

Olgu sunumu

Dr. Aydın iledađ

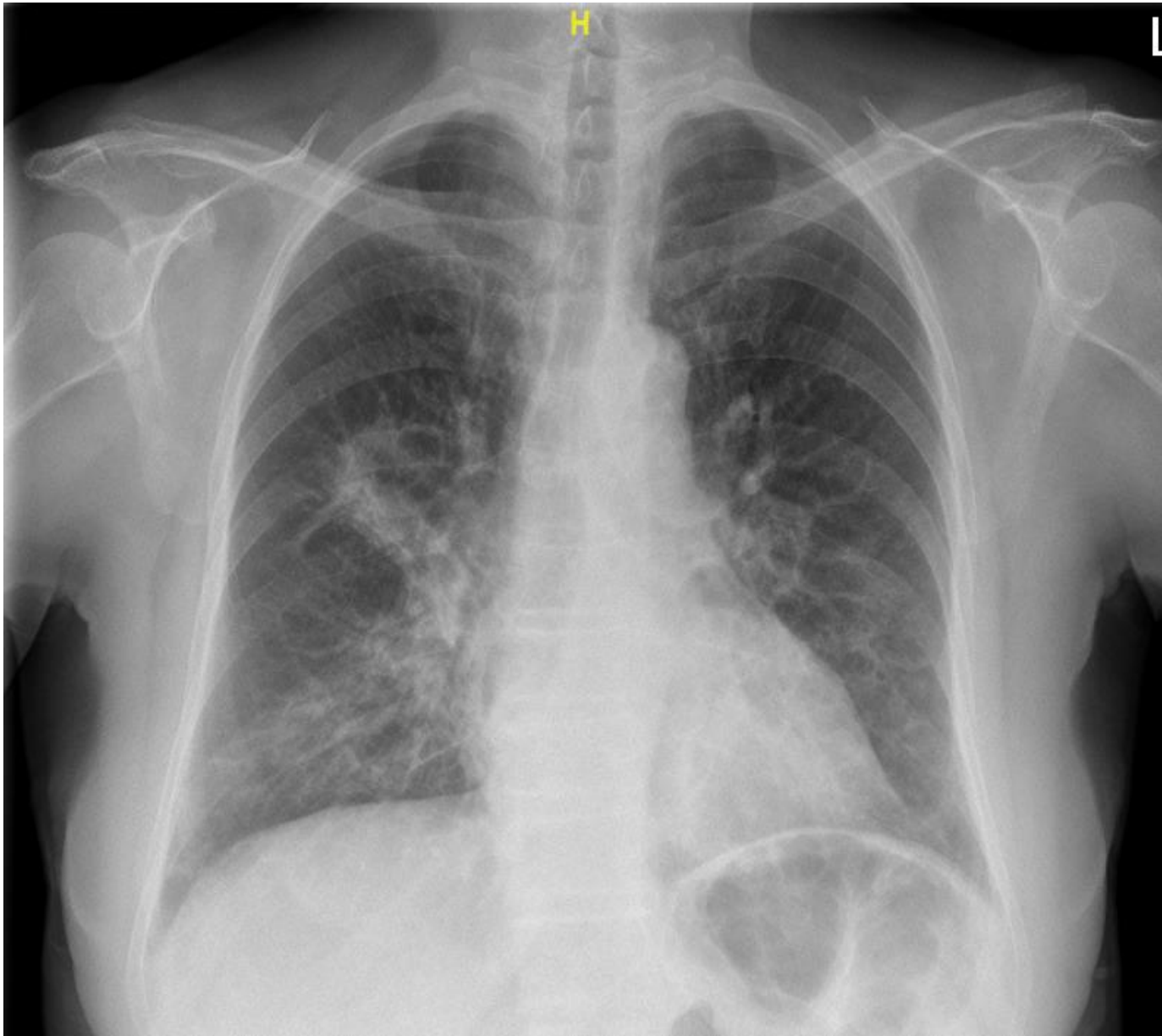
Ankara niversitesi Tıp Fakóltesi Gögüs Hastalıkları ABD

