Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

ADHAD

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ



22-25 EKİM 2026

NG PHASELIS
BAY KEMER
ANTALYA

BİLDİRİ KİTABI

www.adhad.org

İÇİNDEKİLER

BİLDİRİ YARIŞMASINA KATILAN SÖZEL BİLDİRİLER

BY-01 Konjenital Kalp Hastalığı ile İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Alt Gruplarının Klinik, Hemodinamik ve Prognostik Karşılaştırması 18

BY-02 'Ekokardiyografik PH Olasılığı Kuralı'nın Tanısal Olasılığın Ötesindeki Prognostik Değeri: Geniş Kapsamlı Bir Ekokardiyografi Veri Tabanı Çalışması 20

BY-03 Pediatrik Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Egzersiz Kapasitesini Değerlendirmede Alternatif Bir Yöntem Olarak Bir Dakikalık Oturma-Kalkma Testi 22

BY-04 Pediatrik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Parenteral Prostanoid Tedavisindeki Zorluklar ve Yönetimi 24

BY-05 Atriyal Septal Defekt ve Sağ Kalp Yeniden Şekillenmesinde Koroner Sinüs Değerlendirilmesi: Altı Aylık Prospektif Ekokardiyografik İzlem (CORSAIR Study- CORonary Sinus Assessment In Atrial Septal Defect and Right Heart Remodeling) 27

SÖZEL BİLDİRİLER

SB-01 IKT-001, c-Kit inhibisyonu Azaltılmış Bir İmatinib Ön İlacı Olup Gastrointestinal Motilitede İyileşme Sağlamaktadır. 31

SB-02 Grup 4 Pulmoner Hipertansiyonda Uzun Dönem Klinik Sonuçlar: Tek Merkez Deneyimi 32

SB-03 Peripheral Venous Pressure Measurements to Evaluate Congestion in Pulmonary Arterial Hypertension 33

SB-04 Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Serum Chemerin Düzeyleri ile Yüksek Riskli Fenotip Arasındaki İlişki: Eksploratif Bir Biyobelirteç Çalışması 34

SB-05 İPAH Olgularında ve {In Vitro} Modelde {SMAD5} Ekspresyonunun ve Hücresel Regülasyon Dinamiklerinin Değerlendirilmesi 35

SB-06 Prematürite ve Bronkopulmoner Displazi ile İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Klinik Özellikler ve Tedavi Yaklaşımları: Tek Merkez Deneyimi 36

SB-07 İnterstisyel Akciğer Hastalığında Pulmoner Hipertansiyon 38

SB-08 Akut Pulmoner Tromboembolide PATHOS ve HALP Skorlarının Mortalitenin Öngörülmesinde Prognostik Değeri 39

SB-10 Konjenital Kalp Hastalığına Bağlı Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Egzersiz Temelli Rehabilitasyonun Fonksiyonel Kapasite Üzerine Etkisi: Sistematik Derleme ve Meta-Analiz 41

SB-11 İdiopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda İmmüno-Nutrisyonel Durumunun (NPAR) Sağ Ventrikül-Pulmoner Arter Eşleşmesi (TAPSE/sPAP) ile İlişkisi 42

SB-12 Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Dispne Algısı ve Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi 44

TARTIŞMALI POSTER BİLDİRİLER

PB-01 Homosistinüri Zemininde Kalsifiye Sağ Atriyal Trombüs ve Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon: Pulmoner Endarterektomi ile Tedavi Edilen Nadir Bir Olgu 48

PB-03 Subkutan Treprostinil Tedavisi Sonrası Belirgin Sağ Ventrikül Reverse Remodeling ve Klinik Düzelme Gösteren İdiyopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon 50

PB-04 Aile Öyküsü Olmayan İki BMPR2 Varyant Taşıyıcısında Gebelikle Ortaya Çıkan Kalıtsal Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon 52

PB-05 Masif Hemoptiziden Pnömonektomiye: Sağ Pulmoner Arter Agenezisi Olgusu 53

PB-06 Kronik Tromboembolik Sürece Açılan Kapı: Malignite ve Pulmoner Emboli Tanılı Beş Olgu Serisi 55

PB-07 Suçlu PAH mıydı? İleri Pulmoner Hipertansiyonu Olan Bir Hastada Tekrarlayan Senkopun Beklenmedik Nedeni 57

PB-08 Takayasu Arteriti Zemininde Pulmoner Arter Tutulumu ve Tekrarlayan Pulmoner Tromboemboli Birlikteliği: Pulmoner Hipertansiyonun Nadir ve Karmaşık Bir Nedeni 58

PB-09 Bir Şantın İki Yüzü: Yüksek Akımdan Pulmoner Hipertansiyona 59

PB-10 Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Örtüşen Fenotipler: Görüntüleme Uyumsuzluğu ve Kombine Tedavi Sonrası Hemodinamik İyileşme 60

PB-11 Multiple Maligniteler Ve Otoimmün Komorbiditeleri Takiben Gelişen Bir Kteph Vaka Sunumu..... 62

PB-13 Pulmoner Emboli ile Prezente Olan Bir Antifosfolipid Antikor Sendromu Olgusu..... 63

PB-14 Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonu Olan Genç Bir Kadında Persistan Yüksek Titre Antifosfolipid Antikor Pozitifliği ve Ank2 Gen Varyantı 65

PB-15 Kardiyak Trombüs, Masif Pulmoner Emboli ve Majör Kanama: EKOS ile Başarılı Kurtarma Tedavisi 67

PB-16 Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi Altında Progresif Klinik Kötüleşme Gösteren Genç Hastada Herediter PVOD/PCH Şüphesi 68

PB-19 Pulmoner Embolide Atipik Radyolojik Prezentasyon: Kavite, Plevral Efüzyon ve Hidropnömotoraks 69

PB-22 Post-Partum Dönemde Tanı Alan Pulmoner Arteryel Hipertansiyon 70

PB-25 Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun Ardındaki Otoimmün Spektrum: Bir IPAF Olgusu 71

AKCİĞER DAMAR HASTALIKLARI ARAŞTIRMA DERNEĞİ
YÖNETİM KURULU

Başkan
Mehmet Serdar Küçükoğlu

Başkan Yardımcısı
Bedrettin Yıldızeli

Başkan Yardımcısı
Gülen Hatemi

Genel Sekreter
Nigar Gülfer Okumuş

Bilimsel Komite Sorumlusu
Zeynep Pınar Önen

Web Sorumlusu
Serdar Kula

Mali İşler Sorumlusu
Burçak Kılıçkıran Avcı

Üye
Meral Kayıkçıoğlu

Üye
Ali Akdoğan

VIII. ULUSAL
ADHAD
KONGRESİ

BİLİMSEL PROGRAM HAZIRLAMA KURULU

Burçak Kılıçkıran Avcı

Serdar Küçükoğlu

Gülfer Okumuş

Gülen Hatemi

Serdar Kula

Bedrettin Yıldızeli

Ali Akdoğan

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ

YILIN MAKALESİ DEĞERLENDİRME JÜRİSİ

Arzu Yorgancıoğlu
Bülent Mutlu
Gülen Hatemi
Özlem Özdemir Kumbasar
Omaç Tüfekçioğlu

BİLDİRİ DEĞERLENDİRME JÜRİSİ

Serdar Küçükoğlu
Neşe Dursunoğlu
Gülen Hatemi
Züleyha Bingöl
Bülent Mutlu
Timur Meşe
Zeynep Pınar Önen

VIII. ULUSAL
ADHAD
KONGRESİ

YILIN MAKALESİ ÖDÜLÜ

Effects of kettlebell exercise training on functional capacity and metabolic costs of activities of daily living in patients with pulmonary arterial hypertension: A randomized controlled trial

Pınar Merç, Rengin Demir, Melih Zeren, Ümit Yaşar Sinan, Muhammed Furkan Deniz, Kemal Enginoğlu, Mehmet Serdar Küçükoğlu

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ

ADHAD 2026 Bildiri Yarışması

BİRİNCİLİK ÖDÜLÜ

BY-02

Ekokardiyografik PH Olasılığı Kuralı'nın Tanısal Olasılığın Ötesindeki Prognostik Değeri: Geniş Kapsamlı Bir Ekokardiyografi Veri Tabanı Çalışması

Müge Tezer, İbrahim Başarıcı

İKİNCİLİK ÖDÜLÜ

BY-01

Konjenital Kalp Hastalığı ile İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Alt Gruplarının Klinik, Hemodinamik ve Prognostik Karşılaştırması

Dilek Çiçek Yılmaz, Buse Nur Yakan, Selman Aytimur, Huseyin Guluzade
Buğra Özkan

ÜÇÜNCÜLÜK ÖDÜLÜ

BY-03

Pediatrik Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Egzersiz Kapasitesini Değerlendirmede Alternatif Bir Yöntem Olarak Bir Dakikalık Oturma-Kalkma Testi

Lazgin Tuncar, Sinem Nur Selçuk, Gizem Karkın Tozlu, Nevin Direk Ünal
Fatma Hayvacı Canbeyli, Utku Arman Örün, Serdar Kula

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ

ADHAD 2026 En iyi Olgu Ödülü

PB-01

Homosistinüri Zemininde Kalsifiye Sağ Atriyal Trombüs ve Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon: Pulmoner Endarterektomi ile Tedavi Edilen Nadir Bir Olgu

Tolga Kunak, Ayşegül Ülgen Kunak, Bedrettin Yıldızeli, İbrahim Başarıcı

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ



22 EKİM 2026, PERŞEMBE

SAAT	
11:00 - 12:00	**Yılın Özeti 2026** **Oturum Başkanları:** *Füsun Topçu, Dilek Yeşilbursa, Serdar Kula* Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon - *Mert Evlice* Pediatrik Pulmoner Hipertansiyon - *Eviç Zeynep Akgün* Grup 3-4 Pulmoner Hipertansiyon - *Şehnaz Olgun Yıldızeli* Tartışma
12:00 - 13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:30 - 15:00	**Sol Kalp Hastalığı ve Pulmoner Hipertansiyon: Eski Sorular, Yeni Cevaplar** **Oturum Başkanları:** *Sanem Nalbantgil, Dilek Çiçek Yılmaz* **Panelistler:** *Özlem Yıldırımtürk, Nermin Bayar, Dilay Karabulut* Korunmuş Ejeksiyon Fraksiyonlu Kalp Yetmezliğini Tanımak: Kimde Düşünülmeli? - *Yakup Alsancak* Korunmuş Ejeksiyon Fraksiyonlu Kalp Yetmezliğinde Ekokardiyorgrafinin Rolü - *Silvia Papa* Provokatif İnvaziv Hemodinamik Testler: Ne Zaman, Nasıl, Kime? - *Murat Çelik* Modern Kalp Yetmezliği Tedavileri Pulmoner Hemodinamiyi Değiştiriyor mu? - *Fatih Aksoy* Grup 2 Pulmoner Hipertansiyonda Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavileri: Başarısızlıklar, Dersler ve Yeni Umutlar - *Selvi Öztaş* Tartışma
15:00 - 15:15	**ARA**
15:15 - 16:15	**Akciğer Hastalıkları ve Pulmoner Hipertansiyon: Doğru Tanı ve Tedavi** **Oturum Başkanları:** *Oğuz Uzun, Gülen Hatemi* **Panelistler:** *Merih Birlik, Barış Kaya* Olgu Sunumu - *Zehra Nur Töreyin* Radyolojik Yorum - *Şebnem Durmaz* Romatolojik Seroloji - *Veli Yazısız* Panelistlerle Tartışma Tedavi - *Neşe Dursunoğlu*
16:15 - 16:25	**ARA**
16:25 - 16:55	**Her Vaka Bir Karar: İlopera ile Gerçek Yaşam Deneyimi** **Oturum Başkanı:** *Gülfer Okumuş* **Konuşmacı:** *Ümit Yaşar Sinan*
16:55 - 17:20	**ARA**
17:20 - 17:40	**AÇILIŞ**
17:40 - 19:00	**ADHAD 2026 Bildiri Yarışması /** *(BY-01 / BY-02 / BY-03 / BY-04 / BY-05)* **Jüri:** *Arzu Yorgancıoğlu, Bülent Mutlu, Gülen Hatemi, Serdar Küçükoğlu, Timur Meşe*



23 EKİM 2026, CUMA

SAAT	
08:15 - 09:15	**Pulmoner Hipertansiyonda Risk Değerlendirmesi** **Oturum Başkanları:** *Arzu Yorgancıoğlu, Serdar Küçükoğlu* Güncel Kılavuzlara Göre Risk Değerlendirme - *Ömer Kümet* Değerlendirmedeki Sınırlılıklar - *Elif Tanrıverdi* Kılavuzların Ötesinde: Görüntüleme ve Hemodinami Kullanarak Pulmoner Hiperansiyonda Risk Değerlendirmesini İyileştirebilir miyiz? - *Roberto Badagliacca* Tartışma
09:15 - 09:30	**ARA**
09:30 - 10:00	**PAH Tedavisinde Yolakların Optimizasyonu: Phealera ve Duopheal** **Oturum Başkanı:** *Zeynep Pınar Önen* **Konuşmacı:** *Roberto Badagliacca*
10:00 - 10:10	**ARA**
10:10 - 11:00	**Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tanıdan Tedaviye Ulusal Uzlaşı Raporu** **Oturum Başkanları:** *Serdar Küçükoğlu, Gülfer Okumuş, Bahri Akdeniz* Genel Bakış ve Risk Değerlendirmesi - *Zeynep Pınar Önen* Tanısal Algoritma - *Halil Ataş* Tedavi - *Burçak Kılıçkıran Avcı* Tartışma
11:00 - 11:15	**ARA**
11:15 - 11:45	**PAH Tedavisinde Farklı Yolaklar, Ortak Hedef: Masitera, Rionera** **Oturum Başkanı:** *Mehmet Akbulut* **Konuşmacılar:** *Halil Ataş, Elif Tanrıverdi*
11:45 - 11:50	**ARA (Oturuma Geçiş)**
11:50 - 12:35	**Sınıflamanın Ötesinde Bir Hastalık: Sistemik Skleroz** **Oturum Başkanları:** *Gülen Hatemi, Sümeyye Güllülü, İsmail Hanta* Sistemik Sklerozda Pulmoner Hipertansiyon Spektrumu - *Süleyman Serdar Koca* Sistemik Skleroz Hastalarında Pulmoner Hipertansiyon Taraması – *Alper Sarı* Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi İdiyopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyondan Farklı mı? – *Ali Akdoğan* Tartışma
12:35 - 13:40	**ÖĞLE YEMEĞİ / Poster Bildiriler** *(PS-01 / PS-02 / PS-03 / PS-04 / PS-05 / PS-06 / PS-07 / PS-08 / PS-09 / PS-10 / PS-11 / PS-12 / PS-13)* ***POSTER DEĞERLENDİRME JÜRİSİ:*** *Tolga Yaylalı, Şehnaz Yıldızeli, Ümit Sinan Yaşar, Şermin Börekçi*
13:40 - 14:20	**Kanıtlarıyla Çok Yakın Gelecekte Pulmoner Hipertansiyon Tedavisi** **Oturum Başkanları:** *Zeki Öngen, Züleyha Bingöl* Activin Sinyal Yolak İnhibisyonu - *Asuman Biçer* Inhaler Tedaviler - *Gülfer Okumuş* Tartışma
14:20 - 14:30	**ARA**
14:30 - 15:00	**PAH Tedavisinde Kombinasyon Yaklaşımı ve Opsynvi** **Oturum Başkanı:** *Gülfer Okumuş* **Konuşmacı:** *Barış Kaya*
15:00 - 15:10	**ARA**
15:10 - 16:10	**PAHKEME** **Hakimler:** *Zeki Öngen, Gül Öngen, Bedrettin Yıldızeli, Ali Akdoğan* **Savcı:** *Derya Kocakaya* **Avukat:** *Barış Kaya* **Bilirkişi:** *Çagatay Çimşit* **Bilirkişi:** *Serhat Erol*
16:10 - 17:00	**Sözlü Bildiri Oturumu - 1** / *(SS-01 / SS-02 / SS-03 / SS-04 / SS-05)* **Oturum Başkanları:** *Bedrettin Yıldızeli, Zeynep Pınar Önen, Bahri Akdeniz*
17:00	**Thalasemi - Pulmoner Hipertansiyon Araştırmacı Toplantısı**



24 EKİM 2026, CUMARTESİ

SAAT	
07:30 - 08:50	**Pulmoner Hipertansiyon Genç Akademi (KURS)** **Oturum Başkanları:** *Meral Kayıkçıoğlu, Birsen Pınar Yıldız* Pulmoner Hipertansiyonun İlk İpuçları: Semptomlar , Bulgular - *Derya Baykız* Fonksiyonel Kapasitenin Değerlendirilmesi - *Aslıhan Gürün Kaya* Laboratuvar Parametreleri ve Pro BNB - *Oğuzhan Birdal* Ekokardiyografi Raporu Değerlendirmesi - *Hatice Solmaz* Solunum Fonksiyon Testi Rapor Değerlendirmesi - *Ahmet Cemal Pazarlı* Pulmoner Arteriyel Akciğer Grafi Değerlendirmesi - *Esra Arslan* Pulmoner Vasküler Sistem Floroskopik Anatomi - *Çağlar Emre Çağlayan* Sorular - Cevaplar
08:50 - 09:00	**ARA**
09:00 - 10:15	**Konjenital Kalp Hastalıklarında Güncel Yaklaşımlar - I** **Oturum Başkanları:** *Mehmet Akbulut, Abdulkadir Babaoğlu, Ahmet Kaya Bilge* **Panelistler:** *Pelin Ayyıldız, Barış İkitimur, İbrahim Başarıcı* Konjenital Kalp Hastalığı İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Risk Değerlendirmesi: Güncel Yaklaşım - *Çağlar Kaya* Konjenital Kalp Hastalarında Siyanoza Yaklaşım - *Mehmet Gökhan Ramoğlu* Multimodal Görüntüleme: Zor Vakalardan Öğrenilenler - *Ender Ödemiş* Erişkin Konjenital Kalp Hastalarında Aritmiler: Korunma, Ablasyon ve Cihaz Tedavileri - *Kıvanç Yalın* Tartışma
10:15 - 10:30	**ARA**
10:30 - 11:00	**PAH Tedavisinde Güncellemeler: Odaktaki Ajan 'Trepoks'** **Oturum Başkanı:** *Burçak Kılıçkıran Avcı* **Konuşmacı:** *David Kiely, Burçak Kılıçkıran Avcı* centurion
11:00 - 11:10	**ARA**
11:10 - 12:10	**Akut Pulmoner Emboli Güncel Yaklaşım** **Oturum Başkanları:** *Füsun Topçu, Murat Meriç* **Panelistler:** *Züleyha Bingöl, Ramazan Gündüz, Ersan Atahan* Tanıda Yenilikler - *Şermin Börekçi* İlaç Tedavisi - *Serhat Erol* Kateter Tedavileri; Neden Tromboliz Değil? - *Murat Kerkütlüoğlu* Tartışma
12:10 - 13:40	**ÖĞLE YEMEĞİ / Poster Bildiriler** *(PS-14 / PS-15 / PS-16 / PS-17 / PS-18 / PS-19 / PS-20 / PS-21 / PS-22 / PS-23 / PS-24 / PS-25)* *POSTER DEĞERLENDİRME JÜRİSİ: Ali Akdoğan, Serdar Kula, Halil Ataş, Gülfer Okumuş*
13:40 - 14:30	**Pulmoner Hipertansiyonda Bilimsel Gelişmeler Konferansı** **Oturum Başkanları:** *Özlem Özdemir Kumbasar, Omaç Tüfekçioğlu, Serdar Kula* **Panelistler:** *Dilek Çiçek Yılmaz, Yalın Tolga Yaylalı, Zeynep Pınar Önen* Pulmoner Hipertansiyonda Multimodalite Görüntüleme ve Yapay Zeka: Tanı ve Tedavinin Geleceğine Yön Vermek - *David Kiely*
14:30 - 14:40	**ARA**
14:40 - 15:10	**PAH'ta Kritik Karar Anları ve Zorlu Vakalar: Macitrin ve Departon'la Kombinasyon Tedavisi** **Oturum Başkanı:** *Meral Kayıkçıoğlu* **Konuşmacılar:** *Gülten Taçoy, Murat Kerkütlüoğlu* ABDIIBRAHIM
15:10 - 15:20	**ARA**
15:20 - 16:40	**Konjenital Kalp Hastalıklarında Güncel Yaklaşımlar - II** **Oturum Başkanları:** *Gülten Taçoy, Ebru Aypar, Timur Meşe* **Panelistler:** *Ayşe Yıldırım, Yalın Tolga Yaylalı* Konjenital Kalp Hastalıklarında Girişim Öncesi Görüntüleme: Ne Aramalı, Ne Raporlamalı? - *Bahar Pirat* Sol - Sağ Şantlı Erişkin Konjenital Kalp Hastalıklarında Operabilite Nasıl Değerlendirilmeli? PVR Yeterli mi? - *Ümit Yaşar Sinan* Şant Lezyonları ve Pulmoner Hipertansiyonda "Treat and Repair" Stratejisi: Güncel Kanıtlar - *İbrahim Başarıcı* Konjenital Kalp Hastalığı Onarımı Sonrası Gelişen Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon - *Ayşe Çolak* Tartışma



25 EKİM 2026, PAZAR

SAAT	
09:15 – 10:15	**Pulmoner Hipertansiyon Hastasında Ek Sorunların Yönetimi** **Oturum Başkanları:** *Gülen Hatemi, Funda Coşkun* **Panelistler:** *Mehmet Kaplan, Burcu Baran, Çağlar Kaya, Mehmet Burak Özen* Gebe Kalan Pumoner Arteriyel Hipertansiyon Hastasının Yöntemi - *Saadet Demirtaş İnci* Oksijen Tedavisi - *Pınar Yıldız Gülhan* Seyahat ve Maluliyet - *Hilal Erken* Tartışma
10:15 - 10:30	**ARA**
10:30 - 12:00	**Sözlü Bildiri Oturumu - 2** / *(SS-06 / SS-07 / SS-08 / SS-09 / SS-10 / SS-11 / SS-12 / SS-13)* **Oturum Başkanları:** *Hakkı Şimşek, Bedrettin Yıldızeli, Serdar Kula, Eylem Sercan*
12:00 - 12:30	**Akılcı İlaç Oturumu** - *Damla Raimoglou*
12:30 - 12:45	**KAPANIŞ**



SÖZEL BİLDİRİLER

SS - 01	IKT-001, c-Kit inhibisyonu azaltılmış bir imatinib ön ilacı olup gastrointestinal motilitede iyileşme sağlamaktadır.	İlksen Yoruk	1. OTURUM
SS - 02	Grup 4 Pulmoner Hipertansiyonda Uzun Dönem Klinik Sonuçlar: Tek Merkez Deneyimi	Sama Hasanova	1. OTURUM
SS - 03	Peripheral Venous Pressure Measurements to Evaluate Congestion in pulmonary arterial hypertension	Mükremin Coşkun	1. OTURUM
SS - 04	Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Serum Chemerin Düzeyleri ile Yüksek Riskli Fenotip Arasındaki İlişki: Eksploratif Bir Biyobelirteç Çalışması	Gürkan İş	1. OTURUM
SS - 05	İPAH Olgularında ve In Vitro Modelde SMAD5 Ekspresyonunun ve Hücresel Regülasyon Dinamiklerinin Değerlendirilmesi	Ecem İnci	1. OTURUM
SS - 06	Prematürite ve Bronkopulmoner Displazi ile İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Klinik Özellikler ve Tedavi Yaklaşımları: Tek Merkez Deneyimi	Erkan Taş	2. OTURUM
SS - 07	İnterstisyel Akciğer Hastalığında Pulmoner Hipertansiyon	İrem Aras	2. OTURUM
SS - 08	Akut Pulmoner Tromboembolide PATHOS ve HALP Skorlarının Mortalitenin Öngörülmesinde Prognostik Değeri	Serap Argun Barış	2. OTURUM
SS - 10	Konjenital kalp hastalığına bağlı pulmoner arteriyel hipertansiyonda egzersiz temelli rehabilitasyonun fonksiyonel kapasite üzerine etkisi: sistematik derleme ve meta-analiz	Veysi Can	2. OTURUM
SS - 11	İdiopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda İmmüno-Nutrisyonel Durumunun (NPAR) Sağ Ventrikül-Pulmoner Arter Eşleşmesi (TAPSE/sPAP) ile İlişkisi	Bekir Çalapkorur	2. OTURUM
SS - 12	Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Dispne Algısı ve Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi	Elif Çetin	2. OTURUM

BİLDİRİ YARIŞMASI SÖZEL BİLDİRİLER

BY - 01	Konjenital Kalp Hastalığı ile İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Alt Gruplarının Klinik, Hemodinamik ve Prognostik Karşılaştırması	Buse Nur Yakan	YARIŞMA
BY - 02	'Ekokardiyografik PH Olasılığı Kuralı'nın Tanısal Olasılığın Ötesindeki Prognostik Değeri: Geniş Kapsamlı Bir Ekokardiyografi Veri Tabanı Çalışması	Müge Tezer	YARIŞMA
BY - 03	Pediatrik Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Egzersiz Kapasitesini Değerlendirmede Alternatif Bir Yöntem Olarak Bir Dakikalık Oturma-Kalkma Testi	Lazgin Tuncar	YARIŞMA
BY - 04	Pediatrik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Parenteral Prostanoid Tedavisindeki Zorluklar ve Yönetimi	Özlem Sürekli Karakuş	YARIŞMA
BY - 05	Atriyal Septal Defekt ve Sağ Kalp Yeniden Şekillenmesinde Koroner Sinüs Değerlendirilmesi: Altı Aylık Prospektif Ekokardiyografik İzlem (CORSAIR Study-CORonary Sinus Assessment In Atrial Septal Defect and Right Heart Remodeling)	Ahmet Cemal Pazarlı	YARIŞMA



TARTIŞMALI POSTER BİLDİRİLER

PS - 01	Homosistinüri Zemininde Kalsifiye Sağ Atriyal Trombüs ve Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon: Pulmoner Endarterektomi ile Tedavi Edilen Nadir Bir Olgu	Tolga Kunak
PS - 03	Subkutan Treprostinil Tedavisi Sonrasi Belirgin Sağ Ventrikül Reverse Remodeling Ve Klinik Düzelme Gösteren İdiyopatik Pulmoner Arteriyel	Cansu Yücel Uçar
PS - 04	Aile Öyküsü Olmayan İki BMPR2 Varyant Taşıyıcısında Gebelikle Ortaya Çıkan Kalıtsal Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon	Ali Nizami Elmas
PS - 05	Masif Hemoptiziden Pnömonektomiye: Sağ Pulmoner Arter Agenezisi Olgusu	Şeyma Aydın
PS - 06	Kronik Tromboembolik Sürece Açılan Kapı: Malignite ve Pulmoner Emboli Tanılı Beş Olgu Serisi	Ece Yücel
PS - 07	Suçlu PAH mıydı? İleri Pulmoner Hipertansiyonu Olan Bir Hastada Tekrarlayan Senkopun Beklenmedik Nedeni	Ozan Yıldırım
PS - 08	Takayasu Arteriti Zemininde Pulmoner Arter Tutulumu Ve Tekrarlayan Pulmoner Tromboemboli Birlikteliği: Pulmoner Hipertansiyonun Nadir Ve Karmaşi	Özgür Enes Sözen
PS - 09	Bir Şantın İki Yüzü: Yüksek Akımdan Pulmoner Hipertansiyona	Yusuf Taşkın
PS - 10	Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Örtüşen Fenotipler: Görüntüleme Uyumsuzluğu ve Kombine Tedavi Sonrası Hemodinamik İyileşme	Halit Emre Yalvaç
PS - 11	Multiple Maligniteler Ve Otoimmün Komorbiditeleri Takiben Gelişen Bir Kteph V	Zehranur Yanar
PS - 13	Pulmoner Emboli ile Prezente Olan Bir Antifosfolipid Antikor Sendromu Olgusu	Zeynep Köprülü
PS - 14	Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonu Olan Genç Bir Kadında Persistan Yüksek Titre Antifosfolipid Antikor Pozitifliği Ve Ank2 Gen Varyantı	Furkan Yüzer
PS - 15	Kardiyak Trombüs, Masif Pulmoner Emboli ve Majör Kanama: EKOS ile Başarılı Kurtarma Tedavisi	Ahmet Şaban
PS - 16	Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi Altında Progresif Klinik Kötüleşme Gösteren Genç Hastada Herediter PVOD/PCH Şüphesi	Gökçen Sıla Peksoy
PS - 19	Pulmoner Embolide Atipik Radyolojik Prezentasyon: Kavite, Plevral Efüzyon ve Hidropnömotoraks	Buket Karatut
PS - 22	Post-Partum Dönemde Tanı Alan Pulmoner Arteryel Hipertansiyon	Füsun Fakılı
PS - 25	Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun Ardındaki Otoimmün Spektrum: Bir IPAF Olgusu	Elif Akşan

