

# Nasıl yaparım? İnterstisyel Akciğer Hastalığı

***Fatma Çiftci***

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

# İnterstisyel Akciğer Hastalığı

- İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH) 200' den fazla patolojiyi içeren heterojen bir grup hastalık
- Akciğer parankiminde yaygın fibrotik ve/veya inflamatuvar süreçlerle karakterize
- Nadir hastalıklar arasında (prevalansı 25-80/100.000)
- Günümüzde araştırmaların büyük çoğunluğunda idiyopatik pulmoner fibrozis grubunda yapılmış

# İnterstisyel Akciğer Hastalığı

## Maruziyet ilişkili

- Mesleksel
- Çevresel
- İlaca bağlı
- İş-uğraşı ilişkili

## İdiyopatik interstisyel pnömoni

## Bağ dokusu hastalığı

- Skleroderma
- RA
- Sjogren
- PM/DM

## Sarkoidoz

## Diğer:

- Vaskülit/Difüz alveolar hemoraji(DAH)
- Langerhans hücreli histiyositozis (LHH)
- Eozinofilik pnömoni
- Nörofibromatozis
- LAM

## Majör

- İdiyopatik pulmoner fibrozis (IPF)**
- Nonspesific interstisyel pnömoni (NSIP)
- Kriptojenik organize pnömoni (KOP)
- Respiratuar bronşiyolit interstisyel akciğer hastalığı (RBILD)
- Deskuamatif interstisyel pnömoni (DIP)
- Akut interstisyel pnömoni (AIP)

## Nadir

- İdiyopatik plöroparankimal fibroelastozis
- Lenfositik interstisyel pnömoni (LIP)

Sınıflandırılmayan

# İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI SINIFLANDIRMASI

# Solunum yetmezliđi

- Solunum yetmezliđi ileri evrelerde sık görölen bir komplikasyon
- **Primer:** Hastalıđın kronik sürecine veya akut alevlenme sonucu SY olabilir

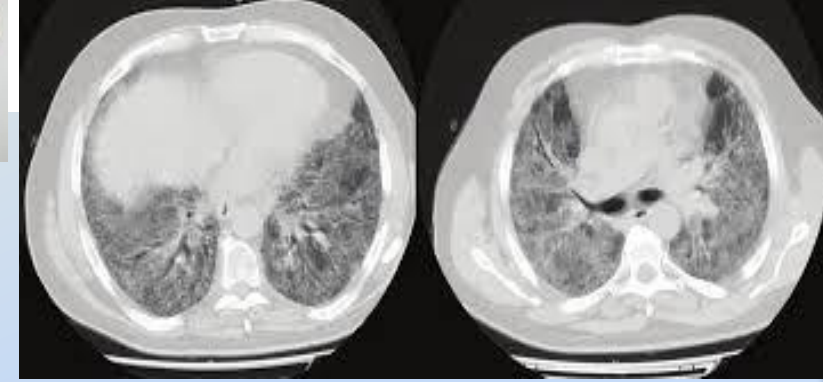
**Akut alevlenme:** <1 ay, klinik olarak belirgin solunum fonksiyon kaybı, dispnede artış, BT' de yeni ve artmış infiltratlar ve alternatif tanıların olmaması

- **Sekonder:** Enfeksiyon, kalp yetmezliđi, pulmoner emboli, pnömotoraks, ilaç toksisitesi, difüz alveolar hemoraji

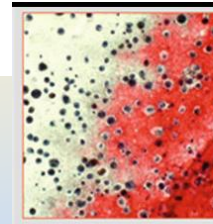
- Fizik muayene: çomak parmak
- Laboratuvar: polisitemi
- BDH veya sistemik vaskülit bulguları
- Otoimmün seroloji: ANA, Rheumatoid factor, SCL-70, JO-1, RO-52, ds-DNA, AMA, myozit panel, anti-cyclic citrullinated peptid
- Radyoloji (akciğer grafisi, BT, toraks US)
- Multidisipliner yaklaşım (Göğüs Hastalıkları, Enfeksiyon hastalıkları, Romatoloji, Radyoloji)
- Farmakolojik tedavi planı erkenden yapılmalı ve hızla tedavi başlanmalı
- Pulse steroid, siklofosfamid, siklosporin, takrolimus, vb
- Plazmaferez
- IVIg



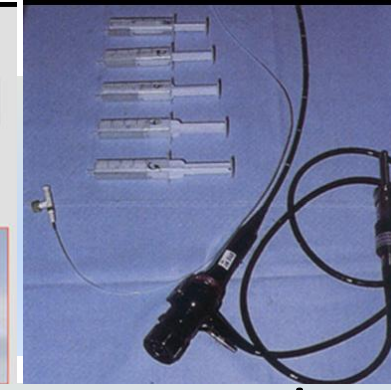
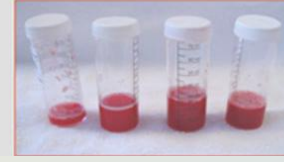
Kronik solunum  
yetmezliği



# Bronkoskopi



DAH



- Bronkoskopi ile BAL ve seçilmiş olgularda TTAB altta yatan İAH ayırıcı tanısı için yapılabilir (enfeksiyon, alveolar hemoraji, alevlenme gibi)
- Endikasyonu yarar-zarar, komplikasyon ve riskler ile konulmalı
- Yapılacak bronkoskopik işlemin seçimi, işlemin yapılacağı yer (YBÜ' de yatak başında, bronkoskopi ünitesinde, ameliyathanede), sedasyon, işlem sırasında sağlanacak solunum desteği (nazal, yüz maskesi, rezervuarlı maske, NIV, YAO, endotrakeal tüp, trakeostomi) bronkoskopi öncesi kararlaştırılmalı, ekip bilgilendirilmeli ve potansiyel komplikasyonlara hazırlıklı olunmalıdır (invaziv ventilasyon ihtiyacı, aritmi, kardiyopulmoner arrest)
- Bronkoskopik işlemlerin alevlenmeyi arttırabileceği bilinmelidir

