



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ADHAD Bahar Okulu 2024

**Sistemik Skleroz Sempozyumu  
ile ortak oturumlar...**

19-21  
Nisan  
2024

Sheraton  
Hotel  
Ankara

**BİLDİRİ  
KİTABI**

ISBN No:

978-625-6343-02-3

[www.adhadbahar2024.org](http://www.adhadbahar2024.org)



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ADHAD Bahar Okulu 2024

19-21  
Nisan  
2024

Sheraton  
Hotel  
Ankara

Sistemik Skleroz Sempozyumu ile ortak oturumlar...

## ADHAD YÖNETİM KURULU

### BAŞKAN

Dr. Serdar KÜÇÜKOĞLU

### BAŞKAN YARDIMCILARI

Dr. Bedrettin YILDIZELİ

Dr. Gülen HATEMİ

### GENEL SEKRETER

Dr. Gülfer OKUMUŞ

## BİLİMSEL KOMİTE SORUMLUSU

Dr. Zeynep Pınar ÖNEN

## MALİ İŞLER SORUMLUSU

Dr. Burçak Kılıçkiran AVCI

## WEB SORUMLUSU

Dr. Serdar KULA

## ÜYELER

Dr. Meral KAYIKÇIOĞLU

Dr. Ali AKDOĞAN

ISBN No:

978-625-6343-02-3

## Bilimsel Program

19 Nisan 2024, Cuma			
Salon A		Salon B	
		10.30 – 12.00	<b>Pulmoner Emboli</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Bahri AKDENİZ, Bahar KURT <b>Panelistler:</b> Murat MERİÇ, Aysegul KARALEZLİ, Hilal ERKEN
		10.30 – 10.38	Bunu biliyor musunuz? Pulmoner emboli YOAK kime, ne dozda kullanalım? – Serhat EROL
		10.38 – 10.45	Tartışma
		10.45 – 11.25	<b>Vaka 1</b> – Gebe pulmoner emboli ile gelirse (15 dk sunum, 25 dk tartışma) – Züleyha BİNGÖL
		11.25 – 12.00	<b>Vaka 2</b> – Kanama riski yüksek hasta pulmoner emboli ile gelirse (15 dk sunum, 20 dk tartışma) – Damla RAİMOĞLU
12.00 – 13.30	Öğle yemeği		
13.30 – 14.30	<b>Romatologlar ve göğüs hastalıkları uzmanları için ekokardiyografi</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Ahmet OMMA, Omaç TÜFEKÇİOĞLU	13.30 – 14.30	<b>Kardiyoloji ve göğüs hastalıkları uzmanları için kapillaroskopi</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Zeynep Pınar ÖNEN, Orhan KÜÇÜKŞAHİN
13.30 – 13.50	Ekokardiyografi – Burçak KILIÇKIRAN AVCI, Özge ÖZDEN KAYHAN	13.30 – 13.40	Kapillaroskopi nedir? Romatolojide kullanımı – Levent KILIÇ
13.50 – 14.10	Ekokardiyografi raporu değerlendirilmesi – Burçak KILIÇKIRAN AVCI, Özge ÖZDEN KAYHAN	13.40 – 13.50	PAH ve İAH kapillaroskopi – Abdulsamet ERDEN
14.10 – 14.30	Cevaplanmamış sorular	13.50 – 14.00	Diğer romatoloji dışı hastalıklarda kapillaroskopi – Berna YURTTAŞ
		14.00 – 14.30	Birlikte değerlendirelim – Duygu Temiz KARADAĞ, Alper SARI, Mustafa ERDOĞAN
14.30 – 14.50	Kahve arası		
14.50 – 16.00	<b>Pulmoner görüntüleme</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Muhammet ÇINAR, Meral KAYIKCIOGLU, Özlem KUMBASAR		
14.50 – 15.20	Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi: Parankimal görüntüleme – Gamze DURHAN		
15.20 – 15.50	Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi: Vasküler görüntüleme – Çağlar UZUN		
15.50 – 16.00	Tartışma		
16.00 – 16.50	<b>Uzmanına danış oturumu</b>		
16.00 – 16.10	<b>Vaka 1</b> – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi – PAH – Aslıhan Gürün KAYA		



16.10 – 16.20	<b>Vaka 2</b> – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi – KTEPH – Şehnaz OLGUN YILDIZELİ		
16.20 – 16.30	<b>Vaka 3</b> – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi – İnterstisyel Akciğer Hastalığı (UIP) – Burcu TURAN		
16.30 – 16.40	<b>Vaka 4</b> – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi – BT İnterstisyel Akciğer Hastalığı (NSIP) – Elif ERGÜLBEZER		
16.40 – 16.50	<b>Vaka 5</b> – Akciğer grafisi / Bilgisayarlı tomografi – Pulmoner Venoz Oklüzyon Hastalığı – Sena SERT		
16.50 – 17.10	Kahve arası		
		<b>17.10 – 18.00</b>	<b>ADHAD – Sözlü bildirimler</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Tarık KIVRAK, Gülfer OKUMUŞ
		17.10 – 17.20	KTEPH ve AFAS ile Takipli Hastada Gelişen Akut Pulmoner Emboli – Gülce Cansu Serin
		17.20 – 17.30	Kronik Böbrek Hastalığı Zemininde Gelişen, Genç KTEPH Olgusu – Coşkun Ardan Şener
		17.30 – 17.40	Diffüz Büyük B Hücresel Lenfomada R-chop Tedavisi Sonrası Gelişen Pulmoner Venoz Oklüzyon Hastalığı Olgusu – Gülce Cansu Serin
		17.40 – 17.50	Her Emboliye Bağlı Pulmoner Hipertansiyon, Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon mudur? – İrem Aras
		17.50 – 18.00	Pulmoner Tromboemboli Araştırmasında Tek Başına Akciğer Perfüzyon SPECT Görüntülemesinin Klinik Anlamı Var mı? – Seçkin Bilgiç

\*Sözel sunum süresi her bildiri için “8 dakika sunum + 2 dakika soru-cevap” olmak üzere toplam 10 dakikadır.

## 20 Nisan 2024, Cumartesi

Salon A		Salon B	
08.30 – 08.45	<b>Açılış</b> Serdar KÜÇÜKOĞLU, Ali AKDOĞAN		
08.45 – 10.00	<b>Pulmoner hipertansiyon dosyası</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Serdar KÜÇÜKOĞLU, Timuçin KAŞİFOĞLU <b>Panelistler:</b> Murat İNANÇ, Zeynep PINAR ÖNEN		
08.45 – 09.00	Bunu biliyor musunuz? PAH şüphesi olan hastada hangi otoantikolar bakılmalı? – Enes YAYLA		
09.00 – 09.30	<b>Vaka-1</b> (15 dk sunum, 15 dk tartışma) – Ömer ULUDAĞ		
09.30 – 10.00	<b>Vaka-2</b> (15 dk sunum, 15 dk tartışma) – Mehmet KAPLAN		
10.00 – 10.15	Kahve arası		
10.15 – 11.30	<b>Pulmoner hipertansiyon dosyası: KTEPH</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Mehmet AKBULUT, Bedrettin YILDIZELİ <b>Panelistler:</b> Tamer SAYIN, Neşe DURSUNOĞLU, Fatma ALİBAZ		
10.15 – 10.30	Bunu biliyor musunuz? Antifosfolipid antikorlara ne zaman / nasıl bakılmalı? – Bahar ARTIM ESEN		
10.30 – 11.00	<b>Vaka-1</b> (15 dk sunum, 15 dk tartışma) – Burcu TURAN		
11.00 – 11.30	<b>Vaka-2</b> (15 dk sunum, 15 dk tartışma) – Büşra FIRLATAN		
11.30 – 13.00	Öğle yemeği		
13.00 – 14.15	<b>Pulmoner hipertansiyon dosyası: Grup 3</b> <b>Oturum Başkanı:</b> Gülfer OKUMUŞ, Ayşe ÇEFLE <b>Panelistler:</b> Ali AKDOĞAN, Oğuz UZUN, Ahmet Kaya BİLGE		
13.00 – 13.15	Bunu biliyor musunuz? Difüzyon kapasitesi nasıl değerlendirilir? – Şermin BÖREKÇİ		
13.15 – 13.45	<b>Vaka-1</b> (15 dk sunum, 15 dk tartışma) – Senar ŞAN		
13.45 – 14.15	<b>Vaka-2</b> (15 dk sunum, 15 dk tartışma) – Serap ARGUN BARIŞ		
14.15 – 14.30	Kahve arası		
		14.40 – 15.55	<b>ADHAD – Pulmoner hipertansiyon dosyası: Grup 2</b> <b>Oturum Başkanı:</b> Bahri AKDENİZ, Serdar KÜÇÜKOĞLU <b>Panelistler:</b> Murat MERİC, Berkay EKİCİ, Tarik KIVRAK

