bilateral orta zonlara kadar raller, santral siyanoz (oda havasında SO_2 %83), juguler venöz dolgunluk, belirgin periferik ödem, sol sternal kenarda 3/6 sistolik üfürüm saptandı. TA: 100/60 mmHg, nabız: 112/dak ritmik, EKG: sinüs taşikardisi, komplet sağ dal bloğu, sağ ventrikül hipertrofisi saptandı. Transtorasik ekokardiyografisinde sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (EF:%30), kalp boşluklarında genişleme, sağ ventrikül hipertrofisi ve ciddi pulmoner hipertansiyon (tahmini sPAB:130mmHg) izlendi. Hastada ön tanı olarak peripartum kardiyomyopati düşünülerek yoğun bakıma interne edildi. Nazal oksijen desteği ve IV diüretik başlandı. Ödemleri ve akciğer konjesyonu azalan hastaya tanısal kalp kateterizasyonu planlandı. Kateterizasyon esnasında, basınç ölçümü için pulmoner artere ilerletilen kateterin buradan aortaya geçtiği görüldü (ek belge). Desenden aortografide geniş Tip A PDA saptandı (ek belge). Qp/Qs: 0.91, PVR: 21 WU, SVR:9.8 WU, mPAB: 89 mmHg, mAoB: 78 mmHg idi. İnhale iloprost ile yapılan vazoreaktivite testi negatifti. Eisenmenger fizyolojisi saptandığı için inoperable olarak kabul edildi. 6 dakika yürüme mesafesi 75 metre, FC evre III-IV olan hastaya tadalafil ve bosentan'dan oluşan kombine PAH tedavisi başlandı. 10 günlük servis takibi sonrası hasta medikal tedavisi düzenlenerek taburcu edildi. 1 ay sonraki poliklinik kontrolünde hastanın fonksiyonel kapasitesi evre II-III, 6 dakika yürüme testi ise 325 metre, 6 ay sonraki kontrolde FC evre II, 6 dakika yürüme testi 400 metre olarak ölçüldü.

Tartışma: Konjenital kalp hastalıklarına bağlı ES'li erişkin olgular çoğunlukla erişkin yaşa ulaşmaları sonucu pediatri kliniklerinden erişkin kardiyoloji kliniklerine refere edilen olgulardan oluşsa da nadiren ilk tanıyı erişkin yaşlarda da alabilmektedirler. Vakamızda PDA, ilk değerlendirilen ekokardiyografik incelemede gösterilememiş, sağ kalp kateterizasyon sırasında kateterin tesadüfen aortaya geçmesi nedeniyle yapılan aortografi ile teşhis konulabilmiştir. ES'li hastalarda gebelik önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Hastamızın ikinci gebeliği idi ve teşhisinin geç konulması nedeniyle ikinci bir gebelik durumu yaşamış ve normal doğum sonrasında PAH krizine bağlı senkop gelişmişti. Destek tedavisi sonrası mortaliteyle sonuçlanmayan, fonksiyonel kapasitesinin düzelmesiyle sonuçlanan klinik bir seyir izlenmiştir. Eisenmenger sendromuna neden olan geniş PDA tanısının ilk kez doğum sonrası tespit edilmesi çok nadir olarak bildirilen bir durumdur.

Ek belge: Olgunun kateter anjiyografi görüntüleri



SB01 PAH OLARAK TAKİP EDİLEN GRUP 2 PULMONER HİPERTANSİYON OLGUSU

Ahmet Yetkin¹, Yusuf Ziya Şener², Ergün Barış Kaya¹, Lale Tokgözoğlu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı

²Beypazarı Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Giriş: Pulmoner hipertansiyonun pre-postkapiller sınıflamasında pulmoner kapiller uç basıncı önem arz eder. İleri yaş ve kapak patolojisi olan hastalarda ejeksiyon fraksiyonu normal olsa dahi diyastolik disfonksiyon ve korunmuş ejeksiyon fraksiyonlu kalp yetersizliği olma ihtimali yüksektir. Bu nedenle bu grup hastalarda pulmoner kapiller uç basıncı normal aralıklarda olsa bile kateter sırasında sıvı yükleme ya da egzersiz manevraları yapılarak pulmoner kapiller uç basıncı tekrar değerlendirilmelidir. Bu sunumda, PAH olarak takip edilen bir grup 2 pulmoner hipertansiyon olgusu prezente ettik.

Olgu: Atriyal fibrilasyon, hipertansiyon ve orta derece mitral yetmezlik nedeni ile önceden takibimizde olan 72 yaşındaki kadın hastaya dış merkezde pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) tanısı konulmuş ve ikili tedavi başlanmış olmasına rağmen şikayetleri geçmemesi ve hatta artması üzerine tekrar bölümümüze başvurdu. Hastaya 4 sene önce atriyal fibrilasyon nedeni ile ablasyon tedavisi uygulandığı, koroner anjiyografisinde koroner arterlerinin plaklı saptandığı ve hastanın orta derece mitral yetmezlik nedeni ile takip edildiği öğrenildi. Takibine dış merkezde devam eden hastaya yapılan ekokardiyografide sistolik pulmoner arter basıncı 60 mmHg olarak değerlendirilmiş ve mitral yetmezliği hafif-orta olarak değerlendirilmiş. Hastanın o dönem aldığı tedavi rivaroksaban 20 mg/gün, perindopril indapamid 1x5/1,25 mg, propafenon 2x150 mg ve furosemid 40 mg/gün tedavisini içermekteymiş. Solunum fonksiyon testleri normal olan ve V/Q sintigrafisinde perfüzyon defekti saptanmayan hastaya yapılan kalp kateterizasyonunda ortalama PAB:28 mmHg, pulmoner kapiller uç basıncı 14 mmHg ve PVR:3,2 WU ölçülmüş. Hastaya PAH tanısı ile masitentan 10 mg/gün başlanmış. Üçüncü ay kontrolünde dispnesi devam etmesi üzerine tedavisine tadalafil 20 mg/gün eklenmiş.

Hasta değerlendirildiğinde apekte 4/6 pansistolik üfürüm ve bilateral akciğer bazalinde ralleri mevcuttu. Tam kan sayımı, tiroid ve böbrek fonksiyonları normaldi. BNP değeri 460 pg/mL olarak ölçüldü. Hastanın fonksiyonel kapasitesi WHO sınıf III olarak değerlendirildi. Transtorasik ve transözefageal ekokardiyografide ciddi mitral ve triküspid yetmezlik saptandı. Hastaya tekrar kalp kateterizasyonu yapıldı ve ortalama PAB:30 mmHg, pulmoner kapiller uç basıncı 20 mmHg ve PVR:2,2 WU olarak ölçüldü. Hastanın diüretik tedavisi artırıldı ve PAH spesifik ajanlar kademeli azaltılarak kesildi. Hasta mitral ve triküspid kapağa müdahale açısından Kalp Damar Cerrahisi Bölümüne yönlendirildi.

Tartışma: İleri yaş ve kapak hastalığı olan hastalarda prekapiller pulmoner hipertansiyon tanısı koymadan önce iyi düşünmek gerekir. Pulmoner kapiller uç basıncı sınırdan olan hastalarda sıvı yükleme gibi manevralar ile grup 2 pulmoner hipertansiyon ekarte edildikten sonra prekapiller pulmoner hipertansiyon düşünülmelidir.



SB04 PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSİYON HASTALARIN DÖRT KATMANLI RISK DEĞERLENDİRMESİNDE EKOKARDİYOĞRAFİNİN ROLÜ

Dr. Öğretim Üyesi Ayşe Çolak¹, Prof. Dr. Bahri Akdeniz²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

AMAÇ: Pulmoner arteriyel hipertansiyonu (PAH) olan hastaların yönetiminde risk sınıflaması çok önemli bir rol oynamaktadır. Yakın zamanda yapılan çalışmalarda fonksiyonel kapasite, 6 dakika yürüme testi ve BNP veya NT-proBNP değerlerini baz alan dört katmanlı risk modelinin mortaliteyi öngördürmede en az üç katmanlı model kadar iyi olduğu gösterilmiştir. Ayrıca dört katmanlı risk modelinin orta risk grubu içerisinde ayırım yapma gücünün üç katmanlı risk modeline göre daha iyi olduğu belirlenmiştir ve bu model güncellenmiş tedavi algoritmasına dahil edilmiştir. Bu çalışmada, dört katmanlı risk modelinde orta-düşük ve orta-yüksek risk grubundaki hastaların ayırımında ekokardiyografik parametrelerinin rolünün değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu çalışmaya idiyopatik ve bağ dokusu hastalığı ilişkili grup 1 PAH olan 20 hasta dahil edildi. Hastalar fonksiyonel kapasite, 6 dakika yürüme testi ve BNP değerlerine göre orta-düşük ve orta-yüksek risk kategorisine ayrıldı. Ekokardiyografik olarak sağ ventrikül çapı (RVd), sağ atriyum alanı (RAA), sağ ventrikül fraksiyonel alan değişimi (RVFAC), triküspid anüler düzlem sistolik hareketi (TAPSE), sistolik pulmoner arter basıncı (SPAP), triküspid kapak yeterliliği regurjitan velositesi (TRV), triküspid anüler sistolik maksimal hız (RV S'), sağ ventrikül çıkış yolu velosite zaman integrali (RVOT VTI) ve TAPSE/SPAP oranı değerlendirildi. Orta-düşük ve orta-yüksek risk kategorisindeki hastaların ekokardiyografik parametreleri karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların %40'ı idiyopatik PAH (n=8) ve %60'ı bağ dokusu ilişkili PAH (n=12) tanıları ile takip edilmekteydi. 10 hasta orta-düşük risk, 10 hasta ise orta-yüksek risk kategorisindeydi. Ekokardiyografik parametrelerden 2 grup arasında RVd (p=0.49), RAA (p=0.54), RVFAC (p=0.34), TAPSE (p=0.6), SPAP (p=0.67), TRV (p=0.85) RV S' (p=0.73) ve TAPSE/SPAP (p=0.88) arasında fark saptanmazken, RVOT VTI orta-yüksek risk kategorisinde anlamlı olarak daha düşük saptandı (p=0.28).

Sonuç: Ekokardiyografi ile ölçülen RVOT VTI, dört katmanlı risk modelinde orta-düşük ve orta-yüksek risk kategorisindeki hastaların ayırımında kullanılabilecek kullanışlı bir noninvaziv parametredir.

Tablo 1: Grupların bazal özellikleri

	Orta-düşük risk grubu n = 10	Orta-yüksek risk grubu n = 10	P değeri
Yaş (yıl)	53 ± 15.7	60 ± 14.5	0.31
Vücut kitle indeksi (kg/m ²)	29 ± 5.7	26 ± 8.4	0.43
Sistolik kan basıncı (mm Hg)	119 ± 18	111 ± 16	0.31
Diastolik kan basıncı (mm Hg)	73 ± 12	69 ± 14	0.49
SO ₂ (%)	95 ± 2.6	88 ± 7.8	0.01
Nabız (atım/dk)	78 ± 11	84 ± 15	0.32
BNP (pg/mL)	450 ± 128	209 ± 85	0.003
6 dk yürüme testi (m)	30 (25 - 35)	28 (25 - 31)	0.001
Endotelin reseptör antagonisti (n)			0.26
Ambrisentan	2	0	
Macitentan	5	5	
Bosentan	3	3	
Fosfodiesteraz 5 inhibitörü (n)			0.57
Sildenafil	1	0	
Tadalafil	4	5	
Seleksipag (n)	1	0	0.3
Riociguat (n)	0	3	0.06
Kalsiyum kanal blokeri (n)	1	1	0.76
Diüretik (n)	2	9	0.002
Antikoagülan (n)	3	6	0.18
NHYA fonksiyonel kapasite (n)			0.001
Sınıf 2	10	2	
Sınıf 3	0	8	



Tablo 2: Grupların ekokardiyografik parametrelerinin karşılaştırılması

	Orta-düşük risk grubu	Orta-yüksek risk grubu	P değeri
	n = 10	n = 10	
Sağ ventrikül çapı (mm)	37.1 ± 10	32 ± 4	0.15
RV FAC (%)	52.8 ± 6.4	55.1 ± 5.3	0.3
TAPSE (mm)	19.8 ± 4.4	18.7 ± 7.3	0.69
RV S' (cm/sn)	12.1 ± 1.8	13.4 ± 4.9	0.45
TRV (m/s)	4 ± 0.75	3.9 ± 0.75	0.72
RVOT VTI (cm)	17.6 ± 3.3	16.9 ± 3.7	0.023
Sağ atriyum alanı* (cm ²)	22.7 ± 7.9	23.9 ± 7	0.71
SPAP (mmHg)	72.9 ± 22.1	68 ± 23.3	0.64
TAPSE/SPAP (mm/mmHg)	0.28 ± 0.09	0.32 ± 0.21	0.57



SB05 KRONİK TROMBOEMBOLİK PULMONER HİPERTANSİYON TANISI İLE PULMONER ENDARTEREKTOMİ YAPILAN HASTALARDA PREOPERATİF DÖNEMDE YAPILAN SOLUNUM FONKSİYON TESTİ VE KARBONMONKSİT DİFÜZYON TESTİ DEĞERLERİ İLE TROMBÜS ANATOMİK SINIFLANDIRMASI ARASINDAKİ İLİŞKİ

Burcu Turan

Abstract : Pulmoner hipertansiyonun alt sınıflarından biri olan kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) masif, tekrarlayan ve /veya organize olan trombüslerin ya da damar duvarı yeniden biçimlenmesinin (remodelling) pulmoner damarları tıkaması ve kan akışını yavaşlatması sonucunda oluşan prognozu kötü bir hastalıktır. Hastalıkta pulmoner damardirenci artar, pulmoner arter basıncı yükselir ve hastalık ilerleyerek sağ kalp yetersizliği ve ölümler sonlanır. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyona özgü muayene bulgusu ya dasemptom yoktur. Bu nedenle tanısı çoğu zaman gecikir. Venöz tromboembolizm (VTE) geçirmiş ve ilerleyici nefes darlığı tanımlayan her olguda KTEPH düşünülmelidir. Hastalar Pulmoner Endarterektomi (PEA) ile etkin şekilde tedavi edilebilir. Cerrahiye uygun olmayan hastalar içinse medikal ve girişimsel tedaviler mevcuttur.

Solunum fonksiyon testi (SFT) ve karbonmonksit difüzyon testi (DLCO) KTEPH tanısı için gerekli olmamakla birlikte, tanı aşamasında diğer pulmoner hipertansiyon nedenlerinin dışlanması amacı ile yapılmaktadır. Ciddi pulmoner hipertansiyon (PH) varlığında difüzyon kusuru meydana gelmektedir. Operasyon öncesi yapılan SFT ve DLCO'nunbozukluk derecesi ve vasküler proksimal/distal tutulum seviyeleri arası korelasyon gösterilmemiştir. Bu çalışmamızda KTEPH tanılı hastalarda pre-operatif SFT ve DLCO parametreleriyle post-operatif endarterektomi materyalinin trombüs seviyesi arası ilişkiyi incelemek amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem:Merkezimize pulmoner endarterektomi yapılmak üzere sevk edilmiş ve PEA kararı verilen KTEPH hastaların pre-operatifdönemde yapılan SFT ve DLCO parametreleri ile endarterektomi materyalinin trombüs seviyeleri ile hastaların hemodinamik parametreleri, ekokardiyografi verileri ve fonksiyonel sınıfları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 143 hasta dahil edildi. Hastaların 63'ü erkek (%44,1), 80'i ise kadını (%55,9). SFT sonucuna ulaşılabilen 130 hastadan 94'ünün DLCO testi mevcuttu. KTEPH tanısı ile merkezimizde PEA yapılmış 143 hastanın PEA materyallerinin anatomik sınıflamasına göre dağılımı incelendiğinde trombüs anatomik düzeyi Seviye 1 (ana dal) olan 27 hasta (%18,9), Seviye 2 (lober) olan 58 hasta (%40,6), Seviye 3 (segmenter) olan 46 hasta (%32,2) ve Seviye 4 (subsegmenter) olan 12 hasta (%8,4) mevcuttu. PEA materyallerinin anatomik sınıflamasına göre solunum fonksiyon test sonuçları değerlendirildiğinde, beklenen FEV1 (litre-L) medyan değerleri PEA materyali Seviye 1 olan hastalarda 2,05±0,55 L, Seviye 2'de 2,29±0,95 L, Seviye 3 trombüsü olanlarda 2,10±0,76 L ve Seviye 4 olan hastalarda 2,86±1,33 L olarak bulundu (p=0,053). Difüzyon testleri parametreleri değerlendirildiğinde ise; Seviye 1 trombüsü olan hastalarda ölçülen ortalama DLCO_{SB} (ml/(dk*mmHg,)) %60,5±28,27 Seviye 2 olan hastalarda %67,11±22,06, Seviye 3 olanlarda %66,19±18,41 ve Seviye 4 trombüsü olanlarda %84,25±23,40 olarak saptandı (p=0,107). DLCO_{cSB} ölçümlerinde ise Seviye 1 trombüsü olan hastalarda %60,38±28,98, Seviye 2'de %65,88±20,85, Seviye 3 olanlarda %65,29±18,32 ve Seviye 4 trombüsü olan hastalarda %85±21,42 olduğu görüldü (p=0,07).