# İAH' da solunum yetmezliği

- İAH' da akut solunum yetmezliği kötü prognoz göstergesidir
- İleri evre İAH veya akut alevlenme sırasında 'difüzyon kapasitesinde azalma' ve 'ventilasyon-perfüzyon uyumsuzluğu' görülür
- Yeterli solunum gaz değişimini sağlamak için yüksek oksijen konsantrasyonu ihtiyacı
- Başlangıçta hiperkapni yoktur ama ileri evrede olabilir

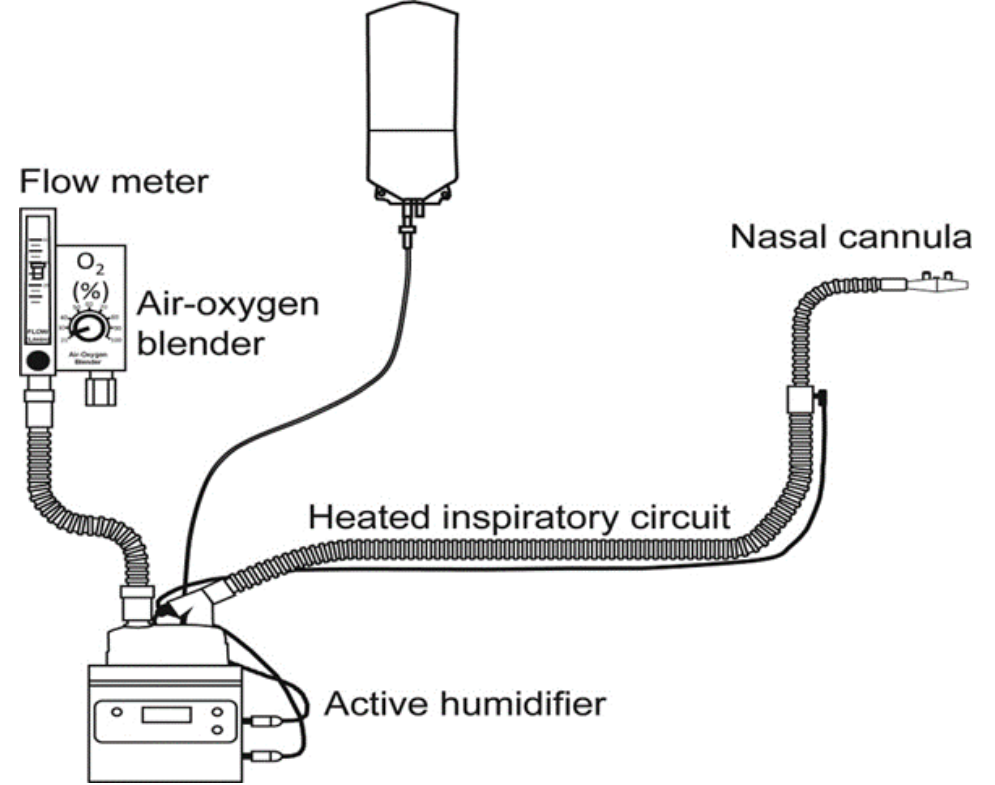
# Oksijenizasyon

- Solunum desteđinin asıl amacı uygun ventilasyonu ve yeterli oksijenizasyonu sađlamaktır
- Oksijenizasyon stratejilerinde amaç akciđer hasarından koruyarak inspiratuar kasları rahatlatmaktır
- Nazal kanül, yüz maskesi, rezervuarlı yüz maskesi, venturi maskesi ilk tedavi seçeneđi
- Ancak  $FiO_2$  kısıtlı ve mukosilyer klerensi bozan kuru hava nedeniyle hasta komforu yetersiz

