

OLGULARLA İAH YÖNETİMİ

Dr. Gamze KIRKIL

Fırat Üniversitesi

Göğüs Hastalıkları AD

OLGU-1

- 34 y, E hasta
- Şikayeti: 15 gündür öksürük, balgam
- Sigara: 15 yıl günde 1 paket, halen içiyor
- FM: GD iyi, Nabız:76/dk, TA:110/90 mmHg, SpO2:%98, solunum sesleri doğal

Laboratuvar

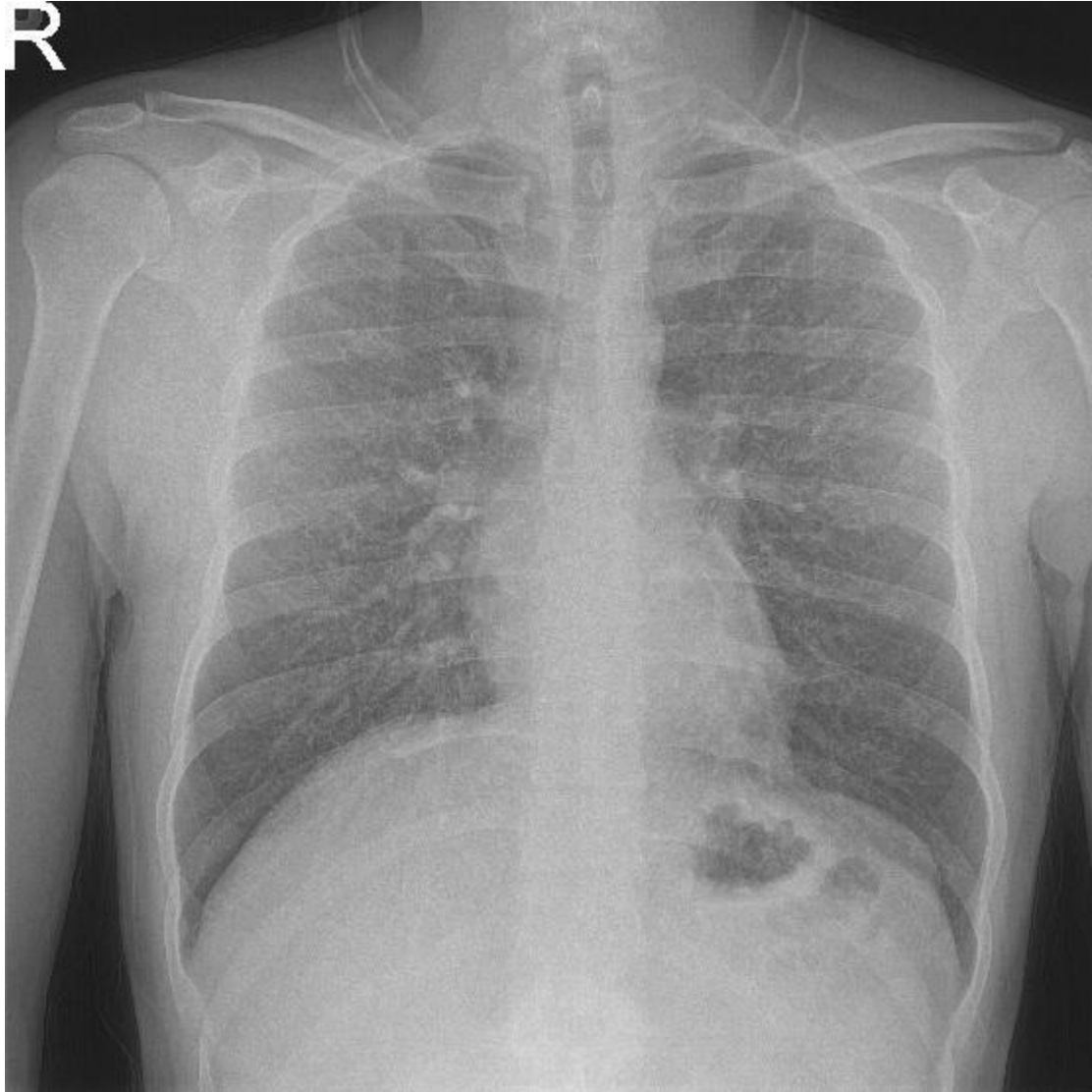
➤ Hemogram

- ✓ BK: 6600
- ✓ Hb: 15.9 g/dL
- ✓ Hct: 48.2 %
- ✓ Plt: 216000
- ✓ **CRP: 32 mg/L (0-5)**

