



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği



# ADHAD OKUL

21 – 22 Şubat 2025  
Mövenpick Otel, İzmir

BİLDİRİ KİTABI



## ADHAD YÖNETİM KURULU

### Başkan

Mehmet Serdar Küçüköğlü

### Başkan Yardımcıları

Bedrettin Yıldızeli  
Gülen Hatemi

### Genel Sekreter

Nigar Gülfer Okumuş

### Bilimsel Komite Sorumlusu

Zeynep Pınar Önen

### Web Sorumlusu

Serdar Kula

### Mali İşler Sorumlusu

Burçak Kılıçkiran Avcı

### Üyeler

Meral Kayıkçıoğlu  
Ali Akdoğan

## BİLİMSEL PROGRAM HAZIRLAMA KURULU

Dr. Serdar Küçüköğlü

Dr. Gülfer Okumuş

Dr. Burçak Kılıçkiran Avcı

Dr. Gülen Hatemi

Dr. Serdar Kula

Dr. Bedrettin Yıldızeli


Dr. Ali Akdoğan

Dr. Zeynep Pınar Önen

Dr. Meral Kayıkçioğlu

## BİLİMSEL PROGRAM

21 ŞUBAT 2025, CUMA

SALON 1		SALON 2	
TANI YOLUNDA KURSLAR			
08:45 - 09:00	Açılış - Serdar Küçükkoğlu	09:00 - 10:30	KURS 4: Örneklerle Eko Kursu Omaç Tüfekçioğlu
09:00 - 10:20	<b>KURS 1: Pulmoner Hipertansiyonda Akciğer Değerlendirilmesinde Kullanılan Tetkikler</b> Oturum Başkanları: Gül Öngen, Serir Özkan, Yasemin Kabasakal		
09:00 - 09:20	PA Akciğer Grafisi - Derya Kocakaya		
09:20 - 09:30	Arter ve Venöz Kan Gazı - Gülru Polat		
09:30 - 10:00	Vakalarla Solunum Fonksiyon Testleri (SFT, Difüzyon Testleri) Pratik İpuçları Şermin Börekçi		
10:00 - 10:20	Polisomnografi 5N1K - Neşe Dursunoğlu		
10:20 - 10:30	ARA		
10:30 - 11:10	<b>UYDU SEMPOZYUMU</b> <b>Ayrıntılarla PAH</b> Oturum Başkanları: Gülfer Okumuş, Ali Akdoğan Konuşmacı: Ümit Yaşar Sinan		
11:10 - 11:20	ARA		
11:20 - 12:20	<b>KURS 2: Vakalarla PH'da Toraks Görüntüleme Paneli</b> Oturum Başkanları: Bülent Mutlu, Servet Akar, Can Sevinç Panelistler: Recep Savaş, Ülkem Yararbaş, Selen Bayraktaroğlu, Ersan Atahan • Olgu 1 - Rıza Onurcan Öztürk • Olgu 2 - Deniz Kızılırmak • Olgu 3 - Damla Raimoglou		
12:20 - 13:30	ÖĞLE YEMEĞİ		
13:30 - 15:00	<b>KURS 3: Vakalarla Prostatiklin Okulu</b> Oturum Başkanları: Zeki Öngen, Serdar Küçükkoğlu, Gülfer Okumuş Panelistler: Gülten Taçoy, Burçak Kılıçkiran Avcı, Züleyha Kaya Bingöl, Figen Yargucu • İnhaler Vaka - Derya Baykız • Treprostinil Vaka Ömer Abdullah Ebeoğlu • Epopostenol Vaka - Nur Töreysin		
15:00 - 15:15	<b>Günün Değerlendirmesi</b> Serdar Küçükkoğlu		