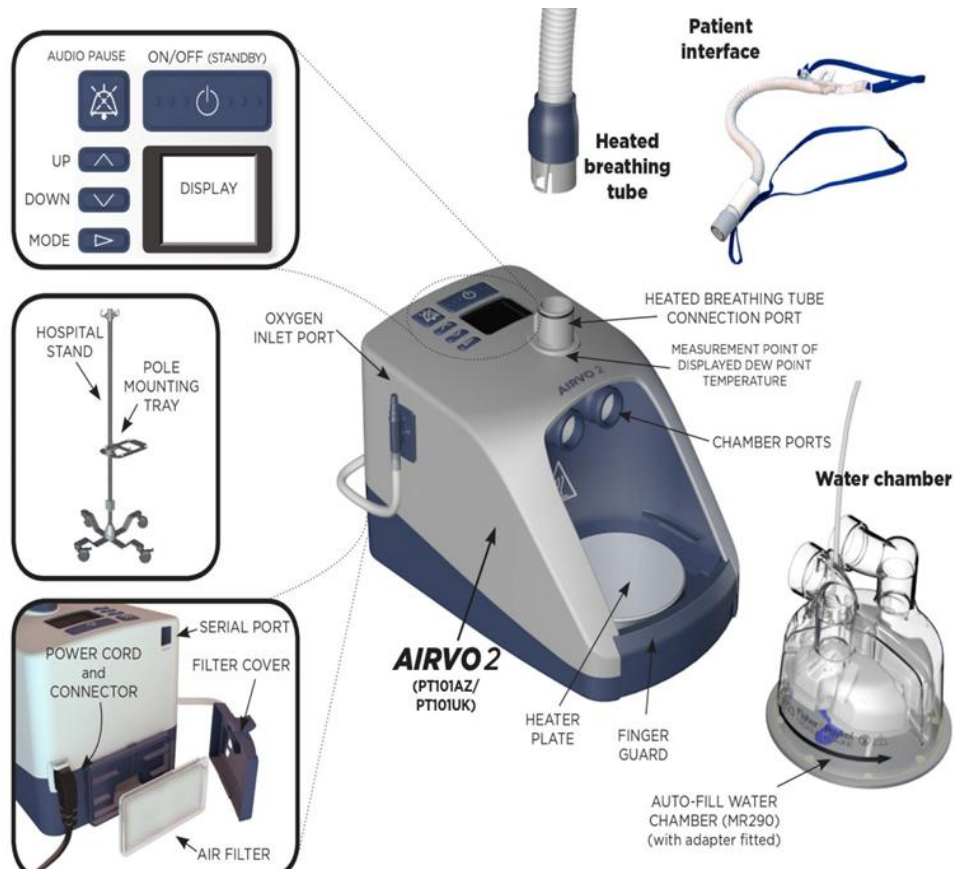


# Yüksek akımlı oksijen sistemi

- Hava/oksijen karıştırıcısı
- Oksijen flowmetre
- Nemlendirici
- Isıtıcı
- Nazal kanül (maske ve trakeostomi arayüzleri)



























Tube & chamber kits and patient interfaces			
Tube & chamber kit		Interfaces	
900PT531	Heated breathing tube, MR290 auto-fill chamber and adapter (10-Pack)	→ OPT316 OPT318	Nasal Cannula - Infant (20-Pack) Nasal Cannula - Pediatric (20-Pack)
900PT501	Heated breathing tube, MR290 auto-fill chamber and adapter (10-Pack)	→ OPT842 OPT844 OPT846 OPT870 RT013	Nasal Cannula - Small (20-Pack) Nasal Cannula - Medium (20-Pack) Nasal Cannula - Large (20-Pack) Tracheostomy Direct Connection (20-Pack) Mask Interface Adapter - 22mm (20-Pack)

Cleaning and Disinfection		Miscellaneous	
900PT600	Disinfection Kit	900PT405	Pole mounting tray
900PT601	Disinfection Filter (2-Pack)	900PT421	Hospital stand
900PT602	Cleaning Sponge-Stick (20-Pack)	900PT422	Oxygen inlet extension kit
900PT603	Clean Storage Cover (20-Pack)	900PT912	Filter holder
		900PT913	Air filter (2-Pack)
		OPT012	Wigglepads (OPT316/OPT318) (20-pack)
		OPT014	Oxygen Tubing (Optiflow Junior)

The following table shows the target dew-point temperature settings and target flow settings able to be used with these interfaces.

		 °C			 L/min							
		31	34	37	2	5	10	15	20	25	...	55
900PT531 	 OPT316 	●			 2 20							
	 OPT318 	●			 2 25							
900PT501 	 OPT842 (S)	●	●		 10 50							
	 OPT844 (M)	●	●	●	 10 60							
	 OPT846 (L)	●	●	●	 10 60							
	 OPT870			●	 10 60							
	 RT013	●	●	●	 10 60							