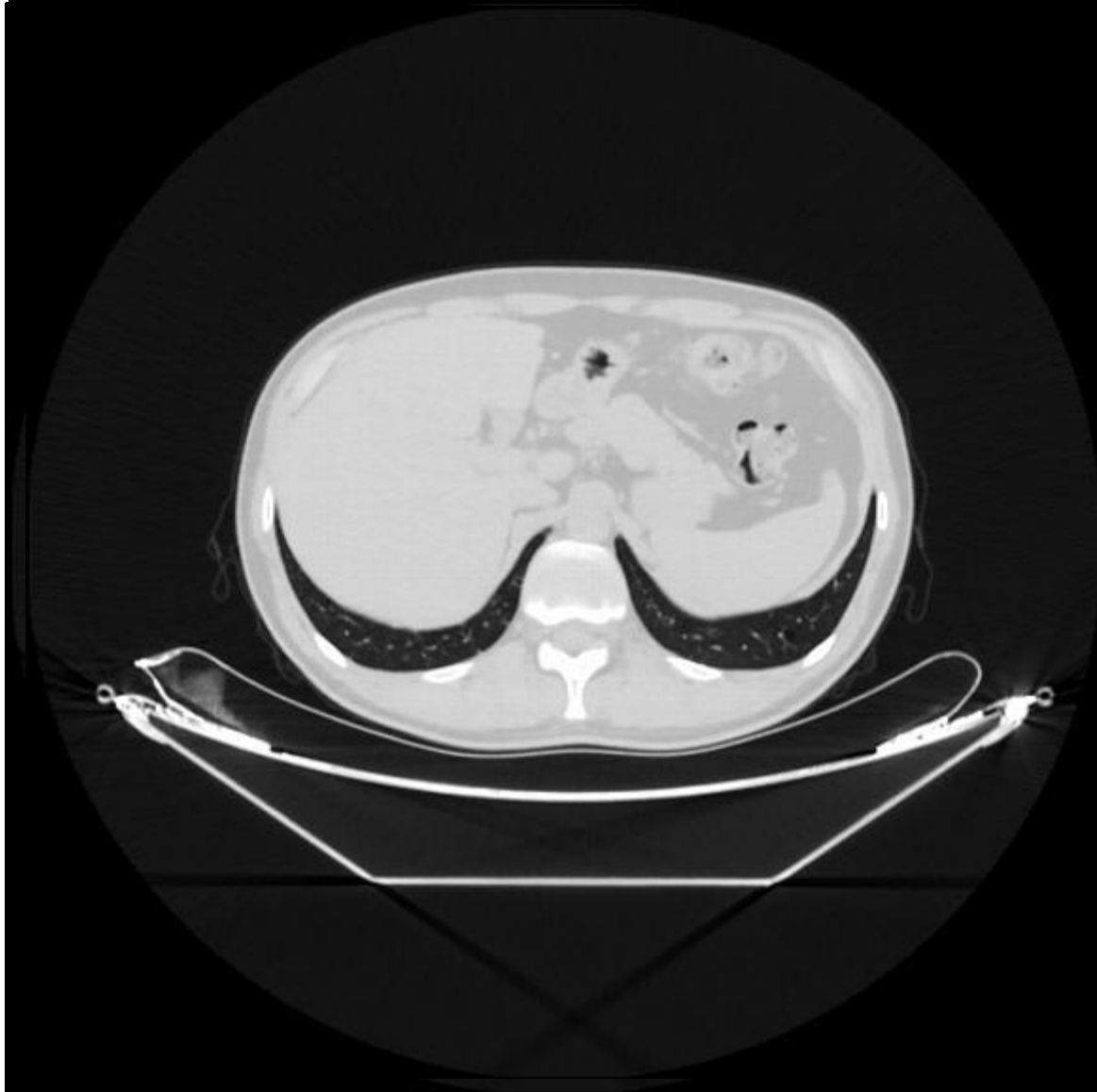
➤ Biyokimya

- ✓ Üre: 34 mg/dl
- ✓ Kreatin: 0.79 mg/dl
- ✓ AST: 19 U/L
- ✓ ALT: 28 U/L

12.09.2023



12.09.2023





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı	:		Rapor Tarihi	:	19.09.2023 15:59
T.C Kimlik No	:		Dosya no	:	
Baba Adı	:	MEHMET	Başvuru No	:	13065418
Kurumu	:	SSK SAĞLIK İŞLERİ MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarih	:	BİNGÖL - 1988 Yaş: 34
İstem Tarihi	:	12.09.2023(28350363)	İstem Kabul Tarihi	:	12.09.2023(R100450)
Hizmet Adı	:	BT, TORAKS, KONTRASTSIZ	Cinsiyet	:	E

Tanı	Kodu	Adı
	R05	ÖKSÜRÜK

ÇOK KESİTLİ BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
TORAKS

Teknik : Kontrast madde verilmeden yapılan çok kesitli BT tetkikinde;

Trakea ve ana bronşlar, özofagus normal görünümündedir.

Bilateral akciğerde multiple düzensiz şekilli, yerb yer cidar kalın görünümüne multiple kitler izlenmektedir.

Bilateral akciğerde büyüğü sağ akciğer alt lobda 5.5 mm boyutunda multiple pulmoner nodül izlendi.

Göğüs duvarı, kemik yapılar ve yumuşak dokular normal görünümündedir.

Bilateral retroareolar bölgede fibroglandüler doku belirgin izlendi (Jinekoma).

A Stepwise Diagnostic Approach to Cystic Lung Diseases for Radiologists

Kyu-Chong Lee, MD¹, Eun-Young Kang, MD, PhD¹, Hwan Seok Yong, MD, PhD¹, Cherry Kim, MD, PhD²,
Ki Yeol Lee, MD, PhD², Sung Ho Hwang, MD, PhD³, Yu-Wan Oh, MD, PhD³

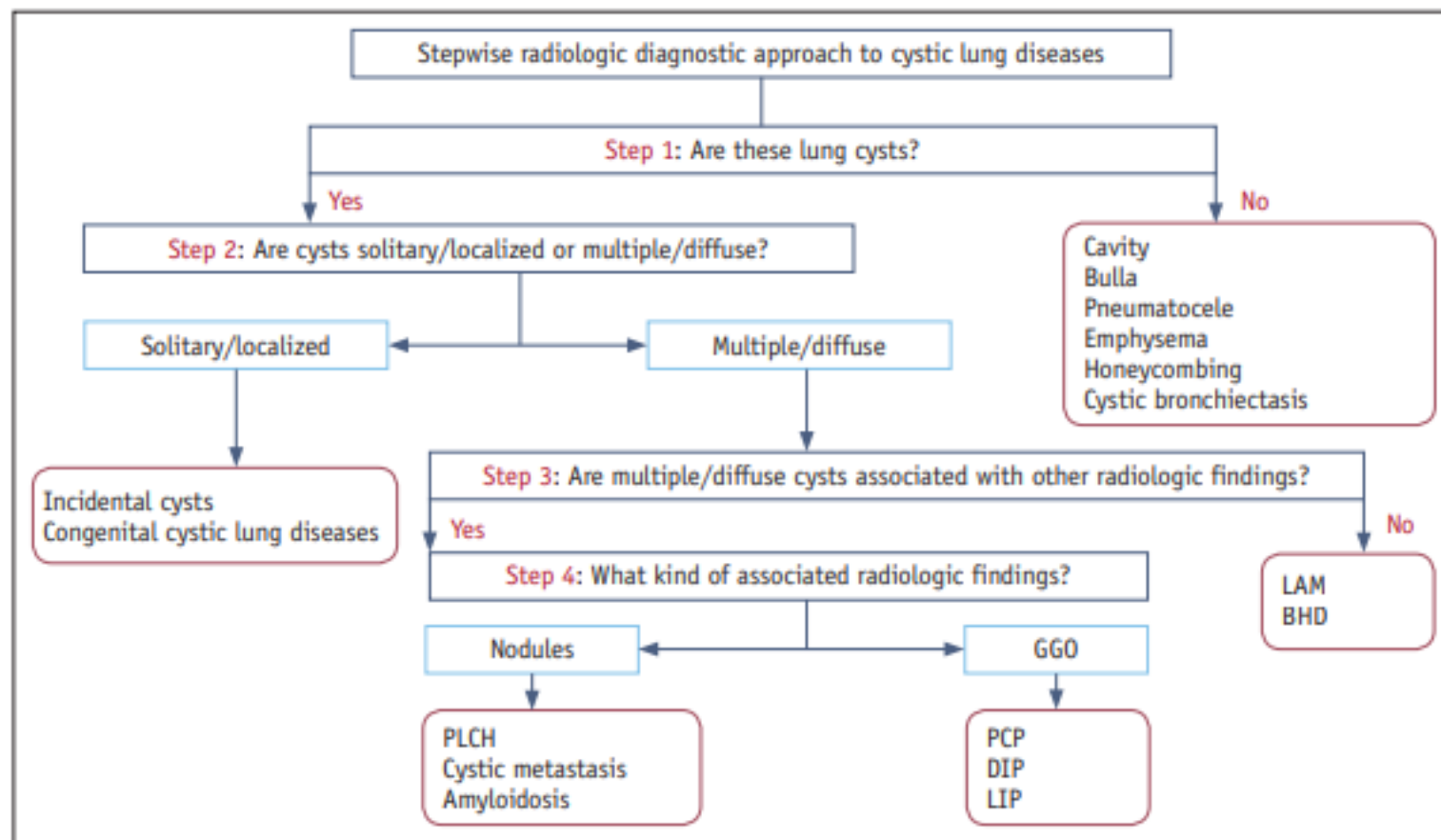
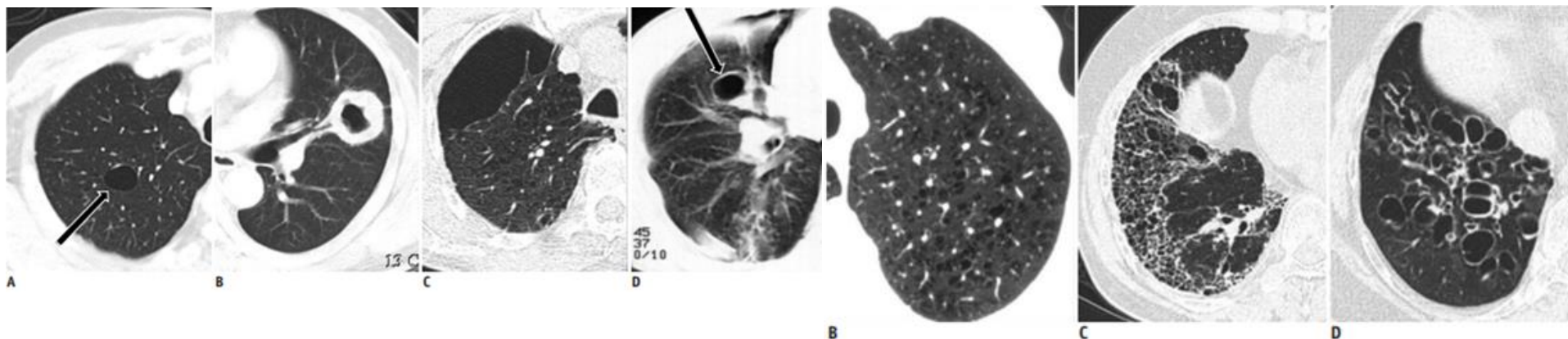