## 22 ŞUBAT 2025, CUMARTESİ

SALON 1		SALON 2	
TANIDAN TEDAVİYE			
09:00 – 10:30	<b>Oturum 1</b> Oturum Başkanları: Meral Kayıkcıoğlu, Nesrin Moğulkoç Panelistler: Yalın Tolga Yaylalı, Zeynep Pınar Önen, Ümit Yaşar Sinan	10:00 – 10:30	<b>Akılcı İlaç Oturumu</b> Gülfer Okumuş
09:00 – 09:45	<b>Vaka 1: IPAH Tanı – VRT Pozitif Olup Sonradan Negatifleşen Bir Vaka Tedavi Algoritması ile İlgili Olgu Konseyi</b> Ecem Gürses		
09:45 – 10:30	<b>Vaka 2: Portopulmoner PH Olgusu</b> Nihan Kahya Eren		
10:30 – 10:45	ARA		
10:45 – 12:15	<b>Oturum 2</b> Oturum Başkanları: Özlem Özdemir Kumbasar, Bahri Akdeniz, Bedrettin Yıldızeli, Gülen Hatemi Panelistler: Halil Ataş, Barış Kaya, Zeynep Pınar Önen, Kenan Aksu, Ramazan Gündüz		<b>PEDİATRİ PROGRAMI</b>
10:45 – 11:30	<b>Vaka 3: KTEPH Vakası</b> Ayşe Çolak	10:45 – 11:30	<b>Pulmoner Hipertansiyon Hastalarını Nasıl İzleyelim?</b> - Timur Meşe, Ertürk Levent <ul style="list-style-type: none"><li>IPAH/HPAH Risk Skorlarını Doğuştan Kalp Hastalıklarına Bağlı Pulmoner Hipertansiyon Hastalarında da Kullanabilir miyiz? - Şenol Coşkun</li><li>Yeni Görüntüleme Tekniklerinin Klinik Değeri Nedir? - Serkan Fazlı Çelik</li><li>7 . Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu Işığında Doğru Bilinen Yanlışlar - Serdar Kula</li></ul>
11:30 – 12:15	<b>Vaka 4: Vaskülitli Vaka</b> Ezgi Yıldız Güvercin	11:45 – 12:30	<b>Pediyatrik Pulmoner Hipertansiyon Alanında Yeni Teknolojiler</b> - Zülal Ülger, Mustafa Kır <ul style="list-style-type: none"><li>Pulmoner Hipertansiyon Tanısında E - Burun - Barış Güven</li><li>Giyilebilir ve İmplant Edilebilir Cihazlar - Eviç Zeynep Akgün</li><li>Yapay Zeka ve Pediyatrik Pulmoner Hipertansiyon: Yapay Zeka Öngörü Modellerini Pediyatrik Hastalarda Kullanabilir miyiz? - Tülay Demircan</li></ul>
12:15 – 13:00	ÖĞLE YEMEĞİ		

## 22 ŞUBAT 2025, CUMARTESİ

SALON 1		SALON 2	
13:00 – 14:30	<b>Oturum 3</b> <b>Bağ Doku Hastalıklarında Kompleks Vakalar</b> Oturum Başkanları: Hakan Kültürsay, Ali Akdoğan, Bahri Akdeniz Panelistler: Sanem Nalbantgil, Funda Coşkun, Dilek Yeşilbursa, Dilek Solmaz	13:30 – 15:00	<b>KURS 5: Ekokardiyografide Segmenter Analiz Kursu - Sedef Tunaoğlu</b> Oturum Başkanı: Nazmi Narin
13:00 – 13:45	<b>Grup 2 Ön Planda Seyreden Hasta</b> Hatice Solmaz		
13:45 – 14:30	<b>Grup 3 Ön Planda Seyreden Hasta</b> Ilgim Vardaloğlu	15:30 – 16:30	<b>Pediyatrik Pulmoner Hipertansiyonun Erişkin Yansımaları - Ali Rahmi Bakiler, Haşim Olgun</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Pulmoner Hipertansiyonda Çocuktan Erişkin Geçiş - Dolunay Gürses</li><li>Yeni Doğan Pulmoner Hipertansiyonun Erişkin Dönem Sonuçları - Ayşe Şimşek</li><li>Pulmoner Hipertansiyon ve Down Sendromu - Fatoş Alkan</li></ul>
14:30 – 14:45	<b>Kapanış - Gülfer Okumuş</b>		

