

Pulmoner Fibrozis Zemininde Grup 3 Pulmoner Hipertansiyon



Olgu sunumu: tanı, risk değerlendirmesi ve tedavi kararları

Doç. Dr. Nur Aleyna Yetkin

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
9 Ekim 2026

Sunum planı

01

Olgu

≈6 dk

02

Günümüzde neler yapılır?

≈9 dk

03

**Bu hastada neler
yapmalı?**

≈5 dk

01

Olgu

İlk başvuru: Eylül 2018



Berber, eski sigara kullanıcısı (≈ 20 paket-yıl, 15 yıl önce bırakmış).



Şikâyet: kronik öksürük



Hipertansiyon, GÖRH ve hiatal herni

Ocak 2018

C: 2175.0, W: 3
C=2175.0, W=3926



Laboratuvar Bulguları

Kan Tetkikleri

17.01.2018

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
CRP	5,65	mg/L	0 - 1
Hemogloblin (Hb)	17,8	g/dL	12 - 16
Lökosit (WBC)	8,49	$\times 10^3/\mu\text{L}$	4,0 - 10,0
Trombosit (PLT)	204	$\times 10^3/\mu\text{L}$	150 - 400
Biyokimya			
Glukoz	106	mg/dL	70 - 100
BUN	12	mg/dL	7 - 20
Kreatinin	0,87	mg/dL	0,6 - 1,2
eGFR	96	mL/dk/1,73 m^2	≥ 60
Sodyum (Na)	143	mmol/L	135 - 145
Potasyum (K)	4,81	mmol/L	3,5 - 5,1
Kalsiyum (Ca)	9,57	mg/dL	8,5 - 10,5
AST	17	U/L	< 40
ALT	18	U/L	< 40



İdrar Tetkiki

26.01.2018

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
Görünüm	Berrak	-	-
Renk	Açık sarı	-	-
Dansite	1,018	-	1,005 - 1,030
pH	5,5	-	4,5 - 8,0
Kimyasal İnceleme			
Protein	Negatif	-	Negatif
Kan (eritrosit)	Negatif	-	Negatif
Glukoz	Negatif	-	Negatif
Lökosit esterase	Negatif	-	Negatif
Nitrit	Negatif	-	Negatif
Keton	Negatif	-	Negatif
Mikroskopik İnceleme			
Eritrosit	Negatif	-	0 - 2 /HPF
Lökosit	Negatif	-	0 - 5 /HPF
Epitel hücresi	Negatif	-	0 - 5 /HPF
Silendir	Negatif	-	Negatif
Kristal	Negatif	-	Negatif
Bakteri	Negatif	-	Negatif



Ekim 2018: Apikalden bazale, sağda belirgin subplevral bal peteği; DLCO %66, FVC %70

www.BANDICAM.COM



SFT (Ay 0)	Değer
FVC	3,02 L (%70)
FEV1	2,52 L (%66)
FEV1/FVC	%83
DLCO	%66
6DYT	100 m; SpO ₂ %97 → %84



HRCT: bal peteği + buzlu cam; olası UIP (IPF?)+Pulm hipertansiyon



KDM : Anti SSA zayıf +



Romatoloji: tükürük bezi biyopsisi: hafif lenfoplazmasiter infiltrasyon- FOCUS skoru: 0

ROMATOLOJİ BÖLÜMÜNE KONSÜLTE EDİLDİ.
EĞER ROMATOLOJİK HASTALIĞA BAĞLI TUTULUM DÜŞÜNÜLMÜZSE ANTI-FİBROTİK TEDAVİ BAŞLANACAK



Aradan sadece (!)
7 yıl geçti...

Ağustos 2019: Kardiyoloji..

- NT-proBNP 32 pg/mL (N: <125)

EKOKARDİYOGRAFI LABORATUVARI TRANSTORASİK EKOKARDİYOGRAFI SONUÇ FORMU

Adı Soyadı :
Yaş :
Cinsiyeti :
T.C Kimlik No :

Tarih :
Dosya No :
Görüntü Kalitesi : 2
Kurum Sicil No :

Sol Ventrikül		Normal	Normal	
LVSD	2,9	2.5 - 4.0 cm	Aort Kökü	2,9
LVDD	4,5	3.5 - 5.6 cm	LA(Çapı)	3,0
IVSD	1,1	0.7 - 1.1 cm	LA Alanı	<20 cm ²
PWD	1,1	0.7 - 1.1 cm	RA Alanı	11.3 - 16 cm
% FS		0.24 - 0.42 cm	Perikard:	Myıl D.Kollaps Kalınlık
% EF (Teich)	63	%56 - 75 cm		Yok
% EF (Simpson)		%56 - 75 cm	Mitral PW:	E/A Edec İVRT
% EF (Görsel)	60-65	%56 - 75 cm	Doku Doppler	S E A
Sağ Ventrikül		Normal	Lateral Anulus:	
Duvar Kalınlığı		0.2 - 0.5 cm		
Çap		1.9 - 3.8 cm	Pulmoner PW:	S D AR
EF		%56 - 75 cm		

Aort Kapak		Mitral Kapak	
Anatomik Yapı	Normal	Anatomik Yapı	Normal
Yetmezlik	Yok	Yetmezlik	Yok
Peak sistolik hız	1.79	MRA (cm ²)	ERO:
iPeak/Mean gradien		Vena Kont (cm)	PISA:
AVA		Peak/Mean gradient	MVA/PHT:
Triküspid Kapak		Pulmoner Kapak	
Anatomik Yapı	Normal	Anatomik Yapı	Normal
Yetmezlik	1. Derece	Yetmezlik	Yok
PAB(mmHg)	25-30	Peak sistolik hız	Qp/Qs:
Peak/mean gradient		Peak/Mean gradient	Kitle:

Apikal Dört	Bazal Lateral	Mid Lateral	Apikal Lateral	Bazal Septum	Mid Septum	Apikal Septum
	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL
Apikal İki Boşluk	Bazal Anteriyör	Mid Anteriyör	Apikal Anteriyör	Bazal İnferiyör	Mid İnferiyör	Apikal İnferiyör
	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL
Parasternal Uzun Aks	Bazal Posteriyör	Mid Posteriyör	Bazal Septum	Mid Septum	Skor : 1.0	
	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL		

YORUM: LV boşluk boyutları normal sistolik fonksiyonları iyi. Segmenter duvar hareket bozukluğu izlenmedi. Aort kapak normal açılımı iyi. AV izlenmedi. Mitral kapak normal açılımı iyi. MY izlenmedi. Sağ boşluklar normal. 1 TY izlendi. Perikard normal. E<A

SONUÇ : 1 derece Triküspid Yetmezliği +Relaksasyon Tipi Diastolik Fonksiyon Bozukluğu

ARŞ. GÖR. BİLAL ALCALI

PROF.DR. ALİ DOĞAN

Eylül 2025: Acil Başvurusu

- 2018'den beri ilaç kullanmıyor
- Efor dispnesi belirgin artmış: kısa mesafede nefes darlığı
- Kuru öksürük sıklaşmış, gece semptomu
- Çabuk yorulma; günlük aktivitelerde kısıtlılık
- Eforla çarpıntı ve baş dönmesi
- Akşamları bacaklarda şişlik

Fizik muayene: Belirgin hipoksemi ve sađ kalp yetmezliđi bulguları

SpO₂

%83

oda
havasında,
istirahatte

Pretibial ödem: ++/++

Bilateral bazallerde **velcro raller**

Pulmoner odakta **P2 sertleşmesi**

Juguler venöz dolgunluk

Çomak parmak, periferik siyanoz





Eylül 2025

www.BANDICAM.com





Laboratuvar Bulguları



Kardiyak Biyobelirteçler

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
Troponin T-hs (1. örnek)	22,7	ng/L	0 - 14
Troponin T-hs (3. saat)	21,5	ng/L	0 - 14
CK-MB	30,3	U/L	0 - 25
LDH	332	U/L	135 - 250



Enfeksiyon / İnflamasyon Belirteçleri

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
CRP	7,29	mg/L	0 - 5
Prokalsitonin	0,05	ng/mL	< 0,1



Hemogram

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
Beyaz küre (WBC)	14,14	$\times 10^3/\mu\text{L}$	4,8 - 10,7
Nötrofil	10,06 (%71)	$\times 10^3/\mu\text{L}$ (%)	1,8 - 7,7 (%40 - 70)
Hemoglobin (Hb)	17,4	g/dL	13,5 - 17,5
Hematokrit (Hct)	55,6	%	42 - 52



Böbrek Fonksiyon Testleri

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
BUN	23,4	mg/dL	8 - 23
Kreatinin	1,19	mg/dL	0,6 - 1,2
eGFR	65	mL/dk/1,73 m ²	≥ 60



Elektrolitler

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
Sodyum (Na)	141	mmol/L	135 - 145
Potasyum (K)	5,53	mmol/L	3,5 - 5,1
Kalsiyum (Ca)	9,12	mg/dL	8,5 - 10,5



Karaciğer ve Diğer Biyokimya

Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı
Albümin	3,38	g/dL	3,5 - 5,2
Total protein	5,84	g/dL	6,4 - 8,3
Ürik asit	10,3	mg/dL	3,4 - 7,0
Glukoz	106	mg/dL	70 - 100

Nonspesifik tedavi sonrası acilden taburculuk...

Kasım 2025: GH Poliklinik



SpO₂ %83 (oda havası); günlük işlerini yapamıyor



KH 90/dk;
bilateral raller, pretibial
ödem ++/++

Laboratuvar Bulguları				Tarih 25.01.2025
İnflamasyon Belirteçleri				
Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı	
CRP	12,3	mg/L	0 - 5	
Sedimentasyon (ESH)	4	mm/saat	0 - 20	
Kardiyak Belirteçler				
Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı	
NT-proBNP	2010	pg/mL	< 125 (yaşa göre değişebilir)	
Koagülasyon Belirteçleri				
Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı	
D-dimer	610	µg/L	0 - 500	
Karaciğer Fonksiyon Testleri				
Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı	
ALT	124	U/L	0 - 40	
GGT	314	U/L	0 - 60	
Hemogram				
Parametre	Sonuç	Birim	Referans Aralığı	
Beyaz küre (WBC)	12.300 (interval yüksekliği)	/µL	4.800 - 10.700	