Sonuç: Çalışmamız sonunda, KTEPH nedeni ile PEA operasyonu yapılan hastaların preoperatif dönemde yapılan SFT ve DLCO test parametreleri ile trombüs anatomik sınıflandırması arasında anlamlı bir ilişki gösterilememiştir. Hastaların SFT ölçümlerinde litre olarak FEV 1 değerleri ana dal ve segmenter trombüsü olanlarda daha düşük olma eğiliminde bulunmuş ancak anlamlı düzeye ulaşmamıştır. DLCO ölçümlerinde ise trombüs seviyesi daha proksimal düzeyde olduğunda, diğer bir deyişle subsegmenter düzeyden ana pulmoner arter dallarına doğru ilerledikçe) istatistiki olarak anlamlı olmaya eğilimi olan bir düşüş izlenmiştir. Eş zamanlı olarak incelenen klinik parametrelerde ise 6 metre yürüme testi mesafesinin subsegmenter düzeyde trombüsü olan hastalarda daha uzun olmaya eğilimli olduğu görülmüştür. Ayrıca sağ kalp kateterizasyonu ile ölçülen hemodinamik verilerde ise ana pulmoner arterde trombüsü olan hastalarda istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha düşük bulunmuş ancak bu veri ile solunum test parametreleri arasında bir ilişki gösterilememiştir. Sonuç olarak çalışmamızda literatürün aksine, distal hastalığı olan ve belirgin mikrovaskülopatinin tanımlandığı hastalarda değil de ana pulmoner arterlerde trombüsü olan hastalarda DLCO seviyelerinin daha düşük olma trendinde olması kafa karıştırıcıdır. Bu nedenle bu konuda daha fazla hasta sayısına sahip prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.



SB06 COVID-19 ENFEKSİYONU TANILI OLGULARDA PULMONER TROMBOEMBOLİ VARLIĞINI ÖNGÖREBİLİR MİYİZ? SKORLAMALARIN YERİ VE ÖNEMİ

Can Sevinç¹, Eyüp Sabri Uçan¹, Gökçen Ömeroğlu Şimşek¹, Aslı Karayılanoğlu¹, Salih Yiğit¹, Erkan Yılmaz², Figen Coşkun³, Ayça Arzu Sayiner⁴, Fatih Dinç⁴, Murat Örmən⁵, Vildan Avkan Oğuz⁶, Naciye Sinem Gezer², Belgin Ünal⁷, Resul Ecer³, Mehmet Akif Kamar², Ahmet Naci Emecen⁷, Özgür Appak⁴

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹ Göğüs Hastalıkları, ² Radyoloji, ³ Acil Tıp, ⁴ Tıbbi Mikrobiyoloji, ⁵ Biyokimya, ⁶ Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji, ⁷ Halk Sağlığı Anabilim Dalı – İzmir

COVID-19 pandemisinin ilk dönemlerinde artmış venöz tromboemboli riski açısından henüz yeterli farkındalık oluşmadığını düşündüğümüzden 01.07.2020 - 01.07.2021 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi'ne başvurup pulmoner tromboemboli (PTE) ön tanısı ile Toraks BT Anjiyo çekirtilip, pulmoner tromboemboli saptanan tüm olgular retrospektif şekilde taranarak çalışmamıza alındılar. Olgular COVID-19 enfeksiyonu olan (PCR pozitifliği ve/veya Toraks BT'de tipik COVID-19 pnömonisi bulgularının varlığı) olmayan olgular olarak iki grupta karşılaştırıldı. Klinik-Laboratuvar ve Radyolojik bulgular ile olguların başvurudaki PTE klinik olasılık skorlamalarının COVID-19 enfeksiyonu olan ve olmayan olgulardaki farklar, özellikle Wells ve Geneva skorlamalarının iki gruptaki PTE'yi öngörme açısından farkları araştırıldı.

Çalışmamıza 94'ü kadın (%51.6) 88'i erkek (48.4), yaş ortalaması 70 olan, 30 COVID-19 enfeksiyonu olan (%16.5) ve 152 olmayan (%83.5) toplam 182 olgu alınmıştır.

COVID-19 enfeksiyonu olan PTE'li olgularda; Diabet ve KBY daha fazla, disritmi daha az idi. COVID dışı PTE'li olgularda ise KOAH daha sık eşlik etmekte idi. Başvuru semptomları ve arter kan gazı bulguları benzerdi. COVID-19 olgularında trombosit sayısı ortalaması daha yüksek gözlemlendi. Diğer laboratuvar ve radyolojik bulgular benzer idi.

Wells klinik olasılık skorlaması COVID-19 PTE olgularında düşük-orta ve yüksek olarak sırasıyla %46.7- %36.7 ve %16.7 iken COVID-19 olmayan PTE olgularında %28.3 - %55.8 ve %15.8 idi. Wells skorlamasının COVID 19 olgularında; olmayan olgulara göre daha az düşük ve orta olasılık, benzer oranda da yüksek olasılık olarak öngördüğü belirlendi.

Geneva klinik olasılık skorlaması COVID-19 PTE olgularında düşük-orta ve yüksek olarak sırasıyla %16.7- %70.0 ve %13.3 iken COVID-19 olmayan PTE olgularında %13.2 - %71.1 ve %15.8 idi. Geneva skorlamasının COVID 19 olgularında; olmayan olgulara göre benzer düşük, orta ve yüksek olasılık olarak öngördüğü belirlendi.

Sonuç olarak COVID-19 olgularında gelişen PTE'yi öngörmede her iki klinik olasılık skorlaması karşılaştırıldığında; Geneva skorlamasının, daha az düşük olasılık (%16.7 vs %46.7) ön görüşü ile görece daha yararlı ve uygun klinik olasılık skorlaması olabileceği düşünüldü. Ayrıca, COVID-19 olgularında gelişen PTE'nin COVID-19 olmayan olgularda gelişen PTE ile genel olarak benzer klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular ile karşımıza çıktığı sonucuna varıldı.



SB07 PULMONER HİPERTANSİYON TANISINDA ZORLANILAN DURUMLAR

Çelik Sümer¹, Gülfer Okumuş¹, Ahmet Kaya Bilge², Murat İnanç³

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı¹

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı²

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Romatoloji Anabilim Dalı³

Giriş: Grup I ve grup III pulmoner hipertansiyon (PH) başlangıçta benzer bulgular nedeniyle birbiriyle karışabilir. Açıklanamayan progresif nefes darlığı olan hastalarda PH akılda bulundurulmalı ve pulmoner arter basıncında yükseklik saptanması durumunda hastaların ayırıcı tanıların yapılabilmesi için hastaların kardiyolog, göğüs hastalıkları uzmanı, patoloj, radyolog gibi bu konuda uzmanlaşmış merkezlerde çalışan deneyimli ekiplerce değerlendirilerek erken dönemde tanı konulması gerekmektedir.

Olgu: Otuz-altı yaşındaki kadın hasta beş yıl önce progresif nefes darlığı nedeni ile başvurduğunda açık akciğer biyopsisi ile kronik hipersensitivite pnömonezi (HP) tanısı almış. Oto-immun hipotiroidi ve diabetes mellitus ek hastalığı olan olgunun sigara kullanım öyküsü, çevresel veya mesleki maruziyeti yoktu. HP tanısıyla dış merkezde steroid tedavisi başlanmış. Tedavi ile klinik ve radyolojik yanıt alınmamış. Takiplerinde dispne progresyon olması üzerine yapılan transtorasik ekokardiyografik (TTE) incelemede sistolik pulmoner arter basıncı (PABs) 75 mmHg saptanarak tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenesinde dinlemekle bilateral akciğer bazallerinde ince ral ve pulmoner odakta sert S2 dışında özellik saptanmadı. Oda havasında SpO₂: %80 idi. Laboratuvar bulgularında; lökosit: 9.8x10³/µl, Hb: 17g/dL, HCT: %51, PLT: 168x10³/µl, sedimentasyon hızı: 14mm/saat, CRP: 12mg/L, kreatinin: 0.6mg/dL, AST: 12 U/L, ALT: 9U/L, GGT: 172U/L, ALP: 192U/L, total bilirubin: 1.537mg/dL, D-dimer: 171ng/L, proBNP: 2650pg/ML idi. Ventilasyon/perfüzyon sintigrafisinde akut / kronik pulmoner tromboemboli düşündürücü bulgu rastlanmadı. Toraks BT'de kardiyotorasik indeks (KTİ) ve sağ kalp boşlukları artmış, ana pulmoner arter (PA) çapı 33mm, sağ PA çapı 22mm idi ve pulmoner emboli saptanmadı. Akciğer parankiminde bilateral buzlu cam alanları ve kistik yapılar mevcuttu. SFT'de FEV₁: 1520 (%55.6), FVC: 1990 (%62.8), FEV₁/FVC: 76, DLCO(Hb): %21 idi. AKG'de pH: 7.45, PaO₂: 48mmHg, PaCO₂: 34mmHg, HCO₃: 23.4, SpO₂: %81 idi. Hastanın TTE'si merkezimizde tekrarlandı ve EF: %43, sağ kalp boşlukları geniş, 3+ TY, TRV: 3.54 m/sn, hafif MY ve PABs: 70mmHg olarak saptandı. 6 dakika yürüme testi'nde (6DYT) hastanın yürüme mesafesi 140 m idi. Radyolojik olarak langerhans hücreli histiyositozi şüphesi olan hastaya yapılan kemik sintigrafisinde histiositozis X lehine bulgu saptanmadı. Romatolojik markerları negatif olan hastanın hipotiroidisi, diabetes mellitusu ve akciğer parankimal infiltrasyonları olması üzerine endokrinoloji konseyinde tartışıldı sistemik bir hastalık düşünülmedi. Hepatomegalisi ve ALP, GGT, bilirubin yüksekliği olan hasta gastroenteroloji tarafından değerlendirildi ve mevcut bulgular pulmoner hipertansiyona bağlı hepatik konjesyon ile uyumlu bulundu. Dış merkezde yapılmış olan açık akciğer biyopsisi İTF Patoloji Birimi tarafından yeniden değerlendirildi. Patoloji sonucu bronşiektazi, bronşiolektazi, intertisyumda minimal lenfosittik infiltrasyon, yamalı fibrozis, subplevral vaskülarizasyon artışı, fokal mikroskobik balpeteği, damarlarda hafif medial kalınlaşma ve dilatasyon olarak raporlandı. Yapılan boyamalarda histiyositozis X lehine bulgusu saptanmadı, IgG4 ile boyanma saptanmadı. Mevcut bulguların herhangi bir intertisyel akciğer hastalığı için spesifik olmadığı, PH ile uyumlu bulgular olduğu düşünüldü. Multidisipliner konseyimizde sağ kalp kateterizasyon kararı alındı ve hastanın ortalama PAB 72 mmHg, PCWP 7 mmHg, PVR 13.9 WU, CO 3.8 L/dk, CI: 1.78 L/min/m² olarak bulundu. Multidisipliner konseyde IPAH olarak kabul edilen ve fonksiyonel sınıf IV olan hastaya tadalafil 1x20 mg, bosentan 62.5 2x1 ve iv epoprostenol tedavisi başlandı. Takibinin 3. ayında oksijen ihtiyacı azdı, PAAG'de KTİ küçüldü, bilateral yaygın retiküler dansite alanları geriledi, 6DYT'de yürüme mesafesi 280 metreye yükseldi. Optimal tedaviye rağmen fonksiyonel sınıf III olarak devam eden hasta akciğer transplantasyonu adayı olarak değerlendirilmek üzere nakil merkezine yönlendirildi. Bekleme listesine alınan hasta bir senelik takibinin sonunda COVID-19 pandemi sürecinde solunum yetersizliği ile kaybedildi.

Sonuç: Pulmoner hipertansiyon ve intertisyel akciğer hastalıkları progresif nefes darlığı gibi benzer semptomlar nedeniyle erken dönemde birbiri ile karışabilecek hastalıklardır. Olguların referans merkezlerde değerlendirilerek doğru tanının konulması ve erken dönemde tedavinin başlanması gerekmektedir.



SB08 PULMONER ENDARTERECTOMİLİ OLGU

Uzm.Dr.Derya AYDIN

Balıkesir Atatürk Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği

Pulmoner vasküler yatağa trombüslerin yerleşmesi sonucu ani ölüm gelişebileceği gibi yaşamı tehdit eden akut bir durum ya da ilerleyen süreç içerisinde kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) gelişebilir. KTEPH, akut ya da tekrarlayan trombüslerin pulmoner damar duvarında organize olması sonrası küçük damarlarda gelişen arteriopatiye bağlı meydana gelir. İlerleyen süreçte kalıcı pulmoner hipertansiyon ve sağ ventrikül fonksiyon bozukluğuna neden olabilir. Semptomlar akut dönemde dispne, takipne, taşikardi, hipotansiyon, şok, kronik dönemde ise sağ kalp yetmezliği bulguları; çabuk yorulma, egzersizle göğüs ağrısı, senkop ve hemoptizi şeklindedir. Tanıda akciğer grafisi, ekokardiografi, ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi, bilgisayarlı tomografi kullanılır. Multi dedektör bilgisayarlı tomografinin ventilasyon/perfüzyon sintigrafisine oranla tanıda daha değerli olduğu belirtilmektedir. Asemptomatik PTE'li hastalarda, pulmoner anjiyografi, tanıda ve cerrahiye uygun vakaların seçilmesinde sağ kalp kateterizasyonu ile birlikte altın standart olarak yerini korumaktadır. Akut PTE vakaları için öncelikli tedavi antikoagülan ve trombolitik ajanlar iken, KTEPH'de medikal tedavi sınırlı olduğundan pulmoner tromboendarterektomi (PTEA) önerilen cerrahi yöntemdir. Pulmoner hipertansiyonun alt sınıflarından biri olan kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) masif, tekrarlayan ve /veya organize olan trombüslerin ya da damar duvarı yeniden biçimlenmesinin (remodeling) pulmoner damarları tıkaması ve kan akımını yavaşlatması sonucunda oluşan prognozu kötü bir hastalıktır. Hareketle veya egzersizle olan nefes darlığı en sık görülen bulgulardandır. Yakın zamanda derin toplardamar pıhtılaşması ya da akciğer pıhtılaşması geçiren hastalarda geçmeyen nefes darlığı durumunda KTEPH düşünülmelidir.

Olgumuzu sunmadaki amacımız, pulmoner embolili hastaların her poliklinik başvurusunda klinik ve şikayetlerinin mutlaka sorgulanması gerektiği ve özellikle semptomları devam eden hastaların ekokardiyografik olarak değerlendirilmesi gerektiğinin önemini vurgulamak ve periferik hastanelerden bu tür vakaların KTEPH tedavisi için endarterektomi uygulayan kliniklere yönlendirilmesidir.

25 yaşında kadın hasta, sağ yan ağrısı, öksürük ve nefes darlığı şikayeti ile acil serviste değerlendirildi. Özgeçmişinde 2 hafta önce sezeryan ile doğum öyküsü mevcuttu. Acilde yapılan elektrokardiyografisinde sinüs taşikardisi, ekokardiyografisinde taşikardi, sağlar normal, PAB 30 mm-Hg olarak saptandı. Di-Dimer 1803ng/mL(0-243), troponin:7,90 pg/mL(15,6) idi. Çekilen kontrastlı BT anjioda sağ ve sol pulmoner arterin segmenter ve subsegmenter dallarında pulmoner emboli ile uyumlu dolum defektlere mevcuttu(Resim 1). Pulmoner emboli tanısı ile yatırılarak tedavi edilen hasta tedavi dozunda enoksaparin ile taburcu edildi. Tedavinin 2. ayında semptom ve şikayetlerinin artması üzerine hastanın tekrar çekilen toraks tomografisinde bilateral pleural efüzyon, her iki alt lob subsegment dallarında emboli ile uyumlu dolum defektlerinin olduğu saptandı. (Resim 2)Alt ekstremitte venöz doppler usg negatif olarak saptandı. Hastanın diğer tetkiklerinde Ro-52 pozitif, lupus antikoagülan:186,50 saniye (31-44), Anti kardiyolipin Ig M:>120 MPL U/mL(0-12), Anti kardiyolipin Ig G:95,26 GPL U/mL (0-12), Anti beta-2 glikoprotein 1 Ig M:111,54 RU/mL(0-20) tespit edilmesi üzerine mikst konnektif bağ doku hastalığı kabul edilerek coumadin ile birlikte hidroklorokin tedavisi başlandı. Tedavinin 6. ayında hastanın eforla nefes darlığı şikayetinin arttığını belirtmesi üzerine kardiyoloji ile tekrar konsülte edildiğinde yapılan ekokardiyografisinde D-SHAPE bulgusu ile birlikte PAB 'nın 82 mm-Hg olduğu saptandı. Çekilen kontrol BT anjiosunda sağ pulmoner arter segment dallarında kontrastlanma izlenmemesi (Resim 3) nedeni ile KTEPH düşünülerek pulmoner endarterektomi için üst merkeze sevk edildi ve hastaya endarterektomi uygulandı (Resim 4). Endarterektomi sonrası semptomsuz olarak halen polikliniğimizden takip edilmektedir.

ANAHTAR SÖZCÜK: Pulmoner tromboemboli, endarterektomi, ekokardiyografi

Resim 1: Yatış Kontrastlı Tomografi: Sağ ve sol pulmoner arter segmenter ve subsegmenter dallarında trombüs

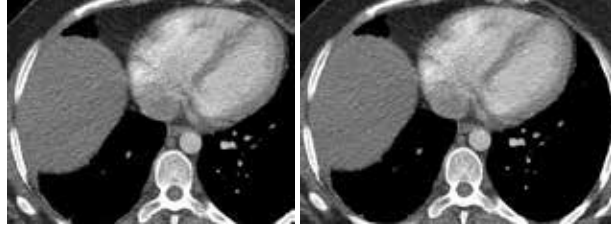


Resim 2: Tedavinin 2. ayında çekilen Panjo bt:Her iki alt lob subsegment dallarında emboli

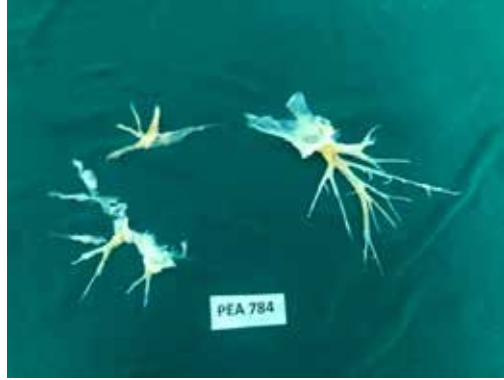




Resim 3: Sağ pulmoner arter segment dallarında kontrastlanma izlenmedi



Resim 4: Pulmoner endarterektomi



Resim 5: Pulmoner endarterektomi sonrası PAAC





SB11 HIGH BLOOD VISCOSITY IS ASSOCIATED WITH INCREASED IN-HOSPITAL MORTALITY IN PATIENTS WITH ACUTE PULMONARY EMBOLISM

Engin Algül¹, Nail Burak Özbeyaz², Haluk Furkan Şahan¹, Hilal Erken Pamukçu¹

¹University of Health Sciences, Diskapi Yıldırım Beyazıt Education and Research Hospital, Department of Cardiology, Ankara, Turkey

²Pursaklar State Hospital, Department of Cardiology Clinic, Ankara, Turkey

Background and Aim: Pulmonary embolism (PE) is a disease that can present with very different symptoms and clinical manifestations, and may cause increased mortality and morbidity in case of delayed diagnosis and treatment. For this reason, it is very important to diagnose these patients early and identify high-risk patients for the administration of appropriate treatments. Therefore, different biomarker tests or imaging methods are used for patient risk classification. Blood viscosity is a marker that has been shown to be a poor prognostic factor in different cardiovascular diseases. It is known to be higher in PTE patients than in healthy individuals. In our study, we planned to investigate the relationship of blood viscosity with mortality in patients with acute pulmonary embolism.