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ

BİLDİRİ YARIŞMASINA KATILAN SÖZEL BİLDİRİLER

BY-01

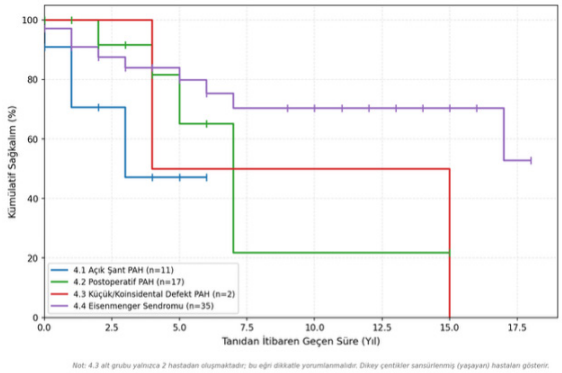
Konjenital Kalp Hastalığı ile İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Alt Gruplarının Klinik, Hemodinamik ve Prognostik Karşılaştırması

Dilek Çiçek Yılmaz[1], Buse Nur Yakan[1], Selman Aytimur[1], Huseyin Guluzade[1], Buğra Özkan[1]

[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

Özet: Giriş ve Amaç: Konjenital kalp hastalığıyla ilişkili pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH-KKH), farklı hemodinamik ve prognostik özelliklere sahip fenotipleri içermektedir. Bu çalışmada, tek merkezde izlenen PAH-KKH hastalarının güncel klinik sınıflamaya göre demografik, ekokardiyografik, hemodinamik ve prognostik özelliklerinin karşılaştırılması amaçlandı. Yöntem: 20 yıllık kayıt döneminde izlenen 65 PAH-KKH hastası; Eisenmenger sendromu, prevalan sistemik-pulmoner şant, küçük/koinsidental defekt ve defekt düzeltmesi sonrası PAH olarak sınıflandırıldı. Tanı yaşı, cinsiyet, sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB), ortalama pulmoner arter basıncı (mPAB), pulmoner vasküler direnç (PVR), kardiyak indeks (Kİ), pulmoner arter oksijen satürasyonu, pro-BNP, WHO fonksiyonel sınıfı, ESC/ERS risk kategorisi, PAH tedavisi ve sağkalım retrospektif olarak değerlendirildi. Gruplar Kruskal–Wallis ve Fisher–Freeman–Halton testleriyle; sağkalım Kaplan–Meier, log-rank ve Cox regresyonuyla incelendi.Bulgular: Hastaların 35'i (%53,8) Eisenmenger, 11'i (%16,9) prevalan şant, ikisi (%3,1) küçük/koinsidental defekt ve 17'si (%26,2) defekt düzeltmesi sonrası PAH grubundaydı. Kadın oranı %67,7 olup defekt düzeltmesi sonrası grupta belirgin kadın baskınlığı vardı (%88,2; cinsiyet dağılımı için p=0,043). Medyan tanı yaşları sırasıyla 24, 57, 32,5 ve 51 yıldı (p < 0,001). Aynı sırayla medyan sPAB 90, 88, 127,5 ve 48 mmHg; mPAB 76, 44, 76 ve 33,5 mmHg; PVR 13,0, 4,0, 19,3 ve 4,5 WU; Kİ 2,90, 4,63, 2,25 ve 2,54 L/dk/m² idi (tümü p < 0,001). En sık altta yatan defektler ASD (%40,0) ve VSD (%29,2) olup, Eisenmenger grubunda izole VSD baskın lezyon olarak saptandı. Eisenmenger grubu belirgin olarak daha genç yaşta tanı almaktaydı. Eisenmenger grubunda PVR en yüksek düzeyde olmasına karşın kardiyak indeksin korunmuş bulunması (2,90 L/dk/m²) sağdan sola şantla açıklanabilecek fizyolojik bir adaptasyonu düşündürürken, postoperatif grupta benzer PVR düzeyine rağmen en düşük kardiyak indeksin (2,54 L/dk/m²) saptanması, şant kapatıldıktan sonra sağ ventrikül rezervinin azaldığını işaret edebileceği düşünüldü. Hastaların %75,0'i fonksiyonel sınıf II'deydi. Tedavide %81,5 endotelin reseptör antagonisti, %53,8 PDE-5 inhibitörü kullanılmakta ve en sık rejim masitentan-tadalafil kombinasyonuydu (%24,6); tedavi yoğunluğu alt gruplar arasında farklılık göstermedi. Takipte 21 hasta (%32,3) öldü. Bir, beş ve on yıllık sağkalım %89,9, %70,4 ve %56,8'di. Alt grupların sağkalım eğrileri anlamlı farklılık göstermedi (global log-rank p=0,054). Her 10 yıllık yaş artışı mortaliteyi artırdı (HR 1,45; %95 GA 1,11–1,89); pro-BNP'nin her iki katına çıkışı yaşa göre düzeltildikten sonra da mortaliteyle ilişkiliydi (HR 1,30; %95 GA 1,00–1,70).Tartışma ve Sonuç: PAH-KKH alt grupları belirgin demografik ve hemodinamik heterojenlik göstermektedir. Eisenmenger fizyolojisinde görece korunmuş kardiyak indekse karşın postoperatif hastalarda azalmış kardiyak rezerv, defekt kapatılmasının PAH progresyonunu her zaman durdurmadığını ve bu alt grubun yakın izlem gerektirdiğini düşündürmektedir.

Konjenital kalp hastalığı ile ilişkili pulmoner arteriyel hipertansiyon alt gruplarına göre Kaplan-Meier sağkalım eğrileri.



Konjenital kalp hastalığı ile ilişkili pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH-KKH) alt gruplarına (açık şant, postoperatif, küçük/koinsidental defekt, Eisenmenger sendromu) göre Kaplan-Meier sağkalım eğrileri.

Hastaların klinik ve hemodinamik özellikleri

DEĞİŞKEN	TOPLAM (N=65)	EİSENMENGER (N=35)	PREVALANŞANT(N=11)	KÜÇÜK/ KOİNSİDENTAL DEFEKT(N=2)	DEFEKT DÜZELMESİ SONRASI (N=17)	P DEĞERİ
TANI YAŞI ,YIL	33(23-51)	24(19-30)	57(47-63)	32,5(28,3-36,8)	51(44-59)	<0,001
KADIN CİNSİYET,N(%)	44(67,7)	22(62,9)	7(63,6)	0(0,0)	15(88,2)	0,044
WHO FONKSİYONEL SINIF 1-2(N%)	48/64(75,0)	26/34(76,5)	7/11(63,6)	1/2(50,0)	14/17(82,4)	0,488
WHO FONKSİYONEL SINIF 3-4 ,N(%)	16/64(25,0)	8/34(23,5)	4/11(36,4)	1/2(50,0)	3/17(17,6)	
EKO SPAB, MMHG	80(53-95) (N=59)	90(75-110) (N=29)	88(74-100) (N=11)	127,5(111,3-143,8) (N=2)	48(45-65) (N=17)	<0,001
KATETER MPAB,MMHG	47(34-72)	76(62,5-80,8)	44(35-47,5)	76(74,5-77,5)	33,5(27-44,3)	<0,001
PVR,WU	5,29(4,00-9,00)	13,00(7,48-13,50)	4,00(2,50-4,85)	19,30(16,45-22,15)	4,50(3,25-6,00)	<0,001
KARDİYAK İNDEKS L/ DK/M2	3,10(2,49-4,33)	2,90(2,65-3,40)	4,63(4,40-5,64)	2,25(2,13-2,38)	2,54(2,29-2,82)	<0,001
PULMONER ARTER O2 SATÜRASYONU,%	73,5(66,3-78,0)	67(61-77)	81(80-83)	62,5(60,3-64,8)	73(70-74)	0,002
BAZAL PRO-BNP	587(170-1012)	243(124-892)	1404(616-4248)	626,5(453-800)	583(281-988)	0,130
PAH TEDAVİSİ						0,666
TEDAVİ ALMAYAN ,N(%)	8(12,3)	5(14,3)	2(18,2)	0(0,0)	1(5,9)	
MONOTERAPİ, N(%)	17(26,2)	10(28,6)	1(9,1)	0(0,0)	6(35,3)	
KOMBİNASYON TEDAVİSİ, N(%)	40(61,5)	20(57,1)	8(72,7)	2(100,0)	10(58,8)	
MORTALİTE, N(%)	21(32,3)	9(25,7)	5(45,5)	2(100,0)	5(29,4)	0,140

Konjenital Kalp Hastalığı ile İlişkili Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Alt Gruplarının Klinik, Hemodinamik, Tedavi ve Sağkalım Özellikleri

Anahtar Kelimeler: Eisenmenger sendromu; konjenital kalp hastalığı; pulmoner arteriyel hipertansiyon; risk sınıflaması; sağkalım.

BY-02

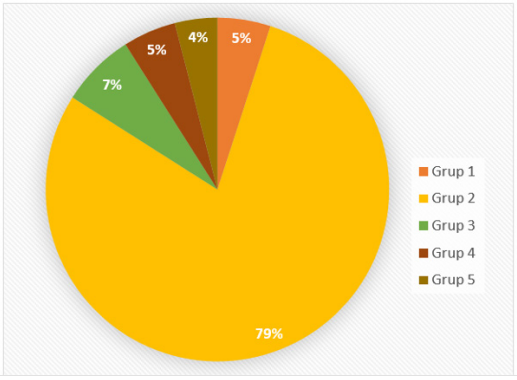
‘Ekokardiyografik PH Olasılığı Kuralı’nın Tanısal Olasılığın Ötesindeki Prognostik Değeri: Geniş Kapsamlı Bir Ekokardiyografi Veri Tabanı Çalışması

Müge Tezer[1], İbrahim Başarıcı[2]

[1]Burdur Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Ana Bilim Dalı

Özet: Pulmoner hipertansiyon (PH), pulmoner dolaşımın ciddi bir patofizyolojik bozukluğudur. Tanısı, sağ kalp kateterizasyonu (SKK) ile konur. Literatürdeki çalışmaların çoğunda ekokardiyografik olarak tahmin edilen pulmoner arter sistolik basıncı kullanılmıştır. Güncel kılavuzlar, tanısal ortalama pulmoner arter basıncı eşik değerini düşürmüş ve invaziv hemodinamik doğrulama öncesinde “ekokardiyografik PH olasılığı”nın belirlenmesi amacıyla triküspit yetersizliği hızı (TRV) ve PH’yi destekleyen ek ekokardiyografik bulguların birlikte değerlendirilmesini önermiştir. Ekokardiyografik PH olasılığının değerlendirilmesinin, PH’nin saptanması, etiyolojik sınıflandırılması ve prognoz üzerindeki etkisi, geniş ekokardiyografi kohortlarında yeterince araştırılmamıştır. Gereç-Yöntem: Bir tersiyer merkezde ekokardiyografi yapılmış erişkin hastalarla retrospektif, gözlemsel bir çalışma gerçekleştirildi. Ekokardiyografi veri tabanındaki, TRV ve PH’yi destekleyen ekokardiyografik bulguların varlığı incelenerek hastalar orta ve yüksek olasılıklı PH gruplarına ayrıldı. Yüksek olasılıklı PH’li hastalar, 2022 ESC/ERS kılavuzunda tanımlanan PH etiyolojik gruplarına göre sınıflandırıldı. TRV, sPAP, klinik değişkenler, PH alt grupları ve tüm nedenlere bağlı mortalite arasındaki ilişkiler lojistik/Cox regresyon ve Kaplan–Meier analizleriyle değerlendirildi. Bulgular: 25.944 ekokardiyografik raporun değerlendirilmesiyle, 8.568 hastanın orta (n=5.733; %22,1) ve yüksek (n=2.835; %10,9) olasılıklı PH kriterlerini karşıladığı görüldü, ekokardiyografik olası PH prevalansı %33,0 bulundu. Yüksek olasılıklı PH grubunda en sık görülen etiyolojik grup Grup 2 PH (%82) iken, bunu Grup 3 (%8), Grup 1 (%5) ve Grup 4’ün (%5) izlediği görüldü. Ekokardiyografik PH olasılığı orta veya yüksek olarak bulunmuş hastaların 188’inde (%2,2) doğrulayıcı SKK yapıldığı görüldü; ekokardiyografik olası PH olarak değerlendirilen ve SKK yapılan hastalarda yanlış pozitiflik %10,6 olarak bulundu. Tüm nedenlere bağlı mortalite, yüksek olasılıklı PH grubunda orta olasılıklı gruba kıyasla daha yüksekti (%49,1’e karşı %31,8; $p < 0,001$). Yüksek olasılıklı PH grubunda en yüksek mortalite Grup 3 PH’de (%66,5) görülürken, mortalite oranları Grup 2’de %52,3, Grup 4’te %38,4 ve Grup 1’de %32,1 idi. Takip sırasında yaşamını kaybeden hastalarda TRV ve sPAP daha yüksekti ($p < 0,001$). sPAP > 45,6 mmHg olanlarda, sPAP’deki her 1 mmHg’lik artış artmış mortalite riskiyle bağımsız ilişkiliydi. İleri yaş, erkek cinsiyet, diyabet, kronik böbrek hastalığı, sigara, malignite, LVEF’nin < %40 olması ve yüksek sPAP mortalitenin bağımsız öngördürücüleri olarak belirlendi. Kaplan–Meier analizinde, yüksek olasılıklı PH grubunda ortalama sağkalım süresi orta olasılıklı gruba kıyasla daha kısa bulundu (3,68±0,05 yıl ve 4,86±0,03 yıl; $p < 0,001$). Sonuç: Ekokardiyografi temelli bu geniş gözlemsel kohort çalışması, ekokardiyografi için yönlendirilen hastalarda PH’in oldukça yaygın olduğunu göstermektedir. PH alt gruplarının dağılımı, hemodinamik tanımlara dayalı sınıflandırmadan kısmen farklılık göstermektedir. Ekokardiyografik PH olasılığının değerlendirilmesi, PH tahmini ve etiyolojik sınıflandırmanın ötesinde güçlü prognostik bilgiler sağlar ve mevcut eşik değerler korunarak klinik pratikte PH değerlendirmesinin önemli bir bileşeni olarak ele alınmalıdır.

Yüksek olasılıklı PH hastalarının alt grup dağılımı



Mortaliteye etkili potansiyel değişkenlerin Cox regresyon analizi ile incelenmesi

	B+SE	OR	95%CI	P
Yaş Grupları				<0,001
50-59 yaş	0,321±0,120	1,378	1,088-1,745	0,008
60-69 yaş	0,666±0,109	1,947	1,572-2,412	<0,001
70-79 yaş	0,803±0,108	2,232	1,807-2,758	<0,001
>80 yaş	1,234±0,109	3,434	2,774-4,251	<0,001
Eko Klasifikasyonu				<0,001
Grup 1	-0,121±0,160	0,886	0,647-1,213	0,450
Grup 3	0,612±0,095	1,844	1,532-2,220	<0,001
Grup 4	-0,168±0,145	0,845	0,636-1,123	0,247
Grup 5	-1,219±0,711	0,296	0,073-1,192	0,087
Diyabet	0,143±0,062	1,154	1,021-1,304	0,022
Hipertansiyon	-0,315±0,062	0,729	0,646-0,824	<0,001
Sigara	-0,040±0,073	0,961	0,833-1,109	0,586
Kronik böbrek yetmezliği	0,277±0,057	1,319	1,180-1,475	<0,001
LVEF %40-50	0,189±0,096	1,208	1,001-1,458	0,048
LVEF<%40	0,595±0,064	1,812	1,597-2,056	<0,001
Malignite	0,358±0,083	1,431	1,217-1,682	<0,001
PASB >=45,6 mmHg / TRV >=2,9 m/sn	0,238±0,069	1,268	1,107-1,452	0,001

Anahtar Kelimeler: Pulmoner hipertansiyon, Klasifikasyon, Mortalite

BY-03

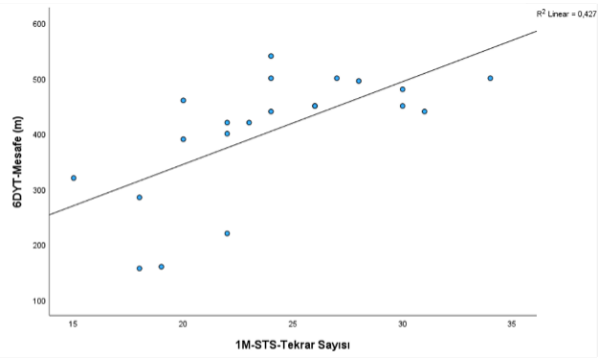
Pediatrik Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Egzersiz Kapasitesini Değerlendirmede Alternatif Bir Yöntem Olarak Bir Dakikalık Oturma-Kalkma Testi

Lazgin Tuncar[1], Sinem Nur Selçuk[2], Gizem Karkın Tozlu[1], Nevin Direk Ünal[1], Fatma Hayvacı Canbeyli[1], Utku Arman Örün[2], Serdar Kula[1]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara, Türkiye
[2]Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Ankara, Türkiye

Özet: Giriş/ Amaç: Altı dakika yürüme testi (6DYT) Pulmoner hipertansiyon (PH) hastalığının takibinde yaygın olarak kullanılır. Ancak düzenlenmiş özel bir koridor ve personel gerektirmesi gibi önemli teknik sınırlıkları vardır. Bir dakikalık oturma-kalkma testi (1M-STS), erişkin PH hastalarında 6DYT ile korele sonuçlar veren ve sağlıklı çocuklarda normal verileri mevcut olan pratik bir alternatif olarak görülmektedir ancak pediatrik PH hastalarındaki uygulanabilirliği henüz araştırılmamıştır. Bu çalışmada pediatrik PH hastalarında 1M-STS'nin 6DYT yerine geçerli ve uygulanabilir bir alternatif olup olamayacağını değerlendirmek amaçlanmıştır. Yöntem: İki pediatrik kardiyoloji merkezinden 6–18 yaş arasındaki 21 PH'lı hasta prospektif olarak çalışmaya dahil edildi ve hastalara 6DYT ile 1M-STS aynı gün uygulandı. PH tanısı, 2022 ESC/ ERS kılavuzlarına göre; istirahat sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı > 20 mmHg ile destekleyici klinik kriterlerin birlikteliği olarak tanımlandı. Her iki testi güvenle yapamayan (örn. ayakta durmayı engelleyen kas-iskelet sistemi bozuklukları, testin uygulanmasına engel olacak zihinsel bozukluğu olan), son dört hafta içinde akut dekompanse kalp yetmezliği olan ve katılımı reddeden hastalar çalışmadan dışlandı. Kalp hızı (KH), oksijen satürasyonu (SpO2) ve solunum sayısı (SS); her iki testin öncesi (T0), test sonunda (T1) ve 2 dakikalık toparlanma dönemi (T2) sonunda kaydedildi. Her hasta için 6DYT'de yürünen mesafe ve 1M-STS'de yapılan tekrar sayısının o hasta için beklenen değerlere göre oranları sırasıyla (ExpRwalk ve ExpRsit) hesaplandı.Bulgular: 1M-STS tekrar sayısı ile 6DYT mesafesi ile arasında iyi düzeyde anlamlı korelasyon saptandı (rs = 0,725, p < 0,001). ExpRwalk ve ExpRsit değerleri de iyi düzeyde anlamlı korelasyon gösterdi (r = 0,638, p = 0,002). SpO2 yanıtları üç zaman noktasında da (T0, T1, T2) güçlü korelasyon gösterdi; KH T0 ve T2'de güçlü, T1'de zayıf korelasyon; SS yanıtı T1 ve T2'de güçlü, T0'da orta düzeyde korelasyon gösterdi.Sonuç: Bu çalışma, bildiğimiz kadarıyla literatürde pediatrik PH hastalarında 1M-STS'yi prospektif olarak değerlendiren ilk çalışmadır ve testin egzersizle tetiklenen fizyolojik stres açısından 6DYT ile yüksek düzeyde uyumlu olduğu ve kardiyorespiratuar parametreler için güçlü korelasyon sergilediği gösterilmiştir. Konjenital kalp hastalığına bağlı PH'lı erişkinlerde 1M-STS ile 6DYT arasında benzer düzeyde ilişki tanımlamıştır. Kistik fibrozisli çocuklarda da 1M-STS tekrar sayısı ile 6DYT mesafesi arasında orta düzeyde korelasyon bildirilmiş ve testin bu popülasyonda 6DYT'ye alternatif olarak kullanılabileceğini önermiştir. 1M-STS, rutin klinik izlem için pratik, kaynak tasarruflu ve hasta dostu tamamlayıcı bir yöntem sunmaktadır. Bu bulgular, 1M-STS'nin pediatrik PH izleminde tamamlayıcı bir araç olarak dahil edilmesini desteklemekte olup daha büyük çok merkezli çalışmalara ihiyaç vardır.

Şekil 1. 6DYT yürüme mesafesi ile 1M-STS tekrar sayısı arasındaki korelasyon



(rs = 0,725, p < 0,001)

Tablo 1. 6DYT ve 1M-STS parametreleri arasındaki korelasyonlar

Değişkenler	**Korela Katsayısı**	**p**
1M-STS Tekrar ↔ 6DYT Mesafe (m)	0,725b	<0,001
ExpRsit ↔ ExpRwalk	0,638a	0,002
KH/dk T0: 6DYT ↔ 1M-STS	0,883a	<0,001
KH/dk T1: 6DYT ↔ 1M-STS	0,382a	0,088
KH/dk T2: 6DYT ↔ 1M-STS	0,657a	0,001
SpO2 % T0: 6DYT ↔ 1M-STS	0,864b	<0,001
SpO2 % T1: 6DYT ↔ 1M-STS	0,874b	<0,001
SpO2 % T2: 6DYT ↔ 1M-STS	0,875b	<0,001
SS/dk T0: 6DYT ↔ 1M-STS	0,482b	0,027
SS/dk T1: 6DYT ↔ 1M-STS	0,694b	<0,001
SS/dk T2: 6DYT ↔ 1M-STS	0,885a	<0,001
Hgb g/dL ↔ ExpRwalk	–0,616a	0,025
Hgb g/dL ↔ ExpRsit	-0,641a	0,018
Hct % ↔ ExpRwalk	–0,669a	0,012
Hct % ↔ ExpRsit	-0,648a	0,017
NT-proBNP pg/mL ↔ 1M-STS Tekrar	–0,239b	0,296
NT-proBNP pg/mL ↔ 6DYT Mesafe (m)	-0,471b	0,031

6DYT: altı dakika yürüme testi; 1M-STS: bir dakikalık oturma-kalkma testi; KH: kalp hızı; SpO2: oksijen satürasyonu; SS: solunum sayısı. a: Pearson korelasyon (r) b: Spearman korelasyon (rs)

Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, oturma-kalkma testi, altı dakika yürüme testi, egzersiz kapasitesi

BY-04

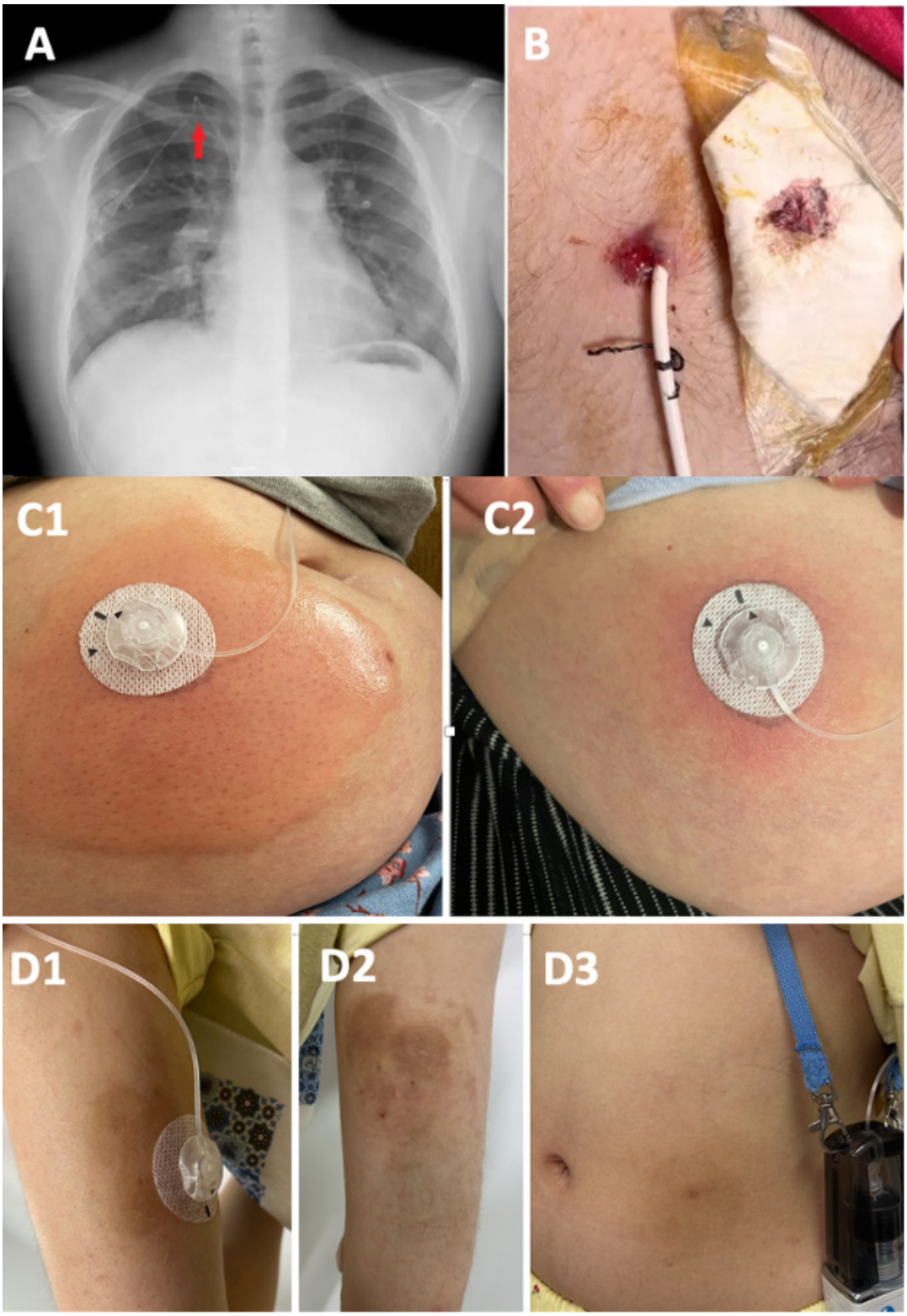
Pediatrik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Parenteral Prostanoid Tedavisindeki Zorluklar ve Yönetimi