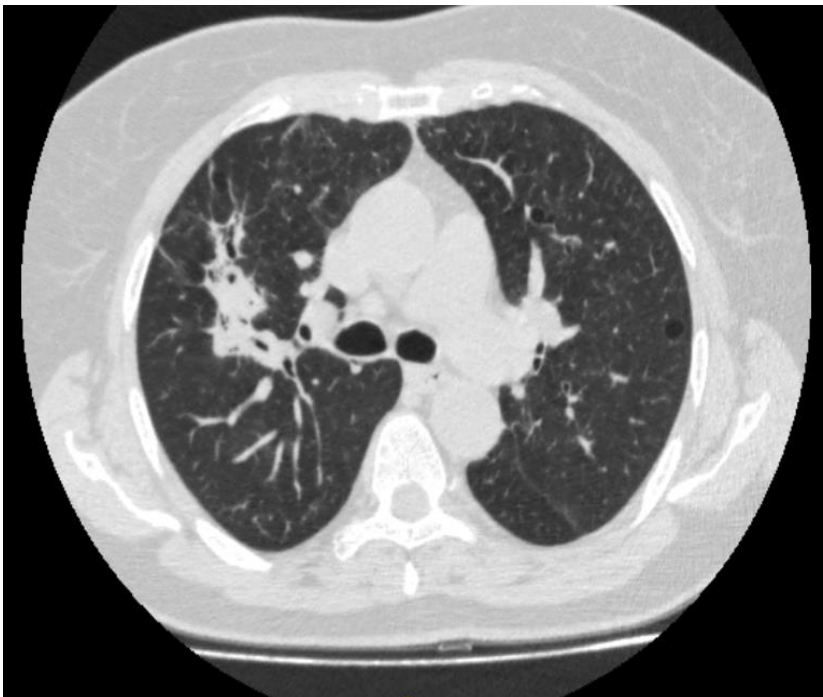
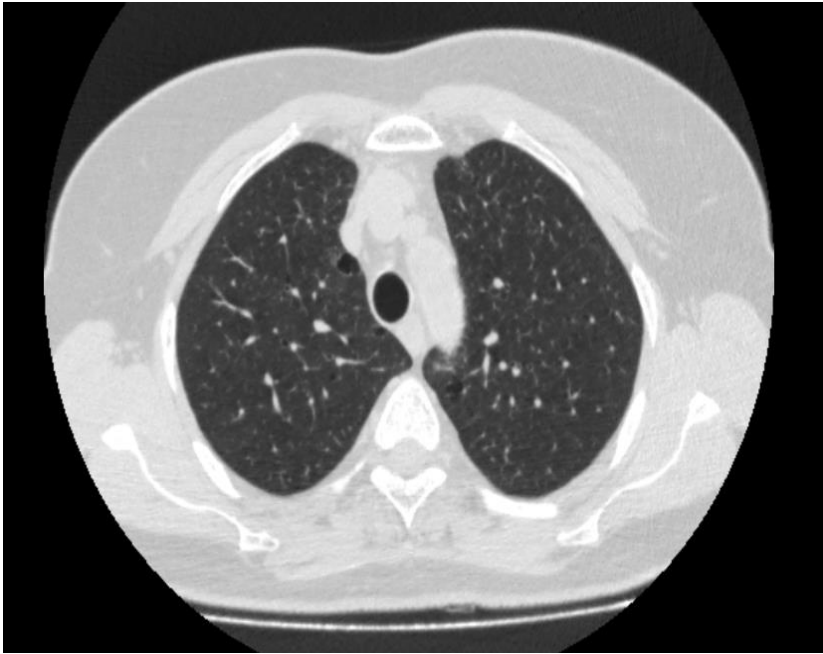
Olgu