Methods: A total of 353 patients presenting with acute PE were included in this retrospective study. The patients' baseline demographics, echocardiographic data, and in-hospital follow-up data were obtained from hospital records. Whole blood viscosity (WBV) was calculated from the biochemistry samples taken at the time of admission, using total plasma protein and hematocrit values as defined in the literature.

Results: In-hospital mortality developed in 48 (13.59%) of the patients. Whole blood viscosity was found to be significantly high for both low shear rate (71.3 (62.6 – 88.2) vs 53.5(46.9 – 63.8); p <.001) and high shear rate (17.8 (17.1 – 19.4) vs. 16.4 (16.1 – 18.2); p <.001) in patients with mortality. In addition, in the group in which PE had a mortal course, NT-proBNP, WBC count, and troponin were found to be statistically high, while hemoglobin was low.

Conclusions: As a result of our study, we found that WBV is significantly higher in PE patients with in hospital mortality.

Table 1. Demographic, clinical, and laboratory findings of patients according to in-hospital mortality.

	In-hospital all-cause mortality		p-Value
	Yes, n = 48	No, n = 305	
Demographics			
Age (years)	67.8±16.3	66.7±16.4	.346
Female, n (%)	26(54.2)	156(51.1)	.567
CAD, n (%)	18(37.5)	95(31.2)	.269
HF,n(%)	7(14.6)	51(16.7)	.234
CKD,n (%)	3(6.2)	19(6.1)	.471
COPD,n (%)	6(12.5)	32(10.5)	.527
Prior DVT,n (%)	16(33.3)	62(20.3)	.450
Malignancy,n (%)	13(27.1)	45(14.8)	.366
RV overload,n(%)	38(79.2)	152(49.8)	<.001
Clinical Status			
Dyspnea, n (%)	41(85.4)	211(69.2)	.018
Hemoptysis, n (%)	3(6.2)	15(4.9)	.481
Chest pain, n (%)	23(47.9)	14(4.6)	.165
Syncope, (%)	9(18.8)	44(14.4)	.672
Decreased mental status,n (%)	21(43.7)	69(22.6)	.007
Systolic BP (mmHg)	106.41±16.49	117.51±15.62	<.001
Diastolic BP (mmHg)	68.26±9.57	76.37±11.43	.002
Heart rate, bpm	98.63±19.02	91.65±19.75	.038
Laboratory			
Hemoglobin, g/L	110.53±23.21	124.53±22.56	<.001
Platelet count (x10 ⁹ /L)	343.48±175.86	342.55±146.25	.479
WBC count (x10 ⁹ /L)	13.35±9.41	10.21±6.49	.001
Creatinine	0.98±0.49	1.02±0.52	.217
Cardiac troponin (ng/L)	1002.54±1225.32	490.88±1078.59	.025
D-dimer (ng/mL)	4874±2193.67	4870±2545.34	.817
C-reactive protein (mg/L)	11.07±7.19	10.98±9.52	.984
NT-proBNP (pg/dL)	1662.12±1873.27	1013.44±1421.35	.023
sPAP (mmHg)	54.91±11.86	47.21±12.86	.014
WBV at LSR	71.3 (62.6–88.2)	53.5(46.9–63.8)	<.001
WBV at HSR	17.8(17.1–19.4)	16.4 (16.1–18.2)	<.001

CAD: Coronary Artery Disease, HF: Heart Failure, CKD: Chronic Kidney Disease, COPD: Chronic Obstructive Pulmonary Disease, DVT: Deep Vein Thrombosis, RV: Right Ventricular, APE: Acute Pulmonary Embolism, sPESI: simplified pulmonary embolism severity index, WBC: White Blood Cell, sPAB: systolic Pulmonary Artery Pressure, WBV: Whole blood viscosity, LSR: low shear rate, HSR: high shear rate



SB13 GRUP 3 PULMONER HİPERTANSİYONDA SİSTEMİK SKLEROZİS İLE İLİŞKİLİ İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI

Dr. Füsün FAKILI

Gaziantepe Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Olgu Sunumu

Aralık-2019: 22 yaşında kadın hasta polikliniğimize mMMRC2 düzeyinde eforla artan nefes darlığı ve aralıklı kuru öksürük şikayetleri ile başvurdu.

Sistem sorgusunda ağız ve göz kuruluğu mevcuttu.

Özgeçmiş: Sigara yok, skleroderma (1 yıldır)

Kullandığı ilaçlar: Trentilin retard 400 mg 1x1 (1 yıldır), Prednol 16 mg 1x1, Plaquenil 200 mg tb2x1, İmuran 50 mg 3x1, Calcimax ef tb 1x1

Fizik muayene: spO₂%95 oda havası Nb:95/dk, yüzde ağız açıklığı azalmış, dudaklar ince, el parmakları ince ve şiş (Resim 1)

SS: Bazallerde velcro raller mevcut

PTÖ yok

Laboratuvar: Serolojik markerlar: ANA IFA+++ , granüler, anti-SSA+, CCP, anti-SLC-70, anti-Jo1, anti-SM negatif

CRP:3 mg/L, Sedimantasyon:7 mm/h

Wbc:10290 Hb:14 MCV:92 plt:302000

Karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal, TİT: N

Radyoloji: PA AC (Resim 2): Bilateral bazallerde daha belirgin ince retikülasyonlar

HRCT: Bilateral akciğer alt loblarda daha belirgin olmak üzere apekten bazale, santralden periferik doğru giderek artan interlobüler septal kalınlaşmalar ve traksiyon eşlik ettiği bal peteği akciğer görünümü ile uyumlu alanlar mevcuttur. (Resim 3)

SFT: FVC:2.21 (%67) FEV1:1.92 (%66) FEV1/FVC %:87

DLCO:2.7 (%31) DL adj:2.6 (%29) DLCO/VA:54 (Resim 4)

6DYT: Test sonu spO₂%87, 445 m (%56) (Resim 5)

Transtorasik EKO: sPAB:40+8 mmHg, IAS intakt, sağ kalp boşlukları normal

Plan:

Sağ kalp kateterizasyonu oPAB:25 mmHg, reversibilite negatif

Tanı:

1. Sistemik sklerozis ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı
2. Grup 3 Pulmoner Hipertansiyon

Tedavi:

- Sağlık Bakanlığı endikasyon dışı ilaç başvurusu onaylandı. Nintenanib 150 mg 2x1 (SSc-ILD'de nintedanib'in etkililiği ve güvenliliği bir faz-3 çalışmasında değerlendirildi (SENSCIS)
- Macitentan 10 mg 1x1
- Romatolojik tedavileri devam edildi.
- 2/2021:

1.1.2022: EKO: Sağ yapılar N, sPAB:64 mmHg, pro-BNP 119

FS-3 olması üzerine Selexipag 1000 mg [selektif prostasiklin (IP) reseptör agonisti] eklendi.

MTX tedavisi eklendi.

Mobil oksijen tedavisi başlandı.

SFT: SFT: FVC:2.10 (%63) FEV1:1.78 (%61) FEV1/FVC %:85

DLCO:2.3 (%27) DL adj:2.6 (%26) DLCO/VA:45 (Resim 6)

6DYT: Test sonu spO₂%76, 430 m (%53)

Kİ: Nintenanib 150 mg 2x1 Macitentan 10 mg 1x1 (ERA), Selexipag 1000 mg [selektif prostasiklin (IP) reseptör agonisti], Prednol 8 mg, Plaquenil tb

Tedavi altında bir kez COVID-19 PCR pozitifliği oldu ve ayaktan takip edildi. Hastane yatışı gerekmedi.



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

4. ULUSAL

ADHAD KONGRESİ 2022

PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER
Hilton Dalaman - Sarıgerme 27-30 Ekim 2022



SÖZLÜ BİLDİRİLER

Sonuç:

24 yaşında, FS-1, egzersizle desatüre ancak oda havasında otururken satürasyonu normal

FVC de azalmayı yavaşlatmak hedefine ulaşıldı.

Akciğer nakil merkezine başvurusu yapıldı.

EKO: Sağ yapılar N, sPAB:40 mmHg, pro-BNP N

En son Romatolojide Rituximab başlandı.

Sistemik sklerozis akciğer parankim tutulumu olan EKO'da yüksek riskli hastalarda sağ kalp kateterizasyonu önerilmelidir.



SB15 PULMONER TROMBOEMBOLİ: PULMONER TROMBOENDARTEREKTOMİ OLGUSU

Uzm. Dr. Gökhan AYDIN

Balkesir Atatürk Şehir Hastanesi Kardiyoloji

Pulmoner tromboemboli (PTE) sıklıkla alt ekstremitelerde derin venlerde yerleşen trombusun mobilize olarak pulmoner arterleri tam yada tama yakın oklüde etmesi ile oluşan klinik acil durumdur. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH), kronik süreçte pulmoner arterlerin organize olmuş trombuslarla kalıcı olarak tıkanması sonucunda pulmoner kan akımının redistribüsyonu ve pulmoner mikrovasküler yatakta remodelling sonucunda oluşan pulmoner hipertansiyon (PH)'dur. Oluşan PH kalıcı olabilir ve zamanla sağ ventrikül yetersizliği gelişebilir. Tanı KTEPH'in spesifik fizik muayene bulgusu yada semptomu olmadığı için gecikebilir. Progresif dispne tanımlayan her hastada özellikle venöz tromboembolizm (VTE) öyküsü de varsa KTEPH ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Hastaların yaklaşık 1/4'ünde VTE öyküsü yoktur. Bu hastalarda progresif dispne, senkop, sağ kalp yetmezliğini işaret eden genel yorgunluk hali, çarpıntı, efor anginası ile ilerleyen olgularda hemoptizi ve senkop görülebilir. Akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografi, ekokardiyografi, ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi tanıda kullanılan non-invaziv görüntüleme yöntemleridir. Tüm hasta gruplarında halen pulmoner anjiyografi ve sağ kalp kateterizasyonu invaziv altın standart tanı yöntemidir. Tedavide antikoagülan tedavi, fibrinolitik tedavi pulmoner tromboendarterektomi (PTEA) önerilen yöntemlerdir. Akut PTE olgularında antikoagülan ve fibrinolitik tedavi ön planda iken, gecikmiş yada tekrarlayan KTEPH olgularında medikal tedavi faydası sınırlı olduğundan PTEA tedavi seçeneği olarak düşünülmelidir.

Bilinen epilepsi öyküsü olan 55 yaşında kadın hasta nisan 2022 de 1 hafta önce başlayan nefes darlığı, yüksek ateş, öksürük, göğüs ağrısı yakınması ile dış merkez ilçe devlet hastanesi aciline başvurmuş. Acilde kontrastsız Toraks BT de sağ pulmoner üst lob posterior lobunda subsegmental atelektazi izlenmiş. Medikal tedavi vermiş. Aynı yakınmalarla 3 kez acil servise başvuran hastaya medikal tedavi ile ayaktan poliklinik kontrolü önerilmiş. Temmuz 2022 menoreji nedeni ile planlanan jinekolojik cerrahi öncesi preoperatif olarak kardiyoloji tarafından değerlendirilen hastaya göğüs ağrısı nedeni ile myokard perfüzyon sintigrafisi (MPS) istenmiş. Yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE) EF normal ve kalp boşlukları olağan genişlikte saptanmış. MPS normal olarak saptanan hasta son olarak tekrar nefes darlığı ve göğüs ağrısı ile ilçe devlet hastanesi acil servisine başvurmuş. Acilde göğüs hastalıkları tarafından istenen pulmoner BT anjiyoda bilateral ana pulmoner arterlerde emboli (Resim 1) ve sağ ventrikül içinde trombus imajı (Resim 2) saptanan hasta hastanemize sevk edilmiş. Yatışı yapılan hastada genel durumu orta bilinci açık, oryante-koopere TA:124/90 mmHg, Nabız:109/dk, SO2(oksijensiz): %88, SO2(oksijenli): %96 Ekokardiyografide normal sinüs ritmi, hız 100/dk. komplet sağ dal bloğu, S1-Q3-T3 paterni izlendi (Resim 3, 4). Hastaya yapılan TTE'de aort kökü: 30mm, sol atriyum: 35 mm, diyastol sonu çapı: 40 mm, sağ ventrikül çapı: 46 mm, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %65, sol ventrikül konsantrik hipertrofisi, septal paradoks hareket, 2. derecede triküspit yetersizliği, pulmoner arter basıncı:68 mmHg, 1. derecede mitral yetersizliği, TAPSE:18 mm, sağ ventrikül içinde kısmen sağ ventrikül serbest duvar-apeksine bağlı kısmi hareketli izoekojen trombus imajı saptandı (Video 1). Antikoagülan tedavi başlanan ve fibrinolitik yapılan hastaya 2 gün sonra yapılan TTE'de aort kökü:30mm, sol atriyum: 36 mm, diyastol sonu çapı: 40 mm, sağ ventrikül çapı 46 mm, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %60, sol ventrikül konsantrik hipertrofisi, septal paradoks hareket, 3. derecede triküspit yetersizliği, pulmoner arter basıncı: 70 mmHg, 1. derecede mitral yetersizliği, D-SHAPE bulgusu, sağ ventrikül içinde en büyüğü 21*15 mm kısmi hareketli izoekojen 4-5 adet fragmente trombus imajı izlendi. Hastanın TTE bulguları ve dispnesinin devam etmesi üzerine KTEPH düşünülerek PTEA için hasta ileri merkeze sevk edildi. Hastaya PTEA uygulandı (Resim 5).

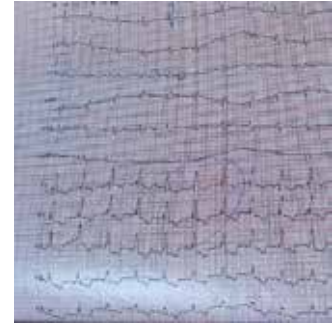
ANAHTAR SÖZCÜKLER: Pulmoner tromboemboli, pulmoner tromboendarterektomi, transtorasik ekokardiyografi, pulmoner anjiyografi.



Resim 1: Kontrastlı pulmoner BT anjiyoda bilateral ana pulmoner arterlerde trombus



Resim 2: Kontrastlı pulmoner BT sağ ventrikül içinde trombus



Resim 3: Yatış öncesi EKG



Resim 4: Yatış sonrası EKG



Resim 5: Pulmoner tromboendarterektomi



Video 1.mp4

Video 1: Transtorasik ekokardiyografi



SB16 AKUT MU? KRONİK Mİ?

Gözde Kalbaran Kısmet, Oğuzhan Okutan

Sultan 2.Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi-Göğüs Hastalıkları Servisi, İstanbul

GİRİŞ: Pulmoner tromboembolizm (PTE), mortalite ve morbiditesi yüksek, tedavi edilmediğinde kolay nüks edebilen bir hastalıktır. PTE'de tanıya giden yol, öncelikli olarak hastalığın akla getirilmesi ve klinik kuşku ile başlar. Klinik bulguların nonspesifik olması tanıyı zorlaştırmaktadır. Bunun için başlangıçtaki semptom ve bulguların yanında kalıtsal veya edinsel (cerrahi, immobilizasyon, malignite, travma, uzun süreli seyahat öyküsü vs.) risk faktörlerinin sorgulanması/saptanması ve alternatif tanıların dışlanması gereklidir.

PTE tedavisinin esas amacı; tıkalı damarda perfüzyonu yeniden sağlamak, oluşmuş pıhtının progresyonunu, embolizasyonunu engellemek ve nüks önlemektir. PTE tanısı konulan hastanın erken (ilk 30 gün) mortalite ve komplike seyir açısından yüksek, orta veya düşük riskli olarak ayırt edilmesi, tedavi seçeneklerini belirler. Pulmoner emboli şiddet indeksi (PESI) hesaplanarak tedavi önerisi yapılmaktadır.

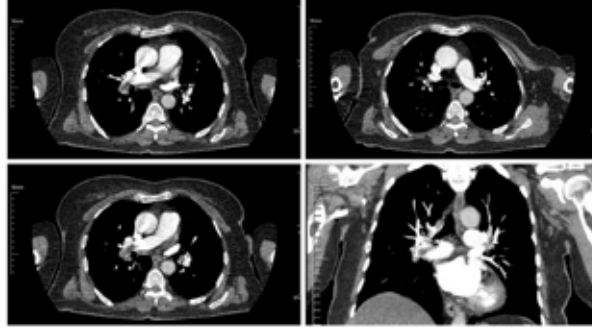
Antikoagülan tedavi yeni trombüslerin oluşmasını ve dolayısıyla mevcut trombüsün genişlemesini önler. PTE'de antikoagülan tedavinin erken başlanması nüksü ve mortaliteyi azaltırken, diğer yandan hastayı kanama riskine sokabilir. En az 3 ay süresince uygulanan antikoagülan tedavi nüks ve erken mortaliteyi belirgin olarak azaltır. Uzun süreli (5-7. Günden 3 aya kadar) ve uzatılmış tedavi (>3 ay) süresinin kararı verilirken, nüks olasılığı ve kanama riski birlikte değerlendirilmelidir. PTE'nin tekrarlama riski, akut olaydan sonraki ilk haftalarda en yüksek düzeyde olup, aylarca yüksek seyredebilir. Bu risk; akut olayın etkili tedavisine, uzun süreli tedavinin minimum süresine ve yeni bir venöz tromboembolizm (VTE) için hastanın kalıcı bir risk faktörü taşıyıp taşımasına bağlı olarak değişir. Tedavi sonlandıktan sonra rekürren PTE oluşma riski indeksi (ilk PTE olayının özelliğine bağlıdır. Geçici risk faktörleri (östrojen tedavisi, gebelik, sekiz saat üzerinde uçak seyahati, yeni geçirilmiş cerrahi) bulunan hastalarda optimal antikoagülan tedavi kesildikten sonra nüks olasılığı; predispozan riskin niteliğine göre değişir. Aktif kanser hastaları, bir ya da daha fazla PTE öyküsü olanlar, antifosfolipid antikor sendromlu hastalar, PTE'ye DVT'nin de eşlik ettiği hastalarda proksimal venlerde rezidüel trombüs varlığında, herediter trombofilik durumu olan hastaların nüks etme şansı daha fazladır.

