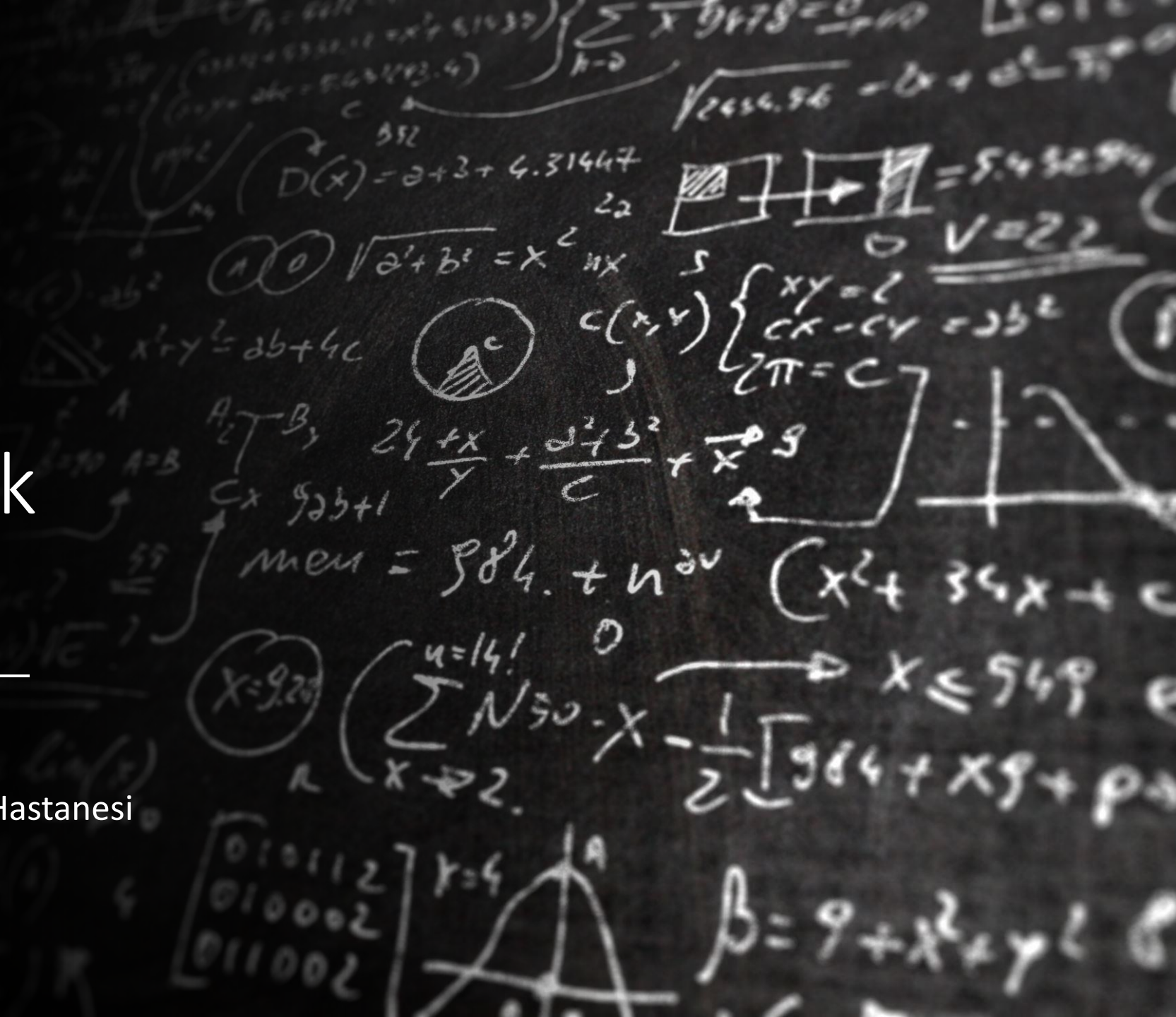


# Klinik Radyolojik Olgu Örnekleri

Dr Dildar Duman

SBÜ Süreyyapaşa Eğitim Araştırma Hastanesi



# Olgu- 1

23 yaşında erkek hasta

Şikayeti: kuru öksürük

Smoker , 8 paket/yıl sigara

Oto kaporta işinde çalışıyor

Bilinen hastalık yok

Kullandığı ilaç yok

Aile öyküsü yok

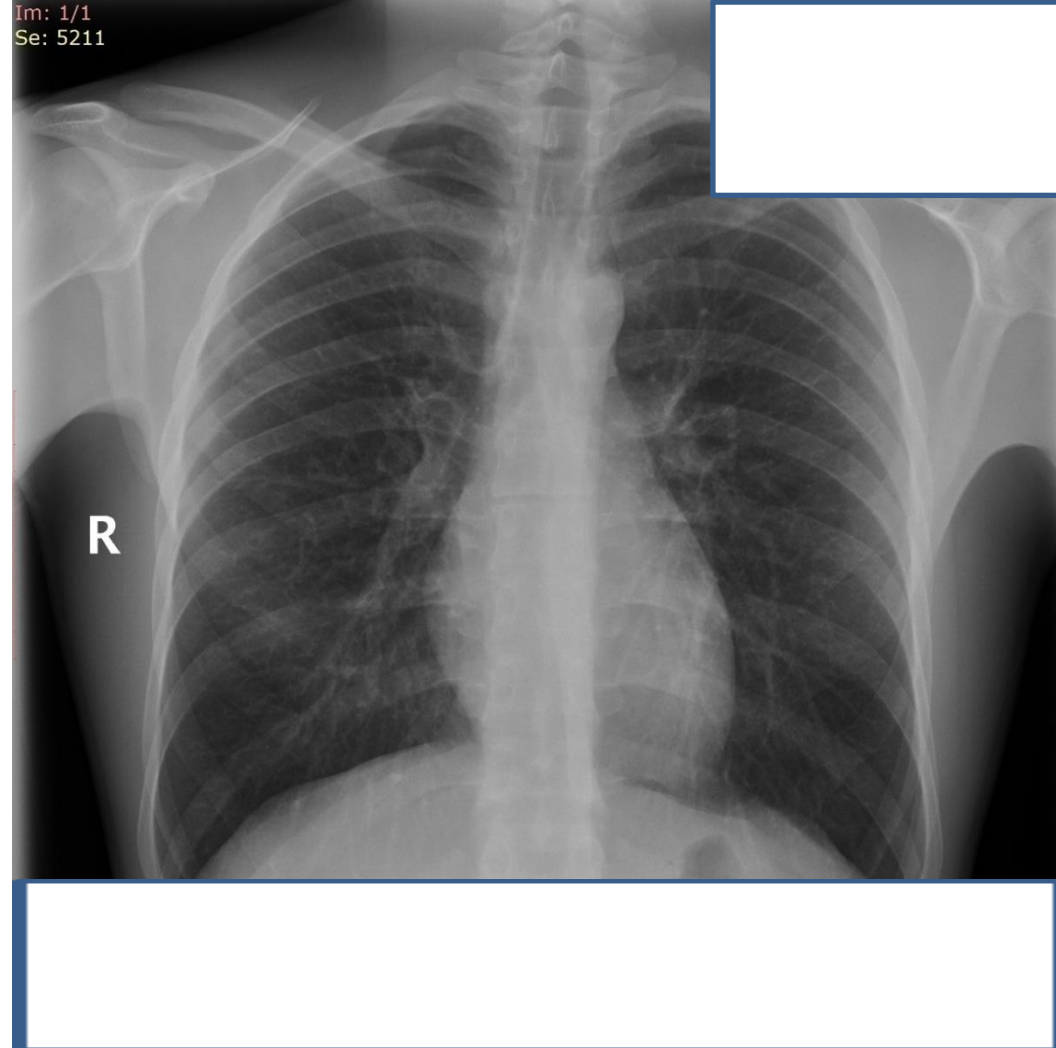
saO<sub>2</sub>:98

Solunum sistemi muayenesi: ral yok, ronkus yok

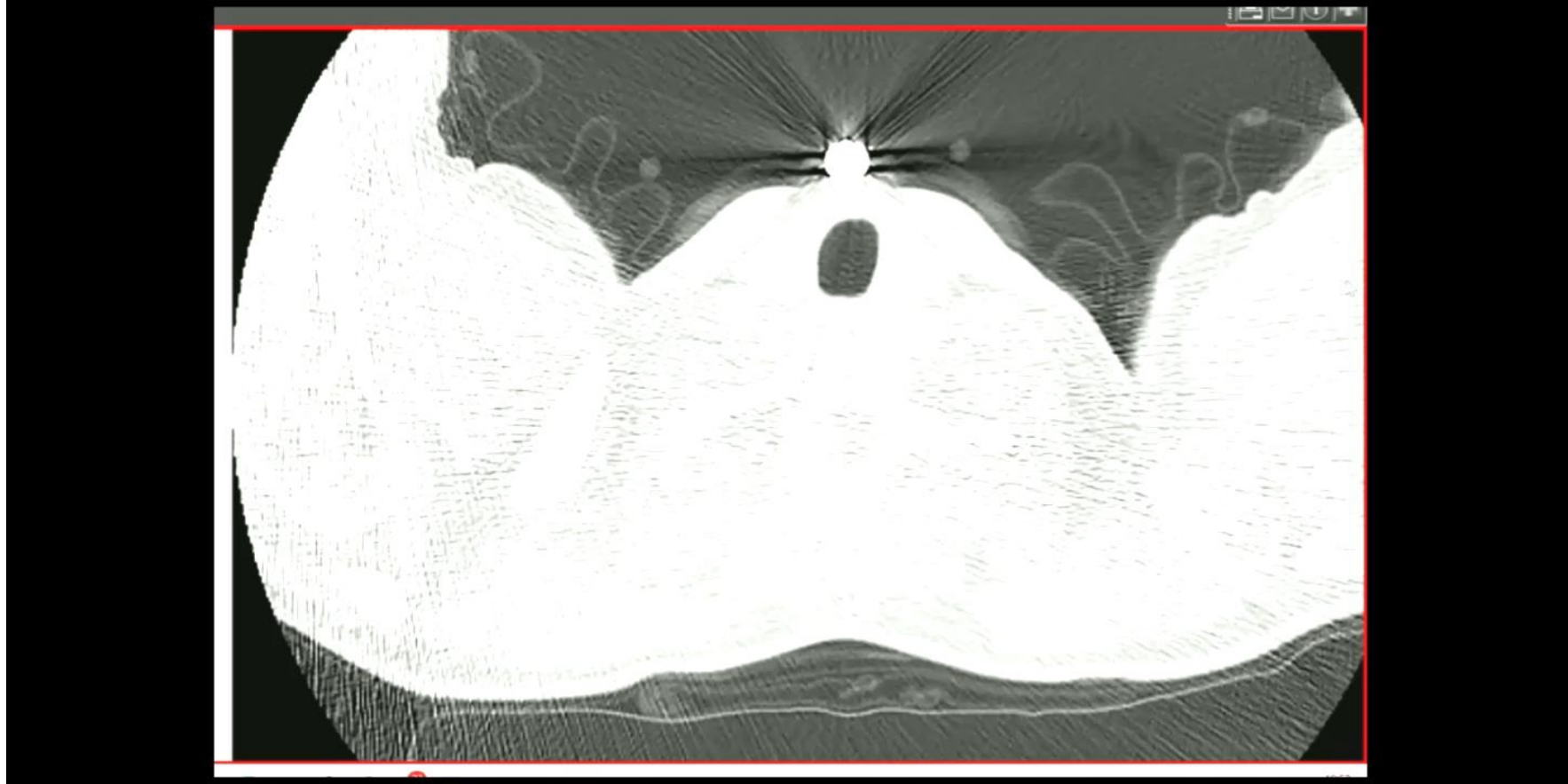
# Başvuru PA Akciğer Grafisi



# 3 yıl önceki PA Akciğer Grafisi



# Başvuru Toraks HRCT



# Soru 1: Baskın olan patern hangisidir?

- 1) Nodul
- 2) Konsolidasyon
- 3) Kist
- 4) Kavite
- 5) Retikülasyon

## Soru 2: Kistik akciğer hastalıklarından ayırıcı tanıda ön planda hangisini düşünürsünüz?

- 1) Lenfanjioleimyomatozis (LAM)
- 2) Lenfositik interstisyel pnömoni (LİP)
- 3) Birt-Hogg-Dube sendromu (BHDS)
- 4) Amiloidoz
- 5) Pulmoner langerhans hücreli histiositoz (PLCH)

# Başvuru Toraks BT

## **TORAKS BT İNCELEME:**

**HİKAYESİ** : Öksürük

**TEKNİK** : Kontrastsız.

## **BULGULAR :**

IV kontrast madde verilmediğinden intralüminal vasküler patolojiler değerlendirilememiştir. Mediasteninin değerlendirilmesi suboptimaldir.