Kasım 2025: GH Poliklinik



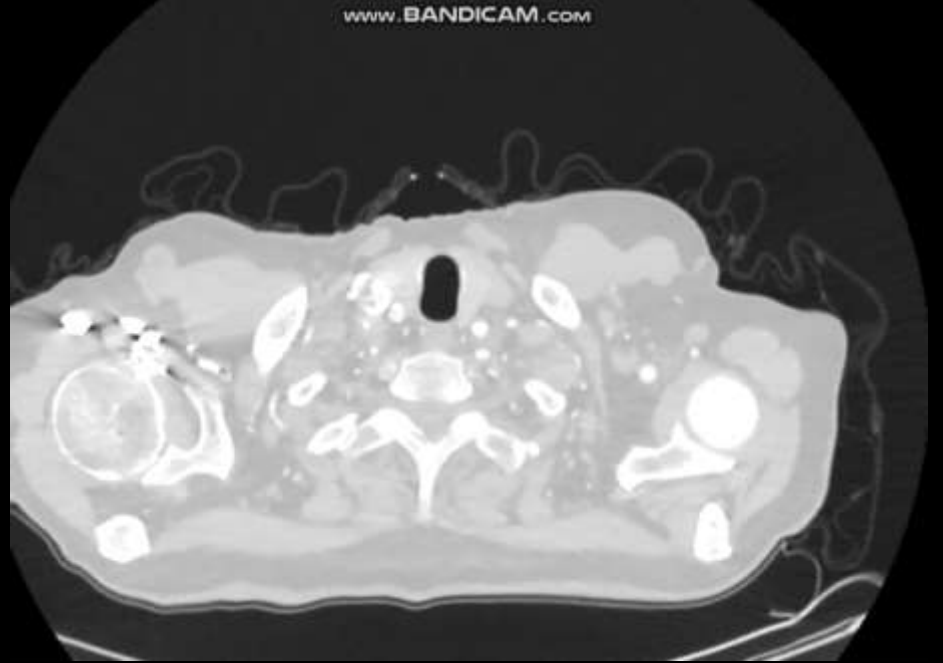
SpO₂ %83 (oda havası); günlük işlerini yapamıyor



KH 90/dk;
bilateral raller, pretibial
ödem ++/++

■

Öksürük-balgam ile 6 gün
yatış; diüretik



Toraks BT: ana pulmoner arter 38 mm'den (2018) 43 mm'ye genişledi



Ana pulmoner arter 43 mm (2018: 38 mm; ≥ 30 mm PH lehine); dolum defekti yok.



Bazallerde subplevral bal peteği, mikrokistler ve traksiyon bronşektazileri (UIP); mozaik atenüasyon.



Eylül 2025 HRCT: önceki BT'ye göre progresyon.

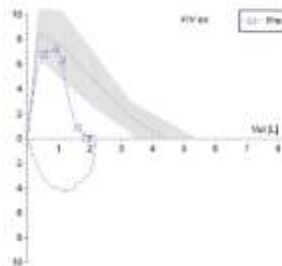
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ARŞ.MERKEZİ HASTANELERİ
TALIMLARI ANA BİLİM DALI
LABORATUVARI

6420

Operator: KABOAN EMINE
Gender: male
Date of Birth: 06/06/1962
BMI: 25 kg/m²



Spirometry Flow-Volume Pre-Post



Flow-Volume Pre

	Pred	Pre	%	Z-Score
FVC	4.39	2.06	47	-3.82
FEV1	3.42	1.67	55	-3.04
FEV1 % FVC	75.07	91.06	120	2.12
MMF 75/25	3.48	3.33	96	-0.15
MEF 25	1.72	0.83	48	-1.14
MEF 50	4.52	6.38	141	1.41
MEF 75	7.53	6.81	90	-0.42
PEF 75/85	0.68	0.52	75	-0.39
MEF 75/25	3.48	4.22	121	0.71
PEF	8.48	7.20	85	-1.07
FET		7		
FET100		5		
FEV1 %	75.07	4.36	6	-9.97
MEF 90 %	102.94	x	301	

Level date: 23.09.25
Level time: 10.33

Cooperation: good () moderate ()

Comment

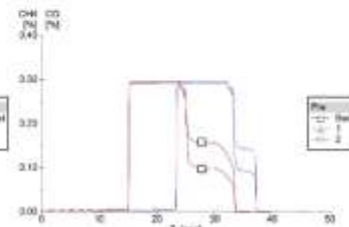
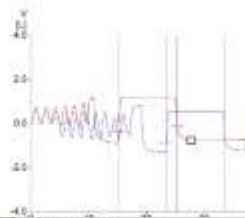
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ARŞ.MERKEZİ HASTANELERİ
TALIMLARI ANA BİLİM DALI
LABORATUVARI



Identification: [REDACTED]
Age: 62 years
Date of Birth: 06/05/1962
Gender: male
Operator: KOC ENGIN SAADET

BMI: 25 kg/m²

Diffusion SB



Diffusion - Graph

%BestPred	Trail 1	Trail 2	Trail 3	7 sec
20	2.05	1.56		
50	0.72	0.71		
75	2.83	2.78		
100	14.60	14.60		
20	2.05	1.56		
50	0.72	0.71		
	10.23	10.17		
45	1.89	2.03		
41	3.01	2.94		
46	1.87	1.80		
65	0.75	0.76		
36	1.12	0.91		
82	37	31		

moderate () bad ()

Progresyon..Servis yatış



Romatoloji: Yeniden değerlendirme→KDH düşünülmedi



Kaybolan şans..