		14.40 – 14.48	Bunu biliyor musunuz? Sıvı yükleme testi nasıl, kime yapalım? – Barış KAYA
		14.48 – 14.55	Tartışma
		14.55 – 15.25	<b>Vaka-1</b> Pre-post kapiller vaka (PVR yüksek, PAH ilacı başlansın mı?) – Volkan KOZLUCA
		15.25 – 15.55	<b>Vaka-2</b> Pre-post kapiller vaka (LVAD takildi , PVR ne oldu?) – Burcu YAĞMUR
15.55 – 16.15	Kahve arası		
<b>16.15 – 17.55</b>	<b>Sistemik skleroz &amp; ADHAD Ortak Sözlü bildiriler</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Ahmet Merih BİRLİK, Servet AKAR, Sümeyye GÜLLÜLÜ		
16.15 – 16.25	Sistemik Skleroz Hastalarında Dispne Etiyolojisinde Grup 2 Pulmoner Hipertansiyon – İrem Müge Akbulut		
16.25 – 16.35	Tersiyer Bir Merkezde Akut Pulmoner Tromboemboli Hastalarında 28 günlük Mortalitenin Olası Öngördürücülerinin Araştırılması – Gürkan İş		
16.35 – 16.45	Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyona Genel Bir bakış – Ulusal Sağlık Sistemi Verileri – Hasan Satış		
16.45 – 16.55	Sistemik Sklerozda Sol Ventrikül Diyastolik Disfonksiyonun ve/veya Kardiyak Otonomik Disfonksiyonun Doku Oksijenizasyonu Üzerine Etkisi- Gözde Sevgi Kart Bayram		
16.55 – 17.05	Sistemik Skleroz ve Primer Raynaud Sendromunda Anjiotensin 1-7, Alamandin, Mrgd Düzeyleri – Alper Demirkol		
17.05 – 17.15	Sistemik Sklerozlu Hastalarının Solunum Fonksiyon Testlerine Uyumu – Gül Sandal Uzun		
17.15 – 17.25	Pulmoner Hipertansiyonu olan Sistemik Sklerozlu Hastalarda Mortalite ve İlişkili Faktörler, Tek Merkez Analizi – Shirkhan Amikishiyev		
17.25 – 17.35	Pulmoner Hipertansiyonlu Behçet Hastalarının 5 Yıllık İzlemi – Mustafa EKİCİ		

*\*Sözel sunum süresi her bildiri için “8 dakika sunum + 2 dakika soru-cevap” olmak üzere toplam 10 dakikadır.*

## 21 Nisan 2024, Pazar

### Salon B

08.45 – 10.10	<b>ADHAD – Pulmoner hipertansiyon dosyası: Konjenital 2</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Ercan TUTAR, Dilek Çilek YILMAZ <b>Tartışmacılar:</b> Çağlar Emre ÇAĞLAYAN, Utku Arman ÖRÜN, Serdar KULA
08.45 – 08.53	Bunu biliyor musunuz ? Major aortikopulmoner arterler (MAPCA) nedir? – Ebru AYPAR
08.53 – 09.00	Tartışma
09.00 – 09.35	<b>Vaka-1</b> (15 dk sunum, 20 dk tartışma) – Ümit Yaşar SİNAN
09.35 – 10.10	<b>Vaka-2</b> (15 dk sunum, 20 dk tartışma) – Ayşe YILDIRIM
Kahve arası	
10.25 – 12.15	<b>ADHAD – Pulmoner hipertansiyon dosyası: Konjenital 2</b> <b>Oturum Başkanı:</b> Dursun ALEHAN, Gülten TACOY <b>Tartışmacılar:</b> İlkay ERDOĞAN, Serkan ÜNLÜ
10.25 – 10.33	Bunu biliyor musunuz ? Triküspit yetmezliği pulmoner hipertansiyon için kesin bulgu mudur? – İbrahim ECE
10.33 – 10.40	Tartışma
10.40 – 11.15	<b>Vaka-1</b> Eriskin opere Fallot hastası (15 dk sunum, 20 dk tartışma) – Tayfun UÇAR
11.15 – 11.50	<b>Vaka-2</b> Erişkin hastası opere + rezidüel TY (15 dk sunum, 20 dk tartışma) – Özden Seçkin GÖBÜT
11.50 – 12.15	Tartışma
12.15 – 12.35	Akılcı İlaç Kullanımı – Gülfer OKUMUŞ Kapanış

**Sistemik Skleroz Sempozyumu ile ortak oturumlar sarı ile işaretlenmiştir.**

## Sözel Bildiriler

### SS-01

#### **KTEPH ve AFAS ile Takipli Hastada Gelişen Akut Pulmoner Emboli**

*Gülce Cansu Serin, Serhat Erol*

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı*

**Giriş:** Pulmoner emboli(PE) sonrasında hastalarda kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) gelişebilmektedir. Antifosfolipid antikor sendromu(AFAS) gibi trombofiliye yatkınlık yaratan durumlarda mevcut antikoagülan tedaviye rağmen akut PE meydana gelebilmektedir.

**Olgu:** Bilinen ek hastalığı olmayan 41 yaşında kadın hasta nefes darlığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastaya akut pulmoner emboli teşhisi konuldu. Pulmoner emboli etiyojisi araştırılırken gönderilen genetik analizleri sonucunda üçlü antikor pozitifliği görülmesi üzerine hastaya AFAS tanısı konuldu. Covid döneminde olduğu için cerrahiye yönlendirilemedi. Sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Riociguat ve kumadin tedavileri başlandı. Yaklaşık 2 yıldır klinik, radyolojik ve labaratuvar bulguları stabil seyreden hastanın takibinde nefes darlığı, hafif desatürasyon düşüklüğü ve d-dimer yüksekliği olması nedeniyle çekilen pulmoner BT anjiyografide akut pulmoner emboli saptandı.

**Sonuç:** Sistemik lupus eritromatozus tanısı olan hastalarda pulmoner emboli tedavisinde kumadin önerilmektedir. Ancak kumadin her zaman etkin dozda olmamaktadır. Bu sebeple rekürren emboli riski mevcuttur. Hasta klinik olarak bozulursa kronik emboli zemininde akut pulmoner emboli düşünölmelidir.



### Kronik Böbrek Hastalığı Zemininde Gelişen, Genç KTEPH Olgusu

Coşkun Ardan Şener, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir, Türkiye  
Bahri Akdeniz, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir, Türkiye  
Can Sevinç, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir, Türkiye  
Ece Kaçaroğlu, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir, Türkiye

**Giriş:** Kronik böbrek hastalığı ve son dönem böbrek hastalığı olan hastalarda, %30-50 sıklıkta 'açıklanamayan pulmoner hipertansiyon' (Grup 5) geliştiği bildirilmektedir. Biz de KTEPH tanısı ile pulmoner endarterektomi operasyonu yapıldıktan sonra kronik böbrek hastalığı nedeni ile renal transplantasyon yapılan, izleminde KTEPH bulgularında nüks gelişen olgumuzu; böbrek hastalığı ve pulmoner hipertansiyon ilişkisi açısından sunmayı planladık.

**Olgu:** 31 yaş kadın hasta, 4 yıldır kronik böbrek yetmezliği tanısıyla düzenli hemodiyaliz tedavisi almaktaydı. Nefes darlığında artış olmasıyla başvuran hastanın çekilen pulmoner BT anjiyografisi; her iki akciğer alt lobda segmenter, subsegmenter dallarda kronik pulmoner emboliyi düşündürülen şüpheli lümen içi dolum defektleri, vasküler yapılar incelenebilir şekilde raporlandı (Resim 1). Hastaya yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTEKO) pulmoner arter basıncı (PABs) 70 mmHg saptandı ve KTEPH (Grup 4 pulmoner hipertansiyon) tanısı konuldu. Olguya Riociguat ve Kumadin tedavileri başlandı. Nefes darlığı yakınması devam eden ve takiplerinde TTEKO ile PABs 90 mmHg ölçülen hastaya pulmoner endarterektomi işlemi yapıldı. Bir yıl sonrasında hastaya canlıdan böbrek nakli işlemi de yapıldı. Yapılan işlemlere rağmen tekrar artan nefes darlığı şikayeti ile başvuran hastada TTEKO ile PAB 100 mmHg ölçüldü. Macitentan tedavisi eklenmesi planlandı, ancak olgu Macitentan'ı tolere edemediği için kullanılmadı. Yapılan kontrol pulmoner anjiyografide sağ ve sol pulmoner arter ve dallarındaki oklüzyonlar, tromboendarterektomi öncesi pulmoner anjiyografi ile benzer bulundu (Resim 2). Hastaya yeniden tromboendarterektomi işlemi yapılması düşünüldü ancak riskli olduğu için yapılmadı.

**Sonuç:** Kronik böbrek hastalığı olgularında gelişen KTEPH, pulmoner hipertansiyona yol açabilecek faktörlere yönelik cerrahi tedavilere (böbrek transplantasyonu, karotis endarterektomi) rağmen dirençli seyredebilmekte ve nüks olabilmektedir

**Anahtar Kelimeler:** KTEPH, pulmoner hipertansiyon, böbrek yetmezliği, karotis endarterektomi



**Resim 1:** Her iki akciğer alt lobda segmenter, subsegmenter dallarda kronik pulmoner emboliyi düşündürülen şüpheli lümen içi dolum defektleri



**Resim 2:** Pulmoner anjiyografide sağ ve sol pulmoner arter ve dalları oklüde görünümde

### Diffüz Büyük B Hhücreli Lenfomada R-chop Tedavisi Sonrası Gelişen Pulmoner Venooklüziv Hastalık Olgusu

Sıla Begüm Gölcük<sup>1</sup>, Elif İrem Engür<sup>1</sup>, Gülce Cansu Serin<sup>1</sup>, Volkan Kozluca<sup>2</sup>, Türkan Seda Tan Kürklü<sup>2</sup>, Zeynep Pınar Önen<sup>1</sup>, Özlem Özdemir Kumbasar<sup>1</sup>

1: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ABD

2: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD

**Giriş:** Pulmoner Venooklüziv hastalık (PVOH), post-kapiller pulmoner venüllerde intima kalınlaşması ve remodelling ile pulmoner hipertansiyona(PH) neden olan, Grup 1 PH grubunda yer alan nadir bir hastalıktır.