# POSTER BİLDİRİLER

## BRONKOPULMONER DİSPLAZİ VE PULMONER HİPERTANSİYON: NADİR BİR OLGU SUNUMU

Cem DOĞAN<sup>1</sup>, Mustafa Mertkan BİLEN<sup>1</sup>

### Giriş:

Prematürite, 37. gebelik haftasından önce doğan bebekleri tanımlar ve bu bebekler doğumların %10'unu oluşturur. Bronkopulmoner displazi (BPD), prematüre bebeklerde sık görülen bir komplikasyondur. BPD'li bebeklerde pulmoner hipertansiyon (PH) gelişme oranı %20'ye kadar çıkabilir, ancak çoğu vakada bu durum 2 yaşa kadar geriler. Buna karşın, prematürite ve BPD öyküsü olan bireylerde adolesan dönemde pulmoner hipertansiyon gelişme riski artmaktadır.

### Olgu:

12 yaşındaki kız hasta, egzersizle artan nefes darlığı ve çabuk yorulma şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede nabız 98/dk, spO<sub>2</sub> %92, ve sol parasternal bölgede üfürüm mevcuttu. 24. haftada sezaryenle doğan hastanın, 630 gram ağırlığında doğduktan sonra BPD tanısı alıp, yenidoğan yoğun bakımda tedavi gördüğü öğrenildi. Laboratuvar testleri normaldi, ancak ekokardiyografi, EKG ve toraks BT, sağ kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon bulguları gösterdi. Kateter anjiyografi sonucu pulmoner hipertansiyon tanısı kondu ve tedavi başlandı.

### Tartışma:

Prematüre doğan bebeklerde BPD gelişme oranı %30-60 arasında değişir ve bu bebeklerde pulmoner hipertansiyon sıklıkla görülür. Orta ve ciddi BPD'li prematürelerin %25'inde PH gelişir, bu da mortaliteyi artırır. BPD ve PH'nin birlikte görüldüğü vakalarda, tedaviye rağmen PH'nin uzun dönemde, özellikle adolesan dönemde geri kalabileceği gözlemlenmiştir. Ancak BPD öyküsü, ilerleyen yaşlarda pulmoner hipertansiyon gelişimi için önemli bir risk faktörüdür. Literatür, prematüre BPD öyküsü olan çocuklarda bu riskin arttığını göstermektedir.

### Sonuç:

BPD ve pulmoner hipertansiyon, genellikle yenidoğan döneminde morbiditeyi artıran ciddi durumlar olmakla birlikte, uzun dönemde bu hastalıkların gerileme potansiyeli vardır. Ancak BPD öyküsü olan bireylerde, özellikle adolesan dönemde pulmoner hipertansiyon gelişimi riskinin devam ettiği unutulmamalıdır.



## PULMONER HİPERTANSİYON HASTALARININ BAKIMIYLA İLGİLENEN KİŞİLERİN SOSYAL MEDYA KULLANIM ALIŞKANLIKLARI (ERKEN SONUÇLAR)

Serdar KULA<sup>1</sup>, Ayşe YILDIRIM<sup>2</sup>, Cemşit KARAKURT<sup>3</sup>, Alper AKIN<sup>4</sup>, Şule ARICI<sup>2</sup>, Sinem Nur SELÇUK<sup>5</sup>, Timur MEŞE<sup>6</sup>, Serdar EPÇAÇAN<sup>7</sup>, Pelin AYYILDIZ<sup>8</sup>, Serra KARACA<sup>9</sup>, Dolunay GÜRSES<sup>10</sup>, Eviç Zeynep AKGÜN<sup>11</sup>, İsa ÖZYILMAZ<sup>12</sup>, Hikmet KIZTANIR<sup>13</sup>, Reşit Ertürk LEVENT<sup>14</sup>, Özlem Mehtap BOSTAN<sup>15</sup>, Tayfun UÇAR<sup>16</sup>, Bülent ÇELİK<sup>17</sup>, Gizem KARKIN TOZLU<sup>1</sup>, İpek BOZKURT<sup>1</sup>, İrem Sude SAVAK<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

<sup>2</sup>Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

<sup>3</sup>Medical Park Antalya Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Antalya

