

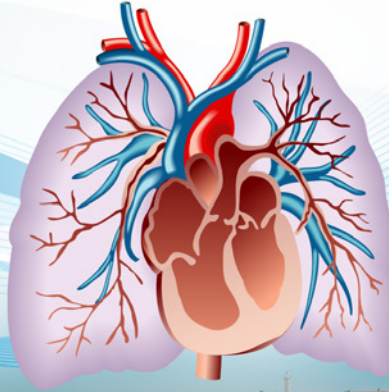


Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği



ADHAD BAHAR OKULU

OLGULARLA PH VE PULMONER EMBOLİ
GAZİANTEP



18-21
MAYIS
2022

Pulmoner Hipertansiyon, Pulmoner Emboli,
Pulmoner Vaskülit Olguları

GENH
KONGRE



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği



Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

ADHAD BAHAR OKULU

OLGULARLA PH VE PULMONER EMBOLİ GAZİANTEP



YÖNETİM KURULU

BAŞKAN

Dr. Serdar KÜÇÜKOĞLU

BAŞKAN YARDIMCILARI

Dr. Bedrettin YILDIZELİ

Dr. Gülen HATEMİ

GENEL SEKRETER

Dr. Gülfer OKUMUŞ

MALİ İŞLER SORUMLUSU

Dr. Burçak Kılıçkiran AVCI

WEB SORUMLUSU

Dr. Serdar KULA

BİLİMSEL KOMİTE SORUMLUSU

Dr. Zeynep Pınar ÖNEN

ÜYELER

Dr. Meral KAYIKÇIOĞLU

Dr. Ali AKDOĞAN



SUNUM DEĞERLENDİRME KURULU

Prof. Dr. Ayşe YILDIRIM

Prof. Dr. Gül ÖNGEN

Prof. Dr. Bülent MUTLU

Prof. Dr. Gülen HATEMİ

SUNUM ÖDÜLLERİ

1. Arteriyel toruyozite sendromuna bağlı periferik pulmoner arteriyel darlıklar sonucu gelişen pulmoner hipertansiyonun peruktan stent implantasyonu ile tedavisi

Dr. Halil ATAŞ

2. CTF Atriyal septal defekt: Sağdan-sola şant neden gelişti?

Dr. Hakan YALMAN

3. Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun nadir bir nedeni olarak primer miyelofibroz Grup1 mi? Grup 5 mi?

Dr. Barış GÜVEN



PEDİATRİK PULMONER HİPERTANSİYON HASTALARINDA SUBKUTAN TREPROSTİNİL KULLANIMI

Akif Kavgaç¹, Serdar Kula¹, Fatma İncedere¹, Semiha Tokgöz¹, Fatma Sedef Tunaoglu¹, Ayşe Deniz Oğuz¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

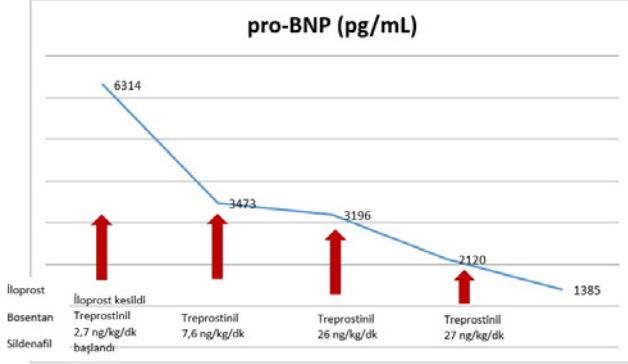
Amaç: Treprostinil 2002 yılında FDA tarafından PAH tedavisi için onaylanmış ve 2013 yılında oral formu onaylanmıştır. İntravenöz veya subkutan treprostinil fonksiyonel sınıflaması II-IV arasında olan PAH hastalarında, egzersiz ilişkili semptomları azaltmak amacıyla veya yan etki nedeniyle epoprostenol tedavisinin azaltılması gerektiği durumlarda kullanılmaktadır. Bu olgu sunumunda, kliniğimizde takip ettiğimiz hastalarda treprostinil kullanımının New York Kalp Cemiyeti (NYHA) fonksiyonel sınıflaması, prognostik faktörler ve PAH tedavisi üzerine etkisini değerlendirmeyi amaçlıyoruz.

Yöntem: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda pulmoner hipertansiyon tanısıyla takipli olup treprostinil tedavisi alan üç hastamızın verileri retrospektif olarak incelenmiştir.

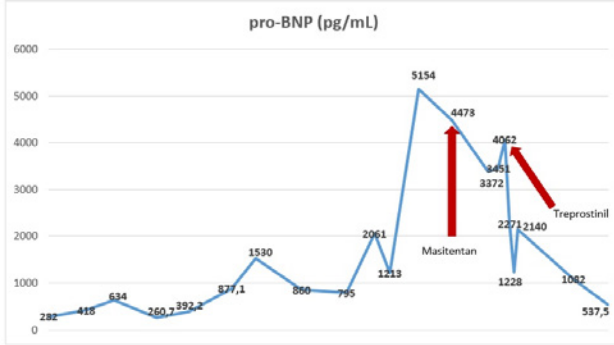
Bulgular: Beş yaşındaki idiopatik PAH (IPAH) tanılı kız hasta kliniğimize başvurduğunda NYHA evre III olarak değerlendirildi. İloprost, bosentan, sildenafil kullanan hastanın iloprost tedavisi kesilip treprostinil (2,7ng/kg/dk) başlandı ve aşamalı olarak artırılarak üçüncü ay sonunda 26ng/kg/dk 'a ulaşıldı. Genel durumu düzelen, fonksiyonel sınıfı I-II'ye ulaşan hasta tedavisinin 13. ayında ilk kez yapılabilen altı dakika yürüme testinde (6DYT) 229,6 metre, son kontrolünde ise 280 metre yürüyebildi. Tetkiklerinde Pro-BNP:1385pg/mL, Troponin T:10ng/L saptandı (Şekil 1). Bosentan, sildenafil ve treprostinil (27ng/kg/dk) tedavisine devamı planlanan hasta bu tedaviyle klinik olarak stabil seyretmektedir. IPAH tanısıyla kliniğimizde takibe giren 17 yaşındaki erkek hasta (olgu 2) başvuru anında iloprost ve bosentan tedavileri almaktaydı. Takibimizin 52. ayında Pro-BNP düzeyinin belirgin artması, efor kapasitesinin azalması, ekokardiyografide sağ ventrikülün ileri derecede geniş ve sol ventrikülün ezilmiş görünümde olması nedeniyle konsey kararıyla iloprost tedavisi kesilip treprostinil (1ng/kg/dk) ve sildenafil tedavisi başlandı. Treprostinil aşamalı olarak artırılarak bir ay sonra 10ng/kg/dk'ya ve sonrasında 23ng/kg/dk'ya ulaşıldı. Son kontrolünde, treprostinil tedavisinin 13. ayında 6DYT 523,8 mt, Pro-BNP:537,5 pg/mL (Şekil 2), Trop-T:8 ng/L saptandı. Ekokardiyografide TAP-SE:2.2 cm ölçüldü. Treprostinil (23ng/kg/dk) tedavisi devam eden hastamız bu tedaviyle klinik açıdan stabil seyretmektedir. IPAH tanılı 12 yaşında kız hasta (olgu 3) NYHA evre III-IV olarak değerlendirildi. Başvuruda Pro-BNP:3735 pg/mL, Troponin T:13 ng/L, oksijen saturasyonu %72 ölçüldü. 6DYT'de 60 metre yürüyebildi. İloprost, bosentan, sildenafil kullanmakta olan hastanın iloprost tedavisi kesilip treprostinil (1ng/kg/dk) başlandı ve üçüncü ay sonunda 22ng/kg/dk 'a ulaşıldı. Son kontrolünde fonksiyonel sınıfı II'ye ulaşan hasta 6DYT'de 90 metre yürüyebildi. Oksijen saturasyonu %79 ölçüldü, pro-BNP:2682 pg/mL, Troponin T:12 ng/L saptandı. Treprostinil (22 ng/kg/dk) tedavisine devamı planlanan hasta bu tedaviyle klinik olarak stabil seyretmektedir.



Şekil 1. Olgu 1'in izlemindeki pro-BNP değerlerinin seyri



Şekil 2. Olgu 2'nin izlemindeki pro-BNP değerlerinin seyri



Sonuç: Hedefe yönelik tedavinin gerekli olduğu pediatrik PAH'da treprostiniil, gerek kullanım kolaylığı, gerekse hastanın yaşam kalitesini bozmaması, hastaların semptomları, NYHA evreleri, 6DYT, pro-BNP düzeyleri ve ekokardiyografik bulgularında anlamlı düzelme sağlaması nedeniyle oldukça etkin görünmektedir.

Anahtar Kelimeler : pro-BNP , Pulmoner arteriyel hipertansiyon , treprostiniil

Akif Kavgacı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hemodinamik bulgularla obstruktif hava yoluna bağlı sapma örneği



AKUT PULMONER EMBOLİYİ TAKLİT EDEN BİR KRONİK TROMBOEMBOLİK PULMONER HİPERTANSİYON OLGUSU

*Öğr.Gör.Uzm.Dr. Mehmet KIŞ, Prof.Dr. Bahri AKDENİZ

ORCID: 0000-0003-0775-8992

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Giriş: KTEPH' in (kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon) erken tanı ve tedavisi hastaların morbidite ve mortalitesi için çok önemli olmasına rağmen, KTEPH ciddi şekilde yetersiz teşhis edilmektedir. KTEPH' in yetersiz tanısında genellikle belirsiz klinik prezentasyon, pulmoner emboli (PE) ile değişken ilişkisi ve görüntüleme çalışmalarının yorumlanmasındaki farklılıklar rol oynamaktadır. Biz de bu vaka takdiminde pulmoner anjiyografi ile akut PE ile karışan KTEPH olgumuzdan bahsedeceğiz.