PVOH idiopatik olarak veya altta yatan bir hastalığa ikincil olarak ortaya çıkabilir. Allojenik hematopoetik kök hücre nakli ve bazı ilaçlar PVOH gelişimi için risk oluşturabilmektedir.

**Olgu:** 49 yaşında erkek hasta, , MMRC-3 düzeyinde nefes darlığı, kuru öksürük ve ortopne yakınması ile kliniğimize Aralık 2023 'de başvurdu. Oda havasında alınan arter kan gazında PaO<sub>2</sub> 40 mmHg saptanan hastanın, fizik muayenesi normaldi. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde NT-ProBNP 2856 pg/mL, Hb 9.5 g/dL, D-dimer 464 ng/mL bulundu, diğer tetkikleri normaldi. Çekilen toraks BT'sinde pulmoner arterlerde ileri derecede genişleme, sağ kalp boşluklarında dilatasyon ile parankimde yamalı buzlu cam alanları ve interlobüler septal kalınlaşmalar(Resim 1) izlendi. Bu bulguların Nisan 2023 BT sinde bulunmadığı görüldü.

Hastanın öyküsünden Mart 2023'te sol inguinal bölgede şişlik şikayeti ile gittiği merkezde 47+XXY kromozom anomalisi saptandığı ve "Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma" tanısı aldığı, Mayıs 2023'te R-CHOP tedavisi başlandığı, 3 kür uygulama sonrası primer refrakter hastalık kabul edilerek kurtarıcı KT (R-DHAP)verildiği, ardından Eylül 2023'te otolog kök hücre nakli yapıldığı, inguinal bölgeye 18 kez RT uygulandığı öğrenildi.

EKO'sunda sPAB 75 mmHg, triküspit jet hızı :3.87 m/s, TAPSE :2.1 cm, 2. derece triküspit yetmezlik vardı, sol ventrikül hareketleri normal olarak değerlendirildi. Pulmoner BT anjiyografi, V/P sintigrafisinde pulmoner emboli ile uyumlu bulgu saptanmadı. 6 dakika yürüme testinde anlamlı fonksiyonel bozukluk (spo<sub>2</sub> 99>75, BORG 6>9) saptanan hastanın solunum fonksiyon testlerinde, ciddi difüzyon düşüklüğü ve restriktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu saptandı. Solunum kas fonksiyonları USG, MİP ve MEP ölçümleri ile değerlendirildi, normal olduğu görüldü. Yapılan sağ kalp kataterizasyonunda o-PAB 31 mmHg, PVR:2.63 WU, pulmoner wedge basıncı 9mmHg, RV: 55/1/19 mmHg ölçüldü, prekapiller pulmoner hipertansiyon ile uyumlu bulundu. Oksijensiz kalmayı hasta tolere edemediğinden, saturasyon ölçümleri oksijen altında alındı, kardiyak debi ile ilişkili sonuç suboptimaldi. Pulmoner ödem ile uyumlu bulguları nedeniyle yatışı boyunca diüretik ve oksijen destek tedavisi ile takip edildi.

Kardiyoloji ve Radyoloji görüşü de alınarak hasta Siklofosamid ilişkili pulmoner venooklüziv hastalık olarak değerlendirildi. Hastaya sildenafilil 1x20mg olarak başlandı, yakın takip ile dozu 3x20 mg'a çıkıldı. BNP değeri 602'ye gerileyen, ilacı tolere eden hasta taburcu edildi.

**Sonuç:** PVOH nadir ve kötü prognozlu bir tablodur, kesin tanısı biyopsi ile konulsa da yüksek risk nedeniyle yapılmaz. Hastamız ciddi hipoksemisi, sağ kalp kateteri ve BT bulguları ile PVOH uyumlu değerlendirilmiştir. Siklofosamid PVOH gelişimi ile ilişkilendirilen bir ilaçtır; hastamızda tablo lenfoma tedavisi sonrası gelişmiş ve siklofosamide bağlı olduğu düşünülmüştür. Tedavisi zor ve tartışmalı olan PVOH'da bazen PAH spesifik tedaviye yanıt alınabildiği bildirildiği için hastaya tedavi başlanmış ve kısmen yanıt alınmıştır.

## Her Emboliye Bağlı Pulmoner Hipertansiyon, Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon mudur?

İrem Aras, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Elif Selçuk, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Zeynep Pınar Önen, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

**Giriş:** Kist hidatik, Echinococcus granulosus'un larva formunun sebep olduğu gelişmemiş ve gelişmekte olan ülkelerde yaygın bir sağlık sorunu olan önemli bir paraziter hastalıktır. Akciğerler en sık tutulan ikinci organ sistemidir. Kist hidatik hastalığı sıklıkla asemptomatik olmakla birlikte hastalığın seyrine göre çeşitli komplikasyonlar görülebilir. Pulmoner emboli oldukça nadir görülür ve tanıda radyolojik yöntemler yol göstericidir. Biz de kist hidatiğe bağlı non trombotik pulmoner emboli ilişkili grup 4 pulmoner hipertansiyon tanısı koyulan olgularımızı paylaşmak istedik.

**Olgular:** İlk olgumuz, 28 yaşında kadın hasta, yaklaşık on yıl önce perikarda invaze kist hidatik tanısı almış. Bu sebeple yapılan cerrahi operasyon sırasında kist hidatiğin pulmoner artere de invaze olduğu izlenmiş ve pulmoner artere yapılan müdahale sırasında, sağ ana pulmoner arter rüptüre olmuş. Pulmoner arterin primer cerrahi onarımı sonrasında takiplerinde hastada, yapılan transtorasik Doppler ekokardiyografi (EKO) ve pulmoner bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi tetkikleri ile (Tablo 1) kist hidatiğin pulmoner embolisine sekonder grup 4 pulmoner hipertansiyon geliştiği bulundu. Olası ölümcül komplikasyonları nedeniyle yeniden pulmoner cerrahi planlanmayan hastaya, guanilat siklaz aktivatörü olan riosigat tedavisi başlandı. Klinik laboratuvar takipleri sırasında tip I solunum yetmezliği gelişen hastaya medikal tedavi yanında uzun süreli oksijen tedavisi de eklendi. Hasta halen fonksiyonel sınıf III-IV, oksijen desteğine ihtiyaç duyan egzersiz kısıtlaması, hemodinamik olarak orta riskli ve görüntüleme olarak kardiyak ve pulmoner sekel değişikliklerle izlenmektedir.

İkinci olgumuz, 68 yaşında kadın hasta, akciğer kist hidatiği tanısıyla takip edilirken 2012 yılında pulmoner BT anjiyografi ve ventilasyon perfüzyon sintigrafisi ile pulmoner emboli tanısı aldı. Hastada kronik non-trombotik pulmoner emboli ilişkili grup 4 pulmoner hipertansiyon tanısı ile pulmoner endarterektomi yapıldı. Hastanın klinik laboratuvar takiplerinde pulmoner arter anevrizması olması görüldü (Şekil 1). Hastanın tedavisi kılavuzlara göre düşük molekül ağırlıklı heparin şeklinde düzenlendi. İlk olguda olduğu gibi hasta düzenli aralıklarla radyolojik ve klinik açıdan takip edilmekte, antikoagülan tedavilerini almaktadır (Şekil 2).

**Sonuç:** Kist hidatik, primer tutulum ya da sekonder yayılımı ile her organı tutabilen bir hastalıktır ve ne yazık ki pulmoner arter yerleşimi fatal seyirli olabilir. Kist hidatik öyküsü olan her hastada klinik, pulmoner tutulumu düşündürdüğünde görüntüleme yöntemleri tanıyı doğrulama/dışlama kriteri olarak mutlaka kullanılmalıdır. Doppler EKO ise ikincil grup 4 pulmoner hipertansiyon taraması için olmazsa olmaz yöntemler arasındadır. Bu iki olgu ile her yaşta ve ileri evrede kist hidatik tutulumunun hala toplumumuzda ve dünyada akla gelmesi gerektiğini hatırlatmak istedik.

**Tablo 1:** EKO bulguları

Sağ atriyum alanı	24,6 cm <sup>2</sup>
sPAB	90 mmHg
Triküspit jet akım hızı	4,59 m/sn
Vena cava inferior (VCI) çapı	2,7 cm
VCI solunumla değişikliği	yok
Ejeksiyon fraksiyonu	% 61
Kalp kapak bozuklukları	2-3 derece pulmoner yetmezlik ve 4 derece triküspit yetmezlik

### Pulmoner Tromboemboli Araştırmasında Tek Başına Akciğer Perfüzyon SPECT Görüntülemesinin Klinik Anlamı Var mı?

*Seçkin Bilgiç*

*Nükleer Tıp, Şırnak Devlet Hastanesi*

**Amaç:** Başta KTEPH olmak üzere akciğer tromboemboli (PTE) süreçlerini araştırmada yeni kılavuzlar yalnızca perfüzyon SPECT (3 boyutlu perfüzyon görüntüsünün tomografisi) kullanımını ilk basamakta önermektedir. Uzun yıllar yalnızca 3. Basamak hastanelerde yapılan ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi, pandemi döneminde ventilasyon yapılamaması nedeniyle yalnızca perfüzyon SPECT halini almış. Kimi kılavuzlar sadece perfüzyon SPECT görüntüsü ile hastaların değerlendirilebileceğini, gereklilik halinde ventilasyon yerine BT ile korele edilebileceğini belirtmiştir [1, 2]. Bu çalışmada 2. Basamak hastanelerde yalnızca akciğer perfüzyon SPECT görüntüleme ile hangi oranda definitif tanı koyulabileceğini araştıracağız.