<sup>4</sup>Diyarbakır Dicle Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Diyarbakır

<sup>5</sup>Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

<sup>6</sup>S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İzmir

<sup>7</sup>SBÜ. Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Van

<sup>8</sup>Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

<sup>9</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

<sup>10</sup>Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Denizli

<sup>11</sup>Kocaeli Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Kocaeli

<sup>12</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

<sup>13</sup>Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Rize Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Rize

<sup>14</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İzmir

<sup>15</sup>Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Bursa

<sup>16</sup>Ankara Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastaneleri, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

<sup>17</sup>Gazi Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik, Ankara

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner Hipertansiyon, Sosyal Medya, Çocuk

**GİRİŞ:** Pulmoner hipertansiyon (PH) hastalarının ebeveynleri, bu hastalığın nadir olmasından dolayı sosyal medya aracılığıyla bilgi ve destek bulma konusunda zorluklarla karşılaşmaktadır. Genellikle birden fazla tıbbi bakış açısı ararlar ve yaşadıkları zorlukları sosyal medyada yayınlılar. Bu dijital topluluklar, resmi tıbbi bakımın yanında bağlantı ve dayanışma duygusu sağlayarak, PH ile yaşamın zorluklarını aşmalarına yardımcı olur. Bu çalışmanın amacı, ebeveynlerin çevrimiçi bilgi arayışında başvurduğu kaynakları incelemek, ebeveynlerin bu aramalarda en çok tercih ettiği sosyal medya platformlarını belirlemek, dijital içeriklerle geçirilen zamanı analiz etmek, takip edilen sosyal medya hesaplarını incelemek ve kişilik özelliklerinin ebeveynlerin çevrimiçi etkileşim biçimlerini nasıl etkilediğini değerlendirmektir.

**YÖNTEM:** Bu çalışmada, ebeveynlerin sosyal medya uygulamalarındaki mevcut kullanım alışkanlıkları ve kişilikleri anket yöntemiyle yapılan kesitsel bir araştırma ile incelenmiştir. Ülkemizdeki 16 merkezde takip ve tedavilerini sürdürmekte olan 83 hastanın ebeveynleri, doktorları aracılığıyla ankete katılmaları için davet edilmiştir. Anket 4 bölümden oluşup ilk bölümde demografik verilerle ilgili olarak; hastaların yaş dağılımı, yaşadıkları şehir, hastanın bakımı ile ilgilenen kişi sayısı ve yakınlık derecesi, hastaların birlikte yaşadığı aile üyelerinin dağılımı hakkında sorular bulunmaktadır. 2. bölümde; hastaların kullandığı PH ilaçlarının çeşitleri ve doz sayıları, hastaneye yatış sayısı ve süresi, PH tanısından sonra geçen süre hakkında sorular yer almaktadır. 3. bölümde; ebeveynlerin sosyal medya kullanıma ilişkin olarak; PH hakkında bilgi edinme kaynakları, internetten bilgi edinmede kullandıkları siteler ve sosyal medya platformları, PH hakkında sosyal medyadan bilgi edinmede günlük harcanan süre ve sosyal medyada PH hakkında bilgi edinmede takip edilen hesaplar hakkında sorular bulunmaktadır. Anketin son kısmında ise; “Hızlı Büyük Beşli Kişilik Testi” bulunmaktadır. Bu kişilik testi, 30 sorudan oluşan ve toplamda 5 kişilik özelliği temelinde ebeveynlerin kişilik özelliklerini değerlendiren bir testtir (dışadönüklük, sorumluluk, uyumluluk, deneyime açıklık ve duygusal denge). Çalışmamız Gazi Üniversitesi Etik Kurulu tarafından onaylanmıştır. (Etik kurul no: E-77082166-604.01-1105320).