Özlem Sürekli Karakuş[1], Erkan Taş[1], Şule Arıcı[1], Fatih Alparslan Genç[1], Sezin Bayraktar[1], Özlem Hilal Çağlayan Bozlak[1], Metin Sungur[1], Serdar Kula[2], Ayşe İnci Yıldırım[1]

[1]Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
[2]Gazi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Özet: Giriş: Parenteral prostanoidler, ileri evre pediatrik pulmoner arteriyel hipertansiyonda (PAH) yaşam kurtarıcı tedavi seçenekleridir. Ancak kateter ilişkili komplikasyonlar, infüzyon bölgesi reaksiyonları, ilaca bağlı yan etkiler ve psikososyal sorunlar tedavinin uygulanmasını ve sürdürülebilirliğini güçleştirmektedir. Bu çalışmada, parenteral prostanoid tedavisi alan pediatrik PAH hastalarında karşılaşılan zorlukların ve yönetim stratejilerinin sunulması amaçlandı. Yöntem: Parenteral prostanoid tedavisi alan 12 pediatrik PAH hastası retrospektif değerlendirildi. Demografik özellikler, yan etkiler, komplikasyonlar, yönetim stratejileri ve klinik sonuçlar incelendi. Sürekli değişkenler medyan (IQR), kategorik değişkenler sayı ve yüzde olarak ifade edildi. Gruplar Mann–Whitney U ve Fisher kesinlik testleri ile karşılaştırıldı; sağkalım Kaplan–Meier yöntemi ile değerlendirildi.Bulgular: Medyan yaş 14,5 yıl (aralık: 1–17) olup, hastaların beşi (%41,7) kızdı. Yedi hastaya intravenöz epoprostenol, beşine subkutan treprostinil uygulandı. Yedi hasta (%58,3) idiopatik, beş hasta (%41,7) ilişkili PAH tanısıyla izlenmekteydi. Tüm hastalar Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) fonksiyonel sınıf III–IV düzeyindeydi ve mevcut kombinasyon tedavilerine parenteral prostanoid eklendi. Klinik özellikler ve tedavi zorlukları Tablo 1'de özetlendi.En sık görülen yan etkiler gastrointestinal yakınmalardı, 6 hastada (%50) izlendi. Kusmalarda ondansetron, ishallerde loperamid ve probiyotikler etkili oldu. Baş-boyun-çene ağrıları 5 hastada (%41,7) görüldü. Parasetamol-kafein-kodein içerikli preparatların kullanımıyla, planlanan doz artışları sağlandı. Epoprostenol alan iki hastada (%28,6) kateter ilişkili komplikasyonlar, treprostinil alan üç hastada (%60) infüzyon bölgesi reaksiyonları gelişti. Kateter kıvrılması, giriş yeri enfeksiyonu ve istemsiz kateter çıkarılması uygun girişimlerle yönetildi. Lokal reaksiyonlarda antihistaminikler ve analjezikler kullanıldı. Örnek klinik görüntüler Resim 1'de sunuldu.Üç hastada (%25) oral seleksipaga geçildi. Geçiş nedenleri; bir hastada klinik iyileşmeyle birlikte kateter giriş yerinde granülasyon ve enfeksiyon, birinde tekrarlayan istemsiz kateter çıkarılması, diğerinde ishal, depresyon ve tedaviyi reddetmeydi. Psikososyal sorunlarda psikiyatrik değerlendirme, hasta-aile eğitimi ve bireyselleştirilmiş tedavi uygulandı. Klinik deneyimlerimiz doğrultusunda, parenteral prostanoid tedavisi sırasında karşılaşılan yan etki ve komplikasyonların yönetimine yönelik pratik bir algoritma oluşturuldu (Resim 2).Yaşayan ve kaybedilen hastalar arasında yaş (medyan: 16,0 ve 11,5 yıl; p=0,122) ve parenteral tedavi süresi (medyan: 4,5 ve 2,5 ay; p=0,547) açısından anlamlı fark saptanmadı. Epoprostenol ve treprostinil gruplarında mortalite sırasıyla %85,7 (6/7) ve %40,0 (2/5) olup fark anlamlı değildi (p=0,222). Medyan sağkalım altı ay; 3, 6, 12 ve 24 aylık sağkalım oranları sırasıyla %66,7, %44,4, %33,3 ve %22,2 idi.Sonuç: Pediatrik PAH'da parenteral prostanoid tedavisi sırasında karşılaşılan zorluklar, multidisipliner ve bireyselleştirilmiş yaklaşımlarla yönetilebilmektedir. Semptomatik tedaviler, kateter ve infüzyon bölgesi komplikasyonlarının yönetimi ve seçilmiş hastalarda oral seleksipaga geçiş tedavi sürekliliğini destekleyebilir. Psikososyal değerlendirme, uygulamalı pompa eğitimi ve yakın izlem, tedavi uyumunun desteklenmesinde önemlidir.

Resim 1. Parenteral prostanoid tedavisi sırasında karşılaşılan yan etki ve komplikasyonlara ait klinik görüntüler



A. Olgu 1'e ait telekardiyografide santral venöz kateterde kıvrılma (kırmızı ok) B. Olgu 1'de santral venöz kateter giriş yerinde granülasyon dokusu ve lokal enfeksiyon C. Olgu 3'de subkutan treprostinil infüzyon bölgesinde gelişen lokal reaksiyon. C1: Şiddetli ağrılı eritemli lezyon. C2: Tedavi sonrası gerileyen lokal reaksiyon D. Olgu 11'de subkutan treprostinil infüzyon bölgelerinde lipodistrofi ve lokal cilt reaksiyonlara bağlı rezidüel cilt değişiklikleri. D1: Sol kol. D2: Sağ kol. D3:Karın bölgesi

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri ile parenteral prostanoid tedavisi sırasında karşılaşılan zorluklar ve komplikasyonlar

Olgu	Yaş/Cinsiyet	Tanı	Prostanoid	Karşılaşılan Zorluklar / Komplikasyonlar
1	17 /E	İPAH	İntravenöz epoprostenol	* Baş ağrısı, çene ağrısı * Kateter giriş yeri granülasyon dokusu ve enfeksiyon * Kateter kıvrılması
2	10 /E	İPAH	İntravenöz epoprostenol	* Santral kateterin tekrarlayan çekilmesi nedeni ile ani klinik kötüleşme
3	16 /K	İPAH	Subkutan treprostinil	* Enjeksiyon bölgesinde ağrılı eritem, lokal reaksiyon * Enjeksiyon bölgesinde lipodistrofi
4	17 /E	İPAH	Subkutan treprostinil	* Şiddetli karın ağrısı, baş ağrısı, çene ağrısı, ishal * İnfüzyon bölgesi intoleransı * Depresyon
5	13 /K	KH-PAH (postop VSD)	Subkutan treprostinil	* Şiddetli karın ağrısı ve ishal
6	17 /E	İPAH	İntravenöz epoprostenol	* Baş-boyun-çene ağrısı * Karın ağrısı, ishal
7	8 /K	Kalp nakli sonrası RV yetersizliği PAH	İntravenöz epoprostenol	* İshal
8	1 /E	Glenn sonrası tromboembolik PAH	İntravenöz epoprostenol	Komplikasyon izlenmedi
9	10 /K	KMP'ye bağlı PAH	İntravenöz epoprostenol	Komplikasyon izlenmedi
10	14/E	KH-PAH (unifokalizasyon yapılmış VSD+Pulmoner atrezi	Subkutan treprostinil	Komplikasyon izlenmedi
		VSD+Pulmoner atrezi		
11	15/K	İPAH	Subkutan treprostinil	* Enjeksiyon bölgesinde ağrılı eritem, lokal reaksiyon * Enjeksiyon bölgesinde lipodistrofi * Karın ağrısı, kusma, ishal * Şiddetli baş, boyun ve çene ağrısı
12	15/E	İPAH	İntravenöz epoprostenol	* Baş ağrısı, çene ağrısı * Şiddetli karın ağrısı ve ishal

Anahtar Kelimeler: pulmoner arteriyel hipertansiyon, pediatri, parenteral prostanoid tedavisi, epoprostenol, treprostinil

BY-05

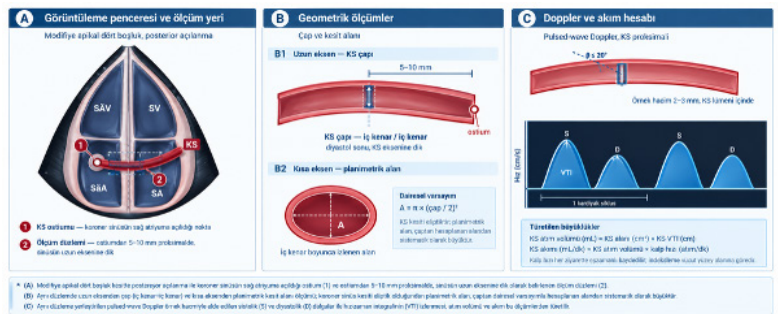
Atriyal Septal Defekt ve Sağ Kalp Yeniden Şekillenmesinde Koroner Sinüs Değerlendirilmesi: Altı Aylık Prospektif Ekokardiyografik İzlem (CORSAIR Study- CORonary Sinus Assessment In Atrial Septal Defect and Right Heart Remodeling)

Kayıhan Karaman[1], Ahmet Cemal Pazarlı[2], Sefa Erdi Ömür[1]

[1]Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Tokat
[2]Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Tokat

Özet: GİRİŞ VE AMAÇ:Atriyal septal defekt (ASD), kronik soldan sağa şant aracılığıyla sağ atriyum ve sağ ventrikülde belirgin hacim yüklenmesine ve zaman içerisinde pulmoner hemodinamik değişikliklere yol açar. Transkateter ASD kapatılması sonrasında şantın ortadan kalkması, sağ kalp boşluklarında hızlı ve belirgin bir reverse remodeling sürecini başlatır. Koroner sinüs (KS) ise miyokardiyal venöz dönüşün sağ atriyuma iletildiği, geometrisi ve akımının kardiyak hemodinamik koşullardan etkilenebileceği bir yapıdır. Buna karşın, ASD'ye bağlı sağ kalp hacim yükünün KS geometrisi ve akımı üzerindeki etkisi ve ASD kapatılması sonrasında bu parametrelerin nasıl değiştiği bilinmemektedir. Bu çalışmada, transkateter ASD kapatılması sonrası KS akımındaki altı aylık değişimin sağ kalp reverse remodeling ve pulmoner hemodinamik göstergelerle ilişkisi araştırıldı.YÖNTEM:Transkateter ASD kapatılması uygulanan 21 ardışık erişkin hasta prospektif olarak değerlendirildi. Transtorasik ekokardiyografi işlem öncesinde, 1. ve 6. aylarda tekrarlandı; sağ kalp kateterizasyonu işlem öncesinde gerçekleştirildi. KS çapı ve kesit alanı ostiumdan 5–10 mm proksimalde ölçüldü; aynı düzlemde pulsed-wave Doppler ile hız-zaman integrali (VTI), pik sistolik ve diyastolik hızlar kaydedildi (Şekil-1). KS atım volümü kesit alanı × VTI, KS akımı ise atım volümü × kalp hızı olarak hesaplandı ve vücut yüzey alanına indekslendi.BULGULAR:Hastaların yaş ortalaması 43,5 ± 16,1 yıl, %71,4'ü kadındı; ortalama ASD çapı 21,0 ± 6,0 mm ve Qp/Qs 1,91 ± 1,10 idi. Altıncı ayda KS çapı 9,77 ± 1,34 mm'den 8,43 ± 1,32 mm'ye (%13,7), KS kesit alanı 1,06 ± 0,27 cm²'den 0,94 ± 0,31 cm²'ye ve KS akım indeksi 416 ± 156 mL/dk/m²'den 348 ± 148 mL/dk/m²'ye geriledi (tümü p < 0,001). KS atım volümü 9,42 ± 3,26 mL'den 7,88 ± 3,11 mL'ye azaldı (p < 0,001). Buna karşılık KS pik sistolik hızındaki değişim anlamlı değildi (p=0,063) ve S/D oranı değişmedi (p=0,973). KS akımındaki azalmanın yaklaşık %69'u kesit alanındaki geometrik küçülme ile açıklanırken, %31'i VTI değişimine bağlıydı. Aynı dönemde sağ atriyum alanı %19,8, RV bazal çapı %12,4 ve sistolik pulmoner arter basıncı %15,4 azalırken TAPSE/sPAB oranı %27,0 arttı (tümü p < 0,001) (Tablo-1). Bazal KS akım indeksi, ortalama pulmoner arter basıncı ile güçlü ters korelasyon gösterdi (r=−0,711; p < 0,001); ayrıca ASD çapı (r=−0,530; p=0,014), Qp/Qs (r=−0,472; p=0,031) ve TAPSE/sPAB oranı (r=0,514; p=0,017) ile anlamlı ilişkiliydi (Tablo-2).SONUÇ:ASD kapatılması sonrasında KS akımı, sağ kalp reverse remodelingine paralel olarak azalmakta ve bu değişimin temel belirleyicisi KS geometrisindeki küçülme gibi görünmektedir. KS akım indeksinin pulmoner hemodinamik yük ile güçlü ilişkisi, KS Doppler ölçümünün ASD hastalarında sağ kalp yüklenmesi ve reverse remodelingin non-invaziv değerlendirilmesinde yeni bir tamamlayıcı parametre olabileceğini düşündürmektedir.

Koroner Sinüs Proksimalinden Ekokardiyografik Ölçüm Protokolü



Tablo-1 ve Tablo-2

Tablo 1. Demografik özellikler ile ASD kapatılması öncesi, 1. ay ve 6. aydaki ekokardiyografik ve hemodinamik parametreler (n=21)

Değişken	İşlem öncesi	1. ay	6. ay	p[a]	p[b]
Demografik ve bazal özellikler					
Yaş, yıl	43,5 ± 16,1	—	—	—	—
Kadın, n (%)	15 (71,4)	—	—	—	—
Vücut yüzey alanı, m²	1,84 ± 0,19	—	—	—	—
Kalp hızı, atım/dk	81,1 ± 9,1	—	—	—	—
Hipertansiyon, n (%)	5 (23,8)	—	—	—	—
Atriyal fibrilasyon, n (%)	3 (14,3)	—	—	—	—
Hemoglobin, g/dL	13,8 ± 1,5	—	—	—	—
Defekt ve katater özellikleri					
ASD çapı, mm	21,0 ± 6,0	—	—	—	—
Cihaz ölçüsü, mm	23,4 ± 7,6	—	—	—	—
Qp/Qs	1,91 ± 1,10	—	—	—	—
Sağ atriyum basıncı, mmHg	6,5 ± 2,5	—	—	—	—
Ortalama PAB, mmHg	19,1 ± 7,1	—	—	—	—
Pulmoner vasküler direnç, WÜ	1,14 ± 0,84	—	—	—	—
Klinik ve biyobelirteç					
NYHA fonksiyonel sınıf	2,10 ± 0,54	1,43 ± 0,60	1,10 ± 0,30	**<0,001**	**<0,001**
NT-proBNP, pg/mL	143 (70–272)	126 (84–410)	87 (62–259)	**0,024**	0,812
6 dakika yürüme mesafesi, m	374,9 ± 47,0	389,8 ± 49,8	405,0 ± 43,9	**<0,001**	**<0,001**
Sol kalp					
Sol ventrikül diyastol sonu çapı, mm	43,93 ± 2,71	44,51 ± 2,19	44,91 ± 2,48	0,080	**0,041**
Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, %	63,1 ± 3,5	63,4 ± 2,9	64,4 ± 3,2	0,185	0,085
Sağ kalp geometrisi ve fonksiyonu					
Sağ atriyum alanı, cm²	18,70 ± 3,22	16,50 ± 3,16	14,90 ± 3,16	**<0,001**	**<0,001**
Sağ ventrikül bazal çapı, mm	43,4 ± 4,3	39,9 ± 4,0	38,0 ± 4,5	**<0,001**	**<0,001**
Sağ ventrikül mid çapı, mm	36,9 ± 3,9	35,2 ± 4,1	32,9 ± 4,3	**0,001**	**<0,001**
Sağ ventrikül longitudinal çapı, mm	76,8 ± 7,7	72,5 ± 6,2	69,0 ± 6,0	**<0,001**	**<0,001**
TAPSE, mm	24,47 ± 3,08	24,23 ± 2,59	25,69 ± 2,99	0,452	**<0,001**
Triküspit anüler S' hızı, cm/s	11,09 ± 1,63	11,94 ± 1,50	13,04 ± 1,43	**0,001**	**<0,001**
Pulmoner hemodinamik					
TR maksimum hızı, m/s	2,93 ± 0,42	2,74 ± 0,44	2,47 ± 0,41	**0,003**	**<0,001**
Sistolik PAB, mmHg	41,2 ± 7,9	38,0 ± 8,4	34,8 ± 8,3	**<0,001**	**<0,001**
TAPSE/sPAB, mm/mmHg	0,62 ± 0,14	0,67 ± 0,18	0,78 ± 0,23	**0,005**	**<0,001**
Koroner sinüs ölçümleri					
KS çapı, mm	9,77 ± 1,34	9,21 ± 1,27	8,43 ± 1,32	**<0,001**	**<0,001**
KS çap indeksi, mm/m²	5,37 ± 1,01	5,06 ± 0,96	4,64 ± 0,98	**<0,001**	**<0,001**
KS kesit alanı, cm²	1,06 ± 0,27	0,99 ± 0,28	0,94 ± 0,31	**0,001**	**<0,001**
KS hız-zaman integrali, cm	8,81 ± 1,58	9,00 ± 2,99	8,35 ± 1,87	0,173	**0,003**
KS pik sistolik (S) hızı, cm/s	22,99 ± 6,96	21,84 ± 6,73	21,34 ± 7,55	0,113	0,063
KS pik diyastolik (D) hızı, cm/s	18,72 ± 3,63	18,63 ± 3,51	17,85 ± 3,84	0,751	**0,004**
KS S/D oranı	1,29 ± 0,51	1,22 ± 0,43	1,25 ± 0,49	0,452	0,973
KS atım volümü, mL	9,42 ± 3,26	8,98 ± 3,71	7,88 ± 3,11	**0,006**	**<0,001**
KS akımı, mL/dk	766,6 ± 300,9	739,9 ± 367,2	640,7 ± 281,0	**0,006**	**<0,001**
KS akım indeksi, mL/dk/m²	416,0 ± 155,8	403,7 ± 205,1	347,9 ± 148,1	**0,007**	**<0,001**

Veriler ortalama ± standart sapma veya n (%) olarak verilmiştir. [a] İşlem öncesi ile 1. ay karşılaştırması; [b] işlem öncesi ile 6. ay karşılaştırması. Dağılıma göre eşleştirilmiş t-testi veya Wilcoxon işaretli sıra testi kullanılmıştır; p<0,05 değerleri koyu gösterilmiştir. ASD: atriyal septal defekt; KS: koroner sinüs; PAB: pulmoner arter basıncı; TAPSE: triküspit anüler düzlem sistolik hareketi; TR: triküspit yetersizliği; WÜ: Wood ünitesi; NYHA: New York Heart Association

Tablo 2. Koroner sinüs akım indeksinin ekokardiyografik, laboratuvar ve hemodinamik değişkenlerle korelasyonu (Spearman rho, n=21)

Değişken	İşlem öncesi		6. ay	
	r	p	r	p
Ekokardiyografik parametreler				
Sağ atriyum alanı	-0,408	0,074	**-0,503**	**0,020**
Sağ atriyum longitudinal çapı	-0,221	0,349	-0,291	0,201
Sağ ventrikül bazal çapı	-0,086	0,710	-0,187	0,417
Sağ ventrikül mid çapı	0,362	0,106	**0,509**	**0,018**
TAPSE	0,336	0,136	0,171	0,459
Triküspit anüler S' hızı	0,179	0,438	-0,002	0,993
Sistolik PAB	-0,294	0,196	-0,145	0,529
TAPSE/sPAB oranı	**0,514**	**0,017**	0,240	0,294
Koroner sinüs Doppler parametreleri				
KS pik sistolik (S) hızı	-0,142	0,540	-0,112	0,629
KS pik diyastolik (D) hızı	0,150	0,516	0,153	0,509
KS S/D oranı	-0,191	0,407	-0,090	0,699
Laboratuvar ve klinik				
NT-proBNP	-0,400	0,072	0,044	0,849
NYHA fonksiyonel sınıf	-0,180	0,435	-0,188	0,416
6 dakika yürüme mesafesi	0,195	0,398	0,199	0,387
Defekt ve invazif hemodinamik				
ASD çapı	**-0,530**	**0,014**	**-0,457**	**0,037**
Qp/Qs	**-0,472**	**0,031**	-0,424	0,055
Sağ atriyum basıncı	-0,266	0,244	-0,162	0,482
Ortalama PAB	**-0,711**	**<0,001**	**-0,716**	**<0,001**
Pulmoner vasküler direnç	-0,340	0,131	-0,313	0,167
Formülün bileşenleri				
KS kesit alanı	0,831	**<0,001**	0,821	**<0,001**
KS hız-zaman integrali	0,581	**0,006**	0,472	**0,031**
KS çapı	0,223	0,331	0,084	0,717
Kalp hızı	0,158	0,494	0,146	0,527

Kısaltmalar Tablo 1'deki gibidir; p<0,05 değerleri koyu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Atriyal septal defekt; transkateter kapatma; koroner sinüs; reverse remodeling; ekokardiyografi

SÖZLÜ BİLDİRİLER

SB-01

IKT-001, c-Kit inhibisyonu Azaltılmış Bir İmatinib Ön İlacı Olup Gastrointestinal Motilitede İyileşme Sağlamaktadır.

I. Yoruk[1], S. Goineau[2], C. Cabell[1]

[1]Inhibikase Therapeutics, Inc., Wilmington, DE, ABD
[2]Porsolt, Le Genest-Saint-Isle, Fransa

Özet: Anahtar kelimeler: IKT-001, imatinib, ön ilaç, pulmoner arteriyel hipertansiyon, tirozin kinaz inhibitörüGiriş: Platelet türevli büyüme faktörü reseptörü (PDGFR)α, PDGFRβ ve c-Kit tirozin kinazlarının anormal sinyal iletimi, hücresel proliferasyon/migrasyonu tetikler ve pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) patofizyolojisinde önemli bir rol oynar. PDGFRα, PDGFRβ ve c-Kit'in güçlü bir inhibitörü olan imatinib, PAH'da klinik etkinlik göstermiştir. Ancak gastrointestinal (Gİ) advers olaylar (AO'lar) dahil olmak üzere advers olaylar nedeniyle ilacın geliştirme süreci ilerletilemedi. İmatinibin Gİ traktusun pacemaker hücrelerinde c-Kit aktivitesini inhibe etmesinin bağırsak motilitesinde bozulmaya neden olduğu düşünülmektedir. PAH için Faz 3 geliştirme aşamasında olan araştırma amaçlı bir imatinib ön ilacı olan IKT-001, imatinibe doğrudan Gİ maruziyeti en aza indirmek ve Gİ AO'ları azaltmak üzere tasarlanmıştır. IKT-001 bağırsakta kimyasal olarak stabildir ve kana geçtikten sonra serbest imatinib oluşturmak üzere hızla parçalanır.Yöntemler: Bu çalışmalar, IKT-001'in c-KIT üzerindeki tirozin kinaz aktivitesini değerlendirdi ve Gİ motiliteye ilişkin fare modellerinde IKT-001 ile imatinibi karşılaştırdı. Hücre temelli analizlerde IKT-001 ve imatinibin c-Kit fosforilasyonu ölçüldü. Erkek BalbC farelerden çıkarılan izole intestinal halkalarda, çapraz geçişli deney tasarımı kullanılarak, taşıyıcı, imatinib (30 µM) ve IKT-001'in (30 µM) spontan kontraktil aktivite üzerindeki etkileri ex vivo olarak ölçüldü. Taşıyıcı, morfin, imatinib (50 ve 100 mg/kg) ve IKT-001 (50, 100 ve 150 mg/kg), erkek BalbC farelerde gastrik motilite üzerindeki etkileri açısından kömür ilerleme testi kullanılarak in vivo analiz edildi. Tüm uygulamalar kömürden 60 dakika önce oral yolla yapıldı.Bulgular: In vitro bulgular, IKT-001'in c-KIT üzerindeki inhibitör aktivitesinin imatinibe kıyasla yaklaşık 18 kat daha düşük olduğunu göstermektedir. İmatinib (30 µM), spontan duodenal kontraksiyonların amplitüdünü hafifçe azaltırken IKT-001'in (30 µM) etkisi olmamıştır. Hem imatinib hem de IKT-001, başlangıca kıyasla spontan ileal kontraksiyonların amplitüdünü anlamlı şekilde azaltmıştır (sırasıyla $P < 0.01$ ve $P < 0.001$); ancak etkiler IKT-001 ile imatinibe göre daha az belirgindir. In vivo olarak, IKT-001'in gastrik içerik ağırlığı (gastrik boşalma) üzerinde kontrole kıyasla anlamlı bir etkisi olmamıştır; bununla birlikte dozlar genelinde anlamlı olmayan bir artış eğilimi gözlenmiştir. Buna karşılık, morfine benzer şekilde, imatinib 100 mg/kg kontrole kıyasla gastrik içerik ağırlığını anlamlı şekilde artırmıştır ($P < 0.001$).Sonuçlar: Bu preklinik analizler, IKT-001'in imatinib ile karşılaştırıldığında c-Kit aktivitesi gösterdiğini ve Gİ motiliteyi daha az bozduğunu ortaya koymakta; bu da Gİ tolerabilitede iyileşme potansiyeline işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: IKT-001, imatinib, ön ilaç, pulmoner arteriyel hipertansiyon, tirozin kinaz inhibitörü

SB-02

Grup 4 Pulmoner Hipertansiyonda Uzun Dönem Klinik Sonuçlar: Tek Merkez Deneyimi

Sama Hasanova[1], Gökhan Altan[2], Çelik Sümer[1], Derya Baykız[3], Konul Mammadova[1], Züleyha Bingöl[1], Ekrem Bilal Karaayvaz[3], Ahmet Kaya Bilge[3], Gülfer Okumuş[1]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD
[2]Bulanık Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Muş
[3]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD

Özet: Giriş: Grup 4 pulmoner hipertansiyon (PH), pulmoner arter obstrüksiyonlarına bağlı gelişen ve multidisipliner yaklaşım gerektiren bir PH grubudur. Bu çalışmada, merkezimizde takip edilen Grup 4 PH hastalarının klinik ve hemodinamik özellikleri ile uygulanan tedavi yaklaşımlarının uzun dönem sonuçları değerlendirildi. Materyal ve Metot: İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi PH kliniğinde takip edilen 114 kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) ve 17 kronik tromboembolik hastalık olgusu retrospektif olarak incelendi. Demografik özellikler, komorbiditeler, DSÖ fonksiyonel sınıfı (DSÖ-FS), 6 dakika yürüme mesafesi (6DYM), pro-BNP, DLCO, ekokardiyografi ve sağ kalp kateterizasyonu (SKK) bulguları değerlendirildi. Bulgular: Toplam 131 hastanın (96 kadın, 35 erkek; ortalama yaş 57,5 yıl) ortalama 40,8 aylık takip süresinde 35 hasta kaybedildi. Tanıda 71 hasta DSÖ-FS II, 55 hasta DSÖ-FS III ve 5 hasta DSÖ-FS IV idi. Ortalama 6DYM 338,5 m, pro-BNP 1403 pg/mL, DLCO %52 ve pulmoner vasküler direnç 8,11 Wood ünitesi idi. Yirmi beş hastaya pulmoner endarterektomi, 5 hastaya balon pulmoner anjiyoplasti uygulandı ve 71 hastaya spesifik PH tedavisi verildi. Takipte DSÖ-FS I olan hasta sayısı 38'e, FS II olan hasta sayısı 60'a yükselirken, FS III 31 ve FS IV 2 hastaya geriledi. Pro-BNP %63,5 azalırken, 6DYM %19,9 ve DLCO mutlak %25 arttı. Ortalama sistolik pulmoner arter basıncı 66,7 mmHg'den 52,2 mmHg'ye geriledi. Sonuç: KTEPH hastalarında cerrahi, girişimsel ve spesifik tedavilerin birlikte uygulandığı multidisipliner yaklaşım, uzun dönem takipte belirgin fonksiyonel ve klinik iyileşme ile ilişkilidir. Bir, üç ve beş yıllık sağkalım oranlarının sırasıyla %90,6, %84,1 ve %76,4 olması, uygun hastaların zamanında değerlendirilmesi ve etkin tedaviye yönlendirilmesinin önemini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Grup 4 pulmoner hipertansiyon, KTEPH, kronik tromboembolik hastalık, pulmoner endarterektomi

SB-03

Peripheral Venous Pressure Measurements to Evaluate Congestion in Pulmonary Arterial Hypertension

Mükremin Coşkun[1], **Mert Evlice**[1]

[1]Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet: Arka plan: Sağ atriyal basınç (RAP), pulmoner hipertansiyonda (PH) önemli bir prognostik kriterdir. Kardiyak kateterizasyon ile ölçülen yüksek ortalama RAP, mortalite için bağımsız bir risk faktörüdür. PH'li hastaların yönetiminde konjesyonun doğru yatak başı değerlendirmesi zorlu olmaya devam etmektedir. Dolaşan sıvının sürekli bir kanalı olarak, yüksek RAP ile temsil edilen sistemik konjesyon, periferik venöz basınç (PVP) ile yansıtılabilir. Konvansiyonel klinik değerlendirmelerin ötesinde konjesyonu değerlendirmek için PVP ölçümlerinin güvenilirliğini değerlendirdik.Yöntemler: Sağ kalp kateterizasyonu geçiren 138 hastada konvansiyonel konjesyon değerlendirmeleri ve PVP ölçümleri gerçekleştirdik. PVP, üst ekstremiteye yerleştirilen 16 gauge'lik periferik venöz erişim yoluyla ölçüldü.Sonuçlar: Ortalama RAP ve PVP sırasıyla 8,7 ± 4,2 mmHg ve 10,7 ± 4,3 mmHg idi. PVP, RAP ile güçlü bir doğrusal korelasyon sergiledi (Pearson r=0,839; $p < 0,001$). PVP, hem RAP < 8 mmHg (eğri altındaki alan [AUC]: 0,91 [%95 güven aralığı: 0,86–0,96]; duyarlılık: %72; özgüllük: %94 kesme noktası: 8,5 mmHg) hem de RAP ≥ 12 mmHg (AUC: 0,92 [0,87–0,97]; duyarlılık: %82; özgüllük: %89 kesme noktası: 12,5 mmHg) için önemli ayırt edici güç gösterdi.Sonuçlar: Periferik venöz erişim yoluyla ölçülen PVP, invaziv olarak elde edilen RAP ile güçlü bir şekilde korelasyon göstermektedir. PVP ölçümleri, konjesyonun mevcut yatak başı değerlendirmelerini iyileştirebilir.