Ekokardiyografi: PAB 25–30'ten 90–95 mmHg

Ağustos 2019

Kasım 2025

Sol Ventrikül		Normal			Normal
LVSD	2,8	2,5 - 4,0 cm	Aort Kökü	2,9	2,0 - 3,7 cm
LVDD	4,3	3,5 - 5,6 cm	LA(Çapı)	3,0	1,9 - 4,3 cm
IVSD	1,1	0,7 - 1,1 cm	LA Alanı		<20 cm ²
PWD	1,1	0,7 - 1,1 cm	RA Alanı		11,3 - 16 cm
% FS		0,24 - 0,42 cm	Perikard:	Mayı	D.Kollaps
% EF (Teich)	63	%35 - 75 cm		Yok	Kalınlık
% EF (Simpson)		%55 - 75 cm		E/A	Edec
% EF (Görsele)	60-65	%55 - 75 cm	Mitral PW:		IVRT
Sağ Ventrikül		Normal	Doku Doppler		
Duvar Kalınlığı		0,2 - 0,5 cm	Lateral Anulus:	S	E
Çap		1,9 - 3,8 cm	Pulmoner PW:	S	D
EF		%55 - 75 cm			AR
Aort Kapak		Mitral Kapak			
Anatomik Yapı	Normal	Anatomik Yapı	Normal		
Yetmezlik	Yok	Yetmezlik	Yok	ERO:	
Peak sistolik velositi	1,79	MRA (cm ²)		PISA:	
(Peak)Mean gradien		Vena Kont (cm)		MVA/PHT:	
AVA		Peak/Mean gradient	/	Wilkins Skoru:	
Triküspid Kapak		Pulmoner Kapak		Diğer	
Anatomik Yapı	Normal	Anatomik Yapı		İAŞ:	
Yetmezlik	1. Derece	Yetmezlik		İVS:	
PAB(mmHg)	25-30	Peak sistolik velositi		Qp/Qs:	
Peak/Mean gradient		Peak/Mean gradient		Kitle:	
Apikal Dört	Bazal Lateral	Mid Lateral	Apikal Lateral	Bazal Septum	Mid Septum
Apikal İki Boşluk	Bazal Anteriyör	Mid Anteriyör	Apikal Anteriyör	Bazal İnferiyör	Mid İnferiyör
Parasternal Uzun Aks	Bazal Posteriyör	Mid Posteriyör	Bazal Septum	Mid Septum	
					Skor : 1.0

YORUM: LV boşluk boyutları normal sistolik fonksiyonları iyi. Segmenter duvar hareket bozukluğu izlenmedi. Aort kapak normal açılımı iyi. A.Y izlenmedi. Mitral kapak normal açılımı iyi. M.Y izlenmedi. Sağ boşluklar normal. 1 TY izlendi. Perikard normal. E<A
SONUÇ: 1. derece Triküspid Yetmezliği +Relaksasyon Tipi Distrik Fonksiyon Bozukluğu

Sol Ventrikül		Normal			Normal
LVSD		2,5 - 4,0 cm	Aort Kökü	3,1	2,0 - 3,7 cm
LVDD	Açıklı 4,6	3,5 - 5,6 cm	LA(Çapı)	3,8	1,9 - 4,0 cm
IVSD	1,1	0,7 - 1,1 cm	LA Alanı		<20 cm ²
PWD	1,1	0,7 - 1,1 cm	RA Alanı		11,3 - 16 cm
% FS		0,24 - 0,42 cm	Perikard:	Mayı	D.Kollaps
% EF (Teich)		%55 - 75 cm		Yok	Kalınlık
% EF (Simpson)		%55 - 75 cm		E/A	Edec
% EF (Görsele)	50	%55 - 75 cm	Mitral PW:		IVRT
Sağ Ventrikül		Normal	Doku Doppler		
Duvar Kalınlığı		0,2 - 0,5 cm	Lateral Anulus:	S	E
Çap	4,7	1,9 - 3,8 cm	Pulmoner PW:	S	D
EF		%55 - 75 cm			AR
Aort Kapak		Mitral Kapak			
Anatomik Yapı	Normal	Anatomik Yapı	Normal		
Yetmezlik	Yok	Yetmezlik	1. Derece	ERO:	
Peak sistolik velositi	1,0	MRA (cm ²)		PISA:	
(Peak)Mean gradien		Vena Kont (cm)		MVA/PHT:	
AVA		Peak/Mean gradient	/	Wilkins Skoru:	
Triküspid Kapak		Pulmoner Kapak		Diğer	
Anatomik Yapı	Normal	Anatomik Yapı		İAŞ:	
Yetmezlik	2-3 Derece	Yetmezlik		İVS:	
PAB(mmHg)	90-95	Peak sistolik velositi		Qp/Qs:	
Peak/mean gradient		Peak/Mean gradient		Kitle:	
Apikal Dört	Bazal Lateral	Mid Lateral	Apikal Lateral	Bazal Septum	Mid Septum
Apikal İki Boşluk	Bazal Anteriyör	Mid Anteriyör	Apikal Anteriyör	Bazal İnferiyör	Mid İnferiyör
Parasternal Uzun Aks	Bazal Posteriyör	Mid Posteriyör	Bazal Septum	Mid Septum	
					Skor : 1.0

YORUM: LV boşluk boyutları normal sistolik fonksiyonları hafif azalmış. Segmenter duvar hareket bozukluğu izlendi. Aort kapak normal açılımı iyi. A.Y izlenmedi. Mitral kapak normal açılımı iyi. 1 MY izlendi. Sağ boşluklar normalden geniş. 2-3 TY izlendi. Perikard normal. Parasternal kısa aksa D bulgusu izlendi. Septal Bounce+

SONUÇ: +1 derece Mitral Yetmezliği +2-3 derece Triküspid Yetmezliği +Pulmoner HT +Sağ boşluklarda genişleme



Eko PAB 90–95 mmHg, RHK'de sistolik PAB 50 mmHg: EKO yanıltıcı olabilir; tanı RHK ile konur.