**BULGULAR:** Araştırmaya 16 farklı merkezde takip ve tedavilerini sürdüren 83 hastanın ebeveynleri katılmıştır. Hastaların ortalama yaşı 12,7 yıldır. Hastalar 32 farklı ilde yaşamlarını sürdürmektedirler. Anketeye katılım gösteren hastaların yaşadığı şehirler arasında ilk üç sırada Ankara, İstanbul ve Kocaeli yer almaktadır (sırasıyla %16,9, %15,7 ve %9,6). Anketeye yanıtlayan hasta yakınlarının %48,2'si anne, %41'i baba, %4,8'i kardeş ve %6'sı diğerlerinden oluşmaktadır. Hastaların çoğunluğu (%39,8) iki çeşit ilaç kullanmaktadır, %95,1'i cilt altı veya damardan ilaç almamaktadır. Hastaların % 50,6'sı günde 2 kez pulmoner hipertansiyon ilacı kullanmaktadır. Hastaların PH ilaçları dahil olmak üzere kullandıkları tüm ilaçlar incelendiğinde %35'inin günde 2 kez, %28,7'sinin de günde 5 kez ve daha fazla ilaç kullandığı görülmüştür. Hastaların %68'i son bir yılda PH'ye bağlı bir neden ile hastaneye yatmamıştır. Hasta yakınları bilgi edinme kaynakları sorulduğunda %92,8 oranında kendi doktorlarını belirtmişlerdir. İnternet bilgi kaynakları arasında kaynağı belirsiz web sayfaları, sosyal medya ve hasta derneği web sayfası öne çıkmaktadır (sırasıyla %27,7, %19,3 ve %12). Sosyal medya platformları arasında en sık kullanılanın Instagram (%77,1), ikinci sıklıkla Facebook olduğu görülmüştür (%50,6). Ebeveynlerin sosyal medyada bilgi edinmek için günlük harcadıkları süre en sık 1-2 saat olarak belirtilmiştir (%89,8). Sosyal medyada PH hakkında bilgi edinmede takip edilen hesapların başında %53,1 oranıyla doktorlar gelmektedir.

Hızlı büyük beşli kişilik testi sonuçlarına bakıldığında ebeveynlerin dışadönüklük puanlarının yüksek olduğu görülmektedir. Bunu sırasıyla sorumluluk ve deneyime açıklık puanları izlemektedir. Bu durumda ebeveynlerin kalabalık insan topluluklarıyla iletişimi seven, sorunları yeni yöntemlerle çözmekten hoşlanan, yeni fikirlere açık, hedef odaklı ve düzenli kişilik özelliklerinin ön planda olduğu görülmektedir. Ebeveynler, uyumluluk ve duygusal denge kategorisinde en düşük puana sahiptir. Bu da, inatçı, hatalara karşı düşük toleranslı, bencil, stres altında sakin ve daha az kaygılı olabildiklerini göstermektedir.

Kişilik özellikleri ve sosyal medya kullanımı arasındaki ilişkiye bakıldığında, Facebook, X (Twitter), Instagram ve Tiktok uygulamalarını uyumluluk puanı yüksek olan ebeveynlerin daha çok tercih ettiği görülmektedir. Bu da, bu uygulamaları tercih eden ebeveynlerin yardımsever ve işbirlikçi yönlerinin öne çıktığını göstermektedir. Sosyal medya uygulamalarını en az kullananlar dışa dönüklük ve duygusal denge puanı en düşük olan ebeveynlerdir (Tablo ).

**Tablo. Kullanılan Sosyal Medya Platformları**

Kişilik özelliği	Uyumluluk	Dışadönüklük	Sorumluluk	Duygusal denge	Deneyime açıklık
Sosyal medya platformu	$\bar{x} \pm SS$	$\bar{x} \pm SS$	$\bar{x} \pm SS$	$\bar{x} \pm SS$	$\bar{x} \pm SS$
Facebook (n: 42)	35,2± 5,6	25,5± 7,8	30,8± 6,8	23,9± 7,6	29,3± 5,9
X (Twitter) (n: 12)	34,0± 5,2	23,1± 8,5	32,7± 6,5	23,6± 8,0	32,6± 6,2
İnstagram (n: 64)	34,3± 5,6	25,1± 8,0	30,7± 7,4	23,7± 7,6	29,7± 7,0
Tiktok (n: 19)	33,3± 6,0	24,8± 7,7	29,6± 7,6	24,9± 7,9	27,3± 6,9