Olgu sunumu: 47 yaşında erkek hasta. Eforla dispne şikayetleri ile merkezimize başvurdu. Hasta 15 yıl önce non-hodgkin lenfoma tanısı nedeniyle 6 ay kemoterapi almış ve tedavisini tamamlamış. Hastanın ek komorbiditeleri yok. Who fonksiyonel klas 3 olan hastanın 6 dk yürüme mesafesi: 450 m, spO2 98-73, Borg 0-3. Fizik muayenede kan basıncı: 132 / 69 mmHg, nabız: 45/dk, spO2 91, akciğer sesleri doğal, kalp ritmik, üfürüm yok, ödem yok. EKG' de normal sinüs ritm, RBBB: +, Sağ AKS: +, RVH: +, p pulmonale – saptandı. EKO' da LVEF: % 65, sPAB: 100 mmHG, TRV 4.96, TY: 2-3 derece, LV D şekli: +, RVS': 8.2, TAPSE: 22, RV: dilate, RAA 28, RVOT VTI: 7.14, sağ yapılar dilate izlendi. Hastada D-dimer normal saptandı. Tromboz panelinde homozigot MTHFR (A1298C) mutasyonu saptandı.

Pulmoner anjiyografi yapılan hastada; sağ pulmoner arter (PA) alt lobar arter oklüde, A6 mid bölgeden oklüde, sağ alt loba giden damarda vaskülit andıran görünüm ve yavaş akım mevcut. Sol pulmoner arter: Lpa/7 alt lob medialde hafif kenar düzensizliği, Sol PA lingula da A4,A5 perfüzyon azalmış, Sol PA A2yan dallarında akım yavaşlamış, distali oklüde. IVC akımı normal, trombüse ait görünüm izlenmedi. Belirgin MAPKA izlenmedi, bronşial arterde hafif dilatasyon saptandı.

Hastaya anamnez, fizik muayene, laboratuvar ve görüntüleme tetkiklerinin birlikte değerlendirilmesi ile kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu, akut PE düşünüldü. Karar olarak pulmoner endareterektomi (ameliyat sırasında PFO nun kapatılmaması), ameliyata kadar riosigat tedavisi ve tromboz paneli çıkana kadar varfarin tedavisi (INR:2-3 olacak şekilde) ile gidilmesi planlandı.

Tartışma ve Sonuç: KTEPH' de trombotik vasküler obstrüksiyonun devam etmesi nedeniyle, akut PE' nin ciddi bir komplikasyonu olduğu kabul edilir. KTEPH nadir görülen bir hastalıktır ve geç tanı yüksek mortalite oranları ile ilişkili olduğundan erken tanı önemlidir. KTEPH gelişiminin patofizyolojisine katkıda bulunan risk faktörleri ciddiye alınmalı ve bu faktörleri taşıyan hastalar sıkı bir takip planı ile izlenmelidir. Hastamıza uzun süre önce Hodgkin lenfoma tanısı konulmuş ve laboratuvar testlerinde bazı romatolojik faktörler pozitif çıkmıştır. Ayrıca olgumuzda homozigot MTHFR (A1298C) mutasyonu saptandı.

Çoğu vakada akut PE tanısı iyi belgelenmemiştir ve akut PE ile bağlantılı ilk semptomlar KTEPH' in ilk belirtileri olabilir. KTEPH akut PE' yi taklit edebildiği için, ilk tromboz atağının ne zaman meydana geldiğini bilmek zordur.

Olgumuzun pulmoner anjiyografi görüntülerinde, pulmoner arterlerde koroner akımdaki akut tıkanıklara ve/veya slow flowa benzediği için geleneksel KTEPH görüntülerinden farklıdır. Akut PE ile KTEPH' nin yanlış tanı alma sorununu çözmek için, akut PE' li hastalardan dikkatli bir hasta öyküsü alınmasını, laboratuvar testleri, fizik muayene bulguları ve ek olarak embolinin morfolojisini ortaya koymamız gerektiğini düşünüyorum.

Anahtar Kelimeler: pulmoner emboli, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon, pulmoner anjiyografi



GİRİŞ: Pulmoner emboli (PE) ve derin ven trombozu (DVT), venöz tromboembolizm (VTE) olarak bilinir. Rudolf Virchow 1856'da venöz trombozun normal kan akımındaki anormallikler veya staz, hiperkoagulabilite ve vasküler endotel hasarı ("Virchow triadı") tarafından başlatılabileceğini öne sürmüştür (1).

Akut PE hastaların çoğunluğunda (%84.1) 6 aylık yeterli antikoagülan tedaviden sonra pıhtıların tamamen düzeldiği bildirilmiştir (2). İyileşmenin kapsamı ve hızı, hastalar arasında farklılık gösterir. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH), sıklıkla tekrarlayan embolilerin neden olduğu pulmoner hipertansiyonun nadir bir formudur. Düşük prevalansına rağmen, KTEPH' in karmaşık yönetimi, yüksek morbidite ve mortalite oranları nedeniyle hem hastalara hem de sağlık sistemlerine büyük bir yük getirmektedir (3,4). Mevcut klinik sınıflandırmada, KTEPH, en az 3 aylık etkili antikoagülasyondan sonra elde edilen bulgulara göre tanı konan grup 4 pulmoner hipertansiyon olarak sınıflandırılır.

KTEPH bulguları, sağ kalp kateterizasyonunda belgelenen ortalama pulmoner arter basıncı ≥ 20 mmHg, pulmoner vasküler direnç ≥ 3 Wood ünite, pulmoner arter kama basıncı ≤ 15 mmHg, ventilasyon/perfüzyon taraması, multidetektör bilgisayarlı tomografi anjiyografi veya pulmoner anjiyografi ile belirlenen en az 1 uyumsuz segmental perfüzyon defektidir (5,6).

KTEPH' in erken tanı ve tedavisi hastaların morbidite ve mortalitesi için çok önemli olmasına rağmen, KTEPH ciddi şekilde yetersiz teşhis edilmektedir (7). KTEPH' in yetersiz tanısında genellikle belirsiz klinik prezentasyon, pulmoner emboli (PE) ile değişken ilişkisi ve görüntüleme çalışmalarının yorumlanmasındaki farklılıklar rol oynamaktadır (6,7). Biz de bu vaka takdiminde pulmoner anjiyografi ile akut pulmoner emboli ile karışan KTEPH olgumuzdan bahsedeceğiz.

OLGU SUNUMU: 47 yaşında erkek hasta 2021 haziranda efor dispnesi ve senkop şikayetleri ile dış merkez acil servise başvurmuş. Akabinde ileri tetkik ve tedavi amaçlı yoğun bakımda takip edilmiş ve pulmoner emboli saptanmış. 15.06.2021 tarihinde dış merkez bilgisayarlı tomografi (BT)' de çıkan aorta çap 32 mm, ana pulmoner arter çap 37 mm ölçülmüştür. Bilateral akciğer üst ve alt loblarda peribronkovasküler kalınlık artışlarının eşlik ettiği yaygın interlobüler septal kalınlaşma ve bilateral akciğer alt loblarda buzlu cam alanları görülmüş (yüklenme? denilmiş). Sağ akciğer alt loba giden ana pulmoner arterde trombüs ile uyumlu görünüm izlenmiş. Hastaya Rivoroksaban 20 mg 1x1 başlanmıştır. 16.07.2021 tarihinde sağ kalp kateterizasyonu yapılmış: sistolik pulmoner arter basıncı (sPAP): 58 / 25, mean PAP: 36 mmHg, RV: 50/8, RA: 9, CO: 3.03(Fick), CI: 1.48, MVO2 sat: 55.6, PCWP: ölçülemedi, LV: 91 / 6, Ao : 91/55 (68), TPG: 30, PVR: 10 W, SVR: 19.5 W olarak rapor edilmiş. Koroner anjiyografide ise normal koronerler tesbit edilmiş.

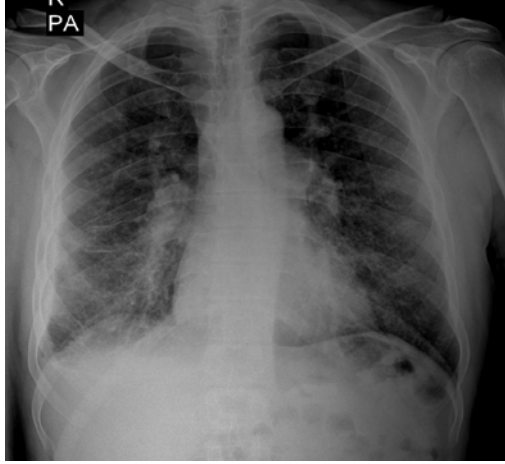
Yakınmalarının geçmemesi üzerine Ağustos 2021 de kontrol amaçlı dış merkeze başvurmuş. Dış merkezde yapılan ekokardiyografide sPAB 110 mmHg, sağ ventrikül dilate saptanmış. Kontrol BT' de akciğerdeki pıhtının erimelediği saptanmış (her iki akciğerde hilar lap+; her iki akciğer septal kalınlaşma+). BT anjiyografi raporunda sağ alt loba giden dalda kronik görünüm ile uyumlu görünüm denilmiş Ancak mediastinal LAP, interlobüler septalarda kalınlaşma ve lenfoma öyküsü olması nedeniyle PVOD da düşünülebilir denilmiş. Özgeçmiş: 15 yıl önce non-hodgkin lenfoma tedavisi tamamlamış (dış merkezde tanı ve 6 ay KT tedavisi almış). Alt ekstremitelerde 25.03.2022 (dış merkez); normal trombüs yok hafif reflü akım var denilmiş.

Hastanın takiplerinde dispne ve takipne şikayetleri olması üzerine ileri tetkik ve tedavi amaçlı kliniğimizde takibe alındı. Ek komorbid hastalığı yok. Who fonksiyonel klas 3 olan hastanın 6 dk yürüme mesafesi: 450 m, spO2 98-73, Borg 0-3. Fizik muayenede kan basıncı: 132 / 69 mmHg, nabız: 45/dk, spO2 91, akciğer sesleri doğal, kalp ritmik, üfürüm yok, ödem yok. EKG' de normal sinüs ritim, RBBB: +, Sağ AKS: +, RVH: +, p pulmonale – saptandı.