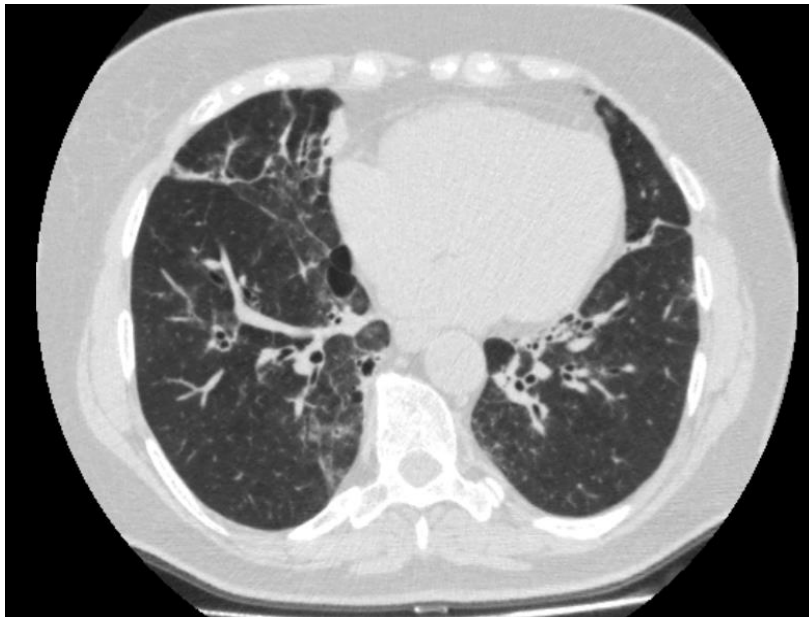
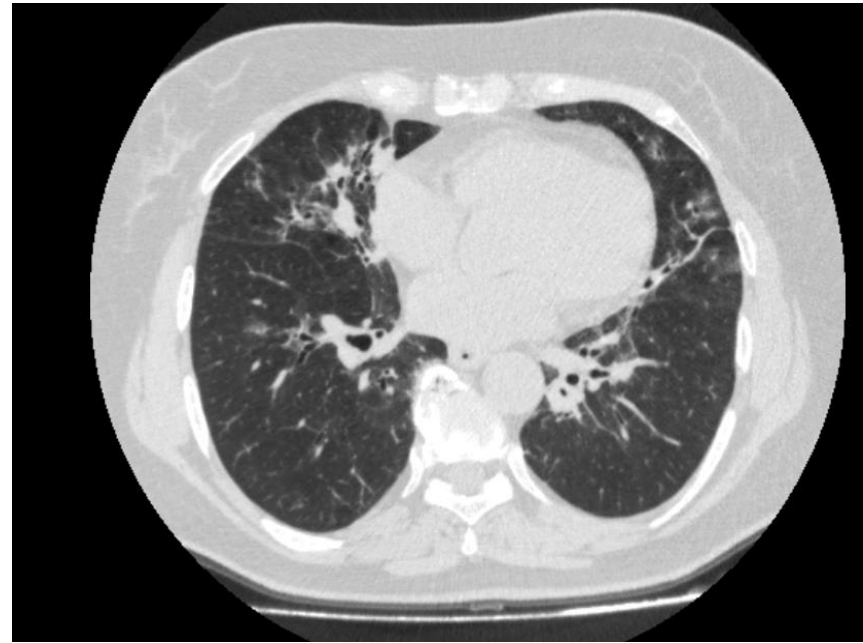
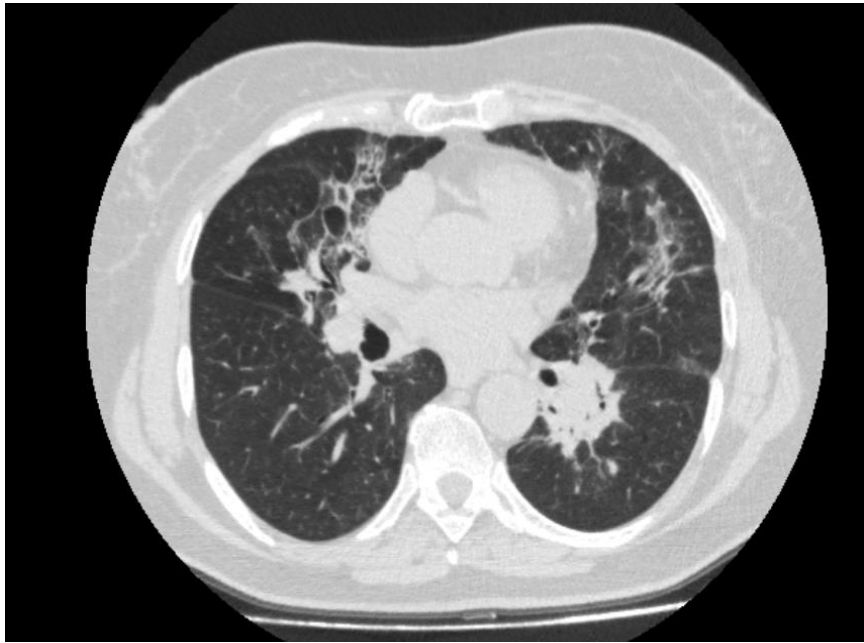
- 71 yaşında kadın hasta
- Sjögren , DM
- Şikayet yok
- Kontroller sırasında radyolojik patoloji