Trakea ve ana bronşlar açıktır.

Mediastinal vasküler yapılar ve kalp doğal form ve lokalizasyondadır.

Patolojik boyutta mediastinal lenf nodu saptanmamıştır.

**Akciğer parankim alanlarında farklı şekil ve boyutlarda, bazıları hafif kalın duvarlı çok sayıda kist izlenmiştir. Ayrıca buna eşlik eden birkaç adet milimetrik nodüller ve mevcuttur. Ön planda Langerhans hücreli histiyositoz olmak üzere kistik akciğer hastalıkları açısından değerlendirme önerilir.**

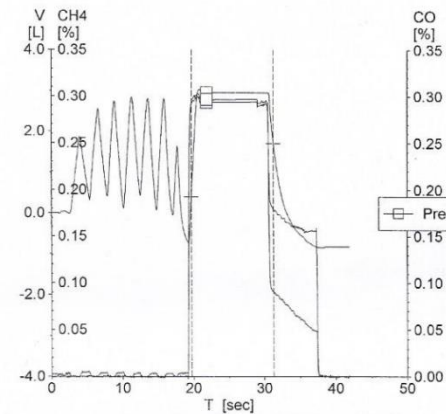
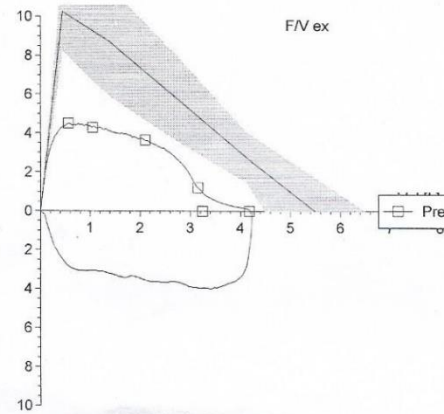


# SFT-DLCO

Date of Birth: 1/1/1998  
 Gender: male

Age: 27 years  
 Height: 182 cm  
 Weight: 70.0 kg  
 BMI: 21

## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	5.49	4.17	76
FEV 1	4.61	3.24	70
FEV 1 % FVC	82.71	77.59	94
MMEF 75/25	5.16	3.07	60
PEF	10.25	4.50	44
MEF 75	8.74	4.29	49
MEF 50	5.77	3.64	63
MEF 25	2.76	1.21	44

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	12.54	7.72	62
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.68	1.39	83
VA_SB L	7.31	5.54	76
Hb g(Hb)/100mL		14.30	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	12.54	7.78	62
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.68	1.41	84