**Materyal ve metod:** Ocak 2022 ile Şubat 2024 tarihleri arasında 42 hastanın katıldığı çalışmamızda hastalarımız 5 mCi Tc99m-MAA molekülü supine pozisyonda cihazda uygulanmıştır. 30 saniye planar (2D) görüntünün ardından 12 dakikalık SPECT (3D) görüntüleme yapılmıştır. Cihazın BT füzyonu olmaması nedeniyle, hasta görüntüleri değerlendirildikten sonra defekt izlenen hastalardan korelasyon için farklı bir Bilgisayarlı Tomografi cihazından kontrastsız non-diagnostik toraks BT görüntüsü alınmıştır. Perfüzyon defektleri kama (tipik) ve atipik şeklinde sınıflandırılmış olup BT karşılıkları ile uyumlu olduğu takdirde anlamlı olarak kabul edilmiştir. Çalışmamız MSKCC sınıflandırmasına göre değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Hastaların %43'ü kadındır. Ortanca yaş 53'tür. Hastaların %52.4'ünde perfüzyon defekti izlenmemiştir. Perfüzyon defekti izlenen hastaların %21.4'ünde 5 ve üzeri tipik kama defekt izlenmiş olup alınan BT korelasyonunun ek bir katkısı gözlenmemiştir. Hastaların %4.8'inde 1 adet, %11.9'unda 2 adet, %4.8'ünde 3 ve %4.8'inde 4 adet perfüzyon defekti gözlenmektedir. Hastaların %47,6'sında BT korelasyonu yapılırken, bu görüntülemelerde hastaların %14.3'ünde akciğer perfüzyon SPECT görüntülemesinde izlenen non segmenter – atipik defektlerin emboli dışı nedenleri doğrulanmıştır. İlgili sonuçlar klinisyenler ile takip edilmiş ve 2 aylık takip sonrasında doğrulanmıştır.

**Sonuç:** Hastaların %88.1'ine klinik açıdan faydalı sonuçlar veren “Yalnızca akciğer perfüzyon SPECT”, PTE ayırıcı tanısı için gama kamera bulunan tüm merkezlerde kolayca uygulanabilir bir tetkiktir. Ventilasyonun mümkün olmadığı ülkemizdeki çok sayıda merkezinde, efektif bir şekilde PTE hastaların büyük çoğunluğu tetkik edilebilecek ve yalnızca yüksek riskli hastaların üst merkezlere başvurmasını sağlayacaktır[3].

1. Le Roux, P.Y., G. Le Gal, and P.Y. Salaun, Lung scintigraphy for pulmonary embolism diagnosis during the COVID-19 pandemic: does the benefit-risk ratio really justify omitting the ventilation study? *Eur J Nucl Med Mol Imaging*, 2020. 47(11): p. 2499-2500.
2. Roux, P.L., et al., Lung Scintigraphy for Pulmonary Embolism Diagnosis in COVID-19 Patients: A Multicenter Study. *J Nucl Med*, 2022. 63(7): p. 1070-1074.
3. Le Roux, P.Y., et al., Pulmonary Scintigraphy for the Diagnosis of Acute Pulmonary Embolism: A Survey of Current Practices in Australia, Canada, and France. *J Nucl Med*, 2015. 56(8): p. 1212-7.

## Sistemik Skleroz Hastalarında Dispne Etiyolojisinde Grup 2 Pulmoner Hipertansiyon

İrem Müge Akbulut, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, ANKARA

Hacı Ali Kürklü, Ankara Etlik Şehir Hastanesi Kardiyoloji AD, ANKARA

**Giriş:** Sistemik skleroz primer pulmoner hipertansiyon ve grup üç pulmoner hipertansiyona sebep olan önemli bir bağ doku hastalığıdır. Dispne etiyolojisini araştırırken prekapiller PHT sebepleri ekarte edilirken bu hastalığın diastolik disfonksiyona da sebep olduğu ve diastolik disfonksiyonu belirleyen ekokardiyografik parametrelere de önem verilmesi gerekmektedir.

**Metot ve Sonuç:** Sistemik skleroz tanısı alan ve nefes darlığı şikayeti ile tetkik edilen 19 (yaş:  $56 \pm 6$ ) hasta çalışmamıza dahil edildi. Transtorasik ekokardiyografi değerlendirilmesinde pulmoner hipertansiyon saptanmayan sağ kalp boşlukları normal olan ve interstisyel akciğer tutulumu olmayan bununla birlikte nefes darlığı şikayeti olan 19 hastanın demografik, klinik ve ekokardiyografik verileri değerlendirildi. Hastaların 5'inde NYHA II dispne 11'inde NYHA III dispne ve 3'ünde NYHA sınıf IV dispnesi mevcuttu. Sadece 12 hastanın TR jet velositesi ölçülebildi. NT-proBNP değeri  $189,1 \pm 208,7$  pg/ml hafif yüksek olan hastaların sol ventrikül global longitudinal strain (LV GLS %:  $-15,4 \pm 2,3$ ) ve sol atriyal rezervuar strain ( $23,8 \pm 3,3$ ) değerlerinde belirgin bozulma saptandı.

**Tartışma:** Sistemik skleroz (SSc), otoantikörlerin üretimi ve hücre dışı matriks birikiminin artmasıyla ilişkili oldukça heterojen bir hastalıktır. SSc tüm organizmayı etkilese de prognozu temel olarak kardiyovasküler hasarla bağlantılıdır. Birçok çalışmada, bu hastalardaki pulmoner basınçtaki artışın büyük bir kısmının, sol ventriküldeki bozulmaya atfedilebileceğini, post-kapiller basınçtaki artışın genellikle kalp kateterizasyonunda belirgin olmadığını, ancak egzersiz ekokardiyografi sırasında veya sıvı yükleme testi ile ortaya çıkabileceğini göstermektedir. Sol ventrikül diastolik fonksiyon bozukluğu başlangıçta temel olarak miyokardiyal fibrozise atfedilmesine rağmen, bu sistolik fonksiyon bozukluğu aynı zamanda fokal iskemiye indükleyebilen ve artmış fibrozis ve diastolik fonksiyon bozukluğuna katkıda bulunabilen tekrarlayan vazospazm atakları ve azalmış vazodilatör rezervi ile birlikte yaygın mikrovasküler tutulum ile de ilişkili olarak gösterilmiştir.

**Sonuç:** Diastolik fonksiyon bozukluğu sistemik skleroz hastalarında siktir ve bu hastalarda nefes darlığının önemli bir sebebini oluşturmaktadır. Sistemik skleroz hastalarında korunmuş EF kalp yetmezliği varlığında prognozun kötü olduğu bilinmektedir. Bu hastalarda diastolik fonksiyonların ileri ekokardiyografik parametreler ile değerlendirilmesi doğru tanı ve tedavi için gerekmektedir.

**Tablo 1**

Değişkenler	N=19
Yaş	$56 \pm 6$
Kadın(%)	%78
NYHA 2/3/4	5/11/3
NT-proBNP (pg/ml)	$189,1 \pm 208,7$
<b>Ekokardiyografi</b>	
LVEDD mm	$49,6 \pm 5,1$
LVESD mm	$28,4 \pm 4,5$
EF (%)	$58 \pm 3,5$
E m/sn	$0,71 \pm 0,25$
E/A	$0,79 \pm 0,21$
E/e'	$14,5 \pm 4,8$
TAPSE mm	$23,5 \pm 3,6$
LAVi ml/m <sup>2</sup>	$33,3 \pm 7,1$
TRj et velositesi	$2,1 \pm 0,57$
LV GLS %	$-15,4 \pm 2,3$
LA rezervuar strain %	$23,8 \pm 3,3$

## Tersiyer Bir Merkezde Akut Pulmoner Tromboemboli Hastalarında 28 günlük Mortalitenin Olası Öngördürücülerinin Araştırılması

Gürkan İş, Hilal Erken

Etlik Şehir Hastanesi, Ankara

**Giriş ve amaç:** Pulmoner emboli (PTE), çok farklı semptom ve klinik bulgularla ortaya çıkabilen bir hastalıktır. Gecikmiş tanı ve tedavi mortalite ve morbiditenin artmasına neden olabilir. Bu hastaların erken teşhis edilmesi ve yüksek riskli hastaların tespit edilmesi hastaların yönetimi açısından önem arz etmektedir. Genel olarak PTE, tedavi edilmediği takdirde yüzde 30'a varan genel ölüm oranıyla ilişkilidir; bu oran antikoagülasyonla tedavi edilenlerde yüzde 2 ila 11'dir.