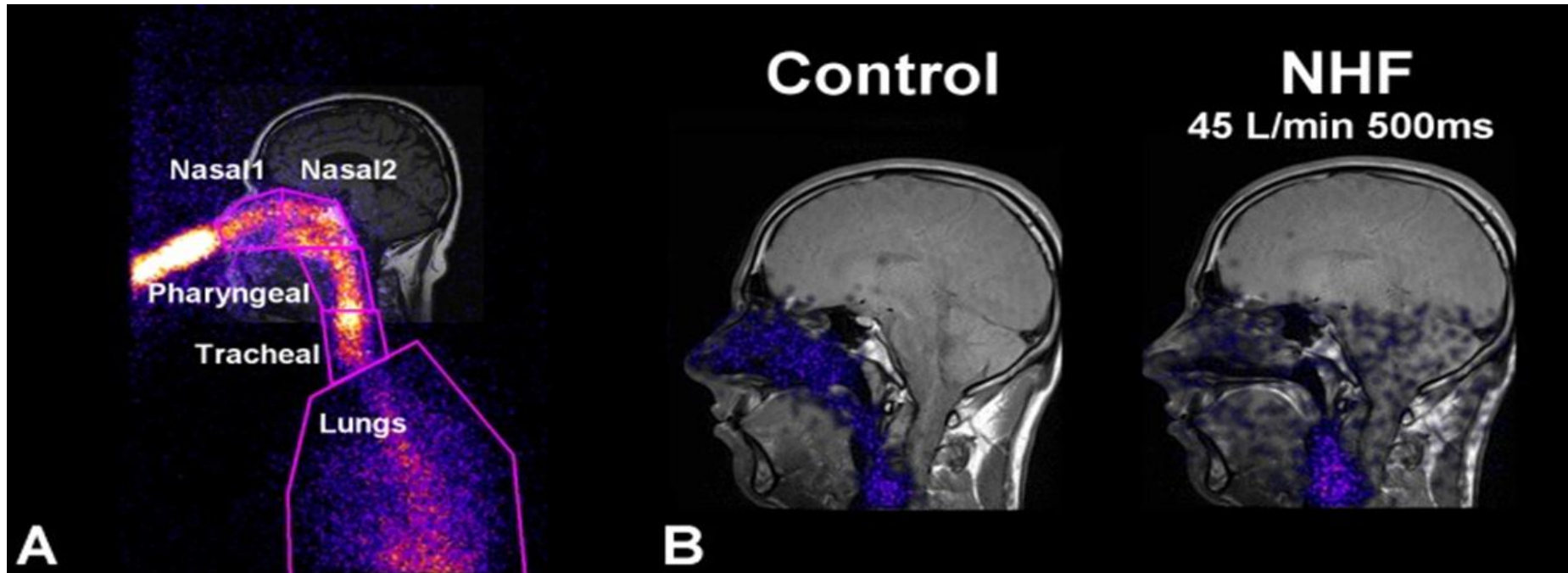


# YAO fizyolojik etkileri

- Yüksek akım karbondioksitin anatomik ölü boşluktan atılmasını sağlar.
- Açık bir sistem ile verilmesine rağmen yüksek akım ekspiratuar akıma karşı direnci yener ve pozitif bir nazofarengial basınç sağlar.
- Basınç kapalı sistemlere oranla düşük olmasına rağmen, akciğer hacmini sağlamak veya kollaps olan alveolü açmak için yeterlidir
- Hastaların inspiratuar akımı ve verilen akım arasındaki fark düşüktür ve  $FiO_2$  rölatif olarak sabittir.

# YAO vs. standart oksijen tedavisi

- İspiratuar eforda azalma ve kompliansta artış (Mauri et al.)
- Ölü boşluk ventilasyonunun engellenmesi ve karbondioksit atılımı (Möller et al.)
- Toraks mekaniklerinde düzelme
- Dakika ventilasyon ihtiyacında azalma
- Solunum sayısında azalma
- Alveolar rekrutman
- Komfor-kompliyans
- Mauri T. Physiologic Effects of High-Flow Nasal Cannula in Acute Hypoxemic Respiratory Failure. Am J Respir Crit Care Med. 2017



Möller W et al. Nasal high flow reduces dead space. J Appl Physiol 2017  
( $^{81\text{m}}\text{Kr}$  gas clearance in healthy volunteers)

# Non-invaziv mekanik ventilasyon

- Endotrakeal entubasyon ile invaziv ventilasyonla karşılaştırıldığında daha az invaziv ve komplikasyon oranı daha düşük
- NIV cevabı akut solunum yetmezliğinin ağırlığına bağlı
- Akciğer parankiminde fibrozis olan olgularda kötü prognozun sebebi olan mekanizma VILI
- NIV cevabının olmasının uzun dönem prognoz üzerine etkisi gösterilememiş
- Bu grup hastada 1 yıllık mortalite  $\geq 70\%$



# İAH' da NIV

Problem	Çözüm
Fibrotik akciğer dokusunda ideal tidal hacmi oluşturmak için yüksek basınç gerekmesi Pnömotoraks riski	-Uygun dakika ventilasyonunu sağlamak için düşük tidal hacimde yüksek solunum frekansı -Düşük-orta PEEP düzeyleri ile sağlıklı akciğer ünitelerinde aşırı distansiyondan kaçınmak
Hasta-ventilatör uyumunu bozan artmış solunum frekansı	Solunum sayısını kontrol eden ilaçlar düşük titrasyonda kullanılabilir (morfin veya fentanil)*
Hastanın ifade ettiği yoğun nefes açlığı ve dispne hissi	-Solunum sayısını kontrol eden ilaçlar düşük titrasyonda kullanılabilir (morfin veya fentanil)* - Hızlı inpirasyon eğrisi - FiO2' yi arttırmak

\*Matsumoto T, Tomii K, Tachikawa R, Otsuka K, Nagata K, Otsuka K, et al. Role of sedation for agitated patients undergoing noninvasive ventilation: clinical practice in a tertiary referral hospital. BMC Pulm Med. 2015 Jul 13;15:71

# İnvaziv mekanik ventilasyon

- Geri dönüşümlü bir patoloji yoksa invaziv mekanik ventilasyonda kısa dönem mortalite oranı yüksek
- Nava et al\*. son dönem fibrotik İAH' da solunum mekaniklerini inceledikleri araştırmada solunum sistemi elastansında 4 kat artış (ARDS' den fazla)
- Fibrotik akciğere baro- ve volutravma sonucu VILI riski yüksek
- **Transplant hastaları için köprü (bridge fenomeni)**
- **SY sebebi geri dönüşümlü**

IV desteği  
sağla

\*Nava S, Rubini F. Lung and chest wall mechanics in ventilated patients with end stage idiopathic pulmonary fibrosis. Thorax 1999