Abdomen USG: normal



Romatolojik belirteçler negatif



Nöroloji : Kranial MR: Her iki maksiller sinüste retansiyon kistleri dışında normal

## Soru 3: Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz tanısı için aşağıdakilerden hangisi doğrudur?

- 1) BAL'de CD1a-pozitif hücreler  $\geq$  % 5 PLCH'yi kuvvetle düşündürür ancak duyarlılığı zayıftır.
- 2) BAL ve TBLB birlikte tanı oranı %50 lerdedir.
- 3) Bazı hastalarda, S-100 proteini ve CD1a pozitif Langerhans hücrelerinin varlığını doğrulamak için VATS gerekebilir.
- 4) Hepsi
- 5) Hiçbiri

# Bronkoskopi

- Normal endobronşial sistem
- Br mai ARB negatif, ARB PCR negatif, LJ kültür negatif
- Patoloji: mix inflamatuvar hücreler
  
- **BAL:**Lenfosit: %12  
Nötrofil: % 5  
Makrofaj: %68  
CD4/CD8: 1.0

# BAL histopatoloji

## IMMUNHİSTOKİMYASAL İNCELEME

TEKNİK: VENTANA-BENCHMARK ULTRA

KONTROLLER: STANDART POZİTİF

PRİMER ANTİKORLAR:

CD1A (GENEMED 010 1/100)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF
CD68 (DAKO - PGM1)	: POZİTİF
LANGERIN (BIOSB-12D6)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF
S100 (NOVOCASTRA S100P)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF

## PATOLOJİK TANI :

SAĞ AKCİĞER, BRONKOALVEOLAR LAVAJ, HÜCRE BLOĞU, KONSÜLTASYON:

- BİR KISMI PİGMENT İÇEREN MAKROFAJLAR, SEYREK BENİGN BRONŞ EPİTEL HÜCRESİ (LÜTFEN EPİKRİZİ OKUYUNUZ)

## EPİKRİZ :

- SİTOLOJİK ÖRNEK BİR KISMI PİGMENTLİ MAKROFAJLAR İÇERMEKTEDİR.
- MORFOLOJİK DETAY NET DEĞERLENDİRİLEMEMELE BİRLİKTE AZ SAYIDA MAKROFAJDA (MAKROFAJLARIN %1 KADARINDA) "CD1A" VE "LANGERIN" İMMÜNOHİSTOKİMYASAL BELİRLEYİCİLERİ İLE REAKTİVİTE DİKKATİ ÇEKMIŞTİR.
- SİTOLOJİK ÖRNEKTE "CD1A" VE "LANGERIN" İLE GÖZLENEN İMMÜNREAKTİVİTE ORANI KLİNİK OLARAK BELİRTİLEN "LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ" TANISI İÇİN LİTERATÜRDE\* ÖNERİLEN (>%5) ORANIN ALTINDADIR.

## \*İLGİLİ LİTERATÜR:

Misbah Baqir, Robert Vassallo, Fabien Maldonado, Eunhee S Yi, Jay H Ryu. Utility of bronchoscopy in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. J Bronchology Interv Pulmonol. 2013 Oct;20(4):309-12.

# Hematoloji konsultasyonu

- ‘Hastada mevcut bulgularla Pulmoner Langerhans hücreli histiyositoz tanısı konulamaz, doku tanısı önerilir. Progresif olduğu görülen hasta tanı sonrasında onkolojik tedavi için uygun olabilir.’
- Hastaya VATS- Wedge biyopsi önerildi, göğüs cerrahisine yönlendirildi.
- Transplantasyon merkezine yönlendirildi.
- Hasta cerrahiyi kabul etmedi

Bir yıl sonra; BT



# Bir yıl sonra; BT

## HRCT

Trakea ve her iki ana bronş doğaldır.

Akciğer parankim alanlarında farklı şekil ve boyutlarda, bazıları hafif kalın duvarlı çok sayıda kist izlenmiştir. Ayrıca buna eşlik eden birkaç adet milimetrik nodüller ve mevcuttur. Ön planda Langerhans hücreli histiyositoz olmak üzere kistik akciğer hastalıkları açısından değerlendirme önerilir. Tetkik mediastene yönelik yapılmamış olmak ile birlikte kalp kontur, büyüklüğü, mediastinal ana vasküler yapılar normaldir.

19.01.2022 tarihli BT ile kıyaslandığında anlamlı farklılık saptanmadı.



# Kistik Akciğer Hastalıkları Ayırıcı Tanı

**Table 2. Characteristics of cystic lung diseases**

Disorder	Age, yr	CT findings (cyst)			Biopsy	Clinical	Treatment for cyst
		Shape	Distribution	Other			
LAM	35	Round, smooth	Diffuse	Effusion	LAM cells, HMB-45 (+)	TSC, AML, meningioma, F >> M	mTOR inhibitor
PLCH	2-40	Bizarre, irregular	Upper/middle lobe	Nodules, cavitation	Langerhans cell, CD1a (+)	Smoker, F = M, BRAF mutation	Immunosuppression, BRAF inhibitor
BHD	3-40	Round, lentiform	Basilar, medial, subpleural	-	Nonspecific, alveoli within an alveolus	Skin, renal tumor, FLCN mutation, AD	-
LIP/FB	4-70	Internal structure (+)	Random, perivascular	GGO, centrilobular nodules, septal thickening	Lymphocytic infiltration	Autoimmune disorder, F > M	Immunosuppression
Amyloidosis	-	Round	Random	Nodules, calcified cavitation	Apple-green birefringence appearance on Congo Red stain	MM, lymphoma, Sjogren's disease	Immunosuppression

# Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyozyoz

Genç  
yetişkinlerde,  
20-40 yaş

Kadınlarda ve  
erkeklerde  
görülür.

Sigara içenlerde  
ya da içmiş  
olanlarda görülür.

Aile öyküsü  
beklenmez

# Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz, Extrapulmoner manifestasyonlar

PLCH hastalarının  
%20'sinde  
görülür

Kistik kemik  
lezyonları (%7)

Diabetes  
insipitus (%8)

Cilt lezyonları  
(papul, egzema)

Jeneralize LAP

# Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz; Radyoloji

Duvarları olan, düzensiz, tuhaf şekilli kistler

Üst lobları daha çok tutar

Kostofrenik açılar korunur

Akciğer parankimi normal

Küçük noduller eşlik eder.

Noduller sonra kaviteleşebilir, sonra kistik forma dönüşebilir.

Noduller ve kistler aynı anda görülebilir.

# Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz; Tedavi

Sigaranın bırakılması

Steroid ve sitotoksik tedaviler

2-chlorodeoxyadenosine (Cladribine)