Olgu

- Solunum sistemi muayenesinde bazallerde seyrek raller dışında patoloji yok
- SaO₂: %95
- Kan biyokimyası, hemogram, sedimantasyon, CRP değerleri normal







Olgu

- Mediastinal-hiler LAP yok
- Her iki akciğerde bir kısmı nodüler tarzda olmak üzere çoğunluğu düzensiz konturlu hava bronkogramı içeren konsolidasyon alanları, buzlu cam opasiteleri ve yer yer traksiyon bronşektazileri
- Her iki akciğerde değişik lokasyonlu, aşikar solid komponenti bulunmayan ince duvarlı hava kistleri

Olgu

- İmmün belirteçler:

ANA: ++

Diğer belirteçler negatif

- Tükrük bez biyopsisi: Kronik nonspesifik inflamasyon bulguları
- Romatoloji konsültasyonu: Sjögren açısından tedavi endikasyonu yok

Olgu

- **PET;**

Bilateral parankimal nonhomojen fokal aktivite artışları

Paratrakeal lenf nodlarında düşük düzeyde tutulum

Olgu

- Bronkoskopi- EBUS: Endobronşiyal lezyon yok

BAL ve bronş lavajı: malignite yönünden negatif
mikrobiyolojik incelemede üreme yok

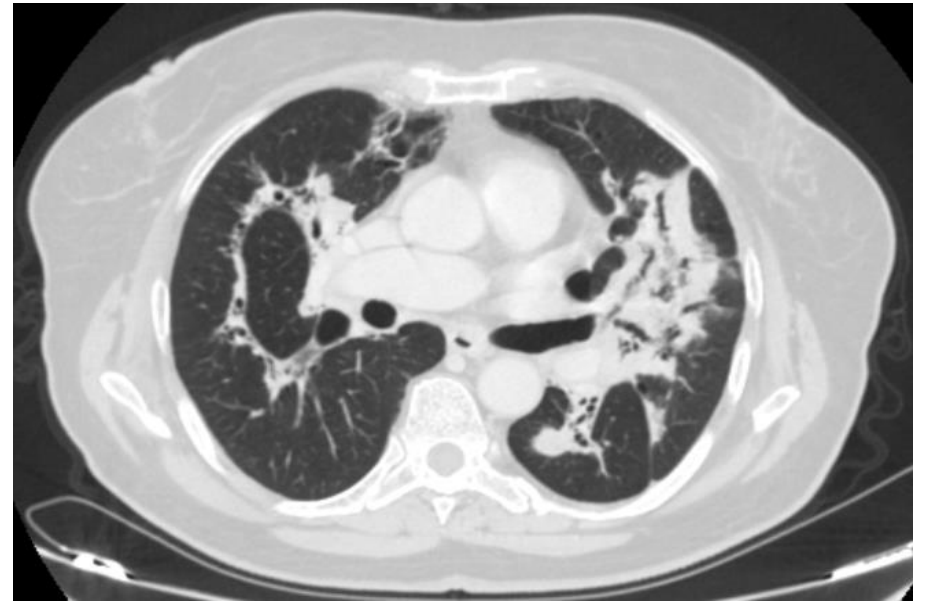
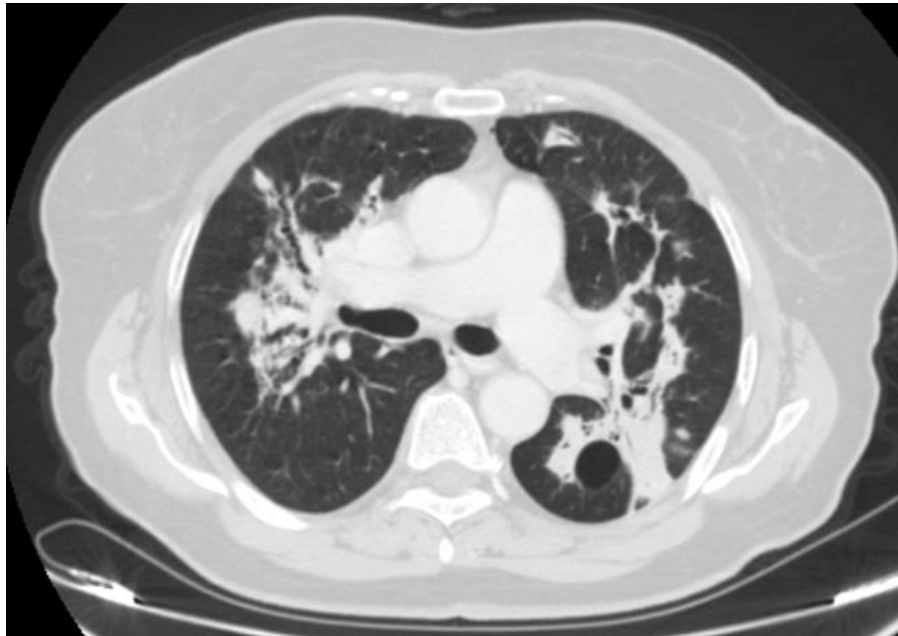
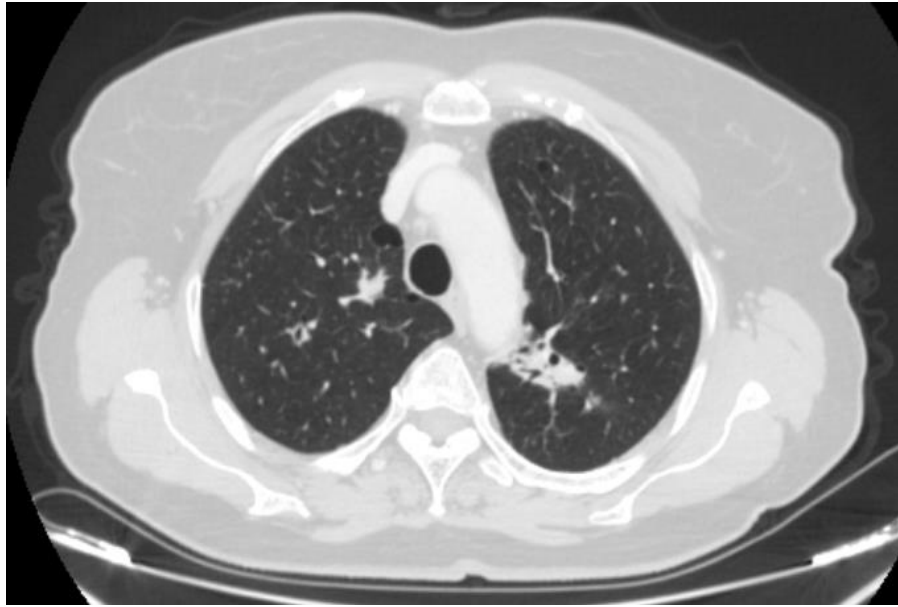
Mediastinal lenf bezleri: malignite yönünden negatif, antrakotik lenf nodlarını düşündüren bulgular