Arteriyel Kan Gazında; 02 Sat: 97.5, pO2: 99.1, PCO2: 26.0, pH. 7.50 saptandı. Laboratuvar bulgularından ise; hemoglobin: 13.8, D-dimer: 0.6 (normal sınırlarda), ürik asit: 7.31, CRP: 6.3 saptandı.



Hastaya solunum fonksiyon testi (SFT) yapıldı. SFT' de FVC %%88 FEV1 %74, FEV1/FVC oranı %68, DLCO: 15.77 (%50), DLCO/VA %63 saptandı. Akciğer grafide, hiluslar dolgun, lineretiküler gölgelenme artışı, sağ akciğer orta lobda belirgin lieneer gölgelenme izlendi (şekil 1).



Şekil 1. Akciğer grafisi

14.04.2022' de **ekokardiyografi** yapıldı. Eko' da LVEF: % 65, sPABs: 100 mmHG, TRV 4.96, TY: 2-3 derece, LV D şekli: +, RVS': 8.2, TAPSE: 22, RV: dilate, RAA 28, RVOT VTI: 7.14, sağ yapılar dilate izlendi. Akabinde **transözefageal ekokardiyografi** yapıldı. TEE' de interatrial septumun superior-anterior tarafında PFO ile uyumlu tünel ve kontrast eko da belirgin geçiş izlendi, atrial septal anevrizma saptandı. Karaciğer USG ve Portal ven Doppler: normal sonuçlandı.

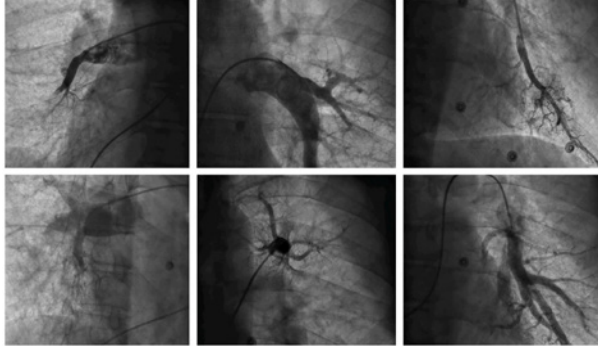
Akciğer V/Q scan' da: Sağ akciğer alt lob perfüze olmamaktadır. Sol akciğerin perfüzyonu ileri derecede irregülerdir. Üst lob apical posterior, superior lingual, inferior lingual, alt lob superior segmentte subsegmenter hipoperfüze alanlar izlenmiştir (şekil 2).



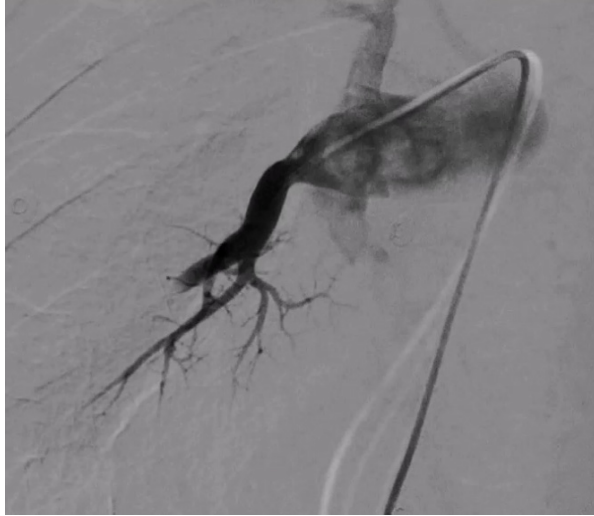
Şekil 2. Akciğer ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi.



Pulmoner anjiyografi' de: Sağ pulmoner arter (PA) alt lobar arter oklüde, A6 mid bölgeden oklüde, Sağ alt loba giden damarda vaskülit andıran görünüm ve yavaş akım. Sol pulmoner arter: Lpa/7 alt lob medialde hafif kenar düzensiliği, Sol PA lingula da A4,A5 perfüzyon azalmış, Sol PA A2yan dallarında akım yavaşlamış, distali oklüde. IVC akımı normal, trombüse ait görünüm izlenmedi. Belirgin MAPKA izlenmedi bronşial arterde hafif dilatasyon var (şekil 3,4, video 1-5).



Şekil 3. Pulmoner anjiyografide pulmoner arter akımlarına ait görünüm.



Şekil 4. Dijital subtraksiyon pulmoner anjiyografide akut PE ile karışan KTEPH görünümü

Hastaya kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu. Karar olarak pulmoner endaretektomi (ameliyat sırasında PFO nun kapatılmaması), ameliyata kadar Riociguat tedavisi ve tromboz paneli çıkana kadar varfarin tedavisi (INR:2-3 olacak şekilde) ile gidilmesi planlandı.



TARTIŞMA: KTEPH' in başarılı yönetiminin anahtarı erken tanıdır. Bununla birlikte, KTEPH' in yeterince bilinmemesi ve KTEPH' in akut PE ile bağlantısının net olarak açıklanamaması KTEPH tanısında zorluklara neden olmaktadır. KTEPH' in trombotik vasküler obstrüksiyonun devam etmesi nedeniyle akut PE' nin ciddi bir komplikasyonu olduğu kabul edilir; bununla birlikte, çoğu vakada akut PE tanısı iyi belgelenmemiştir ve akut PE ile bağlantılı ilk semptomlar KTEPH' in ilk belirtileri olabilir (8). Akut PE ile KTEPH' in karıştırılması sorununu çözmek için, akut PE' li hastalardan dikkatli bir hasta öyküsü alınmasını öneriyoruz.

KTEPH gelişiminde birçok risk faktörü vardır ve titiz hasta öyküsü bu risk faktörlerini ortaya çıkarabilir. Bu, bazı hastaların KTEPH teşhisini göz önünde bulundurarak daha derinlemesine bir klinik muayeneye ve potansiyel trombotik olayların erken tanısı için daha ciddi bir hasta takip planına ihtiyaç duyulduğunu göstermektedir. Şu anda, pulmoner hipertansiyon hastalarında KTEPH tanısının doğrulanması için tercih edilen görüntüleme yöntemleri ventilasyon/perfüzyon (V/Q) akciğer taraması ve pulmoner anjiyografidir. BT pulmoner anjiyogramda zayıf optimizasyon, yanlış tanının önemli bir noktası olarak kabul edilir (6,9,10).

KTEPH gelişiminin patofizyolojisine katkıda bulunan risk faktörleri ciddiye alınmalı ve bu faktörleri taşıyan hastalar sıkı bir takip planı ile izlemelidir. Hastamızda uzun süre önce Hodgkin lenfoma tanısı konulmuş ve laboratuvar testlerinde bazı romatolojik faktörler pozitif çıkmıştır. Ayrıca tromboz panelinde homozigot MTHFR (A1298C) mutasyonu saptandı.

KTEPH akut PE' yi taklit edebildiği için, ilk tromboz atağının ne zaman meydana geldiğini bilmek zordur. KTEPH nadir görülen bir hastalıktır ve geç tanı yüksek mortalite oranları ile ilişkili olduğundan erken tanı önemlidir (6,7). Hastanın öyküsünde önemli risk faktörleri varsa, 3 aylık etkili antikoagülan tedaviden sonra kontrol transtorasik ekokardiyografi yapılması çok önemlidir. Pulmoner hipertansiyon belirtileri hala mevcutsa, tedavi seçeneklerini değerlendirmek için sağ kalp kateterizasyonu ve dijital substraksiyon anjiyografi yapılmalıdır. KTEPH' in doğru değerlendirilmesi ve tanısı için hastaların klinik, laboratuvar ve radyolojik verilerinin eleştiril ve bir bütün olarak analiz edilmesi gerekir.

KTEPH yönetimi, çeşitli kombinasyonlarda kullanılan tıbbi, cerrahi ve girişimsel olmak üzere 3 yaklaşımı içerir. Şu anda tercih edilen tedavi pulmoner endarterektomidir (PEA) (11). Bu prosedür karmaşıktır; bu nedenle, yalnızca uzman merkezler tarafından sağlanmaktadır. PEA sonrası hastaların çoğunda yaşam kalitesinin ve yaşam beklentisinin arttığı, ancak PEA uygulanmayan hastaların kötü prognozla karşı karşıya olduğu gösterilmiştir (6,7). Bu nedenle olgumuzda PEA kararı alındı. Diğer bir yöntem ise girişimsel yaklaşım olan balon pulmoner anjiyoplastidir (BPA) (6). Yakın tarihli bir meta-analiz, hem hemodinamik parametrelerde hem de fonksiyonel kapasitede iyileşmeler ile BPA'nın faydalarına dair kanıtlar göstermiştir (12).

Destekleyici tıbbi tedavi, diüretikler, çözünür guanilat siklaz uyarıcısı: Riociguat, prostasiklinin sentetik analogu: Treprostinil, yaşam boyu antikoagülan tedavi ve kalp yetmezliği veya hipoksemi vakalarında oksijen tedavisinden oluşur. Bizde olgumuzda karar olarak ameliyata kadar Riociguat tedavisi planladık. Bu olgu sunumunda KTEPH' in pulmoner anjiyografide akut pulmoner emboli ile karışabileceği bu nedenle KTEPH' in yetersiz tanısı konusunda farkındalık yaratmayı amaçladık.

SONUÇ: Pulmoner embolinin akut veya kronik olduğunu belirlemek için laboratuvar testlerini, anamnez ve fizik muayene bulgularını ve ek olarak embolinin morfolojisini birlikte değerlendirmek gerekir. Bu durum KTEPH hastalarında erken cerrahi planlaması ve PAH tedavisi açısından önemlidir.