Fig. 1. Stepwise radiologic diagnostic approach to cystic lung diseases. BHD = Birt-Hogg-Dubé syndrome, DIP = desquamate interstitial pneumonia, GGO = ground-glass opacity, LAM = lymphangiomyomatosis, LIP = lymphoid interstitial pneumonia, PCP = *pneumocystis jirovecii* pneumonia, PLCH = pulmonary Langerhans cell histiocytosis

Table 1. Radiologic Distinctions for Air-Filled Lung Lesions

Air-Filled Lung Lesions	Air-Filled Lung Lesion Characteristics	Helpful Radiologic Findings
Cyst	Round Well-defined thin wall (< 2 mm)	Interfaced with normal lung
Cavity	Irregular Thick wall	Within consolidation, mass, or nodule
Bulla	More than 1 cm in size Imperceptible thin wall	Accompanied centrilobular and paraseptal emphysema
Pneumatocele	Round Thin-wall	Transient Adjacent consolidation or ground-glass opacity
Centrilobular emphysema	Usually without visible walls Central dot	Upper lung predominance
Honeycombing	Clustered 3–10 mm cystic lesions Well-defined 1–3 mm thickness walls One or more layers	Lower subpleural lungs Accompanied reticular pattern or traction bronchiectasis
Cystic bronchiectasis	Tubular rather than spherical	Branching pattern Associated bronchial wall thickening, centrilobular densities, air-trapping



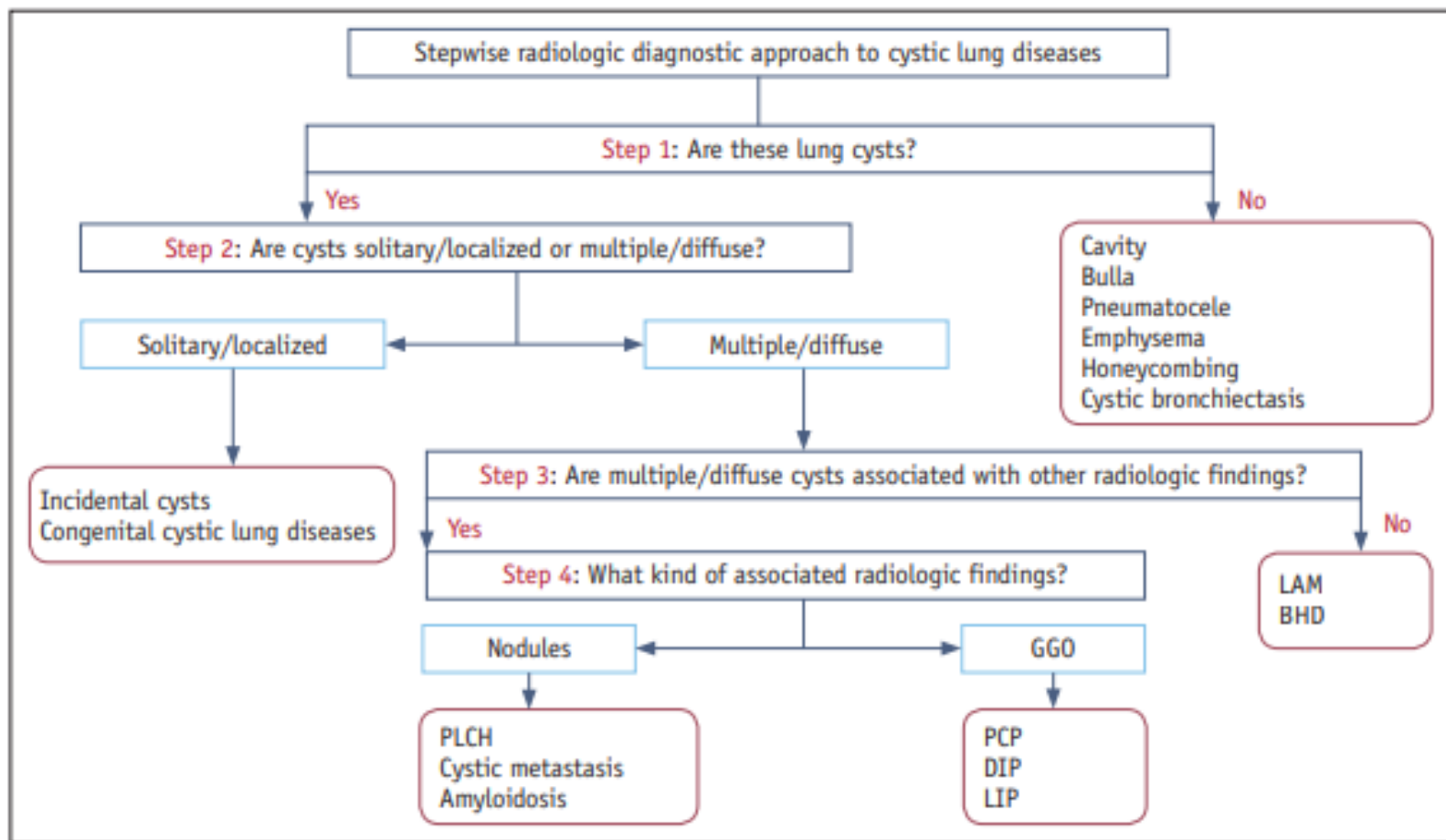


Fig. 1. Stepwise radiologic diagnostic approach to cystic lung diseases. BHD = Birt-Hogg-Dubé syndrome, DIP = desquamative interstitial pneumonia, GGO = ground-glass opacity, LAM = lymphangiomyomatosis, LIP = lymphoid interstitial pneumonia, PCP = *pneumocystis jirovecii* pneumonia, PLCH = pulmonary Langerhans cell histiocytosis

Table 2. Radiologic Distinctions for Multiple/Diffuse Cystic Lung Diseases

Multiple/Diffuse Cystic Lung Diseases	Cysts Characteristics	Cysts Distribution	Helpful Radiologic Findings
Cysts only			
Lymphangiomyomatosis	Numerous, uniform, round, 2–10 mm in size Smooth thin-wall Within normal lung parenchyma	Diffuse, symmetrically	Pneumothorax Pleural effusion Renal neoplasm Bone lesion
Birt-Hogg-Dubé syndrome	Multiple, variable size and shape Lobulated, multiseptated, irregular in shape Perceptible thin-wall Within normal lung parenchyma	Lower peripheral lungs and along mediastinum	Pneumothorax Renal neoplasm
Cysts with nodules			
Pulmonary Langerhans cell histiocytosis	Bizarre and irregular shape Coexisting different cysts	Upper lung predominance, sparing costophrenic angles	Centrilobular or peribronchiolar nodules and cavities Pneumothorax
Cystic metastasis	Cysts without previous presentations Different size	Lower lung predominance	Pneumothorax
Amyloidosis	Multiple, more than 10 Round or lobulated, small to moderate size Thin-wall	Diffuse, peribronchovascular and/or subpleural	Interlobular septal thickening Ground-glass opacities Lymph node enlargement
Cysts with ground-glass opacity			
<i>Pneumocystis jirovecii</i> pneumonia	Variable in size, shape, and wall thickness	Upper lung predominance	Pneumothorax
Desquamative interstitial pneumonia	Small (usually < 2 cm), well defined Thin imperceptible wall	Lower peripheral lung predominance	Fine reticular pattern
Lymphoid interstitial pneumonia	Round, varying size (< 3 cm) Thin-wall Fewer in number	Diffuse, predominating in lower lungs and along peribronchovascular bundle	Nodules, interlobular septal thickening, thickening of bronchovascular bundles Lymph node enlargement