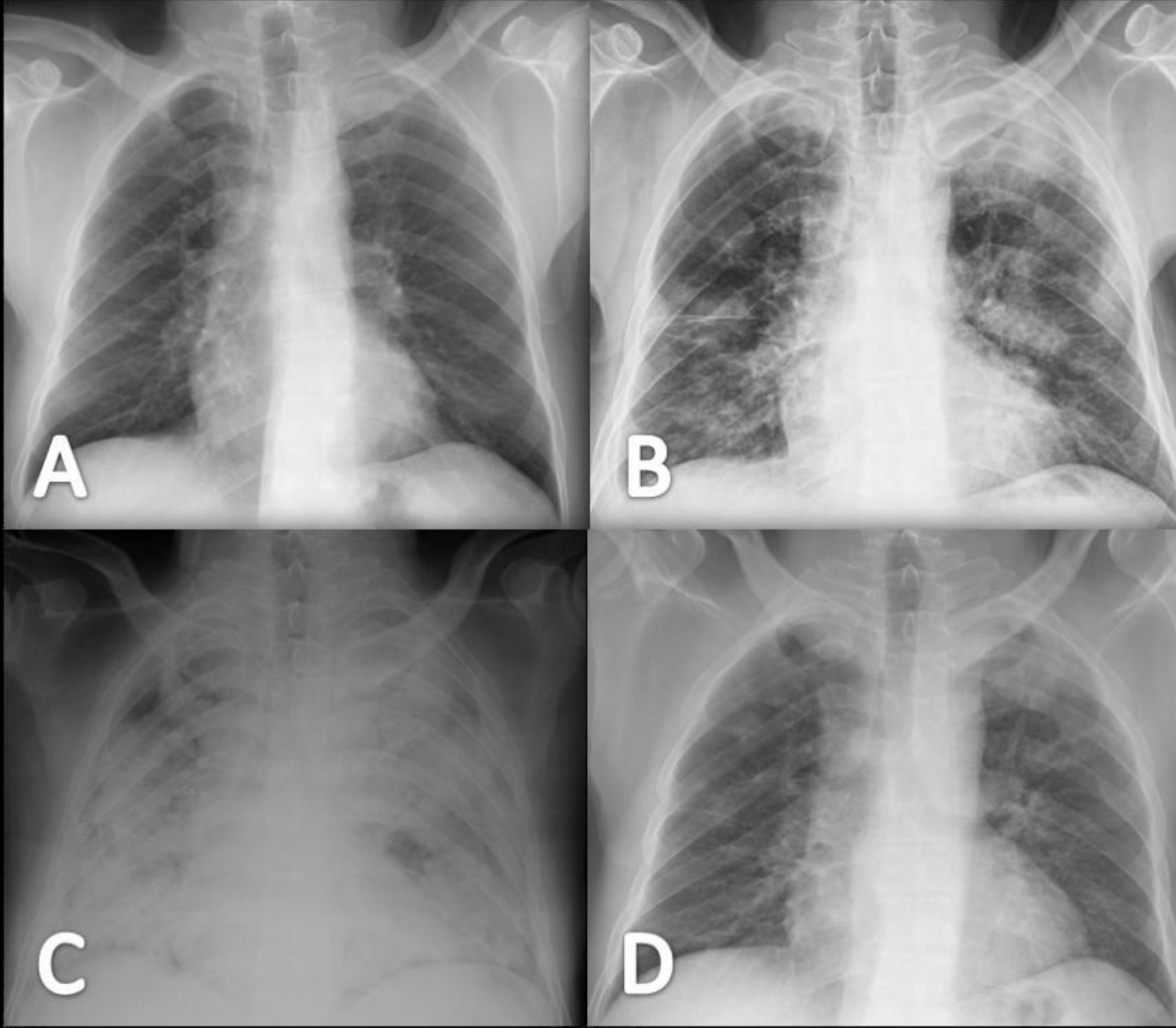
- **Amaç:** İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH) olan ve akut solunum yetersizliği nedeniyle yoğun bakım ünitesinde (YBÜ) tedavi edilen, mekanik ventilatör ile solunum destek tedavisi alan İAH olgularının özellikleri ve mortaliteyi etkileyen risk faktörleri değerlendirildi.
- **Yöntem ve Gereç:** Tek merkezli, prospektif araştırmaya Ocak 2013- Ağustos 2017 tarihleri arasında 65 hasta (29 K, 36 E) dahil edildi. Olguların YBÜ' ne alındıklarındaki klinik bulguları, takiplerinde ventilasyon destek tedavilerinin (NIV, IMV) mortalite üzerindeki etkileri incelendi.
- **Bulgular:** Tanıları 34 hastada IPF, 13 kollajen doku hastalığı, 10 akut interstisyel pnömoni, 3 Wegener granulomatozu, 2 sarkoidoz, 1 kronik hipersensitivite pnömonisi, 1 ilaca bağlı akciğer hastalığı, 1 hastada plöroparankimal fibroelastosis bulundu. 43 (%66,1) hasta YBÜ' nde ex oldu. YBÜ takibi sonunda yaşayan ve yaşamayan hasta grupları karşılaştırıldığında PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> oranı ve GKS yaşayan grupta anlamlı yüksek bulundu.
- Tek değişkenli Cox regresyon analizinde GKS (HR 1,225; 95% CI: [0,783-1,550]; p=0,052), APACHE II (HR 2,845; 95% CI: [1,431-3,751]; p=0,006), PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> (HR 1,753; 95% CI: [1,169-1,932]; p=0,012), sPAP (HR 1,601; 95% CI: [0,263-1,710]; p=0,031), ve IMV ihtiyacının (HR 8,441; 95% CI: [3,225-12,632]; p<0,001) YBÜ' nde mortalite riskini arttırdığı görüldü. Çok değişkenli analiz sonuçlarına göre PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> (HR 1,224; 95% CI: [0,832-1,705]; p=0,015), APACHE II (HR 1,956; 95% CI: [1,031-4,216]; p=0,010), ve **IMV ihtiyacı (HR 7,473; 95% CI: [3,028-9,243]; p<0,001)** mortalitenin bağımsız risk faktörleriydi.
- **Sonuç:** İAH bağlı akut solunum yetersizliği nedeniyle YBÜ' ne alınan hastalarda mortalite yüksektir ve PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>, APACHE II ve IMV ihtiyacı mortalitenin en önemli risk faktörleridir.
- Ciftci F, Daştan AO, Erol S, Çiledağ A, Kaya A. **İnterstisyel akciğer hastalığında YBÜ' nde mekanik ventilasyon. İGHD, 2018**

# Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)