REFERANSLAR

- 1: Mukhopadhyay S, Johnson TA, Duru N, Buzza MS, Pawar NR, et al. Fibrinolysis and Inflammation in Venous Thrombus Resolution. Front Immunol 2019;10:1348.
- 2: den Exter PL, van Es J, Kroft LJ, Erkens PM, Douma RA, et al. Thromboembolic resolution assessed by CT pulmonary angiography after treatment for acute pulmonary embolism. Thromb Haemost 2015;114:



26-34.

3: Gall H, Hoeper MM, Richter MJ, et al. An epidemiological analysis of the burden of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in the USA, Europe and Japan. *Eur Respir Rev.* 2017;26(143):160121

4: Chazova IE, Martynyuk TV, Valieva ZS et al. The economic burden of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in Russian Federation. *Ter Arkh.* 2018;90(9):101-9.

5: Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801913

6: Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2016;37(1):67-119

7: Gall H, Hoeper MM, Richter MJ, et al. An epidemiological analysis of the burden of chronic thromboembolic pulmonary hypertension in the USA, Europe and Japan. *Eur Respir Rev.* 2017;26(143):160121.

8: Ende-Verhaar YM, Meijboom LJ, Kroft LJM, et al. Usefulness of standard computed tomography pulmonary angiography performed for acute pulmonary embolism for identification of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Results of the InShape III study. *J Heart Lung Transplant.* 2019;38(7):731-38

9: Gopalan D, Delcroix M, Held M. Diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev.* 2017;26(143):160108

10: Tunariu N, Gibbs SJ, Win Z, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med.* 2007;48(5):680-84

11: . Jenkins D. Pulmonary endarterectomy: The potentially curative treatment for patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev.* 2015;24(136):263-71

12: Khan MS, Amin E, Memon MM, et al. Meta-analysis of use of balloon pulmonary angioplasty in patients with inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Int J Cardiol.* 2019;291:134-39.



PULMONER KAPİLLER HEMANJİOMATOZİS: OLGU SUNUMU

Ersan Atahan¹, Burçak Avcı², Ezel Erşen³, Bahar Kubat¹, Büge Öz⁴

¹*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul*

²*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul*

³*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul*

⁴*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul*

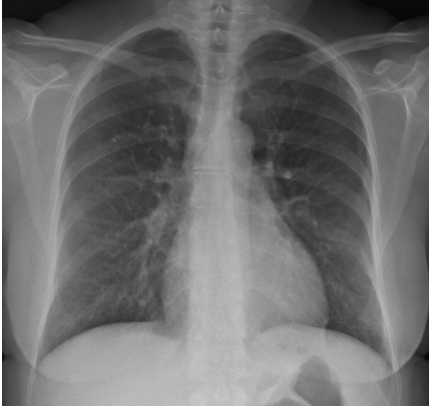
GİRİŞ: Pulmoner hipertansiyon (PH) tek bir hastalık olmayıp heterojen bir hastalık grubunu temsil etmektedir. Tanısı istirahat sırasında yapılan sağ kalp kateterizasyonu (SKK) ile ortalama pulmoner arter basıncının > 20 mmHg gösterilmesi ile konulur. Pre-kapiller pulmoner hipertansiyonda oPAB >20 PKWB< 15 PVD >3 WU olduğu SKK ile gösterilir. Etiyolojisinde grup 1 (PAH), grup 3 (akciğer ve/veya hipoksiye bağlı PH), grup 4 (pulmoner arter oklüzyonuna bağlı) ve grup 5 (belirsiz ve/veya multifaktoriyel nedenlere bağlı PH) yer alır. Pulmoner kapiller hemanjiyomatozis nadir görülen bir akciğer hastalığı olup grup 1 (PAH) nedenleri arasındadır. Gerçek insidansı bilinmemesine rağmen PAH vakalarının %10'unu oluşturduğu tahmin edilmektedir. Patogenezi bilinmemektedir ve muhtemelen çok faktörlüdür. Pulmoner venüllerin yaygın fibrozisine yol açan endotel hasarının tetikleyici bir olaya karşı anormal yanıtı olduğu düşünülmektedir.

OLGU: 47 y kadın hasta, Aralık 2020'de COVID-19 enfeksiyonu geçirdikten sonra başlayan, çabuk yorulma ve eforla artan nefes darlığı ile Mart 2021'de başvurdu. Hipertansiyon tanısı ile 3 yıldır ACE inhibitörü kullanmakta olan hastada başka ek hastalık yok. Kardeşinde erken yaşta akciğer hastalığı nedeniyle ölüm öyküsü vardı. Fizik muayenede oskültasyon ile bilateral akciğer sesleri doğal, pulmoner ses (P2) sertleşmiş, pulmoner kapakta erken sistolik üfürüm(+), pulse oksimetre ile ölçülen saturasyon değeri %95, diğer vital bulguları stabil. P-A akciğer sağ hiler bölgede dolgunluk görüldü (Şekil-1). Laboratuvar incelenmesinde Hgb:12.8 g/dl, D-dimer 0.2 mg/dl (0-0.5), Pro-BNP: 220 pg/ml. Solunum fonksiyon testinde FEV1/FVC: %81 FEV1: 2030ml (%90) FVC:2510 ml (%94), DLCO(Hb): 6.30 ml/mmHg/min (%28), ileri derecede difüzyon kısıtlılığı bulundu. Kontrastlı BT: Pulmoner arter ve dallarında emboli lehine defekt saptanmadı, sağ hiler 1 cm geçmeyen lenf nodu ve sol akciğer alt lob laterobazal segmentte 8 mm çapında subplevral nodül izlendi. Bilateral alt ekstremité venöz dopler USG'de DVT lehine bulgu saptanmadı. Akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer alt lob laterobazalde segmenter ve sağ akciğer üst lob apikoposteriorda subsegmenter perfüzyon defektleri saptandı(Şekil-2). EKO EF: %60, kalp boşlukları normal genişlikte, sol ve sağ ventrikül sistolik işlevleri normal, hafif MY, hafif orta TY tesbit edildi, TY velositesi :3.3 m/sn, PABs:48 mmHg. Hasta pulmoner emboli tanısı ile 3 ay antikoagulan tedavi kullandı. Semptomların sebat ettiği ve EKO bulguları PH yüksek olasılıklı olarak devam ettiği için SKK yapıldı; ortalama PAB 34 mmHg, PVR 5.7 wood ünit, pulmoner arter tıkalı basıncı 13 mmHg, kalp debisi 3.7 L/dk, kalp indeksi 2.3 L/dk/m² pre-kapiller pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu. Pulmoner anjiyografide sol pulmoner arterden yapılan non selektif pulmoner anjiyografide sol alt lob distal dallarında azalma (pruning) izlendi, non selektif yapılan sağ pulmoner anjiyografide patolojik bulgu izlenmedi. 6 dakika yürüme testi; 279 metre, SO2: 92-79, test baş dönmesi, nefes darlığı ile sonlandırdı. Hastaya KTEPH? PAH? tanısı ile Riociguat tb 3x1 başlandı. 3 ay sonra kontrole çağrıldı. Kontrol vizitinde solunumsal yakınmalarda ve fonksiyonel kapasitesinde düzelleme yoktu. EKO bulguları sPAB:65 mmHg, TYV: 3.7 m/sn idi. Sağ kalp kateterizasyonu yenilendi; ortalama PAB 29 mmHg, PVR 5.4 wood ünit, CI 2.4 L/dk/m² pre-kapiller pulmoner hipertansiyon tesbit edildi, vazore-aktivite testi negatifti. DLCO (Hb): 6.11 ml/mmHg/min (%27) anlamlı düzelleme yoktu. Hastanın medikal tedavisine Masisentan 10 mg 1x1 eklendi.

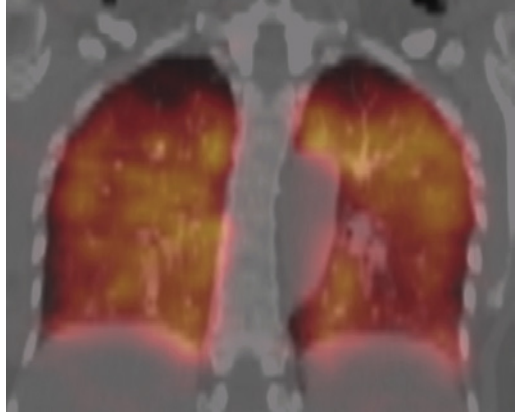
Kontrol HRCT sol akciğer alt lobdaki 8 mmlik nodülün boyutlarında anlamlı değişiklik saptanmadı ancak her iki akciğerde dağınık yerleşimli sentrilobüler buzlu cam dansitesinde nodüller izlenmekte olup bilateral alt lob bazallerde interlobüler septal kalınlaşmalar şeklinde raporlanması üzerine (Şekil-3) hastaya sol



akciğer alt lob wedge biyopsi yapıldı. Histopatolojik tanısı multifokal pulmoner kapiller hemanjiyomatozis olarak raporlandı (Şekil-4). Hastaya pulmoner kapiller hemanjiyomatozis ön tanısı ile genetik inceleme biallelik EIF2AK4 mutasyonu saptandı. Hastamız akciğer transplantasyonu için aday olarak yönlendirildi.



ŞEKİL-1 AKCİĞER GRAFİSİ



ŞEKİL-2 V/P SİNTİGRAFİSİ



ŞEKİL-3/4 HRCT



ŞEKİL-5 PATOLOJİ

TARTIŞMA: Pulmoner veno-tıkkayıcı hastalık (PVOD) ve pulmoner kapiller hemanjiyomatoz (PCH), PAH ile tanınan hemodinamik benzerlikleri paylaştığı için PAH'ın bir alt grubu olarak sınıflandırılır. Ancak PAH spesifik tedaviden fayda görmemeleri ile diğer gruplardan ayrılır. Difüzyon kapasitesi genellikle %50'nin altında beklenir, PAH spesifik tedavi ile akciğer ödemi tablosu gelişebilir. Tanısı histopatolojik inceleme ve genetik tetkikle doğrulanmaktadır.