Hastamıza geri dönersek;

12.01.2016

Anamnezde;

- 7 yıl önce sol uylukta şişlik nedeni ile Ortopedi polikliniğine başvuru





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı :	Rapor Tarihi :	18.01.2016 18:02
T.C Kimlik No :	Dosya no :	
Baba Adı :	Başvuru No :	4700759
Kurumu :	Doğum Yeri - Tarih :	İSTEĞE BAĞLI SİGORTALILAR BİNGÖL - 1988 Yaş:27
İstem Tarihi :	İstem Kabul Tarihi :	12.01.2016(8959588) 13.01.2016(46299)
Hizmet Adı :	Cinsiyet :	MR, EKSTREMİTE TEK TARAFLI (SOL) E

Tanı :	Kodu	Adı
	M79.1	MİYALJİ
	R22.4	ALT EKSTREMİTENİN LOKALİZE ŞİŞME, KİTLE VE YUMRUSU
	K21	GASTRO-ÖZOFAJİAL REFLÜ HASTALIĞI

MR EKSTREMİTE TEK TARAFLI (SOL):

KLİNİK: Lezyon

BULGULAR:

Sol femur proksimal diafizde lateralde kortekste hafif kalınlaşma ve fistül ile uyumlu destrüktifona yol açan 11x5 mm boyutta T2A'da hiperintens DAG'da keskinleşen lezyon izlendi **Osteomyelit lehine değerlendirildi).**

Patoloji raporu

Biopsi No	B-1111/2016	Rapor Onay Tarihi	:19.04.2016 16:08
Adı Soyadı	:	Rapor Kes. Tarihi	:19.04.2016 16:28
T.C Kimlik No	:	Dosya no	:
Baba Adı	: MEHMET	Başvuru No	:
Kurumu	: İSTEĞE BAĞLI SİGORTALILAR	Doğum Yeri - Tarihi	: BİNGÖL - 1988
Bölüm	: ORTOPEDİ VE TRAVMATOLOJİ KLİNİĞİ	Doktor	:
İstem Tarihi	: 02.02.2016(9087762)	İstem Kabul Tarihi	: 02.02.2016(910730)
Hizmet	:	Rapor İlk Kayıt Tarihi	: 01.04.2016 10:29
KEMİK-BİYOPSİ/ KÜRETAJ MATERYALİ			

KLİNİK ÖN TANILAR: Ewing sarkomu?, Osteomyelit? Sol femur proksimal diafizi lateral korteksteki kistik görünümlü kemik kitlesinin küretaj? ve pürülan görünümlü içeriği? patoloji örnekleridir.

MAKROSKOP?: Formol tespitli yakla?k 20 cc kanlı kürete nitelikte bir k?sm? yumu?ak bir k?sm? hafif sert özellikte materyalin tümü takibe alındı(9K)

MİKROSKOP?:

İMMÜNOHİSTOKİMYASAL BOYALAR:

G'ye uygulanan:

CD3:(+)

CD20:(-)

Kromogranin:(-)

Sinaptofizin:(-)

E'ye uygulanan:

MPO:(+)

Glikoforin:(+)

CD3:(+)

CD20:(+)

CD34:Nonspesifik

PanCK:Antikor yok

TANI:

SOL FEMUR,BİYOPSİ: YORUMU OKUYUNUZ.

Yorum:Gönderilen materyalde asit takip ve kesit kusuru nedeniyle tekrar işlem (retakip) uygulanmış olup optimal kesitler elde edilememiştir.Mevcut kesitlerde kemik trabekülleri ve çevre kas ve bağ dokusu alanlar mevcuttur.Bu alanlarda fibröz doku artışı ile yer yer abseler ve kaslar arasında da çiren mikst inflamasyon söz konusudur.Belirgin malignite bulgusu izlenmemiştir.Klinik radyolojik korelasyon ve gereği halinde patoloji rekonsültasyonu önerilir.

Tarih	Tahlil	Sonuc	Sonuc Birimi	Referans Deęeri	
MOLEKÜLER PATOLOJİ: ÖRNEK : HÜTF-B- 20862-18 numaralı kodlu parafin blok. UYGULANAN ÖZEL YÖNTEMLER: BRAF Ekzon 15, Kodon 600 V600E (c.1799T>A), V600E Complex (c.1799_1800delTGin sAA), V600K(c.1798_1799G T>AA), V600R(c.1798_1799G T>AG), V600D (c.1799_1800TG>AT), V600M(c.1798G>A), V600G(c.1799T>G) nokta mutasyon	HACETTE PE ÜNİVERSİ TESİ ONKOLOJ İ HASTANE Sİ	TIBBİ ONKOLOJ İ	HİSTOLOJ İ PRİMER (ANA DOKUDA N) İNSİZYONEL BİOPSİ - TRUC UT	İNCELE NEN MATER YAL YETERL İ Alt ekstremitelere uzun kemikler ve ilişkili eklemle	Langerhans hücreli histiyositoz, NOS



blood[®]

Special Report

International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults

Gaurav Goyal,¹ Abdellatif Tazi,^{2,3} Ronald S. Go,⁴ Karen L. Rech,⁵ Jennifer L. Picarsic,⁶ Robert Vassallo,⁷ Jason R. Young,⁸ Christian W. Cox,⁸ Jan Van Laar,^{9,10} Michelle L. Hermiston,¹¹ Xin-Xin Cao,¹² Polyzois Makras,^{13,14} Gregory Kaltsas,¹⁵ Julien Haroche,¹⁶ Matthew Collin,¹⁷ Kenneth L. McClain,¹⁸ Eli L. Diamond,^{19,*} and Michael Girschikofsky^{20,*}

¹Division of Hematology-Oncology, University of Alabama at Birmingham, Birmingham, AL; ²Université de Paris, INSERM UMR 976, Saint Louis Research Institute, Paris, France; ³French National Reference Center for Histiocytoses, Department of Pulmonology, Saint-Louis Teaching Hospital, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Paris, France; ⁴Division of Hematology, and ⁵Department of Laboratory Medicine and Pathology, Mayo Clinic, Rochester, MN; ⁶Division of Pathology, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH; ⁷Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, and ⁸Department of Radiology, Mayo Clinic, Rochester, MN; ⁹Department of Internal Medicine, and ¹⁰Department of Immunology, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands; ¹¹Division of Pediatric Hematology-Oncology, University of California, San Francisco, San Francisco, CA; ¹²State Key Laboratory of Complex Severe and Rare Diseases, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing, China; ¹³LCH Adult Clinic, and ¹⁴Department of Endocrinology and Diabetes, 251 Hellenic Air Force and VA General Hospital, Athens, Greece; ¹⁵1st Propaedeutic Department of Internal Medicine, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; ¹⁶Service de médecine interne 2, Centre de Référence des Histiocytoses, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris (APHP), Sorbonne Université, Paris, France; ¹⁷Newcastle University and Newcastle Upon Tyne Hospitals, Newcastle Upon Tyne, United Kingdom; ¹⁸Texas Children's Cancer and Hematology Centers, Department of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Houston, TX; ¹⁹Department of Neurology, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, NY; and ²⁰Internal Medicine I (Hemostasis, Hematology and Stem, Cell Transplantation and Medical Oncology), Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Austria

