

# İnterstisyel Akciğer Hastalığı Olguları

*Dr Dildar Duman*

*SBÜ Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi EAH*

# Olgu 1

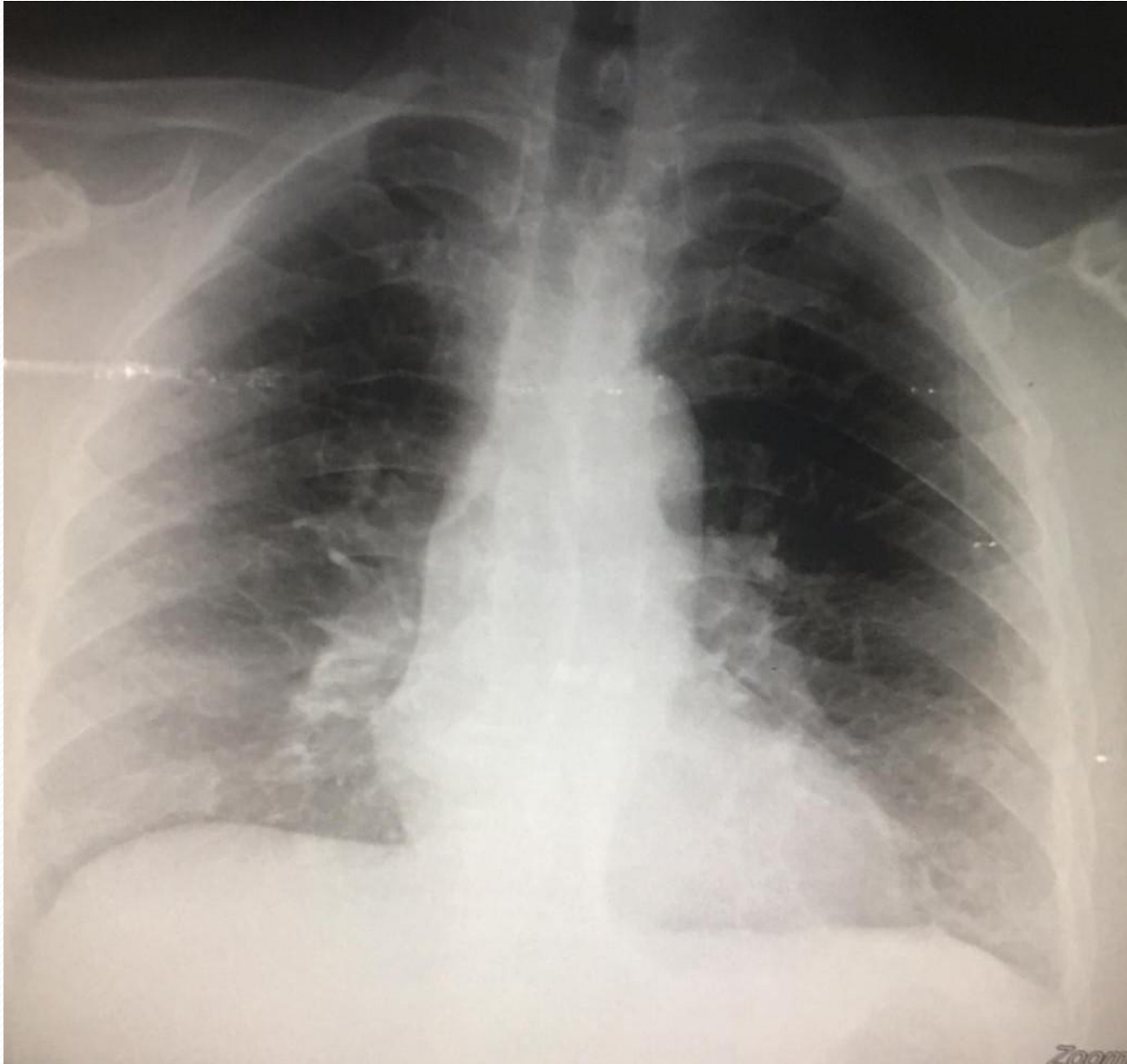
- 64 yaşıında kadın hasta
- Şikayeti: nefes darlığı, öksürük
- 30 paket/yıl sigara, 7 yıldır exsmoker
- Ev hanımı
- Bilinen maruziyet öyküsü yok
- Ek hastalıkları: karotis arter hastalığı, astım

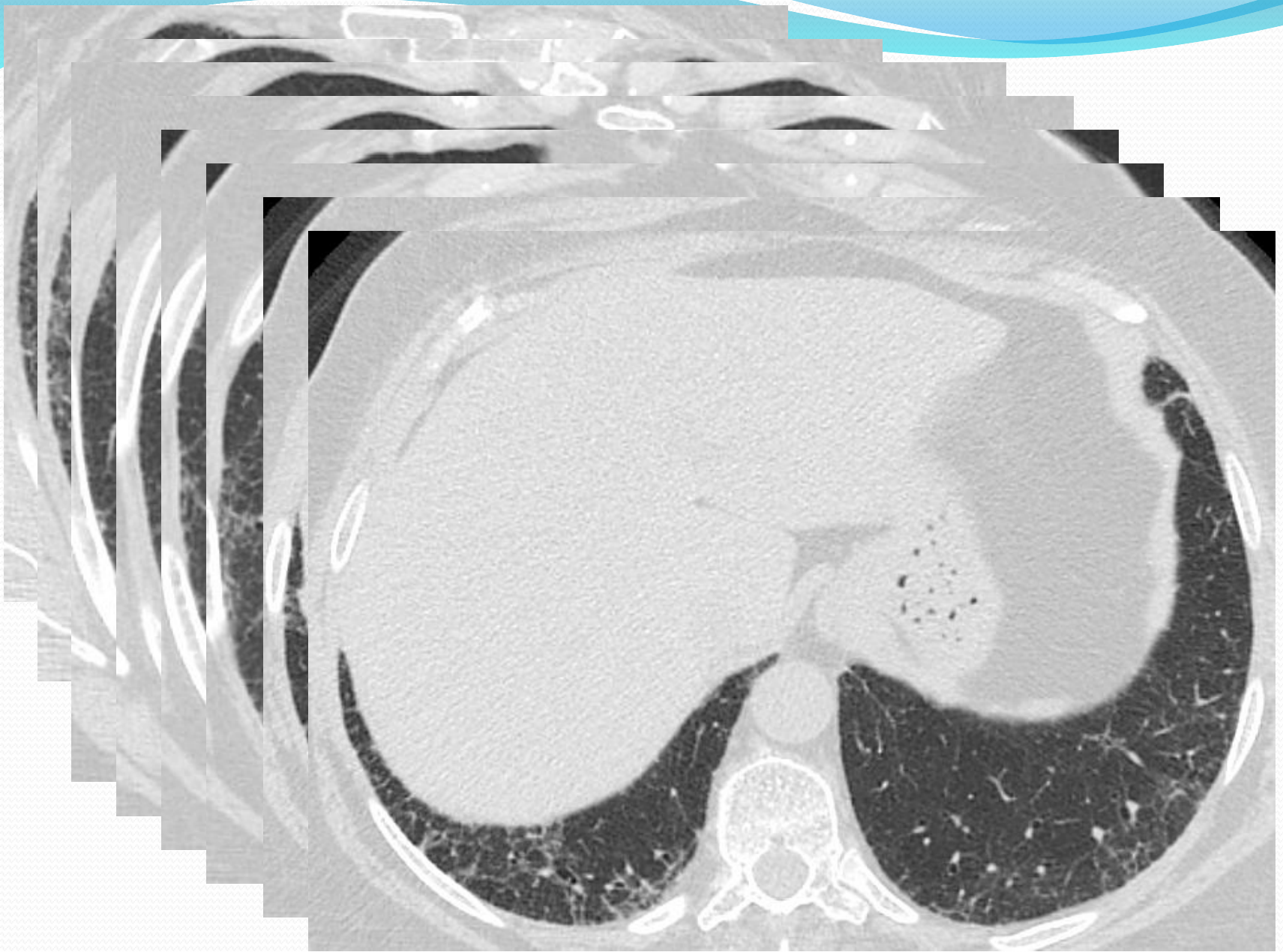
- Kullandığı ilaçlar:

Klopidogrel 75 mg, ASA 81 mg, betahistin 24 mg,  
dimenhidrinat 50 mg

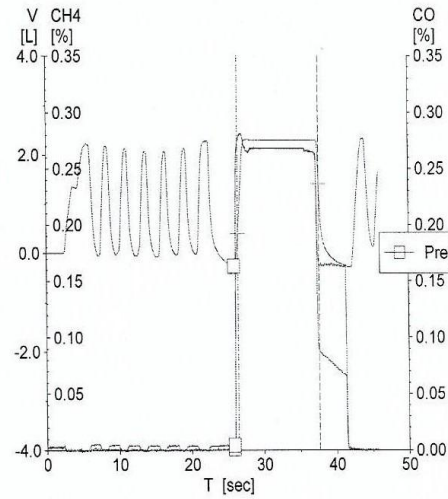
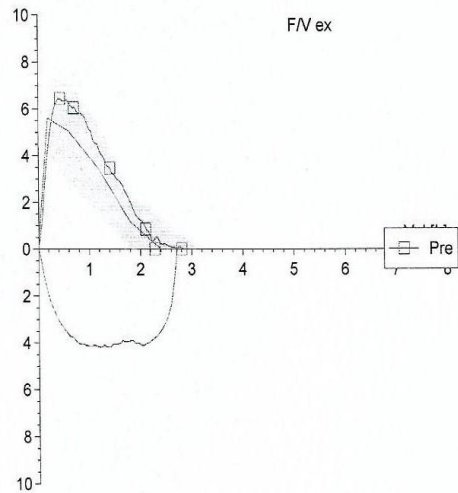
Formoterol/budesonid 12/400, ipratropium bromür 20/100  
mcg

- Fizik muayenesi: clubbing yok  
oskultasyonunda bilateral akciğer bazallerinde  
*velcro ralleri*
- SaO<sub>2</sub>% : 92





## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.40	2.80	117
FEV 1	2.00	2.28	114
FEV 1 % FVC	76.94	81.43	106
MMEF 75/25	2.71	2.66	98
PEF	5.61	6.45	115
MEF 75	5.06	6.05	120
MEF 50	3.41	3.45	101
MEF 25	1.16	0.85	73

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	6.97	4.70	68
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.29	85
VA_SB	L	4.42	3.65	82
Hb	g(Hb)/100mL		13.40	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	6.97	4.70	68
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.29	85

## 6 DAKİKA YÜRÜME TESTİ

TARİH: 20.04.2019

AD		
SOYAD		
CİNSİYET	K	
YAŞ	64	
SİGARA	E-sigara (7 yıl) 7,5 paket/bil	
KİLO	80,8	
BOY	153	
BMI	34,5	
YÜRÜME MESAFESİ (mt)	425 m	
BEKLENEN %	434,828 % 109,2	
TEST SIRASINDA O2 DESTEĞİ	EVET	<input checked="" type="radio"/> HAYIR
	AKIM HIZI:	
DEĞERLER	BAŞLANGIÇ	BİTİŞ
SATURASYON	98	96
NABIZ	93	125
TANSİYON	130/90	160/80
BORG YORGUNLUK	1	3
BORG DISPNE	0	1
SFT FEV1	✓	
FVC	✓	
FEV1/FVC	✓	
ÖN TANI / TANI	İPF	
EK NOT	Testi ara vererek tamamlandı.	

- Hastada bu bulgularla dış merkezde İAH, ön planda NSIP düşünülerek deflazacort 30 mg başlanmış, 2 haftadır tedavi almaktaydı.
- Hasta hastanemize başvurdu.
- Hasta bize başvurduğunda almakta olduğu steroid tedavisi sonlandırıldı.



# AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

## **Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis**

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

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Jeffrey L. Myers, Luca Richeldi, Christopher J. Ryerson, David J. Lederer, Juergen Behr, Vincent Cottin, Sonye K. Danoff, Ferran Morell, Kevin R. Flaherty, Athol Wells, Fernando J. Martinez, Arata Azuma, Thomas J. Bice, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Harold R. Collard, Abhijit Duggal, Liam Galvin, Yoshikazu Inoue, R. Gisli Jenkins, Takeshi Johkoh, Ella A. Kazerooni, Masanori Kitaichi, Shandra L. Knight, George Mansour, Andrew G. Nicholson, Sudhakar N. J. Pipavath, Ivette Buendía-Roldán, Moisés Selman, William D. Travis, Simon L. F. Walsh, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS), EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), AND LATIN AMERICAN THORACIC SOCIETY (ALAT) WAS APPROVED BY THE ATS, JRS, AND ALAT MAY 2018, AND THE ERS JUNE 2018

- **Soru 1:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada ayrıntılı ilaç kullanımını, işyeri, ev veya ziyaret edilen yerlerdeki maruziyet detaylı sorgulanmalı mıdır?
- *Evet*
- **Soru 2:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastadan, kolajen doku hastalıklarını dışlamak için serolojik testler istenmeli midir?
- *Evet*

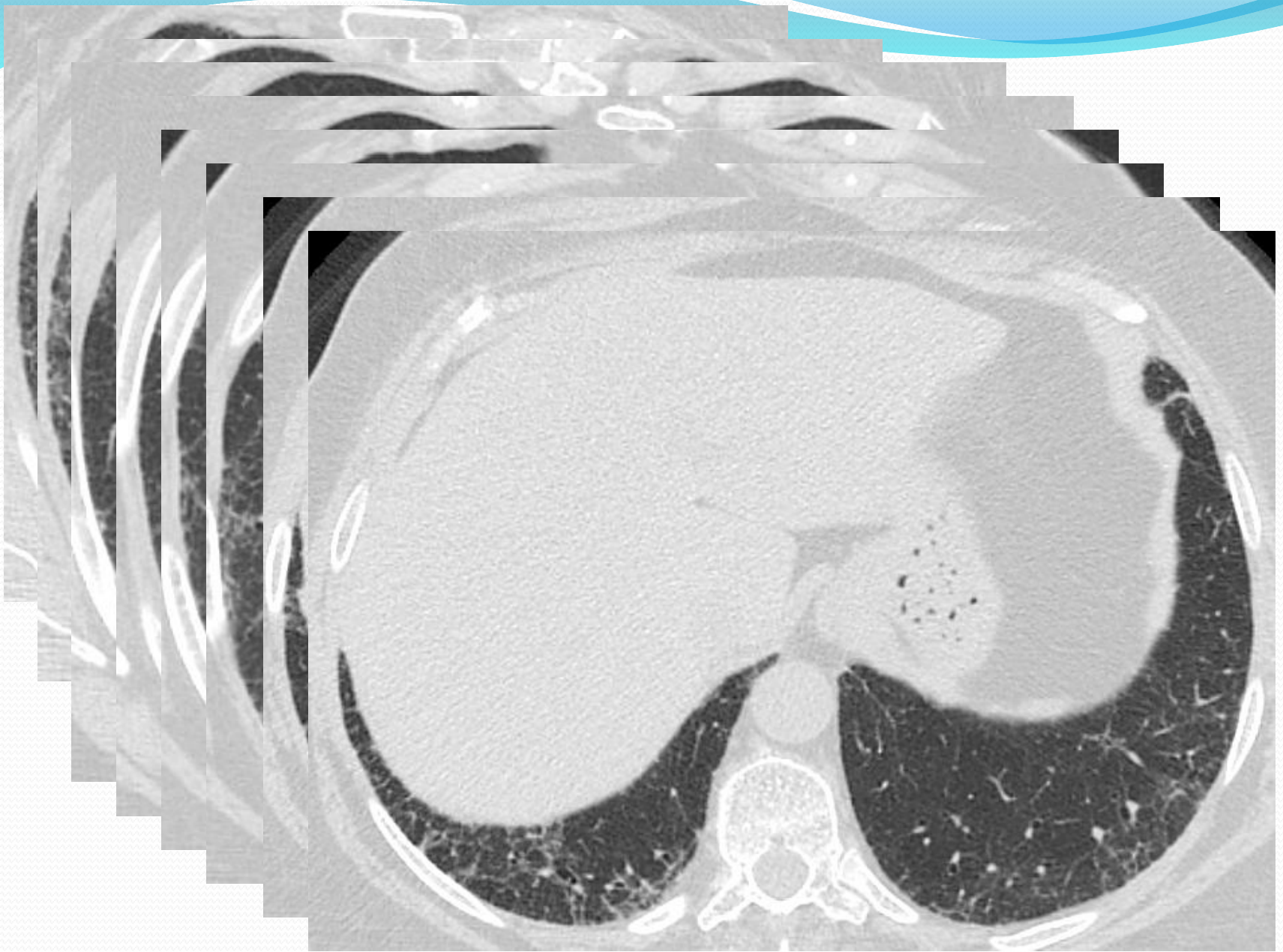
## ENA Profili (IB)

Anti-ENA U1-RNP	negatif	negatif
Anti-ENA Sm-Antijen	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro-52)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-B (La)	negatif	negatif
Anti-ENA Scl 70	negatif	negatif
Anti PM-Scl	negatif	negatif
Anti-ENA Jo-1	negatif	negatif
Anti CENP B	negatif	negatif
Anti-PCNA	negatif	negatif
Anti Nükleozomlar	negatif	negatif
Anti Histonlar	negatif	negatif
Anti Rib.P-Protein	negatif	negatif
AMA M2	negatif	negatif
DFS70	negatif	negatif

- **Soru 3:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastaya BAL yapılmalı mıdır?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa BAL yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası UIP, belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliorsa BAL hücresel analizi yapılmalı.

Tablo 1. UIP tanısı konulmasında kullanılan radyolojik sınıflama.

	UIP	Olası (probable) UIP	Belirsiz	Alternatif Tanı
Dağılım	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bazal ve subplevral tutulum</li><li>• Heterojen yerleşim</li><li>• Balpeteği</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bazal ve subplevral diffüz tutulum</li><li>• Heterojen yerleşim</li><li>• Traksiyon bronşektazisi ile birlikte retikülasyon</li><li>• İlimli buzlu cam</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Subplevral ve bazal dağılım</li><li>• <b>İnce retikülasyon</b></li><li>• BT özellikleri diğer spesifik fibrozis paternini düşündürmüyor olmalı</li><li>• Erken UIP paterni</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dağılım</li><li>- Üst-orta zon</li><li>- Peribronşiyoler</li><li>• Plevral plaklar</li><li>• Dilate özefagus</li><li>• Distal klavikuler erozyon</li><li>• Yoğun LAP kümeleri</li><li>• Plevral efüzyon ve kalınlaşma</li></ul>
-	<p>Retiküler patern</p> <p>İlimli buz cam</p> <p><b>Dağılım varyasyonları:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Asimetrik</li><li>- Diffüz</li></ul>			<ul style="list-style-type: none"><li>• Kistler</li><li>• Mozaik atenüasyon</li><li>• Nodüller</li><li>• Konsolidasyon</li><li>• Baskın buzlu cam</li></ul>



Yas: 64 (Kadin)

Kabul Tarihi: 30.05.2019,12:47

Numune Tarihi: 30.05.2019,12:51

TEST ADI	SONUC	BİRİM
CD 4/CD 8 Panel, BAL	:	
TOTAL HUCRE SAYISI	50.00	/mm <sup>3</sup>
LENFOSIT	6.00	%
NOTROFIL	36.00	%
E OZINOFIL	0.00	%
MAKROFAJ	58.00	%
CD64(notrofil/makrofaq/monosit), BAL	54.80	%
7-AAD (Canli Hucre), BAL	75.20	%
CD45, BAL	100.00	%
CD 3. (T hucre), BAL	93.60	%
CD4 (T Helper), BAL	36.10	%
CD8 (T supressor), BAL	41.70	%
CD4/CD8 ORAN, BAL	0.87	

- **Soru 4:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastaya tanıyı doğrulamak için Cerrahi biyopsi yapılmalı mıdır?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa cerrahi biyopsi yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası yada belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliyorsa cerrahi biyopsi yapılması öneriliyor.



## MAKROSKOPİ

4,2 x 3 x 1 cm ölçüsünde Akciğer wedge rezeksiyonudur. Kesitlerinde özellik izlenmedi. TT5K (5 blok+10 lam)

## PATOLOJİK TANISI

SOL AKCİĞER, LİNGULA, WEDGE REZEKSİYON: AKCİĞER PARANKİMİNDE YAMA TARZINDA, HETEROJEN, ORTA DERECEDE İNTERSTİSYEL FİBROZİS, KRONİK BRONŞİOLİT, BRONŞİOLER METAPLAZİ, SEYREK MİKROSKOPİK BAL PETEĞİ ALANLARI, FİBROBLASTİK FOKUSLAR, FOKAL AMFİZEMATÖZ DEĞİŞİKLİKLER, FOKAL ATİPİK PNÖMOSİT PROLİFERASYONLARI (BKZ. NOT)

## NOT

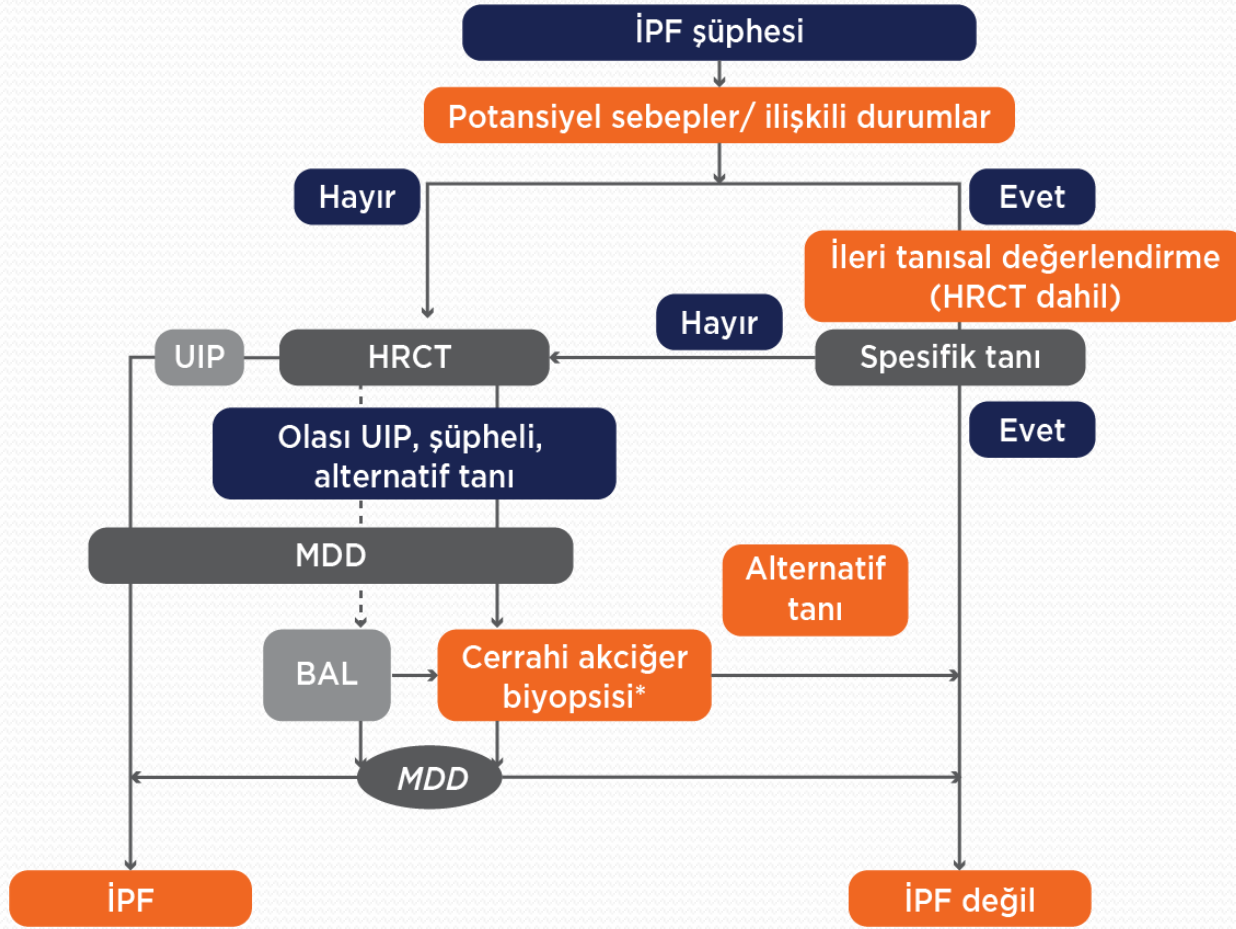
Mevcut histopatolojik bulgular usual interstisyel pnömoni paterni lehine yorumlanmıştır. Olgunun IPF, konnektif doku hastalıkları, asbestoz, hipersensitivite pnömonisi, kronik ilaç reaksiyonları gibi usual interstisyel pnömoni paterninin görülebildiği hastalıklar açısından klinik ve radyolojik bulgular ile birlikte değerlendirilmesi önerilir. Ek olarak fokal atipik pnömosit proliferasyonları mevcut olup, olgunun malignite gelişim riski açısından da takibi önerilir.