**Materyal ve Metod:** Bu retrospektif çalışmaya akut PTE ile acil servise başvuran toplam 312 hasta dahil edildi. Hastalar 28 gün içinde eksitus olanlar ve hayatta olanlar olmak üzere iki gruba ayrıldı. Hastaların başlangıç demografik bilgileri, ekokardiyografik verileri ve hastane içi takip verileri hastane kayıtlarından elde edildi ve retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** 28.günde hayatta kalan hastaların yaş ortalaması  $68.9 \pm 17.3$ ; eksitus grubunun yaş ortalaması  $66.8 \pm 16.6$  idi; her iki grupta da kadın cinsiyet oranı %45 idi. Ortalama sPESI skoru 1 ve üzerinde olan hasta sayısı; yaşayan grupta 8 (%3) iken eksitus grubunda 25 (%61) idi. Massif PTE ile başvuran hasta sayısı yaşayan grupta 63 (%23) iken, eksitus grubunda 22 (%53) idi. İki grupta da trombolitik tedavi uygulama oranı benzerdi. Laboratuvar verileri açısından incelendiğinde eksitus grubunun başvuru troponin değeri yaşayan gruptan anlamlı derecede yüksekti ( $475(7-9300)$  vs.  $81(3-8632)$ ,  $p < 0.001$ ). **Tablo 1.**

İki grup arasında anlamlı farklılığa sahip parametreler Lineer regresyon analizi ile incelendiğinde, en yüksek anlamlılığa sahip parametrenin sPESI skorunun  $\geq 1$  olması olduğu görüldü (beta: 0.603,  $p < .001$ ), ikinci anlamlılığa sahip parametrenin başvurudaki troponin değeri olduğu görüldü (beta: 0.123,  $p < 0.006$ ). **Tablo 2**

**Tartışma:** Bu retrospektif çalışmada sPESI skorunun 1 ve üzerinde olmasının mortaliteyi en çok ön gördüren parametre olduğu dikkati çekmektedir. Ayrıca mortal seyreden grupta masif PTE ile prezentasyonun daha çok görüldüğü ancak aksine iki grupta trombolitik tedavi uygulanması oranının benzer olduğu görülmüştür. sPESI skorunun ön gördürücüsü PTE tanı ve tedavi kılavuzlarının önerileriyle tutarlı olmuştur. Ancak günlük pratikte PTE tedavi önerilerinin güncel tedavi kılavuzları ile paralel gitmediği, trombolitik tedavinin gerektiği ölçüde uygulanmadığı dikkati çekmektedir. Gelecek prospektif çalışmalarla bulgularımız desteklenebilir.

**Tablo 1.** 28.günde yaşayan ve mortalite görülen grupların verilerinin karşılaştırılma tablosu

Parametreler	28. günde yaşayan (271)(%87)	28 gün içinde ölüm (41)(%13)	P değeri
Yaş	$68.9 \pm 17.3$	$66.8 \pm 16.6$	0.466
Kadın cinsiyet	122 (%45)	17 (%45)	0.737
Glukoz	$140.8 \pm 73.6$	$146 \pm 62$	0.939
Kreatinin	1.11 (0.29-8.8)	0.97(0.3-1.8)	0.660
WBC	$10.3 \pm 4.4$	$13.1 \pm 8.5$	<b>0.001</b>
Hemoglobin,g/dL	$12.6 \pm 2.3$	$11.1 \pm 2.2$	<b>&lt;0.001</b>
Platelet	$261 \pm 116$	$343 \pm 165$	<b>&lt;0.001</b>
Troponin	81(3-8632)	475(7-9300)	<b>&lt;0.001</b>
BNP	567(12-13220)	1234(12-9855)	<b>0.015</b>
D-dimer	4321(1234-21000)	4567(2000-9876)	0.263
CRP	8(1-56)	9(2-32)	0.223
laktat	2 (0.28-26)	1.9 (0.4-8)	0.874
sPESI $\geq 1$	8 (%3)	25 (%61)	<b>&lt;0.001</b>
SPAB (mmHg)	$49 \pm 12.9$	$53 \pm 11.7$	<b>0.028</b>
Nabız	$91.6 \pm 19.6$	$98.6 \pm 19$	<b>0.041</b>
Solunum sayısı	$18.6 \pm 5.1$	$18.3 \pm 4.4$	0.804
Oksijen Saturasyonu	$92.5 \pm 4.5$	$91.5 \pm 4.8$	0.211
Trombolitik alanlar	25 (%9.5)	6 (%14.6)	0.279
Massif PTE olanlar	63 (%23)	22 (%53)	<b>&lt;0.001</b>



**Tablo2.** İki grup arasında farklılık gösteren parametrelerin lineer regresyon analizi

Parametreler	Standardized Coefficients	
	Beta	P değeri
Parametreler		0.294
Beyaz küre sayısı	.095	0.044
Hemoglobin	-.086	0.058
Platelet sayısı	.129	00.008
Troponin	.123	.006
BNP	.046	0.331
sPESI	.603	<.001
sPAB	.018	0.707
Nabız	.050	00.264
massif	.072	.182

## Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyona Genel Bir bakış – Ulusal Sağlık Sistemi Verileri

Alper Sarı1, Hasan Satış2, Gizem Ayan3, Orhan Küçükşahin4, Umut Kalyoncu3, Ali Aykut Fidancı5, Mustafa Okan Ayvalı5, Naim Ata5, Mustafa Mahir Ülgü5, Şuayip Birinci6, Ali Akdoğan3

1 Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği Ankara, Türkiye

2 Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği Ankara, Türkiye

3 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı Ankara, Türkiye

4 Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

5 Sağlık Bilgi Sistemleri Genel Müdürlüğü, Sağlık Bakanlığı, Ankara, Türkiye

6 Sağlık Bakanlığı, Ankara, Türkiye

**Giriş:** Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) sistemik sklerozun (SSk) morbidite ve mortaliteye neden olan önemli bir komplikasyondur (SSk-PAH). Ülkemizde SSk-PAH ile ilgili ülke çapında yapılmış çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı Türkiye’deki SSk-PAH hastalarının özelliklerini, aldıkları tedavileri ve sağ kalım oranlarının incelenmesidir.

**Metod:** Çalışmada kullanılan veriler Sağlık Bakanlığı Ulusal Elektronik Veritabanı’ndan elde edildi. **Herhangi bir zamanda** SSk ilişkili ICD-10 tanı kodları (M34) girilmiş ve Ocak 2016-Eylül 2022 tarihleri arasında **ilk kez** pulmoner hipertansiyon ilişkili tanı kodları (I27.0 ve/veya I27.2) girilmiş ve en az 1 kez PAH spesifik ilaç reçete edilen 18 yaş ve üzerindeki hastalar dahil edildi. PAH spesifik ilaç reçetesi ilk PAH tanısından önce olan hastalar dışlandı. Tedavi başlangıcında 3 aydan kısa süre ara ile farklı 2 gruptan PAH ilacı reçete edilmesi başlangıç kombinasyon tedavisi olarak tanımlandı. En az 1 kez J84 tanı kodu girilmesi interstisyel akciğer hastalığı (İAH) varlığı olarak kabul edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri kaydedildi. Sağ kalım analizleri için Kaplan-Meier eğrileri kullanıldı.

**Sonuç:** Dahil edilen 547 hastanın (%90.7 kadın) PAH tanısı anında ortalama yaş 59.9 (50.0-67.4) idi. Hastaların %38’inde İAH mevcuttu. En sık kullanılan PAH spesifik ilaç grubu endotelin reseptör antagonistleri idi, hastaların %19’u başlangıç kombinasyon tedavisi almıştı. Hastaların genel özellikleri Tablo 1’de özetlenmiştir. Ortalama takip süresi 3.2 (1.5-4.8) yıldır. Takip süresince hastaların %36.4’ü ölmüştü. 1,3 ve 5 yıllık sağ kalım sırası ile %90, %73 ve %56 olarak bulundu.

**Tartışma:** Bu çalışmada SSk-PAH hastalarında gözlenen sağ kalım oranları daha önce bildirilen kayıt kütüğü verilerine göre daha yüksek olarak bulunmuştur. SSk-PAH tanı yaşının diğer çalışmalara göre daha genç olması bunun nedenlerinden biri olabilir.

**Tablo 1. SSk-PAH hastalarının genel özellikleri (n=547)**

Kadın ,n (%)	496 (90.7)
Takip süresi, yıl, ortalama (q1-q3)	3.2 (1.5-4.8)
PAH tanı yaşı, ortalama (q1-q3)	59.9 (50.0-67.4)
İmmünesupresif kullanımı, n (%)	
Mikofenolat mofetil	199 (36.3)
Siklofosamid	16 (2.9)
Ritüksimab	2 (0.3)
İnterstisyel akciğer hastalığı,n (%)	210 (38.4)
PAH spesifik tedavi,n (%)	
Endotelin reseptör antagonistleri	420 (76.8)
Bosentan	239 (43.7)
Ambrisentan	67 (12.2)
Masitentan	183 (33.5)
Fosfodiesteraz-5 inhibitörleri	326 (59.6)
Sildenafil	185 (33.8)
Tadalafil	170 (31.1)
Prostasiklinler	87 (15.9)
Inhale iloprost	81 (14.8)
Intravenöz epoprostenol	8 (1.5)
Seleksipag	66 (12.1)
Riosigat	46 (8.4)
Başlangıç kombinasyon tedavisi, n (%)	106 (19.4)

# Poster Bildiriler

## PS-01

### Pulmoner Hipertansiyon Hastasında Nadir Bir Komplikasyon: Masif Pulmoner Arter Anevrizması Olgusu

Elif Akıncı Aydın<sup>1</sup>, Zeynep Pınar Önen<sup>1</sup>, Volkan Kozluca<sup>2</sup>, Tamer Sayın<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ABD

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji ABD

**Giriş:** Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) ise daha çok genç kadın hasta grubunda görülen, 2022 ERS Pulmoner Hipertansiyon Tanı ve Tedavi Rehberi tanımlamasına göre hemodinamik olarak oPAB değerinin  $\geq 25$  mmHg, pulmoner kapiller uç basıncın (PKUB)  $\leq 15$  mmHg ve pulmoner vasküler direncin (PVD)  $> 3$ WU bulunduğu prekapiller pulmoner hipertansiyon grubu olarak tanımlanır. PAH grubunun kalıtsal tipi ERS'de yayınlanan son kılavuzda Grup 1.2 alt grubu olarak ayrılmıştır. Tüm gruplar içinde en nadir görülen alt grup olarak karşımıza çıkmaktadır. Vazoreaktif PAH grubu ise İdiyopatik PAH içinde Grup 1.1.1 alt grubu olarak diğer gruplardan bu son kılavuzda ayrıldığı görülmüştür. Bu grupta sağkalımın daha uzun olduğu bilinmektedir.