Medical history

Constitutional: fevers, night sweats, fatigue, headache, myalgias
HEENT: double vision, blurry vision, decreased hearing, ear fullness, otitis, gingival recession, oral ulcers
Cardiovascular: dyspnea, orthopnea
Pulmonary: dyspnea, cough, chest pain
Musculoskeletal: bone pain, back pain
Lymph: lymphadenopathy
Gastrointestinal: diarrhea, melena
Dermatologic: rash, skin ulceration
Endocrine: polydipsia/polyuria, decreased libido
Neurologic: ataxia, dysarthria, seizures, cognitive decline
Psychiatric: depression, anxiety

Physical examination

HEENT: swelling, lump, ear canal erythema, recessed gingiva
Lymph: lymphadenopathy
Skin/scalp: erythematous rash, scaly lesions, subcutaneous nodules, ulcerated lesions in crura and perineum
Pulmonary: wheezing, decreased air entry
Neurologic: disconjugate gaze, cranial nerve palsies, oculomotor abnormalities, dysarthria, ataxic or magnetic gait

Subspecialty consultations as needed

Neurology
Endocrinology
Dermatology- for disease assessment and prior to initiation of BRAF or MEK inhibitor therapy
Ophthalmology- for disease assessment and prior to initiation of MEK inhibitor therapy

Radiological evaluation

All patients: FDG-PET/CT including distal extremities (skull vertex to toes)

Pulmonary LCH:

- High-resolution CT chest
- Pulmonary function tests

Selected patients based on symptoms or organ involvement:

- MRI brain with contrast and/or MRI sella turcica
- MRI spine for vertebral involvement
- Right heart catheterization
- CT chest, abdomen, and pelvis with contrast
- US abdomen (liver/spleen)
- MRCP/ERCP- if LFTs abnormal or ducts dilated on CT/US
- EKG- prior to BRAF-inhibitor treatment
- Trans-thoracic echocardiogram-if suspicion for pulmonary hypertension
- Trans-thoracic echocardiogram - prior to MEK-inhibitor treatment

Laboratory and ancillary evaluation

All patients:

- Complete blood count with differential
- Comprehensive metabolic panel including liver and kidney function assessments
- C-reactive protein
- Morning urine and serum osmolality
- Morning serum cortisol
- TSH and free T4
- BRAF-V600 genotyping (in lesional tissue)
- Next generation sequencing of lesional tissue in BRAF-V600-wild type cases for MAPK pathway mutations
- Fusion assay

Selected patients based on symptoms, organs involved, or laboratory abnormalities:

- Water deprivation test – if suspicion for DI
- FSH/LH, prolactin, with testosterone (males) and estradiol (females) – symptoms or pituitary involvement on MRI
- IGF-1- suspected growth hormone deficiency
- Bone marrow biopsy - if CBC abnormal
- Right heart catheterization- if suspicion for pulmonary hypertension in pulmonary LCH

Table 1. Consensus recommendations for the diagnosis and management of adult LCH

Statement number	Consensus statements	Consensus recommendation category
Diagnosis		
1.	A biopsy of lesional tissue is recommended even in circumstances of highly suggestive clinical and imaging features to confirm LCH diagnosis and establish BRAF or another MAPK-ERK pathway mutational status. Cases of single-system PLCH with typical radiologic findings and clinical context are a reasonable exception, although a biopsy is recommended in these cases as well.	A
2.	LCH should be considered in the presence of characteristic clinical/radiologic features (Table 3), even when a histopathologic review is equivocal. Molecular analysis of tissue for BRAF and MAPK-ERK pathway mutations can be helpful in the diagnosis of questionable lesions.	B
3.	Baseline full-body (vertex-to-toes) FDG-PET/CT, including the distal extremities, is recommended to aid in diagnosis and defining the extent of disease.	B
4.	Organ-specific imaging (CT, MRI) is recommended to further assess involved sites of disease based on initial imaging studies.	A
5.	MRI of the brain with gadolinium, with a dedicated examination of the sella turcica, should be undertaken at diagnosis in cases with pituitary dysfunction or neurologic symptoms.	A
6.	In patients with suspected/confirmed PLCH, HRCT of the chest should be performed.	A
7.	In patients with single-system PLCH, a surgical lung biopsy may be necessary to confirm the diagnosis if a bronchoscopic biopsy or other methods are nondiagnostic.	A
8.	All patients with PLCH should undergo pulmonary function testing (spirometry with lung volumes, diffusion capacity, and plethysmography) at the time of diagnosis.	A
9.	All patients with PLCH who are symptomatic or have an abnormal diffusing capacity for carbon monoxide should undergo a resting transthoracic echocardiogram to screen for pulmonary hypertension.	B
10.	Right-sided heart catheterization and vasoreactivity testing should be considered in selected patients with echocardiographically demonstrated pulmonary hypertension to assess its severity and aid with further management.	B

Olgu (2016 tarihli)

Hemogram

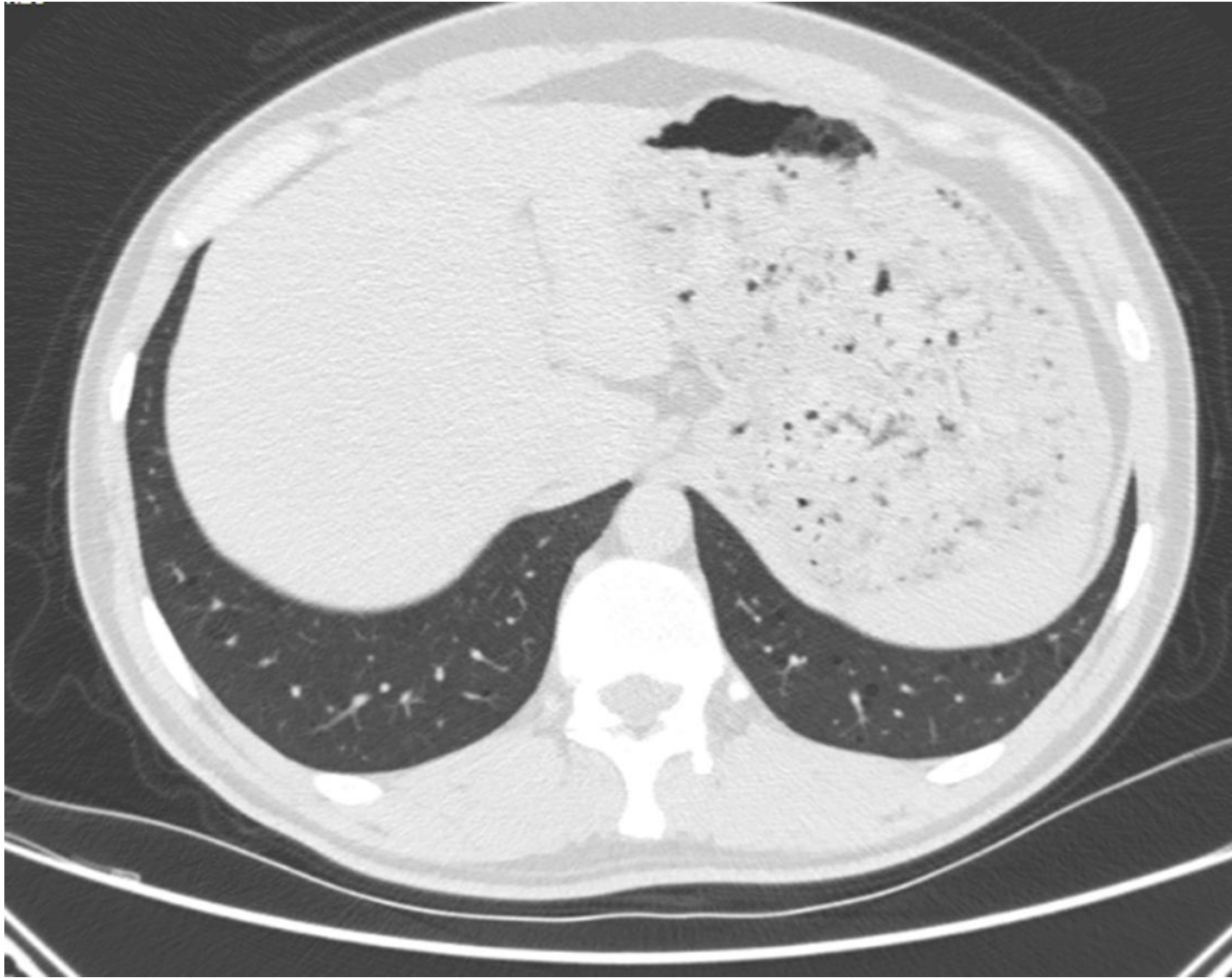
- WBC: 8720
- Hb: 16.6
- Hct: 49.4
- Plt: 263000