- **Soru 5:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada histopatolojik tanı için, transbronşiyal biyopsi (TBB), cerrahi biyopsinin alternatifi olabilir mi?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa TBB yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası UIP, belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliyorsa TBB yapılması veya yapılmaması konusunda öneride bulunulmamış.

- **Soru 6:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada histopatolojik tanı için, akciğer kriyobiyopsi, cerrahi biyopsinin alternatifi olabilir mi?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa kriyobiyopsi yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası yada belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliyorsa kriyobiyopsi ile ilgili öneride bulunulmamış.

- **Soru 7:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada karar MDD (multidisipliner decision) konsey ile mi verilmelidir?
- *Evet*

Klinik olarak şüphelenilen İPF		Histopatoloji paterni			
		UIP	Olası UIP	Belirsiz	Alternatif tanı
HRCT paterni	UIP	İPF	İPF	İPF	İPF değil
	Olası UIP	İPF	İPF	İPF (muhtemel) <sup>†</sup>	İPF değil
	Belirsiz	İPF	İPF (muhtemel) <sup>†</sup>	Şüpheli <sup>‡</sup>	İPF değil
	Alternatif tanı	İPF (muhtemel) <sup>†</sup> /İPF değil	İPF değil	İPF değil	İPF değil



Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med 2018;198:e44–e68.

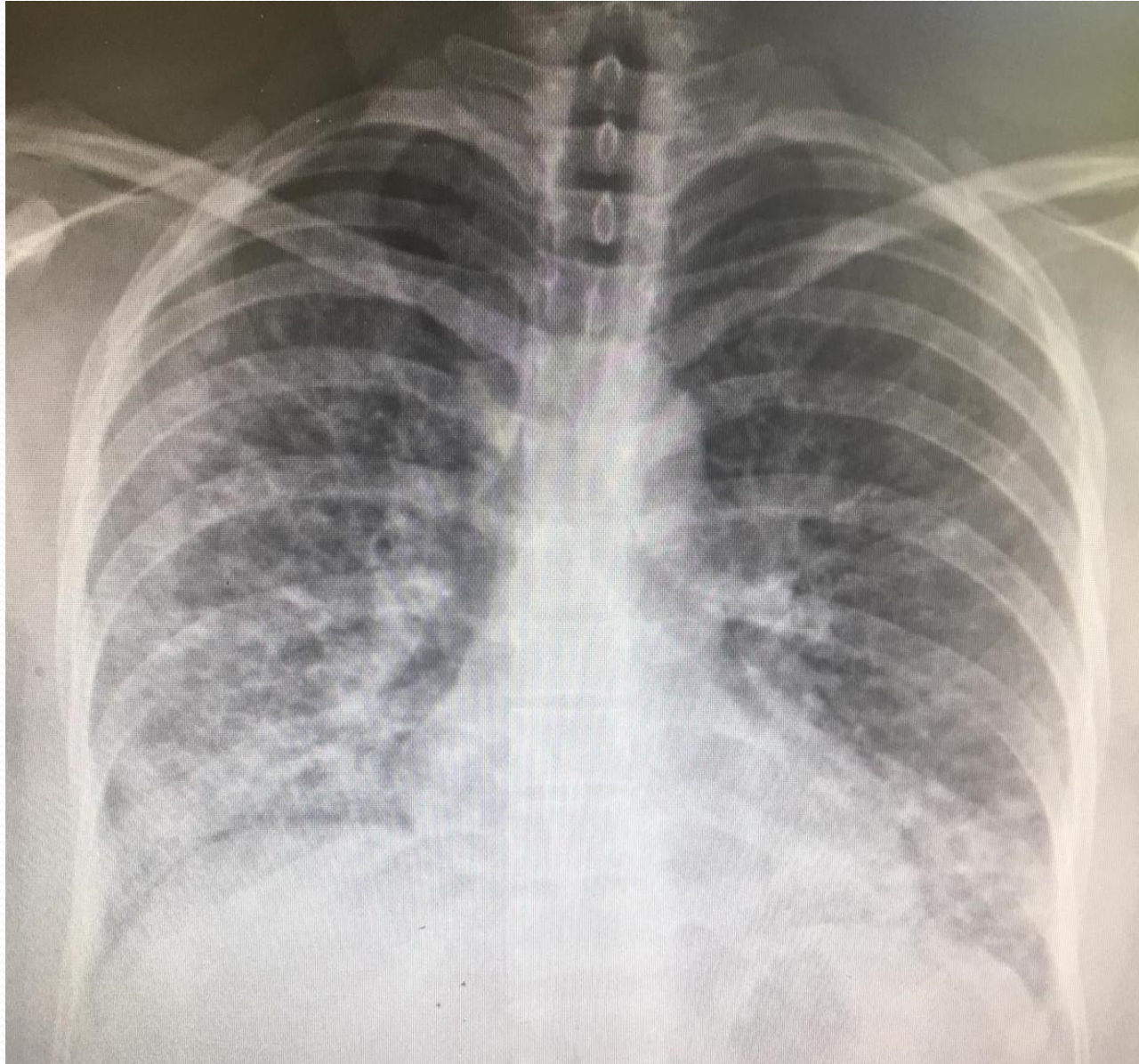
- Hastaya konsey kararıyla **İPF** tanısı konularak pirfenidon tedavisi başlandı.

# Olgu 2

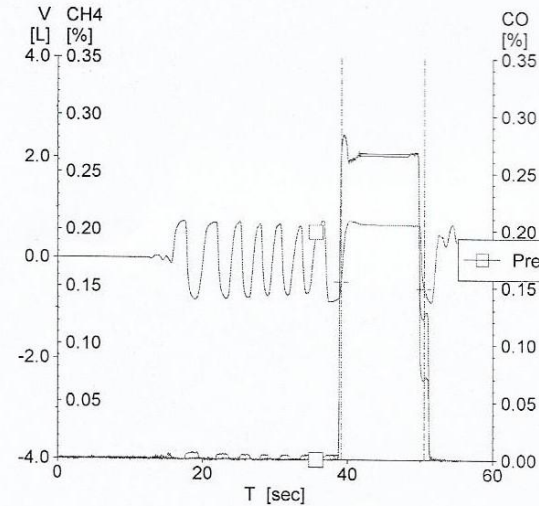
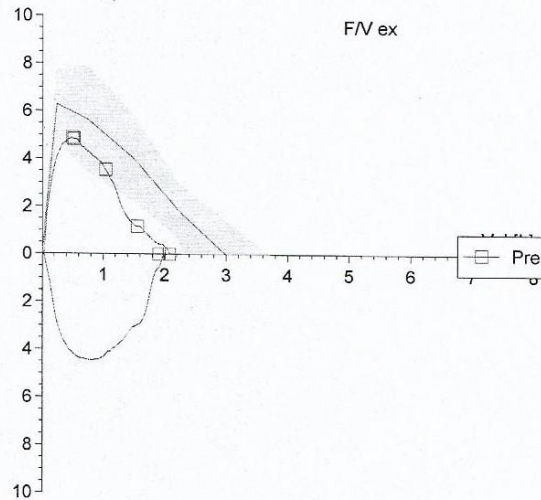
- 38 yaşında kadın hasta
- Şikayetleri: halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, nefes darlığı (4 aydır)
- Dış merkezde antibiyotik tedavisi kullanmış ancak şikayetlerinin artması üzerine hastanemize başvurmuştu.
- Nonsmoker
- Ev hanımı
- 3 ay önce eve muhabbet kuşu alınmış, 2 ay evde kalmış, son bir aydır yok.
- Bilinen hastalık yok, ilaç kullanımı yok.



- Fizik muayenesi:
- Genel durumu orta-iyi
- saO<sub>2</sub>:%95
- TA 120/80 mm Hg, DNS:90/dk
- Ateş 37.2, DSS:18/dk
- Clubbing yok
- Solunum sistemi muayenesi: alt alanlarda raller

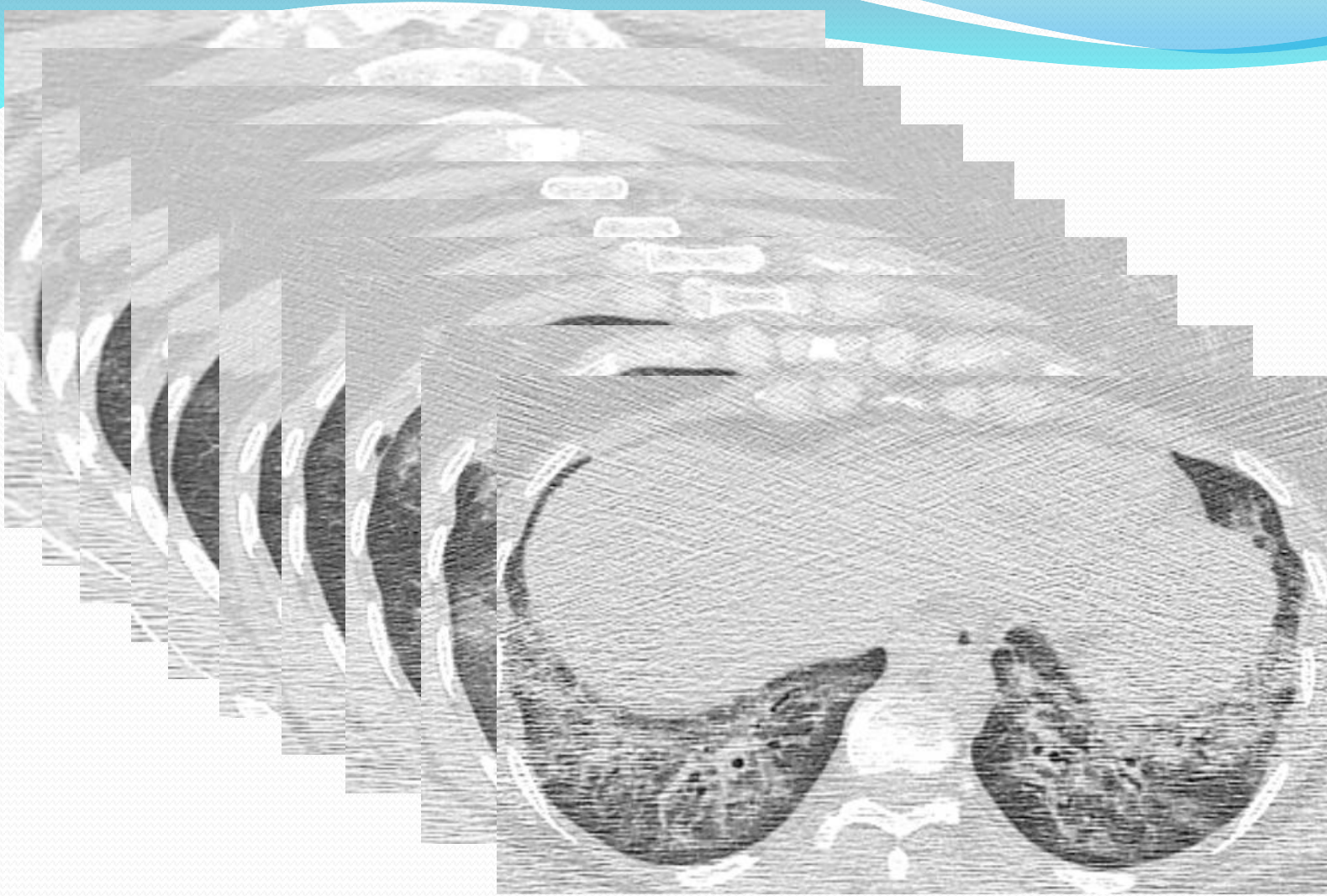


## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.99	2.07	69
FEV 1	2.57	1.90	74
FEV 1 % FVC	81.88	91.88	112
MMEF 75/25	3.57	2.62	73
PEF	6.28	4.89	78
MEF 75	5.64	4.83	86
MEF 50	4.01	3.53	88
MEF 25	1.79	1.15	64