Normal bir hastada akciğer embolisi sonrası antikoagülasyon tedavi ile 3-6 ay içerisinde pıhtının çözülmesi ve normal kan akımının sağlanması gerekir. Ancak bazı hastalarda pıhtı tamamen çözülmez ve kalan bu pıhtı artıkları organize olarak akımı kısıtlayıcı fibrotik bir materyale dönüşür. Akciğer damar yatağındaki direncin artması ile sağ ventrikülün iş yükü artar ve bir süre sonra sağ kalp yetmezliği meydana gelir. Akut PTE tanısı ile takip edilen hastalarda 3-6 aylık antikoagülan tedavi sonrası nefes darlığı ve fonksiyonel kısıtlılık olması durumunda veya semptom olmaksızın kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) için risk faktörlerinin varlığında ekokardiyografi (EKO) ile değerlendirme yapılmalıdır. Pulmoner BT anjiyografide de; duvara ekzantrik yapışmış kalsifiye dolum defektleri, damar duvarıyla geniş açılı trombüs, damarın tamamen tıkalı olması, tıkanıklık distalinde damar çapında azalma, ani konikleşme ve kesilme, intimal düzensizlik, vasküler kıvrımlanma, stenoz ve post-stenotik dilatasyon, bronşiyal-sistemik kollateraller, mozaik perfüzyon gibi bulgular kronik emboliyi düşündürmektedir. Akut PTE'de lümen içinde şişkin, merkezi dolum defekti beklenir. Ayrıca akut PTE'de damar duvarı ile dar açılı yapan periferik dolum defektleri, oligemi, parankimde enfarkt gibi bulgular da görülebilmektedir.

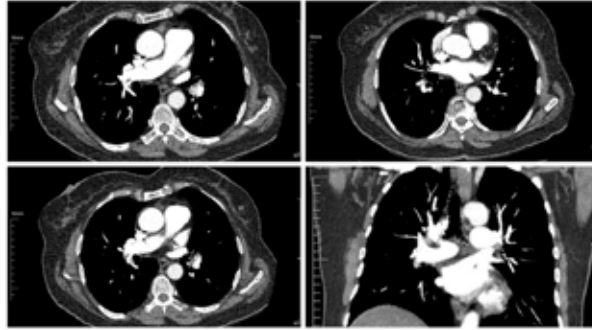
COVID-19 enfeksiyonu, şiddetli inflamasyon, hipoksemi ve bunlara bağlı endotel hasarı ve koagülopati sonucunda tromboz riskini arttırmaktadır. Buna bağlı gelişen PTE'de tedavi süresi en az 3 olmalıdır. Bizim olgumuzda da COVID-19 enfeksiyonu sonrası PTE gelişmiş olup 6 ay süreyle antikoagülan tedavi almıştır. Ancak sonrasında hastada nüks gelişmiştir. Bu olgu radyolojik olarak akut emboli ve kronik emboli açısından ayrımda zorluklar yaşanabilmesi sebebiyle sunulmuştur.

OLGU: Göğüs ve sırt ağrısı şikayeti ile tarafımıza başvuran özgeçmişinde HT, DM, epilepsi öyküsü olan 69 yaşında kadın hasta 1 ay önce COVID-19 pnömonisi nedeniyle hastanede yatarak tedavi edilmiş. Taburculuk sonrası 1 ay süreyle tek doz düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) kullanmış. Bize başvurusunda normotansif ve normoritmik olan hastanın akciğer sesleri doğal olarak duyuldu. Yapılan kan tetkiklerinde D-dimer: 2,66 µg/mL (0-0,5) olarak yüksek ve troponin negatif bulundu. Pulmoner BT anjiyografide ana pulmoner arter çapı 29 mm, sağ pulmoner arter 19 mm ve sol pulmoner arter 17 mm ölçüldü. Sağ pulmoner arter proksimalinde lümeninde, sol üst lobe daldaki trombüs ile uyumlu dolum defekti izlendi (Resim 1). Bilateral alt ekstremitte venöz renkli doppler ultrasonografide (RDUS) dolum defekti izlenmedi. EKO'da sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB), sağ kalp boşlukları ve fonksiyonları normal olarak izlendi. Hastaya 6 ay süreyle DMAH tedavisi sonrasında kontrolü planlandı. Hasta bu sürecin sonunda kontrole gelmeden tedavisini kendisi sonlandırmış. 2 ay ilaçsızlık dönemi sonrasında da sırt ağrısı, halsizlik, çabuk yorulma ve nefes darlığı şikayetleri gelişmesi üzerine tekrar tarafımıza başvurdu. Tüm sistem muayeneleri normal olan hastada troponin negatif ve D-dimer yüksek (1,56 µg/mL) bulundu. Pulmoner BT anjiyografide sağ pulmoner arter distalinde bazal segmenter arter dalları boyunca devamlılık gösteren ve lümeni kısmen daraltan (parsiyel trombüs) emboli ile uyumlu dolum defekti izlendi (Resim 2). Bilateral alt ekstremitte venöz RDUS normal saptandı. EKO ile muayenede sağ kalp boşlukları boyut ve fonksiyonları normal olup Hafif -TY (sPAB: 20+5 mmHg) TAPSE: 24 mm izlendi. Ventilasyon/Perfüzyon (V/P) sintigrafisinde perfüzyon defekti izlenmedi. Dolayısıyla KTEPH düşünülmeydi. Pulmoner BT anjiyografide trombüs, damar duvarına yapışmış, damar duvarı ile geniş açılı yapmış şekilde izlenmediğinden ve intimal düzensizlik olmadığından kronik emboli lehine değerlendirilmedi. Bu bulguları göstermediğinden akut trombüs olasılığı düşünülerek tekrarlayan pulmoner emboli nedeniyle hasta için ömür boyu antikoagülan tedavi planlandı. Hasta 3-6 ay aralıklarla halen takip edilmektedir.

SONUÇ: PTE'de en az 3 ay süresince uygulanan antikoagülan tedavi nüks ve erken mortaliteyi belirgin olarak azaltır. PTE nüksü, % 4-9 oranlarında mortalitesi ve KTEPH'e yol açabilme özelliği nedeniyle önemli ve önüne geçilmesi gereken bir durumdur. PTE, antikoagülan tedavi altında bile nüks ihtimali bulunan bir hastalık olup, uzun süreli oral antikoagülan tedavi uygulandığında mevcut nüks riskinin yaklaşık % 90 azaldığı gösterilmiştir. Nüks, en çok tedavi bitiminden sonraki ilk 6 ayda görülmektedir. PTE geçirmiş ve ilerleyici nefes darlığı tanımlayan her olguda nüks ve KTEPH açısından dikkatli olunmalıdır.



Resim 1: Hastanın pulmoner BT anjiyografisinde sağ pulmoner arter proksimalinde lümeninde, sol üst lobe dalda trombüs ile uyumlu dolum defekti izlendi.



Resim 2: Hastanın pulmoner BT anjiyografisinde sağ pulmoner arter distalinde bazal segmenter arter dalları boyunca devamlılık gösteren ve lümeni kısmen daraltan (parsiyel trombüs) emboli ile uyumlu dolum defekti izlendi.



SB22 OPERE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFİKT VE SKLERODERMA TANILI HASTANIN GEÇ PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSYONU; HANGİSİ İLE İLİŞKİLİ?

Mustafa Oğuz

Giriş: Pulmoner hipertansiyon(PH), çok sayıda hastalığın pulmoner vasküler yatakta patofizyolojik değişiklikler oluşturması sonucu gelişen kronik ve ilerleyici bir kardiyopulmoner hastalıktır. Konjenital kalp hastalıkları çocukluk çağından başlayan pulmoner arterial hipertansiyonun (PAH) önemli sebepleri arasındadır. Ventriküler septal defekt (VSD), PAH'a neden olabilecek en önemli konjenital kalp hastalığıdır. Klinik önemdeki VSD'lerin erken dönemde kapatılması, sonraki dönemde PAH gelişmesini maalesef önleyemeyebiliyor (1).

Otoimmün inflamatuvar bir hastalık olan skleroderma, 30-50 yaş arasında ağırlıklı olarak kadın hastalarda görülmektedir. PAH gelişen skleroderma hastalarında morbidite ve mortalitede artış hızlanmaktadır (2). Bu grup skleroderma hastalarında erken tanı ve tedavi ile, hastalığın prognozunda önemli ilerlemeler sağlanabilmektedir.

PAH hastalarında etyolojik değerlendirme, prognoz, tedavi seçimi ve takibi açısından önemlidir. Her ne kadar PAH etyolojisinde çoğu zaman tek hastalık olsa da bazen birden fazla olası etyolojik hastalık bulunabilir. Vakamızda opere VSD ve skleroderma tanısı ile kliniğimize başvuran hastamızı sunuyoruz.

Vaka Sunumu: 50 yaş kadın hasta ani gelişen çarpıntı, bilinç bulanıklığı ve artan nefes darlığı şikayeti ile acil servise başvuruyor. Acil servis başvurusunda Ta:75/50 mmhg, ekg:176/ dk,AF, SS: 44, SO2: 46, ateş: 37.1 C olarak ölçümler yapılıyor. Hasta opere VSD (membranöz tip VSD-14 yaşında), 5 yıl önce skleroderma tanısı olup romatoloji takiplidir. Taşikardi ve hipotansiyon nedeniyle kardiyojijye danışılıyor. Hastanın çekilen EKG: 178/ dk atrial fibrilasyon ritminde olduğu görüldü (2 gün önce dış merkezde çekilen ekg 92/ sinüs ritmi) (Şekil 1). Yatak başı yapılan taşikardi nedeniyle suboptimal eko da sağ kalp dilate olduğu, sol kalp boyutlarının normal, kalp boşluklarında kitle-trombüs izlenmemesi üzerine yeni gelişen AF nedeniyle hemodinamik bozulmanın geliştiği düşünülerek acil kardiyoversiyon yapılmak üzere kardiyojijye YBÜ alındı. Medikal kardiyoversiyon (amidaron-300 mg İV puşe/600 mg 24/infüzyon) planlandı. Amiodaron 300 mg İV puşe sonrası sinüs ritmi sağlandı (Şekil 2). Sinüs ritminin sağlanması ile hemodinamik parametrelerde düzelme gerçekleşti (Ta: 95/65 mmhg, SS:24, kalp hızı: 105 /dk). Akciğer grafisi çekildi (Şekil 3). 5 lt O2 nazal maske ile SO2:68 yükseldi. Acil medikal kardiyoversiyon sonrası yapılan FM' de AC sesleri azalmış, minimal wheezing, S1 +, S2 sert, periferik yüklenme + (JVP+/, PTÖ: +/), dudaklar siyanöze, parmaklarda çomaklaşma izlendi (Şekil 4).

Elektif yapılan EKO: Normal LV sistolik fonksyonları, Dilate sağ kalp, Pulmoner hipertansiyon(SPAB: 90-95 mmHG.) (Şekil 5, 6, 7, 8).

Hastanın çocukluğundan beri nefes darlığı şikayeti var, yaşlıları ile kıyaslandığında efor kapasitesinin düşük olduğunu belirtti. Ayrıca dudaklarındaki morarma ile çomak parmaklarının çocukluk döneminden beri var olduğu, son dönemlerde morarmaların ve nefes darlığının arttığını belirtti.

Hastaya sağ kalp kateterizasyonu yapıldı (Şekil 9). Step-up: normal

Hasta yapılan değerlendirmesinde pre-kapiller PH tanısı konuldu. Ancak SS sekonder PH mı yoksa VSD ye sekonder rezidü PAH mı?

Hastanın romatoloji tarafından verilen İVİK tedavisi devam edildi. Toraks BT'de yaygın interstisyel tutulum olduğu izlendi (Şekil 10).

Ambrisentan 10 mg + Tadalafil 1x40 mg (1 ay sonra kademeli doz titrasyonu ile)

3 ay sonra kontrolde 6DKY 156 metre (tedavi öncesi 60 metre yürüdü), şikayetlerinde kısmi düzelme gerçekleşti.

Tartışma: PAH etyolojisi olarak skleroderma mı yoksa VSD ilişkili rezidü PAH mı ya da skleroderma ve rezidü PAH birlikteliği mi? Hastanın 5 yıldır skleroderma tanılı olması, sklerodermanın ileri evrede olması ön planda skleroderma ilişkili pah düşündürür. Ancak hastanın çocukluğundan beri efor dispnesi olması, yaşlılarıyla kıyaslandığında efor kapasitesinin düşük olması, çomak parmak gibi kronik hipoksi bulgularının uzun süreden beri var olması da rezidü VSD ilişkili PAH düşündürür. Elbette her iki durumun da birlikteliği olabilir. Hastanın yeni gelişen hızlı AF nedeniyle hemodinamisinde bozulma olması ve bu şekilde gecikmiş PAH tanısı konulması, bu iki tanı arasında etyolojik ayırma gidilmesini zorlaştırıyor.

Referanslar:

1. Palladino-Davis AG, Davis CS. Outcomes of infants and children undergoing surgical repair of ventricular septal defect: a review of the literature and implications for research with an emphasis on pulmonary artery hypertension. *Cardiol Young*. 2020 Jun;30(6):799-806.
2. Vonk MC, Vandecasteele E, van Dijk AP. Pulmonary hypertension in connective tissue diseases, new evidence and challenges. *Eur J Clin Invest*. 2021 Apr;51(4):

Şekil 1. Hızlı Ventrikül Yanıtlı Atrial Fibrilasyon



Şekil 2. Kardiyoversiyon sonrası sinüs ritmi



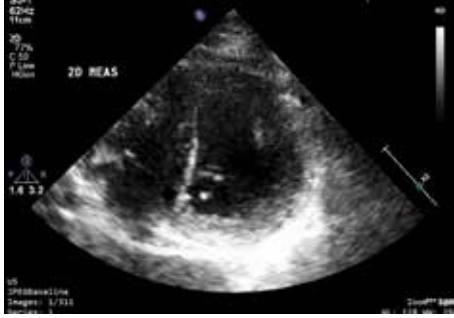
Şekil 3. Akciğer Grafisi



Şekil 4. Çomak Parmak



Şekil 5.



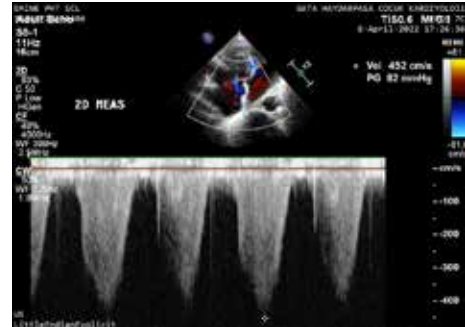
Şekil 6.



Şekil 7.



Şekil 8.



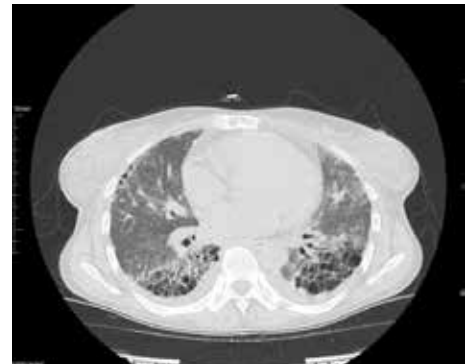
Şekil 9.

Ölçüm	Seviye
Pulmoner Arteri	6440/15 mmHg
Sistemik TA	137/62/80 mmHg
PCWP	8 mmHg
Sağ Ventrül	70/35/9 mmHg
Sol Atrium	9 mmHg
sCO ₂	74,36,5
pO ₂	74,55,5
mvO ₂	74,56,1
CO/CI	5,73,4
SVR	16 WOOD (1121 DYNES)
PVR	5,9 WOOD (477 DYNES)

Vazektomik NEGATİF

Sonuç: PULMONER HİPERTANSİYON

Şekil 10. Toraks Bilgisayarlı Tomografisi





SB23 PLEVRAL SIVIDA D-DİMER DÜZEYİNİN PULMONER EMBOLİ TANISINA KATKISI

Muzaffer Onur Turan¹, Mehmet Köseoğlu², Ema Gezer¹, Hayat Özkanay², Kaan Sözmen³

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk EAH, Göğüs hastalıkları AD, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk EAH, Biyokimya AD, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk EAH, Halk sağlığı AD, İzmir

Amaç: D-dimer, bir fibrin yıkım ürünü olup, serumdaki düzeyi özellikle pulmoner emboli tanısının konulmasına katkı sağlamaktadır. Çalışmamızdaki temel amaç, hastaya tanısal amaçlı yapılmış torasentez ile alınan plevral effüzyon örneklemesinde çalışılacak olan D dimer düzeyinin başta pulmoner emboli olmak üzere ayırıcı tanıdaki katkısının değerlendirilmesidir.