Anahtar Kelimeler: kardiyak kateterizasyon, periferik venöz basınç, sağ atrial basınç, sistemik konjesyon

SB-04

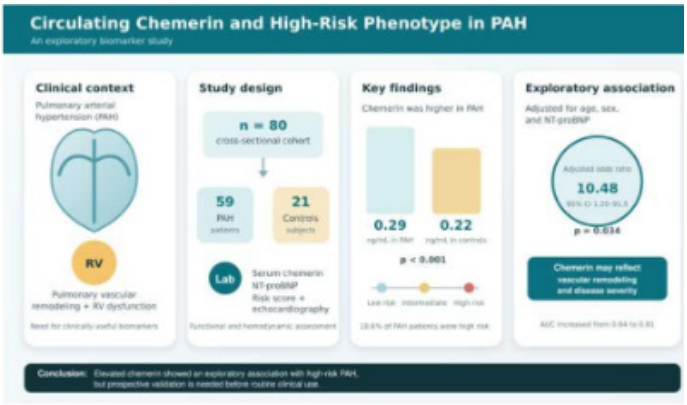
Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Serum Chemerin Düzeyleri ile Yüksek Riskli Fenotip Arasındaki İlişki: Eksploratif Bir Biyobelirteç Çalışması

Hilal Erken[1], Gürkan İş[2], Sena Dönmez[1], Etkin Elifoğlu[1], Betül Akıncıoğlu[1]

[1]Ankara Etlik Şehir Hastanesi
[2]Ankara Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi

Özet: Giriş: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), pulmoner vasküler yeniden yapılanma ve sağ ventrikül disfonksiyonu ile karakterizedir. Bu çalışmada, PAH hastalarında dolaşımdaki chemerin düzeyleri ile yüksek riskli klinik fenotipler arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.Yöntemler: Bu kesitsel gözlemsel çalışmaya 59 PAH hastası ve 21 kontrol bireyi dâhil edilmiştir. Serum chemerin ve N-terminal pro–B tipi natriüretik peptid (NT-proBNP) düzeyleri analiz edilmiştir.Bulgular: Serum chemerin düzeyleri PAH hastalarında kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede yüksek bulunmuştur (0,29 ve 0,22 ng/mL; $p < 0,001$). PAH hastalarında ayrıca fonksiyonel kapasitenin ve sağ ventrikül sistolik fonksiyonunun bozulmuş olduğu saptanmıştır (tümünde $p < 0,001$). Kompozit risk skoruna göre hastaların %52,5'i düşük, %28,8'i orta ve %18,6'sı yüksek riskli olarak sınıflandırılmış; risk kategorileri boyunca fonksiyonel ve hemodinamik parametrelerde ilerleyici bir kötüleşme izlenmiştir. Düzeltilmemiş analizde chemerin, yüksek riskli fenotip ile ilişkili bulunmamıştır (odds oranı [OR]=4,21; %95 güven aralığı [GA]: 0,92–19,3; p=0,065). Yaş, cinsiyet ve NT-proBNP için düzeltme yapıldıktan sonra, eksploratif ilişki istatistiksel anlamlılığa ulaşmıştır (OR=10,48; %95 GA: 1,20–91,5; p=0,034). Ardışık modeller arasında modelin ayırt edicilik gücünde sayısal bir artış gözlenmiştir (eğri altında kalan alan [AUC]: 0,64–0,81).Sonuçlar: Dolaşımdaki yüksek chemerin düzeyleri, çok değişkenli değerlendirme sonrasında yüksek riskli PAH fenotipi ile ilişki göstermiştir. Bu bulgular, chemerinin PAH'ta inflamatuvar ve vasküler yeniden yapılanma süreçlerini yansıtabileceği hipotezini desteklemekle birlikte, tek başına klinik kullanılabilirliği sınırlı kalmaktadır.

chemerin ve yüksek riskli fenotip ilişkisi



Risk Sınıfına Göre Parametreler

Parametreler	Düşük Risk (n=31)	Orta Risk (n=17)	Yüksek Risk (n=11)	p değeri
NT-proBNP	172 (35–1258)	220 (2.6–3617)	2281 (391–4260)	<0.001
Serum chemerin (ng/mL)	0.28 (0.23–0.85)	0.41 (0.22–0.94)	0.27 (0.26–0.47)	0.015
6 dk yürüyüş testi	400 (90–515)	330 (112–585)	140 (112–425)	0.001
TAPSE/SPAB	0.53 ± 0.16	0.37 ± 0.18	0.29 ± 0.16	<0.001
Pulmonary vascular resistance (wood units)	3.7 (3-5)	6.5 (3-25)	7.5 (3.3-13)	<0.001

Anahtar Kelimeler: chemerin, pulmoner hipertansiyon, bnp

SB-05

İPAH Olgularında ve {In Vitro} Modelde {SMAD5} Ekspresyonunun ve Hücresel Regülasyon Dinamiklerinin Değerlendirilmesi

Ecem İnci[2], Aybike Sena Özuynuk-Ertuğrul[1], Berkay Ekici[3], Neslihan Çoban[1]

[1]İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, Genetik Anabilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İstanbul
[3]Ufuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Özet: Giriş: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) pulmoner arterlerde daralma ve yeniden şekillenme ile karakterize nadir bir hastalıktır. Erken başlangıçlı bir idiyopatik PAH (İPAH) hastasında gerçekleştirilen tüm ekzom dizileme analizinde, hastalık patogeneziyle ilişkili kemik morfogenetik protein (BMP) sinyal yolağında yer alan {SMAD5} geninde yeni ve patojenik bir varyant heterozigot olarak saptanmıştır.Amaç: Bu çalışmada, erken başlangıçlı bir İPAH hastasında saptanan erken sonlandırma kodonu oluşturan {SMAD5} varyantının neden olduğu moleküler değişikliklerin ve PAH patogenezindeki rolünün {in vitro} olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.Yöntem: {SMAD5} varyantının etkileri patojenite tahmin araçları ile değerlendirilmiştir. Sanger dizileme ile aile segregasyonu yapılmış ve ailede {SMAD5} mRNA ekspresyonu incelenmiştir. {In vitro} çalışmalarda, HEK293T hücrelerinde SMAD yolağını aktive eden BMP-4 ligandı kullanılarak BMP/SMAD yolağının stimülasyonu sağlanmıştır. CCK-8 testi ile BMP-4 uygulamasının hücre canlılığına etkisi ölçülmüştür. BMP-4 stimülasyonu uygulanarak oluşturulan {in vitro} modelde kantitatif gerçek zamanlı PCR ile {SMAD5}, BMP reseptörü {BMPR2}, BMP/SMAD5 sinyal yolunun aşağı akış hedefleri olan {ID1} ve {ID3} genlerinin mRNA ekspresyon düzeyleri incelenmiştir.Bulgular: {In silico} olarak patojenik sınıflandırılan {SMAD5} varyantının mRNA yıkımına neden olduğu tahmin edilmiştir. Bu öngörü, probandın cDNA Sanger dizilemesiyle desteklenmiştir. Varyantı heterozigot taşıyan dört aile üyesinde {SMAD5} ekspresyonunun, varyant taşımayan bireylere göre düşük olduğu belirlenmiştir. Ayrıca, {SMAD5} ekspresyonunun varyant varlığından bağımsız olarak İPAH olgularında sağlıklı kontrollere göre azaldığı gözlenmiştir. {In vitro} çalışmada, toksik olmadığı belirlenen BMP-4 dozuyla yapılan uyarım sonucu artan {ID1} ve {ID3} seviyeleri ile yolak aktivasyonu doğrulanmıştır. Bu koşullar altında {SMAD5} gen ifadesi sabit kalırken, {BMPR2} düzeyinde istatistiksel açıdan anlamlı olmayan bir artış trendi saptanmıştır.Sonuç: Elde edilen veriler doğrultusunda, BMP-4 uygulaması ile {SMAD5} mRNA düzeyi değişmeden yolak aktivasyonu sağlanması ve İPAH olgularında gen ifadesinin varyanttan bağımsız olarak belirgin şekilde azalması, bu genin hastalık patogenezinde farklı regülasyon dinamikleri üzerinden etkili olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: İPAH, SMAD5, BMPR2, BMP-4

SB-06

Prematürite ve Bronkopulmoner Displazi ile İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Klinik Özellikler ve Tedavi Yaklaşımları: Tek Merkez Deneyimi

Özlem Sürekli Karakuş[1], Erkan Taş[1], Şule Arıcı[1], Ayşe İnci Yıldırım[1]

[1]Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Özet: Giriş ve Amaç: Bronkopulmoner displazi (BPD) ile ilişkili pulmoner hipertansiyon (PH), prematüre bebeklerde morbidite ve mortaliteyi artıran önemli bir komplikasyondur. Riskli bebeklerin yenidoğan döneminden itibaren ekokardiyografiyle değerlendirilmesi ve taburculuk sonrasında kardiyolojik izlemlerin sürdürülmesi önemlidir. Bu çalışmada, yenidoğan yoğun bakım taburculuğu sonrasında kliniğimizde BPD ile ilişkili PH tanısıyla izlenen çocukların demografik, klinik ve hemodinamik özellikleri, tedavileri ve klinik sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı. Yöntem: Bu retrospektif, tek merkezli çalışmada, taburculuk sonrasında kardiyak değerlendirme amacıyla başvuran ve BPD ile ilişkili PH tanısıyla izlenen dokuz hasta değerlendirildi. Gestasyon yaşları, doğum ağırlıkları, başvuru bulguları, eşlik eden kardiyak anomaliler, ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu bulguları, PH tedavileri, takip süreleri ve klinik sonuçlar incelendi. Bulgular: Hastaların yedisi (%77,8) kızdı. Medyan gestasyon yaşı 32 hafta (24 hafta 5 gün–35 hafta 6 gün), doğum ağırlığı 2000 g (530–2700 g) idi. Üç hastanın (%33,3) doğum ağırlığı 1000 g'ın altındaydı. Medyan PH tanı yaşı kronolojik olarak 7 ay (3–10 ay), düzeltilmiş olarak 3 ay (1–7 ay) idi. Beş hastada (%55,6) ASD, VSD, PFO veya komplet atriyoventriküler septal defekt mevcuttu. Medyan periferik oksijen satürasyonu başvuruda %90 (%80–92), tedavinin üçüncü ayında %92 (%89–98) idi. Başlangıç ekokardiyografisinde pulmoner yetersizlik akımından tahmin edilen medyan ortalama pulmoner arter basıncı 41 mmHg (35–60 mmHg), triküspit anüler düzlem sistolik hareketi (TAPSE) 10 mm (9–13 mm) bulundu. Aile onamının olmaması veya klinik instabilite nedeniyle üç hastada kateterizasyon yapılamadı. Kateterizasyon yapılan altı hastada (%66,7) medyan ortalama pulmoner arter basıncı 32 mmHg (22–46 mmHg), pulmoner vasküler direnç indeksi 6,7 WU·m² (1,82–10,10 WU·m²) idi. Vazoreaktivite testi bu hastaların tamamında negatifti. Altı hasta (%66,7) sildenafil monoterapisi aldı. Başlangıçta monoterapi alan diğer üç hastada (%33,3) klinik gereksinim doğrultusunda kombinasyon tedavisine geçildi. Bir hastaya sildenafil ve bosentan; iki hastaya sildenafil veya tadalafil, bosentan ve inhale iloprost uygulandı. Kombinasyon tedavisi alan üç hastanın tamamında ağır BPD mevcuttu ve her biri PH krizi nedeniyle ikişer kez hastaneye yatırıldı. Medyan takip süresi 21 ay (3–91 ay) olup bir hasta (%11,1) kaybedildi. Hastaların demografik, klinik özellikleri, PH tedavileri ve klinik sonuçları Tablo 1'de özetlendi. Sonuç: BPD ile ilişkili PH, multidisipliner ve bireyselleştirilmiş yaklaşım gerektirmektedir. Kombinasyon tedavisine gereksinim duyan hastaların tamamında ağır BPD bulunması, daha ciddi PH seyriyle olası bir ilişkiyi düşündürmektedir; ancak bu bulgu daha geniş serilerde değerlendirilmelidir. Taburculuk sonrası erken çocuk kardiyolojisi değerlendirmesi, PH ve eşlik eden kardiyak anomalilerin saptanması, hastalık şiddetinin belirlenmesi ve tedavi ile izlemin planlanması açısından önemlidir.

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, pulmoner hipertansiyona yönelik tedavileri ve klinik sonuçları

Olgu	Cinsiyet	Gebelik Haftası	Doğum ağırlığı (g)	BPD şiddeti	Oksijen desteği	PH tanı yaşı, kronolojik/ düzeltilmiş (ay)	PH'ye yönelik tedavi	PH takip süresi (ay)	Klinik seyir ve son durum
1	K	25	580	Orta	Evet	7/3	Sildenafil	21	Yaşıyor
2	K	32	2100	Hafif	Hayır	7/5	Sildenafil	3	Yaşıyor
3	E	28	890	Orta	Evet	6/3	Sildenafil	12	Yaşıyor
4	K	32	2000	Hafif	Hayır	7/5	Sildenafil	41	Yaşıyor
5	E	28	1500	Ağır	Evet	10/7	Sildenafil, bosentan	40	İki PH krizi; kaybedildi
6	K	32	2000	Ağır	Evet	3/1	Tadalafil, bosentan, inhale iloprost	91	İki PH krizi; yaşıyor
7	K	35	2500	Ağır	Evet	4/3	Sildenafil	3	Yaşıyor
8	K	35+6	2700	Orta	Evet	6/5	Sildenafil	6	Yaşıyor
9	K	24+5	530	Ağır	Evet	7/3	Sildenafil, bosentan, inhale iloprost	22	İki PH krizi; yaşıyor

BPD: Bronkopulmoner displazi; AVSD: atriyoventriküler septal defekt; PH: pulmoner hipertansiyon. Oksijen desteği, BPD nedeniyle uygulanan ek oksijen tedavisini ifade etmektedir. PH tanı yaşı kronolojik/düzeltilmiş yaş olarak verilmiştir. Düzeltilmiş yaş, 40. gebelik haftasına göre prematürite süresinin kronolojik yaştan çıkarılmasıyla hesaplanmıştır.

Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, prematürite, bronkopulmoner displazi

SB-07

İnterstisyel Akciğer Hastalığında Pulmoner Hipertansiyon

İrem ARAS[1], Volkan KOZLUCA[2], Çağlar UZUN[3], Derya GÖKMEN[4], Zeynep Pınar ÖNEN[1]

[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı
[3]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı
[4]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı

Özet: Amaç: İnterstisyel akciğer hastalıkları (İAH), ilerleyici fibrozis ile seyreden ve pulmoner hipertansiyon (PH) gelişimi açısından yüksek risk taşıyan heterojen bir hastalık grubudur. Pulmoner hipertansiyon varlığı artmış mortalite ve kötü klinik seyir ile ilişkilidir. Bu çalışmada üçüncü basamak bir merkezde izlenen İAH hastalarında PH görülme sıklığının belirlenmesi ve PH ile ilişkili klinik, fonksiyonel, laboratuvar ve ekokardiyografik parametrelerin iki farklı sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) cut-off değeri kullanılarak karşılaştırılması amaçlandı. Gereç ve Yöntem: 5 yıllık süreçte izlenen 237 erişkin İAH hastası retrospektif ve kesitsel olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide sPAB ≥35 mmHg ve sPAB ≥50 mmHg cut-off değerleri üzerinden alt grup analizleri yapılarak parametreler iki ayrı eşik değere göre karşılaştırıldı. Demografik veriler, komorbidite yükü, mMRC ve NYHA–WHO fonksiyonel sınıfları, semptom profili, SFT, AKG, biyokimyasal parametreler, YRBT, ekokardiyografi bulguları analiz edildi.Bulgular: Hastaların %45,6'sında sPAB ≥35 mmHg, %19,4'ünde ise sPAB ≥50 mmHg saptandı. İnterstisyel akciğer hastalığı alt grupları karşılaştırıldığında hem sPAB ≥35 mmHg hem de sPAB ≥50 mmHg oranlarının en yüksek idiyopatik interstisyel pnömoni grubunda olduğu görüldü. Sistolik PAB ≥35 mmHg olan hastalarda komorbidite yükü, mMRC dispne skoru ve NYHA–WHO fonksiyonel sınıfı daha yüksek; ortopne, bendopne, paroksismal noktürnal dispne, efor dispnesi, juguler venöz dolgunluk ve uzun süreli oksijen tedavisi kullanımı daha sık bulundu ($p < 0,05$). Laboratuvar incelemelerinde NT-proBNP ve troponin-T düzeyleri belirgin yüksek; üre, BUN ve direkt bilirubin düzeyleri artmış; buna karşılık tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFR), parsiyel arteriyel oksijen basıncı (PaO2) anlamlı derecede düşük saptandı ($p < 0,05$). Solunum fonksiyon testlerinde PH grubunda FVC%, DLCO% ve DLCO/VA değerleri daha düşük, FVC/DLCO oranı ise anlamlı derecede daha yüksek bulundu ($p < 0,001$). Daha yüksek sPAB eşik değerinde (50 mmHg) bu farkların belirginleştiği görüldü. Ekokardiyografide triküspid annüler düzlem sistolik ekskürsiyonu (TAPSE) değerlerinde azalma; sağ ve sol atriyum çaplarında artış; triküspit regürjitasyon hızında (TRV) yükselme; vena cava inferior (VCI) dilatasyonu ve inspiratuar kollapsabilitenin azalmasının daha sık olduğu saptandı ($p < 0,05$). Toraks BT'de pulmoner arter çap artışı PH ile anlamlı ilişki gösterdi. Bizim hastalarımızda retrospektif veriler üzerinden sağ kalp katateri verilerine ulaşılamadığı veya SKK yapılmadığı için hangi tip PH olduğunu indirekt yöntemlerle taramak dışında ileri verilere ulaşılamamıştır.Sonuç: Pulmoner hipertansiyon İAH'da sık görülen bir komplikasyon olup artan sPAB düzeyleri ile birlikte klinik semptomlar, fonksiyonel kapasite, difüzyon kapasitesi ve kardiyak parametrelerde belirgin bozulma izlenmektedir. Daha yüksek sPAB eşik değerlerinin kullanılması bazı hastaların tanısal sınır dışında kalmasına yol açabileceğinden, İAH hastalarında erken tanı ve riskli olguların belirlenmesi için klinik, fonksiyonel ve ekokardiyografik verilerin birlikte değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: İnterstisyel akciğer hastalıkları, pulmoner hipertansiyon, ekokardiyografi, pulmoner arter basıncı

SB-08

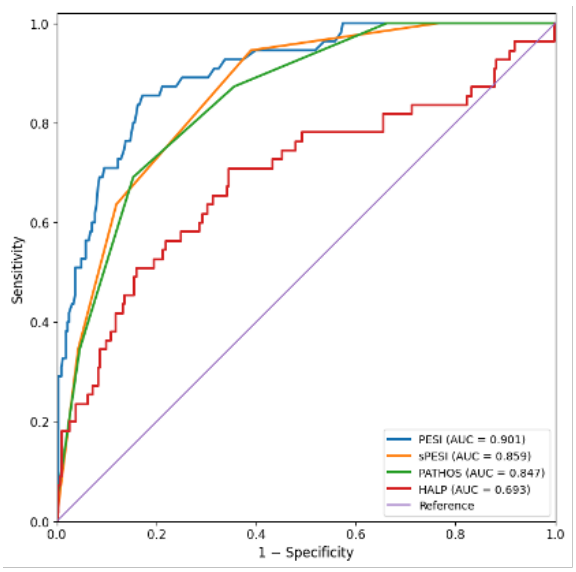
Akut Pulmoner Tromboembolide PATHOS ve HALP Skorlarının Mortalitenin Öngörülmesinde Prognostik Değeri

Tuğba Önyılmaz[1], Hüseyin Kaya[1], Esra Betül Kartal[1], Serap Argun Barış[1], Haşim Boyacı[1], İlknur Başyiğit[1]

[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Özet: Giriş ve AmaçAkut pulmoner tromboemboli (PTE), klinik seyri geniş spektrum gösteren ve erken risk sınıflamasının hasta yönetiminde önemli rol oynadığı kardiyopulmoner bir acildir. Pulmonary Embolism Severity Index (PESI) ve simplified Pulmonary Embolism Severity Index (sPESI) yaygın olarak kullanılan prognostik skorlar olmakla birlikte, rutin klinik verilerden elde edilebilen pratik prognostik göstergelere yönelik araştırmalar devam etmektedir.PATHOS; yaş, trombosit, troponin, kalp hızı, oksijen satürasyonu ve sistolik kan basıncı parametrelerini içeren bir prognostik skor iken; HALP skoru hemoglobin, albümin, lenfosit ve trombosit değerlerinden hesaplanarak hematolojik, nutrisyonel ve inflamatuvar durumu yansıtmaktadır. Bu çalışmada akut PTE hastalarında PATHOS ve HALP skorlarının hastane içi mortalite ile ilişkisinin değerlendirilmesi ve prognostik performanslarının PESI ve sPESI ile karşılaştırılması amaçlandı.YöntemBu tek merkezli retrospektif çalışmada, 1 Ocak 2022–31 Temmuz 2026 tarihleri arasında akut PTE tanısı alan hastalar değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar parametreleri ile görüntüleme bulguları kaydedildi. Başvuru verileri kullanılarak PATHOS, HALP, PESI ve sPESI skorları hesaplandı. Primer sonlanım noktası tüm nedenlere bağlı hastane içi mortalite olarak belirlendi. Prognostik performanslar ROC analiziyle değerlendirildi ve AUC değerleri DeLong testiyle karşılaştırıldı.BulgularToplam 381 hastanın 55'inde (%14,4) hastane içi mortalite gelişti. Mortal gruptaki hastalar daha ileri yaştaydı (72,2±10,6 vs. 63,1±15,6 yıl; $p < 0,001$). Hastane içi mortalitesi olan hastalarda PATHOS skoru sağ kalanlara göre anlamlı olarak daha yüksek [3,0 (2,0–4,0) vs. 1,0 (0,0–2,0); $p < 0,001$], HALP skoru ise daha düşüktü [12,7 (6,8–27,8) vs. 29,2 (16,3–47,9); $p < 0,001$]. PESI ve sPESI skorları da mortalite grubunda anlamlı olarak daha yüksekti (her ikisi için $p < 0,001$). ROC analizinde hastane içi mortaliteyi öngörmede AUC değerleri PESI için 0,901 (%95 GA: 0,866–0,929), sPESI için 0,859 (%95 GA: 0,820–0,892), PATHOS için 0,847 (%95 GA: 0,807–0,882) ve HALP için 0,693 (%95 GA: 0,644–0,739) olarak saptandı (tümü $p < 0,001$). DeLong analizinde PESI ile sPESI ($p=0,0079$) ve PESI ile PATHOS ($p=0,0248$) arasında anlamlı AUC farkı bulunurken, sPESI ile PATHOS arasında anlamlı fark saptanmadı ($p=0,6206$). HALP'nin AUC'si ise PESI, sPESI ve PATHOS'tan anlamlı olarak daha düşüktü ($p < 0,001$, $p=0,0008$ ve $p=0,0025$).SonuçAkut PTE hastalarında yüksek PATHOS ve düşük HALP skorları hastane içi mortalite ile anlamlı olarak ilişkili bulundu. PATHOS ile sPESI'nin hastane içi mortaliteyi ayırt etme performansları arasında anlamlı fark saptanmazken, PESI'nin AUC değeri PATHOS'tan daha yüksekti. HALP mortalite ile anlamlı ilişki göstermesine rağmen, tek başına kullanıldığında diğer prognostik skorlara göre daha düşük ayırt edici performans gösterdi. Bu bulgular, PATHOS'un akut PTE'de hastane içi mortalite risk sınıflandırmasında kullanılabilecek pratik bir prognostik araç olabileceğini düşündürmektedir.