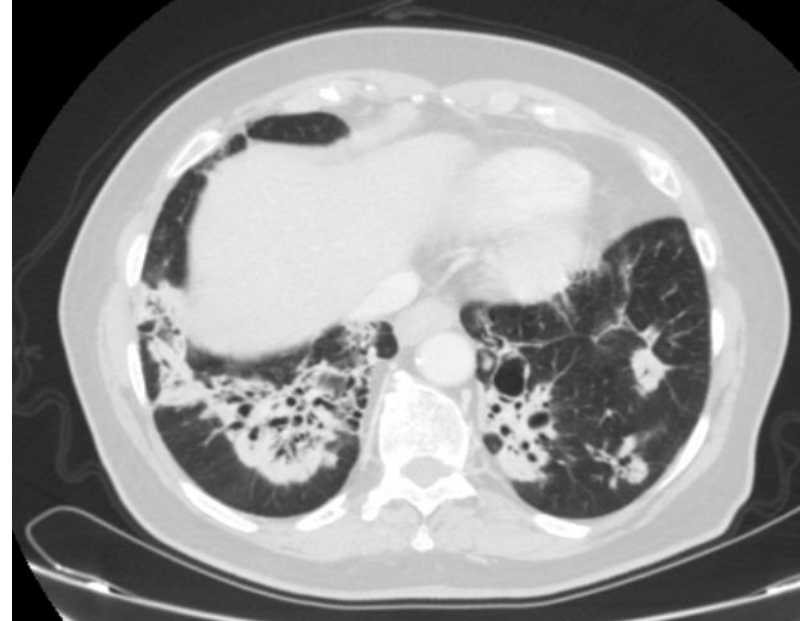
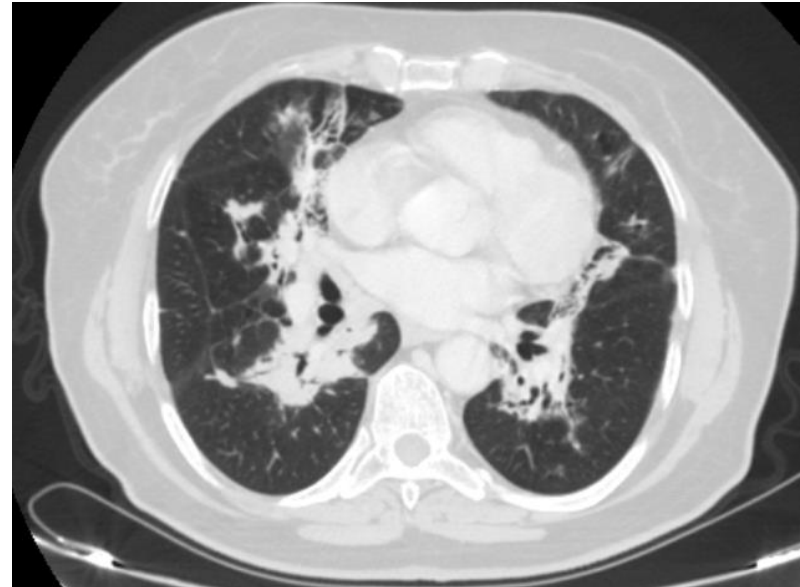
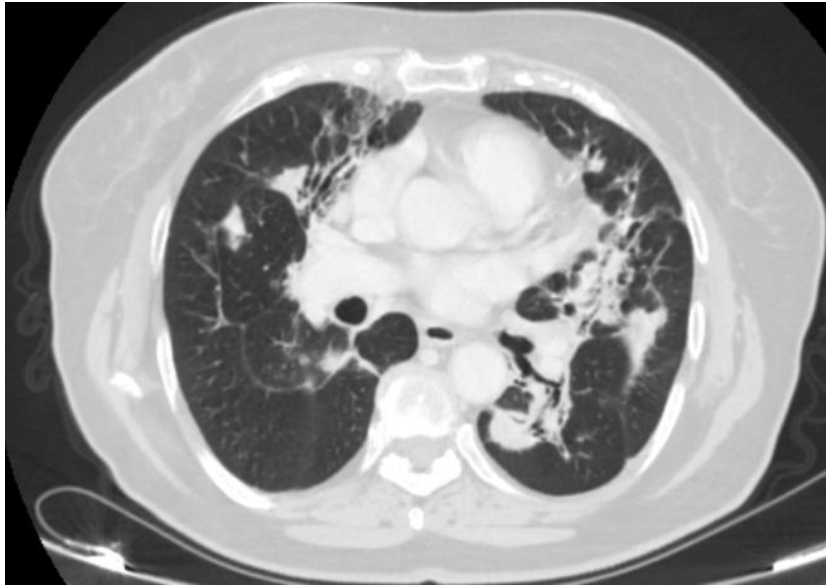
TTİA: spesifik bir sitopatolojik sonuç yok