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.08	3.21	40
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.18	65
VA_SB	L	4.29	2.73	64
Hb	g(Hb)/100mL		13.10	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.08	3.24	40
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.19	65



- Balgam ARB leri negatif
- PPD: 5 mm
- Kardioloji konsultasyonu: normal,EF %60
- Bronkoskopi: normal endobronşial sistem
- BAL: Lenfosit: %42  
Nötrofil: %30  
Makrofaj: %28  
CD4/CD8: 0.3
- RF:12.7 (0-15), CCP: 1.56 (0-5)

## ENA Profili (IB)

Anti-ENA U1-RNP	negatif	negatif
Anti-ENA Sm-Antijen	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro-52)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-B (La)	negatif	negatif
Anti-ENA Scl 70	negatif	negatif
Anti PM-Scl	negatif	negatif
Anti-ENA Jo-1	negatif	negatif
Anti CENP B	negatif	negatif
Anti-PCNA	negatif	negatif
Anti Nükleozomlar	negatif	negatif
Anti Histonlar	negatif	negatif
Anti Rib.P-Protein	negatif	negatif
AMA M2	negatif	negatif
DFS70	negatif	negatif

Histolojik ve radyolojik özellikler ile benzeşen 3 hastalık

- **HP**
- **NSIP**
- **IPF**

• **HP** lehine bulgular:

• **Radyolojik**

Üst-orta zon tutulumu

Buzlu cam, sentrilobuler noduller, mozaik perfüzyon  
(hava hapsi)

• **Histopatolojik**

Selüler, lenfositik interstisyel infiltratlar

Bronşiyolit

Granülomlar (zayıf, seyrek)



- **NSIP** lehine bulgular:

- **Radyolojik**

Alt zon tutulumu (homojen,simetrik)

Buzlu cam,retikülasyon,traksiyon bronşektazileri

Balpeteği genellikle yok

Subplevral korunma

- **Histopatolojik**

- Selüler patern ve fibrotik patern

- Difüz-uniform inflamasyon ve septal fibrozis

- **IPF** lehine bulgular:

- **Radyolojik**

Alt zon tutulumu (periferik, heterojen, subplevral)

Balpeteđi, retikülasyon, traksiyon bronşektazileri

- **Histopatolojik**

Heterojen fibrozis

Balpeteđi

Fibroblastik odaklar

## MAKROSKOPİ

5,5 x 4 x 0,3 cm ölçüsünde sol alt lob wedge rezeksiyon materyalidir. Kesidi kirlibeyaz renkte alacalı görünümde dokudur. 1 kısım 4 kaset (4 blok+8 lam)

## MİKROSKOPİ

Pulmoner parenkimde:

Fibrozis: Diffüz; fokal balpeteği görünümü

Hücrel infiltrasyon: Belirgin lenfositler

Alveoler doluluk: Yok

Nodül: Yok

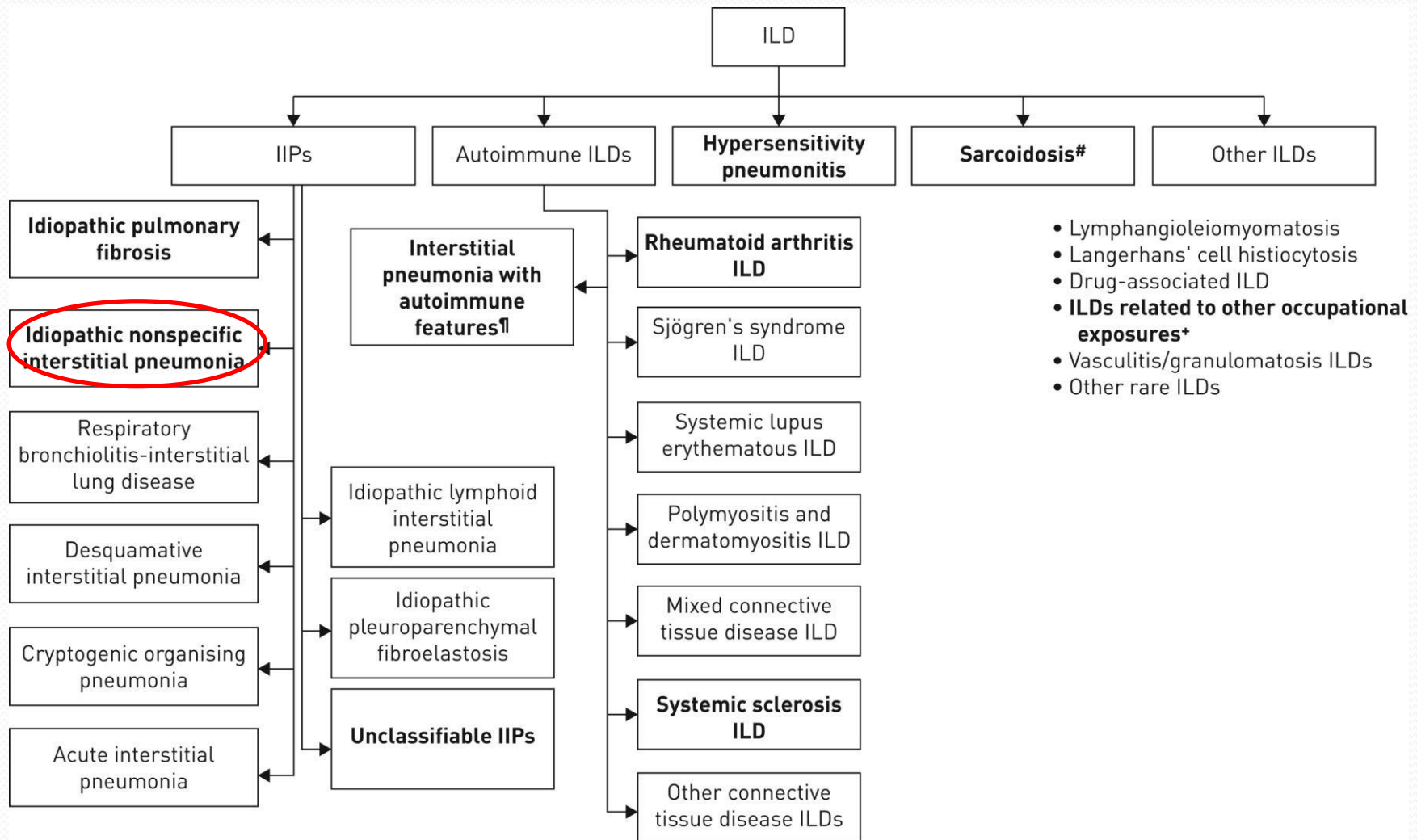
## PATOLOJİK TANISI

SOL AKCIĞER ALT LOB, WEDGE REZEKSİYON:

(LÜTFEN AÇIKLAMAYI OKUYUNUZ)

## NOT

HİSTOMORFOLOJİK BULGULAR ÖN PLANDA **NONSPESİFİK İNTERTİSYEL PNÖMONİYİ (NSIP) DÜŞÜNDÜRMEKTEDİR.**



# NSİP (Nonspesifik interstisyel pnömoni)

- İdiyopatik interstisyel pnömonilerin dörtte birini oluşturur.
- Kadınlarda, sigara içmeyenlerde ve 50'li yaşlarda daha sık görülür.
- Kollajen doku hastalıklarınının AC tutulumu en sık NSİP şeklinde karşımıza çıkar.
- Survi IPF'den genellikle daha iyidir.
- 5 yıllık mortalite % 15-20'dir.

# Tedavi

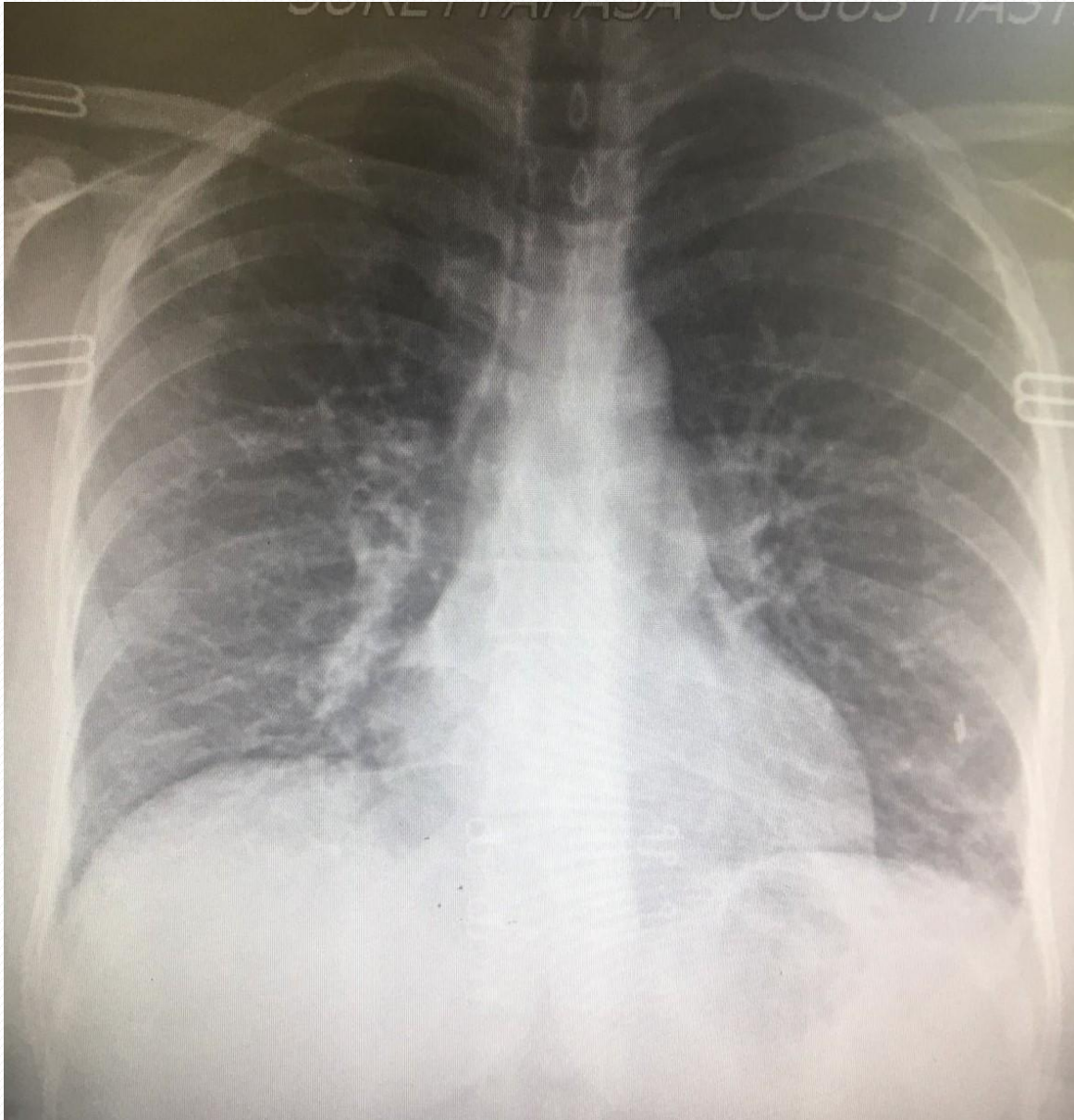
- Prednizolon 1 mg/kg (max 60 mg/gün) – 1 ay  
40 mg/gün – 2 ay
- İdame doz: günde veya günaşırı 5-10 mg
- Tedavi süresi 1 yıl
- Kortikosteroidlere intolerans, yetersiz cevap veya relaps durumunda immunsupresifler kullanılabilir.