Hastane içi mortalitenin öngörülmesinde PATHOS, HALP, PESI ve sPESI skorlarına ait ROC eğrilerinin karşılaştırılması.



Karşılaştırma	AUC farkı	%95 GA	z	p değeri
HALP-PESI	0,207	0,114-0,300	4,369	**<0,001**
HALP-sPESI	0,166	0,069-0,262	3,364	**0,0008**
HALP-PATHOS	0,154	0,054-0,254	3,018	**0,0025**
PESI-sPESI	0,0419	0,011-0,072	2,657	**0,0079**
PESI-PATHOS	0,0533	0,006-0,099	2,245	**0,0248**
sPESI-PATHOS	0,0115	-0,033-0,056	0,495	0,6220

Anahtar Kelimeler: Pulmoner tromboemboli, PATHOS, HALP, PESI, sPESI

SB-10

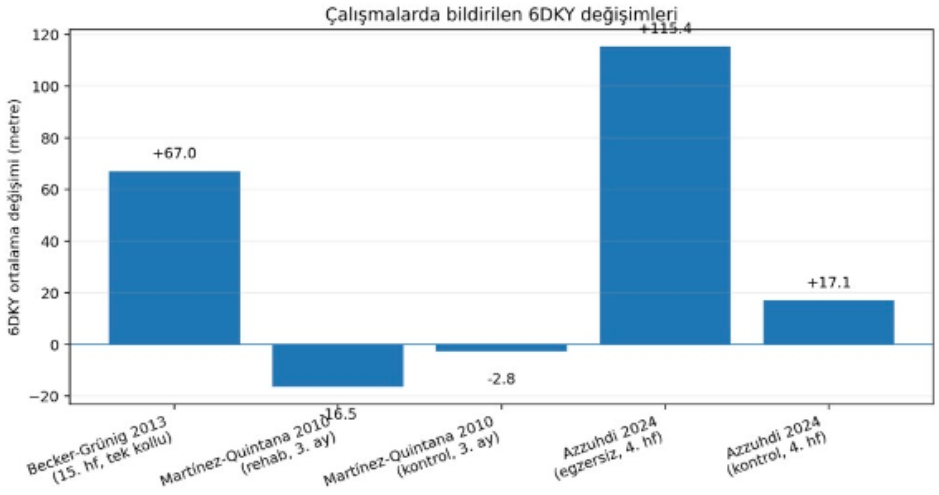
Konjenital Kalp Hastalığına Bağlı Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Egzersiz Temelli Rehabilitasyonun Fonksiyonel Kapasite Üzerine Etkisi: Sistematik Derleme ve Meta-Analiz

Veysi Can[1]

[1]Van eğitim ve araştırma hastanesi

Özet: AmaçKonjenital kalp hastalığına bağlı pulmoner arteriyel hipertansiyon (KKH-PAH), belirgin egzersiz intoleransı ve düşük fonksiyonel kapasite ile ilişkilidir. Egzersiz temelli rehabilitasyonun bu hasta grubundaki etkinliğine ilişkin kanıtlar sınırlıdır. Bu çalışmada, KKH-PAH hastalarında egzersiz temelli rehabilitasyonun fonksiyonel egzersiz kapasitesi üzerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlandı.YöntemKKH-PAH hastalarında egzersiz, fiziksel rehabilitasyon veya yapılandırılmış egzersiz programlarının değerlendirildiği klinik çalışmalar sistematik olarak incelendi. Randomize olma şartı aranmadı; prospektif, kontrollü ve tek kollu müdahale çalışmaları değerlendirildi. Primer sonlanım noktası 6 dakika yürüme mesafesindeki (6DYD) değişim olarak belirlendi. Kontrollü çalışmalarda müdahale ve kontrol grupları arasındaki değişim farkı ortalama fark (MD) olarak değerlendirildi. Tek kollu çalışmalarda başlangıç-sonlanım değişimi ayrı olarak incelendi.BulgularKriterleri karşılayan 3 çalışma ve toplam 56 hasta analize dahil edildi. Becker-Grünig ve ark. çalışmasında 20 KKH-PAH hastasında egzersiz ve solunum rehabilitasyonu sonrası 6DYD, 15. haftada 67±59 m arttı. Martínez-Quintana ve ark. çalışmasında rehabilitasyon ve kontrol gruplarında 3 aylık 6DYD değişimi sırasıyla −16,5 m ve −2,8 m idi. Azzuhdi ve ark. çalışmasında ise 6DYD değişimi egzersiz grubunda 115,4±54,7 m, kontrol grubunda 17,1±48,3 m bulundu. İki kontrollü çalışmanın keşifsel birleştirilmiş analizinde egzersiz lehine 6DYD değişim farkı 97,3 m (%95 GA 59,3–135,4) olarak hesaplandı. Bu tahminin büyük ölçüde daha geniş örneklemli Azzuhdi ve ark. çalışması tarafından belirlendiği görüldü.SonuçMevcut sınırlı kanıtlar, KKH-PAH hastalarında egzersiz temelli rehabilitasyonun fonksiyonel egzersiz kapasitesinde klinik olarak anlamlı bir iyileşme sağlayabileceğini düşündürmektedir. Bununla birlikte, mevcut çalışmaların küçük örneklem büyüklükleri, randomizasyon eksikliği, farklı çalışma tasarımları ve takip kayıpları nedeniyle sonuçlar dikkatle yorumlanmalıdır. KKH-PAH'de egzersiz rehabilitasyonunun etkinliğini doğrulamak için daha büyük ve metodolojik olarak güçlü prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çalışmalarda bildirilen 6DKY değişimi



Anahtar Kelimeler: Pulmoner hipertansiyon, 6 dk yürüme testi, Egzersiz, Konjenital kalp hastalığı

SB-11

İdiopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda İmmüno-Nutrisyonel Durumunun (NPAR) Sağ Ventrikül-Pulmoner Arter Eşleşmesi (TAPSE/sPAP) ile İlişkisi

Bekir Çalapkorur[1], **Mustafa Gök**[1], **Erkan Demirci**[1], **Selami Demirelli**[1]

[1]Kayseri Şehir Hastanesi Kardiyoloji Kliniği

Özet: Amaç:İdiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyonda (IPAH) sağ ventrikül (RV) fonksiyonları ve sağ ventrikül-pulmoner arter (RV-PA) eşleşmesi prognozun önemli belirleyicileridir. Nötrofil yüzdesi-albümin oranı (NPAR), inflamasyon ve nutrisyonel durumu birlikte yansıtan kolay ulaşılabilir bir biyobelirteçtir. Bu çalışmada IPAH hastalarında NPAR'ın RV fonksiyonu, RV-PA eşleşmesi ve klinik sonlanımlarla ilişkisinin araştırılması amaçlandı.Yöntem:Çalışmaya IPAH tanılı 40 hasta dahil edildi. Demografik, klinik, laboratuvar ve ekokardiyografik veriler değerlendirildi. RV sistolik fonksiyonu TAPSE, pulmoner arter basınç yükü sPAP ve RV-PA eşleşmesi TAPSE/sPAP oranı ile değerlendirildi. NPAR ile ekokardiyografik parametreler arasındaki ilişkiler korelasyon ve regresyon analizleriyle incelendi. Takip süresince hastaneye yatış ve tüm nedenlere bağlı mortalite kaydedildi. Hastalar takipte hastaneye yatış gelişen ve gelişmeyen gruplar olarak ayrıca karşılaştırıldı. Bulgular:Hastaların yaş ortalaması 56,1±12,0 yıl olup %77,5'i kadındı. Medyan NPAR 15,11 (12,30–16,61), ortalama TAPSE 2,31±0,46 cm ve TAPSE/sPAP 0,472±0,223 idi. NPAR ile TAPSE arasında anlamlı negatif korelasyon saptandı (ρ=−0,343; p=0,030). NPAR ile TAPSE/sPAP arasında negatif yönde ancak istatistiksel olarak anlamlı olmayan ilişki izlendi (ρ=−0,268; p=0,094). Ortalama 31,0±12,6 aylık takipte 17 hastada (%42,5) hastaneye yatış ve 5 hastada (%12,5) mortalite gözlendi. Hastaneye yatanlarda yatmayanlara kıyasla 6-dakika yürüme mesafesi daha düşük [210 (150–280) vs. 360 (225–405) m; p=0,002], sPAP [62 (45,4–86,0) vs. 43 (37–59,5) mmHg; p=0,017], RAP [11 (7–13) vs. 7 (5–10) mmHg; p=0,007] ve RA alanı [20,3 (18–29) vs. 16 (13,8–23); p=0,043] daha yüksek, TAPSE/sPAP ise belirgin olarak daha düşüktü [0,34 (0,20–0,56) vs. 0,60 (0,34–0,73); p=0,009]. NPAR düzeyleri hastaneye yatan ve yatmayan hastalarda benzerdi (14,75±2,45 vs. 14,59±2,59; p=0,841).Sonuç:IPAH hastalarında yüksek NPAR daha düşük RV sistolik fonksiyonu ile ilişkili olmakla birlikte, hastaneye yatışla ilişkili bulunmamıştır. Buna karşılık hastaneye yatış gelişen hastalarda TAPSE/sPAP'ın belirgin olarak düşük olması, bozulmuş RV-PA eşleşmesinin klinik kötüleşmeyle ilişkisini desteklemektedir. NPAR'ın RV disfonksiyonundaki rolünün ve RV-PA eşleşmesiyle ilişkisinin daha geniş prospektif çalışmalarla değerlendirilmesi gereklidir.

NPAR ile sağ ventrikül fonksiyonları arasındaki ilişki ve hastaneye yatış durumuna göre klinik ve ekokardiyografik bulgular

Değişken	NPAR ile korelasyon p (p)	Yatış yok (n=23)	Yatış var (n=17)	P
NPAR		14,59 ± 2,59	14,75 ± 2,45	0,841
TAPSE, cm	−0,343 (0,030)	2,44 ± 0,37	2,13 ± 0,53	0,051
TAPSE/sPAP	−0,268 (0,094)	0,60 (0,34–0,73)	3) 0,34 (0,20–0,56)	0,009
sPAP, mmHg	0,180 (0,267)	43 (37–59,5)	62 (45,4–86,0)	0,017
RAP, mmHg	0,008 (0,960	7 (5–10)	11 (7–13)	0,007
RA alanı,mm2	0,144 (0,376	16 (13,8–23,0)	20,3 (18–29)	0,043
6-DYT, m	−0,251 (0,118)	360 (225–405)	210 (150–280)	0,002
NT-proBNP, ng/ml	0,259 (0,106)	255 (76,5–825,5)	534 (334–1623)	0,075

NPAR:nötrofil, albümin yüzdesi, TAPSE: triküspit anuler düzlem sistolik hareketi, sPAP: sistolik pulmoner arter basıncı, RA: sağ atriyum, RAP: sağ atriyum basıncı6-DYT: 6 dakika yürüme testi,

Anahtar Kelimeler: idiopatik pulmoner arteriyel hipertansiyon, İmmüno-Nutrisyonel Durumun (NPAR), Sağ Ventrikül-Pulmoner Arter Eşleşmesi (TAPSE/sPAP)

SB-12

Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında Dispne Algısı ve Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

Elif ÇETİN[1], Gülbeyaz CAN[2], Nigar Gülfer OKUMUŞ[1]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanul Tıp Fakültesi Hastanesi
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Florence Nıghtıngale Hemşirelik Fakültesi

Özet: Giriş : Pulmoner hipertansiyon, hastaların fonksiyonel kapasitesini ve yaşam kalitesini önemli ölçüde etkileyen kronik bir hastalıktır. Dispne, bu hastalarda en belirgin ve rahatsız edici semptomlardan biridir.Amaç : Bu çalışma, pulmoner hipertansiyon hastalarında dispne algısı ile yaşam kalitesi arasındaki ilişkiyi belirlemek ve bu değişkenleri etkileyen faktörleri incelemek amacıyla gerçekleştirilmiştir. Yöntem : Bu tanımlayıcı çalışma, 1 Ocak–31 Mayıs 2024 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Hastanesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı'na başvuran ve pulmoner hipertansiyon tanısı alan 201 hasta ile gerçekleştirilmiştir. Veriler, yüz yüze görüşme yöntemiyle; Hasta Bilgi Formu, Modified Medical Research Council (mMRC) Dispne Skalası, 6 Dakika Yürüme Testi (6DYT), Kardiyovasküler Kısıtlılık ve Semptomlar Profili (CLASP) Ölçeği ve St. George Solunum Anketi (SGRQ) kullanılarak toplanmıştır. Verilerin analizi SPSS 22.0 programı ile yapılmıştır.Bulgular : Katılımcıların yaş ortalaması 58,32 ± 15,75 olup, çoğunluğunun kadın (%77,1), evli (%64,7), ilköğretim mezunu (%51,7) ve ev hanımı (%63,2) olduğu belirlenmiştir. İleri yaş, kadın cinsiyet, aile ile yaşama, sigara öyküsü, sık hastane başvurusu, tedavi durumu ve solunum cihazı kullanımı gibi faktörlerin daha yüksek dispne düzeyleri ve daha düşük yaşam kalitesi ile ilişkili olduğu saptanmıştır. CLASP ve SGRQ skorlarının sosyodemografik ve klinik değişkenlere göre anlamlı farklılıklar gösterdiği bulunmuştur. mMRC dispne skorları ile CLASP ve SGRQ alt boyutları arasında güçlü pozitif korelasyonlar belirlenmiştir (Tablo 1). Ortalama 6DYT mesafesi 366,18 ± 129,13 m olup, egzersiz sonrası oksijen satürasyonunda anlamlı azalma ve nabız ile kan basıncında artış gözlenmiştir (Tablo 2). Yürüme mesafesi mMRC, tüm SGRQ alt boyutları ve çoğu CLASP alt boyutları ile negatif, CLASP cinsellik ve ev içi faaliyetler (erkek) ile pozitif ilişki göstermiştir. Hastaların ortalama mMRC puanı 1,96±1,21, SGRQ toplam puanı 48,11±20,36 olup, SGRQ'da en yüksek puan Aktivite, CLASP'ta ise fiziksel ve sosyal fonksiyonlar ile yorgunluk alt boyutlarında bulunmuştur (Tablo 3). Sonuç : Artan dispne algısı, pulmoner hipertansiyon hastalarında daha düşük yaşam kalitesi ile ilişkilidir. Bu bulgular, kapsamlı semptom değerlendirmesi ve bireyselleştirilmiş hemşirelik girişimlerinin hasta sonuçlarını iyileştirmedeki önemini vurgulamaktadır.

Hastaların SGRQ ve CLASP Puan Ortalamalarının mMRC Dispne İlişkisi

	mMRC Dispne	
	r	p
SGRQ Semptom		
SGRQ Aktivite	0,663**	<0,001
SGRQ His	0,765**	<0,001
SGRQ Toplam Skor	0,758**	<0,001
CLASP Göğüs Ağrısı	0,782**	<0,001
CLASP Solunum Yetersizliği	0,312**	<0,001
CLASP Bilek Şişliği	0,631**	<0,001
CLASP Yorgunluk	0,363**	<0,001
CLASP Fiziksel ve Sosyal Fonksiyonlar	0,612**	<0,001
CLASP Ev İçi Faaliyetler Kadın	0,749**	<0,001
CLASP Ev İçi Faaliyetler Erkek	0,433**	<0,001
CLASP Kaygı	-0,062	0,384
CLASP Cinsellik	0,595**	<0,001
	0,013	0,855

6DYT'de Yaşam Bulgularının Değişimi

ÖLÇÜMLER	**Test Öncesi**		**Test Sonrası**		**N**	**t**	**p**
	Ort	**Ss**	**Ort**	**Ss**			
SPO2	95,280	3,811	90,270	8,959	201	10,729	<0,001
Nabız	81,210	14,065	100,510	20,812	201	-16,632	<0,001
Sistolik Kan Basıncı	118,400	17,502	132,690	21,301	201	-15,139	<0,001
Diastolik Kan Basıncı	71,840	11,837	74,940	13,744	201	-4,152	<0,001

Hastaların mMRC Puan Ortalaması

	N	Ort	Ss	Min.	Max.
mMRC Dispne Puanı					
mMRC Dispne	201	1,96	1,21	0,00	4,00
SGRQ Puanı					
SGRQ Semptom	201	52,241	22,581	0,000	97,550
SGRQ Aktivite	201	67,442	22,462	0,000	100,000
SGRQ His	201	35,781	21,028	0,000	95,330
SGRQ Toplam Skor	201	48,108	20,355	3,860	95,960
CLASP Puanı					
CLASP Gö üs A rısı	201	3,080	4,272	0,000	15,000
CLASP Solunum Yetersizli i	201	4,680	5,642	0,000	14,000
CLASP Bilek i li i	201	3,040	3,183	0,000	10,000
CLASP Yorgunluk	201	5,420	3,080	0,000	9,000
CLASP Fiziksel ve Sosyal Fonksiyonlar	201	15,370	4,991	4,000	23,000
CLASP Ev çi Faaliyetler Kadın	201	3,220	2,014	0,000	6,000
CLASP Ev çi Faaliyetler Erkek	201	0,720	1,560	0,000	6,000
CLASP Kaygı	201	6,030	2,578	3,000	12,000
CLASP Cinsellik	201	2,220	3,425	0,000	12,000

Hastaların ortalama mMRC (Modified Medical Research Council) dispne puanı 1,96 ± 1,21 olup 0–4 arasında değişmekteydi. Ortalama SGRQ (St. George's Respiratory Questionnaire) puanları: Semptom 52,24 ± 22,58, Aktivite 67,44 ± 22,46, Hastalığın Etkisi 35,78 ± 21,03 ve toplam 48,11 ± 20,36 idi. CLASP (Chronic Lowering of Activity and Symptoms Profile) alt boyut puanları ise: Göğüs ağrısı 3,08 ± 4,27, solunum yetersizliği 4,68 ± 5,64, bilek şişliği 3,04 ± 3,18, yorgunluk 5,42 ± 3,08, fiziksel ve sosyal fonksiyonlar 15,37 ± 4,99, ev içi faaliyetler 3,22 ± 2,01 (erkeklerde 0,72 ± 1,56), kaygı 6,03 ± 2,58 ve cinsellik 2,22 ± 3,43 olarak bulundu.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hipertansiyon, Dispne Algısı, Yaşam Kalitesi

TARTIŞMALI POSTER BİLDİRİLER

PB-01

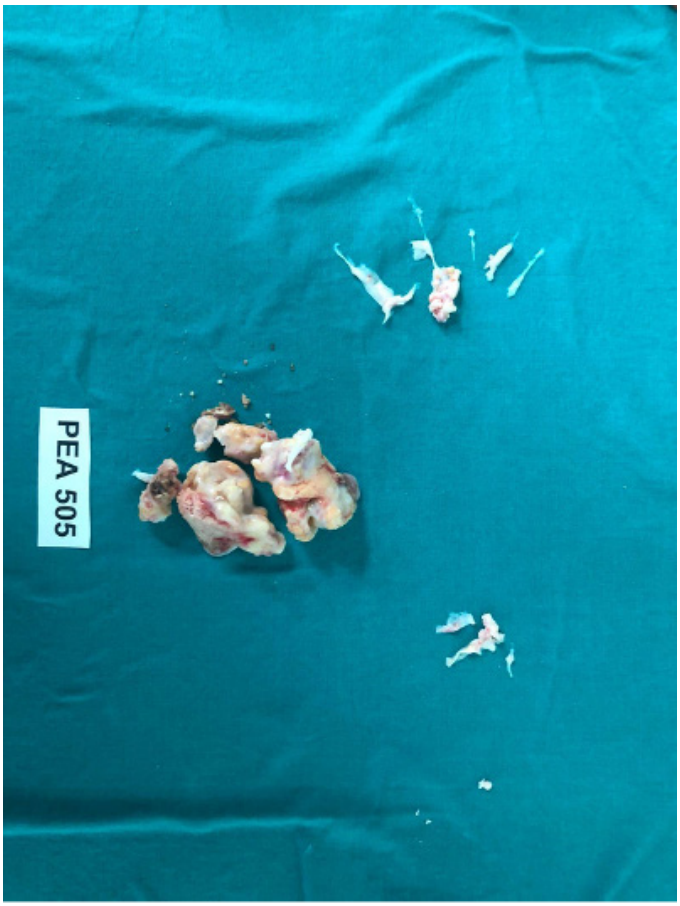
Homosistinüri Zemininde Kalsifiye Sağ Atriyal Trombüs ve Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon: Pulmoner Endarterektomi ile Tedavi Edilen Nadir Bir Olgu

Tolga Kunak[1], Ayşegül Ülgen Kunak[2], Bedrettin Yıldızeli[3], İbrahim Başarıcı[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD, Antalya
[2]SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Antalya
[3]Memorial Göztepe Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet: Giriş: Sistationin beta-sentaz (CBS) eksikliği, homosistein metabolizmasının bozulduğu nadir kalıtsal metabolizma hastalığıdır. Ektopia lentis ve tromboemboli önemli bulgulardır [1]. Kalsifiye sağ atriyal trombüs ile kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) birlikteliği nadirdir [2,3].Olgu: Otuz beş yaşında kadın hasta, üç aydır ilerleyen nefes darlığı nedeniyle değerlendirildi. Bilateral ektopia lentis nedeniyle lens cerrahisi öyküsü vardı. Görüntülemede sağ atriyumda ileri derecede kalsifiye, hareketli, triküspit kapak düzeyine uzanarak sağ ventrikül girişini kısmen obstrükte eden büyük kitle ve bilateral pulmoner arterlerde kronik tromboembolik lezyonlar saptandı. Antikoagülasyon ve diüretik başlandı. Preoperatif sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı 27 mmHg, pulmoner vasküler direnç 6,09 Wood ünitesi, kardiyak indeks 2,11 L/dk/m² idi. Pulmoner anjiyografide bilateral kronik tromboembolik lezyonlar izlendi; KTEPH tanısıyla pulmoner endarterektomi için deneyimli merkeze refere edildi. Ektopia lentis ve tromboembolik tablo nedeniyle homosistinüri araştırıldı. Total homosistein 197 ve 174 µmol/L (referans: 4,9–15) bulundu. CBS genindeki patojenik varyantlarla CBS eksikliği doğrulandı [1]. Folat, B grubu vitaminleri ve PCU aminoasit desteği başlandı. Pulmoner endarterektomi ile eş zamanlı sağ atriyal kitle eksize edildi [Figür 1]; kitle vena kava inferior kaynaklıydı. Patolojide ileri kalsifiye nodül, metaplastik kemik ve kıkırdak içeren dejeneratif değişiklikler izlendi, malignite saptanmadı. Pulmoner endarterektomi materyalinde kısmen organize trombüs görüldü; sağ atriyal lezyon kalsifiye trombüs ile uyumluydu. Cerrahi sonrası antikoagülasyon sürdürüldü. Persistan pulmoner hipertansiyon nedeniyle riociguat 2,5 mg günde üç kez dozuna ulaştırıldı [4,5]. Takipte homosistein 20,9 µmol/L'ye geriledi; betain altında 2,77 µmol/L'ye düştü, temin edilemediğinde 56 µmol/L'ye yükseldi ve yeniden başlanmasıyla 4,8 µmol/L'ye geriledi. Hasta NYHA I'e ulaştı. Takip kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı 21 mmHg, pulmoner vasküler direnç 2,98 Wood ünitesi ve kardiyak indeks 2,73 L/dk/m² idi.Sonuç: Ektopia lentis ve açıklanamayan tromboemboli birlikteyse homosistinüri düşünülmelidir. KTEPH ve kalsifiye sağ atriyal trombüs birlikteliğinde pulmoner endarterektomi ve persistan pulmoner hipertansiyonda hedefe yönelik tedavi ile klinik ve hemodinamik düzelme sağlanabilir [1,4,5].References: 1. Morris AAM, Kožich V, Santra S, et al. Cystathionine beta-synthase deficiency: diagnosis and management guidelines. J Inherit Metab Dis. 2017;40:49-74. doi:10.1007/s10545-016-9979-0.2. Shera TA, Choh NA, Shera FA, Khan AM. Homocystinuria presenting as a calcified right atrial mass. Ann Pediatr Cardiol. 2018;11:214-216. doi:10.4103/apc.APC_174_17.3. Ogawa S, Katayama T, Kaikita K, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension with homocystinuria. Intern Med. 2014;53:2605-2608. doi:10.2169/internalmedicine.53.2206.4. Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, et al. Riociguat for chronic thromboembolic pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2013;369:319-329. doi:10.1056/NEJMoa1209657.5. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS pulmonary hypertension guidelines. Eur Heart J. 2022;43:3618-3731. doi:10.1093/eurheartj/ehac237.