Pulmoner Arter Anevrizması (PAA) nadir görülen bir intratorasik-vasküler patoloji olup damar duvarının 3 tabakasını da içeren fokal bir dilatasyondur. Pulmoner Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi (PBTA) görüntülerinde en geniş yerinde pulmoner arter çapı  $\geq 4$  cm izlenmektedir. Konjenital veya edinsel sebeplere bağlı olabilir fakat izole idiyopatik PAA literatürde nadir vaka olarak bildirilmiştir. Sekonder etiolojide ise iyatrojenik sebepler, vaskülitler, enfeksiyonlar, neoplaziler sayılabilir.

**Olgu:** 60 yaş erkek hasta, progresif nefes darlığı, halsizlik, ara ara olan çarpıntı, birkaç kez senkop, bacaklarda şişlik, kilo artışı şikayetleri ile başvurusu nedeniyle yapılan tetkiklerde Pulmoner Hipertansiyon ön tanısı ile SKK yapılarak tanı doğrulandı. Vazoreaktivite Testi pozitif görülen hastaya ilk olarak Kalsiyum Kanal Blokörü tedavisi başlandı. Semptomatik progresyon ve fonksiyonel kayıp düşünülen hasta 1 sene sonrasında yeniden değerlendirildi.

Uzun yıllardır çiftçilik yapmaktaydı. Pasif sigara dumanı maruziyeti olup alkol ve bitkisel ilaç kullanımı yoktu. Oda havasında alınan arter kan gazında pH: 7,47 , pCO<sub>2</sub>: 28 mmHg, pO<sub>2</sub>: 57 mmHg, sO<sub>2</sub>: %92 ,HCO<sub>3</sub>: 21 mEq/ L görüldü. New York Heart Association (NYHA) class 2 değerlendirilen hastanın 6 Dakika Yürüme Testinde (6 DYT) 280 metre yürüdüğü gözlemlendi. nt-proBNP düzeyi 3300 pg/ml görüldü. PBTA'da pulmoner arter çapı 3,5 cm olarak ölçüldü. Yeniden SKK yapılmış olup sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) 100 mmHg, diyastolik pulmoner arter basıncı (dPAB) 35 mmHg, oPAB 65 mmHg ve pulmoner kapiller kama basıncı (P<sub>CWP</sub>) 10 mmHg görüldü. Önceki vazoreaktivite testi pozitif olan hastanın tekrarlanan testinde akut vazodilatöre yanıt görülemeyerek negatif olarak değerlendirildi.

Hastaya Sildenafil tedavisi oral olarak başlandı. Tedavinin 6. Ayında NYHA class 1 değerlendirildi, 6 DYT'de yürüme mesafesi 560 metreye artış gösterdi. AKG'de pO<sub>2</sub> değeri 68 mmHg'ye yükseldi. Tedavinin 1. Senesinde semptomatik progresyon ve yürüme mesafesinin 480 metreye gerilediği görülmeye üzerine 2005'te o dönem kılavuz yönergelerine uygun olarak hastaya Bosentan tedavisi de başlandı. Takiplerde yeniden klinik progresyon düşünülerek prostanoid yolak üzerinden etkili İlioprost tedavi de eklendi.

2015 senesinde oda havası AKG'de pO<sub>2</sub>: 51 görülerek evde uzun süreli oksijen tedavisi (USOT) kararı çıkarıldı.

2018 senesinde dispne şikayetinde progresyon tarifleyen hastanın fonksiyonel ve egzersiz kapasitesinde düşüş görüldü. EKO görüntülemesinde pulmoner arter çapı en geniş yerinde 6,7 cm ölçülmüş olup içinde yoğun Spontan Eko Kontrast (SEK) görüldü. sPAB 85 mmHg olarak ölçüldü. İdiyopatik grupta yer aldığından antikoagülasyon endikasyonu olmayan hastaya, bunun üzerine K-Vitamini Antagonisti Sodyum Varfarin tedavisi başlandı. Aralıklı diüretik tedavisi de eklendi.

2020 senesi sonunda semptomatik ve fonksiyonel progresyon düşünülerek inhale İlioprost tedavisinden Seleksipag tedavisine geçildi. 2021 senesinde PBTA'da pulmoner arter çapı 9,5 cm ölçüldü.

2023 senesindeki değerlendirmesinde PBTA'da pulmoner trunkus çapı 122 mm olup inferolateral bölümünde yeni sakkülasyon izlendi. Yeni gelişimli perikardial effüzyon izlendi. Çıkış düzeyinde çıkan aorta sağ ventrikül ile pulmoner trunkus arasında sıkıştığı görüldü. Her iki ana bronş ve lob bronşlarının pulmoner arter basısına ikincil olarak daraldığı izlendi. EKO'da sPAB 85 mmHg, TAPSE 2,5 cm ve triküspit jet akım hızı 4,34 m/s görüldü. Oda havasında AKG'de pO<sub>2</sub> 51 mmHg ölçüldü. 6 DYT'de 350 metre yürüyebilen hastada test sonu spo<sub>2</sub> %85 olarak görüldü. nt-proBNP düzeyi 350 pg/ml ölçüldü.

Güncel tedavisine Sildenafil 3x20 mg/gün, Masitentan 1x10 mg/gün, Seleksipag 2x1400 mg/gün, Spironolakton 1x25 mg/gün, Coumadin 2/7 5 mg, 5/7 2,5 mg olarak devam edilmekte olup fonksiyonel kapasitedeki düşüş, dispnede progresyon, egzersiz kapasitesi azalışı ve hemodinamik olarak hipoksemisinde derinleşme nedeniyle yeni kılavuz bilgilerine göre IV EPO başlanması ve Sildenafil yerine Riociguat tedavisine geçilmesi açısından değerlendirilmektedir.

**Sonuç:** Tanı aldığı 2003 senesinde Türkiye'de Sildenafil bulunmayıp hastaya klinik çalışma üzerinden ilaç temini sağlanarak tedavisine başlanılmıştır. Takiplerinde dönemin güncel kılavuz bilgilerine göre tedavi düzenlemeleri yapılan olgumuzda, öncelikle SEK gelişimi ve sonrasında PAA çapının masif düzeylere ulaşması ile hastanın kliniğinde belirgin bir progresyon izlenmiştir. Vazoreaktivite negatif grup olmasına rağmen beklenen yaşam süresinin üzerinde devam eden olgumuzda mevcut PAA'nın anatomik yapıları basıları nedeniyle ani ölüm riskinin önemli boyutlarda arttığını öngörmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, pulmoner arter anevrizması

## Gerçekten her pulmoner tromboembolide direkt oral antikoagülanlar (DOAK) ilk tercih olmalı mı?

İrem Aras, Zeynep Pınar Önen

**Giriş:** Tüm venöz tromboembolizm tedavilerinde son yirmi yılda DOAK seçeneği gündeme gelmiştir. Özellikle genç gruplarda kullanımı sosyal hayatla uyumunun yüksek olması sebebiyle daha uygundur. Ancak bu ilaç grubunun kullanımını kısıtlayan faktör Xa inhibitör direnci nadiren aklımıza gelmekte olup nökslerin altında yatan sebebin etkin tedavi olmaması pek sorgulanmamaktadır. Biz de böyle bir vakamızı sizlerle paylaşmak istedik.

**Olgu:** 40 yaşında erkek hasta obstrüktif uyku apne sendromu (OSAS) ile izlenirken 2022’de pulmoner emboli (PTE) tanısı almış (şekil 1). Hastanın pulmoner bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde sol ve sağ vasküler yatakta ana dallardan segmenter dallara uzanan dolum defektleri izleniyor. Yapılan alt ekstremitte doppler ultrasonografi sonucunda da sol alt ekstremitede akut derin ven trombozu saptanmış. Etiyoloji saptanmasına yönelik yapılan araştırmalarda kalıcı risk faktörlerinden genetik trombofili panelinde ikili heterozigot mutasyon pozitif olarak saptanmış. Hastaya o dönemde DOAK grubundan faktör Xa inhibitörü başlanmış. Hasta yaklaşık olarak bir yıldan fazla bir dönem faktör Xa inhibitörü kullanıp bıraktıktan bir ay sonra yeniden bu sefer farklı lokalizasyonlarda akut pulmoner emboli ile uyumlu dolum defektleri görülmüş ve hastaya tekrar faktör Xa inhibitörü başlanmış. Kliniğimize başvuran hasta tekrarlayan embolisi sebebiyle yeniden değerlendirmeye alındı, anti faktör Xa inhibitörü pozitif saptandı. Hastanın tedavisi, kılavuzlarda yer aldığı üzere düşük molekül ağırlıklı heparinle değiştirildi. Eş zamanlı olarak, kronik zemininde akut emboli saptanan hasta, sağ ventrikül yetmezliği ve sistolik pulmoner arteriyel basıncı (sPAB) ölçülmesi açısından transtorasik ekokardiyografi (ttEKO) ile tekrar değerlendirildi (tablo 1). Faktör Xa inhibitör direnci olan hastada üç aylık etkin antikoagülan tedavi sonrası pulmoner hipertansiyon gelişimi açısından tekrar ttEKO ile değerlendirilecektir. Bu aşamada hastaya kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) demek doğru değildir.