Vinblastin ve steroid tedavisi

Radyoterapi

AC transplantasyonu

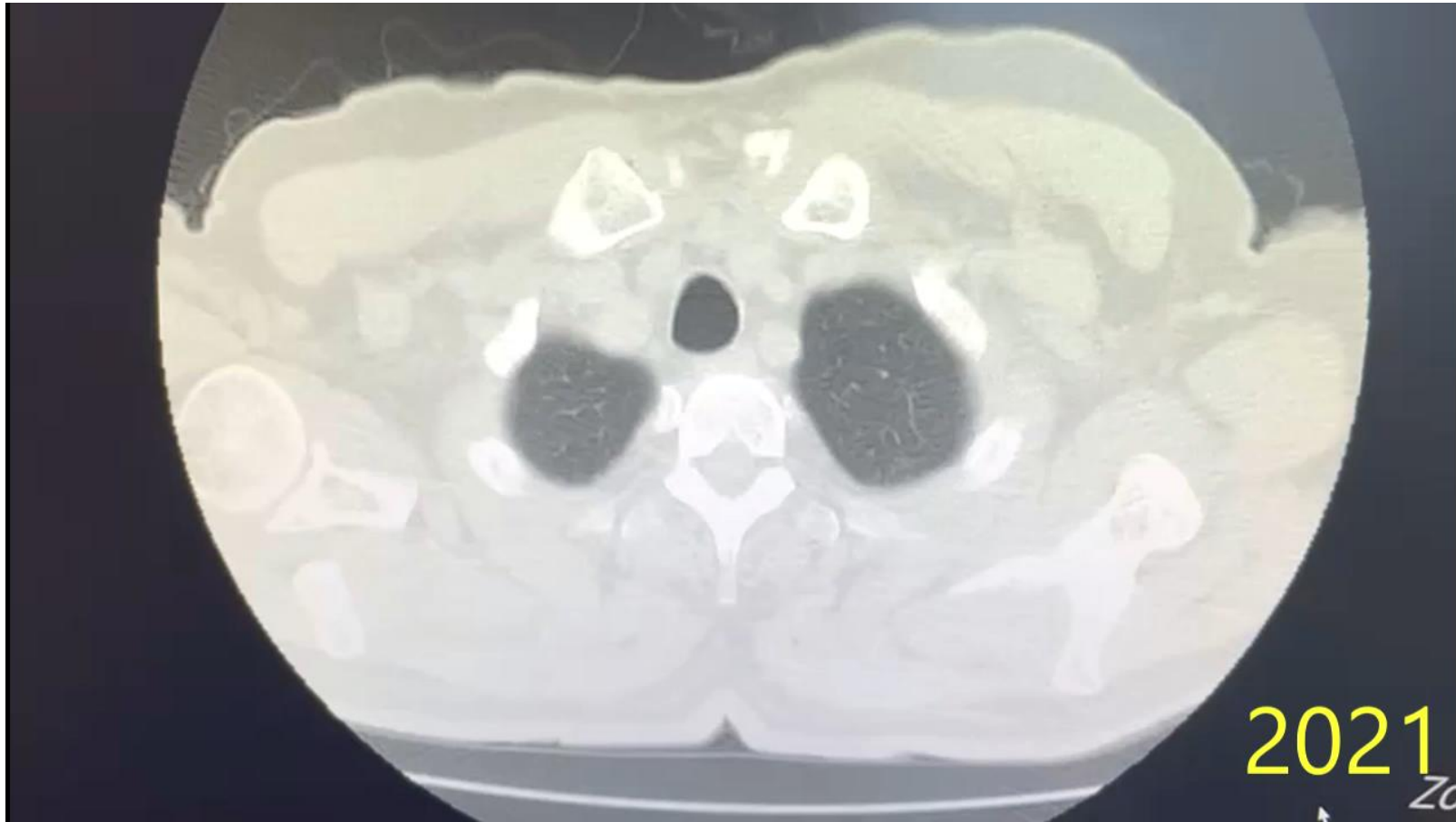
# Olgu 2

- 64 yaşımda erkek hasta
- Şikayeti: **Nefes darlığı**
- 30 paket/yıl sigara, 20 yıldır exsmoker
- Şoförlük yapmış, emekli
- Bilinen maruziyet yok

# Olgu 2

- Ek hastalık: KOAH
- Kullandığı ilaçlar: İKS/LABA ve LAMA
- Ailede akciğer hastalığı solunum yetmezliği öyküsü yok
- Fizik muayenesi: clubbing yok  
oskültasyonunda bilateral akciğer bazallerinde *velcro ralleri*
- SaO<sub>2</sub>% : 95

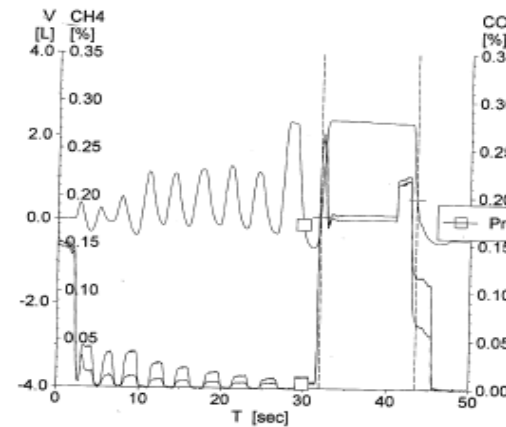
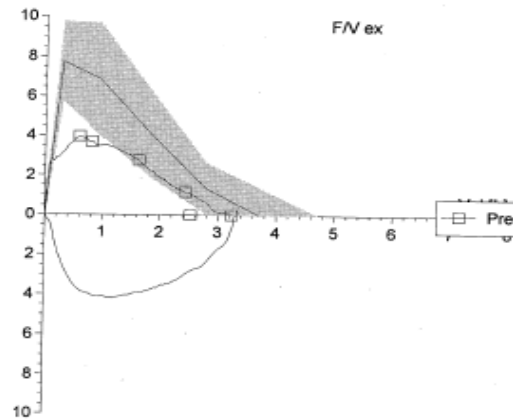
# Toraks BT





# Olgu 2- SFT-DLCO

## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.70	3.23	87
FEV 1	2.89	2.52	87
FEV 1 % FVC	75.51	78.21	104
MMEF 75/25	3.18	2.26	71
PEF	7.73	3.96	51
MEF 75	6.87	3.67	53
MEF 50	4.04	2.76	68
MEF 25	1.38	1.15	83

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	8.46	4.47	53
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.32	1.11	84
VA_SB L	6.27	4.03	64
Hb g(Hb)/100mL		14.20	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	8.46	4.52	53
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.32	1.12	85

Level date	01/14/20
Level time	03:30PM

# Olgu 2- Romatoloji

- Reyno fenomeni pozitif
- Anti scl 70 pozitif
- Romatoloji konsültasyonu:  
Sistemik skleroz
- Tedavi başlanıyor  
Mikofenolat mofetil 500

# Romatoloji takip

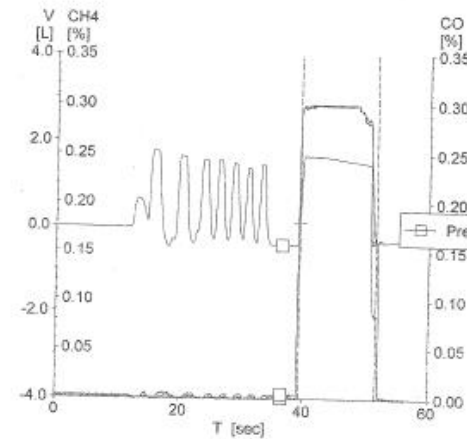
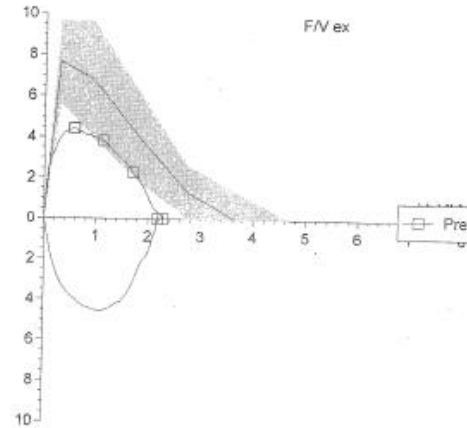
- Mikofenolat fenolat tedavisine rağmen progresyon
- Steroid ve siklofosfamid tedavisine geiř

2 yıl sonra; Toraks BT



# 2022- SFT-DLCO

## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.65	2.28	62
FEV 1	2.83	2.18	77
FEV 1 % FVC	76.15	95.98	128
MMEF 75/25	3.10	3.47	112
PEF	7.65	4.43	58
MEF 75	6.81	4.41	65
MEF 50	3.98	3.81	96
MEF 25	1.33	2.27	171

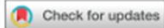
		Pred	Real	%(Real/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.32	4.33	52
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.30	1.16	90
VA_SB	L	6.27	3.73	59
Hb	g(Hb)/100mL		13.50	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.32	4.48	54
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.30	1.20	93