Anjiyo İşlem Numarası: 25/9355

İşlem Yapan Doktor:

Hastanın Kliniği (Stabil AP/ Unstabil AP/ AMİ diğer):

DM:

HT:

(Kan basıncı: /)

HL:

(Total-K/LDL-K /)

Kulup Hızı:

SİGARA:

KBY:

(BUN/Kreat: /)

Anemi (Hgb/Plt /)

INR:

Boy - 180 cm

Kilo - 70 kg

Hgb - 18,1

LU - 30/0/14

RA - 88/67/77

PAB - 50/25/32

- Vazoreaktifite testi negatif

- 1. doz katekolamin sonrası PAB - 55/28/32

2. doz sonrası

- 53/24/39

3. doz sonrası

- 55/30/40

RV - 50/0/13

RA - 15/8/12

Cardiac Output - 2.8 L/min

PVR - 9 wood unite

SVR - 23 wood unite

Tanı: Prekapiller Pulmoner Hipertansiyon / Normal Koroner Arterler

Karar: Medikal tedavi

Dok. Kodu: KRD-PR-20

Yazdır Tarihi: Ekim 2019

Ran. No: 01

Ran. Tarihi:



RHK (Aralık 2025): şiddetli prekapiller PH; mPAP 38 mmHg, PVR 9 WU

Pulmoner arter (sistol/diyastol/ort.)	50 / 25 / 38 mmHg
Sağ atriyum (a/v/ort.)	15 / 8 / 12 mmHg
Sağ ventrikül (sistol/diyastol sonu)	50 / 13 mmHg
Sol ventrikül (sistol/LVEDP)	90 / 14 mmHg
Kardiyak output	2,8 L/dk
PVR / SVR	9 WU / 23 WU
Vazoreaktivite (adenozin)	Negatif

38 mmHg

ortalama PAP

9 WU

PVR (>5 WU: şiddetli ILD-PH)

≈2,8

CI, L/dk/m²

12,8 mmHg

PAWP (≤15 mmHg: prekapiller)

Ne yapabildik?



Yeniden tanıyı değerlendirme



Antifibrotik veremedik..



USOT, Diüretik, Steroid, Pulmoner rehabilitasyon

02

Günümüzde neler yapılır?

Sınıflama, prognoz, risk değerlendirmesi ve güncel tedavi kanıtları

PHT Sınıflaması

PH

mPAP >20 mmHg

Prekapiller PH

mPAP >20 mmHg
PAWP $\leq$ 15 mmHg
PVR >2 WU

İzole postkapiller PH

mPAP >20 mmHg
PAWP >15 mmHg
PVR $\leq$ 2 WU

Kombine post- ve prekapiller PH

mPAP >20 mmHg
PAWP >15 mmHg
PVR >2 WU



Kovacs ve ark. Eur Respir J. 2024;64:2401324; Raghu ve ark. Eur Respir J. 2026;68:2502651.

Yerleşik görüş birliği

PHT Sınıflaması

PH

mPAP >20 mmHg

Prekapiller PH

mPAP >20 mmHg
PAWP ≤15 mmHg
PVR >2 WU

İzole postkapiller PH

mPAP >20 mmHg
PAWP >15 mmHg
PVR ≤2 WU

Kombine post- ve prekapiller PH

mPAP >20 mmHg
PAWP >15 mmHg
PVR >2 WU

38

mPAP, mmHg

14

LVEDP, mmHg (PAWP yerine)

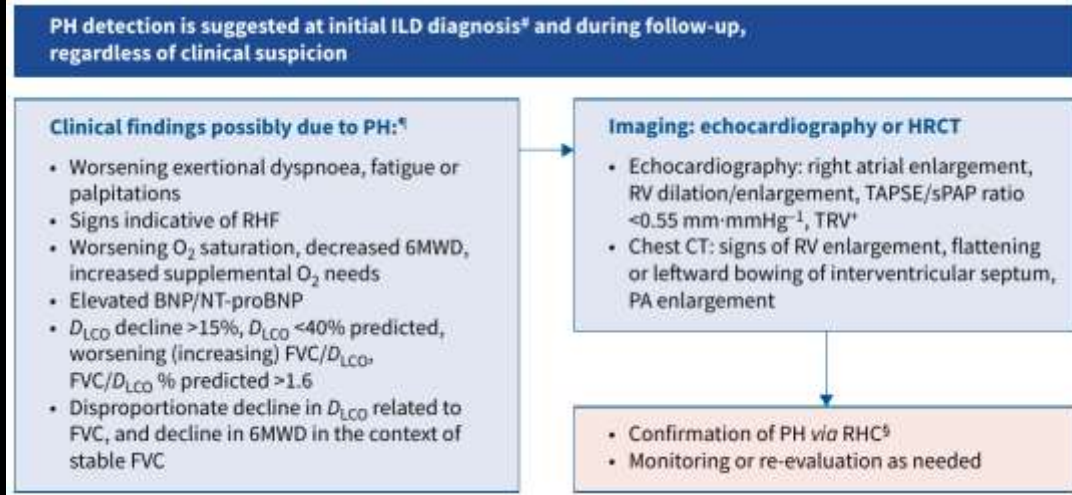
9

PVR, WU



ESC/ERS 2022: ILD-PH'de **PVR >5 WU** şiddetli kabul edilir.