**Sonuç:** Kılavuzlara göre DOAK’ların PTE tedavisinde konvansiyonel tedavi olan vitamin K antagonistleri kadar etkili olduğu kabul edilmiştir ve ilk basamak tedavide uygun hastada kullanımı önerilmektedir. Ancak faktör Xa inhibitör direnci olan hastalarla ilgili bir bilgi veya öneri tanımlanmamıştır. Bu noktada bizim hastamızda olduğu gibi, nöks PTE’de faktör Xa inhibitör direnci sorgulanması ile ilgili halen yeterli veri yoktur. Dolayısıyla biz klinisyenler de nöks hasta grubunda bu olasılığı sorgulamayı daha çok aklımıza getirmeliyiz.

**Tablo 1**

Sağ atriyum alanı	20,4 cm <sup>2</sup>
sPAB	50 mmHg
Triküspit jet akım hızı	3,31 m/s
Vena cava inferior (VCI) çapı	2,1 cm
VCI solunumla değişikliği	< %50
Ejeksiyon fraksiyonu	%65
Kalp kapak bozuklukları	Minimal triküspid ve mitral kapak yetmezliği

**Behçet Budd-Chiari Sendromlu Hastalarda Pulmoner Hipertansiyon: Nadir Bir İlişkiye Yeni Bir Bakış**

Mustafa Ekici\*, Serez İleri\*\*, Erdinç Ünalđı\*, Gözde Sevgi Kart Bayram\*, Levent Kılıç\*, Ali Akdoğan\*

\*Hacettepe Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

\*\*Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

**Giriş:** Budd Chiari sendromu (BCS), Behçet hastalığının (BH) nadir ve ancak ciddi bir vasküler tutulumudur. Grup IV pulmoner hipertansiyon (PH) Behçet hastalarında görülebilir. Behçet-BCS'li hastalar, pulmoner arter lezyonları da dahil olmak üzere diğer vasküler tutulumlar açısından risk altındadır.[1-4] Ayrıca portal hipertansiyon bu hasta grubunda pulmoner arteriyel hipertansiyona (PAH / Grup I PH) gelişimine neden olabilir. Bu nedenlerle, Behçet-BCS'lu hasta grubunda PH görülebilir; varlığı kötü bir prognostik faktör olarak düşünülebilir. Bu çalışmada Behçet-BCS hastalarında PH sıklığını araştırılmıştır.

**Yöntem:** Hacettepe romatoloji (HÜVAM) Behçet veri tabanında kayıtlı 902 BH geriye dönük olarak BCS açısından tarandı. Hastalara ait demografik ve klinik veriler hastane dosya kayıtlarından elde edildi. BCS saptanan hastaların tanıdan sonraki ilk ve son transtorasik ekokardiyografi (TTE) ve eş zamanlı hemoglobin sonuçları kaydedildi.

**Sonuçlar:** Behçet hastalarında BCS sıklığı 25/902 (%2,77) idi. Hastaların 18'i (%72) erkek ve yaş ortalaması  $43,8 \pm 12$  yıldır. Behçet hastalığının ortalama takip süresi 13,9 (9,6-22,1 IQR) ve BCS'nin 5,5 (2,4-12,1 IQR) yıldır. 3 hastada BCS tanısı BH tanısından önce, 3 hastada ise Behçet ile BCS tanısı eş zamanlı konulmuştu. 1 hastada BCS sonrası siroz gelişmişti. BCS hastaların 9 (%36)'unda hastada dispne vardı. 16 hasta (%64) BCS tanısı konulduktan sonra en az bir kez TTE ile değerlendirilmişti (Tablo-1). TTE yapılanların 7'sinde (%43,8), yapılmayanların 2'sinde (%22,2) dispne mevcuttu ( $p=0,4$ ). BCS'den sonraki ilk TTE'de ortalama sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) 30 mmHg (IQR, 25-35) idi. 9 (%56,2) hastada sPAB  $\geq 30$  mmHg idi. 1 hastada 40 mmHg idi. sPAB 35 mmHg saptanan bir hastanın sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu düşük saptanmıştı. 6 hastada kontrol TTE yapılmıştı. Bunlardaki ortalama sPAB 25 mmHg (IQR, 25-31,3) idi. İlk ve son TTE ile eş zamanlı ölçülen ortalama hemoglobin değerleri sırasıyla  $13,4 \pm 2,4$  mg/dl ve  $12,6 \pm 2,1$  mg/dl idi. Takip sırasında 2 hasta ölmüşü ancak ölüm nedenlerine saptanamadı.

**Tartışma:** Çalışmamızdaki TEE ile değerlendirilen Behçet-BCS'lu hastalarda sPAB'da sadece hafif yükselmeler olup, ciddi PH'li hasta yoktu. BCS olan Behçet hastalarında PH gelişim riski artmış olabilir; hasta değerlendirilmesinin TTE'de içermesi bu sorunun yanıtlanmasına katkı sağlayabilir.

**Tablo 1:** Transtorasik Ekokardiyografi yapılan Behçet Hastalığı Budd Chiari Sendromlu hastaların klinik özellikleri

Hasta	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Komorbitide	Semptom	Behçet Hastalığı Süresi (yıl)	Budd Chiari Süre (yıl)	İlk sPAB (mmHg)	İlk EF (%)	Son sPAB (mmHg)	Son EF (%)	Vasküler tutulum
1	49	E	Ø	dispne	15.5	15.2	40	64			VCI
2	63	E	PAT, KOAH	dispne, ortopne PND	32.1	0.5	35	30	35	30	VCI
3	77	E	HT,KOAH, KBY	dispne Yorgunluk	30.6	0.2	35	60			VCI
4	41	E	Ø	Ø	18,8	6.2	35	63			VCI
5	42	K	Siroz PAT	Ø	23.1	25.1	35	60			VCI +HV
6	26	E	Ø	Ø	3.2	4.4	35	65	25	69	VCI +HV
7	46	E	PAT	dispne	22.1	4.0	30	65	30	60	HV
8	41	E	Ø	Ø	7.7	0.1	30	62			VCI
9	43	K	PAT	Ø	11.1	11.1	30	65			HV
10	22	E	Ø	Ø	10.4	5.3	25	60			VCI +HV
11	42	K	HT, hipotiroidi	Ø	24.1	5.5	25	68			VCI +HV
12	42	E	Ø	Ø	5.3	5.0	25	65			VCI
13	38	E	Ø	dispne	14.1	7.8	25	60			VCI +HV
14	49	K	HT, DM, KAH	dispne	8.8	4.7	20	50	25	50	VCI +HV
15	33	K	Ø	dispne	13.1	5.6	20	68	25	65	VCI
16	43	E	Ø	Ø	22.2	13.8	20	60	25	60	VCI

## İlaç Nedenli Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon

Gökhan Altan<sup>1</sup>, Ahmet Kaya Bilge<sup>2</sup>, Gülfer Okumuş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD*

<sup>2</sup>*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD*

**Giriş:** Pulmoner hipertansiyon (PH) istirahat halinde sağ kalp kateterizasyonu (SKK) ile ölçülen ortalama pulmoner arter basıncının (PAB)  $\geq 20$  mmHg olması olarak tanımlanan klinik sınıfları 5 gruptan oluşan heterojen bir hastalıktır. Grup 1 pulmoner arteriyel hipertansiyonun (PAH) alt gruplarından ilaç ve toksinlerin neden olduğu PAH tüm PAH nedenleri içerisinde çok ender görülmektedir (<%1). Bu yazıda İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi PH polikliniğinde tanı alan ilaç nedenli PAH olguları sunulmuştur.