Azatioprin

Siklofosfamid

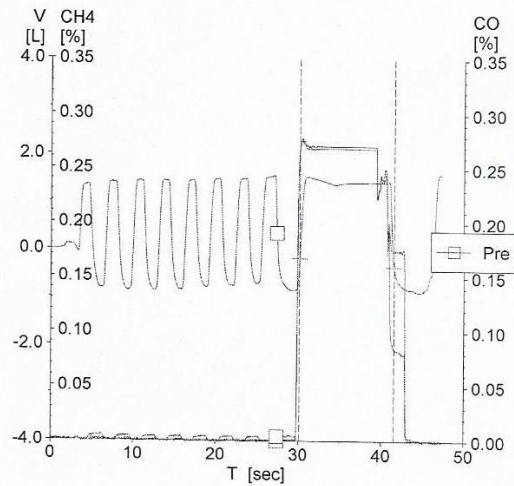
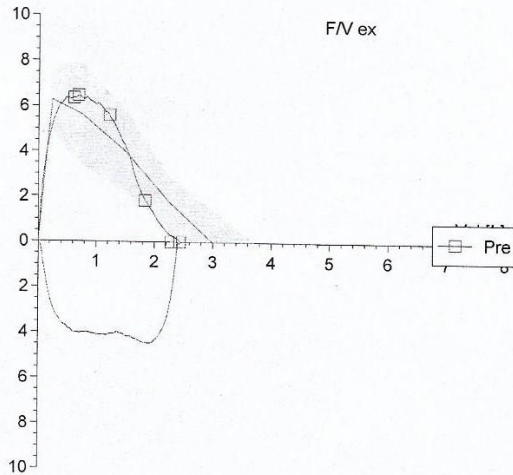
Siklosporin

- NSIP tanısı konulan hastaya 40 mg steroid tedavisi başlandı.
- Tedavinin 3. ayında klinik, fonksiyonel, radyolojik iyileşme izlendi.





## Diffusion SB



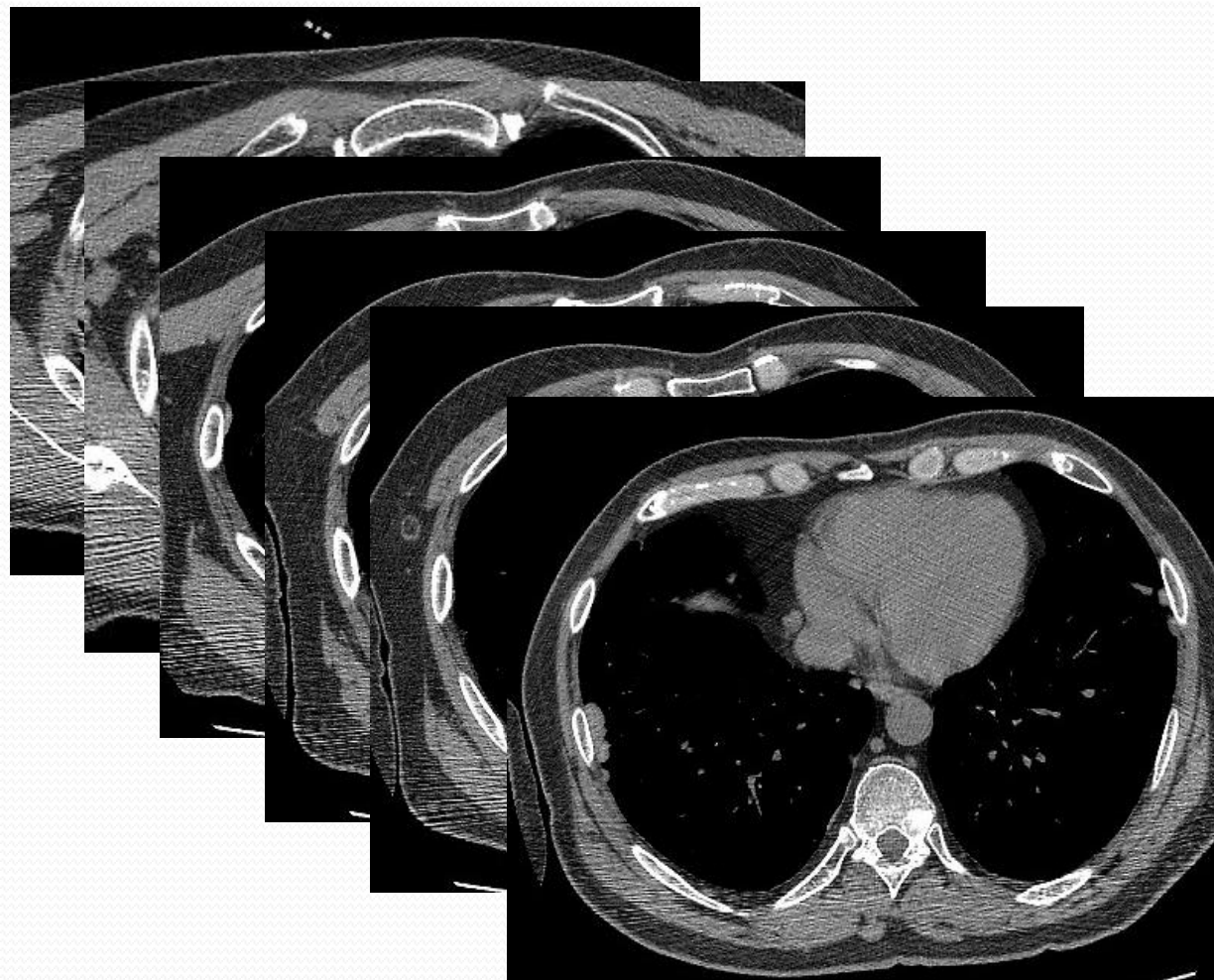
	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.99	2.43	81
FEV 1	2.57	2.28	89
FEV 1 % FVC	81.88	93.81	115
MMEF 75/25	3.57	4.38	123
PEF	6.28	6.48	103
MEF 75	5.64	6.36	113
MEF 50	4.01	5.62	140
MEF 25	1.79	1.81	101

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.08	4.63	57
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.45	80
VA_SB	L	4.29	3.19	74
Hb	g(Hb)/100mL		13.30	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.08	4.65	58
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.46	80

# Olgu 3

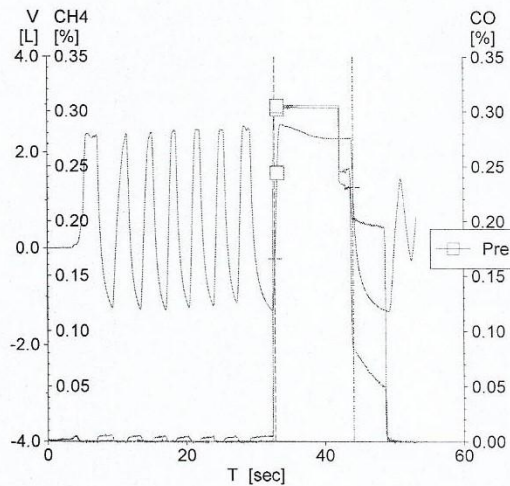
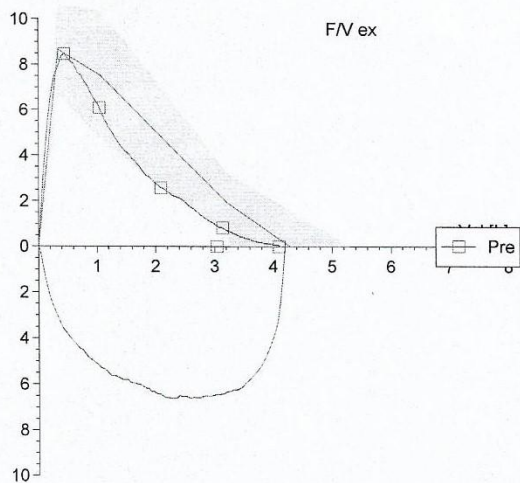
- 45 yaşında erkek hasta
- Şikayetleri: öksürük, halsizlik (6 aydır)
- 6 aydır exsmoker , 10 pk/yıl sigara
- 17 yıldır demir döküm işinde çalışıyor (bentonit ile)
- 6 ay önce işyeri taramasında çekilen akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk, plevral plak görülmesi üzerine Toraks BT çekilmiş.







## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	4.28	4.10	96
FEV 1	3.51	3.04	86
FEV 1 % FVC	79.11	74.07	94
MMEF 75/25	4.06	2.14	53
PEF	8.65	8.46	98
MEF 75	7.51	6.09	81
MEF 50	4.70	2.56	54
MEF 25	1.93	0.82	43

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO SB mmol/(min*kPa)	9.89	9.45	96
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.79	117
VA_SB L	6.35	5.29	83
Hb g(Hb)/100mL		15.50	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	9.89	9.22	93
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.74	115

# Ön tanı

- Tüberküloz?
- Sarkoidoz?
- Actinomyces?
- Metastaz?
- Mezotelyoma?

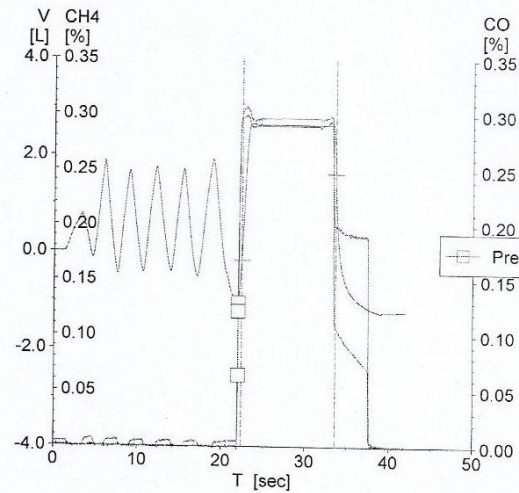
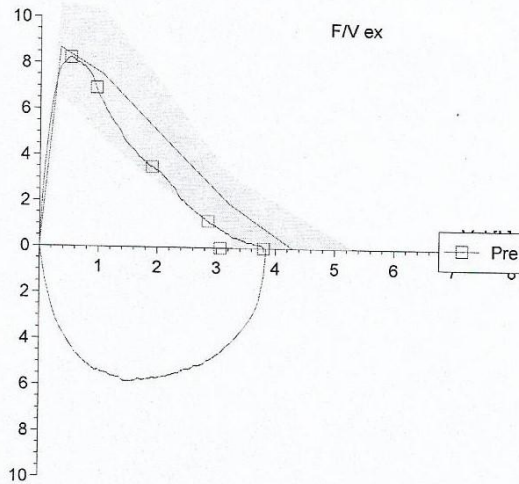
- PPD negatif
- ARB için balgam verememiş
- Serum ACE: 32
- Fiberoptik bronkoskopi (FOB): bilateral yaygın hipervaskuler mukoza
- Mukoza biyopsisi ve lavaj patoloji: negatif
- Bronkoskopik mai ARB negatif, PCR negatif



- PET-CT:  
bilateral servikal, aksiller, mediastende ve batında multiple hipermetabolik LAP,  
anlamalı FDG tutulumu olmayan bilateral pulmoner nodüller,  
yer yer plevral plak ve noduler kalınlaşma
- Sağ supraklavikuler lenf nodu biyopsi patolojisi:  
minimal nekrozun izlendiği granülomatöz lenfadenit, ön planda sarkoidoz ile uyumlu
- Mediastinoskopi önerilen hasta işlemi kabul etmemiş ve takipten çıkmış.