**SONUÇ:** Bu çalışma ülkemizde, PH hastalarının ebeveynlerinin sosyal medya kullanımı ve kişilik özelliklerini değerlendirmek amacıyla yapılan ilk araştırmadır. Sosyal medya, pulmoner hipertansiyon gibi kronik hastalıkları olan çocukların aileleri için kayda değer bir destek kaynağı haline gelmiştir. Ebeveynlerin kişilik özelliklerinin çevrimiçi etkileşim biçimlerini nasıl etkilediğini anlamak, hekimlerin hangi sosyal medya platformunda hangi içerikleri paylaştığında daha faydalı olacağı konusunda yardımcı olabilir ve bu da iletişimi daha etkili hale getirebilir. Bu çalışma halen devam etmekte olup sunulan bilgiler erken sonuçları yansıtmaktadır.

## KONJENİTAL KALP HASTALIĞI İLİŞKİLİ PULMONER HİPERTANSİYON: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Derya Baykız<sup>1</sup>, Gökhan Altan<sup>2</sup>, Rukiye Eker Ömeroğlu<sup>3</sup>,

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

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

**Giriş:** Pulmoner hipertansiyon, konjenital kalp hastalıklarının (KKH) nispeten sık görülen bir komplikasyonu-  
dur ve erişkinlerde görülme sıklığı %5-10 arasındadır. Yetişkin KKH'a bağlı PH kadınlarda daha sık görülür.  
Eisenmenger sendromu KKH-PH'in en şiddetli fenotipidir ve şantın tersine dönmesi ile karakterizedir. Biz bu  
çalışmada kendi merkezimizde takip ettiğimiz KKH ilişkili PH olgularını incelemeyi amaçladık.

**Materyal ve Method:** İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi PH kliniğinde takipli KKH ilişkili PH olguları  
dahil edildi. Olguların demografik özellikleri, ek hastalıkları, sağkalım süreleri, tanı anındaki Dünya Sağlık Örgütü  
Fonksiyonel Sınıfı (DSÖ-FS), 6 dakika yürüme mesafesi (6DYM), pro-BNP değerleri, solunum fonksiyon  
testi, ekokardiyografiyle ölçülen sistolik pulmoner arter basıncı (sPAB) parametreleri ile SKK sonuçları ve PH  
spesifik tedavilere alınan yanıt retrospektif olarak değerlendirildi.

**Bulgular:** Toplam 33 olgu (kadın/erkek: 21/12, ortalama yaş:43±18 yıl) dahil edildi. On üç olgu (%39,4, n=13)  
Eisenmenger sendromu, on olgu (%30,3, n=10) atrial septal defekt, dokuz olgu (%27,2, n=9) ventriküler sep-  
tal defekt, iki olgu (%6, n=2) patent duktus arteriozus, iki olgu (%6, n=2) büyük arter transpozisyonu, iki Fallot  
Tetralojisi (%6, n=2), iki komplet atriyoventriküler septal defekt (%6, n=2) ve bir adet triküspit atrezisi nedeni  
PH mevcut idi. Ortalama 82 aylık takipte 11 olgu (%33,3) kaybedildi. En sık eşlik eden komorbiditeler hipotirodi  
(%9,1, n=3) ve diyabetes mellitus (%6,1, n=2) idi. Tanıda 17 olgu (%51,5) DSÖ-FS 2, 13 olgu (%39,4) DSÖ-  
FS 3 ve 3 olgu (%9,1) DSÖ-FS 4 idi. Tanıda ortalama 6DYM 352 metre, pro-BNP 2086 pg/mL, 1. saniyedeki  
zorlu ekspiratuvar hacim (FEV<sub>1</sub>) %78 (2336 mL), zorlu vital kapasite (FVC) %78 (2853mL), FEV<sub>1</sub>/FVC 81,  
karbon monoksit difüzyon kapasitesi %71, sPAB 77 mmHg idi ve 5 olguda perikard efüzyonu vardı. SKK'de  
ortalama sistolik PAB 87,4 mmHg, diastolik PAB 40,8 mmHg, ortalama PAB 59,5 mmHg, PVR 11,6 wood üni-  
te, pulmoner kapiller uç basıncı 11,8 mmHg, kardiyak debi 4.72 L/dk, kardiyak indeks 2.47 L/dk/m<sup>2</sup>, sağ atrium  
basıncı 7,2 mmHg idi ve vazoreaktivite testi tüm olgularda negatifti. On olgu monoterapi, 17 olgu ikili ve 6 olgu  
üçlü tedaviyle izlendi. Spesifik tedavilerin üçüncü yılında 26 olguda DSÖ-FS'de iyileşme, pro-BNP'de ortalama  
1352 birimlik azalma (p<0,001) ve 6DYM'de ortalama 41 metre artış (p=0,041) görüldü.