**Olgu 1:** Elli dört yaşında kadın hasta 6 aydır olan çarpıntı ve nefes darlığı şikayetleriyle başvurduğu kardiyoloji polikliniğimizden ekokardiyografide tahmini sistolik PAB'ın 83 mmHg ölçülmesi nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Mesleki maruziyet ve sigara öyküsü bulunmayan olgu 5 yıldır hematoloji polikliniğimizden T hücreli büyük granüllü lenfositik lenfoma tanısıyla izlenmekteydi. Ek hastalık öyküsü ve soygeçmişinde anlamlı özellik yoktu. İlaç anamnezinde lenfoma tanısı sonrası 4 yıl metotreksat tedavisi ile izlendiği ve son 1 yıldır siklofosamid tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde nabız sayısı 103/dk, solunum sayısı 16/dk, oda havasında SpO<sub>2</sub> %94 idi. Dünya Sağlık Örgütü fonksiyonel sınıfı (DSÖ-FS) 2 olarak değerlendirilen olgunun akciğer oskültasyonu doğaldı, kalp oskültasyonunda ikinci kalp sesinin pulmoner komponentinde sertleşme duyuldu. Serum biyokimyasında pro-BNP 101 pg/mL ve 6 dakika yürüme mesafesi (6DYM) 420 metre idi. Solunum fonksiyon testinde zorlu vital kapasite (FVC) %86 (2860 mL), 1. saniyedeki zorlu ekspiratuvar hacim (FEV<sub>1</sub>) %76 (1860 mL), FEV<sub>1</sub>/FVC oranı 74 ve karbon monoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) %58 ölçüldü. Ventilasyon/perfüzyon (V/P) sintigrafisinde pulmoner emboli düşündürülecek perfüzyon defekti saptanmadı ve bağ dokusu hastalıklarına yönelik incelenen serolojik tetkikler negatifti. SKK'da sistolik PAB 72 mmHg, diastolik PAB 29 mmHg, ortalama PAB 42 mmHg, pulmoner vasküler direnç (PVR) 9 wood ünite (WU), pulmoner kapiller uç basıncı (PCWP) 13 mmHg, kardiyak debi 3.24 L/dk, kardiyak indeks 1.83 L/dk/m<sup>2</sup>, sağ atrium basıncı 10 mmHg ve vazoreaktivite testi negatif saptandı. Olgunun siklofosamid tedavisi kesilerek masitentan tedavisi başlandı. Masitentan tedavisinin 6. ayında tekrarlanan SKK'da sistolik PAB 56 mmHg, diastolik PAB 20 mmHg, ortalama PAB 34 mmHg, PVR 6 WU, PCWP 13 mmHg, kardiyak debi 3.3 L/dk, kardiyak indeks 1.8 L/dk/m<sup>2</sup>, sağ atrium basıncı 7 mmHg idi. Birinci yıl poliklinik kontrolünde DSÖ-FS 1, pro-BNP 60 pg/mL ve 6DYM 525 metre saptandı. Takiplerinde akut gastrointestinal enfeksiyon sonrası septik şoka bağlı çoklu organ yetmezliği nedeniyle PAH tanısı sonrası 15. ayda kaybedildi.

**Olgu 2:** 84 yaşında kadın hasta son 3 aydır olan, eforla artan dispne şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Bilinen hipertansiyon, hiperlipidemi, hipotroidi ve myelodisplastik sendrom (MDS) tanıları olan olgunun mesleki maruziyet ve sigara öyküsü yoktu. Soygeçmişinde anlamlı özellik olmayan olgumuzun ilaç anamnezinde MDS tanısı sonrası 6 ay ilaçsız izlendiği ve son 1,5 yıldır darbepoetin alfa tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde nabız sayısı 87/dk, solunum sayısı 16/dk, oda havasında SpO<sub>2</sub> %97 idi. DSÖ-FS 3 olarak değerlendirilen olgunun akciğer oskültasyonu ve kalp oskültasyonu doğaldı. Serum biyokimyasında pro-BNP 1020 pg/mL ve 6DYM 315 metre idi. Solunum fonksiyon testinde FVC %105 (1970 mL), FEV<sub>1</sub> %76 (1660 mL), FEV<sub>1</sub>/FVC oranı 84 ve DLCO %77 ölçüldü. Ekokardiyografisinde tahmini sistolik PAB 59 mmHg ve zirve triküspit yetersizlik akım hızı 379 cm/sn görülmesi nedeniyle yapılan SKK'da sistolik PAB 43 mmHg, diastolik PAB 12 mmHg, ortalama PAB 25 mmHg, PVR 3 WU, PCWP 12 mmHg, kardiyak debi 4.16 L/dk, kardiyak indeks 2.22 L/dk/m<sup>2</sup>, sağ atrium basıncı 6 mmHg ve vazoreaktivite testi negatif saptandı. V/P sintigrafisinde pulmoner emboli düşündürülecek perfüzyon defekti yoktu ve bağ dokusu hastalıklarına yönelik incelenen serolojik tetkikler negatifti. Hematoloji birimimize darbepoetin alfa tedavisinin kesilmesi açısından konsülte edilen olgumuza, tedavinin devamı uygun görüldüğünden masitentan tedavisi başlandı. Üçüncü ay poliklinik kontrolünde DSÖ-FS 2, pro-BNP değeri 573 pg/mL ve 6DYM 408 metre olduğundan tadalafil tedavisi eklendi. Olgumuzu 3 ay masitentan monoterapisi sonrası 2 aydır masitentan ve tadalafil kombinasyon tedavisiyle PH polikliniğimizde takip etmekteyiz.

**Tartışma:** Birinci olgumuz lenfoma tanısı sonrası 4. yıl ve ikinci olgumuz MDS tanısı sonrası 6. ay takiplerine kadar yapılan ekokardiyografilerinde patoloji yokken sırasıyla siklofosamid ve darbepoetin alfa tedavisi sonrası yapılan ekokardiyografilerinde PAB artışı olması nedeniyle ilaç ve toksin nedenli PAH olarak kabul edildi. PAH'a neden olduğu bilinen ilaçlar ve toksinler günümüz rehberlerinde kesin ve olası olmak üzere 2 grupta sınıflandırılmaktadır ancak yeni ilaç ve toksinlerle de PAH ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır. İlaç ilişkili PAH'ta tanı yaklaşımı ve tedavi PAH'ın diğer alt grupları ile benzerdir. Hafif PH ve düşük riskli hastalarda tetikleyici ilacı kesmek yeterli olabilir, bu hastaların 3-4 ay izlenmesi önerilir. İlaç kesildikten sonra hemodinami düzelmiyor, ilaç kesilemiyor veya başvuru anında ağır PAH var ise PAH spesifik tedavi başlanmalıdır. Sonuç olarak, ilaçlara bağlı PAH önemli bir klinik sorundur. Tüm PAH hastaları öykülerinde olası ilaç kullanımı yönünden değerlendirilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Darbepoetin Alfa, İlaç ve Toksin Nedenli Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon, Pulmoner Hipertansiyon, Siklofosamid



## **Olgu Sunumu: Pulmoner Vaskülitik Tutulumu Olan Takayasu Arteriti Hastasında Endarterektomi Cerrahisinin**

*Büşra Fırlatan, Hacettepe Üniversitesi Tıp fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara*

*Erdoğan Ünal, Hacettepe Üniversitesi Tıp fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara*

*Selin Ardalı Düzgün, Hacettepe Üniversitesi Tıp fakültesi, Radyoloji ABD, Ankara*

*Süleyman Serdar Koca, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Elazığ*

*Ali Akdoğan, Hacettepe Üniversitesi Tıp fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD, Ankara*

*Bedrettin Yıldızeli, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi ABD, İstanbul*

**Giriş:** Takayasu arteriti (TA), esas olarak aort ve dallarını etkileyen, nadir görülen bir büyük damar vaskülitidir. Pulmoner arter tutulumuna bağlı pulmoner hipertansiyon (Group IV PH) Takayasu arteritinin mortalitesi ile ilişkilidir. Bu olgu sunumunda endarterektomi operasyonu gerçekleştirilen Group IV PH'lı bir TA hastası sunulmaktadır.

**Olgu:** 2016 yılından beri TA-Group IV PH tanıları ile izlenen hastanın kontrolünde vaskülit aktivitesi kontrol altındaydı. Anti-TNF ajan (infliksimab), metotreksat, ikili pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) spesifik ajan (ambrisentan-tadalafil) kullanan hastanın istirahatte dispnesi (fonksiyonel kapasite (FK) III - IV) vardı. Hastaya Ocak 2023'te pulmoner endarterektomi operasyonu gerçekleştirildi. Operasyon sonrası komplikasyon olmadı; ameliyat sonrası altıncı ayda yapılan sağ kalp kateterizasyon ölçümünde ortalama pulmoner arter basıncı 22mmHg olarak saptandı. Hasta subjektif olarak kendini daha iyi hissetmesine karşın muayenesinde dispne şikayeti devam etmekteydi (FK III). Toraks görüntülemesinde endarterektomi sonrası tıkalı olan damarlarda parsiyel akım gözlemlendi ancak halen darlıklar devam etmekteydi. V/P sintigrafisinde yaygın perfüzyon defektleri vardı. Hastanın immünsüpresif tedavi ve pulmoner arteriyel hipertansiyon PAH spesifik ajanla (Tadalafil) tedavisine devam kararı verildi.

**Tartışma:** TA'da endarterektomi, hastamızda semptomatik iyileşme sağlamakla birlikte muhtemelen pulmoner arterlerin tam kat tutulumu nedeni ile görüntüleme yöntemlerinde izlenen mevcut darlıklar tam olarak düzeltilememiştir. Bu hastalarda PAH spesifik ajan tedavisinin devam edilmesi PH progresyonunu yavaşlatmak amacı ile devam edilebilir.

### **Kaynakça:**

1. Sari A, Sener YZ, Fırat E, Armagan B, Erden A, Oksul M, Hekimsoy V, Asil S, Kilic L, Kiraz S, Kaya EB, Tokgozlu L, Akdogan A. Pulmonary hypertension in Takayasu arteritis. Int J Rheum Dis. 2018 Aug;21(8):1634-1639.

2. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. Int J Cardiol 2000;75:21-33.

3. Ma J, Song W, Xu H, Zhong Z, Huyan Y, Liu S. Pulmonary endarterectomy in patients with occlusive isolated pulmonary vasculitis. Eur J Med Res. 2023 Aug 7;28(1):269.

Anahtar Kelimele : Takayasu Arteriti, Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon, Endarterektomi



# Dijital Dönüşüme Hazır mısınız?

## İstanbul

İçerenköy Mahallesi Çayır Caddesi  
No:5 Bay Plaza Kat:12 Ataşehir / İstanbul  
+90 216 573 18 36

## Ankara

Güzeltepe Mahallesi Özvatan Caddesi  
No:38/3 06690 Çankaya / Ankara  
+90 312 438 10 39