Level date: 07/04/22  
 Level time: 11:51AM

# 2022- takip

- Steroid ve siklofosfamid tedavisine rağmen
- **Nefes darlığında artış**
- Radyolojik progresyon
- Fonksiyonel kayıp

# 2022- ATS REHBERİ



## AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

### **Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults**

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

⑧ Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Luca Richeldi, Carey C. Thomson, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Michael Kreuter, David A. Lynch, Toby M. Maher, Fernando J. Martinez, Maria Molina-Molina, Jeffrey L. Myers, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Mary E. Strek, Lauren K. Troy, Marlies Wijsenbeek, Manoj J. Mammen, Tanzib Hossain, Brittany D. Bissell, Derrick D. Herman, Stephanie M. Hon, Fayez Kheir, Yet H. Khor, Madalina Macrea, Katerina M. Antoniou, Demosthenes Bouros, Ivette Buendia-Roldan, Fabian Caro, Bruno Crestani, Lawrence Ho, Julie Morisset, Amy L. Olson, Anna Podolanczuk, Venerino Poletti, Moisés Selman, Thomas Ewing, Stephen Jones, Shandra L. Knight, Marya Ghazipura, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY, EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY, JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY, AND ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE TÓRAX FEBRUARY 2022

## Soru 4: Progresif pulmoner fibrozis tanımı için hangisi doğrudur?

- 1) İdiyopatik pulmoner fibrozis hastaları için kullanılır.
- 2) Radyolojik olarak yeni eklenen veya artış gösteren retikülasyon, traksiyon bronşektazileri veya balpeteği beklenir.
- 3) Klinik, radyolojik ve fonksiyonel kriterlerden birinde progresyon olması yeterlidir.
- 4) Son 6 aylık takipte DLCO da % 5 den az düşme beklenir.
- 5) Hastaların 3 aylık takibi gereklidir.



# 2022- ATS REHBERİ

**Table 4.** Definition of Progressive Pulmonary Fibrosis

## Definition of PPF

In a patient with ILD of known or unknown etiology other than IPF who has radiological evidence of pulmonary fibrosis, PPF is defined as at least two of the following three criteria occurring within the past year with no alternative explanation\*:

- 1 Worsening respiratory symptoms
- 2 Physiological evidence of disease progression (either of the following):
  - a. Absolute decline in FVC  $\geq 5\%$  predicted within 1 yr of follow-up
  - b. Absolute decline in DL<sub>CO</sub> (corrected for Hb)  $\geq 10\%$  predicted within 1 yr of follow-up
- 3 Radiological evidence of disease progression (one or more of the following):
  - a. ~~Increased extent or severity of traction bronchiectasis and bronchiolectasis~~
  - b. New ground-glass opacity with traction bronchiectasis
  - c. New fine reticulation
  - d. Increased extent or increased coarseness of reticular abnormality
  - e. New or increased honeycombing
  - f. Increased lobar volume loss

# Olgu 3

- 22 yaşında, kadın hasta
- Şikayeti: öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı
- Üniversite öğrencisi
- Astım tanısıyla formoterol budesonid 160/9 (LH) kullanıyor
- Sigara içmiyor

# Olgu 3- PA Grafi



# Soru: Ön tanınız nelerdir?

- 1) Pnömoni
- 2) Sarkoidoz
- 3) Tüberküloz
- 4) Organize pnömoni
- 5) Hepsi

# Olgu 3- Laboratuvar

- 2 Balgam ARB negatif, bakteri kltr negatif
- WBC 6400, CRP 3.5, sedim: 21, eozinil: 0.17
- Hastaya dıř merkezde pnmoni ntanısıyla moksifloksain tedavisi ( 2 hafta) uygulanıyor ancak klinik ve radyolojik iyileřme olmaması zerine Toraks BT çekiliyor

# Olgu 3; Toraks BT



# Tedavi bitiminden 3 ay sonra

- Ancak hastada iyileşme olmaması üzerine steroid tedavisi başlanıyor ancak öksürük, göğüs ağrısı, halsizlik şikayetinde artış görülüyor.
- Akciğer grafisinde radyolojik progresyon izleniyor.
- Hasta tarafımıza yönlendiriliyor.

# Bronkoskopi

- Hastaya FOB yapıldı.
- Bronş ARB negatif ve mikobakteri PCR negatif bulundu.
- Bronkoalveolar lavaj bakteri ve mantar kültüründe üreme olmadı, galaktomannan negatifti.
- BAL: lenfosit %51, nötrofil %8, makrofaj %24, eozinofil %5, CD4/CD8:1,97
- Mukoza biyopsisi lavaj patolojisi : kronik nonspesifik inflamasyon, mix inflamatuvar hücreler olarak raporlandı.
- Tüberküloz kültüründe üreme olmadı.



# Tetkikler

- Romatolojik belirteçler negatif ,
- Serum ACE düzeyi:12 ,
- Kalsiyum ve 24 saatlik idrar kalsiyumu:N bulundu.

# Cerrahi : VATS- Wedge biyopsi

## MAKROSKOPİ

1-Sağ üst lob: 3 x 1,5 x 0,7 cm ölçüsünde kama rezeksiyon piyesidir. Plevra yüzeyi düzenli alacalı görünümündedir. Parankim kesiti hiperemik görünümündedir. BKT2K

2-Sağ alt lob: 5 x 2,5 x 1 cm ölçüsünde kama rezeksiyon piyesidir. Plevra yüzeyi düzenli alacalı parankim kesiti hiperemik görünümündedir. BKT4K

6 blok+12 lam

## PATOLOJİK TANISI

1) AKCİĞER, SAĞ ÜST LOB; KAMA REZEKSİYON;  
AMFİZEMATÖZ DEĞİŞİKLİKLER, NEKROTİZAN GRANÜLOMATÖZ İNFLAMASYON (BKZ YORUM)

2) AKCİĞER, SAĞ ALT LOB; KAMA REZEKSİYON;  
AMFİZEMATÖZ DEĞİŞİKLİKLER, NEKROTİZAN GRANÜLOMATÖZ İNFLAMASYON (BKZ YORUM)