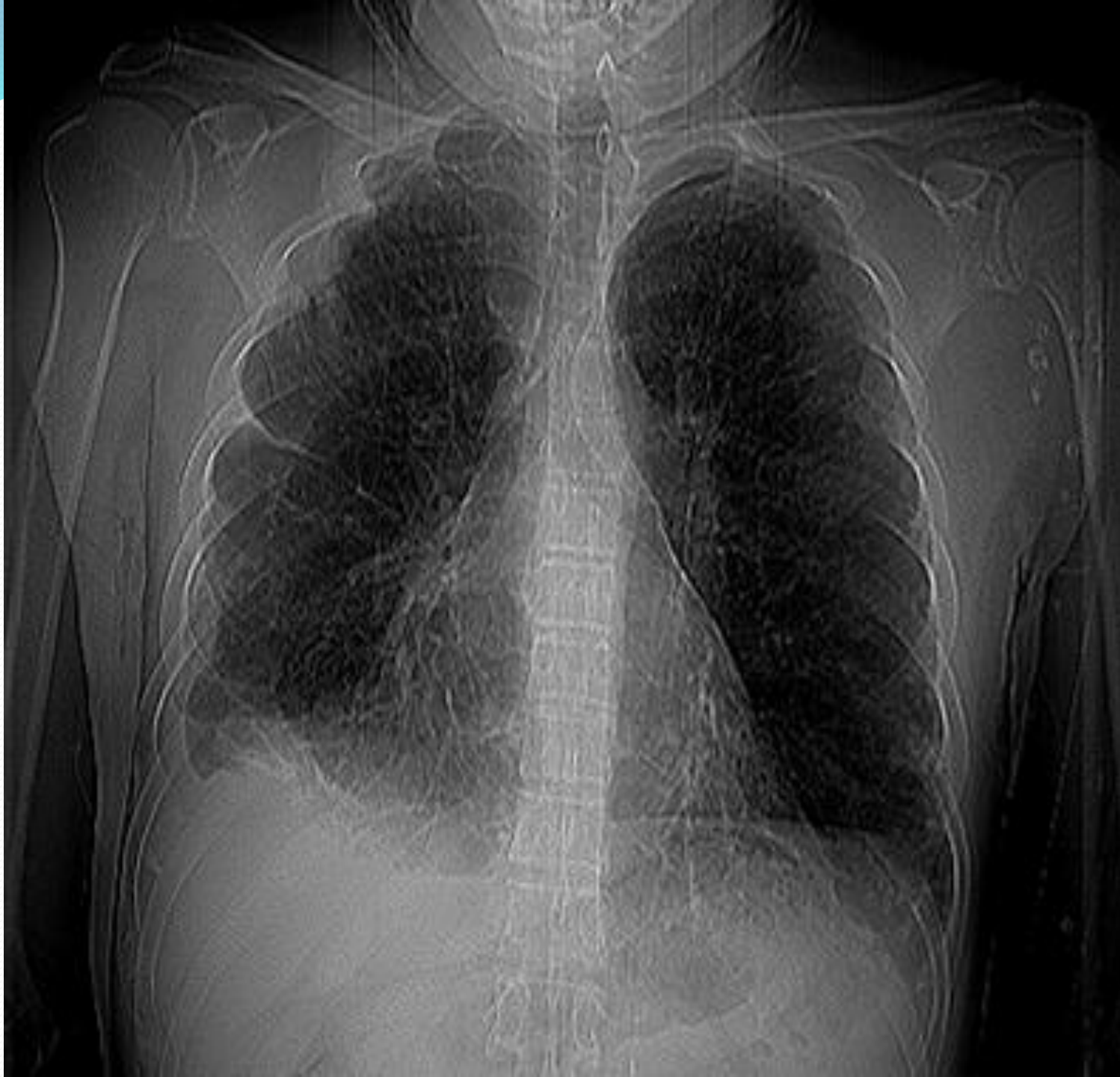
- 6 ay sonra hasta tarafımıza başvurdu.
- Klinik kötüleşme
- öksürük, nefes darlığında artış, halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı
- Fizik muayenesinde özellik yok
- Hemogram, biyokimya özellik yok
- Serum ACE: 50.8, Ca: 9.2
- Fonksiyonel bozulma

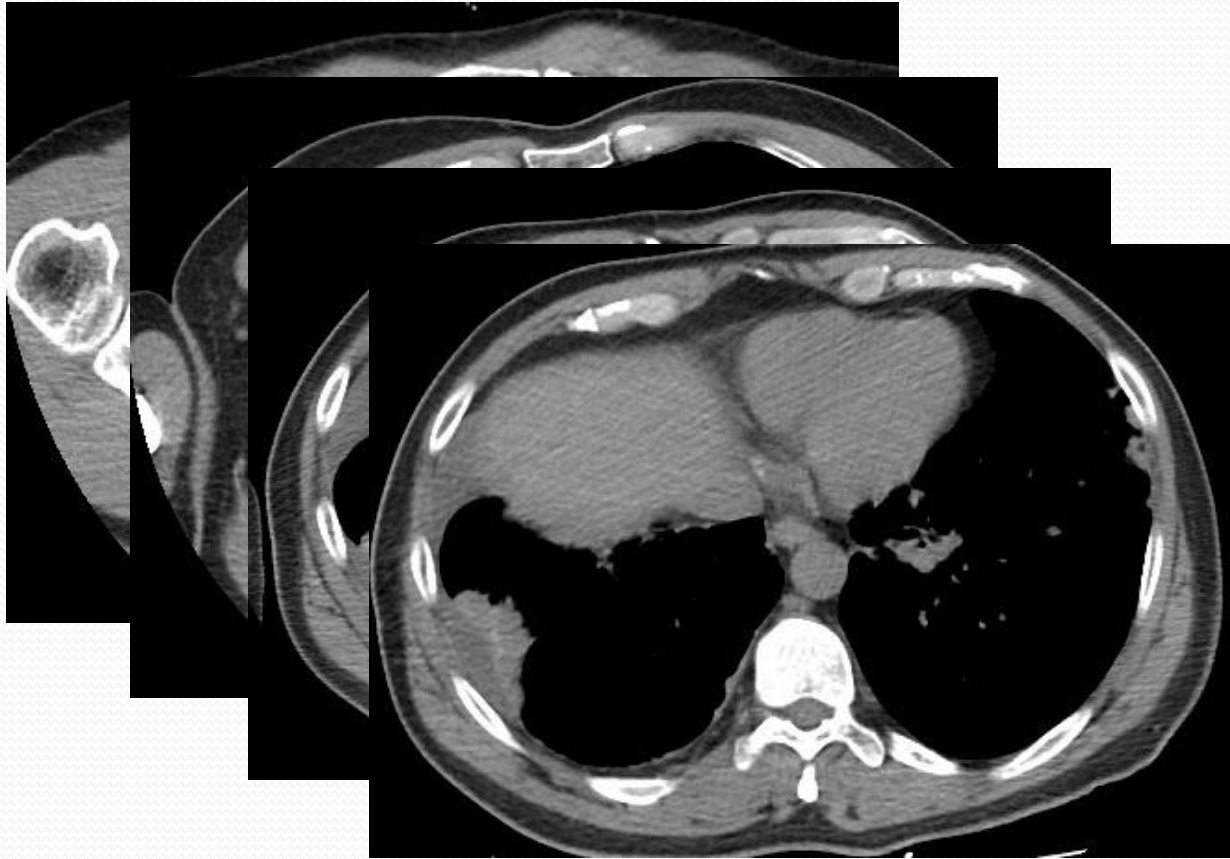
## Diffusion SB

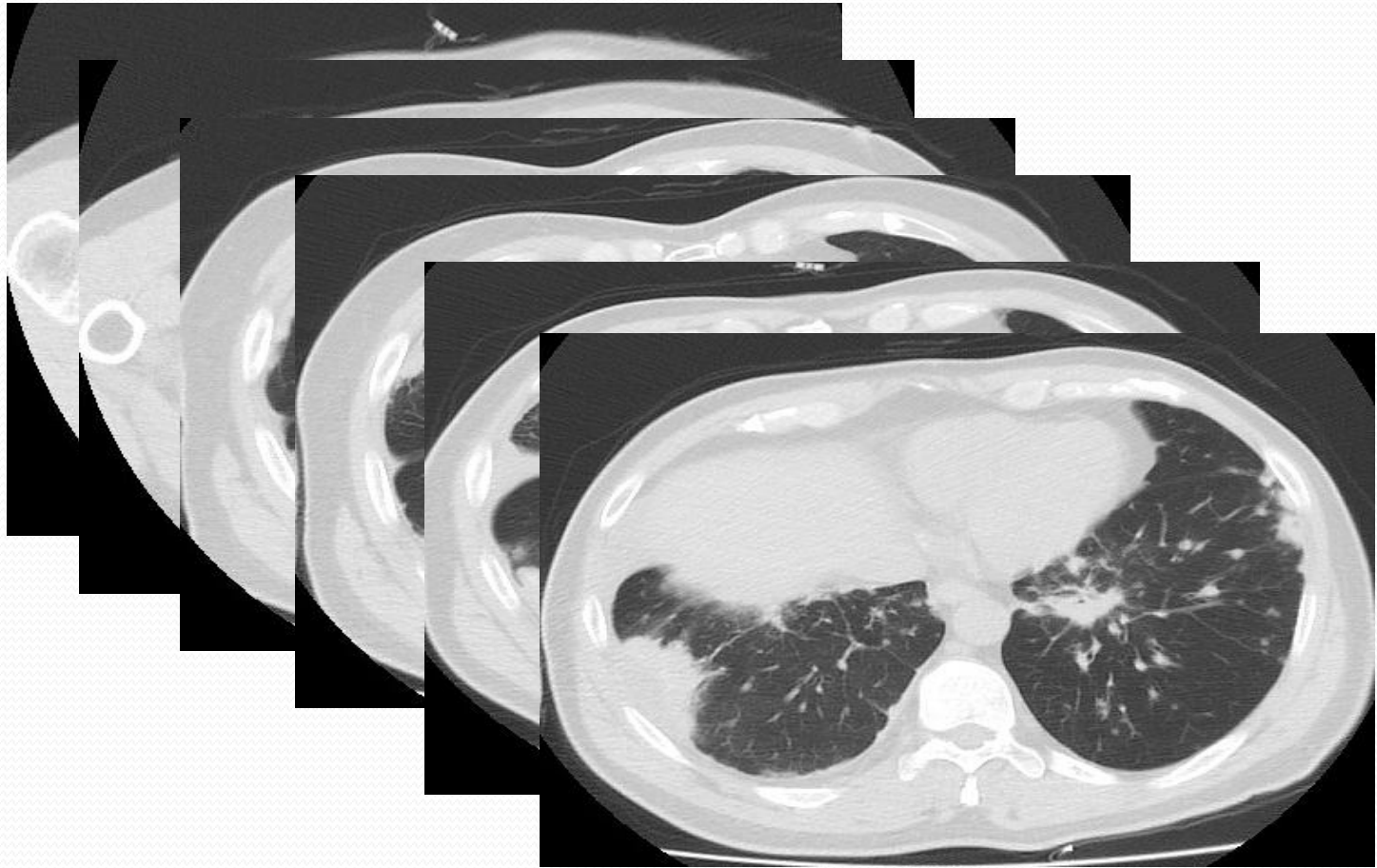


	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	4.28	3.80	89
FEV 1	3.51	3.06	87
FEV 1 % FVC	79.11	80.58	102
MMEF 75/25	4.06	2.85	70
PEF	8.65	8.23	95
MEF 75	7.51	6.92	92
MEF 50	4.70	3.51	75
MEF 25	1.93	1.17	61

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	9.89	6.56	66
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.35	89
VA_SB L	6.35	4.86	77
Hb g(Hb)/100mL		15.30	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	9.89	6.44	65
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.32	87







## • Mediastinoskopi yapıldı, patolojisi:

### MAKROSKOPİ

- 1- Kod 2R biyopsi: 1,3 x 1,1 x 0,5 cm ölçüsünde 1 adet düzensiz sınırlı kirlibeyaz doku parçası. TT1K
- 2- Kod 4R biyopsi: 1,1 x 0,9 x 0,4 cm ölçüsünde 1 adet düzensiz sınırlı kirlibeyaz doku parçası. TT1K

### PATOLOJİK TANISI

- 1- MEDİASTEN, 2R NOLU LENF NODU BÖLGESİ; BİYOPSİ:  
GENİŞ KOLLAGEN DEMETLERİ ARASINDA ÇOK SAYIDA GRANÜLOM YAPILARI
- 2- MEDİASTEN, 4R NOLU LENF NODU BÖLGESİ; BİYOPSİ:  
GENİŞ KOLLAGEN DEMETLERİ ARASINDA ÇOK SAYIDA GRANÜLOM YAPILARI ( BKZ. YORUM )

### NOT

MATERYALİN TAMAMINA YAKIN GENİŞ KOLLAGEN DEMETLERİ ARASINDA BİRBİRLERİ İLE BİRLEŞME EĞİLİMİ GÖSTEREN ÇOK SAYIDA GRANÜLOM YAPILARINDAN OLUŞMAKTADIR. BAZI DEV HÜCRELERİN İÇİNDE YABANCI CİSMİ DÜŞÜNDÜREN ŞEFFAF, KRİSTALİZE GÖRÜNÜMLÜ YAPILAR MEVCUTTUR. OLGUNUN ÖN PLANDA GRANÜLOMATÖZ PATOLOJİLER AÇISINDAN ARAŞTIRILMASI ÖNERİLİR.