ILD'de PH mortaliteyle ilişkilidir; PVR >5 WU daha kötü sağkalımla birlikte



Raghu ve ark. Şekil 1: ILD'de erken PH saptanması

9 WU

olguda PVR

%15–20

olguda DLCO

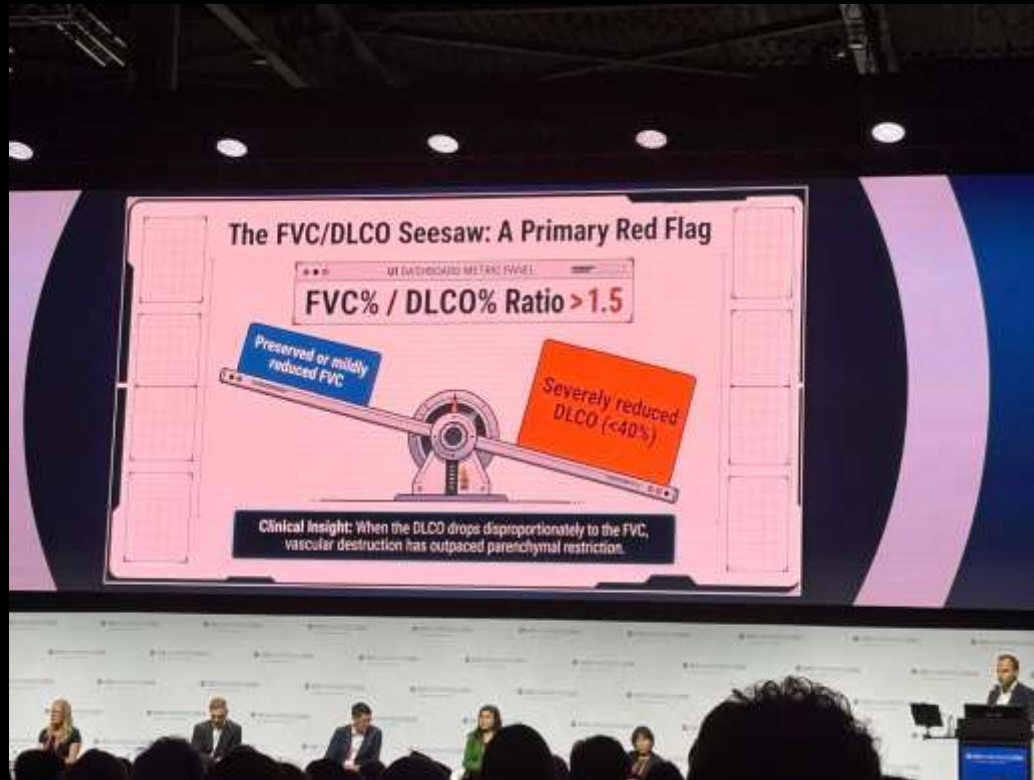
↘ IPF'de mPAP >20 mmHg mortalite ile **bağımsız** ilişkilidir.

⚖ COMPERA: PVR >5 WU olanlarda sağkalım belirgin kötüdür.

📅 DLCO <%40, oksijen gereksinimi ve yüksek NT-proBNP mevcuttur.

TRV >3,4 m/sn

ERS 2026



PAH risk tablosu, ILD-PH için doğrulanmamıştır; olguda değerler yalnızca bilgilendiricidir

Determinants of prognosis* (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope ^b	Repeated syncope ^c
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO ₂ >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44.9	Peak VO ₂ <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ ≥45
NT-proBNP plasma levels	BNP <30 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm ² No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² No or minimal pericardial effusion	RA area >26 cm ² Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m ² SvO ₂ <60%

6MWD: 6-minute walking distance; BNP: brain natriuretic peptide; CI: cardiac index; CMR: cardiac magnetic resonance; NT-proBNP: N-terminal pro-brain natriuretic peptide; pred.: predicted; RA: right atrium; RAP: right atrial pressure; SvO₂: mixed venous oxygen saturation; VE/VCO₂: ventilatory equivalents for carbon dioxide; VO₂: oxygen consumption; WHO: World Health Organization.

*Most of the proposed variables and cut-off values are based on expert opinion. They may provide prognostic information and may be used to guide therapeutic decisions, but application to individual patients must be done carefully. One must also note that most of these variables have been validated mostly for IPAH and the cut-off levels used above may not necessarily apply to other forms of PAH. Furthermore, the use of approved therapies and their influence on the variables should be considered in the evaluation of the risk.

^bOccasional syncope during brisk or heavy exercise, or occasional orthostatic syncope in an otherwise stable patient.

^cRepeated episodes of syncope, even with little or regular physical activity.



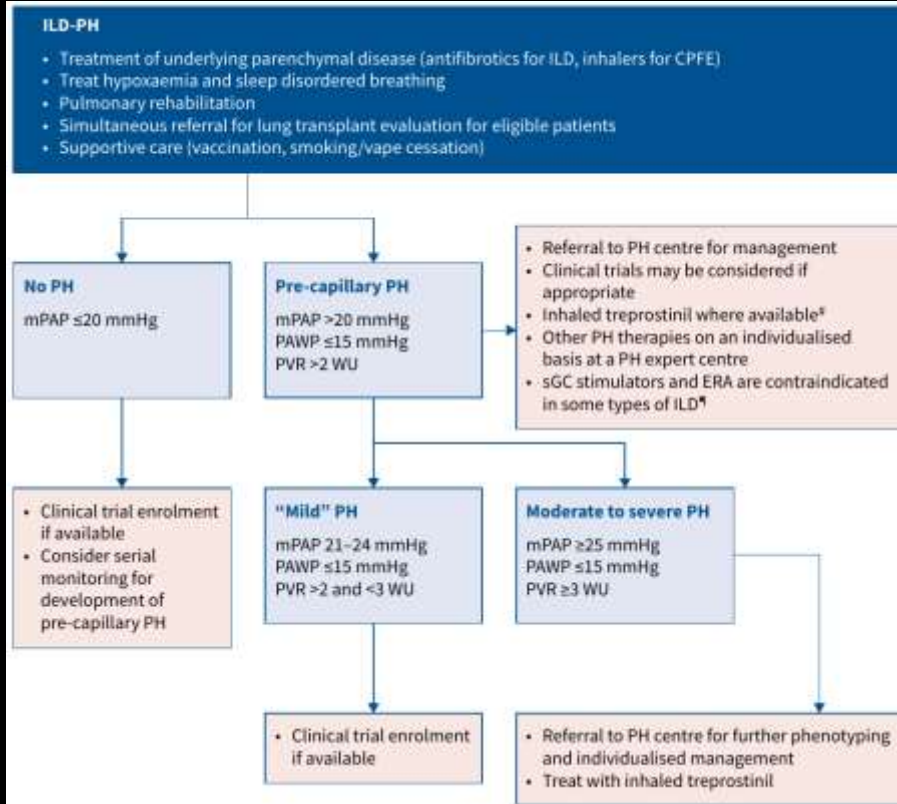
Kesim değerlerinin çoğu uzman görüşüne dayanır ve esas olarak İPAH'ta doğrulanmıştır.