Yöntem: Çalışmaya, hastanemiz Göğüs Hastalıkları Kliniği'nde radyolojik görüntülemesinde plevral efüzyon saptanan ve plörezi etyolojisi açısından tetkik edilmekte olan hastalar prospektif olarak dahil edilmiştir. Torasentez ile alınan plevral sıvı örneğinden plevral sıvıda (eş zamanlı olarak kanda) LDH, protein, albümin, glukoz düzeylerine ve pH'a bakılmıştır. Plevral effüzyonda D-dimer düzeyi için alınan örnekler 10 dakika santrifüj edilmiş ve -80°C'de saklanmış, hasta alımı sona erdiğinde tüm olgularda eş zamanlı olarak türbidimetrik yöntemle çalışılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 93 hastanın (54 erkek, 39 kadın) yaş ortalaması 65.45±16.03 idi. Plörezi olguların %35.5'i malignite, %23.7'si pnömoni, %17.2'si pulmoner emboli ve konjestif kalp yetmezliği, %6.5'i ise siroza bağlı meydana gelmişti. Eksüda oranı %70.9 iken, vakaların %29.1'inde transüda mevcuttu. Plevral sıvı D-dimer düzeyi, eksüda tipi sıvılarda transüdaya göre anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (p<0.001). Pnömoni grubunda plevral sıvı D-dimer düzeyi pnömoni olmayan plörezi olgularına göre anlamlı olarak daha yüksek bulunmuş olup pulmoner emboli ve malignite vakalarında anlamlı bir yükseklik tespit edilmemiştir (sırasıyla p=0.161 ve 0.443). Plevral sıvıdaki D-dimer düzeyi ile; yaş (r=-0.261, p=0.012), plevral sıvı pH (r=-0.217, p=0.049) ve albümin değeri (r=0.403, p<0.001) arasında anlamlı korelasyon saptandı. ROC eğrisi analizine göre eksüda grubunu transüda grubundan ayırabilecek plevral sıvı D dimer eşik değeri 16833 ng/mL kabul edildiğinde sensitivite %93 spesifite %32, pnömoni tanısı için ise eşik değeri 50565 ng/mL kabul edildiğinde sensitivite %86 spesifite %38 olarak bulunmuştur.

Sonuç: Plevral sıvı D-dimer düzeyinin eksüda-transüda ayırımının yapılmasına ve parapnömonik effüzyon tanısının konulmasına yardımcı bir parametre olarak kullanılabileceği düşünülmektedir. Pulmoner emboli ve malignite tanısının konulmasında plevral sıvıda D-dimer düzeyi bakılmasının tanısal bir katkısı olmadığı sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: D-dimer , plevral sıvı , pulmoner emboli



SB28 DASATINIB-INDUCED IRREVERSIBLE PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION TREATED WITH BOSENTAN AND RIOCIQUAT, A CASE REPORT

Ömer Kümet, M.D.¹, Remzi Sarıkaya, M.D.¹

¹Health Science University, Van Educational And Research Hospital, Van

ABSTRACT:

Background: Dasatinib is used as first-line therapy for chronic myelocytic leukaemia. Dasatinib rarely causes severe pulmonary injury, and it is crucial to define these side effects correctly. Dasatinib-associated pulmonary hypertension is classified in group 1 pulmonary arterial hypertension (PAH) subclass drug and toxin-related PAH. This case report is a discussion of dasatinib-associated irreversible pulmonary arterial hypertension and the first case that treated with Riociguat.

Case presentation: A 52-year-old woman with chronic myelocytic leukaemia developed severe PAH and pleural effusions after treatment with Dasatinib. Transthoracic echocardiography demonstrated enlarged right heart dimensions, and tricuspid regurgitation jet velocity was measured as 3,9 m/sn. Right heart catheterisation showed that she had precapillary PAH (group 1). Computerised tomography of thorax showed bilateral pleural effusion. PAH possibly related to Dasatinib therapy was diagnosed. The Dasatinib therapy was stopped and switched to Nilotinib. She received the prednisolone for pleural effusion about four months. PAH specific treatment started with Bosentan. When she did not get enough clinical and hemodynamic response with Bosentan treatment, Riociguat was added to the treatment. After the initiation of Riociguat treatment, the symptoms regressed significantly, and the patient regressed to the low-risk group. Although the symptoms regressed significantly, right heart catheterisation showed that pulmonary hypertension was irreversible even after one year of combination therapy (Bosentan + Riociguat).

Conclusions: Tyrosine kinase inhibitors are widely used in the treatment of chronic myelocytic leukaemia. Dasatinib-a tyrosine kinase inhibitör- may cause irreversible changes for pulmonary artery. Treatment stoppage and PAH specific treatment is a favourable way to manage Dasatinib-induced PAH.

Keywords: Dasatinib, Riociguat, Pulmonary Artery Hypertension, Tyrosine Kinase Inhibitors

BACKGROUND: Dasatinib, a second generated tyrosine kinase inhibitor (TKI), used in the treatment of haematological malignancies, is widely used as first-line therapy for chronic myelocytic leukaemia (CML). Pulmonary hypertension (PH) and pulmonary arterial hypertension (PAH) have been reported as infrequent, but significant adverse events associated with Dasatinib^{1,2}. Dasatinib-associated pulmonary hypertension is classified as group 1 pulmonary arterial hypertension subclass drug and toxin-related PAH. Due to the increasing case series and studies, the category of drug and toxin-related PAH of Dasatinib changed from 'possible group' to 'definitive group' at the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension in Nice³.

CASE PRESENTATION: A 52-year-old woman with a medical history of CML developed progressive dyspnea over six months. She was experienced in severe dyspnea with minimal exertion and fatigue. Her CML was diagnosed in 2014 and had been in remission. She was initially treated with Dasatinib (100 mg) once a day for five years until developing PAH with pleural effusions. There was no known previous cardiac or respiratory condition and another significant disease without CML. She was hospitalised on March 2019. Physical examination revealed blood pressure 110/70 mmHg, a regular heart rate with 90 beats/min, a 2/6 systolic murmur in the left sternal border and bilateral peripheral oedema. Electrocardiography (ECG) did not show any specific pattern; it was normal. Transthoracic echocardiography demonstrated normal left ventricular and left atrial size, with a normal left ventricular ejection fraction of 65% and normal function. There were enlarged right heart dimensions (Right ventricle basal diameter 46 mm, right atrial area 18 cm²) (fig-1). Tricuspid regurgitation jet velocity was measured as 3.9 m/sn. Tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) was measured as 19 mm. She had class III functional capacity, according to New York Heart Association (NYHA) functional capacity classification⁴.

Her hemodynamic measurements from right heart catheterisation showed; pulmonary artery systolic pressure (sPAP) 60 mmHg; pulmonary artery diastolic pressure (dPAP) 32 mmHg; mean pulmonary artery pressure (mPAP) 40 mmHg; pulmonary capillary wedge pressure (PCWP) 9 mmHg; right atrial pressure 12 mmHg; cardiac output 3.43 L/min with an index 1.84 L/min/m²; and pulmonary vascular resistance (PVR) 8 Woods units. (table 1) The vasoreactivity test was negative. Parenchymal lung diseases, pulmonary embolism (ventilation-perfusion scan low probability) was not likely, thoracal CT showed cardiomegaly with bilateral pleural effusion, and other reasons were ruled out with diagnostic imaging methods (fig-2). Autoimmune serologies were all negative (ANA, pANCA, cANCA, rheumatoid factor, antichromatin antibodies, SCL-70, RNP antibodies, smith antibodies, SS-A, SS-B, and DNA Ab). NT pro BNP measured as 940 (0-125 pg/mL). Her 6-min walking distance was 290 meters. She had precapillary pulmonary arterial hypertension (group 1). PAH possibly related to Dasatinib therapy was diagnosed. The Dasatinib was stopped and switched to Nilotinib. She received the prednisolone for pleural effusion about four months. PAH specific treatment started with Bosentan 62.5 mg b.i.d and then increased to 125 mg b.i.d.

The patient was evaluated three months later. Severe dyspnea and fatigue had been continued. She had a functional capacity class II-III, according to NYHA. Her 6-min walking distance was extended to 330 meters. NT pro-BNP was measured mildly decreased to 540 pg/ml (0-125 pg/mL). Systolic pulmonary artery pressure (sPAP) was measured as 60 mmHg by transthoracic echocardiography. Because the patient is still in the moderate risk group, Riociguat 1 mg t.i.d. was added to Bosentan treatment. The patient was re-evaluated after receiving combination treatment therapy for three months. There was regression of dyspnea and fatigue. She had a functional capacity class I- II, according to NYHA. Her 6-min walking distance was 410 meters. NT pro-BNP was measured as 205 (0- 125 pg/mL). Transthoracic echocardiography revealed a 48 mmHg sPAP. The same treatment continued as the patient passed to the low-risk group. We evaluated the patient one year later with a right heart catheterisation. It showed that; sPAP 42 mmHg, dPAP 19 mmHg, mPAP 25mmHg, PCWP 8 mmHg, right atrial pressure 8 mmHg, CO 4.8 L/min, CI 1.84 L/min/m² and PVR 4 Woods -units (table-2). The same treatment continued because the patient was at the low-risk group.

DISCUSSION AND CONCLUSIONS: The prognosis of CML has changed from a fatal haematological malignancy to a curable disease thanks to the use of BCR-ABL TKIs. Dasatinib is a potent antileukemic agent successfully used in the treatment of CML^{5,6}. It has also been described, however, to produce several adverse side effects. Since most CML patients use these treatments for a long time, it is necessary to know and follow the possible side effects. Among the different BCR-ABL TKIs, Dasatinib is the drug most related to pulmonary toxicities. Dasatinib-induced pleural effusion has an incidence of 15% to 35%⁸. Other pulmonary complications, such as pulmonary arterial hypertension (PAH) and interstitial pneumonitis, have also been reported. The most common



adverse effect is pleural effusion, PAH is a rare but severe complication of Dasatinib. The first case of Dasatinib-associated PAH was reported in 2009¹. A French group reported the incidence of Dasatinib-induced PAH as 0.45% (13 out of 2900 patients) among symptomatic patients⁹. Our patient had both pleural effusion and pulmonary hypertension. Since pleural effusion develops by immunological mechanisms, methylprednisolone is generally preferred for the treatment. Pleural effusion is wholly recovered after four weeks of receiving the methylprednisolone treatment.

The mechanism of Dasatinib induced PAH is unclear, but the inhibition of the Src kinases is believed to be a possible mechanism of Dasatinib-induced changes in the pulmonary vasculature. Although most of the reported cases with Dasatinib-induced PAH have had some degree of clinical and biochemical improvements after cessation of drug treatment, in some patients, PAH-specific therapies can be needed. An analysis of a French pulmonary hypertension registry found that 37 % of patients continued to have PAH despite discontinuation of the drug after a median follow-up of 24 months¹⁰. In our patient, specific pah treatment (Bosentan 125 mg b.i.d) was initiated with the discontinuation of Dasatinib. We used Bosentan for the initial therapy as with most other published cases. After three months of follow-up, Riociguat (three times a day) was added to her treatment because she had severe dyspnea and was still in the moderate-risk group. Sildenafil has generally been used as a combination therapy in published cases, but we used Riociguat as a combination therapy for our patient. After the initiation of Riociguat treatment, the symptoms regressed significantly, and the patient regressed to the low-risk group. We demonstrated that Riociguat is an effective drug in sequential combination therapy in the treatment of Dasatinib-induced pulmonary arterial hypertension. Although the symptoms regressed significantly, right heart catheterisation showed that pulmonary hypertension was irreversible even after one year of combination therapy (Bosentan + Riociguat). We have been following the patient in the low-risk group for about 18 months under combined treatment.

In conclusion, we should consider combination therapy in symptomatic PAH patients after discontinuation of Dasatinib. Adding Riociguat to Bosentan is an alternative treatment option in combination therapy. We must keep in mind that PAH due to Dasatinib may be irreversible. We recommend routine PAH screening with echocardiography during Dasatinib or other TKI therapy in patients with oedema or pleural effusion due to increased case series.

List of Abbreviations

CML: Chronic Myelocytic Leukemia

PAH: Pulmonary Artery Hypertension

TKI: Tyrosine Kinase Inhibitors

TAPSE: Tricuspid annular plane systolic excursion

ECG: Electrocardiography

sPAP: Systolic Pulmonary Artery Pressure

dPAP: Diastolic Pulmonary Artery Pressure

mPAP: Mean Pulmonary Artery Pressure

PCWP: Pulmonary Capillary Wedge Pressure

CO: Cardiac Output

PVR: Pulmonary Vascular Resistance

Declarations

Ethics approval and consent to participate

Not applicable

Consent for publication

Written informed consent was obtained from the patient for publication of this Case report and any accompanying images. A copy of the written consent is available for review by the Editor of this journal

Availability of data and materials

Data sharing is not applicable to this article as no datasets were generated or analysed during the current study.

Competing interests

The authors declare that they have no competing interest.

Funding

This research received no specific grant from any funding body in the public, commercial, or not-for-profit sectors.

Authors' contributions

RS managed the diagnostic and treatment process. ÖK made the follow-up and was a major contributor in writing the manuscript. All authors read and approved the final manuscript.



Acknowledgements

Not applicable

References:

1. Mattei D, Feola M, Orzan F, et al. Reversible Dasatinib-induced pulmonary arterial hypertension and right ventricle failure in a previously allografted CML patient. *Bone Marrow Transplant.* 2009;43:967–968.
2. Quintás-Cardama A, Kantarjian H, O'Brien S, Borthakur G, Bruzzi J, Munden R et al. Pleural effusion in patients with chronic myelogenous leukaemia treated with Dasatinib after imatinib failure. *J Clin Oncol* 2007; 25: 3908–3914
3. Simoneau G, Montani D, Celermayer DS et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53:
4. Adapted from Dolgin M, Association NYH, Fox AC, Gorlin R, Levin RI, New York Heart Association. Criteria Committee. Nomenclature and criteria for diagnosis of diseases of the heart and great vessels. 9th ed. Boston, MA: Lippincott Williams and Wilkins; March 1, 1994
5. Kantarjian H, Shah NP, Hochhaus A, et al. Dasatinib versus imatinib in newly diagnosed chronic phase chronic myeloid leukemia. *N Engl J Med* 2010; 362:2260–2270.
6. Jabbour E. Chronic myeloid leukemia: first-line drug of choice. *Am J Hematol* 2016; 91(1): 59–66.
7. D. Montani, E. Bergot, S. Gunther et al., "Pulmonary arterial hypertension in patients treated by Dasatinib," *Circulation*, vol. 125, no. 17, pp. 2128–2137, 2012.
8. Riou M, Seferian A, Savale L, et al. Deterioration of pulmonary hypertension and pleural effusion with bosutinib following Dasatinib lung toxicity. *Eur Respir J* 2016; 48: 1517–1519
9. Moslehi JJ, Deininger M. Tyrosine kinase inhibitor–associated cardiovascular toxicity in chronic myeloid leukemia. *J Clin Oncol* 2015; 35: 4210–4218.
10. Weatherald J, Chaumais MC, Savale L, Jaïs X, Seferian A, Canuet M, et al Longterm outcomes of dasatinib-induced pulmonary arterial hypertension: a populationbased study. *Eur Respir J* 2017; 50: pii: 1700217.
11. Özgür Yurttaş N, Eşkazan AE. Dasatinib-induced pulmonary arterial hypertension. *Br J Clin Pharmacol.* 2018 May;84(5):835-845. DOI: 10.1111/bcp.13508. Epub 2018 Mar 6. PMID: 29334406; PMCID: PMC5903230.

Figure Legends

Figure 1: Transthoracic echocardiography of the patient showed a D formation of the interventricular septum (blue arrow on Picture A) and enlarged right heart dimensions (red arrow on Picture B)

Figure 2: Thoracic CT showed bilateral pleural effusion



SB29 PULMONER EMBOLİ OLGULARINDA DOAK KULLANIM VERİLERİ

Pakize Ayşe Turan*, Muzaffer Onur Turan**

Menemen devlet hastanesi, İzmir katip çelebi üniversitesi **, göğüs hastalıkları bölümü*

GİRİŞ: Pulmoner tromboemboli (PE) tedavi edilmediği takdirde mortalitesi yüksek olabilen bir hastalık olup, antikoagülanlar, tedavide önemli bir yer tutmaktadır. Tedavide güncel ajanlardan olan direkt oral antikoagülanların (DOAK) ülkemizde son yıllarda kullanımı yaygınlaşmaktadır. Çalışmada, PE'de antikoagülan tedavilerin içinde DOAK tedavisinin yerinin ve yaygınlığının araştırılması amaçlanmıştır.

METOD: İki merkezdeki 2018-2020 yılları tarihleri arasında PE tanısı almış olgular, dosya sistemden PE ile uyumlu ICD kodu aracılığıyla araştırılmış olup, verilerine tam olarak ulaşabilen ve tanısı konfirme edilen 196 hasta bu retrospektif çalışmaya dahil edilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen hastaların 98'i (%50) kadın, 98'i (%50) erkekti. Hastalarımızın ortalama yaşı 61.70±16.63 idi. Olguların %46'sında pulmoner emboli risk faktörü hasta epikrizinde belirtilmişti; geri kalan %54 hastada risk faktörü belirtilmemişti veya idiyopatik PTE mevcuttu. En çok gözlenen risk faktörü %21.4 ile malignite idi. Tedavide varfarin %57.1, düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) %32.5 ve DOAK %10.4 oranında kullanılmıştı. Varfarin kullanan hastaların yarısında, 2 ay süre ile bu tedavinin kullanılmasından sonra yapılan son 5 INR ölçümünün en az üçünde INR düzeyinin 2-3 arasında tutulmadığı gözlemlendi. Bu hastaların dörtte üçünde kumadinizasyona devam edilmişken, DMAH tedavisine geçiş %17.4 oranındaydı. DOAK tedavisine geçiş sadece %8.6 olarak görüldü. Antikoagülan tedavi alan hastaların %8.3'ünde tedaviye sekonder yan etkiler varfarin veya DMAH kullanan hastalarda mevcutken, DOAK kullanan hastalarda kaydedilmiş yan etki gözlenmedi.