**Tartışma ve sonuç:** KKH ilişkili PH, nispeten tanısı zor konulan PH'un bir alt grubudur. Çoğu hastada birincil  
yönetim stratejisi medikal tedavidir, ancak seçilmiş vakalarda Qp/Qs ve PVR oranına bakılarak defektin cerrahi  
veya perkütan yolla kapatılması düşünülebilir. KKH ile ilişkili PH'da çocukluk çağından itibaren verilen spesifik  
yeni PAH tedavileri sayesinde sağkalım iyileşmiştir. Bizim çalışma bulgularımız da literatür ile uyumludur. Ken-  
di merkezimizde takip ettiğimiz KKH ilişkili PH olgularının uzun dönem takibi sonucunda, risk kategorisine göre  
verilen PAH spesifik monoterapi veya kombine tedavi ile hastaların klinik parametrelerinde belirgin düzelme  
sağladığı görülmüştür. Sonuç olarak, KKH ilişkili PH'un teşhisi, uzun dönem takibi ve tedavi yönetimi, hastala-  
rın survi ve prognozu açısından oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner hipertansiyon, konjenital kalp hastalığı, Eisenmenger sendromu

Ortalama PAB	59.5 mmHg
Sistolik PAB (ortalama)	87.4 mmHg
Diastolik PAB (ortalama)	40.8 mmHg
Pulmoner vasküler rezistans (ortalama)	11.6 wood ünite
Pulmoner kapiller uç basıncı (ortalama)	11.8 mmHg
Kardiyak debi (ortalama)	4.72 lt/dk
Kardiyak indeks (ortalama)	2.47 lt/dk/m <sup>2</sup>
Sağ atrium basıncı (ortalama)	7.2 mmHg
PAB: Pulmoner arter basıncı	

**Tablo 1: Konjenital kalp hastalığı ilişkili pulmoner hipertansiyon olan hastaların sağ kalp kateterizasyon bulguları**

# KATASTROFİK ANTİFOSFOLİPİD SENDROMU VAKASINDA MASİF PULMONER EMBOLİ VE PULMONER HİPERTANSİYON

<sup>1</sup>Yeşim Erez, <sup>2</sup>Bahri Akdeniz, <sup>3</sup>Merih Birlik

<sup>1</sup>Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

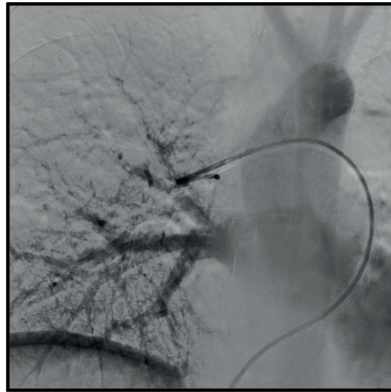
<sup>2</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

<sup>3</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

**GİRİŞ:** Antifosfolipid sendromu(AFAS), tekrarlayan gebelik komplikasyonları ve tromboembolik olaylar ile karakterize antifosfolipid antikörlerin saptandığı kronik bir inflamatuvar hastalıktır. Trombozun baskın olduğu hastalarda trombotik olaya bağlı klinik bulgular ve komplikasyonlar gelişmektedir (1). Bu bildiriye masif pulmoner emboli ve pulmoner hipertansiyon ile prezente olan bir AFAS vakası sunulacaktır.