- 1- Abdelnabi M, Almaghraby A, Abdelgawad H, Elkafrawy F, Ziada K. Pulmonary capillary hemangiomatosis: a case series and review of literature. Am J Cardiovasc Dis. 2021 Apr 15;11(2):239-245.
- 2- Guzman S, Khan MS, Chodakiewitz Y, Khan M, Chodakiewitz MS, Julien P, Luthringer DJ. Pulmonary capillary hemangiomatosis: a lesson learned. Autops Case Rep. 2019 Aug 22;9(3):e2019111. doi: 10.4322/acr.2019.111.
- 3- Chaisson NF, Dodson MW, Elliott CG. Pulmonary Capillary Hemangiomatosis and Pulmonary Veno-occlusive Disease. Clin Chest Med. 2016 Sep;37(3):523-34.



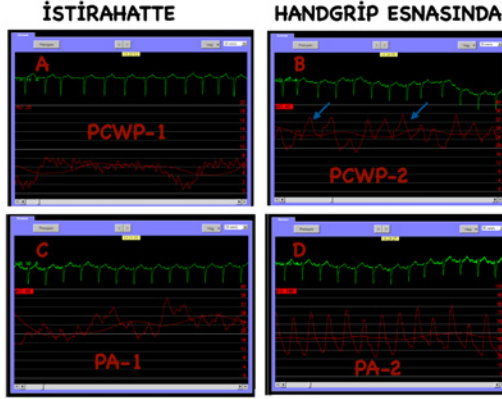
MİTRAL YETERSİZLİĞE BAĞLI İZOLE POSTKAPİLLER PULMONER HİPERTANSİYONUN SAĞ KALP KATETERİZASYONU ESNASINDA HANDGRİP MANEVRASI İLE TANISI

Kartal Emre ASLANGER, Dursun AKASLAN, Halil ATAŞ, Bülent MUTLU
Marmara Üniversitesi Kardiyoloji AD

GİRİŞ: Mitral yetersizlik (MY) en sık görülen kalp kapak hastalığıdır. Mitral yetersizliğinin şiddeti egzersiz ve yüklenme koşullarına göre dinamik olarak değişkenlik gösterir. Ciddi mitral yetersizliği sonucu sol atriyum genişler, sol atriyal basınç yükselir, bu basınç yüksekliği pulmoner venöz basınca yansır ve pulmoner hipertansiyona yol açar. İstirahat durumunda normal sınırlarda olan pulmoner kapiller uç basıncı egzersiz ile artarak pulmoner hipertansiyona yol açabilir. Bu mekanizma bize egzersiz ile ortaya çıkan nefes darlığının sebebini açıklamaktadır. Dolayısıyla istirahatte tamamen normal saptanan sağ kalp kateterizasyonu (SKK) verileri aslında hastalığın ciddiyetini gizleyebilir. SKK esnasında egzersiz testi yapılarak hastalığın ciddiyeti saptanabilir ancak kateter esnasında egzersiz testi yaygın ve kullanışlı değildir. Egzersiz testi yerine izometrik handgrip manevrası yapılabilir. Daha basit ve kullanışlıdır.

OLGU SUNUMU: 79 yaşında erkek hasta nefes darlığı şikayeti ile acil servise başvurdu. Eforla artan nefes darlığı ve ortopne mevcuttu. Fizik muayenede dinlemekle 3/6 sistolik üfürüm ve her iki akciğerde orta zonlara kadar krepitan raller duyuldu. Ortopne ve paroksizmal noktürnal dispne tarifliyordu. Özgeçmişinde bir yıl önce geçirilmiş inferior myokard enfarktüsü sebebiyle RCA ve CX e girişim öyküsü ve hipertansiyonu bulunuyordu. Yapılan ekokardiyografide ileri fonksiyonel mitral yetersizlik, normale yakın sol ventrikül sistolik fonksiyonu LVEF :%50-55 , segmenter duvar hareket kusuru, inferior ve lateral duvarlarda hipokinezi izlendi. Sistolik pulmoner arter basıncı 100 mmHg ölçüldü. Hasta kardiyoloji servisine yatırıldı ve diüretik tedavi başlandı. Bir hafta sonra SKK için hemodinami laboratuvarına alındı. Sağ juguler ven yoluyla Swan-Ganz kateteri kullanılarak SKK yapıldı. İstirahatte PCWP: 6 mmHg, ortalama PAP: 21 mmHg, PVR: 4.4, ölçüldü. 3 dakika izometrik handgrip manevrası yapıldıktan sonra ölçümler tekrarlandı. PCWP: 26, ortalama PAP: 45 mmHg PVR 2.56 izlendi (tablo 1). Koroner angiografisinde RCA ve CX teki stentler açık izlendi, LAD de kritik darlık izlenmedi. İleri mitral yetersizliğe bağlı izole postkapiller pulmoner ht tanısı kondu. Konseyde kalp kapak replasmanı açısından değerlendirildi. Yüksek perioperatif cerrahi risk nedeniyle medikal tedavi planlandı.

TARTIŞMA: Bu olguda istirahatte yapılan SKK, mitral yetersizliğe bağlı pulmoner hipertansiyonun tanısını ve ciddiyetini gizlemiştir. İzometrik handgrip manevrası seçilmiş olgularda mitral yetersizliğin şiddetinin saptanmasında faydalı olabilir.



A. Bazal pulmoner kapiller uç basıncı, B. Handgrip esnasında pulmoner kapiller uç basıncı ve dev V dalgaları, C. Bazal pulmoner arter basıncı D. Handgrip sonrası pulmoner arter basıncı

	BAZAL SKK	HANDGRİP ESNASINDA
PAP mmHg	41/9/21	61/20/45
AORT , mmHg	155/101/119	155/101/119
PCWP ort, mmHg	6	26
RA ort,mmHg	16	16
sPO2 %	93	93
pPO2 %	63	64
CO l/min	3.0	3.1
CI l/min/m2	2.08	2.1
PVR, Wood Unit	4.4	2.6
SVR, Wood Unit	33.2	34.1



PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSİYONUN NADİR BİR NEDENİ OLARAK PRİMER MİYELOFİBROZ GRUP 1 Mİ? GRUP 5 Mİ?

Barış Güven¹, Neziha Aybuke Geylan¹, Eda Nuhoğlu Kantarcı², Ümit Yaşar Sinan¹, Mehmet Serdar Kucukoglu¹

¹*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Kardiyoloji Enstitüsü, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı*

²*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı*

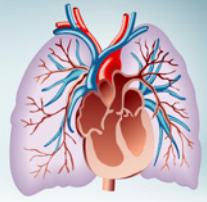
Giriş: Pulmoner hipertansiyon (PH), istirahat sırasında supin pozisyonda yapılan sağ kalp kateterizasyonunda (SKK), ortalama pulmoner arter basıncının (oPAB) >20 mmHg olması olarak tanımlanmaktadır. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) tarafından PH'ye neden olan 5 grup hastalık tanımlanmış olup, kemik iliğinde stromal fibrozun eşlik ettiği miyeloid öncül hücrelerinin anormal klonal proliferasyonu ile karakterize primer miyelofibroz (MF), grup 5 PH nedenleri arasında sayılmaktadır.

Hastaların klinik seyrini değiştiren yavaş ilerleyici bir durum olan PH, primer miyelofibrozis hastalarının yaklaşık %30'unda gözlenmektedir.

Burada, tedavide JAK 1-2 tirozin kinaz inhibitörü kullanırken PH gelişen bir primer miyelofibroz olgusunda, PH tanı ve tedavi yönetiminin kendine özgün özelliklerini anlatmayı amaçladık.

Olgu: 71 yaşında erkek hasta, son 2 aydır eforla artan nefes darlığı ve bacaklarda şişlik şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 10 yıl önce tanısı koyulan primer miyelofibrozis öyküsü olan hasta, ilk 6 yıl hidroküire son 4 yıldır ise rüksolitinib tedavisi almaktaydı. Fizik muayenede S1 normal, S2 sert, triküspit odakta 3/6 sistolik üfürüm, splenomegali dışında özellik yoktu. Elektrokardiyografi sinüs ritminde, kalp hızı 78/dk idi. Fonksiyonel kapasitesi NYHA II-III olan hastanın laboratuvar incelemesinde lökositoz (WBC: 40.000/mm³), anemi (Hb: 8.3 g/dL, MCV: 85.7 fL), evre 2a kronik böbrek yetersizliği (GFR:48 ml/dk) ve belirgin yüksek natriüretik peptid düzeyi (NT-PROBNP: 1740 pg/mL) saptandı. Nefes darlığı ve fonksiyonel kapasitede kısıtlılık nedeniyle yapılan ekokardiyografide, normal sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonu, pik triküspit yetersizlik (TY) jet akım hızı: 3.9 m/sn ve burdan hesaplanan tahmini sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB): 75 mmHg, triküspit anüler pik sistolik velositesi (triküspit Sa): 17 cm/sn, triküspit anüler plan sistolik hareket mesafesi (TAPSE): 23 mm, inferior vena kava (IVC) çapı: 21 mm ve solunumla %50'den fazla kollabe oluyordu (Şekil-1). Ekokardiyografik PH olasılığı yüksek saptanan ve PH için eşlik eden kolaylaştırıcı ek hastalığı olan hastada yapılan SKK'de prekapiller PH (oPAB: 34 mmHg, sol ventrikül diyastol sonu basıncı (LVEDP): 10 mmHg, pulmoner vasküler direnç (PVR): 3.8 Wood ünite, kardiyak debi: 6.5 lt/dk, pulmoner debi: 6.4 lt/dk, kardiyak indeks: 3.5 lt/dk/m²) saptandı (Şekil-2). Yapılan diğer tetkikler ile (Akciğer V/Q sintigrafisi, toraks BTPA, YÇBT, PA akciğer grafisi, SFT, AKG vs) grup 3,4 PH nedenleri de dışlanan hastada ön planda grup 5 PH (eşlik eden primer miyelofibroz nedeniyle) düşünüldü. Primer miyelofibrozis tedavisi için kullanılan rüksolitinib (JAK 1-2 tirozin kinaz inhibitörü), kesin veya olası PAH ile ilişkili ilaçlar içerisinde olmadığı için, hematoloji konsültasyonu sonucunda tedaviye devam kararı alındı. Altı dakika yürüme testi (6DYT) 444 m olan hastaya PAH spesifik ajan olarak sildenafil 60 mg/gün başlandı.