Olgu

- Eforla nefes darlığı
- FM: Bilateral raller, SaO₂: %92
- Hemogram, biyokimya, sedimantasyon, CRP, prokalsitonin değerleri normal







Olgu

- Mediastinal ve bilateral hiler yerleşimli büyükleri sağ hiler bölgede 15 mm ölçülen kalın korteksli çok sayıda lenf nodu
- Her iki akciğerde ince duvarlı dağınık yerleşimli hava kisti
- Ayrıca her iki akciğerde peribronkovasküler uzanımlı düzensiz bronşiektazilerin eşlik ettiği konsolidasyonlar
- Önceki incelemeye göre belirgin artış

Olgu

- Boyun BT normal
- Abdomen BT: hepatosteatoz, sınırdaki hepatosplenomegali, kolelitiazis, böbreklerde hipodens lezyonlar (kist ?)
- **Sjögren tanısı olan hastada lenfoproliferatif hastalık ?
Her iki akciğerde ince duvarlı birkaç adet hava kisti (LİP?)**

OTOANTİKORLAR IFA İMMÜNOLOJİ LABORATUVARI**Örnek Türü :SERUM**

ANTİ NÜKLEER ANTİKOR (ANA)

++ Pozitif

+++Pozitif
19.04.2019

BENEKLİ.

"Nükleer antijenlere karşı antikorlar IgG (Kısa panel) immüno blot testi çalışılması önerilir."

Negatif=<1/100 Titre

+ Pozitif=1/100 - < 1/320

++ Pozitif=1/320 - <1/1000

+++ Pozitif=1/1000 - <1/3200

++++ Pozitif=>1/3200

ANCA (IFA)

Negatif

Negatif=<1/10 Titre

+ Pozitif=1/10 - < 1/32

++ Pozitif=1/32 - <1/100

+++ Pozitif=1/100 - <1/320

++++ Pozitif=>1/320

OTOANTİKORLAR EIA İMMÜNOLOJİ LABORATUVARI**Örnek Türü :SERUM**

ANTİ DS DNA

4,86

IU/ml

0 - 19,99

Testin referans aralığı 02.12.2019 tarihinden itibaren değiştirilmiştir.

ANTİ-CCP (CYCLIC CİTRULLİNATED PEPTİD) EIA

6,05

U/ml

0 - 19,99

1.3
19.04.2019

Testin referans aralığı 02.12.2019 tarihinden itibaren değiştirilmiştir.

OTOANTİKORLAR IMMUNBLOT İMMÜNOLOJİ LABORATUVARI

Örnek Türü :SERUM

NUK.ANTİJ.KARŞI ANT.IGG UZUN PANEL

NRNP/SM (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	
SM (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
SS-A (IMMUNOBLOTTİNG)	+++ Pozitif	Raporlanmıştır 13.05.2019
RO-52 (IMMUNOBLOTTİNG)	+++ Pozitif	Raporlanmıştır 13.05.2019
SS-B (IMMUNOBLOTTİNG)	+++ Pozitif	Raporlanmıştır 13.05.2019
ANTİ-SCL-70 (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
PM-Scl100 (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
JO-1 (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
CENP-B (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
PCNA (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
ds DNA (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
NUKLEOZOM (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
HISTON (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
RİB.P-PROTEİN (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
AMA M2 (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	Raporlanmıştır 13.05.2019
DFS70 (IMMUNOBLOTTİNG)	Negatif	

Olgu

HİSTOPATOLOJİK TANI

MEGAKARYOSİTER SERİDE HAFİF ORAN ARTIŞI BULUNDURAN, GRANÜLOSİTER SERİ HAKİMİYETİ GÖSTEREN % 70 ORANINDA YAŞINA GÖRE HİPERSELLÜLER KEMİK İLİĞİ BİYOPSİ MATERYALİ VE YAYMA PREPARATLAR.