- ECMO, vücudun dışında kanı oksijenlendiren ve karbondioksiti uzaklaştıran bir devredir.
- Refrakter solunum yetmezliğinde pozitif basınçlı ventilasyon, prone pozisyon ve nöromusküler blok tedavilerine rağmen hipoksemi, hiperkapni ve asidoz devam ediyorsa kullanılabilir
- İAH' da ise solunum yetmezliği potansiyel olarak reversibl bir sebebe bağlıysa (ör enfeksiyon, PE gibi) veya akciğer transplantı adayı ise ECMO düşünülebilir

# ECMO

- IV kadar invaziv deęil???
- IV ile hastalığın 'tetiklenme' riskini azaltıyor
- VILI gelişimini önüyor
- ECMO İAH' a baęlı ASY' de kötü prognozu deęiştiremiyor
- Yüksek maliyet ve komplikasyon riski
- Kısa dönem prognozu iyi olabilecek, nakil listesindeki hastalarda düşünölmeli



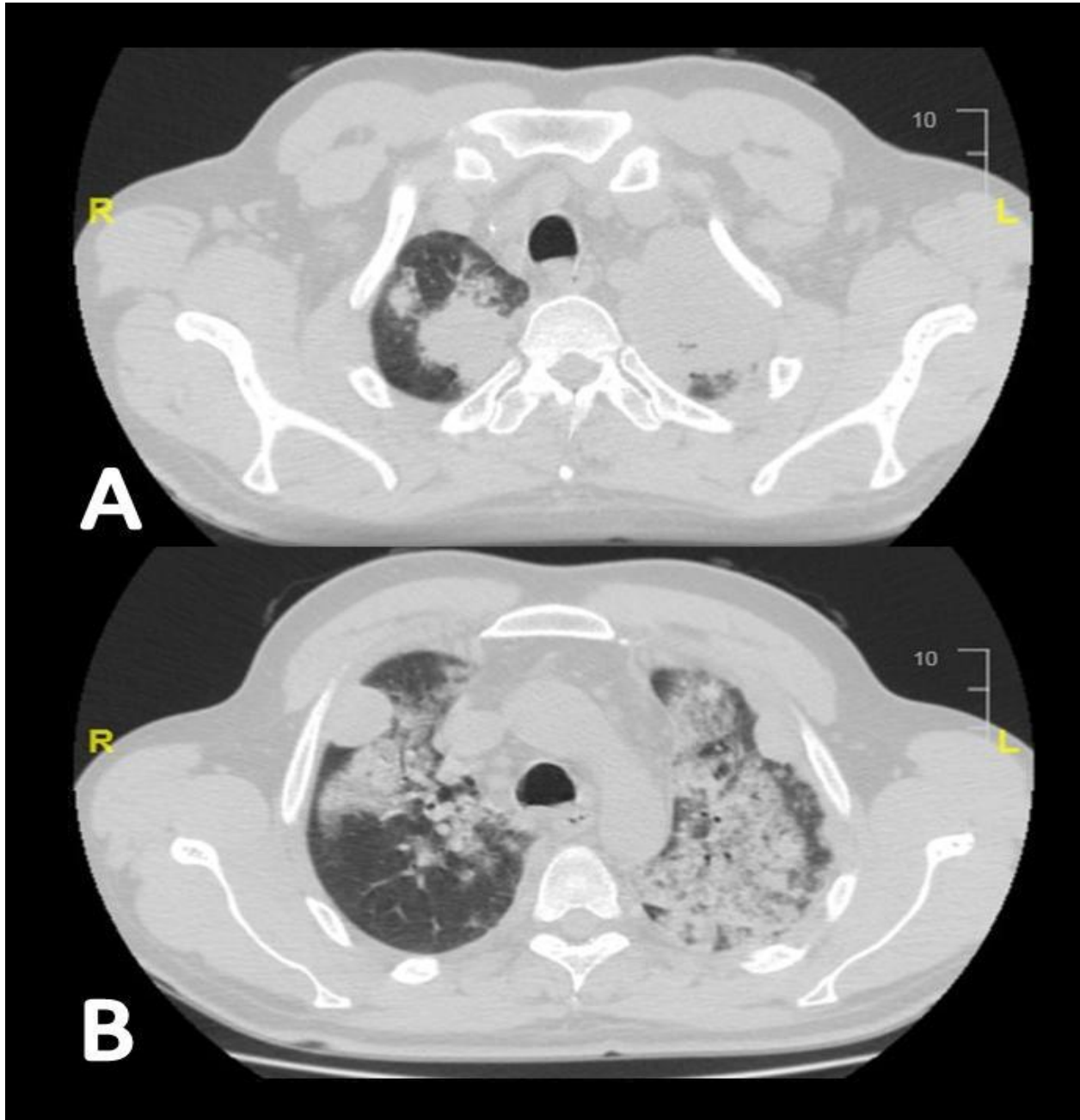
- 41 yaşında erkek hasta
- Dispne, öksürük
- Hızlı progresyon
- Hemoptizi, Hb düşüklüğü
- Granulomatöz polianjrit
- Pulse steroid, plazmaferez, IVIG