TARTIŞMA: VTE'nin akut döneminde nüks ve erken mortalite açısından standart tedavi kadar etkili olduğu gösterilen DOAK'ların kullanım sıklığının düşük olduğu tespit edilmiştir. Monitörizasyon gerektirmeyen, majör yan etkilerin daha az görüldüğü bir antikoagülan tedavi tipi olan DOAK tedavisine başlama endikasyonlarının iyi gözden geçirmesi gerektiği ve uygun hastalarda kullanılmasıyla, ülkemizin klinik deneyimlerinin geliştirebileceği düşünülmüştür.



SB30 OSTIUM SEKUNDUM VE SİNÜS VENOSUS ATRİYAL SEPTAL DEFEKT İLE PARSİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ VE PULMONER HİPERTANSİYON BİRLİKTELİĞİ OLAN ZOR BİR OLGU

55 yaşında kadın hasta nefes darlığı, karın şişliği şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Uzun yıllardır nefes darlığı olduğu ancak son birkaç aydır arttığını belirtti. Fizik muayenede şunlar tespit edildi: kalp hızı 60 atım/dakika; kan basıncı 110/75 mmHg; solunum hızı 25 nefes/dakika; ve oksijen saturasyonu, nazal kanülle 4 litre oksijende %87. Hastada umbilical herni, masif asit ve ikinci sol interkostalde derece 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü vardı.

Elektrokardiyogramda (EKG) düşük ventrikül hızlı atrial fibrilasyon ve sağ ventrikül hipertrofisi görüldü (Şekil 1). Göğüs röntgeni çok genişlemiş bir kalp silüeti ve önemli ölçüde genişlemiş pulmoner gövde ve merkezi pulmoner arterleri gösterdi (Şekil 2).

TTE, normal bir sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, sol atriyum genişleme ile ciddi şekilde genişlemiş bir sağ atriyum ve ventrikül vardı. Ciddi derecede triküspit yetersizliği sergiledi. Tahmini sistolik pulmoner basıncı 68 mmHg idi. Özellikle renkli Doppler ile ortaya çıkan interatriyal şant yoktu (Çevrimiçi Videolar 1-2).

Transözofageal ekokardiyografi, hem sinüs venosus atriyal septal defekt hem de sekundum atriyal septal defekt (Çevrimiçi Videolar 3 ve 4), ve salın kontrast ile baskın bir soldan sağa şant ve kısa bir sağdan sola şant saptandı (Çevrimiçi Videolar 5). Hemodinamiyi değerlendirmek için sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Ortalama pulmoner arter basıncının 40 mmHg, Pulmoner vasküler direnç (PVR) 4.1 Wood hesaplandı, QP/QS 1.6: 1 idi. Ayrıca sağ kalp kateterizasyonu sırasında superior vena cava komşuluğunda sağ atriyuma açılan anormal pulmoner venler tespit edildi (Çevrimiçi videolar 6-7). Daha sonra hastadan anormal pulmoner venleri sayısını netleştirmek için pulmoner BT anjio yapıldı. Sağ üst ve orta pulmoner venlerin sağ atriyuma açıldığı pulmoner BT anjioda görüldü.

Hastanın öyküsü, fizik muayenesi, EKG ve görüntüleme bulgularına göre kompleks (sinüs venosus+sekundum ASD) ASD, anormal pulmoner venöz dönüş ve sekonder PAH tanısı konuldu. Hasta kalp damar cerrahisi konseyinde değerlendirildi ve riskli ameliyat kararı verildi. Beraberinde pulmoner vasküler direnci ve sağ ventrikül aşırı volümü yükünü azaltmak Sildenafil başlandı. Ancak hasta operasyonu kabul etmedi. İki kez hastaneye yetmezlik ve nefes darlığı ile yattı. Yaklaşık 6 ay sonra ex oldu.

Şekil 1. Elektrokardiyografi



Şekil 2. Akciğer Filmi



Video 1-2. Transtorasik ekokardiyografi



YUSIFOVASABRIYYA20210908142928671.avi



YUSIFOVASABRIYYA20210908142812566.avi

Video 3-4. Transözofageal ekokardiyografi



YUSIFOVASABRIYYA20210908144036726.avi



YUSIFOVASABRIYYA20210908144244064.avi

Video 5. Transözofageal ekokardiyografi –Kontrast ekokardiyografi



YUSIFOVASABRIYYA20210908144008113.avi

Video 6-7. Sağ kalp kateterizasyonu



1.avi



2.avi



SB33 FENESTRE PERİKARDİYAL YAMA İLE CERRAHİ VSD KAPATILMASI SONRASI POSTOPERATİF GEÇ DÖNEM SUPRASİSTEMİK PULMONER HİPERTANSİYON; OLGU SUNUMU

Serdar Epçaçan, Emin Ünal

Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Van

Giriş ve Amaç: Grup-1.4.4 pulmoner hipertansiyon (PAH) içerisinde sınıflandırılan post-operatif pulmoner hipertansiyon, konjenital kalp hastalığı ilişkili pulmoner hipertansiyonun en kötü prognozlu alt tipidir. Operabilite kriterleri yıllar içerisinde güncellense de gri-zon diye tabir edilen tartışmalı bazı olgularda fenestrasyona rağmen düzeltici operasyon veya girişim sonrası pulmoner hipertansiyon sebat edebilmekte ya da yıllar sonra ortaya çıkabilmektedir. Bu sunumda 4 yaşında iken VSD, PAH nedeni ile fenestre perikardiyal yama ile cerrahi tedaviye uygulanan ancak ameliyat sonrası PAH sebat eden ve yıllar sonra suprasistemik düzeye ilerleyen 10 yaşında olgu paylaşılmaktadır.

Olgu: İlk kez 16 aylık iken kardiyak üfürüm nedeni ile başvurdukları sağlık kuruluşunda geniş VSD (soldan sağa şant, 20 mmHg gradiyent), geniş ASD (soldan sağa şant), önemli pulmoner hipertansiyon (TY yolu ile tahmini SPAB 80 mmHg), sağ kalp dilatasyonu tanılar ile yapılan kateter anjiyografide ortalama PAB: 66 mmHg, ortalama aort basıncı: 75 mmHg, Wedge basıncı: 11 mmHg, PVR: 10 WU, PVR/SVR: 0.75 saptanmış. İnhaler iloprost ile yapılan vazoreaktivite testi sonrası ortalama PAB: 54 mmHg, ortalama AoB: 67 mmHg, PVR: 6 WU, PVR/SVR: 0.4 saptanmış. Bosentan tedavisi başlanan ancak 3 yıl süre ile kontrole gitmeyen olgu 4 yaşında iken başka bir merkezde değerlendirilmiş ve VSD'den şantın ağırlıklı olarak soldan sağa olduğu ancak yer yer iki yönlü şantın da görüldüğü not edilmiş. Tekrar kalp kateterizasyonu yapılan olguda ilk kateter benzer bulgular saptanmış. Olguya bosentan tedavisi başlanarak cerrahi olarak fenestre yama ile VSD kapatılmış ve ASD bırakılmış. Sonrasında yine uzun süre kontrollere gitmeyen olgu tekrar operasyonun yapıldığı merkeze başvurduğunda olguya bosentan ve sildenafil tedavisi başlanmış. Merkezimize ilk kez 10 yaşında iken başvurduğunda sPO₂:%86 (oda havasında), 6 dakika yürüme testi: 300mt, ntProBNP:563 pg/ml, FC: evre III idi. Ekokardiyograafik incelemede (ek belge); interatriyal ve interventriküler septumun sola doğru deviye olduğu, sağ kalp boşluklarının ileri derecede dilate olduğu görüldü. ASD den sağdan sola şant gözlendi. TY yolu ile tahmini sPAB 140 mmHg, PY yolu ile tahmini ortalama PAB 90 mmHg ölçüldü. VSD yamasında fenestrasyon akımı görülmeydi. Kalp kateterizasyonunda mPAB: 76 mmHg, mAoB: 67 mmHg, PVR: 27 WU, PVR/SVR:2 idi. İnhaler iloprost ile yapılan vazoreaktivite testi negatif saptandı. Sol ventrikül enjeksiyonunda VSD fenestrasyonunun kapanmış olduğu görüldü (ek belge). Bosentan, sildenafil ve inhaler iloprosttan oluşan kombine tedavi başlandı. 3 aylık tedavi sonrası FC evre II-III, 6DYT: 400 metre idi.

Tartışma ve Sonuç: Konjenital kalp hastalıklı pulmoner hipertansif olgularda geri dönüşümsüz pulmoner hipertansiyon gelişimini engellemek amacıyla defektin çapının küçültülmesi seçilmiş olgularda bir tedavi seçeneği olarak uygulanabilmektedir. Ancak zamanla fenestrasyonun küçülmesi hatta tamamen kapanması olasıdır ve bu durumda klinik daha agresif seyredecektir. Bu olgularda kombine spesifik tedavi ile klinik yanıt alınabilse de hastalığın ilerlemesi kaçınılmazdır. İnteratriyal stent/AFR cihazı, revers Pott's şantı hatta akciğer ya da kalp-akciğer transplantasyonu tedavi yanıtızsız ileri evre olgularda gerekebilir.

Ek belgeler: Olgunun kateter ve ekokardiyografi görüntüleri.



SB37 SKLERODERMA İLİŞKİLİ KOMBİNE PRE-POSTKAPİLLER PULMONER HİPERTANSİYON

Yusuf Ziya Şener¹, Ahmet Yetkin², Alper Sarı³, Ergün Barış Kaya², Ali Akdoğan⁴

¹Beypazarı Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı

³Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bölümü

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Skleroderma deri ve iç organ tutulumu ile seyreden Romatolojik bir hastalıktır. Deri tutulumuna göre limitli ve diffüz formları mevcuttur. Her iki formunda da pulmoner hipertansiyonun farklı tipleri görülebilmektedir. Bu vaka sunumunda sklerodermaya bağlı korunmuş ejeksiyon fraksiyon kalp yetersizliği ve intermitan sol dal bloğu olan ve kombine pre-postkapiller pulmoner hipertansiyon saptanan olguyu prezente ettik.

Olgu: Diffüz skleroderma ve hipertansiyon tanılı 68 yaşında kadın hasta efor dispnesi (FK:II) ve son 6 ayda iki kere senkop tarif etmesi nedeni ile Romatoloji bölümünden tarafımıza yönlendirildi. Sildenafil, telmisartan hidroklorotiyazid, kandesartan, pantoprazol ve hidroksiklorokin tedavisi alan hastanın başka ek komorbid hastalığı yoktu. Sigara kullanımı ve ailede koroner arter hastalığı öyküsü yoktu. Fizik muayenesi bilateral akciğer bazalinde Velcro ralleri ve digital ülser dışında normaldi. Laboratuvar parametrelerinde; tam kan sayımı, tiroid, böbrek ve karaciğer fonksiyonları normal olmakla birlikte BNP düzeyi 230 pg/mL saptandı. EKG sinüs ritminde idi ve ekokardiyografide sol ventrikül duvar kalınlıkları sınırdı (11 mm), aortik ve mitral kapak fonksiyonları normal, ejeksiyon fraksiyonu %60 ve evre 2 diyastolik disfonksiyon saptandı. Sistolik pulmoner arter basıncı 70 mmHg olarak ölçüldü. PTE protokollü toraks BT'sinde interstisyel akciğer hastalığı (<%20 tutulum) ve pulmoner arter çapında artış tespit edildi, pulmoner emboli ve KTEPH ile uyumlu bulgu saptanmadı. Solunum fonksiyon testinde FVC:%80; FEV1/FVC:%75, DLCO: %70 olarak ölçüldü. Hastaya koroner anjiyografi ve sağ kalp kateterizasyonu planlandı. Hastanın yatışında intermittan Mobitz Tip 2 AV bloğa girdiği görüldü. Koroner arterlerinde plak saptanan hastanın sağ kalp kateterinde ortalama PAB:45 mmHg, pulmoner kapiller uç basıncı 25 mmHg, PVR:5 WU, sol ventrikül en diyastolik basıncı:22 mmHg saptandı. 24 saatlik ritim Holter monitörizasyonunda intermittan AV tam blok epizodları izlendi. Hastaya kalıcı kalp pili implante edildi. Furosemid 40 mg gūnaşırı ve empagliflozin 10 mg/gūn tedaviye eklenerek hasta taburcu edildi. Hastanın üçüncü ay kontrolünde efor dispnesinin azaldığı (FK:I) ve BNP düzeyinin gerilediği (76 pg/mL) görüldü.

Tartışma: Skleroderma hastalarında pek çok nedene bağlı olarak pulmoner hipertansiyon gelişebilmektedir. Kardiyak tutulum; sistolik ve diyastolik disfonksiyon, ritim bozuklukları ve kapak hastalıkları ile prezente olabilmektedir ve bu durumlar grup 2 pulmoner hipertansiyona neden olmaktadır. Ayrıca skleroderma hastalarında pulmoner arteriyel hipertansiyon, akciğer tutulumuna sekonder grup 3 pulmoner hipertansiyon ve grup 4 pulmoner hipertansiyon da görülebilmektedir. Skleroderma hastalarında pulmoner hipertansiyonun kombine nedenleri olabileceği unutulmamalıdır ve bu hastalar tecrübeli merkezlerde takip edilmelidir

POSTER BİLDİRİLER



P20 NOT EVERY HIGH VELOCITY JET FLOW IN THE RIGHT HEART INDICATES SEVERE PULMONARY HYPERTENSION

Mehmet Rasih Sonsöz, MD¹, Uğur Ozan Demirhan, MD¹, Yiğit Can Kartal, MD², Alev Kılıçgedik, Assoc. Prof.¹

¹Department of Cardiology, Başakşehir Çam & Sakura City Hospital, Istanbul, Turkey

²Department of Radiology, Başakşehir Çam & Sakura City Hospital, Istanbul, Turkey

A 33-year-old lady presented with occasional dizziness. Her medical history was unremarkable. Functional capacity was class I, fingertip oxygen saturation 100% and physical examination revealed a 1/6 systolic murmur in the apical region. Transthoracic echocardiogram (TTE) disclosed normal biventricular functions, no dilatation in heart chambers, and mild tricuspid regurgitation (TR) ($V_{max} = 5$ m/s). Due to high possibility for pulmonary hypertension (PH), a diagnostic work-up was initiated. Ventilation-perfusion scintigraphy was normal. Transesophageal echocardiography showed no evidence of shunt. Right heart catheterization (RHC) was performed. Pulmonary artery pressure (PAP) was 30/15 (22) mmHg, and pulmonary vascular resistance was calculated as 1 Wood units. Oxygen saturation of superior vena cava was 75%, while that of right ventricle was 86%. Qp:Qs was 1.08. We performed TTE again and found out a tiny systolic jet flow away from right ventricular apex. Cardiac computed tomography confirmed the apical ventricular septal defect (VSD)(Figure 1; Video 1-3).

This case illustrates the pitfalls of estimating PAP via TR on echocardiography. The continuous-wave Doppler is used to measure the velocity of TR, and because the signal is not gated, it is inevitable to measure all the high velocities underlying the ultrasound beam. In our case, spectral Doppler flow of the VSD resembled that of TR, and raised the possibility of PH, but oxygen step-up on RHC indicated a shunt. Therefore, when a high-velocity flow in the right heart in the absence of other echocardiographic abnormalities is encountered, the presence of a possible shunt should be kept in mind.

Figure Legends

Figure 1. A) Spectral Doppler flow acquired via continuous-wave Doppler shows a high velocity (5 m/s) in the beam directed to tricuspid orifice. B) Heart scheme demonstrating the oxygen workup during the right heart catheterization C) Color Doppler shows a jet flow heading away from the right ventricular apex (white arrow). D) Cardiac computed tomography confirms the tiny apical ventricular septal defect (black arrow).

LV = left ventricle; PA = pulmonary artery; RA = right atrium; RV = right ventricle

Video Legends

Video 1. Apical 4-chamber view demonstrating mild tricuspid regurgitation

Video 2. Apical 4-chamber view demonstrating a left to right shunt in the right ventricular apex

Video 3. Zoomed 3-chamber view showing a continuous flow in the right ventricular apex



P21 PULMONER HİPERTANSİYON GELİŞMİŞ ATRİYAL SEPTAL DEFEKT: PAH SPESİFİK TEDAVİDEN ASD KAPAMAYA

Mustafa Köklü¹, Nurcan Güler², Serkan Asil³

¹ Bucak Devlet Hastanesi, Kardiyoloji, Burdur

² Bucak Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, Burdur

³ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji, Ankara

Giriş: Atrial septal defekt (ASD) bikuspit aortadan sonra erişkin yaş grubunda en sık konjenital kalp hastalığıdır. Hastaların büyük bir kısmı asemptomatik veya minimal semptomlar ile tanı ve tedavi sürecine giderken, çok az bir kısmında pulmoner hipertansiyon (PAH) ve sağ kalp yetersizliği gelişebilmektedir. Bu olguda pulmoner hipertansiyon gelişmiş bir ASD hastasında PAH spesifik tedavi sonrası ASD kapama gerçekleştirilmesi anlatılacaktır.