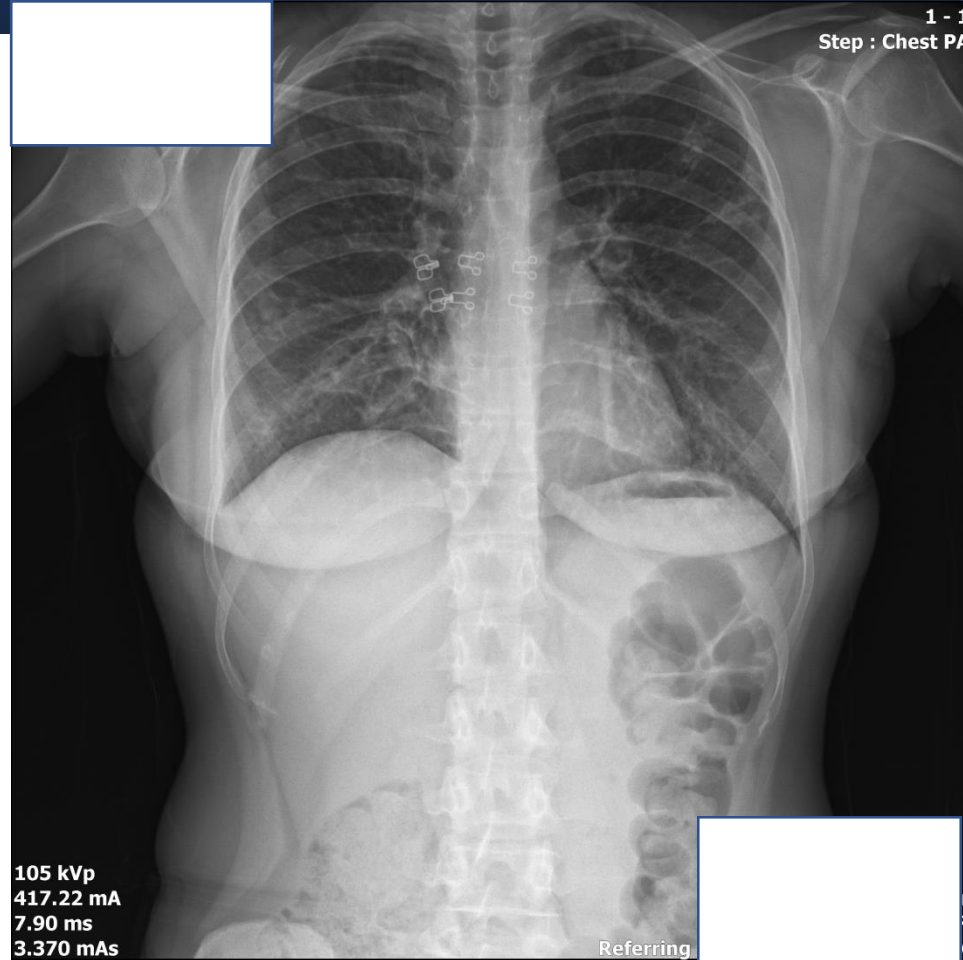
NOT

OLGUNUN BAŞTA TBC OLMAK ÜZERE ÖN PLANDA GRANÜLOMATÖZ PATOLOJİLER YONUNDEN ARAŞTIRILMASI ÖNERİLİR.

# Tanı : Tüberküloz

- Hastaya 4'lü spesifik tedavi başlandı  
INH 300, RIF 600, PZA 1250, EMB: 1000
- Tedavinin 2. ayı sonunda hastanın bir önceki balgam ARB sinin kültüründe üreme oldu ve İDT de INH ve PZA direnci saptandı.
- Hasta histopatolojik tanılı, INH ve PZA dirençli AC TB kabul edildi.
- Tedavisi: EMB 1000 mg, levofloksasin 750 mg, amikasin 750 mg, protionamid 750 mg, linezolid 600 mg/gün şeklinde 18 ay planlandı.

# Tüberküloz tedavisinin 3. ayı: klinik iyileşme, radyolojik regresyon



# Olgu 4

- 68 yař, erkek hasta
- Őikayeti: nefes darlıęı, göęüs ağrısı, öksürük, halsizlik
- Mesleęi: Çiftçilik, hayvancılık
- 60 pk/yıl sigara 5 yıldır ex-smoker
- Özgeçmiş: 5 yıldır KOAH tanısıyla IKS/LABA kullanıyor

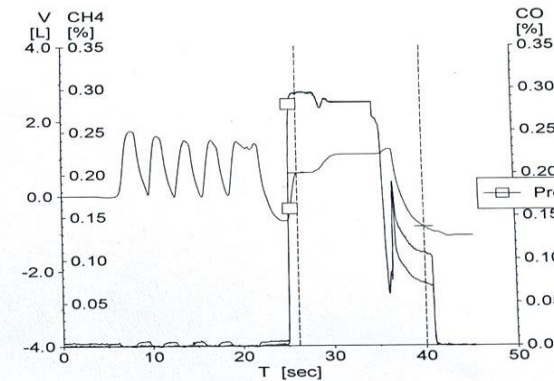
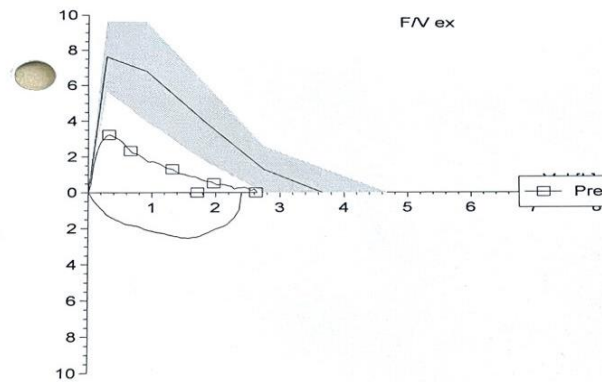
# Olgu 4- Fizik muayene

- Solunum sistemi muayenesi: expiryum uzun, bazallerde raller
- +/- pretibial ödemi mevcut
- Diğer sistem muayeneleri doğaldı
- Çomak parmağı yoktu

# Olgu 4- SFT

Date of Birth: 1/1/1954  
 Gender: male  
 Height: 170 cm  
 Weight: 75.0 kg  
 BMI: 26

## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.66	2.63	72
FEV 1	2.82	1.71	61
FEV 1 % FVC	74.79	65.19	87
MEF 75/25	3.03	1.11	37
PEF	7.62	3.23	42
MEF 75	6.81	2.32	34
MEF 50	3.95	1.32	33
MEF 25	1.30	0.51	39

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	8.30	3.17	38
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.28	0.64	50
VIN_SB L	3.79	1.78	47
VA_SB L	6.35	4.96	78
Hb g(Hb)/100mL		11.40	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	8.30	3.54	43
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.28	0.71	56

Level date: 01/30/23  
 Level time: 02:01PM

# Olgu 4- AKG

pH	7,39
PaCO <sub>2</sub>	43 mmHg
PaO <sub>2</sub>	55 mmHg
SaO <sub>2</sub>	%88
HCO <sub>3</sub>	17mmol/L



# Olgu 4- Kardioloji

- EKG: sağ aks deviasyonu
- P pulmonale
- Sağ dal bloğu
- EKO: sağ ventrikülde dilatasyon
- Pulmoner arter sistolik basıncı:  
mPAB: 45 mm Hg

# Olgu 4- PA Grafi



# Olgu 4- Toraks BT



# Olgu 4- Toraks BT raporu

İstem Kabul Tarihi	: 30.01.2023 (804150)	DOKTOR	.....
Tetkik Adı	: BT, Akciğer, yüksek rezolusyonlu		

Trakea ve her iki ana bronş doğaldır.

**Her iki akciğerde üst ve orta zonlarda daha belirgin büllöz, paraseptal ve sentriasiner amfizematöz açıklıklar izlendi. sol akciğer alt lob süperior segmentte fissür komşuluğunda 11mm çapında nodüler dansiter alan izlendi. her iki akciğerde orta ve alt zonlarda daha belirgin bronş duvar kalınlaşmaları, bronşektaziler, suplevral alanlarda daha belirgin retiküler görünüm oluşturulan septal kalınlaşmalar, kistik açıklıklar, buzlu cam dansitesi alanları , alt loblarda bal peteği görünümleri izlendi.(İAH?)**

Tetkik mediastene yönelik yapılmamış olmak ile birlikte ,

**Aort ve koroner damarlarda aterosklerotik kalsifiye plaklar izlendi.**

**Perikardial alanda milimetrik kalınlıkta effüzyon izlendi.**

**Mediastinal alana yönelik yapılan incelemede, mediastinal ve hiler alanda en belirginini subkarinal kısa aksı 13mm çapında olmak üzere LAP ile uyumlu görünüm izlendi.**

## Soru 6: Hangisi Kombine Pulmoner Fibrozis Amfizem (KPFA) ipuçlarındandır?

- 1) SFT kısmen korunup, DLCO belirgin düşmüştür..
- 2) Daha çok kadınlarda görülür.
- 3) KPFA'da Pulmoner hipertansiyon KOAH veya İPF' ye göre daha azdır.
- 4) Akciğer kanseri insidansı daha düşüktür.
- 5) Akciğer üst loblarında fibrozis, alt loblarda amfizem hakimdir