Üç ay sonra yapılan kontrol vizitinde; NYHA IV, 6DYT:310 m, NTproBNP: 1074 pg/ml, anemi (Hb:7 g/dL, MCV: 88.6 fL), lökositoz (WBC:42.700/mm³), GFR:52 mL/dk, ekokardiyografide pik TY jet akım hızı < 2.8 m/sn, tahmini sPAB: 32 mmHg, triküspit Sa: 23 cm/sn, TAPSE: 29 mm, IVC çapı: 19 mm ve solunumla %50'den fazla kollaps tespit edildi (Şekil-1 ve Şekil-3). Sildenafil tedavisi altında sPAB ve sağ ventrikül fonksiyonlarında belirgin iyileşme ve natriüretik peptid düzeylerinde düşüş saptanan hastanın, egzersiz kapasitesinde (FK ve 6DYT) ise tersine kötüleşme gözlemlendi. Son 3 ay içerisinde yan etkiler nedeniyle rüksolitinibi yeterince tolere edemeyen ve doz azaltılması yapılan hastada, fonksiyonel kapasitedeki bu kötüleşme ilaç dozunun azaltılmasına ve hastalık progresyonuna bağlandı. Bu nedenle sildenafil ile monoterapiye devam edilmesine karar verildi.



Tartışma: Miyelofibroz, kemik iliğinde stromal fibrozun eşlik ettiği miyeloid öncül hücrelerinin anormal klonal proliferasyonu ile karakterize, Philadelphia kromozomu negatif bir miyeloproliferatif neoplazmdir. Pulmoner hipertansiyon, MF hastalarının yaklaşık %30'unda meydana gelen, prognozu kötüleştirip, klinik seyri kompleks hale getiren, yavaş ve ilerleyici bir antitedir.

Janus kinaz (JAK) – sinyal dönüştürücü ve transkripsiyon yolunun aktivatörü (STAT), fizyolojik sitokin sinyalizasyonu ve hematopoezde esastır. JAK ailesi kinazlarının, özellikle JAK1 ve JAK2'nin disregülasyonu MF'nin patogeneze katkıda bulunur. İdiyopatik PAH'de pulmoner arter endotel hücrelerinin proliferasyonu STAT3 aktivasyonu ile ilişkilendirilmiştir.

Primer MF hastalarında kesin tedavi allojenik kök hücre naklidir. Ruksolitinib ise orta-yüksek riskli MF hastalarında kullanılan oral bir JAK1/JAK2 inhibitörüdür. Klinik etkinliği, splenomegali ve sitokin aracılı semptomların iyileşmesi üzerinedir. JAK-STAT yolunun bu ilaçla bloke edilmesi, STAT3 aktivasyonu ile ilişkili PH üzerinde de olumlu etkilerin olabileceğini düşündürmekte fakat bununla ilgili yeterli veri bulunmamaktadır.

Pulmoner arteriyel hipertansiyon tedavisinde kalsiyum kanal blokerleri (vazoreaktivite yanıtı pozitif hastalarda), endotelin reseptör antagonistleri (ERA), fosfodieraz tip-5 inhibitörleri (PDE5i), guanilat siklaz uyarıcılar, prostanoidler, IP reseptör agonisti ilaçlar kullanılabilir. Bu ilaçlar hastanın prognostik risk sınıfına göre tedavide tekli olarak kullanılabilir gibi bazı ilaçların kombinasyon tedavileri de verilebilir.

Mekanizması belirsiz ve/veya birçok nedene bağlı olan PH grubu (5. grup) etiopatolojisi çeşitli birçok hastalığı kapsar. Bu hastalıkların ortak bir özelliği PH mekanizmalarının tam olarak anlaşılmasıdır. Bu hastaların tanıları dikkatli bir şekilde konulmalıdır çünkü tedavi bu tanıya göre şekillendirilir. Temel önerme 'pulmoner basınç yüksekliğini değil akciğeri tedavi et' şeklinde olmalıdır. Miyelofibroza olduğu gibi PH varlığı altta yatan temel hastalığın gidişatını kötüleştirebilir. Bu nedenle altta yatan hastalığın tedavisinin tam olarak sağlanmadığı durumlarda PAH spesifik tedavinin önemi daha da artmaktadır.

Sonuç olarak, primer miyelofibrozis hastalarında PH görülme sıklığı oldukça yüksektir. Bu hastalar PH gelişimi açısından yakından takip edilmeli ve gerektiğinde gecikmeden tedavi başlanmalıdır.

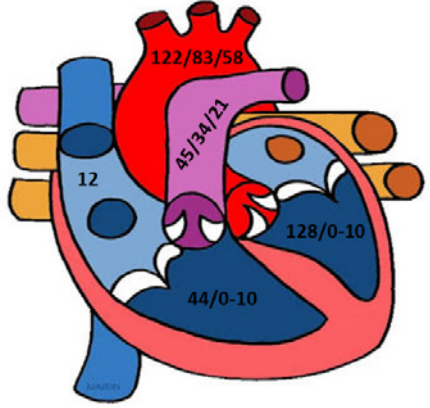
Şekil – 1 : Sildenafil tedavisi öncesi ve sonrası ekokardiyografi, NT-PROBNP, 6DYT parametrelerinin karşılaştırılması

Parametreler	Sildenafil tedavisi öncesi	Sildenafil tedavisi sonrası
Fonksiyonel Sınıf	NYHA II-III	NYHA IV
Ekokardiyografi Bulguları		
• LVEF	%60	%60
• RV çapı	22 mm	22 mm
• Pik triküspit yetersizlik jet akım hızı	3.9 m/sn	2.7 m/sn
• Tahmini sPAB	75 mmHg	32 mmHg
• Triküspid Sa	17	23
• TAPSE	23 mm	29 mm
• IVC çapı	21 mm	19 mm
• IVC solunumla %50'den fazla kollaps	+	+
NT-PROBNP	1740 pg/mL	1074 PG/mL
6DYT	444 m	310 m

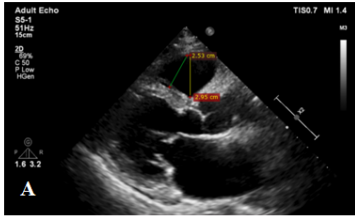


Sekil – 2: Sağ kalp kateterizasyonu (sildenafil tedavisi öncesi)

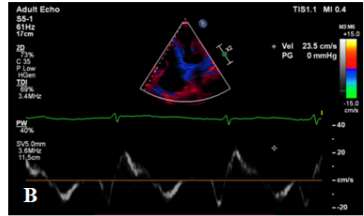
Ortalama PA basıncı	34 mmHg
LVEDP	10 mmHg
PVR	3.8 WU
Kardiyak debi	6.5 lt/dk
Pulmoner debi	6.4 lt/dk
Kardiyak indeks	3.5 lt/dk/m ²



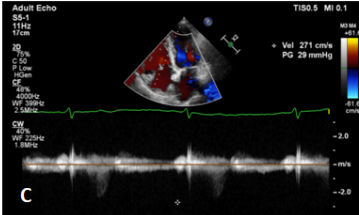
Sekil – 3 : Sildenafil tedavisi sonrası ekokardiyografik bulgular



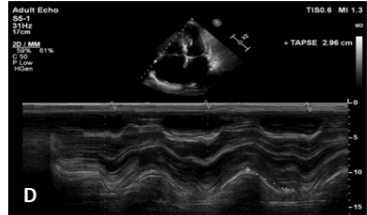
A) Parasternal uzun aks pencerede sağ ventrikül çapları



B) Doku dopler görüntülemeye triküspit anüler pik sistolik velositesi (Triküspit Sa)



C) Pik triküspit vetersizlik jet akım hızı ve tahmini SPAB



D) Triküspit anüler plan sistolik hareket mesafesi (TAPSE)



ORTNER SENDROMUNUN NADİR BİR NEDENİ: PORTOPULMONER HİPERTANSİYON

Dr. Muhsin SARIHAN, Dr. Aysim DEMİRMAN, Dr. Oğulcan ADAK, Dr. Cihan ÖREM
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Ortner sendromu, 1897 yılında kardiyovasküler nedenlere bağlı sol laringeal reküren sinirin basısı sonucu gelişen ses kısıklığı olarak tanımlanmıştır.[1] Kardiyovokal sendrom olarak da bilinmektedir. En sık görülen nedeni mitral darlığı olup; [2] torasik aort anevrizması, doğuştan kalp hastalıkları, diğer kapak hastalıkları, pulmoner arter dilatasyonu da Ortner sendromuna yol açabilir. Bu yazıda literatürde daha önce bildirilmemiş, portopulmoner hipertansiyona bağlı Ortner sendromlu bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu: Nefes darlığı ve ses kısıklığı şikayetiyle polikliniğimize başvuran 23 yaşındaki erkek hastanın özgeçmişinde non-sirotik portal ven trombozu, hipertansiyon, 10 yıl önce aort koarktasyonu ve aortik stent öyküsü mevcuttu. Kulak-Burun-Boğaz Bölümünde yapılan indirekt laringoskopik bakışında sol vokal kord orta hatta ve paralitik olarak tespit edildi. Diğer laringeal yapılar normal bulundu. Kalp muayenesinde triküspit odakta 3/6 pansistolik üfürüm duyuldu. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, sağ dal bloğu vardı. Akciğer grafisinde inen aort hizasında stent ve pulmoner arter belirgin izlendi (Şekil 1). Ekokardiyografide sağ boşluklarda dilatasyon, pulmoner arter dilatasyonu (29 mm), biküspit aort, hafif derece mitral, aort ve pulmoner yetersizliği, ileri triküspit yetersizliği, ileri pulmoner hipertansiyon (sPAB:120 mmhg) saptandı. Boyun ve toraks bilgisayarlı tomografisinde sol vokal kord medialize ve pulmoner arter dilate (34 mm) izlendi (Şekil 2-3). Hastaya 6 ay önce transtorasik ekokardiyografisinde PAB'ın yüksek tespit edilmesi üzerine sağ kalp kataterizasyonu yapıldığı öğrenildi. SKK ile PVR:13 WU, PKWB 10 mmhg; ort.PAB 65 mmHg tespit edilen hastaya diğer pulmoner HT nedenleri ekarte edilerek portopulmoner hipertansiyon tanısı konmuş ve oral 3x20 mg sildenafil tedavisi başlanmış.