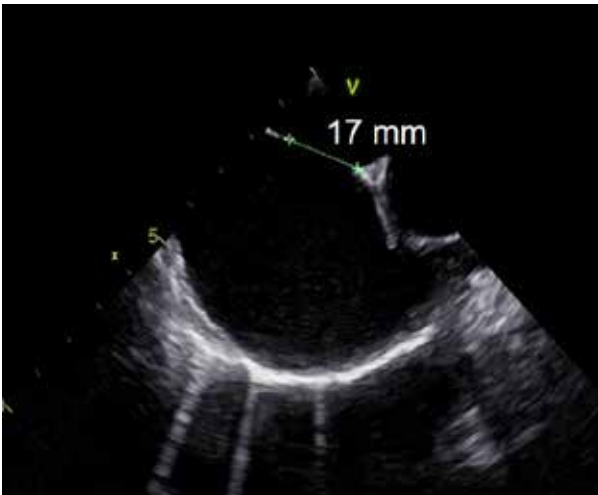
Olgu: 26 yaşında kadın hasta dispne ve efor kapasitesinde azalma şikayeti ile başvurdu ve yapılan ekokardiyografisinde sağ ventrikül çapı artmış, sistolik pulmoner arter basıncı 75mmHg ve 15 mm'lik ASD saptandı. Yapılan transözefageal ekoda 17x24 mm olarak ölçüldü (Resim 1). Koroner arterlere yönelik çekilen BT anjiyografisinde interatriyal septumda 18mm multifenestre defektler izlendi. Hastaya perkütan ASD kapama planı öncesi kardiyak kateterizasyon yapıldı. Kardiyak kateterizasyonda sistolik pulmoner arter (sPAB) basıncı 68mmHg ve PVR 6.24 woods, vazoreaktivite testi negatif olarak saptandı. Perkütan kapama işlemi öncesi PAH spesifik tedavi verilmesine karar verildi. Hastaya masitentan 10 mg 1x1 tedavisi başlandı ve 3 ay sonra yapılan kontrol kardiyak kateterizasyonda sPAB 61 mmHg PVR 5.68 woods saptandı. Bunun üzerine ASD kapama işlemi tekrar ertelendi ve hastanın tedavisine talafil 20 mg 2x1 eklenerek takibe devam edilmesi kararı verildi. 4 ay sonra yapılan kontrol ekokardiyografide sPAB 45mmHg saptanan hastaya tekrar kardiyak kateterizasyon kararı alındı. Kardiyak kateterizasyonda sPAB47mmhg PVR 4.11 woods saptanması üzerine aynı seansta 22mm ASD kapama cihazı ile ASD kapama işlemi yapıldı. (Resim 2) Hastanın 6 ay da ikili PAH spesifik tedavi ile takibi sonrası yapılan ekokardiyografide sPAB 25mmHg saptanması üzerine medikal tedavisi kesilerek asemptomatik olarak takibi alındı.

Tartışma: Pulmoner hipertansiyon gelişmiş ASD hastalarında PAH spesifik tedavi sonrası PVR 5 woods altına düştüğünde ASD kapama önerilmektedir. Dekompanzasyonu önlemek amaçlı bu hastalarda minimal şanta izin veren fenestre cihazların kullanımı öncelikli düşünülmelidir. PAH spesifik tedavide hangi ajanın kullanılacağına dair geniş çaplı çalışmalar yoktur ve merkez tecrübeleri öne çıkmaktadır. Endotelin reseptör antagonistleri ve fosfodiesteraz inhibitörleri ve bunların kombinasyonu tedavide genellikle tercih edilen ajanlardır. Tüm bu bilgiler ışığında pulmoner hipertansiyon gelişmiş ASD hastalarının takip ve tedavisi tecrübeli merkezlerce yönetilmelidir.

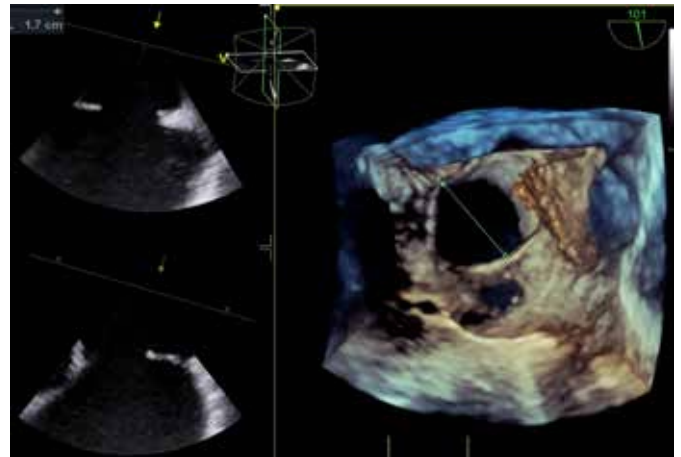
Kaynaklar:

1. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galie` N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J* 2014;35: 716–724
2. Helmut Baumgartner, Julie De Backer, Sonya V Babu-Narayan, Werner Budts, Massimo Chessa, Gerhard-Paul Diller, Bernard lung, Jolanda Kluin, Irene M Lang, Folkert Meijboom, Philip Moons, Barbara J M Mulder, Erwin Oechslin, Jolien W Roos-Hesselink, Markus Schwerzmann, Lars Sondergaard, Katja Zepfenfeld, ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 6, 7 February 2021, Pages 563–645, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
3. Zuckerman WA, Leaderer D, Rowan CA, Mituniewicz JD, Rosenzweig EB. Ambrisentan for pulmonary arterial hypertension due to congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2011;107:1381–1385. 324.
4. Mukhopadhyay S, Sharma M, Ramakrishnan S, Yusuf J, Gupta MD, Bhamri N, Trehan V, Tyagi S. Phosphodiesterase-5 inhibitor in Eisenmenger syndrome: a preliminary observational study. *Circulation* 2006;114:1807–1810.

Resim 1:



Resim 2:





P24 SEKONDER POLİSTEMİ ETYOLOJİSİNDE ERIŞKİN KONJENİTAL KALP HASTALIĞINA BAĞLI PULMONER HİPERTANSİYON

Nesrin Öcal¹, Murat Çelik², Beste Arıkan¹

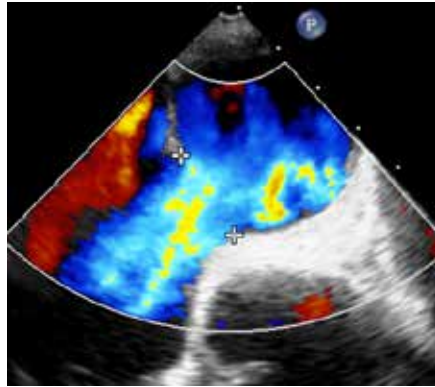
SBÜ Gülhane Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD

SBÜ Gülhane Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD

Olgu: 55 yaş erkek hasta, nefes darlığı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Dış merkezde sekonder polistemi etyolojisine yönelik yapılan TTE'de sPAB'ın 90mmHg saptanması üzerine ön planda pulmonePH) düşünülmüş Ve kliniğimize refere edilmiş. Evde uzun süreli oksijen tedavisi almaktaydı. etyolojiye yönelik ventilasyon perfüzyon sintigrafisi çekilerek grup 5 PH'nin dışlanması ardından hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı hospitalize edildi. Hastaya merkezimizde yapılan transtorakal EKO'da sağ boşluklar dilate, sPAB: 80 mmHg, TJV: 4.14, RV FAC: %42, RV EDV/ESV:100/58 ML, LVRDD EVRE 1, MITRAL E/E':6, VCI:22 mm kollapsibilitesi<%50 izlendi. Grup 2, 3 ve 5 PH ile uyumlu klinik, radyolojik bulgu veya öykü yoktu. PH ön tanısıyla kliniğimize refere edilen hastada etyolojiye yönelik VQ sintigrafisi çekilerek grup 4 PH dışlandı. Hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı hospitalize edildi. Hastaya SKK yapıldı. Pulmoner arter ortalama basıncı 33mmHg, pulmoner arter kama basıncı 11mmHg ölçüldü. SKK'da pulmoner arterden çalışılan kan gazında parsiyel oksijen basıncı yüksek görüldü ve TTE'de atlanmış olası bir şant açısından değerlendirilmek üzere torakal aort bilgisayarlı tomografi anjiyografisi çekildi. Daha önceki TTE'lerinde izlenmeyen interatrial septumda sistolde soldan sağa, diastolde sağdan sola kontrast madde geçişine izin veren 12 mm çapında ostium sekundum tip atrial septal defekt (ASD) saptandı. Bunun üzerine yapılan Transözofageal ekokardiografi ile 12x18 mm ASD teyit edildi (Şekil 1). Tekrar yapılan SKK ile ASD kapatıldı. İşlem sonrası hastanın hemodinamisinde düzelmeye izlendi. TTE kontrolünde PAB değerinin 65mmHg'ye gerilediği görüldü (Şekil 2).

Sonuç: Bu olguyu hem sekonder polisitemide PAH'ın yerini, hem de erişkin döneme kadar tanı almamış konjenital kalp hastalıklarının PAH ile prezente olabileceğini ve SKK sırasında kan gazı değerlendirmesinin bu açıdan ne kadar yol gösterici olduğunun vurgulanması açısından paylaştık.

Şekil 1: ASD'ye ait TEE bulguları



Şekil 2: ASD kapama işlemi sonrası SJKK bulguları

Venöz giriş yolu : Internal Jugüler Femoral *
Arter : Radial Femoral *
Kalp Debisi : Fick * Termodilüsyon Fick + Termodilüsyon

O ₂ %	Alan	Basıncılar (mmHg)		
		Sistolik	Diastolik / Diyastol Sonu	Ortalama
58	Superior Vena Kava			
71,8	Inferior Vena Kava			
	Şağ Atriyum Ort			4
68,5	Şağ Atriyum orta			
	Şağ Atriyum alt			
69	Şağ ventrikül giriş	51	5	12
	Şağ ventrikül çıkış			
68	Pulmoner arter	51	19	33
	Pulmoner arter kama basıncı			11
	Pulmoner ven			
87,1	Sol atriyum			
87,1	Sol ventrikül	136	11	45
87,1	Aorta	136	76	101
	Mixt venöz O ₂ (%)			
	Kalp debisi (L/dk)			14,34
	Kalp indeksi (L/dk/m ²)			2,17
	TPG (mmHg)			22
	DBİ (mmHg)			
	PVR (Wood Unit)			3,74
	SVR (Wood Unit)			22,37
	Qa1/Qs			1,36

Vazoreaktivite Testi (VRT)
Yapılmadı * İnhalé iloprost Adenozin Nitrik Oksit

VRT sonrası
PA ortalama Basıncı (mmHg) :
PA O₂ (%) :
Kalp debisi (L/dk) :

TANI :PREKAPİLLER PULMONER HT İLE UYUMLU HEMODİNAMİK BULGULAR

SONUÇ :MEDİKAL TEDAVİ



P25 PULMONER ARTERİOVENÖZ MALFORMASYON VAKASI

Nigar Aliyeva, Egemen Kaan Çakar, Güneş Kızıltan, Bahar Kubat, Buket Çalışkaner Öztürk, Ersan Atahan, Şermin Börekçi, Ezel Erşen, Burçak Kılıçkiran Avcı, Ahmet Baş

Girişi ve amaç: Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar (PAVM) anormal kapiller gelişimden kaynaklanan, genellikle konjenital lezyonlardır. PAVM izole bir anomali veya sistemik bir sendromun parçası olabilir. Bu vakalar asemptomatik olabilecekleri gibi efor dispnesi, çarpıntı, çabuk yorulma ve serebral olaylar da görülebilir. Klasik radyolojik görünümü yuvarlak, düzgün sınırlı lezyonlardır. Bu olgu sunumunda 18 yaşında serebral olaylarla kliniğimize başvuran ve PAVM tanısı konulan bir vaka paylaşılmıştır.

Olgu sunumu: 18 yaş erkek hasta, iki kez farklı zamanlarda olan düşme, bilinç bulanıklığı yakınması ile başvurduğu merkezde, kontrastlı kraniyal magnetik rezonans görüntüleme sagittal sinus trombozu saptanmış ve tedavi başlanmıştır. Nöroloji kliniğinde konsülte edilen hastanın fizik muayenesinde siyanoz ve çomak parmak saptandı. Kan sayımında polistemi (HB:16.7 g/dl) mevcuttu. Kontrastlı toraks BT görüntülemesinde : Sol akciğer alt lob anteromedialde dilate arteriyel ve venöz sistemle ilişkili 28x44 mm boyutunda yapı görüldü. Kardiyak değerlendirilmesinde sağ kalp kateteri yapılarak PAVM doğrulandı ve yüksek hızlı venöz dönüş nedeniyle sağ kalp genişlemesi izlendi. Serebral anjiyografide multipl sayıda mikroanevrizmalar görüldü. Nörolojik semptomları nedeniyle medikal tedavi başlandı. Mevcut durumun şanta bağlı olduğu kabul edildi. Şanta bağlı serobrovasküler komplikasyonu, hipoksemisi olan hastaya transkatater embolizasyon kararı alındı. İşlem başarıyla sonuçlandı. Oksijen ihtiyacı kalmayan ve klinik olarak stabilize hasta taburcu edildi.

Sonuç: Genç hastalarda dispne tetkik edilirken PAVM akılda tutulmalıdır. Hipoksemi ve paradoksik emboli görülen PAVM vakalarında şant kapatılması (endovasküler yöntemler/cerrahi) düşünülmelidir.



P26 ANTİFOSFOLİPİD ANTİKOR SENDROMU İLİŞKİLİ KRONİK TROMBOEMBOLİK PULMONER HİPERTANSİYON OLGUSU

Nurcan Güler¹, Can Sevinç², Mustafa Köklü³, Gökçen Ömeroğlu Şimşek², Merih Birlik⁴, Bahri Akdeniz⁵

¹ Bucak Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, Burdur

² Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İzmir

³ Bucak Devlet Hastanesi, Kardiyoloji, Burdur

⁴ Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, Romatoloji, İzmir

⁵ Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, Kardiyoloji, İzmir

Giriş: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH), pulmoner arterlerin trombüslerle kalıcı olarak tıkanması ve pulmoner mikrovasküler yatakta remodelling sonucunda oluşan pulmoner hipertansiyon (PH)'dur. KTEPH'nin toplam genelindeki toplam insidansı %0.57, idiopatik PTE geçiren hastalarda ise %1.5'tir. Nadir görülen önemli bir hastalık olması ve tanıya ulaşmada klinik kuşkununu değerini ortaya koyması açısından olgumuzun sunulması planlanmıştır.

OLGU: 44 yaşında kadın hasta bir yıldır çabuk yorulma ve efor dispnesi yakınmaları olan hasta, dış merkezde çekilen akciğer grafisinde kardiyotorasik oranda artış saptanması nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Sigara öyküsü olmayan ve çiftçilik yapan hastanın bilinen ek hastalığı yoktu.

Vital bulgularında kan basıncı: 156/95mmHg, nabız: 90/dk, oda havası solumakta iken SpO₂ %96 idi.

Akciğerlerin muayenesinde solunum sesleri normal iken, kardiyak muayenede triküspit odakta belirgin 3/6 mitral kapak prolapsusu ve apekse yayılan üfürümü, S2'de çiftleşme saptandı. Pretibial ödem izlenmedi.

Fonksiyonel kapasite klas 2, Borg dispne skalası 0-1 olarak değerlendirildi.

Solunum fonksiyon testinde FVC 2730 ml (beklenenin %96'sı) FEV1 2280 ml (beklenenin %94'ü), FEV1/FVC %83, DLCO %99, DLCO/VA %105, altı dakika yürüme testi 300 m. (SpO₂: başlangıç %94 – bitiş %91) idi.

Yapılan tetkiklerinde BNP:291 pg/ml, d-dimer: 0,29 ug/ml, HS-troponin: <5,6 ng/L normal sınırlarda saptandı.

Elektrokardiyografisinde sinüs ritmi ve RBBB RVH strain sınırda sağ aks saptandı (Şekil 1). Ekokardiyografisinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu % 60 MY:1-2 derece, AY:1derece, TY:3 derece, triküspit jet hızı:5,4 m/sn, TAPSE:15 MM. Pulmoner arter sistolik basıncı:120 mmHg, sağ yapılar dilate saptandı.

Pulmoner hipertansiyon açısından etioloji araştırılan hastada çekilen toraks BT anjiyografisinde sol akciğer alt ve üst loblarda segmenter ve subsegmenter dallarda parsiyal tromboemboli ile uyumlu olabilecek, lümen içi dolun defekti izlendi, parankimal patoloji saptanmadı (Şekil 2).

Alt ekstremite venöz doppler ultrasonografisinde sol ana femoral arter, yüzeysel femoral ven boyunca ve derin femoral venede kronik DVT saptandı.

Akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer alt lob superior segmentte subsegmenter, alt lob lateralinde nonsegmenter hipoperfüze alanlar izlenmiştir. Sağ akciğer üst lob posterior ve alt lob superior segmentlerde subsegmenter hafif hipoperfüzyon izlenmiştir (Şekil 3).

Sağ kalp kataterizasyonunda inferior vena cava distali, sağ iliak ven proksiimalinde dolun defekti, tel ile geçilemedi. Hidrofilik tel ile sağ atriya ulaşıldı. Distal bölgede diffüz daralma izlendi. Sağ pulmoner arter a1 segment superior a1 oklüde, a2-a3 (antesuper trunkustan çıkıyor), a2 (post) prox darlık, ra2 web, ra3 (ant) subsegment seviye darlık, a2 sub beslediği alan perfüzyon geç kapillogram azalmış, a4 (orta lob post) yaygın web ve darlık, orta lob perfüzyon belirgin azalmış, alt lob trubkus arterde dolma defekti, a7 (alt lob sup) darlık, alt lob medial subtotal. Sol pulmoner arter: at (üst lob pos web?), alt lob segment ana dalda ciddi darlık (web) üst ve alt lobdan posterior segmentleri hipoperfüze, alt segment, subsegmental subtotal oklüde izlendi. (Şekil 4).

Tüm bu bulgular ile KTEPH tanısı konulan hastaya Varfarin ve Riociguat tedavisi başlandı. Pulmoner endarterektomi için dış merkeze yönlendirilen hasta opere oldu. Kliniğimizde takiplerine devam edilmekte olup, postop beşinci ayında, dispne eskiye göre belirgin azaldı. Eko PAB 35 mmHg Sağ ventrikül fonksiyonları iyi durumda. Takiplerinde romatoloji değerlendirmesi sonrasında <10 hafta düşük öyküsü, ANA düşük titrede pozitif, Lupus Antikoagülan yüksek titrede pozitif saptanan hastada AFAS (antifosfolipid antikor sendromu) ilişkili KTEPH düşünüldü.

Tartışma: Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) nadir görülen bir hastalıktır. KTEPH'li hastaların şikayetleri nonspesifik olup genellikle ilerleyici nefes darlığı ve egzersiz kapasitesinde azalma ile başvururlar.

Ekokardiyografide tespit edilen pulmoner arter basınç artışı ya da akciğer grafisinde pulmoner konus ve pulmoner arter çaplarında genişleme ile şüphe edilir.

Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi pulmoner hipertansiyonun diğer nedenlerinden ayırt etmek için kullanılır.

KTEPH'in kesin tanısı pulmoner BT anjiyografi ve sağ kalp kalp kataterizasyonu ve bu esnada yapılacak pulmoner anjiyografi yöntemleri ile konur.