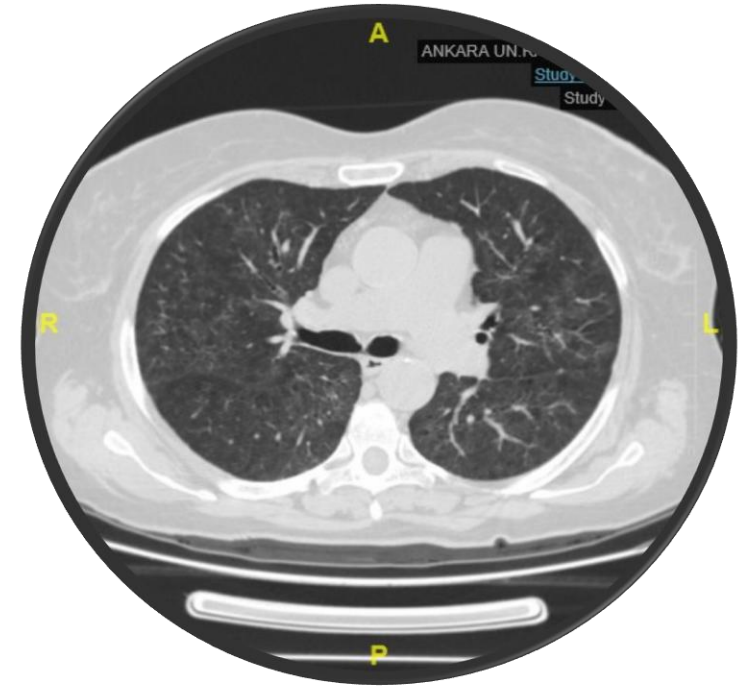
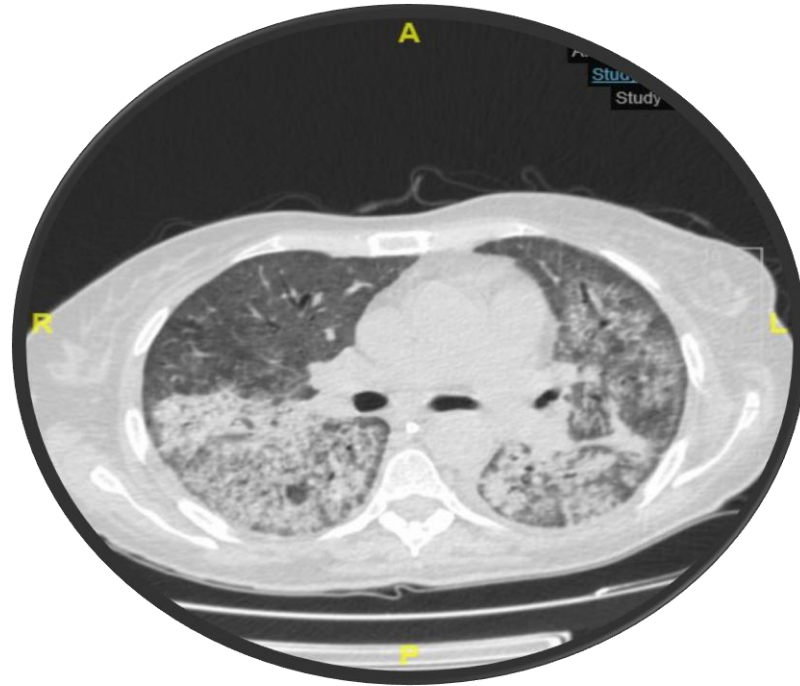
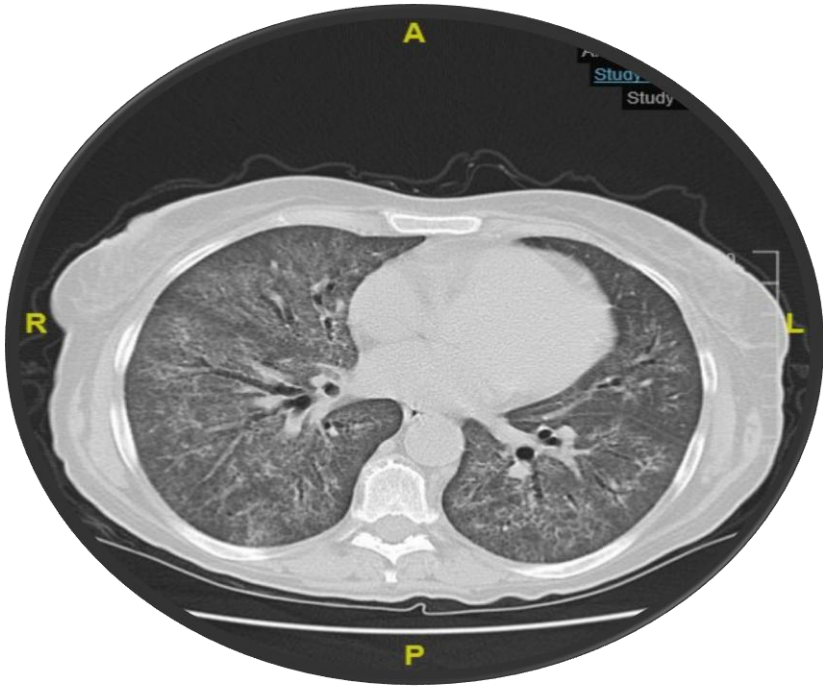
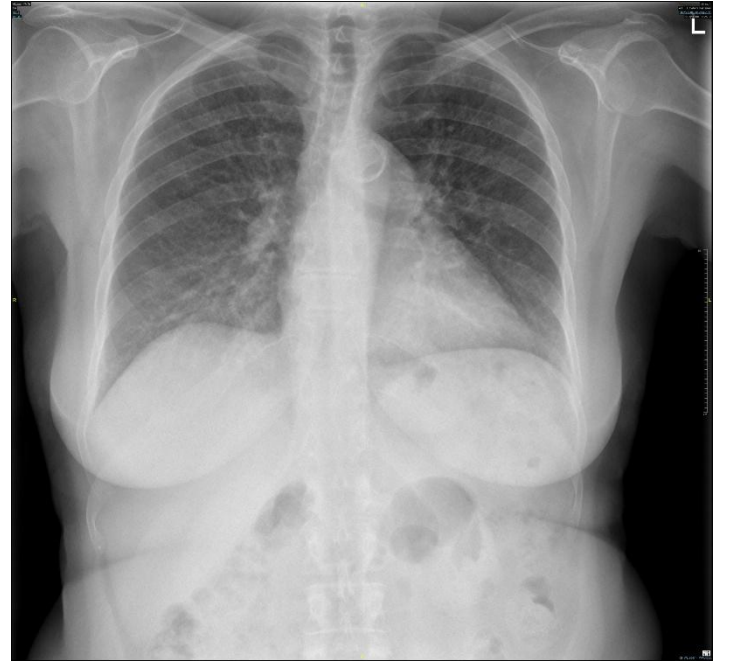
**A.** Hastanın hastaneye başvuru anındaki akciğer grafisi; sol akciğer apekte konsolidasyon