Plevral nodül ve kalınlaşma alanlarından true-cut biyopsi patolojisi:  
multinükleer dev hücreler ve lenfoid hücreler

**Table 1.** The distribution of cases according to diagnosis

Diseases	Cases	%	Male/Female	Age (years)	The ratio of pathological diagnosis (%)
Sarcoidosis	771	37.6	232/539	44.7 ± 12.5	84.3
Idiopathic interstitial pneumonias	532	26.0	301/231	63.8 ± 12.9	22.7
IPF	408	19.9	247/161	65.6 ± 12.0	16.2
COP	54	2.6	26/28	60.4 ± 13.4	50
NSIP	21	1.0	7/14	52.1 ± 11.9	66.7
DIP	9	0.4	4/5	48.5 ± 10.5	88.9
LIP	6	0.3	3/3	45.0 ± 19.4	66.7
AIP	3	0.1	1/2	62.0 ± 11.5	66.7
RB-ILD	2	0.1	2/0	42.0 ± 8.5	0
Pneumoconiosis and occupational exposition	241	11.8	227/13	40.5 ± 18.5	2.1
Connective tissue diseases (RA;89, PSS;65, SS;19, SLE;9, PM/DM;6, MCTD;4, AS;1 cases)	201	9.8	54/147	56.9 ± 13.5	4.5
Hypersensitivity pneumonitis	82	4.0	43/39	51.8 ± 17.1	43.9
Vasculitis (Wegener; 22, Churge-Strauss;7, Behcet's Disease;6, Microscopic polyangiitis;4 cases)	39	1.9	25/14	48.0 ± 15.5	43.6

Müsellim et al. *Epidemiology and distribution of Interstitial lung diseases in Turkey. The Clinical Respiratory journal* 2014.



- KONSEY kararı: *Sarkoidoz*

Konsultasyonlar:

- Göz hastalıkları,
- Kardioloji,
- Nöroloji konsultasyonu

Extrapulmoner tutulum saptanmadı.

## Sarkoidozda tedavi endikasyonları

- Kardiyak tutulum
- Nörolojik tutulum
- Renal tutulum
- Topikal tedaviye yanıt veremeyen oküler tutulum
- Semptomatik hiperkalsemi
- Vücut şeklini bozan lupus pernio gibi kütenöz sarkoidoz
- Semptomatik hepatik veya splenik sarkoidoz
- Üst hava yolları tutulumu

# Pulmoner sarkoidoz

- Semptomlarda kötüleşme
- FVC' de  $> \%15$ , DLCO  $> \%20$  azalma (3 ay içinde)
- Radyolojik progresyon:
  - difüz infiltrasyon ve alveolit bulguları
  - kavitelerde büyüme
  - ilerleyici fibrozis

# Sarkoidoz tedavisi

- Kortikosteroidler

Prednizolon

- Sitotoksik ajanlar

Metotraksat

Azatioprin

Leflunomid

Siklofosfamid

Mikofenolat mofetil

- İmmunmodulatorler

TNF inhibitörleri (infiximab)

Talidomid

Pentoksifilin

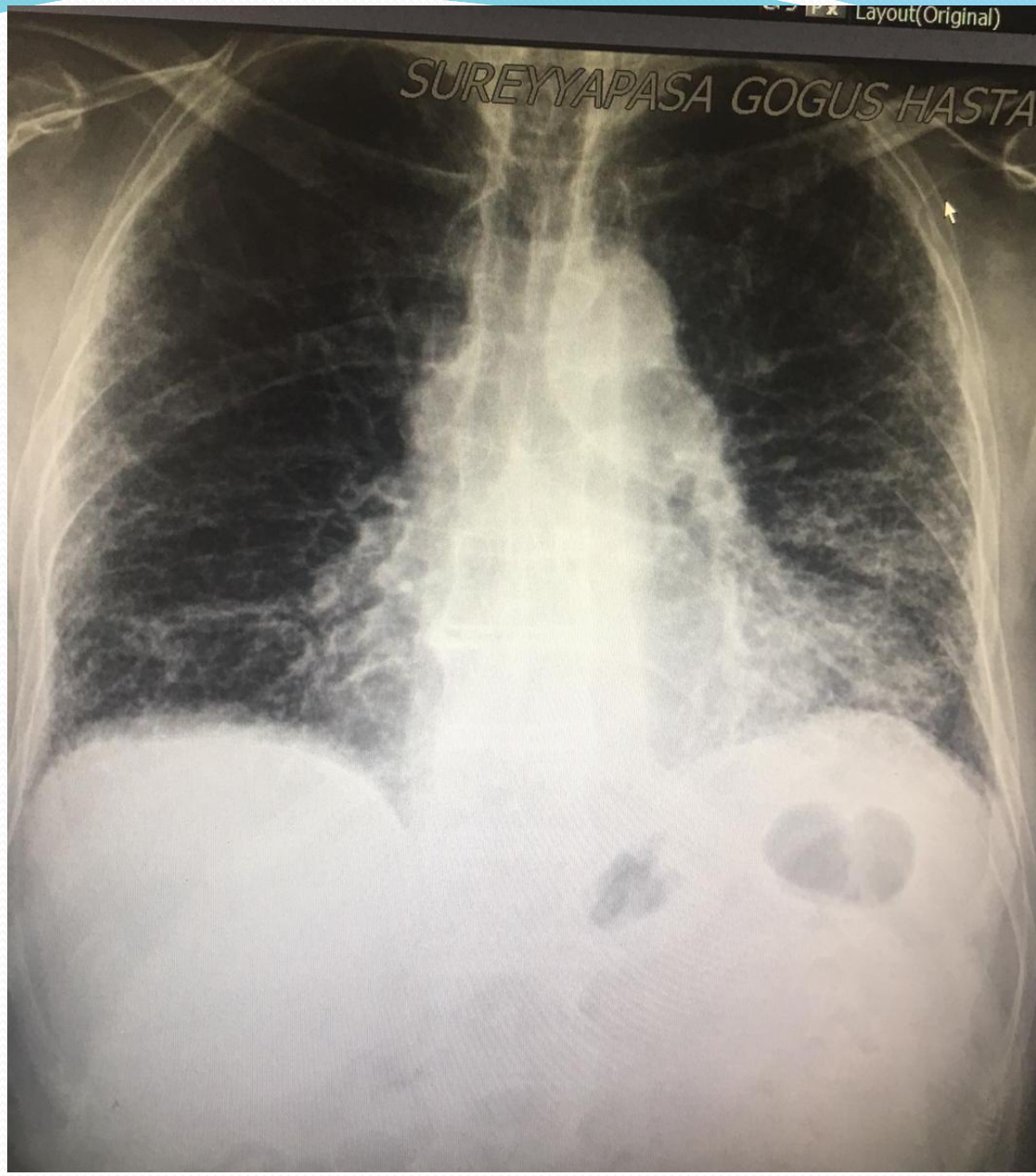
## Tedavi planı

- Başlangıç: Prednizolon 20-40 mg/gün
- 2-3 haftada bir doz azaltma
- İdame: Prednizolon 5-15 mg/gün
- Tedavi süresi 1 yıl

# Olgu 4

- 62 yaşında erkek hasta
- Şikayeti: nefes darlığı, öksürük
- 5 yıldır exsmoker, 40 pk/yıl sigara
- Kimya fabrikasında çalışmış, emekli
- Fizik muayenesi: *clubbing*  
oskultasyonunda *velcro ralleri*
- SaO<sub>2</sub>% : 90

SUREYYAPASA GOGUS HASTA







Mediastinal ana vasküler yapılar normaldir. Kalp konfigürasyonu normaldir.

Trakea orta hattadır.

Trakea ve her iki ana bronş açıktır.

Mediastinal ya da hilar yerleşimli patolojik boyut artışı gösteren lenf nodu izlenmemiştir.

**Akciğer parankim alanlarında alt loblarda daha belirginleşen subplevral yerleşimli tüm loblarda ve segmentlerde ince-kaba retiküler dansite artımları ve bal peteği görünümleri, skartisyel ektazik bronş yapıları izlenmektedir. Bulgular idiopatik pulmoner fibrozis lehine değerlendirilmiştir.**

Plevral kalsifikasyon, kalınlaşma veya effuzyon izlenmemiştir.

Kemik yapılar doğal görünümündedir.

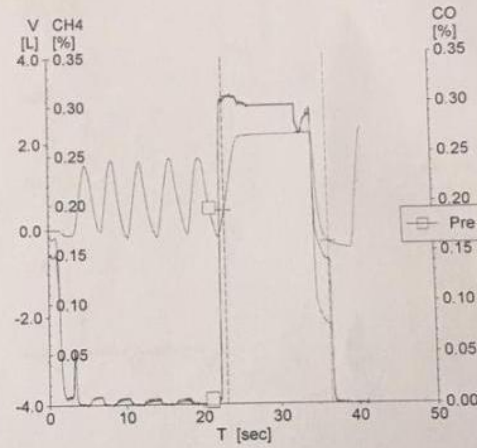
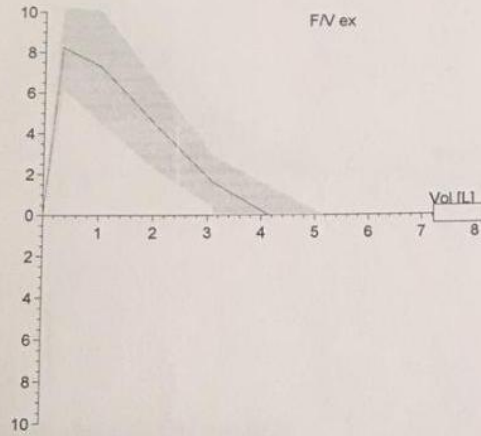
Gender:

male

BMI:

27

### Diffusion SB



Pred

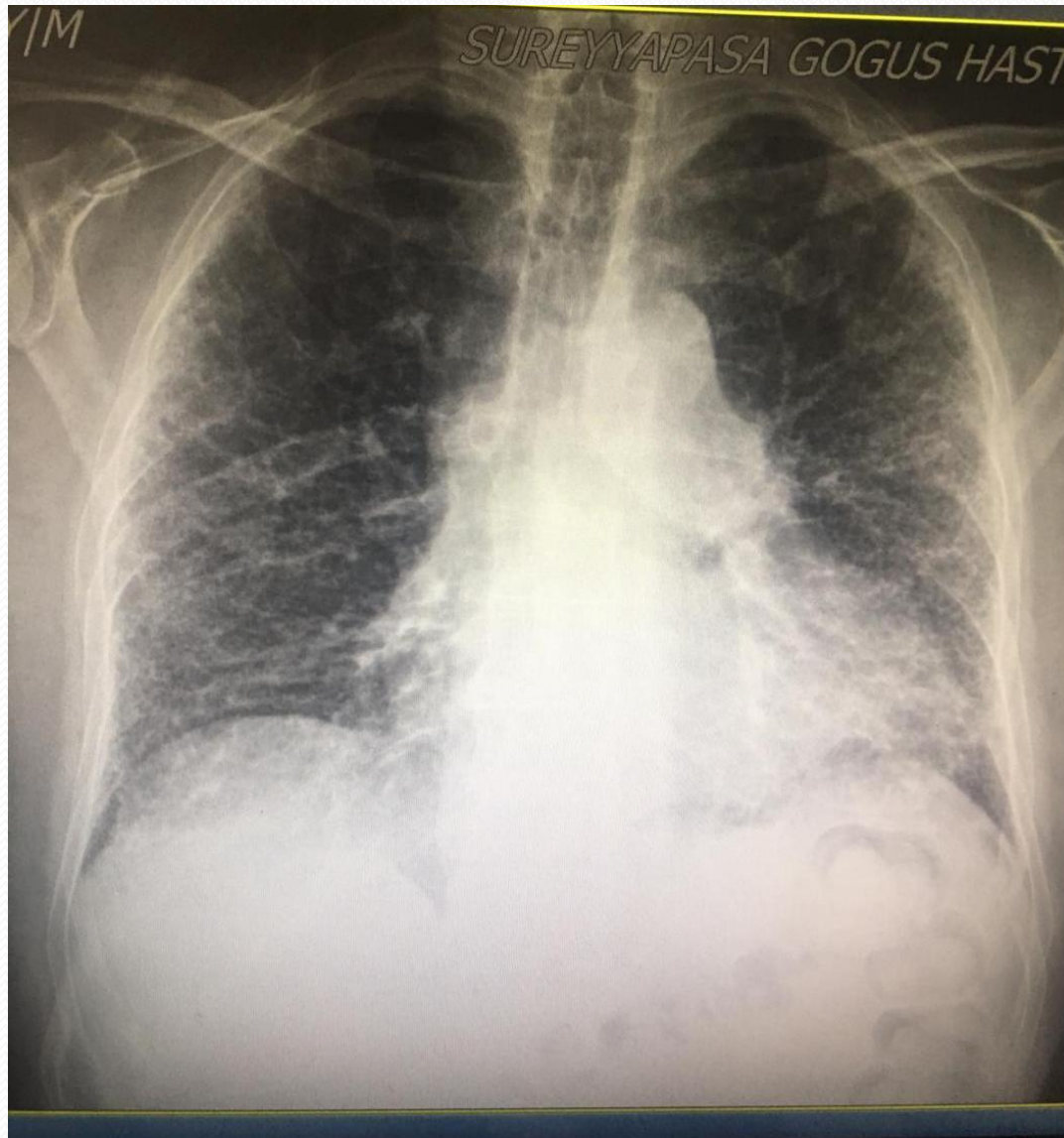
		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	9.32	6.20	67
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.35	1.00	74
VA_SB	L	6.75	6.21	92
Hb	g(Hb)/100mL		13.90	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	9.32	6.33	68
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.35	1.02	76