Sonuç: Bilgilerimize göre hastamız nadir görülen portopulmoner hipertansiyona bağlı ilk Ortner sendromu olgusudur. Ses kısıklığı nedeniyle başvuran hastalarda indirekt laringoskopik bakıda yapısal patolojik bulgu saptanmayan hastalarda Ortner sendromundan şüphelenilmelidir. Ses kısıklığının pulmoner hipertansiyon sonucu ve Ortner sendromuna neden olabilecek diğer kardiyak nedenlerle gelişebileceği göz önünde bulundurulmalıdır. [3]

1. Ortner NI. Recurrenslahmung bei mitral stenose. Weiner Klinische Wochenschrift 1897;10:753-5.
2. Annema JT, Brahim JJ, Rabe KF. A rare cause of Ortner's syndrome (cardiovocal hoarseness). Thorax 2004;59:636.
3. Thirlwall AS. Ortner's syndrome: a centenary review of unilateral recurrent laryngeal nerve palsy secondary to cardiothoracic disease. J Laryngol Otol 1997;111:869-71.



şekil-1



şekil- 2



şekil-3



PARSİYAL ANORMAL VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİNİN NADİR GÖRÜLEN BİR VARYASYONU SAHİP HASTANIN BAŞARILI TEDAVİ EDİLMESİ

Dr. Bekir Çalapkorur¹, Dr. Selami Demirelli¹, Dr. Erkan Demirci¹, Dr. Turgut Tursem Tokmak²

36 yaşında bayan hasta kardiyoloji polikliniğe bir yıldır, 2-3 kat merdiven çıkmakla gelen nefes darlığı şikayetiyle geldi. Bilinen bir hastalık öyküsü yok. Ekg normal sinüs ritminde kalp hızı 72 ve inkomplet sağ dal bloğu mevcuttu. Eko bulguları şu şekildediydi: LVEF %64 kapak yapıları doğal, sağ ventrikül çapı 4,2 cm, 1-2° triküspit yetersizliği, sistolik pulmoner arter basıncı(PAB): 55-60 mmHg, Qp/Qs: 2,0 (figür 1). TEE'de İAS ve İVS intakt ve çift kontrast incelemede geçiş izlenmedi. Kontrastlı BT'de ' sol akciğer venöz sisteminin kalbe açılmadığı ve 15 mm kalınlığında bir ven ile sol brakiosefalik vene açıldığı tespit edildi (figür 2 ve 3). Hastaya sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Ortalama PAB 27 mmHG, pulmoner vasküler direnç (PVR) 2,66 wu, Qp/Qs: 1,7 bulundu.

Hasta anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin düzeltilmesi için cerrahiye verildi. Sol innominan ven ile pulmoner venleri bağlayan ven ligate edilip, pulmoner venler sol atriyuma uç-yan anastomozu yapıldı. Sağ atriyum kesisinde ASD saptanmadı. Triküspit kapağa 34 contour 3D ring ile anuloplasti yapıldı. 3 ay süre ile apiksaban 2*5 mg venöz emboli profilaksisi için verildi.

Birinci ay kontrolünde hasta semptomsuzdu. EKO'da sağ boşluklarda daralma minimal TY, sistolik PAB 30 mmHg, Qp/Qs: 1,0 bulundu.

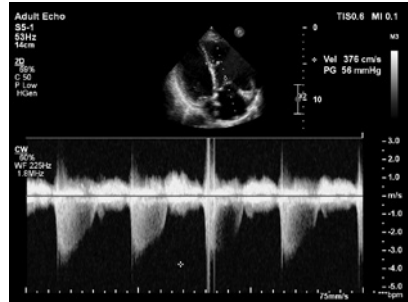
Parsiyel Anormal Venöz Dönüş Anomalileri

Pulmoner venlerin bazılarının sistemik venlere bağlanması neticesinde olur. ASD'ye benzer sağ kalp volüm yüklenmesine neden olur. Ancak sol-sağ şantın artması, sol kalp hastalığı gelişemeyeceği için beklenmez. Sağ üst pulmoner venin vena kava superiora bağlanması (genellikle sinüs venosus ASD ile birlikte), sağ pulmoner ven veya venlerin scimitar ven ile inferior vena kavaya bağlanması, sol pulmoner ven veya venlerin sol innominant vene bağlanması, sağ üst pulmoner venin vena kava superiora üst bağlantısı gibi varyasyonları vardır.

İzole tek pulmoner venin anomalisinde genellikle sağ yüklenme bulguları gözlenmez. Cerrahi onarım endikasyonu ASD ile benzer ancak opere edilecek venin tromboz riski göz önünde tutulmalıdır.

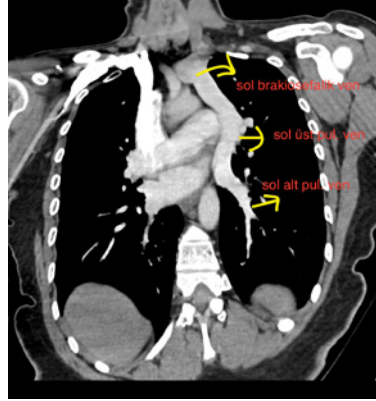
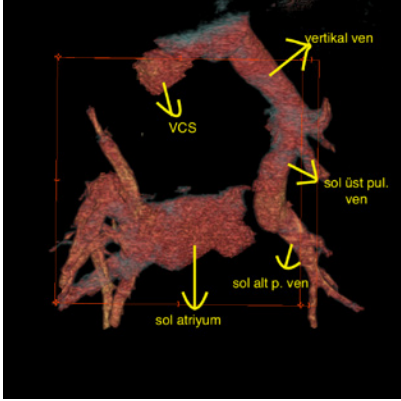
Bu olguda pulmoner venöz dönüş anomalisine eşlik eden ASD olmamasına rağmen sağ boşluklarda genişleme, PAB'da yükselme ve PVR'de artış izlendiği için cerrahi onarım önerildi. Parsiyel anormal venöz dönüş anomalileri varyasyonlarında sağ pulmoner venlerin aksesuar ven ile brakiosefalik vene drene olması nadir görülen bir durumdur..

Figür 1: Ekokardiyografide sağ boşluklarda genişleme ve pulmoner arter basıncında artma





Figür 2 ve 3: sağ pulmoner venlerin brakiosefalik vene açılması





ARTERYEL TORTUYOZİTE SENDROMUNA BAĞLI PERİFERİK PULMONER ARTERYEL DARLIKLAR SONUCU GELİŞEN PULMONER HİPERTANSİYONUN PERKUTAN STENT İMPLANTASYONU İLE TEDAVİSİ

Halil ATAŞ¹, Dursun AKASLAN¹, İbrahim BAŞARICI², Bedrettin YILDIZELİ³, Bülent MUTLU¹

¹Marmara Üniversitesi Kardiyoloji AD

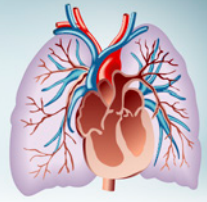
²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD,

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi AD

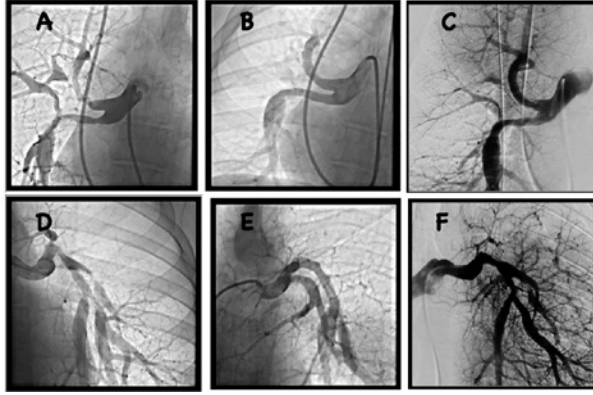
GİRİŞ: Arteriyel tortuyozite sendromu (ATS) nadir görülen bir otozomal resesif geçişli bağ dokusu bozukluğudur. Vücuttaki geniş ve orta boy atardamarlar tutulur ve tutulan atardamarlar genellikle uzun ve kıvrımlı yapıları nedeniyle anevrizma oluşumu, darlık ve diseksiyonlara eğilim yaratır. Aorta ve Akciğer atardamarları sık etkilenir. Hastalarda baş-yüz ve bağ dokusu anormallikleri, diyafram fıtığı ve marfanoid iskelet bozuklukları ilk bulgular olabilir. Bu hastaların %60'ında akciğer atardamarlarında genişlemeler, kıvrımlar ve darlıklar görülür. Darlıklar yaygın ise pulmoner hipertansiyon gelişebilir. Cerrahi tercih edilen tedavi yöntemidir ancak cerrahi için anatomik olarak uygun olmayan hastalarda bu darlıklara stent yerleştirilmesi de bir tedavi seçeneği olabilir.