**B.** Yatış akciğer grafisi; bilateral infiltrasyonlar

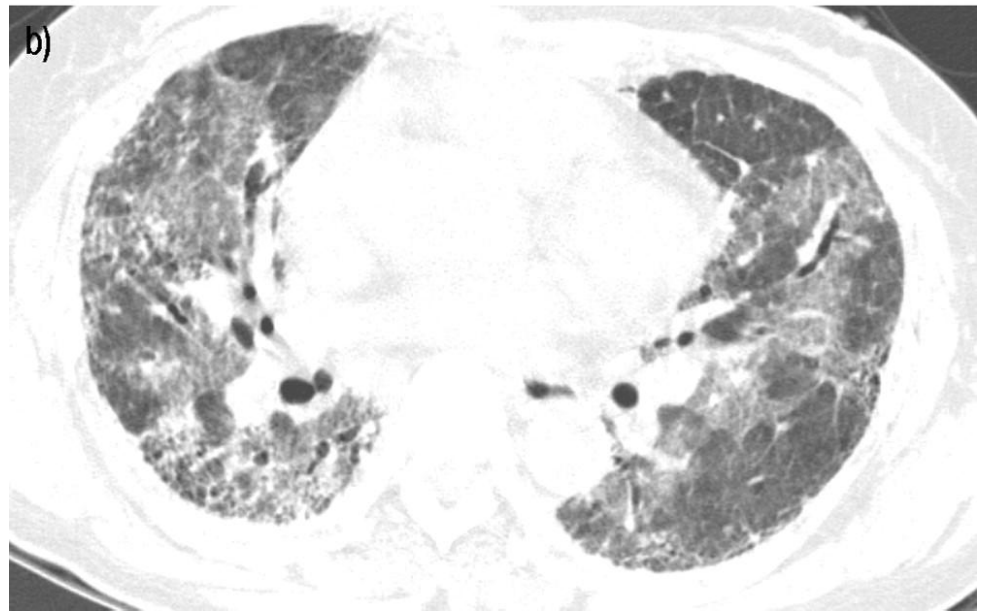
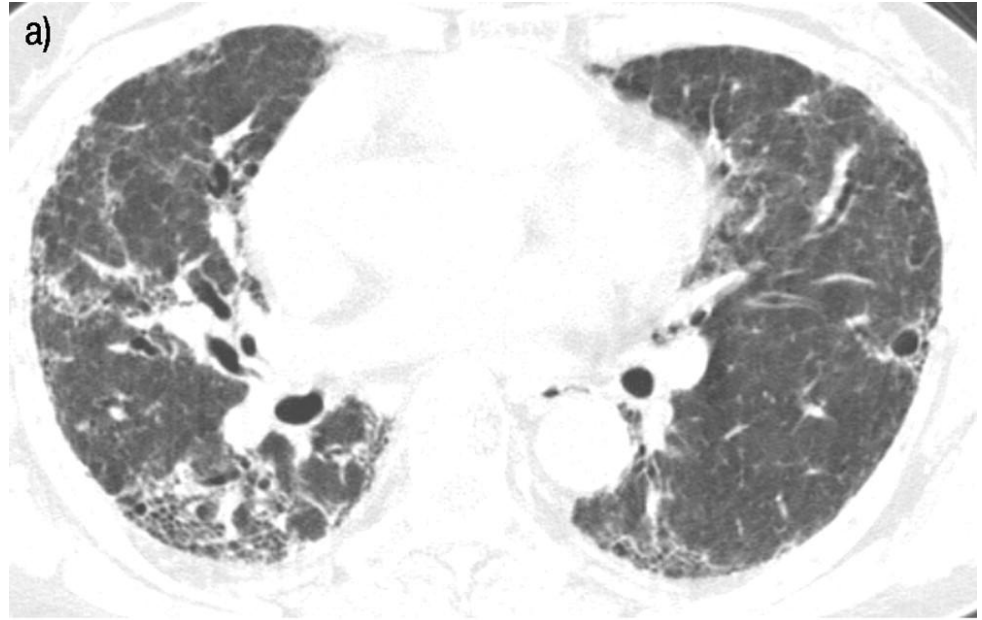
**C.** Yatışının 3. gününde akciğer grafisinde; bilateral yaygın infiltrasyonlar

**D.** Hastanın tedavi sonrası 10. günde çekilen akciğer grafisi; bilateral infiltrasyonların tama yakın regresyonu









# Sonuç

- İAH' da ASY halen kötü prognozla ilişkili korkulan bir komplikasyon
- Etkin tedavi seçeneği yoksa, solunum desteğinin prognoz ve mortaliteye katkısı yetersiz
- Çok ağır olmayan olgularda YAO ve NIV ile hipoksemi ve dispne kontrol edilmeye çalışılmalı
- IV ve ECMO akciğer transplantı planlanan veya etiyolojisinde reversibl ASY olan olgularda düşünölmeli



TEŞEKKÜRLER