Pulmoner endarterektomi materyali



Figür 1- Cerrahi ile sağ atriyum ve pulmoner arterlerden çıkartılan endarterektomi materyali görseli

Anahtar Kelimeler: kalsifiye sağ atriyal trombüs, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon, homosistinüri, pulmoner endarterektomi, ektopia lentis

PB-03

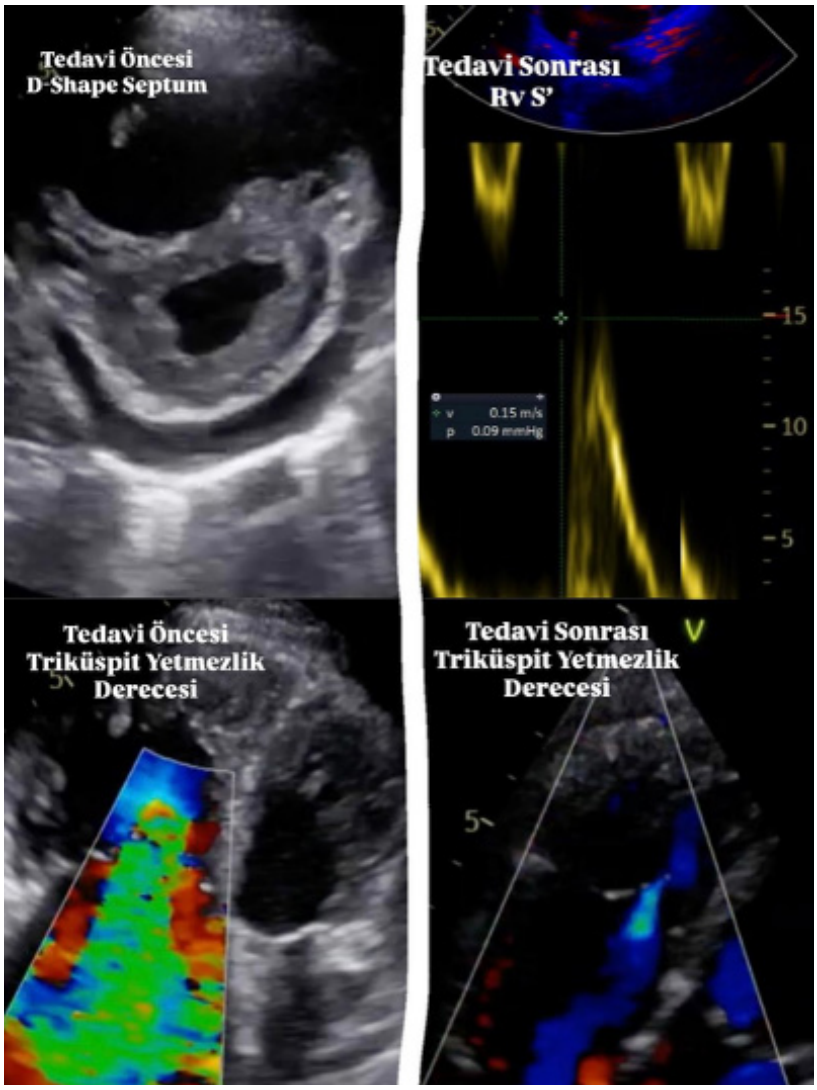
Subkutan Treprostinil Tedavisi Sonrası Belirgin Sağ Ventrikül Reverse Remodeling ve Klinik Düzelme Gösteren İdiyopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon

Cansu Yücel Uçar[1], **Saadet Demirtaş İnci**[1]

[1]Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Özet: 27 yaşında postpartum birinci ayda progresif dispne, bilateral alt ekstremite ödemi ve abdominal distansiyon ile başvuran hasta. Başlangıçta postpartum döneme bağlı pulmoner tromboemboli ön planda değerlendirilse de ileri incelemelerde akut veya kronik tromboemboli saptanmayıp ekokardiyografide belirgin sağ kalp dilatasyonu, sağ ventrikül sistolik disfonksiyonu, ileri triküspit yetersizliği (4/4) ve septal D-shape izlenirken sPAB 75 mmHg olup sağ kalp kateterizasyonunda mPAP 35 mmHg, PAWP 6 mmHg ve PVR 10,3 WU ile ciddi prekapiller pulmoner hipertansiyon tanısı doğrulandı. Sekonder nedenlerin dışlanması sonrası idiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyon tanısı konuldu. Tanı anında BNP değeri 3042 pg/mL , fonksiyonel kapasitesi sınıf III olup 6 dakika yürüme testi ise 150 metre idi. Pulmoner arteriyel hipertansiyon tedavisi için kombine başlanan masitentan, tadalafil ve diüretik tedavi ile başlangıçta klinik düzelme sağlandı. BNP değeri 1056 pg/mL ye geriledi. Ancak 3. ay izlemde fonksiyonel kapasitenin yeniden kötüleşmesi, sağ kalp dilatasyonunun ve ileri triküspit yetersizliğinin devam etmesi; hastanın intravenöz tedaviyi kabul etmemesi üzerine tedavisi selexipag ile genişletildi. Buna rağmen 6. ay kontrolünde de hedeflenen klinik, ekokardiyografik ve BNP değeri (582 pg/mL) yanıtının yetersiz kalması nedeni ile subkutan treprostinil tedavisi başlandı.Treprostinil tedavisi sonrası 3.ay takipte belirgin progresif klinik ve ekokardiyografik iyileşme izlendi. Başlangıçta sPAB 75 mmHg, ileri triküspit yetersizliği ve belirgin sağ kalp dilatasyonu mevcutken; tedavinin 12. ayında (treprostinil tedavisinin 6. ayı) sPAB 25±3 mmHg'ye geriledi. Sağ ventrikül sistolik fonksiyonunda belirgin düzelme sağlanarak TAPSE 22 mm, RV S' 15 cm/sn ve RV FAC %36 ölçüldü. Sağ kalp boşlukları belirgin olarak küçülürken triküspit yetersizliği 4/4'ten 1–2/4 düzeyine geriledi ve perikardiyal efüzyon tamamen kayboldu. BNP değeri 108 pg/mL'e kadar geriledi. Ekokardiyografik reverse remodeling ve BNP değerleri iyileşmelerine belirgin klinik düzelme eşlik etti. Başlangıçta ciddi dispne, periferik ödem ve asit bulunan hastada takipte bu bulgular tamamen geriledi. Hastamızın fonksiyonel kapasitesi sınıf I olup 6 dakika yürüme testi ise 410 metreye ulaştı. Bu olgu, başlangıçta ağır sağ kalp yetmezliği bulguları ile seyreden İPAH'ta, kombine PAH-spesifik tedaviye rağmen yetersiz yanıt varlığında treprostinil tedavisinin klinik ve kardiyak hemodinamik yük üzerinde belirgin iyileşme sağlayabileceğini göstermektedir. Özellikle seri ekokardiyografik değerlendirmelerde sPAB'deki belirgin düşüş, sağ ventrikül sistolik fonksiyonlarındaki düzelme, sağ kalp boşluklarının normalleşmesi ve triküspit yetersizliğindeki gerileme; treprostinil tedavisi sonrası gelişen belirgin sağ ventrikül reverse remodeling'ini ve fonksiyonel kapasitenin sınıf III'ten sınıf I'e yükselmesi ile belirgin klinik iyileşmeyi ortaya koymuştur.

SUBKUTAN TREPROSTİNİL TEDAVİSİ ÖNCESİ VE SONRASI EKOKARDİYOGRAFİK BULGULAR



Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hipertansiyon, Treprostinil

PB-04

Aile Öyküsü Olmayan İki BMPR2 Varyant Taşıyıcısında Gebelikle Ortaya Çıkan Kalıtsal Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon

Ali Nizami Elmas[1], **Hatice Solmaz**[2], **Aslı Ece Solmaz**[3]

[1]İzmir Menderes Devlet Hastanesi
[2]İzmir Şehir Hastanesi
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Özet: Giriş: Kalıtsal pulmoner arteriyel hipertansiyon (kPAH), çoğunlukla kemik morfogenetik protein reseptörü tip 2 (BMPR2) genindeki heterozigot varyantlarla ilişkilidir. Eksik penetrans nedeniyle taşıyıcılar, fizyolojik bir tetikleyiciyle karşılaşıncaya kadar asemptomatik kalabilir. Gebeliğin oluşturduğu kardiyovasküler yük, subklinik pulmoner vasküler hastalığı belirginleştirebilir. Bu bildiride, ailelerinde PAH veya ani kardiyak ölüm öyküsü bulunmayan, ikinci gebeliklerinde ağır kPAH tanısı alan ve Ege Üniversitesi Kardiyo-Obstetrik Protokolü ile başarıyla yönetilen iki olgu sunulmaktadır.Olgu Sunumu: Yirmi sekiz yaşındaki birinci olgu (G2P1) ve 32 yaşındaki ikinci olgu (G2P1), sırasıyla gebeliğin 25. ve 26. haftalarında belirgin fonksiyonel kötüleşmeyle başvurdu. Her iki hasta Dünya Sağlık Örgütü fonksiyonel sınıf III olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide ileri sağ ventrikül ve sağ atriyum genişlemesi, interventriküler septumda düzleşme ve azalmış triküspit anüler düzlem sistolik hareketi (TAPSE) saptandı. Sağ kalp kateterizasyonunda ağır prekapiller PAH doğrulandı. Birinci ve ikinci olguda sırasıyla ortalama pulmoner arter basıncı 56 ve 61 mmHg, pulmoner vasküler direnç 18,1 ve 15,19 Wood ünitesi, kardiyak indeks 1,69 ve 2,16 L/dk/m² idi. Vazoreaktivite testleri negatifti. Pulmoner tromboemboli, bağ dokusu hastalıkları, HIV, viral hepatit, portal hipertansiyon, ilaç/toksin maruziyeti ve doğumsal şantlar dışlandı. Genetik incelemede birinci olguda patojenik BMPR2 c.1040G > A (p.Cys347Tyr), ikinci olguda olası patojenik c.431C > A (p.Ser144Ter) heterozigot varyantları saptandı.Her iki hasta erken dönemde yatırılarak vücut ağırlığına göre ayarlanmış subkutan düşük molekül ağırlıklı heparin, oral sildenafil (3×20 mg/gün) ve inhale iloprost tedavisine alındı. Doğumdan 4–5 gün önce inhale iloprosttan sürekli intravenöz iloprosta geçildi. Doğumlar epidural anestezi altında elektif olarak gerçekleştirildi. Doğum sonrasında sürekli intravenöz iloprost eşliğinde beş gün yoğun bakım izlemi uygulandı; hastalar üç hafta hastanede takip edildi. Postpartum dönemde birinci olguda masitentan–tadalafil, ikinci olguda masitentan–riosiguat–seleksipag kombinasyonuna geçildi. Uzun dönem takipte altı dakika yürüme mesafeleri sırasıyla 522 ve 690 metreye, TAPSE değerleri 21 ve 27 mm'ye ulaştı; belirgin fonksiyonel iyileşme ve sağ ventrikülde tersine yeniden şekillenme izlendi.Sonuç: Gebelik, aile öyküsü bulunmayan asemptomatik BMPR2 varyant taşıyıcılarında kPAH'ı açığa çıkaran bir tetikleyici olabilir. Bu iki olgu, erken yatış, bireyselleştirilmiş antikoagülasyon, doğum öncesi intravenöz prostanoid tedavisi, planlı doğum ve yakın postpartum izlem içeren multidisipliner yaklaşımın başarılı maternal yönetim ve uzun dönem sağ ventrikül iyileşmesine katkı sağlayabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyel hipertansiyon; BMPR2; gebelik; kalıtsal pulmoner arteriyel hipertansiyon

PB-05

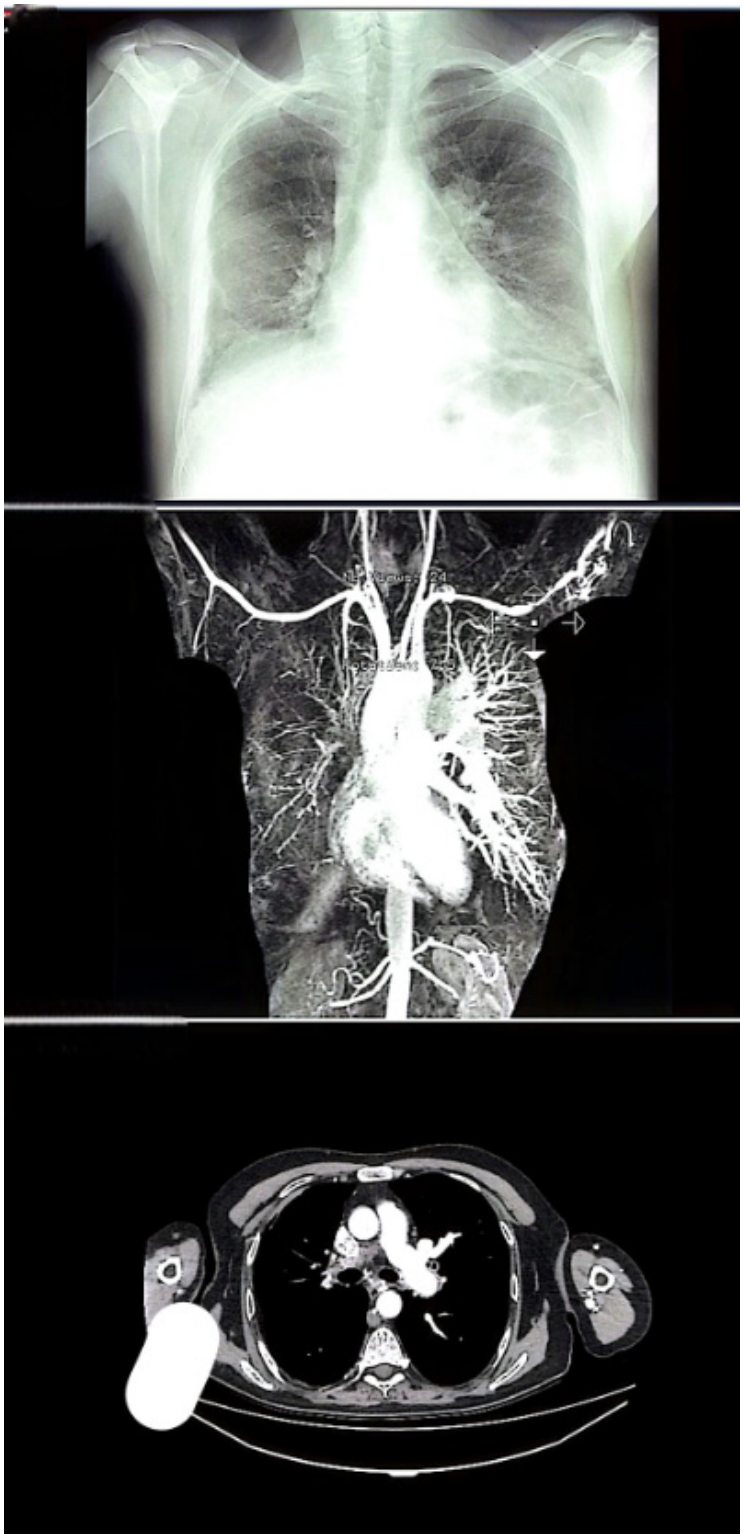
Masif Hemoptiziden Pnömonektomiye: Sağ Pulmoner Arter Agenezisi Olgusu

Şeyma Aydın[1], Didem Görgün Hattatoğlu[1], Zehra Çetinkaya[1], Birsen Pınar Yıldız[1]

[1]Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet: Unilateral pulmoner arter agenezisi, pulmoner arterin proksimal bölümünün konjenital olarak gelişmemesi ile karakterize nadir bir kardiyovasküler anomalidir. İzole olgularda uzun süre asemptomatik seyredebilmesi nedeniyle tanı erişkin yaşa kadar gecikebilir. Etkilenen akciğerin kanlanmasının bronşiyal ve non-bronşiyal sistemik arterlerden gelişen kollateral damarlarla sağlanması, erişkin hastalarda hemoptizinin önemli mekanizmalarından biridir. Genişlemiş ve yüksek sistemik basınca maruz kalan kollateral damarlar nadiren yaşamı tehdit eden masif hemoptiziye yol açabilir. Bu olguda, masif hemoptizi ile başvuran, sağ pulmoner arter agenezisi ve yaygın sistemik kollateralizasyon saptanan, embolizasyona rağmen kanaması devam etmesi nedeniyle pnömonektomi uygulanan erişkin bir hasta sunulmuştur.Kırk iki yaşında erkek hasta, masif hemoptizi ile acil servise başvurdu. Yapılan toraks görüntülemelerinde sağ pulmoner arter agenezisi saptandı. Devam eden yaşamı tehdit edici hemoptizinin vasküler kaynağının belirlenmesi ve kanamanın kontrol altına alınması amacıyla girişimsel radyoloji tarafından anjiyografik değerlendirme gerçekleştirildi.Aortografide sağ ve sol internal torasik arterler (RIMA ve LIMA) ile interkostal arterler değerlendirildi. RIMA ve LIMA'dan sağ akciğer parankimine uzanan hipervasküler dallar ve şantlar izlendi. Çölyak anjiyografide hemoptiziyi açıklayacak ek vasküler patoloji saptanmazken, sağ frenik arterden sağ akciğer parankimine uzanan dallarda hipervaskülarizasyon ve şant oluşumları görüldü.Selektif anjiyografide sağ interkostobronşiyal arter, ortak bronşiyal arter, RIMA, LIMA ve sağ frenik arter kaynaklı patolojik kollateral damarlar ortaya kondu. Sorumlu damarlar mikrokateter ile selektif olarak kateterize edilerek partiküler embolizan ajanlarla embolize edildi.Embolizasyona rağmen hastanın masif hemoptizisinin devam etmesi üzerine göğüs cerrahisi ile multidisipliner değerlendirme yapıldı. Kontrol altına alınamayan ve yaşamı tehdit eden kanama nedeniyle hastaya sağ pnömonektomi uygulandı. Cerrahi tedavi sonrasında hemoptizi kontrol altına alındı.Sağ pulmoner arter agenezisi, erişkin dönemde masif ve yaşamı tehdit eden hemoptizi ile ortaya çıkabilen nadir bir konjenital vasküler anomalidir. Pulmoner arteriyel kanlanmanın yokluğuna bağlı gelişen bronşiyal ve non-bronşiyal sistemik kollateral dolaşım, hemoptizinin temel kaynağını oluşturabilir. Bu olgu, masif hemoptizili hastalarda interkostal, internal torasik ve frenik arterler gibi non-bronşiyal sistemik kollaterallerin de kanama kaynağı olabileceğine dikkat çekmektedir. Yaygın kollateralizasyon nedeniyle selektif arteriyel embolizasyon her zaman kalıcı kanama kontrolü sağlayamayabilir. Embolizasyona rağmen devam eden yaşamı tehdit edici hemoptizide cerrahi rezeksiyon, uygun hastalarda definitif ve hayat kurtarıcı bir tedavi seçeneği olabilir.

PULMONER ARTER AGENEZİSİ



Hastanın PA Akciğer Grafisi, Pulmoner Arter MR Anjiografisi ve BT Anjiografisi

Anahtar Kelimeler: pulmoner arter agenezisi, masif hemoptizi

PB-06

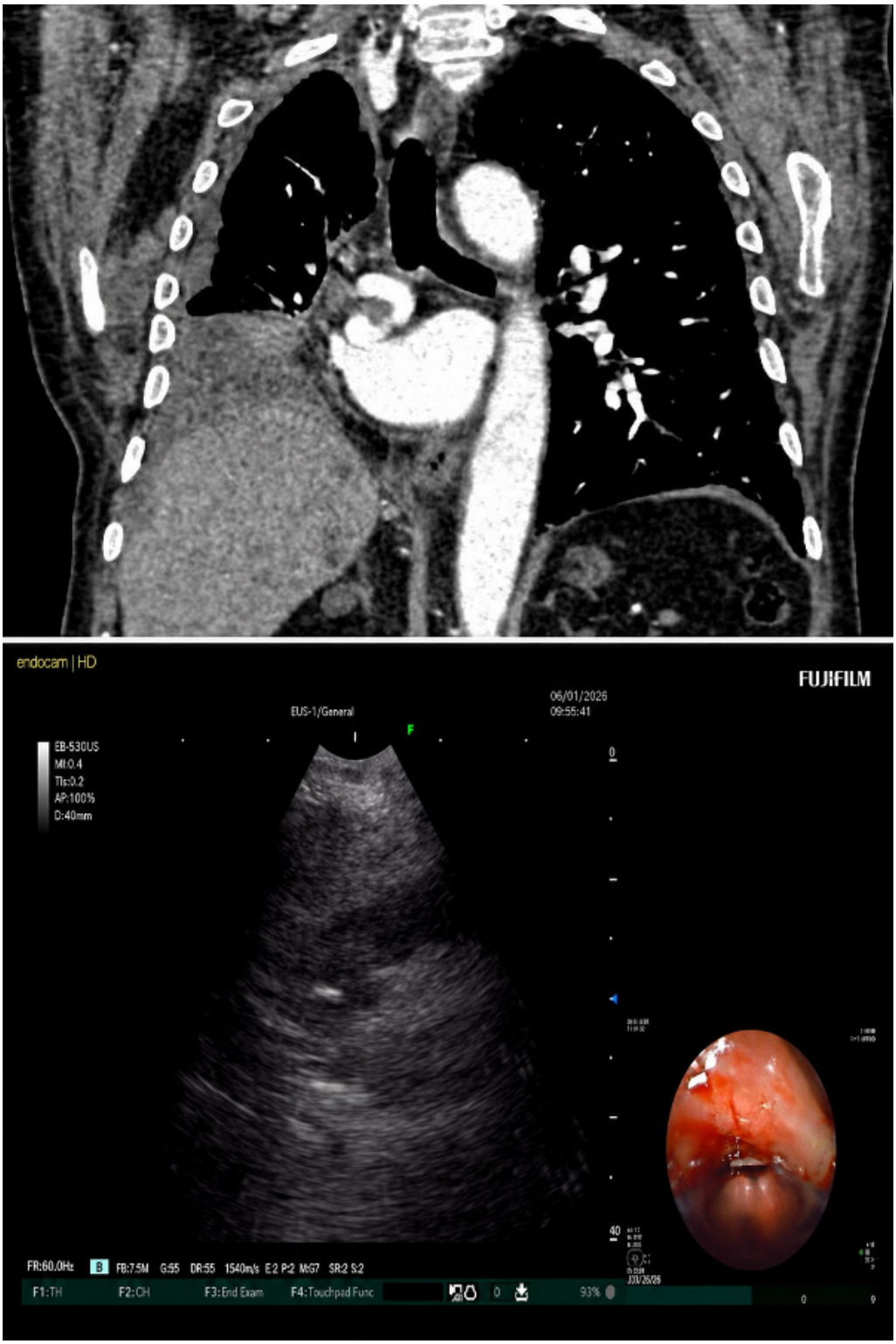
Kronik Tromboembolik Sürece Açılan Kapı: Malignite ve Pulmoner Emboli Tanılı Beş Olgu Serisi

Ece Yücel[1], Gül Oya Yılmaz[1], Ayşegül Gencer[1], Burçak Kılıçkıran Avcı[2], Ersan Atahan[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı

Özet: Amaç: Malignite, pulmoner emboli (PE) için önemli bir risk faktörü olup tekrarlayan tromboembolik olaylara ve kronik tromboembolik sürece zemin hazırlayabilir. Bu olgu serisinde, malignite ilişkili PE sonrası kronik tromboembolik değişiklikler gelişen beş hasta sunulmuştur. Olgu-1: PTE öyküsü olan 81 y/K, dispne, yorgunluk şikâyetiyle başvurdu. BT pulmoner anjiografi (BTPA)'de ana pulmoner arterlere geniş tabanla oturan kronik trombüs görüldü. TTE'de yüksek olasılıklı PH saptanan hastaya sağ kalp kateterizasyonuyla (SKK) KTEPH tanısı kondu. Memede saptanan kitle biyopsiyle invaziv duktal karsinom tanısı aldı. Vajinal kanama değerlendirildi, endometrioid adenokarsinom tanısı aldı. Medikal tedavi başlanan hastada 3 ay sonra sağ kalp ve solunum yetersizliği gelişti, ex oldu. Olgu-2: 77y/E, küçük hücreli dışı akciğer kanser tanılı, üç aydır progresif dispne, sağ bacakta şişlik ile başvurdu. BTPA'de ana pulmoner arterlerde trombüs izlendi. Klinik olarak orta/ yüksek riskli hastaya semptomları progresif olduğu için trombolitik kararı verildi. İleri yaş ve kanser nedeniyle kateter aracılı tromboliz verildi. Trombolitik sonrası TTE'de yüksek olasılıklı PH devam etti, görüntülemelerde gerilemeyen trombüs kronik olarak değerlendirildi. Endarterektomi kanser nedeniyle uygun görülmedi. Medikal tedavi kararı verildi.Olgu-3: 3 aydır dispne, ortopne ve öksürüğü olan 40y/K BTPA+EKO yapılarak akut PTE tanısı aldı. Sol akciğer alt lob adenokarsinom, plevra metastastatik hastalık(evre-4) tanısı aldı. Dispne ve hipoksisi olan hastaya kateter aracılı tromboliz yapıldı. Klinik yanıt alındı ama TTE' de yüksek olasılıklı PH devam etti. SKK ve pulmoner anjiografi yapılarak KTEPH tanısı konuldu. Medikal tedaviyle 3 yıldır takipte.Olgu-4: 67y/E, 2 yıl önce akciğer adenokarsinomu nedeniyle lobektomi+adjuvan KT alan hastanın 2 aydır progrese dispne tetkik amaçlı BTPA'sında sağ pulmoner arter alt lober dalında dolum defekti izlendi. Pulmoner arter duvarına geniş açıyla yapışık lezyon kronik trombüs/tümöral invazyon açısından değerlendirildi; EBUS'ta pulmoner arterde trombüsle uyumlu bulundu, TTE'de düşük olasılıklı PH olarak değerlendirildi, antikoagulan tedaviyle takibe alındı. 1 yıllık takipte BTPA'da kronik trombüs sebat etti, hastanın kliniği stabil seyretti. Olgu-5: 55y/K, SLE ve AFAS tanılı, VTE öyküsü mevcut. Takibinde 2023/2024 BTPA'da kronik trombotik değişiklikler ve pulmoner konus dilatasyonu izlendi. Kliniği stabil seyretti, 2026'da HPV ilişkili serviks skuamöz hücreli karsinom saptandı. Hasta 1 aydır olan dispne ve bayılma ataklarıyla KTEPH açısından değerlendirildi, BTPA'nda bilateral kronik emboli, sağ alt lob pulmoner arter dallarında oklüzyon, pulmoner konus ve sağ kalp dilatasyonu saptandı. TTE'de sPAB 60mmHg ve orta triküspit yetersizliği mevcut. SKK planlandı. Sonuç: Malignite, PE sonrası kronik tromboembolik sürece geçiş açısından önemli bir risk faktörü olabilir. Bu nedenle malignite ilişkili PE hastalarında kronik tromboembolik hastalık açısından yakın takip önemlidir.

Şekil 1. Sağ pulmoner arterde kronik trombotik lezyonun BTPA ve EBUS görüntüleri



Anahtar Kelimeler: Malignite, Pulmoner tromboemboli, Kronik tromboembolik hastalık, Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon, Pulmoner hipertansiyon

PB-07

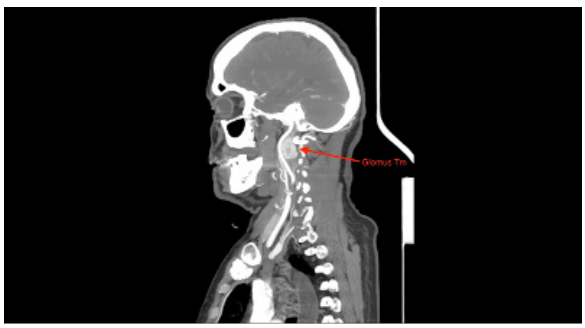
Suçlu PAH mıydı? İleri Pulmoner Hipertansiyonu Olan Bir Hastada Tekrarlayan Senkopun Beklenmedik Nedeni

Dilek Çiçek Yılmaz[1], Ozan Yıldırım[1], Emrah Yeşil[1]

[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji A.D.