ILD'de DLCO, desatürasyon ve FVC değişimi birlikte değerlendirilmelidir.

ESC/ERS 2022 kılavuzu: PAH'ta tahmini 1 yıllık mortaliteye göre risk belirleyicileri

Tedavi algoritması: önce zemin hastalık; prekapiller PH'de PH merkezi ve inhale treprostini



Önce zemin hastalık, hipoksemi ve rehabilitasyon; uygun hastada **eş zamanlı transplantasyon** yönlendirmesi.



Prekapiller PH'de PH merkezine yönlendirme;
mPAP ≥ 25 mmHg ve PVR ≥ 3 WU'da **inhale treprostini**.



Olguya inhale treprostini klinik araştırma kapsamında başlanmıştır.

Temel tedavi: antifibrotik, oksijen, rehabilitasyon ve komorbidite yönetimi



Pirfenidon sürdürülür; antifibrotik tedavi IPF kılavuzunda koşullu önerilir, ancak PH'yi iyileştirdiğine dair kanıt yoktur.



Oksijen: istirahat hipoksemisi veya egzersiz desatürasyonunda önerilir; sağkalım ve yaşam kalitesi üzerine kanıt sınırlıdır.

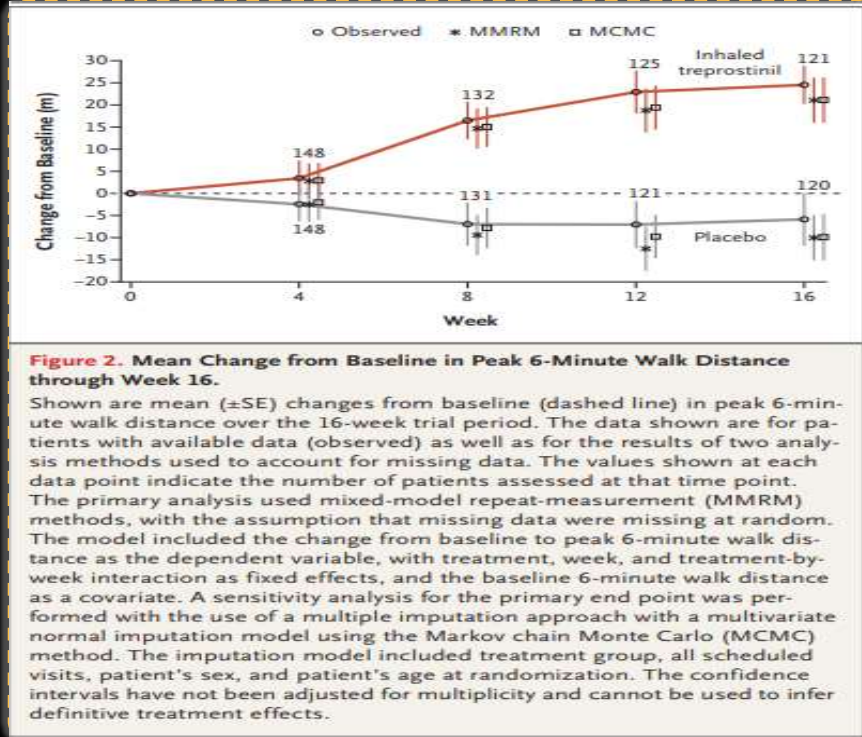


Uyku bozukluğu taranmalı; volüm yüklenmesinde diüretik; pulmoner rehabilitasyon uygulanmalıdır.



Sol kalp hastalığı olasılığında vazodilatörler pulmoner ödemi tetikleyebilir.

INCREASE: inhale treprostinil, PH-ILD'de 16. haftada 6DYT'yi iyileştirmiştir



326 hasta, 16 hafta, plasebo kontrollü; mPAP ≥ 25 mmHg ve PVR ≥ 3 WU.



Birincil sonlanım **6DYT** karşılandı; NT-proBNP ve klinik kötüleşme ikincil sonlanımlardır.



IPF %44,8, C
PFE %25,2,
CTD %22,1,
kronik HP %5,8.



PVR < 4 WU alt grubunda (n=52) 6DYT'de fayda gösterilememiştir.

PAH ilaçları ILD-PH'de homojen değildir; yalnızca inhale treprostinil randomize kanıta sahiptir

Sınıf	Kanıt	Konum
İnhale treprostinil	INCREASE: 6DYT, NT-proBNP ve klinik kötüleşme lehine (16 hafta)	Düşünülebilir (düzey B)
PDE5i (sildenafil)	İleri IPF RCT'sinde 6DYT iyileşmedi; küçük gözlemsel serilerde olumlu sinyal	PVR >5 WU'da bireysel karar (düzey C)
sGC uyarıcı (riociguat)	RISE-IIP artmış ciddi advers olay ve mortalite nedeniyle erken sonlandırıldı	IIP-PH'de kontrendike
ERA (ambrisentan)	ARTEMIS-IPF hastalık progresyonu riski ile erken sonlandırıldı	IPF'de kontrendike



PDE5i ile inhale prostanoid kombinasyonu gözlemsel veride daha iyi sağkalımla ilişkilidir (**ortaya çıkan veri**).