Biyokimya

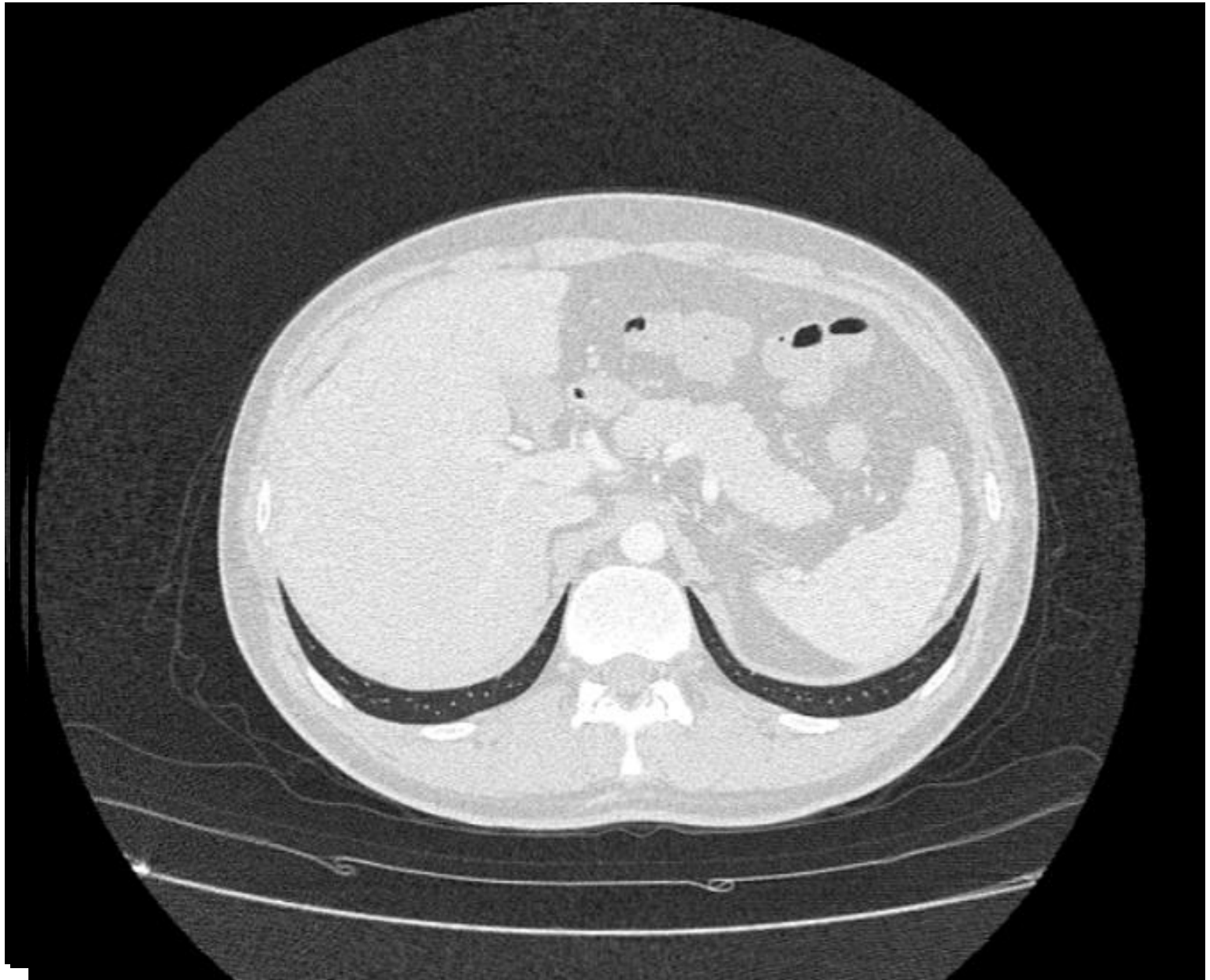
- Üre: 30
- Kr: 0.70
- AST: 32
- ALT: 48

- TSH: 3.17
- Serbest T3: 3.15
- Serbest T4: 1.38
- CRP: 4.16
- **TiT:** Doğal

30.12.2020



18.06.2021



International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults

Gaurav Goyal,¹ Abdelaziz Tazi,^{2,3} Ronald S. Co,⁴ Karen L. Reich,⁵ Jennifer L. Picaso,⁶ Robert Vassallo,⁷ Jason R. Young,⁸ Christian W. Cox,⁹ Jan Van Laar,¹⁰ Michelle L. Hermsiston,¹¹ Xin-Xin Cao,¹² Polytos Makris,^{13,14} Gregory Kalfan,¹⁵ Julien Haroche,¹⁶ Matthew Collin,¹⁷ Kenneth L. McClain,¹⁸ Eli L. Diamond,¹⁹ and Michael Girschölsky^{20*}

¹Division of Hematology-Oncology, University of Alabama at Birmingham, Birmingham, AL; ²Université de Paris, INSERM UMR 973, Saint Louis Research Institute, Paris, France; ³French National Reference Center for Histiocytosis, Department of Pathology, Saint Louis Teaching Hospital, Assistance Publique-Hôpital de Paris, Paris, France; ⁴Division of Hematology and ⁵Department of Laboratory Medicine and Pathology, Mayo Clinic, Rochester, MN; ⁶Division of Pathology, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH; ⁷Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, and ⁸Department of Radiology, Mayo Clinic, Rochester, MN; ⁹Department of Internal Medicine, and ¹⁰Department of Immunology, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands; ¹¹Division of Pediatric Hematology-Oncology, University of California, San Francisco, San Francisco, CA; ¹²State Key Laboratory of Complex, Severe and Rare Diseases, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing, China; ¹³LCH Adult Clinic, and ¹⁴Department of Endocrinology and Diabetes, 251 Hedberg Air Force and VA General Hospital, Atlanta, Georgia; ¹⁵1st Propedeutic Department of Internal Medicine, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; ¹⁶Service de médecine interne 2, Centre de Référence des Histiocytoses, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris (APHP), Sorbonne Université, Paris, France; ¹⁷Newcastle University and Newcastle Upon Tyne Hospitals, Newcastle, United Kingdom; ¹⁸Texas Children's Cancer and Hematology Centers, Department of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Houston, TX; ¹⁹Department of Neurology, Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, New York, NY; and ²⁰Internal Medicine I (Hematology, Hematology and Stem Cell Transplantation and Medical Oncology), Osterreichisches Linz Städtelklinikum, Linz, Austria