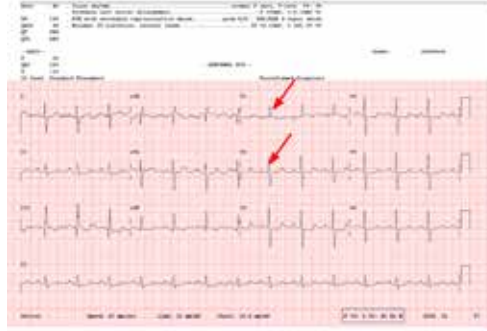
Hastalığın en etkili tedavisi deneyimli merkezlerde uygulanan pulmoner trombo-endarterektomi ameliyatıdır.

Medikal tedavisinde Riociguat ile başarılı sonuçlar bildirilmektedir.

İlerleyici nefes darlığı tarifleyen hastalarda ayırıcı tanıda KTEPH düşünülmesi ve deneyimli merkezlere yönlendirilmesi uygun olacaktır.



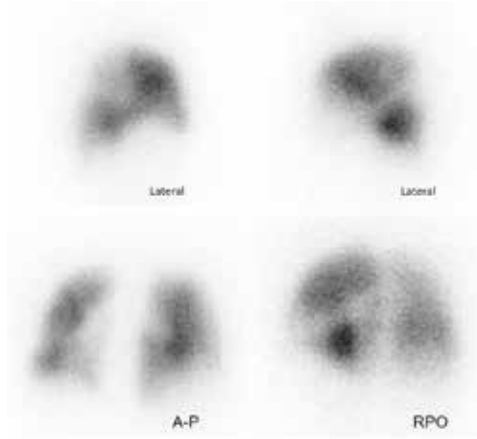
Şekil 1:



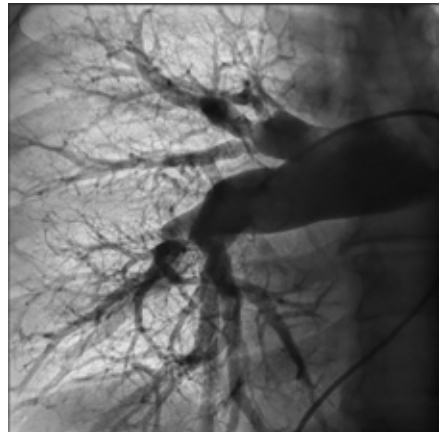
Şekil 2:



Şekil 3:



Şekil 4:





P34 TRANSKATETER YOLLA PULMONER ARTERİOVENÖZ MALFORMASYONLARI KAPATILMIŞ HEREDİTER HEMORAJİK TELEJIEKTAZİLİ HASTA

Ayşe İnci Yıldırım, Şerafettin Çorbacioğlu

Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

12 yaşında kız hasta, birkaç haftadır olan çabuk yorulma, ağız çevresinde ve dudaklarda morarma şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünde daha önce morarması olmadığı, ancak sık tekrarlayan burun kanamaları olduğu öğrenildi. Hastanın babasında da sık burun kanamaları öyküsü mevcut. Fizik incelemede hasta siyanotikti ve çomak parmakları vardı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde belirgin üfürüm duyulmadı. Solunum sesleri normaldi. Karaciğer, dalak ele gelmiyordu. Vücut ağırlığı 30kg(2p), boyu 145cm(9p), solunum hızı 30/dk, kalp atım hızı 115/dk, kan basıncı 98/60mmHg, kutanöz oksijen saturasyonu %80 ölçüldü. Kan gazında Ph:7,43 pCO₂:32.4mmHg, pO₂:42.5mmHg, Hgb:18g/dl, Htc:%56 olduğu görüldü. Elektrokardiyografisi normal sinüs ritmiydi. Transtorasik ekokardiyografide kardiyak yapı ve fonksiyonlar normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde (Şekil-1) sağ orta ve alt lob seviyesinde pulmoner vasküler yapının dilate olduğunun görülmesi üzerine fistül şüphesi nedeniyle hastaya kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografi çekildi. Alt lob ve orta lobda belirgin pulmoner arteriovenöz malformasyon (PAVM) saptandı. PAVM'lerin değerlendirilmesi için kateter anjiyokardiyografi yapılması planlandı. Sağ pulmoner artere yapılan kontrast madde enjeksiyonunda orta loba giden dilate fistül izlendi (Şekil-2). Bu fistül 22x18mm amplatzer vasküler plug (AVP) 2 ile kapatıldı. Kapatıldıktan sonra yapılan kontrol kontrast madde enjeksiyonunda fistülden geçiş olmadığı görüldü (Şekil-3). İşlem öncesi ortalama pulmoner arter basıncı 5 mmHg, oksijen saturasyonu %80 iken işlem sonrası ortalama pulmoner arter basıncının 8 mmHg olduğu ve oksijen saturasyonunun %99'a çıktığı görüldü. Sol pulmoner artere selektif yapılan kontrast madde enjeksiyonunda ise sol pulmoner arterin normal olduğu burada fistül yapısının olmadığı görüldü. Göğüs hastalıkları tarafından değerlendirilen hastaya herediter hemorajik telenjektazi (HHT) tanısı konuldu. Aynı tanıyı babanın da aldığı öğrenildi. Klinik takipleri sorunsuz devam eden hasta 5 yıl sonra tekrar morarma ve çabuk yorulma yakınmaları ile başvurdu. Oksijen saturasyonunun %88'e düşmesi üzerine hasta kateter laboratuvarına ikinci defa alındı. Sağ pulmoner artere yapılan kontrast madde enjeksiyonunda sağ alt loba giden ve daha önce çok ince olan fistüllerin dilate olduğu görüldü (Şekil-4). Buradaki en geniş olan fistül 12X10mm AVP 2 cihazı ile kapatıldı. Ancak yapılan kontrol kontrast madde enjeksiyonunda çok sayıda PAVM olduğu görüldü. Tüm fistüllerin kapatılmasının riskli olabileceği düşünüldü ve hasta göğüs hastalıkları ve göğüs cerrahisi konselyinde değerlendirilmek üzere konseye çıkarıldı. Konsey kararında hastanın akciğer nakline gidebileceği bu nedenle tüm PAVM'lerin kapatılması kararı alındı. Hasta üçüncü defa kateter laboratuvarına alındı. Sol pulmoner artere yapılan selektif kontrast madde enjeksiyonunda belirgin PAVM saptanmadı. Sağ orta ve alt loba giden fistüller (Şekil-5) 14X10mm ve 12X10mm AVP 2 cihazları kullanılarak kapatıldı. Kapama işlemi sonrasında hastanın oksijen saturasyonunun %88'den %97'ye yükseldiği görüldü. Ortalama pulmoner arter basıncı 8mmHg'dan 10mmHg'ya yükseldi. Kontrol kontrast madde enjeksiyonunda sadece parankimin dolduğu fistüller yapıların kapandığı görüldü (Şekil-6). Hasta son işleminden sonra 2 yıldır sorunsuz şekilde takip edilmektedir. Son kontrolde değerlendirilen hastanın 18 yaşında olduğu ve bir çocuk annesi olduğu öğrenildi. Sağlıklı term doğan bebek ve annenin saturasyonları >%95 ölçüldü.



Şekil-1



Şekil-2



Şekil-3



Şekil-4

Osler-Weber-Rendu sendromu olarak da bilinen HHT tekrarlayan burun kanamaları, mukokutanöz telenjektaziler ve visseral arteriovenöz malformasyonlar ile seyreden bir sendromdur. ENG, ACVRL1 [1] ve SMAD4 gen [2] mutasyonları sonucunda plazma transforming growth factor beta (TGFB) ve vasküler endotelial growth factor (VEGF) düzeylerindeki bozulmaya bağlı olarak gelişir [3,4]. PAVM bu hastaların yaklaşık yarısında görülen bir durumdur [5]. Tanı koyulmasında Curaçao kriterleri (ailede HHT öyküsü, tekrarlayan burun kanamaları, telenjektaziler, iç organlarda arteriovenöz malformasyonlar) kullanılır [6]. Bu kriterlerden 3 veya daha fazlası karşılandığında tanı kesinleşmiş olur. Çocuk yaş grubundaki hastalarda tanı kriterlerinin sensitivitesi daha az olmakla birlikte hastaların %10-15'inde genetik mutasyon da tespit edilemeyebilir [8]. Hastamızda PAVM, oral mukozada telenjektazi, tekrarlayan burun kanamaları olması ve yine burun kanamaları olduğu öğrenilen ve daha sonra HHT tanısı alan babası için yeterli kriterleri sağlıyordu. Ayrıca HHT tanılı hastaların çocuklarında genetik mutasyon tespit edilmese bile ilerleyen yaşlarda semptomlar gelişebilir [9]. Bu nedenle hastamızın henüz 4 aylık olan çocuğu şu an asemptomatik olmasına rağmen aile bilgilendirilerek semptomlar açısından takip edilmesi gerektiği anlatıldı.



Şekil-5



Şekil-6



Siyanoz, polistemi ve çomak parmağı olan hastalarda diğer siyanoz nedenlerinin yanında PAVM'lere neden olan HHT de ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Hastamızda polistemi, çomak parmak gibi kronik siyanoz bulguları olmasına rağmen aile tarafından farkedilmemiş ancak son dönemde efor kapasitesinde belirgin azalma olması nedeni ile hastaneye başvuru sırasında geç de olsa hasta tanı alabilmiştir. Kronik siyanoz ayırıcı tanısında doğumsal kalp hastalıkları tanısı yapılan ekokardiyografi ile dışlanmıştır. Hastanın akciğer grafisinde sağ akciğer alanlarında saptanan vasküler yapıların araştırılması amacıyla çekilen toraks BT ile PAVM tanısı konulmuştur. Fistüllerin kapatılması sonrasında hasta belirgin fayda görmüş ve yaşam kalitesinde artma sağlanmıştır.

Siyanoz ve eşlik eden semptomlarla başvuran hastalarda PAVM'ler ayırıcı tanıda akla gelmelidir. PAVM tespit edilen hastaların transkateter yöntemle fistülleri kapatılarak semptomsuz şekilde takipleri mümkündür.

KAYNAKLAR

1. McDonald J, Bayrak-Toydemir P, DeMille D, et al. Curaçao diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia is highly predictive of a pathogenic variant in ENG or ACVRL1 (HHT1 and HHT2). *Genet Med* 2020; 22:1201.
2. Abdalla SA, Letarte M. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: current views on genetics and mechanisms of disease. *J Med Genet* 2006; 43:97.
3. Heldin CH, Miyazono K, ten Dijke P. TGF-beta signalling from cell membrane to nucleus through SMAD proteins. *Nature* 1997; 390:465.
4. Sadick H, Riedel F, Naim R, et al. Patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia have increased plasma levels of vascular endothelial growth factor and transforming growth factor-beta1 as well as high ALK1 tissue expression. *Haematologica* 2005; 90:818.
5. van Gent MW, Post MC, Snijder RJ, et al. Real prevalence of pulmonary right-to-left shunt according to genotype in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a transthoracic contrast echocardiography study. *Chest* 2010; 138:833.
6. C.L. Shovlin, R. Condliffe, J.W. Donaldson, et al., British thoracic society clinical statement on pulmonary arteriovenous malformations, *Thorax* 72 (2017) 1154–1163.
7. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000; 91:66.
8. A.M. Gefen, A.J. White, Asymptomatic pulmonary arteriovenous malformations in children with hereditary hemorrhagic telangiectasia, *Pediatr. Pulmonol.* 52 (9) (2017) 1194–1197.
9. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet* 2011; 48:73.



P35 PULMONER HİPERTANSİYON OLGUSUNUN İNVAZİV VE NONİNVAZİV YÖNTEMLERLE TAKİBİ

Volkan Kozluca¹, Tamer Sayın¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji A.D.

67 yaşında kadın hasta dispne ve periferik ödem ile başvuruyor. 2 yıldır nefes darlığı mevcut ve son 1-2 aydır artış göstermiş. Dispne etyolojisi araştırmak amacıyla 2021 şubat ayında endobronşiyal ultrasonografi yapılmış ve patoloji saptanmamıştır. Romatolojik belirteçlerinde bir pozitiflik görülmemiş ve serum ACE düzeyi normal sınırlarda izlenmiştir. Aynı dönemde çekilen toraks tomografisinde her iki akciğerde segmenter ve subsegmenter düzeylerde peribronşyal ve interseptal kalınlaşmalar ile nodüler oluşumlar izlenmiştir. Hastaya bu dönemde hipoksemi nedeniyle evde uzun süreli oksijen tedavisi başlanmış.

Hastanın fizik değerlendirmesinde arteriyel tansiyon değeri 90/60 mmHg kalp hızı 74/dk ve solunum sayısı 20/dk olarak görülmüştür. Elektrokardiyografi-sinde sinüs ritmi 82/dk ve sağ dal bloğu mevcuttu.

Yapılan ekokardiyografisinde sağ boşluklar belirgin büyük izlenmekle birlikte interventriküler septumda düzleşme bulgusu ve minimal perikardiyal efüzyon görüldü. Triküspid yetersizliği üzerinden ölçülen sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) 70 mmHg olarak ölçüldü. Ejeksiyon fraksiyonu %55 ve TAPSE 14 mm olarak ölçüldü. TAPSE/PAB oranı 0,18 (düşük sağ ventrikül—pulmoner arter eşleşme oranı), ePLAR (ekokardiyografik pulmoner/sol atriyal oranı) 0,48 ile prekapiller pulmoner hipertansiyon lehine sonuçlandı.

Hastaya interatriyal septumun ince ve anevrizmatik olması ile birlikte şüpheli geçiş görülmesi nedeniyle transözafajiyal ekokardiyografi yapıldı ve septum intakt izlendi.

Yapılan toraks tomografisinde ve perfüzyon sintigrafisinde emboli bulgusu izlenmedi ve pulmoner venooklüziv hastalık açısından anlamlı bulgular görülmedi

Sağ kalp yetersizliği tedavisi verilen hasta 81 kilogramdan 67 kilograma geriledi. Kompanzasyon sonrası yapılan 6 dakika yürüme testinde 50 metre yürüdü. NT—proBNP düzeyi 13083 pg/ml olarak ölçüldü. Hasta sağ kalp kateterizasyonu sonrası prekapiller pulmoner hipertansiyon tanısı almıştır. Sağ kalp kateterizasyonu ölçümleri tablo 1 'de gösterilmiştir.

İnvaziv ölçümler	Bazal	6. Ay (ERA+PDEi sonrası)
Pulmoner arter basıncı (PAB)	78/22/48	70/30/44
Pulmoner vasküler rezistans (PVR)	9,8	7,5
Pulmoner arter pulsatile indeksi (PAPi)	5,9	8
Non invaziv ölçümler		
PAB (eko)	70	59
PVR (eko)	3,5	3,1
PAPi (eko)	4,24	4,8
TAPSE mm	14	21
TAPSE/PAB	0,18	0,35
Biyobelirteç		
NT—proBNP (pg/ml)	13083	534

Hastada yüksek risk kriterleri görüldüğünden başlangıç kombinasyon tedavisi olarak ERA+PDEi planlandı. ERA başlanan hastaya semptomlarında belirgin azalma olmaması nedeniyle üçüncü ayda PDE inhibitörü eklendi. Altıncı ayın sonunda hastaya kontrol ekokardiyografi ve sağ kalp kateterizasyonu yapılmıştır (tablo 1.).

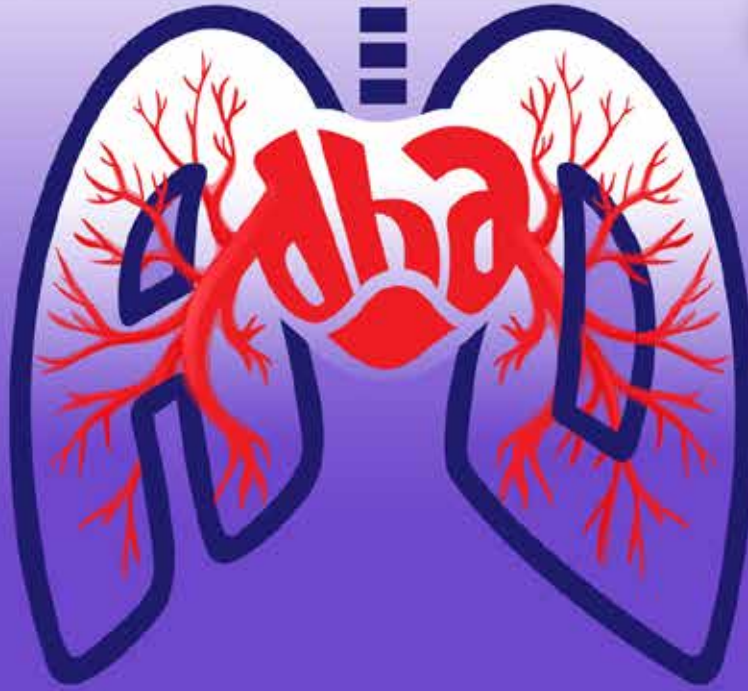
Hastada belirgin semptom iyileşmesi gözlemlendi. Oksijen ihtiyacı süre olarak azaldı, 6 dakika yürüme testi 350 metreye çıktı. Öte yandan pulmoner arter basıncı ve risk grubu yüksek olarak devam eden hastaya selexipag başlandı.

Pulmoner hipertansiyon tanısı ve takip süreci hastalığın doğası gereği karmaşık olabilmektedir. Noninvaziv takip yöntemleri de hasta takibinde pratik çözümler yapmaya olanak sağlamaktadır. ePLAR pre-post kapiller ayırımında, TAPSE/PAB oranı sağ ventrikül disfonksiyonu evrelemesinde kullanılabilir.

4. ULUSAL
ADHAD
KONGRESİ
PULMONER VASKÜLER HASTALIKLAR
DÜNDEN BUGÜNE DEĞİŞENLER

2022

**ULUSLARARASI
KATILIMLI**



Hilton Dalaman - Sarıgerme
27-30 Ekim 2022



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği



GEN
KONGRE