Özet: Skleroderma tanısıyla izlenen 66 yaşındaki erkek hastaya nefes darlığı nedeniyle yapılan transtorasik ekokardiyografisinde (TTE) tahmini sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) 60 mmHg saptandı. Skleroderma zemininde sPAB yüksekliği nedeniyle 2022'de yapılan sağ kalp kateterizasyonda ortalama pulmoner arter basıncı 35 mmHg, pulmoner vasküler direnç 5 Wood ünitesi, kardiyak indeks 2,57 L/dk/m² ve PKUB 13 mmHg ölçüldü. Klinik ve hemodinamik bulgularla sklerodermaya ilişkili grup 1 pulmoner arteriyel hipertansiyon(PAH) tanısı konuldu. Hastaya başlanan masitentan tedavisi sırasında akciğer ödemi gelişmesi üzerine ilaç kesildi. Hasta yeniden değerlendirildi, SFT'de düşük DLCO ve akciğer HRCT'de buzlu cam manzaraları nedeniyle pulmoner venooklüzif hastalık düşünüldü. Genetik tetkikde anlamlı bir mutasyon bulunmadı. Takipte tedaviye düşük doz inhale iloprost ile devam edildi ve akciğer nakli için yönlendirildi. Takibin dördüncü yılında hastanın senkop atakları başladı. Atakların efordan bağımsız oturur pozisyonda ve istirahatte de geliştiği gözlendi. Beş yıl önce glomus tümörü nedeniyle hastanın opere olduğu öğrenildi, operasyon öncesi de senkopal atakların olduğu, operasyon sonrası düzeldiği öğrenildi ve takiplerinde tümörün yeniden büyümesiyle atakların korelasyonu olabileceği düşünüldü. Eylül 2026 TTE'sinde sPAB 100 mmHg, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %60 olarak saptandı ve D septum izlendi. Altı dakika yürüme mesafesi 116 metre olarak kaydedildi. Güncel boyun BT anjiyografisinde sağ internal karotis arterinin posterior komşuluğunda, arteri anteriora deplase eden 30×20 mm boyutunda hipervasküler lezyon vagal paraganglioma lehine değerlendirildi. Karotis arterlerinde anlamlı lümen darlığı ya da plak veya serebral MRG'de iskemik bulgu saptanmayışı primer serebral hadiselerin ekartasyonu açısından önemliydi. Senkopa yönelik yapılan eğik masa testinde hasta masaya alındığı işlem esnasında senkop gelişti. Senkop anında hipotansiyon eşlik etti ancak senkop sırasında ve test boyunca kalp hızında değişiklik veya kardiyoinhibitör yanıt gözlenmedi. Elektrofizyolojik çalışmada(EPS) ise AH 60ms, HV 62ms ve düzeltilmiş sinüs nodu toparlanma zamanı 210ms ölçüldü. Programlı stimülasyonda ventriküler veya supraventriküler taşikardi indüklenmedi. Bulgular birlikte değerlendirildiğinde glomus tümörüyle ilişkili saf vazodepresör senkop düşünüldü. Tartışma: PAH'ta senkop çoğunlukla efor sırasında veya hemen sonrasında, artmış pulmoner vasküler dirence karşı kardiyak debinin yeterince artırılamaması ve serebral hipoperfüzyonla ilişkilidir ancak bu hastada istirahatte ve otururken gelişen ataklar senkopun yalnızca PAH'ın hemodinamik ağırlığına bağlanmaması gerektiğini düşündürdü. Baş ve boyun paragangliomaları otonom refleks yollarını etkileyerek bradikardinin eşlik etmediği hipotansif senkopa da yol açabilir. Olgumuzda senkop sırasında kalp hızının korunması kardiyoinhibitör yanıtı desteklememiş ve ayrıca efordan bağımsız oluşu PAH ile ilişkilendirilememiştir. Fakat hastanın ileri PAH olmasının sağ ventrkül stroke volum artırma rezervini kısıtlayarak hastada senkopun hemodinamik şiddetini artırdığı düşünüldü, İleri PAH varlığında dahi senkopun tetikleyicileri eşzamanlı kan basıncı ve ritim değişiklikleri ile eşlik eden diğer hastalıklar mutlaka değerlendirilmelidir.

Glomus Tümörü



Glomus Tümörünün BT Anjiografide görünümü

Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, senkop, pulmoner venooklüzif hastalık, skleroderma, glomus tümörü

PB-08

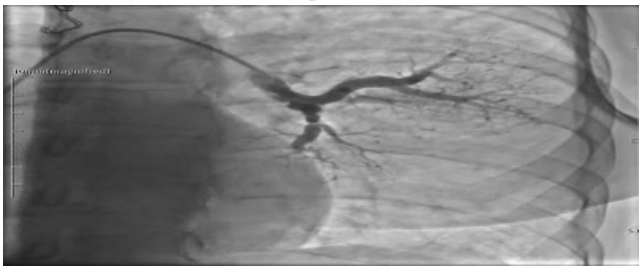
Takayasu Arteriti Zemininde Pulmoner Arter Tutulumu ve Tekrarlayan Pulmoner Tromboemboli Birlikteliği: Pulmoner Hipertansiyonun Nadir ve Karmaşık Bir Nedeni

Özgür Enes SÖZEN[1], **Yusuf TAŞKIN**[1], **Hilal ERKEN**[1]

[1]Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Özet: Takayasu arteriti (TA), başlıca aorta ve ana dallarını tutan büyük damar vasküliti olmakla birlikte pulmoner arter tutulumu da görülebilmektedir. Pulmoner arter stenozu, oklüzyonu ve buna bağlı bölgesel pulmoner hipoperfüzyon, pulmoner hipertansiyona yol açabilmektedir. Tekrarlayan pulmoner tromboemboli(PTE) öyküsü bulunan hastalarda kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon(KTEPH) önemli bir ayırıcı tanıdır. Vaskülitik pulmoner arter lezyonları, kronik tromboembolik obstrüksiyonun klinik ve perfüzyon görüntüleme bulguları örtüşebildiğinden, etiyolojik ayrım güçleşebilmektedir. 39 yaşında kadın hasta, 2008 yılından itibaren çok sayıda PTE atağı ve 2021 yılında derin ven trombozu öyküsü nedeniyle takip edilmekteydi. Hastanın Takayasu arteriti tanısı mevcut olup 2022 yılında hemoptizi sonrası pulmoner embolektomi ve bronşiyal arter embolizasyonu ile bilateral karotis arterlere perkütan transluminal anjiyoplasti öyküsü mevcuttu. Antikoagülan tedavi altında izlenen hastanın son PTE atağı Nisan 2026 tarihinde gerçekleşmişti. Şubat 2026 tarihli ekokardiyografide LVEF %60 olup sağ kalp boşluklarında genişleme ve SPAB 75 mmHg saptandı. Nisan 2026 tarihli pulmoner BT anjiyografide ana pulmoner arterlerde belirgin trombüs izlenmezken, bilateral alt ve orta loblarda sistemik-pulmoner kollateral yapılar ve konjenital/lober pulmoner arter atrezisini düşündüren bulgular saptandı. Mayıs 2026 tarihinde gerçekleştirilen sağ ve sol kalp kateterizasyonunda PAB 83/33 mmHg(ortalama 54 mmHg), pulmoner arter wedge basıncı 11 mmHg, kardiyak indeks 2,4L/dk/m² ve PVR 10Wood ünitesi olarak ölçüldü. Bulgular ciddi prekapiller pulmoner hipertansiyonla uyumluydu. Pulmoner anjiyografide sol pulmoner arter üst ve orta lob dallarında segmenter darlıklar izlendi. Bu lezyonların hastanın bilinen Takayasu arteriti ile ilişkili pulmoner arter tutulumu açısından anlamlı olabileceği değerlendirildi. Ağustos 2026 tarihli kardiyak BT'de pulmoner arterlerde belirgin dilatasyon, sağ kalp boşluklarında ileri derecede dilatasyon ve yaygın kollateral damar yapıları izlendi. Ventilasyon/perfüzyon sintigrafisinde bilateral çok sayıda mismatch perfüzyon defekti saptanması KTEPH açısından yüksek olasılık düşündürdü. Ancak mevcut pulmoner arter anatomik değişiklikleri, segmenter darlıklar nedeniyle perfüzyon defektlerinin yalnızca kronik tromboembolik obstrüksiyon ile açıklanamayacağı düşünüldü. 18-FDG PET/BT incelemesinde ise aorta ve ana vasküler yapılarda aktif vaskülit ile uyumlu patolojik FDG tutulumu saptanmadı. Hastada aktif vasküler inflamasyon lehine metabolik aktivite olmadığını gösterirken, daha önce gelişmiş kronik vasküler yapısal değişiklikleri dışlamamaktaydı. Takayasu arteriti olan ve tekrarlayan PTE öyküsü bulunan hastalarda pulmoner hipertansiyonun yalnızca kronik tromboembolik hastalığa bağlanması yanıltıcı olabilir. Bu olguda ciddi prekapiller pulmoner hipertansiyonun, Takayasu arteritine bağlı kronik pulmoner arter tutulumu ile gelişen vasküler obstrüksiyon ile kronik tromboembolik hastalığın birlikte etkisi sonucunda gelişmiş olabileceği düşünüldü. FDG PET/BT'de aktif vaskülit bulgusu saptanmaması, pulmoner arter tutulumunun kronik sekellerini dışlamamaktadır. Tekrarlayan PTE öyküsü olan Takayasu arteritli hastalarda pulmoner hipertansiyon etiyolojisinin belirlenmesinde BT anjiyografi, pulmoner anjiyografi, ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi, sağ kalp kateterizasyonu ve gerektiğinde FDG PET/BT'nin birlikte değerlendirilmesi önem taşımaktadır.

Takayasu arteritinde pulmoner arter stenozu



Sol pulmoner arterde Takayasu arteriti ilişkili pulmoner arter stenozu

Anahtar Kelimeler: takayasu arteriti, pulmoner hipertansiyon, pulmoner tromboemboli

PB-09

Bir Şantın İki Yüzü: Yüksek Akımdan Pulmoner Hipertansiyona

Yusuf Taşkın[1], **Hilal Erken Pamukcu**[1]

[1]Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Özet: 36 yaşında kadın hasta, yaklaşık 2 yıldır giderek artan efor dispnesi nedeniyle değerlendirildi.Özgeçmişinde bilinen kardiyak veya sistemik hastalık bulunmamakla birlikte, kardeşinin ASD nedeniyle opere edildiği öğrenildi. Başlangıç TTE'de sağ kalp boşluklarında dilatasyon, orta derecede TY ve tahmini sPAB 55–59 mmHg olarak saptanması üzerine ASD ve Pulmoner Hipertansiyon açısından ileri incelemeye alındı.TTE'de geniş, yaklaşık 2,7 cm çapında sekundum ASD, belirgin sağ kalp dilatasyonu, hafif MY ve 1–2 TY, RV FAC %29'a azalma ve Qp/Qs 3 olarak saptandı. TEE'de ASD çapını 2,7 cm olarak doğruladı sol atriyum da septumdan atriyumdan uzanan membran görünümü izlendiBT anjiyografi; pulmoner trunkusun 37 mm , geniş sekundum ASD ve Cor Triatriatum ve sol pulmoner venlerin vertikal ven ile süperior cavaya açildiği görüldü şeklinde raporlandı Bulgular PAPVD açısından ileri değerlendirmeyi gerektirdi. Sağ kalp kateterizasyonunda pulmoner arter basıncı 29/11 mmHg (ortalama 19 mmHg), CO 6,7 L/dk, CI 3,7 L/dk/m² ve PVR 1,64 Wood ünitesi olarak ölçüldü. Oksimetrik incelemede sağ innominate vende 10 vol% oksijen satürasyon artışı saptandı ve Qp/Qs 3,0 olarak hesaplandı. Bu bulgular belirgin pulmoner vasküler hastalık olmaksızın, PAPVC ve geniş ASD'ye bağlı yüksek debili pretriküspit sol-sağ şant fizyolojisini destekledi.Takipte hasta kardiyoloji kalp damar konseyinde değerlendirilerek hasta ASD ve PAPVD açısından opere edildi.Operasyondan sonra hastanın takipte 2. ayda dispnesinde artış ve pulmoner arter basıncında artış gözlendi Hasta kalp kateterizasyonuna alındı MPAB 42,PVR 3 wood ünite idi hasta onarılmış defekte bağlı rezidü PAH düşünülerek PAH spesifik tedavi başlandıAncak hasta takipte yeterli iyileşme göstermedi tekrar çekilen pulmoner ven Btde Solda pulmoner venler superiorda brakiosefalik ven düzeyine açılmaktadr şeklinde raporlandı .Geriye dönük ameliyat raporu incelendiğinde ameliyatta sol pulmoner venlerin birleşerek oluşturduğu vertikal venin sol atriyum appendiksine ağzılaştırıldığı ardından DACRON NO: 30 greft ile uç yan vertikal ven sol atriyum apendiksine anastomoz edildiği görüldü.Hastanın BT de sol pulmoner venlerinin üst kısmından brakiosefalik vene açılma görüntüsünün neden devam ettiği anlaşıldı.Ancak üç ilaç altında pulmoner arteryel hipertansiyon açısından iyileşme göstermemesinin sebebini daha iyi aydınlatmak için ilaç tedavisinin 5. ayında tekrar kateterizasyona alındı.Kateterde MPAB 40 mmhg PVR 3 WU;Qp/Qs:1.8 ölçüldü ;innominate vene bağlanan sol pulmoner ven kateterize edildi anjiyografi yapıldı sol atriyuma anastomoz bölgesine yapılan kontrast enjeksiyonunda geçiş görülmedi bu bölgenin tıkalı olduğu düşünüldü .Hasta konseyde tekrar değerlendirildi kalp damar cerrahisi tekrar operasyona almayı yüksek risk nedeniyle uygun görmedi hasta şu an medikal tedavi altında takip edilmektedir.

sağ kalp kateter



Sağ kalp kateterizasyon görüntüsü

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; PAPVC, Atrial septal defekt; ASD, Cor Triatriatum Sinister, Pulmonary hipertansiyon

PB-10

Sistemik Skleroz İlişkili Pulmoner Hipertansiyonda Örtüşen Fenotipler: Görüntüleme Uyumsuzluğu ve Kombine Tedavi Sonrası Hemodinamik İyileşme

Halit Emre Yalvaç[1], Ceren İlgar Akelma[1], Ramazan Eren[1]

[1]Eskişehir şehir hastanesi

Özet: Giriş: Sistemik sklerozda pulmoner hipertansiyon; pulmoner arteriyel vaskülopati, interstisyel akciğer hastalığı ve kronik tromboembolik hastalık gibi farklı mekanizmalarla gelişebilir. Birden fazla mekanizmanın aynı hastada bulunması, pulmoner hipertansiyonun sınıflandırılmasını ve tedavi seçimini güçleştirmektedir.Olgu: Sistemik skleroz tanılı 53 yaşındaki hasta, yaklaşık bir yıldır devam eden ve bir kat merdiven çıkmakla belirginleşen nefes darlığı nedeniyle pulmoner hipertansiyon açısından değerlendirildi. Başvuruda Dünya Sağlık Örgütü fonksiyonel sınıfı III ve altı dakika yürüme mesafesi 240 metreydi. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %60, triküspit yetersizliği jet hızı 4,0 m/sn, tahmini sistolik pulmoner arter basıncı 70 mmHg, TAPSE 13 mm ve sağ atriyum alanı 24 cm² olarak ölçüldü. Minimal perikardiyal efüzyon izlendi. Sol ventrikül sistolik veya belirgin diyastolik disfonksiyon saptanmadı. Sağ kalp kateterizasyonunda pulmoner arter basıncı 70/30 mmHg, ortalama pulmoner arter basıncı 40 mmHg, pulmoner kapiller uç basıncı 8 mmHg, kardiyak debi 5 L/dk ve pulmoner vasküler direnç 6 WU bulunarak prekapiller pulmoner hipertansiyon doğrulandı. Solunum fonksiyon testinde FVC beklenenin %70'i ve DLCO %23 olarak ölçüldü; toraks bilgisayarlı tomografisinde interstisyel akciğer tutulumu izlendi. Ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi pulmoner emboli açısından orta-yüksek olasılıklı raporlanmasına rağmen alt ekstremite venöz Doppler ultrasonografide trombüs, BT pulmoner anjiyografide ise akut veya kronik tromboembolik hastalık bulgusu saptanmadı. Multidisipliner konseyde sistemik skleroz ilişkili pulmoner arteriyel vaskülopati, interstisyel akciğer hastalığı ve tamamen dışlanamayan tromboembolik bileşenin örtüştüğü düşünüldü. Bireyselleştirilmiş tedavi kararıyla macitentan 10 mg/gün ve riociguat 1 mg günde üç kez başlandı. Riociguat, kan basıncı ve klinik tolerans gözetilerek üç ay içerisinde 2,5 mg günde üç kez dozuna titre edildi. Üçüncü ayda fonksiyonel sınıf II'ye gerilerken altı dakika yürüme mesafesi 360 metreye yükseldi. Kontrol ekokardiyografisinde triküspit yetersizliği jet hızı 3,5 m/sn, tahmini sistolik pulmoner arter basıncı 45 mmHg ve TAPSE 18 mm ölçüldü. Kontrol sağ kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı 27 mmHg'ye ve pulmoner vasküler direnç 3 WU'ya gerilerken kardiyak debi 6 L/dk'ya yükseldi.Sonuç: Sistemik skleroz ilişkili pulmoner hipertansiyon her zaman tek bir klinik gruba uymayabilir. İnvaziv hemodinami, solunum fonksiyonları ve multimodal görüntülemenin multidisipliner değerlendirilmesi, örtüşen fenotiplerin tanımlanmasında ve tedavinin bireyselleştirilmesinde önemlidir. Bu olguda kombine tedavi sonrasında fonksiyonel kapasite ve sağ ventrikül fonksiyonunda iyileşmeyle birlikte ortalama pulmoner arter basıncında %33 ve pulmoner vasküler dirençte %50 azalma gözlenmiştir.**Anahtar Kelimeler:** Ekokardiyografi, Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi; PAPVC, Atrial septal defekt; ASD, Cor Triatriatum Sinister, Pulmonary hipertansiyon.



kontrastlı toraks bt de skleroderma akciğer tutulumu

Tablo 1. Kombine tedavi öncesi ve üçüncü ay klinik, ekokardiyografik ve hemodinamik bulgular

Parametre	Tedavi öncesi	Üçüncü ay	Değişim
DSÖ fonksiyonel sınıfı	III	II	1 sınıf iyileşme
Altı dakika yürüme mesafesi	240 m	360 m	+120 m (%50 artış)
Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu	%60	%60	Değişmedi
Triküspit yetersizliği jet hızı	4,0 m/sn	3,5 m/sn	−0,5 m/sn
Tahmini sistolik pulmoner arter basıncı	70 mmHg	45 mmHg	−25 mmHg (%36 azalma)
TAPSE	13 mm	18 mm	+5 mm (%38 artış)
Sağ atriyum alanı	24 cm²	23 cm²	−1 cm²
Perikardiyal efüzyon	Minimal	Minimal	Değişmedi
Ortalama pulmoner arter basıncı	40 mmHg	27 mmHg	−13 mmHg (%33 azalma)
Pulmoner kapiller uç basıncı	8 mmHg	8 mmHg	Değişmedi
Pulmoner vasküler direnç	6 WU	3 WU	−3 WU (%50 azalma)
Kardiyak debi	5 L/dk	6 L/dk	+1 L/dk (%20 artış)
Riociguat dozu	1 mg, günde üç kez	2,5 mg, günde üç kez	Toleransa göre titre edild
Macitentan dozu	10 mg/gün	10 mg/gün	Değişmedi

DSÖ: Dünya Sağlık Örgütü; TAPSE: Triküspit anüler düzlem sistolik hareketi; WU: Wood ünitesi. Riociguat, kan basıncı ve klinik tolerans gözetilerek üç ay içerisinde 1 mg günde üç kez dozundan 2,5 mg günde üç kez dozuna titre edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Sistemik skleroz, pulmoner hipertansiyon, pulmoner arteriyel hipertansiyon, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon, interstisyel akciğer hastalığı

PB-11

Multiple Maligniteler Ve Otoimmün Komorbiditeleri Takiben Gelişen Bir Kteph Vaka Sunumu

Zehranur Yanar[1], **Nigar Gülfer Okumuş**[1]

[1]İstanbul Tıp Fakültesi

Özet: Giriş: Hiperkoagülasyona ve vasküler yeniden yapılanmaya sebep olması, dolayısıyla tekrarlayan embolilere zemin hazırlaması, aktif maligniteleri, kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon için bilinen bir klinik risk faktörü haline getirmektedir. Bu vakada, bir paraneoplastik sendrom olarak kendini gösteren dermatomiyozit hastası, malignite taraması ile ortaya konan multiple maligniteleri takiben gelişen KTEPH olgusu bildirilmektedir.OLGU SUNUMU: 64 yaşında kadın hasta, 15 yıldır JAK2 pozitif esansiyel trombositopeni sebebi ile takip edilmekte iken, erişkin başlangıçlı dermatomiyozit tanısı konulmuş. Malignite taraması amacı ile çekilen PET-CT'de akciğerde görülen nodüler lezyonun, minimal FDG tutulumu sebebiyle BT ile takip kararı alınmış. Takiplerinde nodüler lezyonun 2.3 cm'e progrese olması sebebiyle biyopsi ile akciğer adenokarsinomu tanısı konulmuş ve sağ akciğer alt lob segmentektomi uygulanmış. Operasyonu takiben nefes darlığı gelişen hastanın Ventilasyon/Perfüzyon Sintigrafisinde yaygın segmenter perfüzyon defektleri izlenmiş olup pulmoner emboli ile uyumlu olarak değerlendirilmiş, fakat PET-CT çekilirken kontrast allerjisi gelişmesi sebebi ile toraks BT anjiyografi ile doğrulanamamış. Hastaya Enoksaparin 6000 IU 2x1 tedavisi başlanmış. Takiplerinde Rivaroksaban tedavisine geçilmiş. Takiplerinde sol akciğer alt lob posterior segmentte gelişen yeni lezyona yönelik segmentektomi uygulanmış ve patoloji adenokarsinom olarak sonuçlanmış.2025 Mart ayında endometrial küretaj materyalinde atipik hiperplazi saptanan hastaya TAH-BSO uygulanmış; patolojik incelemede endometrial atipik hiperplaziye ek olarak sağ overde erişkin tip granüloza hücreli tümör saptanmış.2025 Mayıs ayında sintigrafisinde bilateral, KTEPH lehine stabil/yeni perfüzyon defektleri izlenmiş. Rivaroksaban tedavisi altında yeni perfüzyon defektleri gelişmesi sebebi ile Apiksaban tedavisine geçilmiş. Temmuz 2025'te yapılan sağ kalp kateterizasyonunda, mPAB 33 mmHg, PVR 2 WU ve PAWP 14 mmHg olarak ölçülmüştür. Prekapiller pulmoner hipertansiyon ile uyumlu görülmüştür. Ekokardiyografide tahmini sPAB 49 mmHg, TRV MAX 339 cm/sn olarak hesaplanmıştır.Solunum fonksiyon testlerinde; FEV1 %62, FVC %72 ve DLCO %55 olarak bulunmuştur.Altı dakika yürüme testinde hasta 352 metre yürümüştür. ProBNP 252 pg/mL olarak ölçülmüş ve hastanın fonksiyonel sınıfı II olarak değerlendirilmiştir.Pulmoner hipertansiyon tedavisi amacıyla hastaya riociguat başlanmıştır. Esansiyel trombositopeni sebebi ile hematolojik takiplerinde LDH yüksekliği ve periferik yaymada daktriositleri mevcut olması sebebi ile myelofibrozis açısından kemik iliği biyopsisi planlanmış ve fibrotik dönem kronik myeloproliferatif hastalık ile uyumlu saptanmıştır.Hasta güncel tomografisinde yeni gelişen lezyonları akciğer adenokarsinomu metastazı olarak değerlendirilmiş olup onkolojik tedavi almaktadır. SONUÇ: Bu olağan dışı olgu; JAK2 ilişkili miyeloproliferatif neoplaziler, paraneoplastik dermatomiyozit, yineleyen primer akciğer adenokarsinomları, ikincil jinekolojik malignite ve KTEPH arasındaki karmaşık etkileşimi gözler önüne sermektedir. Saldırgan malignite seyrini antikoagülasyon ve pulmoner hipertansiyon tedavisiyle dengeleyebilmek adına multidisipliner yaklaşım kritik önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: KTEPH PULMONER EMBOLİ MALİGNİTE

PB-13

Pulmoner Emboli ile Prezente Olan Bir Antifosfolipid Antikor Sendromu Olgusu

Zeynep Köprülü[1], Buket Eröz[1], Birsen Pınar Yıldız[1]

[1]Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Özet: Antifosfolipid antikor sendromu (AFAS), antifosfolipid antikorların varlığıyla ilişkili; venöz, arteriyel ve mikrovasküler tromboza ve tekrarlayan gebelik kayıplarına yol açabilen otoimmün, protrombotik bir hastalıktır. 44 yaşında kadın, 30 paket/yıl sigara içicisi. Yaklaşık 10 yıldır göğüs ve sırt ağrısı, öksürük ve eforla artan nefes darlığı ile sık acil servise başvurmuş. Salmeterol/flutikazon tedavisine rağmen semptomlarda gerileme olmamış. Akut faz reaktanlarının yüksek saptanması üzerine pnömoni ön tanısıyla göğüs hastalıkları servisine yatırıldı. CRP 234 mg/L, prokalsitonin 0,10 ng/mL saptandı; kontrastlı toraks BT-anjiyografide bilateral pulmoner arterlerin distal ve segmenter/subsegmenter dallarına uzanan, sağ alt zonda total oklüzyona yol açan yaygın pulmoner tromboemboli, bilateral orta-alt zonlarda periferik konsolidasyon ve buzlu cam dansiteleri (pulmoner enfarkt ile uyumlu) ile sağ hemitoraksta hafif plevral efüzyon izlendi. Alt ekstremite Doppler USG'de sağ femoral, popliteal ve kruris derin venleri ile v. safena parvada oklüzif trombüs akut DVT ile uyumlu değerlendirildi. Ekokardiyografide EF %60, duvar hareket kusuru ve kapak patolojisi yok, hafif triküspit yetmezliği, SPAB 20 mmHg, TAPSE 20 mm saptandı. Plevral sıvıda ADA 8 U/L, albümin 32 g/L, glukoz 144 mg/dL, LDH 297 IU/L, pH 7,48, protein 50,6 g/L ile eksüdatif vasıfta değerlendirildi. Enoksaparin tedavi dozunda başlandı; ampirik IV meropenem ve linezolid ile takip edildi. Klinik ve radyolojik düzelmeyle hasta oral antikoagülan (edoksaban) ile taburcu edildi. Taburculuktan 1 ay sonra nefes darlığıyla başvurdu; toraks BT'sinde yeni gelişen bilateral orta-alt zon kollaps-konsolidasyonu izlendi. Otoimmün panelde Anti-dsDNA 21,24 IU/mL, ANA pozitif (homojen patern, AC-1, titre 2+) ve anti-nükleozom antikoru 2+ pozitif saptandı; SLE ve AFAS ön tanılarıyla antikoagülan tedavi edoksabandan bemiparine değiştirildi, hasta romatolojiye yönlendirildi. Tekrarlayan tromboembolik olaylar ve pozitif otoimmün seroloji nedeniyle romatoloji tarafından AFAS tanısıyla kabul edilerek varfarin ve hidroksiklorokin ile izlemeye alındı. 6 ay sonraki kontrolde toraks BT-anjiyografide pulmoner arterlerde tromboemboli lehine bulguya rastlanmadı; bilateral alt zonlarda silik buzlu cam dansiteleri, atelektatik bantlar ve minimal plevral sıvı rezidüel bulgu olarak değerlendirildi. AFAS zemininde gelişen pulmoner emboli sıklıkla pnömoni veya diğer enfeksiyonlarla karışabilecek atipik bir prezentasyonla ortaya çıkarak tanısal gecikmeye yol açabilmektedir. Bu olguda da pnömoni ön tanısıyla yatış, eşlik eden plevral efüzyon ve ampirik antibiyoterapiye yeterli yanıt alınamaması, altta yatan protrombotik/otoimmün bir sürecin sorgulanmasını gerektirmiş; tekrarlayan tromboembolik bulgular üzerine AFAS tanısına ulaşılmıştır. Sekonder AFAS sıklıkla SLE zemininde gelişir. Yüksek riskli AFAS'de YOAK'ların KVA'ya kıyasla daha yüksek tekrarlama riski taşıdığını göstermekte olup bu grupta YOAK kullanımı önerilmemektedir. AFAS'li hastalarda pulmoner emboli sonrası tekrarlama ve KTEPH gelişme riski, AFAS dışı olgulara kıyasla belirgin yüksek olup uzun süreli antikoagülasyon ve düzenli görüntüleme takibi önem taşır.