-RETİKÜLİN LİF ARTIŞI İZLENMEMİŞTİR.

-İNFİLTRATİF VEYA SPESİFİK PATOLOJİ İZLENMEMİŞTİR.

- Sağ alt lob wedge rezeksiyon

HİSTOPATOLOJİK TANI

1,2. BRONŞ İLİŞKİLİ EKSTRANODAL MARGİNAL ZON LENFOMA.



Olgu

- **PET;**

- Eski çalışma ile karşılaştırıldığında önceki çalışmada medistinal lenf nodlarında ve her iki akciğerde izlenen yaygın multipl patolojik aktivite tutulumları güncel çalışmada izlenmemekte

Sjögren sendromu

- İlk kez 1926 yılında tanımlanmış
- Prevalans: %0.5, kadınlarda daha sık
- Romatoid artrit sonra ikinci en sık multisistem otoimmün hastalık
- Ağız, göz kuruluğu ve ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize

Sjögren sendromu

- **Diğer otoimmün hastalıklarda olduğu gibi**

- *Genetik faktörler

- *Bozulmuş immün yanıt

- *Çevresel faktörler

Sjögren sendromu

- Olguların yaklaşık %9-20'sinde solunumsal semptomlar
- İnterstisyel akciğer hastalığı, havayolu tutulumu, lenfoproliferatif hastalık
- En sık kronik interstisyel akciğer hastalığı ve trakeobronşiyal hastalık (sıklıkla birlikte)
 - En sık nonspesifik interstisyel pnömoni
 - Organize pnömoni, UIP, LIP daha nadir

TABLE 1 Thoracic manifestations of Sjögren's syndrome

Thoracic manifestations	Prevalence	Peculiar aspects in Sjögren's syndrome	Treatment
Airway disease			
Cough	41–61% [#]		Secretagogues (pilocarpine) Nebulised saline solution
BHR	42–60% [#]	Mainly follicular bronchiolitis	Inhaled corticosteroids Steroids Rituximab Macrolides
Bronchiolitis	12–24% [#]		
Bronchiectasis	7–54% [#]	Mainly cylindrical bronchiectasis	
Pulmonary infections	10–35% [#]		
Interstitial lung disease			
Nonspecific interstitial pneumonia	45% [¶]		Steroids Hydroxychloroquine Azathioprine Cyclophosphamide Rituximab
Usual interstitial pneumonia	16% [¶]		No benefit of immunosuppressive drugs
Lymphocytic interstitial pneumonitis	15% [¶]		Steroids Azathioprine Cyclophosphamide Chlorambucil Rituximab
Organising pneumonitis	11% [#]		Steroids Azathioprine Cyclosporine Infliximab Rituximab Tocilizumab

BHR: bronchial hyperresponsiveness. [#]: in Sjögren's syndrome patients; [¶]: of interstitial lung disease in Sjögren's syndrome.

Eur Respir Rev 2016; 25: 110–123

**Others pulmonary manifestations
in Sjögren's syndrome**

Pulmonary amyloidosis	Rare	96.5% female	Steroids Specific haematological treatment
Pulmonary lymphoma	2% [¶]		
Pulmonary embolism and pulmonary hypertension	Rare	Risk of venous thrombosis or pulmonary embolism in Sjögren's syndrome patients is greater than in the general population	

BHR: bronchial hyperresponsiveness. [#]: in Sjögren's syndrome patients; [¶]: of interstitial lung disease in Sjögren's syndrome.

Sjögren sendromu

- NHL riski 16-44 kat artmıştır
- En sık marjinal zon lenfoma ve mukoza ilişkili lenfoid doku
- Radyolojik olarak multipl nodül-kitle, konsolidasyonlar, lenfadenopatiler
- 5 yıllık sağkalım %65-90
- Spesifik hematolojik tedavi

Olgu

İdame tedavi???

Teşekkürler.....