Level date	02/19/18
Level time	09:34AM

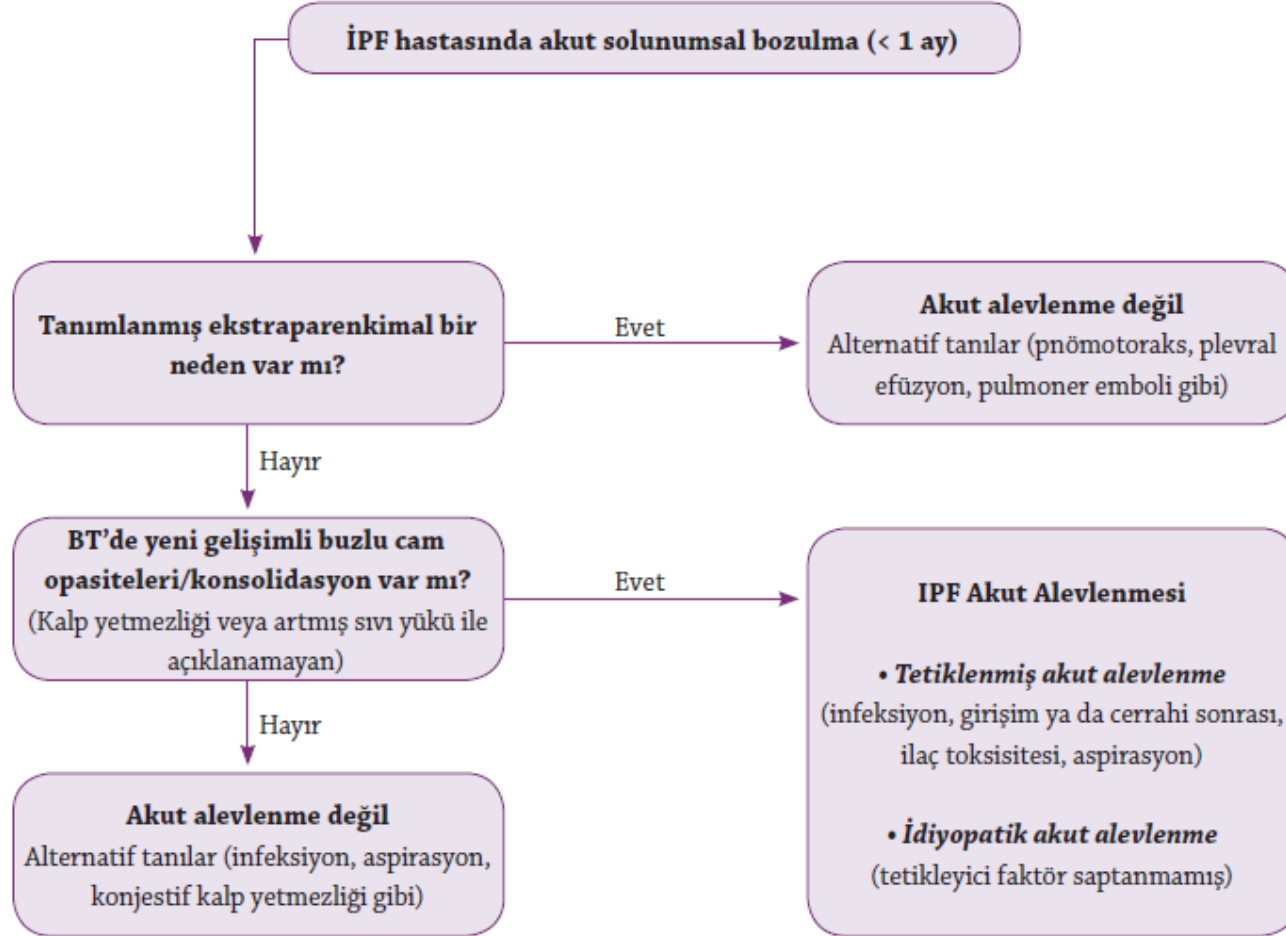
UYGULANAN TESTLER	SONUÇ		BİRİM
	Num. Alma : 24.04.2018 15:26		Num Kabu
<b><u>Otoimmün Markırı</u></b>			
Anti DFS 70		NEGATIF	
Anti-ribozomal P protein		NEGATIF	
Anti Histon Antikor		NEGATIF	
Nükleosom		NEGATIF	
Anti Ds DNA		NEGATIF	
Anti PCNA		NEGATIF	
Cenp B		NEGATIF	
Anti-Jo1		NEGATIF	
Anti PM - SCI		NEGATIF	
Anti-Sc1 70		NEGATIF	
Anti-SSB		NEGATIF	
Anti-Ro52		NEGATIF	
Anti-SSA		NEGATIF	
Anti SM		NEGATIF	
Anti Sm-RNP		NEGATIF	
Ama M2		NEGATIF	
ANA		NEGATIF	
ANA	:	Negatif	
REFERANS DEĞER	:	< 1/100 Negatif	
YÖNTEM	:	IIF (İndirekt İmmün Floresan)	
ÇALIŞILAN DOKU	:	HEp-2, Maymun Karaciğeri	
MPO(Anca)(MP)		<2	RU/mL
Anti-PR3 IgG (C-ANCA)		<2	RU/mL
Anti CCP		<1	RU/ml
CRP		3.23	mg/L
RF		12.5	IU/mL

- Konsey kararı: *IPF*
- Tedavi : nintedanib

- Tedavinin üçüncü haftasında hasta genel durumunda kötüleşme, solunum sıkıntısı, ellerde soyulma ve hipoksi ile başvurdu.
- Dispne ve hipoksisi (saO<sub>2</sub>: %86) olan hasta servise yatırıldı.
- CRP 112, D dimeri 18 (yüksek) bulundu.



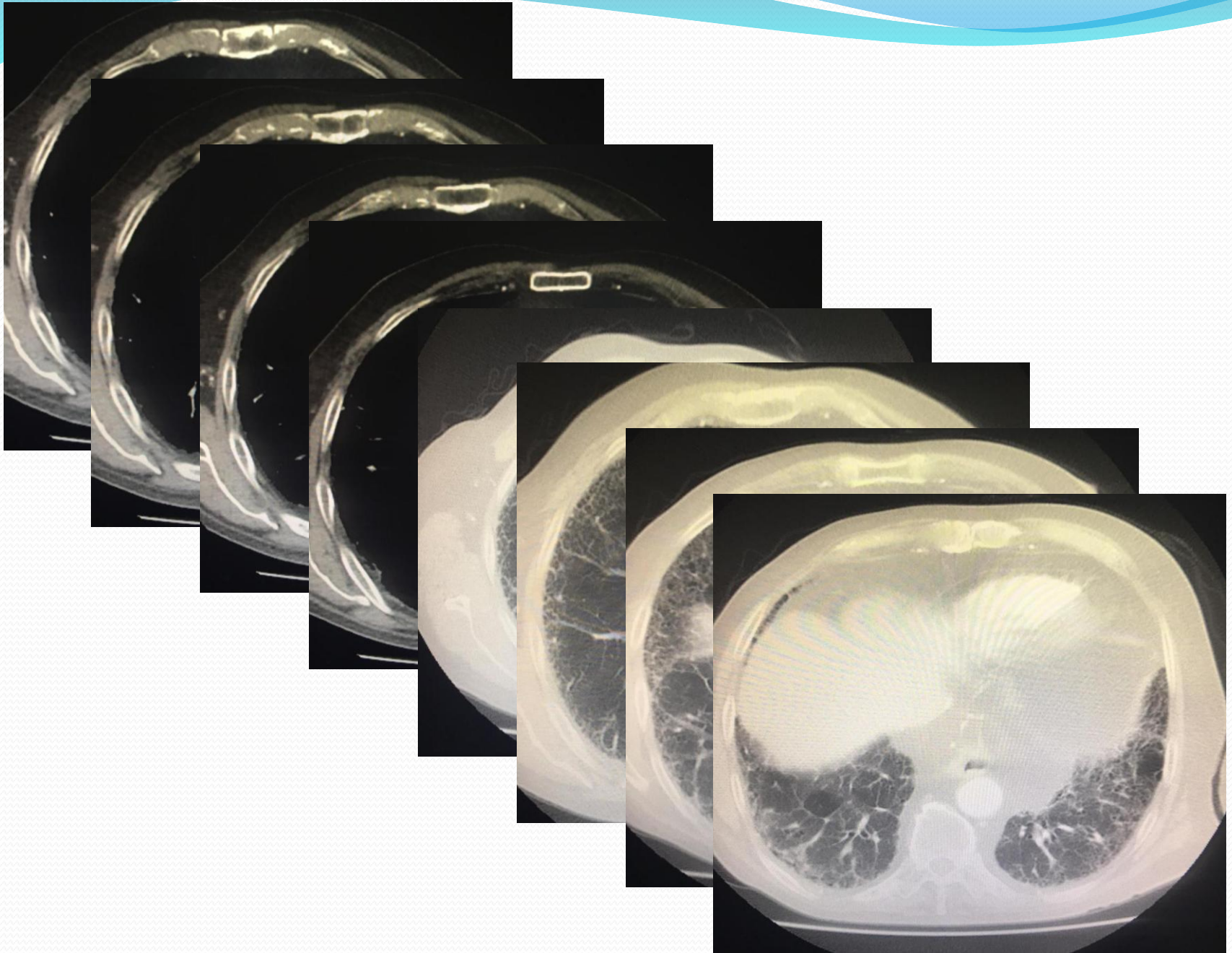
Şekil 1. İPF hastasında akut solunumsal bozulmada ayırıcı tanı yaklaşımı<sup>(4)</sup>.



# IPF alevlenme

- IPF tanısı olması
- Akut gelişen (1 aydan daha kısa sürede) solunum yetmezliği
- BT:UİP zemininde yeni ortaya çıkan bilateral buzlu cam dansiteleri ve/veya konsolidasyon
- Solunum sıkıntısının kalp yetmezliği veya hipervolemiye bağlı olmadığını gösterilmesi





- BT anjiyografi:sağ ana pulmoner arterden aşağı uzanan trombüs
- Alt ekstremitte venöz doppler USG da da bilateral derin venöz sistemde yaygın trombusler
- Pulmoner emboli tanısı konuldu.
- Hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi ve antibiyotik tedavisi başlandı.
- Oksijen ve destek tedavi uygulandı.

- *Teşekkür ederim..*