# Kombine Pulmoner Fibrozis Amfizem ipuçları

- Erkek olması
- Ağır sigara içicisi
- Ciddi semptomatik olması
- SFT'nin kısmen korunması
- DLCO'nun belirgin düşmesi
- Pulmoner hipertansiyon varlığı
- AC Ca insidansı daha fazla

# Kombine Pulmoner Fibrosis Amfizem- Rehber

## AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

### **Syndrome of Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema**

#### An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Research Statement

3 Vincent Cottin, Moises Selman\*, Yoshikazu Inoue\*, Alyson W. Wong, Tamera J. Corte, Kevin R. Flaherty, MeiLan K. Han, Joseph Jacob, Kerri A. Johannson, Masanori Kitaichi, Joyce S. Lee, Alvar Agusti, Katerina M. Antoniou, Pauline Bianchi, Fabian Caro, Matias Florenzano, Liam Galvin, Tae Iwasawa, Fernando J. Martinez, Rebecca L. Morgan, Jeffrey L. Myers, Andrew G. Nicholson, Mariaelena Occhipinti, Venerino Poletti, Margaret L. Salisbury, Don D. Sin, Nicola Sverzellati, Thomy Tonia, Claudia Valenzuela, Christopher J. Ryerson<sup>‡</sup>, and Athol U. Wells<sup>‡</sup>; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax

THIS OFFICIAL RESEARCH STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS), EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), AND ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE TÓRAX (ALAT) WAS APPROVED BY THE ATS MAY 2022, ERS JUNE 2022, JRS MAY 2022, AND ALAT MAY 2022

# Kombine Pulmoner Fibrozis Amfizem (KPFA) Tedavisi

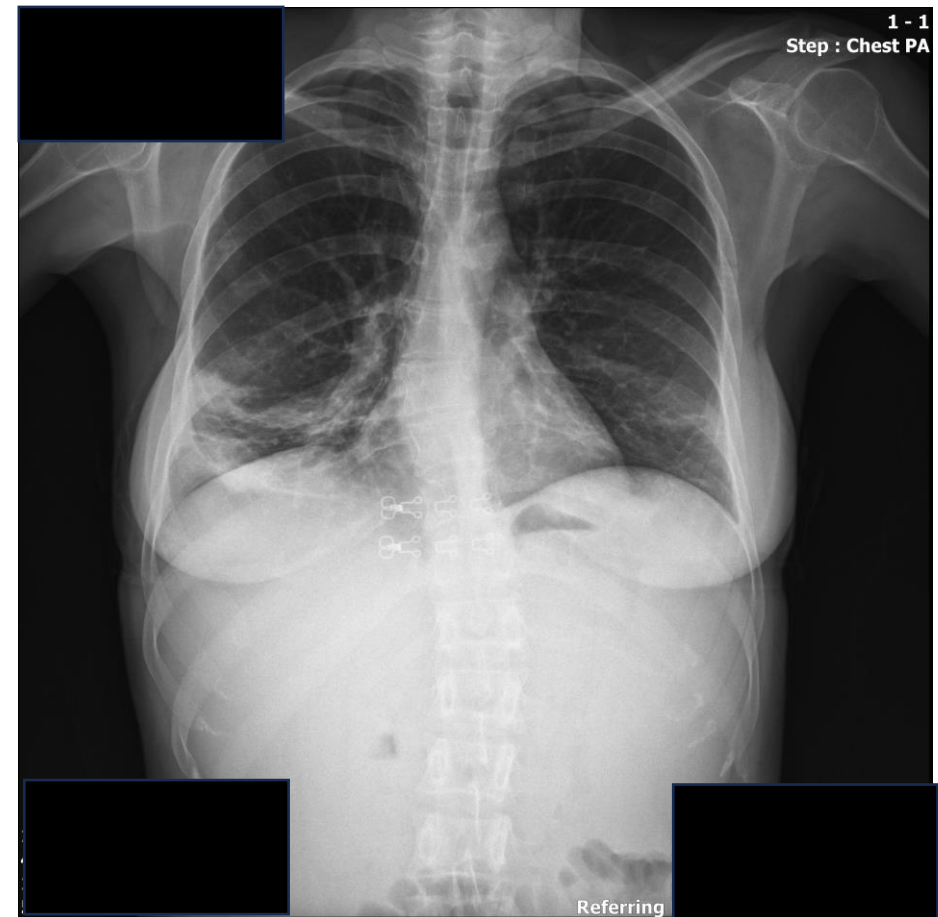
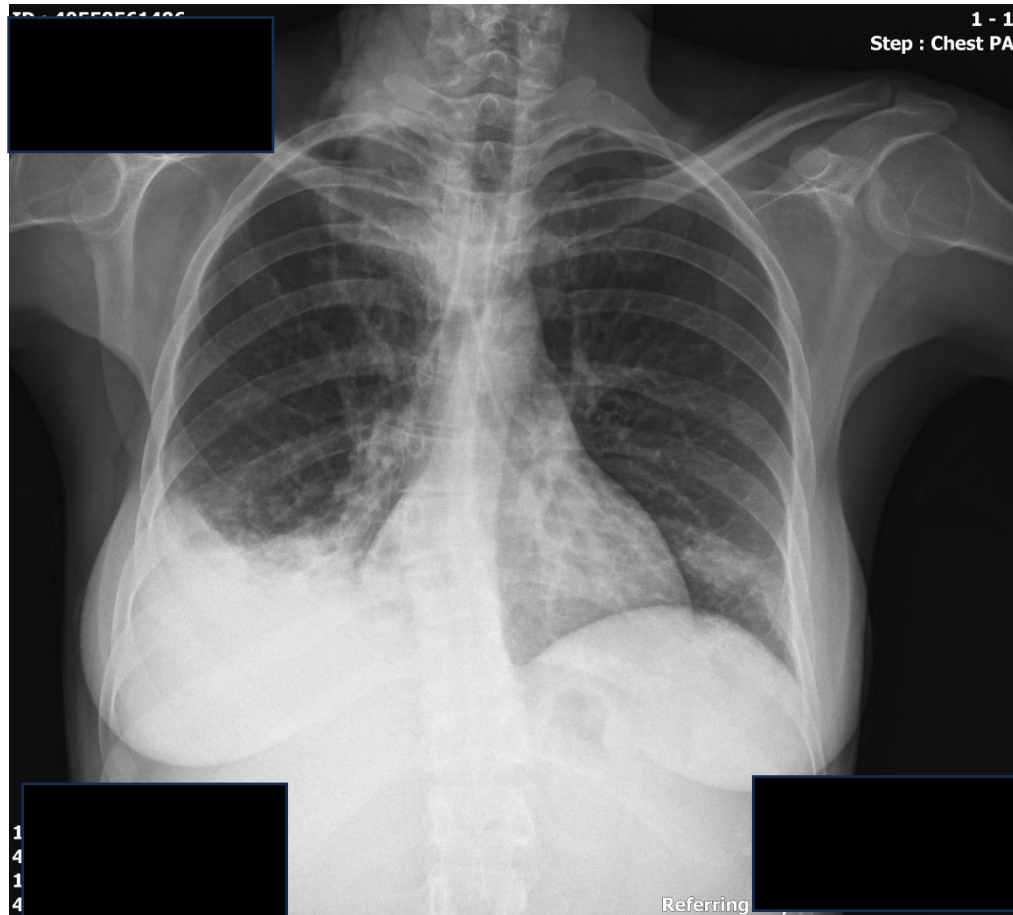
- Sigaranın bırakılması
- Oksijen tedavisi
- Bronkodilatörler
- Antifibrotikler



# Olgu 5

- 30 yař, kadın hasta
- Őikayeti: ateř, öksürük, balgam, halsizlik, nefes darlığı
- İřitme engelli
- Sigara içmiyor
- Özgeçmiş: Her yıl pnömoni nedeniyle hastane yatışı ve sık USYE öyküsü mevcut
- İkiz kardeşinde de aynı Őikayetler mevcut.