**OLGU SUNUMU:** 31 yaşında kadın hasta 6 ay önce saptanan alt ekstremitte derin ven trombozu ve pulmoner tromboemboli nedeniyle kumadinize izlenmekte iken kendi isteği ile tedavisini kesmiş. İki hafta sonra nefes darlığı, genel durum bozukluğu nedeniyle acil servise başvurmuş. Dispne nedeniyle görülen toraks BT anjiyografisinde ; **pulmoner arter sağ üst lobar dalında emboli ile uyumlu dolum defekti, sağ akciğer alt lob posterior bazal segmenti besleyen subsegmenter dalda parsiyal emboli ile uyumlu santral dolum defekti ve sol akciğer alt lob posterior bazal segmenti besleyen pulmoner arter dalında kısmi dolum defekti** izlenmiş. Transtorasik EKO'da D-shape saptanan ve PAB: 105 mmHg olan hastaya DMAH başlanmış ve göğüs hastalıkları servisinde izleme alınmış. Tarafımızca değerlendirilen hastanın dış merkez antifosfolipid antikörlerinin (AFA) yüksek titrede pozitif geldiğinin görülmesi üzerine merkezimizde bakılan 12. hafta kontrol AFA pozitif saptandı. Hasta, AFAS kabul edilerek steroid ve hidrosiklorokin başlandı. Tedavinin 4. gününde steroid ilişkili psikoz gelişmesi üzerine psikiyatri tarafından steroid tedavisinin kontrendike olduğu yönünde görüş bildirildi. Hastanın hidrosiklorokin ile semptomatik bradikardisi olması üzerine ilaç ilişkili bradikardi düşünülerek hidrosiklorokin tedavisi kesildi, bradikardisi devam etmedi. Etkin antikoagülan tedavi altında iken izlemde hastada renal ven trombozuna bağlı renal infarkt geliştiği, sağ sefalik ven trombozu, sol alt ekstremitte arterial trombozu olduğu tespit edildi. Sağ kalp kateterizasyonunda ise bilateral pulmoner arter distal segmentlerine kadar yaygın trombozların olduğu görüldü (Şekil 1). Hasta mevcut bulgularla katastrofik AFAS olarak kabul edilip immunsupresif tedavi ( siklofosamid+ rituksimab kombinasyonu) başlandı. Hastanın grup IV Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyonu olması nedeniyle kardiyoloji tarafından riociguat başlandı. Tedaviye yanıt olarak hastanın dispnesi tamamen geriledi, 3. ay kontrol ekokardiyografisinde pulmoner arter basıncında (PAB) belirgin bir düşüş (kontrol değeri: 40 mmHg) gözlemlendi ve BNP değeri normalize oldu. Bir yıllık izlem sonunda hastanın durumu stabil seyirini sürdürdü.

**TARTIŞMA:** Pulmoner hipertansiyon saptanan hastalarda altta yatan kronik tromboembolik süreçler araştırılmaktadır. Antifosfolipid sendromu, **kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH)** ile en çok ilişkilendirilen trombofili türlerinden biridir ve KTEPH prevalansı %2-%50 arasında bildirilmiştir. Bu nedenle kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon etyolojisinde AFAS muhakka dışlanmalıdır (2).



**Şekil 1.** Sol pulmoner A7 segment distalinde subtotal oklüzyon. Sağ pulmoner A2 segmenti oklüde ve üst zona giden A1 oklüde olarak izlenmiş.



**Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği**

Teşvikiye Mah. Güzel Bahçe Sok. Gayret Apt. 12/3 Şişli, İstanbul

[info@adhad.org](mailto:info@adhad.org)

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

*Feniks*  
PCO & INCENTIVE & EVENT

Sukarno Cad. No: 31 Yıldız, Çankaya, Ankara

Tel: 0312 442 70 40

Atatürk Cad. No:31/1 Sahrayıcedit, Kadıköy, İstanbul

Tel: 0216 357 10 00

[www.feniksturizm.com.tr](http://www.feniksturizm.com.tr)

[adhad@feniksturizm.com.tr](mailto:adhad@feniksturizm.com.tr)