OLGU SUNUMU: 9 yaşında ATS tanısı konan 22 yaşında bir erkek hasta efor ile ortaya çıkan nefes darlığı şikayeti ile (WHO 3) başvurdu. Hasta 190cm boyunda 93kg idi. Yapılan ekokardiyografide tahmini sistolik pulmoner arter basıncı 115 mmHg, geniş sağ kalp boşlukları, küçük sekundum tip atriyal septal defekt (9mm) saptandı. CT pulmoner anjiyografide kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon ekarte edildi ve yaygın periferik pulmoner arter darlıkları saptandı. Sağ kalp kateterizasyonunda ciddi prekapiller pulmoner hipertansiyon mevcuttu. (PVR: 20 WU, CI:1.7, Ortalama PAP: 80 mmHg). Multidisipliner pulmoner hipertansiyon konseyinde pulmoner darlıkların yerleşimi cerrahi tedavi için uygun görülmediğinden stent ile tedavi edilmesine karar verildi. İlk seansta sağ femoral ven yoluyla sağ üst lob A3 segmenti ostelindeki darlığa 7.0/15 mm renal stent yerleştirildi Stent sonrası solunum sayısında artış, nefes darlığı ve hemoptizi gelişti. Pulmoner anjiyografi ile kontrast sızıntısı olmadığı gösterildikten sonra semptomların sebebinin reperfüzyon ödemi olduğuna karar verildi. Hasta koroner yoğun bakım ünitesine alındı, diüretik tedavi ve oksijen desteği ile 24 saat takip edildikten sonra bulgular düzeldi. İlk işlemden 1 ay sonra sağ orta lob ostealindeki lezyon ile sağ alt lob anterior ve posterior segment ostealindeki lezyonlara toplam üç adet 7.0/15-20 mm renal stentler sağ femoral ven yoluyla komplikasyonsuz bir şekilde yerleştirildi. Sol pulmoner arterlere girişim yapıldıktan 3 ay sonra sağ pulmoner arterler için girişim planlandı. Girişim öncesi yapılan sağ kalp kateterizasyonunda hemodinamik verilerde belirgin düzelme saptandı (tablo 1). Sağ pulmoner arterler daha geniş, anevrizmatik ve tortuoz yapıdaydı (şekil 1) ve darlıklar daha uzundu. Bunun için sağ pulmoner artere girişim sağ juguler ven yoluyla yapıldı ve stent olarak da renal stent değil self-expanding perifer stentler seçildi. (Boston scientific, supera 7.0/40mm). Alt lob ostealinden başlayan darlığa 7.0/40 mm self expanding stent, ve sağ üst lob arterinin ostealinden başlayan darlığa da yine 7.0/40 mm selfexpanding stentler yerleştirildi. Hasta ASA, plavix ve riociguat 2.5 mg 3x1 tb ile taburcu edildi. Riociguatı tolere edemediği için kesildi. Bir yıl sonra plavix kesilerek ASA ile devam edildi. Birinci yol sonunda yapılan sağ kalp kateterizasyonunda hemodinamik verilerin belirgin düzeldiği saptandı. Pulmoner anjiyografide sağ pulmoner arterlerdeki self expanding stentlerin tam açık, sol pulmoner artere yerleştirilen renal stentlerin ise açık ancak %50 restenoz geliştiği görüldü (şekil 1). İşlem sonrası 3.yıl yapılan sağ kalp kateterizasyonunda pulmoner vasküler dirençte ve ortalama pulmoner basınçta hafif bir yükselme izlendi. (tablo 1). Pulmoner anjiyografide sağ pulmoner arterde self-expanding stentler tam açık, sol pulmoner sistemdeki renal stentler içerisinde orta-ileri derecede restenoz izlendi.

TARTIŞMA: ATS, pulmoner hipertansiyonun nadir görülen sebeplerinden birisidir. Cerrahi asıl önerilen tedavi yöntemi olmasına rağmen darlıkların yerleşiminden dolayı mümkün olmayabilir. Endovasküler stent-



leme bu hastalarda cerrahi tedaviye alternatif olabilir. Olgumuzda endovasküler stentleme ile hemodinamik ve klinik olarak anlamlı düzeltilmeler sağlanmıştır. 3 yıllık takipte bu faydanın devam ettiği gösterilmiştir.



A: Sağ pulmoner arterde görülen uzun periferik darlıklar, B: Sağ pulmoner arter alt lobar artere 7.0/40; üst lobar artere 7.0/40 self expanding stent implantasyonu C: İşlemden bir yıl sonra sağ pulmoner anjiyografi, D: Sol pulmoner arterde yaygın pulmoner darlıklar, E: Sol pulmoner anjiyografi stent implantasyonu sonrası, F: Sol pulmoner anjiyografi (işlemden bir yıl sonra)

TABLO: Hastanın SKK bulguları

	BAZAL SKK	SOL PA STENT SONRASI	İŞLEMLERDEN 1 YIL SONRA	3.YIL KONTROLÜ
PAP ort, mmHg	80	60	37	49
AORT ort, mmHg	107	116	106	120
PCWP ort, mmHg	10	12	10	7
RA ort,mmHg	8	12	8	4
sPO2 %	95	93	98	93
pPO2 %	75	71	75	73
CO l/min	3.65	6.7	5.54	6.1
CI,l/min/m2	1.75	2.9	2.5	2.6
PVR, Wood Unit	20	8.7	4.5	6.7
SVR, Wood Unit	27	15.6	17.7	19.1



POSTOPERATİF AKCİĞER REPERFÜZYON HASARI GELİŞEN KOMPLİKE PULMONER ENDARTEREKTOMİ VAKASI-BAŞARILI CERRAHİ TEKNİK VE SONUÇLAR, HER ZAMAN İYİ POSTOPERATİF SONUÇ İLE İLİŞKİLİ MİDİR?

Gamze Gül Tiryaki¹, Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi PEA Ekibi*1

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Pulmoner endarterektomi (PEA), kardiyopulmoner bypass eşliğinde, pulmoner arterlerden organize olmuş fibröz materyallerin çıkartılmasını temel alan, mortalite ve morbiditesi yüksek cerrahi bir işlemdir. Postoperatif en sık görülen ve mortaliteyi en çok etkileyen komplikasyonu, çeşitli mekanizmalarla hipoksi gelişmesidir. Bu nedenle hem cerrahi prosedür açısından hem de postoperatif hasta yönetimi açısından deneyimli merkezlerde yapılması çok önemlidir.

Yöntem: COVID-19 enfeksiyonu sonrası kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) gelişen, 61 yaşında bir erkek hastaya yaptığımız PEA sonrası gelişen akciğer reperfüzyon hasarına bağlı hipoksinin tedavi yönetimi retrospektif olarak derlendi.

Bulgular: 3 ay önce COVID-19 enfeksiyonu sonrası yoğun bakım yatışı ve pulmoner emboli öyküsü olan 61 yaşında erkek hasta, 3 aylık etkin antikoagülasyona rağmen hipoksisinin gerilememesi üzerine tarafımıza kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) ön tanısıyla yönlendirildi. Hastanın ilk başvurusunda nazal kanül 5 lt/dk oksijenle saturasyonu 96 idi (NYHA class-IV). Hastanın bilinen hipertansiyon ve aritmi öyküsü nedeniyle diltiem kullanımı mevcuttu. Romatolojik sorgulamasında ve soygeçmişinde özellik yoktu. Pulmoner bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde bilateral alt loblarda segmenter dolum defektleri görüldü. Ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi pulmoner emboli ile uyumlu idi. Ekokardiyografide sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) 55-60 mmHg olarak ölçüldü. Koroner anjiyografisinde koroner arterler normaldi. Preoperatif hazırlıkları tamamlanan hastaya pulmoner endarterektomi operasyonu yapıldı. Preoperatif mPAB 38 mmHg, PVR 560 dynes/cm-5, postoperatif mPAB 18 mmHg, PVR 150 dynes/cm-5 olarak ölçüldü. Postoperatif ilk gecesinde kan gazında parsiyel oksijen basıncı düşük seyreden hasta ventilatörden wean edilemedi. Postoperatif 2. gününde hastaya prone pozisyon verildi. Prone pozisyon sonrası saturasyonları yükselen ancak supraventriküler taşikardi gelişen ve hemodinamide bozulma olan hastaya supin pozisyon verildi ve venö-venöz ECMO takıldı. Takipleri sırasında kan kültüründe ve derin trakeal aspiratta üremeleri olan hastanın antibiyoterapisi düzenlendi. Sepsiste olan hastaya inotrop desteği verildi. Postoperatif 15. gününde hasta ECMO'dan wean edildi. Postoperatif 16. gününde hasta ekstübe edildi ve high-flow ile takip edildi. Postoperatif 19. gününde hasta göğüs cerrahi servisine devralındı. Oksijen ihtiyacı ortadan kalkan hastanın ekokardiyografisinde sPAB 20-25mmHg olarak ölçüldü. Antibiyoterapisi tamamlanan, fizyoterapisi, antikoagulan ve antiaritmik tedavisi düzenlenen hasta postoperatif 30. gününde sorunsuzca taburcu edildi.



Resim 1



PEA operasyon materyali

Resim 2



preoperatif pulmoner BT anjiyografi görüntüsü

Sonuç: Pulmoner endarterektomi, hastanın hemodinamik parametrelerinde ciddi iyileşme sağlayan ancak postoperatif yönetimi zorlu olan, deneyimli bir yoğun bakım, göğüs cerrahisi, kalp damar cerrahisi, kardiyoloji, göğüs hastalıkları ekibinin bakımını gerektiren komplike bir cerrahidir.

Anahtar Kelimeler: akciğer reperfüzyon hasarı , ECMO-ekstrakorporeal membran yaşam desteği , kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) , prone pozisyon , Pulmoner Endarterektomi (PEA)

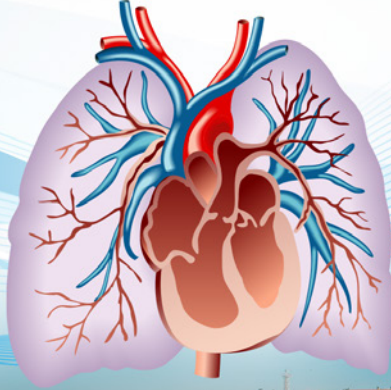


Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği



ADHAD BAHAR OKULU

OLGULARLA PH VE PULMONER EMBOLİ
GAZİANTEP



18-21
MAYIS
2022



GENH
KONGRE