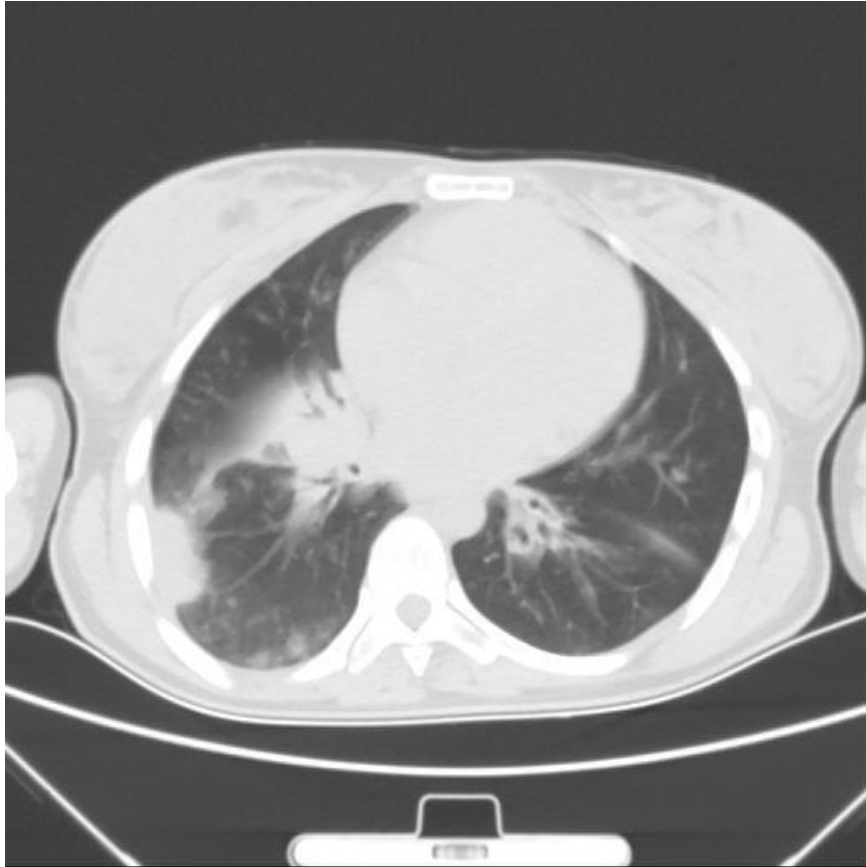
# Olgu 5- PA grafi



# Olgu 5- Önceki PA grafiler



# Olgu 5- Toraks BT



# Soru 7: Olguda hangi tetkikleri isteyelim?

- 1) Rutin kan tetkikleri
- 2) Immunglobulinler IgG, Ig A, Ig M
- 3) SFT
- 4) Balgam kültürü
- 5) Hepsi

# Tetkikler

- Hgb 8.3
- CRP:198
- Lenfosit: 500
- Balgam nonspesifik kültür: üreme olmadı
- Balgam ARB, direkt bakı negatif, PCR negatif

# Alerji- İmmunoloji konsultasyonu

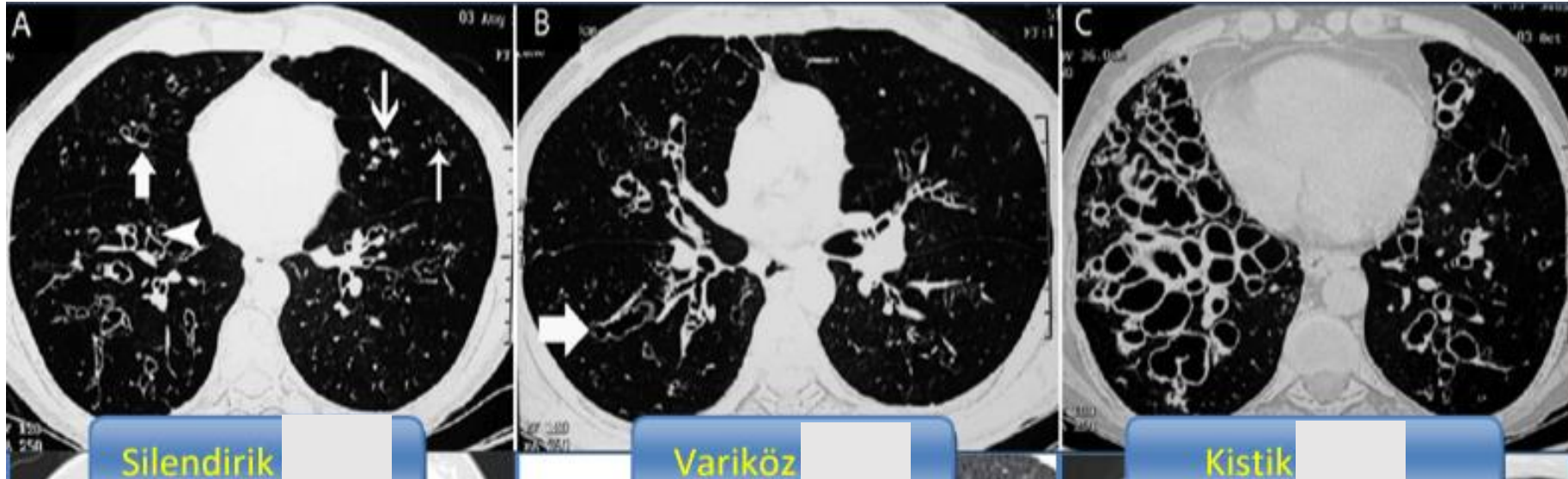
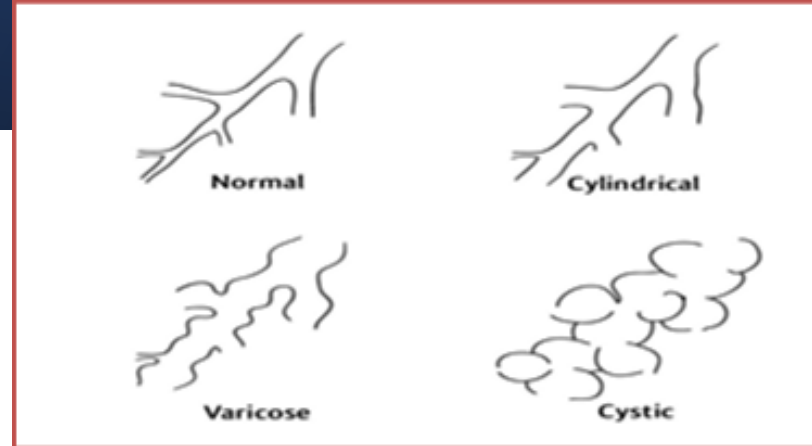
- Immunglobulin deęerleri ok dşk bulundu.
- Anemi ve lenfopenisi mevcut.
- **Yaygın deęişken immün yetmezlik** (common variable immun deficiency(CVID) dşnld.
- 3 gn 40 gr **IVIG tedavisi** serviste uygulandı.
- Alerji – immunoloji poliklinik takibine alındı.

# Soru 8: Bronşektazi ile ilgili hangisi doğrudur?

- 1) Olguların tamamına yakınında altta yatan neden tespit edilir.
- 2) Post enfeksiyöz nedenler en nadir görülen nedenlerdir.
- 3) Bronşektazi nedenleri arasında immün yetmezlikleri araştırmaya gerek yoktur.
- 4) Bronşektaziler lokalize-diffüz veya konjenital- edinsel olarak ayrılabilir.
- 5) Reid sınıflmasına göre silenderik bronşektazi, bronşektazinin en ağır formudur.



# Bronşektazi



Teşekkürler...