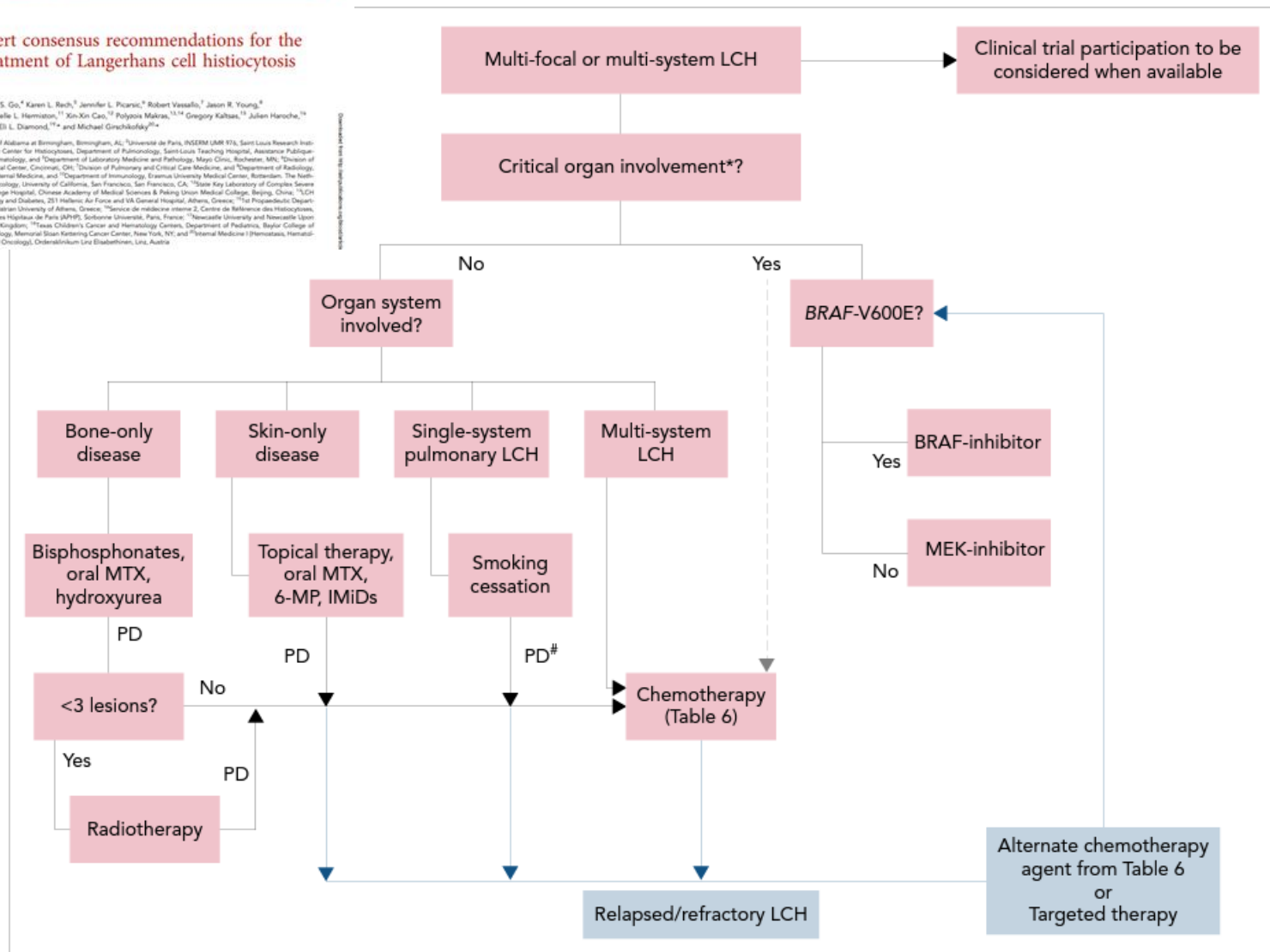
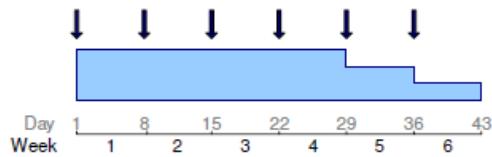


Figure 4. Treatment algorithm for adults with multifocal or multisystem LCH. Systemic therapy is indicated for patients with single-system unifocal disease involving critical organs or specific sites (nervous system, liver, spleen, etc). *Brain (esp. neurodegenerative LCH), liver (esp. sclerosing cholangitis). Liver transplant consult for sclerosing cholangitis. #Systemic therapy may be indicated in patients with symptomatic disease and unable to quit smoking. Lung transplantation referral should be undertaken if not eligible for or refractory to systemic treatments. 6-MP, 6-mercaptopurine; IMiDs, immunomodulators (thalidomide, lenalidomide); MTX, methotrexate; PD, progressive disease.

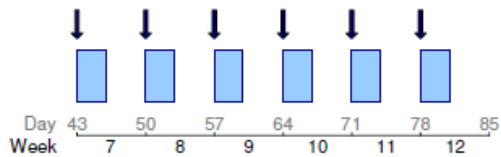
Initial Treatment: Course 1



LEGEND:

- PRED 40 mg/m²/day orally, weekly reduction after week 4
- VBL 6 mg/m² i.v. bolus

Initial Treatment: Course 2



LEGEND:

- PRED 40 mg/m²/day orally, weekly for 3 days i.v. bolus
- VBL 6 mg/m² i.v. bolus

Continuation Treatment



LEGEND:

- PRED 40 mg/m²/d orally day 1-5 of week (7, 10), 13, 16, 19, ...52
- VBL 6 mg/m²/d i.v. bolus q3 weeks
- 6-MP 50 mg/m²/d orally for 12 months

LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS



Histiocyte Society

Evaluation and Treatment Guidelines

April 2009

Olgunun tedavisi

- 18 k r Vinblastin + Prednol
- 3 ayda bir Zometa
- 26.08.2022 - 09.09.2022 tarihleri arasında sol femur distalinde yerleŐen lezyona 10 fraksiyonda 20 Gy EBRT uygulaması
- 1.5 yıldır ilasız takip

LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS



Histiocyte Society

Evaluation and Treatment Guidelines

April 2009

FOLLOW UP INVESTIGATIONS AFTER END OF THERAPY

	YEAR 1*	YEARS 2 – 5*
Clinical examination	Every 6 weeks	Every 6 months
Height, weight, pubertal status	Every 6 months	Every 6 months
Lab-examinations in patients who have had respective organ involvement: Blood count, ESR, liver and renal function tests, urine osmolality	Every 3 months	Yearly
Radiographs of bone lesions	Only if new lesions or reactivation suspected	Only if new lesions or reactivation suspected
Audiology in patients with history of ear/mastoid involvement	At 1 year	At 5 years
HR-CT, pulmonary function tests in patients with pulmonary involvement	Every 6 months	Only if progression suspected
Ultrasound in patients with liver involvement	Every 6 months	Yearly
Brain MRI in patients with DI or other endocrinopathies or patients with CNS risk lesions	At 1 year	Every 2 years
Neuropsychometric assessment in patients with CNS involvement	At 1 year	Every 2 years

*Adapt for individual patients on the basis of systems involved and clinical indications