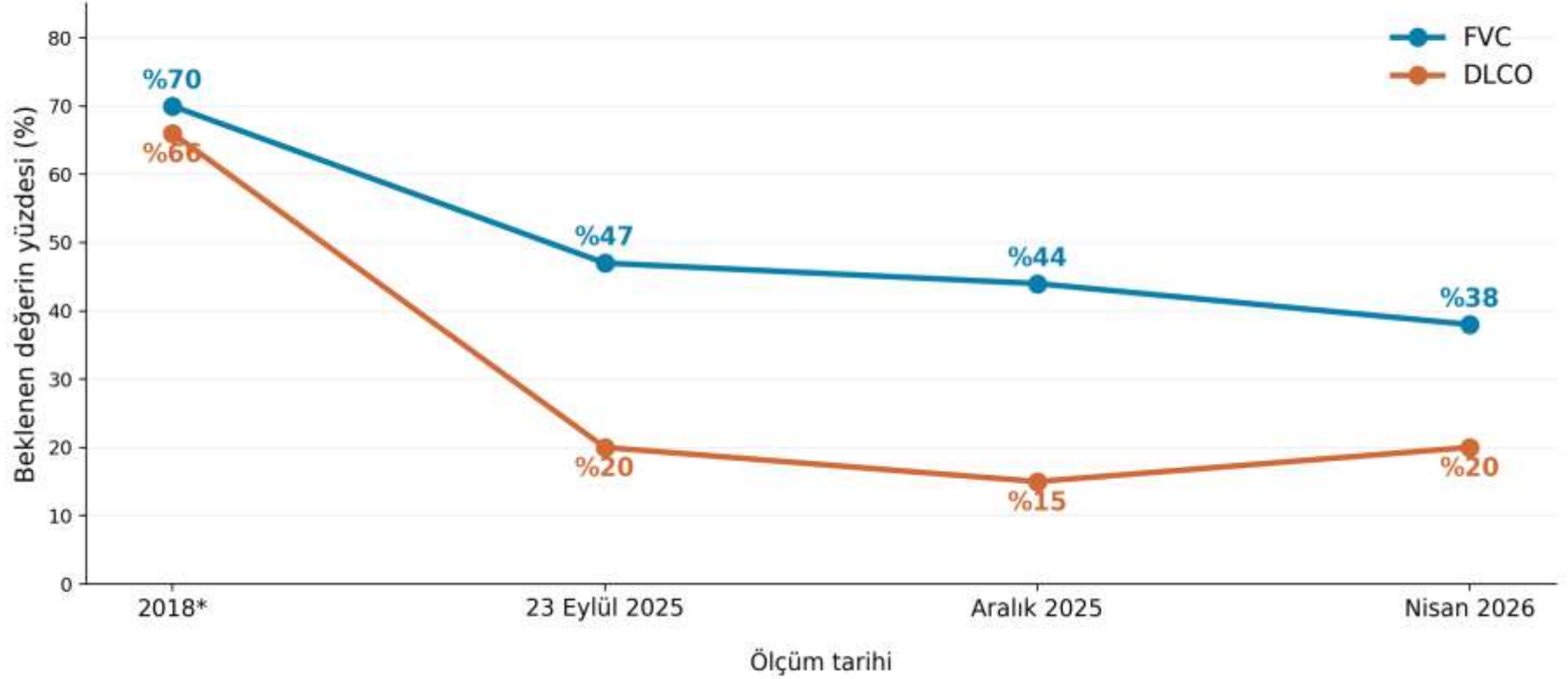
Sildenafil için “düşünülebilir” önerisi ağır İAH-PH'ye aittir. KOAH-PH'de genel bir sildenafil önerisi yoktur.

03

Bu hastada řu an neler yapılabilir?

Grup 3 yorumu, transplantasyon deęerlendirmesi, tedavi bařlangıcı ve tartıřma

FVC ve DLCO'nun zaman içindeki değişimi



Grup 3 yorumu: sol kalp, tromboembolik hastalık ve parankim–damar orantısı birlikte tartışılır



Sol kalp: EF normal ; LVEDP 14 mmHg ve PVR 9 WU prekapiller profili destekler



Grup 4: BT'de pulmoner arter dallarında dolum defekti yoktur; V/Q sintigrafisi?



Orantısızlık: DLCO %15–20 ve PVR 9 WU;FVC kaybı da yüksek...;DLCO <%40 PH lehine ipuçları arasındadır.



Parankim

GRUP 3 PHT'DE SAĞ KALP KATETERİZASYONU

Tanıyı ve fenotipi belirlemek, tedaviyi yönlendirmek, transplantasyon veya araştırma değerlendirmesi için düşünülür.

**Klinik şüphe orta/yüksekse, EKO bulgularından bağımsız olarak sağ kalp kateterizasyonu değerlendirilebilir.
EKO'nun düşük olasılıklı olması tek başına engel değildir.**

Hasta stabil, övolemik ve tedavisi optimize edilmiş olmalıdır.

Fibrotik ILD'de PH, transplantasyon yönlendirme ve listeleme ölçütlerinde yer alır

Ölçüt (ISHLT 2021)	Olguda
✓ UIP paterni	+
✓ DLCO <%40	+
✓ Oksijen kullanımı	+
✓ RHK'de PH	+
✓ Solunumsal nedenle yatış / alevlenme	+
👉 Yaş ve komorbidite uygunluğu: Aday olmayan hastada dispne için palyatif bakım değerlendirilmelidir.	

Belirsizlik alanları: hafif PH, kombinasyon tedavisi ve tedavi yanıtının tanımı



Hafif PH (mPAP 21–24 mmHg, PVR 2–4 WU): randomize kanıt yoktur; tedavi kararı PH merkezinde bireyselleştirilir.



Kombinasyon: INCREASE'te arka plan PDE5i dışlanmıştır; PDE5i + inhale prostanoid için veri gözlemseldir.



Antifibrotik tedavinin PH üzerindeki etkisine dair kanıt yoktur.



Klinik olarak anlamlı tedavi yanıtının ve hedeflerin tanımı belirsizdir.

Teşekkürler