Kontrastlı Toraks BT + BT anjiyografi



Anahtar Kelimeler: Antifosfolipid sendromu, Pulmoner emboli, Derin ven trombozu, Antikoagülan tedavi

PB-14

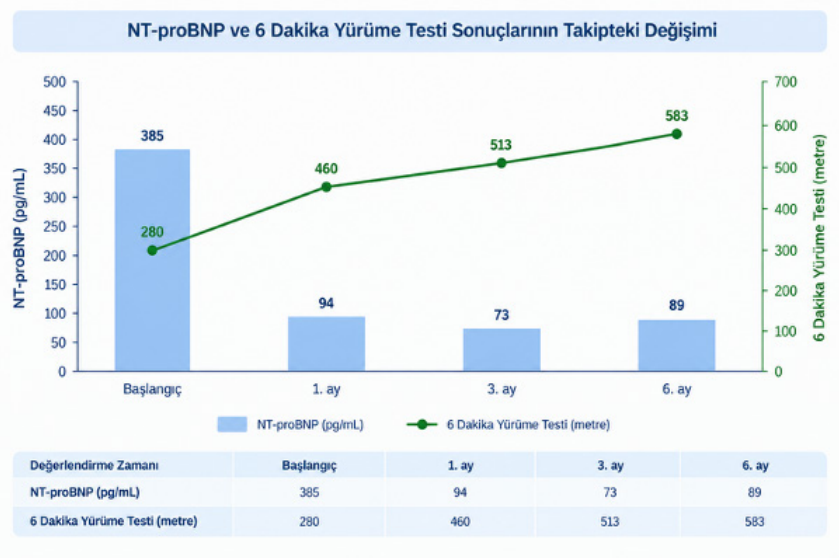
Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonu Olan Genç Bir Kadında Persistan Yüksek Titre Antifosfolipid Antikor Pozitifliği ve Ank2 Gen Varyantı

Furkan Yüzer[1], **Okan Onur Turgut**[1]

[1]Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Hastanesi

Özet: Amaç:Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), genç hastalarda önemli morbidite ve mortaliteye yol açan progresif bir hastalıktır. Antifosfolipid antikor (aPL) pozitifliği pulmoner vasküler hastalıklarla ilişkilendirilmiş olmakla birlikte, trombotik veya obstetrik antifosfolipid sendromu (APS) kriterleri bulunmaksızın persistan yüksek titre aPL pozitifliğinin PAH ile birlikteliğinin klinik önemi belirsizdir. Bu olguda, persistan yüksek titre aPL pozitifliği ve ANK2 geninde önemi belirsiz varyant (VUS) saptanan genç bir PAH hastası sunulmaktadır.Olgu:23 yaş kadın hasta, 7–8 aydır devam eden iki kat merdiven çıkmakla nefes darlığı ve çarpıntı yakınmaları ile başvurdu. Senkop öyküsü olmayan hastanın fonksiyonel kapasitesi NYHA II–III idi. Özgeçmişinde Hashimoto tiroiditi mevcuttu. EKG' si SR RBBB paterninde, QTc normal izlendi. Ekokardiyografide LVEF %65, RV dilate; İVS sola deviye ve 1-2 TY+ tahmini sPAP 126 mmHg, TAPSE/sPAP:0.19 mm/mmHg, minimal perikardiyal efüzyon mevcuttu. Laborotuvar bulgularında NT-ProBNP: 385, Hgb 13,5 ve kreatinin 0,79 , ötiroid izlendi. Kardiyak BT planlandı ve PA çapı yaklaşık 34 mm ,RPA 18 mm , LPA yaklaşık 24 mm ,RVED çapı 49 mm , LVED çapı 25 mm olarak ölçülmüş olup sağ ventrikül belirgin dilatedir.SFT ve HRCT ile Grup-3 PAH dışlandı.Ardından yapılan SKK'da vazoreaktivite testi negatif, mPAP 50 mmHg, PCWP 12 mmHg ve PVR 18 WU saptandı. 3 tabakalı risk sınıflamasına göre orta riskli kabul edilerek Grup 1 PAH tanısı ile Masitentan 10 mg/gün ve Tadalafil 40 mg/gün başlandı. Etiyoloji için romatolojik panellerde aPL pozitifliği olması üzerine V/Q sintigrafisi çekildi ve akut pulmoner emboli ve KTEPH açısından düşük riskli bulundu. 12 hafta sonra yapılan tetkiklerde antikor pozitifliği sebat etti.(Tablo-1) Trombotik veya obstetrik klinik kriter bulunmadığından APS tanısı konulmadı.Fakat dirençli antikor pozitifliği olması nedeni ile primer koruma amacı ile ASA 100 1x1 başlandı.Ayrıca genetik incelemede ANK2 geninde VUS saptandı. ANK2 geninde VUS saptanması üzerine olası aritmik fenotip açısından ritim Holter ve kardiyak MR ile ileri değerlendirme yapıldı.Normal sol ventrikül bulguları, RVED 46 mm, RV hipertrofisi yok, normal RVEF ve hafif TY izlendi.Hastanın takiplerinde ekokardiyografide spap:35 mmHg, TAPSE/sPAP:0.65 mm/mmHg ,fonksiyonel kapasitesi ise NYHA-I, NT-proBNP de düşüş ve 6DYT'inde belirgin düzelme görülerek düşük riskli kabul edildi.(Şekil-1)Sonuç:Bu olgu, trombotik veya obstetrik APS kriterleri olmaksızın persistan yüksek titre aPL pozitifliği ile PAH ve ANK2 gen varyantının birlikteliğini göstermektedir. aPL pozitifliği APS ile eşdeğer kabul edilmemeli ve PAH etiyolojisi sistematik olarak araştırılmalıdır. ANK2 VUS'unun nedensel rolü mevcut verilerle ortaya konulamamakla birlikte, bu immünolojik ve genetik bulguların PAH fenotipiyle olası ilişkisinin uzun dönem takip ve ileri çalışmalarla araştırılması önemlidir.

Şekil-1:NT-ProBNP ve 6DYT Takipteki Değişimi



Değerlendirme Zamanı	Başlangıç	1. ay	3. ay	6. ay
NT-proBNP (pg/mL)	385	94	73	89
6 Dakika Yürüme Testi (metre)	280	460	513	583

Tablo 1. Hastanın immünolojik ve antifosfolipid antikor değerlendirmesi

Tetkik	**Sonuç**
ANA	Pozitif
Anti-dsDNA	Negatif
Anti-Sm	Negatif
U1-snRNP	Negatif
Anti-Ro (SSA)	Negatif
Anti-La (SSB)	Negatif
Anti-Scl-70	Negatif
Anti-Jo-1	Negatif
C3	90
C4	21
Kreatinin	0,79 mg/dL
eGFR	>90 mL/dk/1,73 m²
İdrar proteinüri	Yok
Lupus antikoagülanı	41,5
Antikardiyolipin IgG	Negatif
Antikardiyolipin IgM	60
Anti-β2 glikoprotein-I IgG	Negatif
Anti-β2 glikoprotein-I IgM	>200

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), Antifosfolipid antikor (aPL), Antifosfolipid sendromu (APS), ANK2 gen varyantı

PB-15

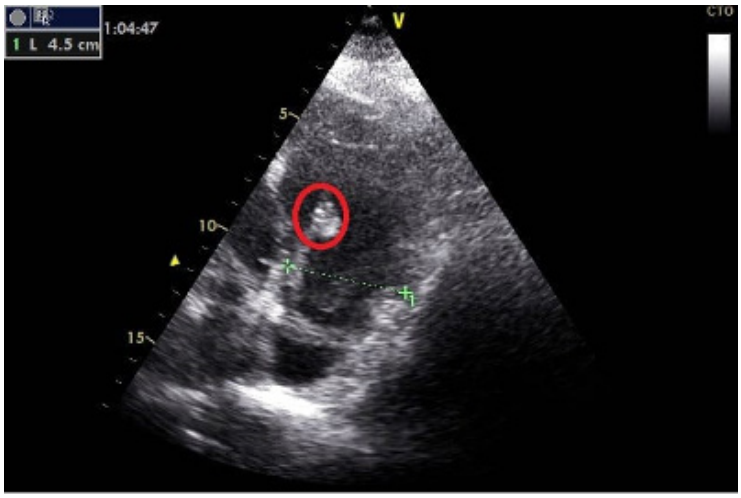
Kardiyak Trombüs, Masif Pulmoner Emboli ve Majör Kanama: EKOS ile Başarılı Kurtarma Tedavisi

Ahmet Şaban[1], **Yakup Arğa**[1], **Halil Fedai**[1], **Asuman Biçer**[1]

[1]Harran Üniversitesi

Özet: Küçük hücreli akciğer kanseri ve süperior vena kava sendromu bulunan 49 yaşındaki kadın hastada, tromboprofilaksi altında olmasına rağmen bilateral masif pulmoner emboli ve hareketli intrakardiyak trombüs gelişti. Hipotansiyon, ağır hipoksemi ve sağ ventrikül yüklenmesi nedeniyle acil sistemik trombolitik tedavi başlandı; ancak şiddetli epistaksis ve gastrointestinal kanama gelişmesi üzerine tedavi sonlandırıldı. Devam eden yüksek trombüs yükü ve hemodinamik risk nedeniyle pulmoner arterlere ultrason yardımlı kateter aracılı tromboliz (EKOS™) uygulandı. Yirmi dört saatlik tedavi sonrasında pulmoner arterlerdeki trombüs yükü tamamen gerilerken, eşlik eden hareketli intrakardiyak trombüsün de kaybolduğu ve sağ ventrikül fonksiyonlarının normale döndüğü görüldü. Bu olgu, sistemik trombolizin majör kanama nedeniyle sürdürülemediği, intrakardiyak trombüsün eşlik ettiği yüksek riskli pulmoner embolide EKOS™ tedavisinin etkili bir kurtarma seçeneği olabileceğini düşündürmektedir.

Resim 1



Apikal 4 boşluk penceresinden transtorasik ekokardiyografi görüntüsü; Sağ ventrikül diyastol sonu çapı 4,5 cm olarak ölçülmüş. Kırmızı daire içerisinde trombüs (clot-in-situ) olarak bilinen hiperekojen yapı

Tablo 1

Parametre / Biyobelirteç	İşlem Öncesi (Pre-EKOS)	İşlem Sonrası (Post-EKOS)
Kan Basıncı / Kalp Hızı	80/50 mmHg / 132 atım/dk	125/78 mmHg / 78 atım/dk
Oksijen Satürasyonu (SpO2)	%50 (Oda Havası) / %80 (NRB)	%98 (Oda Havası)
sPAP / RV Çapı	50 mmHg / 4,5 cm	30-35 mmHg / 3,6 cm
Clot-in-Transit (Sağ Atriyum)	Var (2.0 × 1.8 cm)	Tamamen Kayboldu (0 cm)
Serum Laktat	2.8 mmol/L	1.1 mmol/L

EKOS™ Öncesi ve Sonrası Klinik, Hemodinamik ve Ekokardiyografik Parametrelerin Karşılaştırılması

Anahtar Kelimeler: Pulmoner emboli, Ekos, intrakardiyak trombüs, clot-in-transit, pulmoner hipertansiyon

PB-16

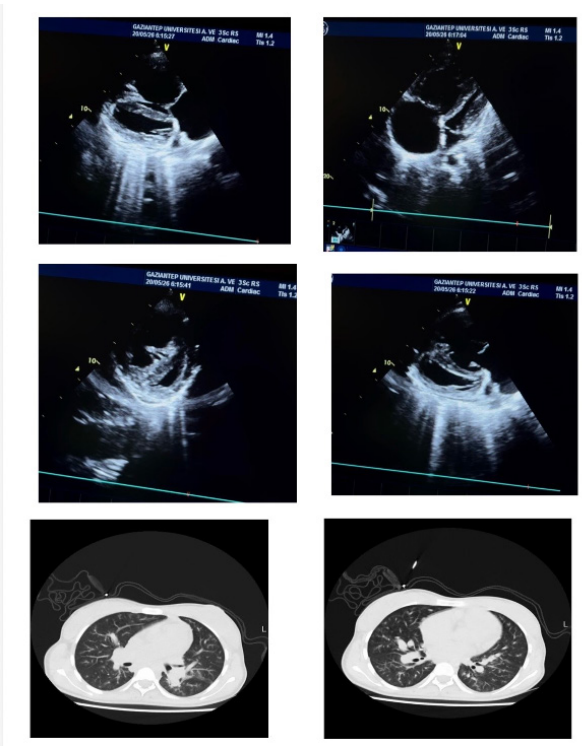
Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Tedavisi Altında Progresif Klinik Kötüleşme Gösteren Genç Hastada Herediter PVOD/PCH Şüphesi

Gökçen Sıla Peksoy[1]

[1]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet: Pulmoner veno-oklüzif hastalık (PVOD) ve pulmoner kapiller hemanjiyomatozis (PCH), pulmoner arteriyel hipertansiyonun (PAH) nadir ancak mortalitesi yüksek alt tipleridir. Klinik ve hemodinamik olarak idiyopatik PAH'ı taklit etmeleri nedeniyle tanıları sıklıkla gecikmektedir. PAH-spesifik tedaviye rağmen progresif kötüleşen hastalarda PVOD/PCH mutlaka akla getirilmelidir.On sekiz yaşında kadın hasta yaklaşık iki yıldır primer PAH tanısıyla bosentan, sildenafil ve inhale iloprost tedavisi almaktaydı. Artan nefes darlığı, yaygın vücut ağrısı, ishal ve genel durum bozukluğu nedeniyle yatırıldı. Muayenesinde kan basıncı 70/50 mmHg, kalp hızı 128/dk ve rezervuarlı maske altında oksijen satürasyonu %75 idi. Sağ kalp kateterizasyonunda pulmoner arter basıncı 134/75 mmHg (ortalama 101 mmHg) olup vazoreaktivite testi negatifti. Transtorasik ekokardiyografide ileri sağ kalp dilatasyonu, D-shape sol ventrikül, ileri sağ ventrikül sistolik disfonksiyonu (TAPSE 0,8 cm) ve yaklaşık 90 mmHg sağ ventrikül sistolik basıncı saptandı. Pulmoner BT anjiyografide tromboemboli izlenmezken toraks BT'de yaygın sentrilobüler buzlu cam opasiteleri, interlobüler septal kalınlaşmalar, sol üst lob konsolidasyonu ve bilateral plevral efüzyon dikkati çekti. Ayrıntılı öyküde son aylarda hemoptizi geliştiği ve ailede pulmoner hipertansiyon nedeniyle kayıp bulunduğu öğrenildi. Klinik, radyolojik ve aile öyküsü birlikte değerlendirilerek herediter PVOD/PCH spektrumu ön planda düşünüldü; EIF2AK4 mutasyon analizi planlandı ve hasta akciğer transplantasyonu açısından ileri merkeze yönlendirildi.Genç yaşta PAH tanısıyla izlenen hastalarda ilerleyici hipoksemi, hemoptizi, PAH tedavisine rağmen kötüleşme ve karakteristik toraks BT bulguları PVOD/PCH açısından uyarıcı olmalıdır. Bu olgu, ayırıcı tanının erken yapılmasının genetik değerlendirme ve transplantasyon planlaması açısından kritik önemini vurgulamaktadır.

Bulgular



Anahtar Kelimeler: Pulmoner kapiller hemanjiyomatozis, Pulmoner veno-oklüzif hastalık, EIF2AK4, Pulmoner arteriyel hipertansiyon, Hemoptizi

PB-19

Pulmoner Embolide Atipik Radyolojik Prezentasyon: Kavite, Plevral Efüzyon ve Hidropnömotoraks

Buket Karatut1, Buket Eröz[1], Birsen Pınar Yıldız[1]

[1]Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet: Pulmoner Embolide Atipik Radyolojik Prezentasyon: Kavite, Plevral Efüzyon veHidropnömotoraksBuket Karatut, Buket Eröz, Birsen Pınar YıldızYedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma HastanesiPulmoner emboli (PE), klinik ve radyolojik olarak oldukça değişken bulgularlaseyredebilmekte; nadiren pulmoner infarkt, kavitasyon ve plevral komplikasyonlarla prezenteolarak enfeksiyöz akciğer hastalıklarını taklit edebilmektedir. Bu olguda, pnömoni öntanısıyla izlenen ve antibiyotik tedavisine rağmen klinik-radyolojik progresyon gösteren birhastada PE'nin atipik prezentasyonuna dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.OlguOlgumuz bilinen Tip 2 Diyabetes Mellitus (DM) tanılı 42 yaşında kadın, 10 gündür devameden şiddetli, batıcı karakterde sağ taraflı sırt-göğüs ağrısı ve ateş yakınmaları ile dış merkezebaşvurmuş. Aort disseksiyonu ön planda düşünülerek aorto-pulmoner fazda toraks BTanjiyografi çekilmiş. Görüntülemede sağ akciğerde kaviter lezyon ve parankimde mozaikatenüasyon görülerek pnömoni ön tanısıyla tedavi başlanmış. Antibiyotik tedavisine rağmenklinik yakınmalarında gerileme olmayan hasta, 5 gün sonra acil servise başvurdu. Yapılandeğerlendirmede hidropnömotoraks (Şekil 1) saptanması üzerine tüp torakostomi uygulandi,sonrasında yatırılarak takip edildi. Klinik ve radyolojik bulgular birlikte değerlendirildiğinde,antibiyotik tedavisi altında progresyon gösteren pnömoni, sağ plevral efüzyon ve kaviteetiyolojisi araştırıldı. Kist hidatik, akut aspergilloz, akciğer absesi, akciğer tüberkülozu,vaskülitler açısından değerlendirildi. İzlemde akut faz reaktanları bir hafta boyunca progresifseyretmesi üzerine meropenem tedavisi verildi. ANCA ve kollajen doku hastalıklarına yönelikotoantikor belirteçleri negatif görüldü, idrar tetkikinde eritrosit saptanmadı. İndirekthemaglütinasyon (IHA) testi negatifti. Plevral efüzyon etiyolojisinin değerlendirilmesiamacıyla torasentez yapıldı. Sıvı eksüda vasfında, %100 polimorfonükleer lökosit hâkimiyetisaptandı. Plevral sıvı adenozin deaminaz (ADA) düzeyi düşüktü. Bulgular parapnömonikefüzyon yönünde değerlendirildi.Etiyolojik araştırmalarda, dış merkezde başvuru anında bakılan D-dimer 5,67 ng/mL yüksekgörüldü. Klinik bulguların PE ile uyumlu olması üzerine, dış merkezde toraks BT anjiyografigörüntüleri radyoloji uzmanı ile birlikte yeniden değerlendirildi. Bilateral distal pulmonerarter dallarında PE ile uyumlu dolum defektleri saptandı (Şekil 2). Mevcut klinik veradyolojik bulgular birlikte değerlendirildiğinde hastadaki kaviter lezyonun PE'ye sekondergelişen pulmoner infarkt ile ilişkili olduğu, hidropnömotoraksın ise infarkt alanındakikavitasyonun plevral boşluğa açılması sonucu geliştiği düşünüldü.SonuçPE nadir olarak pulmoner infarkt, kavitasyon ve hidropnömotoraks gibi atipikkomplikasyonlarla prezente olabilir. Enfeksiyon ön tanısıyla izlenen ancak klinik veradyolojik seyri beklenen şekilde olmayan olgularda, özellikle plöretik göğüs ağrısı vetromboemboli lehine bulgular varlığında PE akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hidropnömotoraks, Plevral Efüzyon, Pnömoni, Pulmoner Emboli

PB-22

Post-Partum Dönemde Tanı Alan Pulmoner Arteryel Hipertansiyon

Füsun Fakılı[1], **İrfan Veysel Düzen**[1]

[1]Gaziantep Üniversitesi

Özet: Otuz yedi yaşında kadın hasta doğumdan 15 gün önce bayılma ve çarpıntı şikâyeti ile acile başvuruyor. Acilde vitalleri normal olan hastanın transtorasik ekokardiyografi ile sağ kalp basınçları yüksek olunca pulmoner emboli düşünülerek düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) tedavisi başlanıyor. Başka bir görüntüleme yapılmıyor. Doğumdan 3 gün sonra çekilen CTPA'da pulmoner arterlerde dolum defekti görülmüyor ancak pulmoner truncus çapı 39,4 mm ölçülmüş ve sağ kalp boşlukları geniş izleniyor. Alt ekstremiteler venöz doppler USG'de DVT saptanmıyor. Anamnez ayrıntılı olarak sorgulandığında 1,5 yıl önce de bir kez senkop öyküsü olduğu ve beyin BT çekildiği ve normal olduğu, gebeliğin son üç ayında halsizlik şikâyetinin olduğu öğrenildi. Öğretmen olan hastanın sigara, ek maruziyetleri ve ek hastalıkları yoktu. Başvuruda oda havası spO2%97 Nb: 104/dk olup solunum sistemi, eksremite ve sistem muayenesi normal, kalp seslerinde S2 sert duyuldu. Akciğer grafisinde kardiotorasik oran ve sağ pulmoner arter geniş izlendi (Resim1). Akciğer Perfüzyon Sintigrafisinde; pulmoner emboliyi düşündürecek belirgin patolojik görünüm saptanmaması üzerinde DMAH tedavisi kesildi. Transtorasik ekokardiyografide; EF%60, LV sistolik fonksiyonu normal, aort kapak trileaflet izlendi. Pulmoner kapak hizasında pa çapı: 36 mm, PY hafif derece,TY orta derece, sPAB: 90+8 mmhg, tapse:17 mm izlendi. Trikuspit anulus: 46 mm, d-shape, sağ yapılar ileri dilate, LV komsulugunda minimal perikardiyal efüzyon izlendi. Kardiyoloji ile hasta konsülte edilerek sağ kalp kateterizasyon kararı alındı. Sağ ve sol kalp kateterizasyonu yapıldı; PA:100-50-70 mmhg , RV :110-14-55 mmhg , RA:20 mmhg, LV:118-10-54 mmhg, PCWP:14 mmhg, Saturasyonlar; LV; %96.9 VCS; %53.7 Ao; %96.9 RA; %50 VCI; %54.6 RV; %50 PA; %51.3 PVR: 9 WOOD Kardiyak Output:3.3 L/DkTüm romatolojik markerları normal olan hastaya konsey kararı ile PAH tedavisi başlama kararı alındı. İlk olarak Masitentan ve Tadalafil başlandı. Tedavinin 3. Ayında Selexipag tedavisi eklendi. Tedavinin 6. ayında DSÖ dispne skoru birdi. Tedavi başlangıcında 6DYM 490 metre (Beklenenin Yüzdesi: % 64.9) 6. ayda 6DYM 568 m (Beklenenin Yüzdesi: % 77.7) olduğu görüldü. Tedavinin 6. Ayında NT pro-BNP 305 ng/L (0-125) olarak ölçüldü. Tedavinin 6. Ayında perikardiyal efüzyon yok, sPAB sPAB: 90 mmhg olarak ölçüldü.Tedavinin 6. ayında kardiopulmoner egzersiz testi yapıldı (Resim 2). Peak VO2 12 mL/min/kg (Üç katmanlı risk değerlendsirmesinde orta düzey 11–15 mL/min/kg) olarak saptandı. Bu bulgularla hasta üçlü tedavi ile düşük-orta risk grubunda oladuğu belirlendi.PAH tedavi takibinde 3-6 ve yıllık aralıklarla 6DYT, ekokardiyografi, KPET, serum NT pro-BNP ölçümleri tedavi planlanmasında değerlidir. Fonksiyonel değerlendirme için hasta sağkalımı belirlemek açısından görüntülemeden daha değerlidir.

Resim 2. KPET

Summary		Rest (R) 8-Breaths	Warm (R) 8-Breaths	VT1 [Manual] 8-Breaths	VT2 8-Breaths	PeakLoad [Watt] 8-Breaths	PeakLoad [Pred] 8-Breaths	PeakLoad [%PredMax] 8-Breaths	Recov [60 sec] 8 Breaths
Time	[min]	02:50	05:56	08:19	00:00	11:59			13:00
Load	[W]	0	10	20	0	70	121	58	10
VE	[L/min]	11	20	21	0	55	85	64	41
VO2	[mL/min]	258	469	503	0	890	1822	49	611
VO2/kg	[(mL/min)/kg]	3.5	6.3	6.8	0.0	12.0	24.6	49	11.0
RER		1.09	1.18	1.17	0.00	1.63			1.47

KPET

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteryel hipertansiyon, Gebelik, Pulmoner emboli, Senkop, Sağkalım

PB-25

Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonun Ardındaki Otoimmün Spektrum: Bir IPAF Olgusu

Elif Akşan[1], Ayşegül Gencer[1], Ersan Atahan[1], Şermin Börekçi[1], Burçak Kılıçkıran Avcı2, Emine Şebnem Durmaz[3], Gülen Hatemi[4]

[1]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul
[3]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul
[4]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Özet: GİRİŞ:Pulmoner arteriyal hipertansiyon (PAH), bağ dokusu hastalıklarının da aralarında bulunduğu farklı etiyolojilere bağlı gelişebilen progresif seyirli bir pulmoner vasküler hastalıktır. İnterstisyel pnömoni ile birlikte otoimmün özellikler gösteren ancak belirli bir bağ dokusu hastalığının sınıflandırma kriterlerini karşılamayan olgular "otoimmün özellikli interstisyel pnömoni" (IPAF) olarak tanımlanmaktadır. Uzun yıllar PAH tanısı ile izlenen, takip sürecinde IPAF tanısı alan bu olguyu paylaşmak istedik.OLGU:Dokuz yıl önce eforla gelişen dispne yakınması ile başvurusu olan hipertansiyon tanılı 71 yaşında kadın hastaya yapılan değerlendirmelerde ekokardiyografide(EKO) EF %55, sPAB 59 mmHg, TY velositesi:3.7 m/sn saptandı. Sağ kalp kateterizasyonunda(SKK) mPAP 50 mmHg, pulmoner kapiller uç basınç(PKUB):12 mmHg, pulmoner vaskuler direnç(PVR):4.7 wood ile prekapiller pulmoner hipertansiyon tanısı doğrulandı. Pulmoner hipertansiyona(PH) yol açabilecek sekonder nedenlerin dışlanmasıyla hastaya PAH tanısı konularak ambrisertan tedavisi başlandı. PAH tanısı ile düzenli takiplerinin 8.yılında dispnede progresyon ile çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde fibrotik NSIP paterni ile uyumlu interstisyel akciğer hastalığı saptandı. Eş zamanlı romatolojik paneli ve romatolojik sorgusu negatif olan, bağ doku hastalığı kriterlerini karşılamayan hasta multidisipliner konsey kararı ile IPAF tanısı aldı. Mikofenolat mofetil 2gr/gün ve nintedanib 100mg 2x1 tedavi kararı alındı.SONUÇ:PAH etiyolojisi başlangıçta net olarak ortaya konulamayan hastalarda takip sürecinde gelişebilecek interstisyel akciğer hastalığı ve otoimmün özellikler açısından klinik, radyolojik ve romatolojik değerlendirmelerin düzenli olarak sürdürülmesi önemlidir. Bu olgu, pulmoner vasküler tutulumun gelişmekte olan otoimmün özellikli bir hastalığın erken bulgusu olabileceğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: PAH, IPAF

BİLİMSEL SEKRETERYA

Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği
ADHAD
www.adhad.org

Teşvikiye Mah. Güzel Bahçe Sok. Gayret Apt.
12/3 Şişli, İstanbul • ***info@adhad.org***

ORGANİZASYON SEKRETERYA

Feniks
PCO & INCENTIVE & EVENT
Feniks Kongre Organizasyon
Sukarno Cad. No: 31 Yıldız, Çankaya - Ankara
T. 0312 442 70 40
adhad@feniksturizm.com.tr
www.feniksturizm.com.tr

Akciğer
Damar Hastalıkları
Araştırma Derneği

ADHAD

VIII. ULUSAL ADHAD KONGRESİ



22-25 EKİM 2026

NG PHASELIS
BAY KEMER
ANTALYA

www.adhad.org