30.05.2023

18 FDG PET/CT TUM VUCUT TARAMA Klinik Bilgi 34 y. erkek hasta. Langerhans hücreli histiyositozis yeniden değerlendirme amacıyla PET-BT çalışması yapıldı. ICD Tanı Kodu: D 76 Langerhans hücreli histiyositozis Yöntem : General Electric D600 16 kesit PET/CT Radyofarmasötik Flor-18 florodeoksiglukoz Tarama metodu 3D Doz 6,47 mCi CT parametreleri "Care dose"- 50 mA Enjeksiyon zamanı 11:46 Kesit kalınlığı 5 mm Tarama başlangıç zamanı 13:01 Oral kontrast (-) Emisyon süresi/yatak pozisyonu sayısı 2 dk/ 13 Kan glukoz düzeyi 79 mg/dl Tarama süresi 26 dk 12 saatlik açlık sonrası 6,47 mCi 18FDG intravenöz yolla uygulandı, bir saatlik uptake süresinin ardından beyin dahil olmak üzere ayak tabanına kadar tüm vücut taraması yapıldı. BULGULAR : Serebral, serebellar hemisferde ve bazal ganglionlarda radyofarmasötik dağılımı beklenen düzeyde ve yoğunlukta izlendi. Baş-boyun incelemesinde yer kaplayan oluşum ve patolojik-hipermetabolik odak izlenmedi. Her iki akciğerde bronşektazik- tomurcuksanmış dal görünümü alanlarda SUVmax değerinin 1,7 olarak ölçüldüğü hafif artmış FDG tutulumu izlendi (enfeksiyöz/enflamatuvar patoloji?). Mediastende yer kaplayan oluşum ve patolojik-hipermetabolik odak izlenmedi. Batında ve pelvik bölgede yer kaplayan oluşum ve patolojik-hipermetabolik odak izlenmedi. İskelet sisteminde sol femurda metalik implant izlenmiş olup implant proksimalinde implant çevresinde SUVmax değerinin 7,5 olarak ölçüldüğü artmış FDG tutulumu izlendi. Sağ iliak kemikte izlenen sklerotik lezyonlarda FDG tutulumu izlenmedi. İnceleme alanına giren diğer vücut alanlarında patolojik-hipermetabolik odak izlenmedi. FDG'nin kalp, karaciğer, barsaklar, böbrekler ve mesanede normal fizyolojik dağılım gösterdiği izlendi. SONUÇ:27.01.2023 tarihli PET-BT ile karşılaştırıldığında sol femurda implant çevresinde izlenen dansite artış alanlarının metabolik aktivitesinde artış izlenmiş olup enfeksiyon/gevşeme? yönünden klinik ile değerlendirme önerilir. *SUVmax (Standart Uptake Value) Lezyondaki FDG uptake'nin yoğunluğunu gösteren semikantitatif bir parametredir.

Güncel SFT

Name: [REDACTED] ID: 4808 BSA: 1.85 Date: 12.09.2023
Tech: Height: 173.00 Age: 35 Room:
Doctor: Weight: 72.00 Sex: Male Race: Caucasian

Diagnosis:

Dyspnea:

Cough:

Wheeze:

Tbco Prod:

Yrs Smk:

Pks/Day:

Yrs Quit:

Medications:

Pre Test Comments:

Post Test Comments:

	Pre-Bronch			Post-Bronch		
	<u>Actual</u>	<u>Pred</u>	<u>%Pred</u>	<u>Actual</u>	<u>%Pred</u>	<u>%Chng</u>

---- SPIROMETRY ----

FVC (L)	4,24	5,08	84
FEV1 (L)	3,49	4,11	85
FEV1/FVC (%)	82	81	102
FEF 25% (L/sec)	9,10	7,62	119
FEF 75% (L/sec)	1,41	1,90	74
FEF 25-75% (L/sec)	3,38	4,05	83
FEF Max (L/sec)	9,32	9,82	95
FIVC (L)	4,36		
FIF Max (L/sec)	7,31		

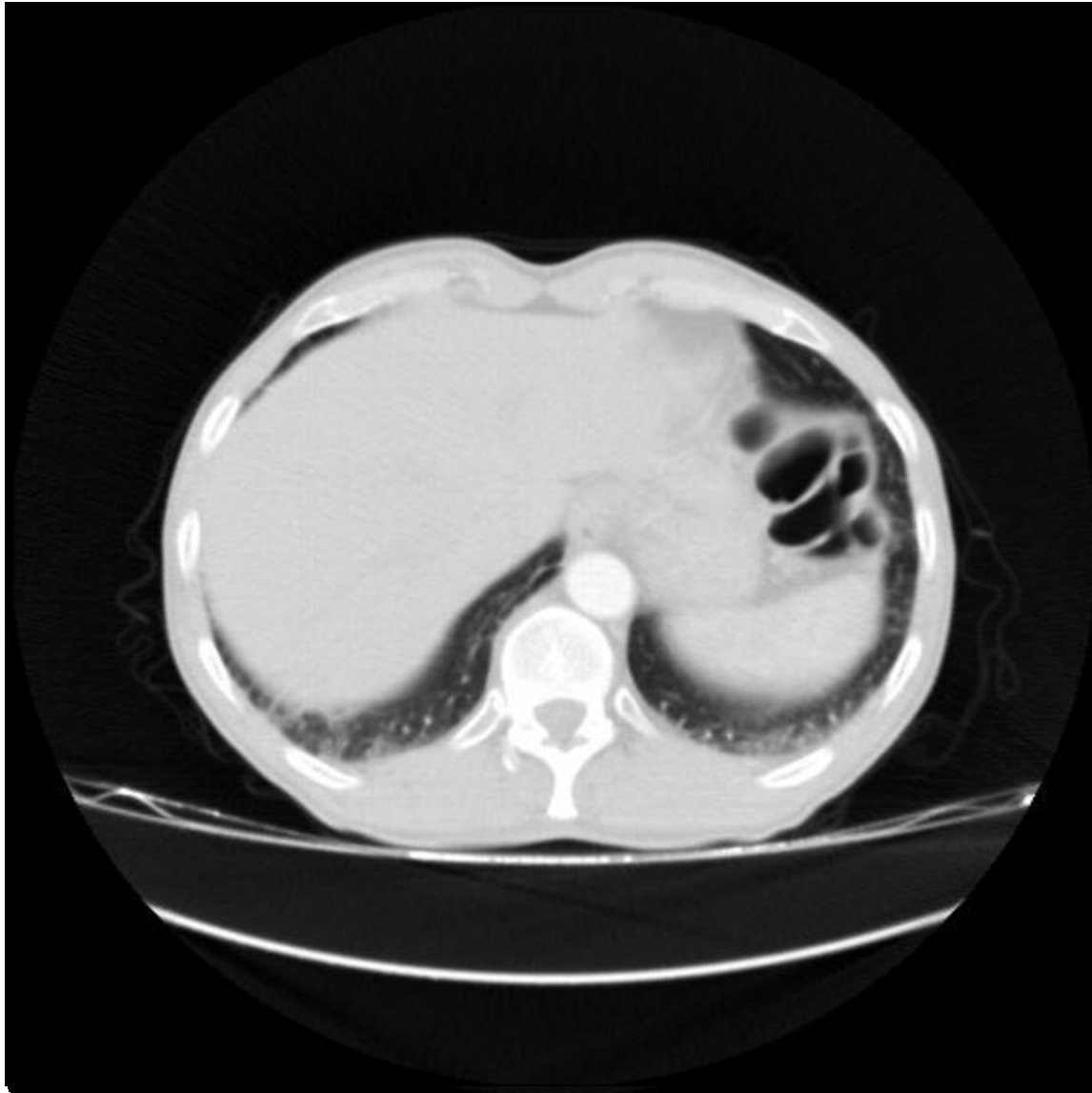
Hastaya;

- Sigarayı bırakması
- 3 ay sonra Göğüs Hastalıkları poliklinik kontrolü önerildi

OLGU-2

- 61 y, E hasta
- Eczanede çalışıyor
- Şikayeti: Nefes darlığı
- Özgeçmiş: 4 yıldır RA
- Kullandığı ilaçlar: Hidroksiklorokin, MTX, Leflunomid, Rituximab
- FM: Bibaziler Velcro raller (+), SpO2: %85 (oda havası solurken)

22.07.2019





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı	:		Rapor Tarihi	:	23.07.2019 11:41
T.C Kimlik No	:		Dosya no	:	
Baba Adı	:	HIDIR	Başvuru No	:	8289047
Kurumu	:	EMEKLİ SANDIĞI GENEL MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarih	:	ELAZIĞ - 1962 Yaş: 57
İstem Tarihi	:	22.07.2019(17447960)	İstem Kabul Tarihi	:	22.07.2019(46261)
Hizmet Adı	:	BT, TORAKS	Cinsiyet	:	E

Tanı :	Kodu	Adı
	M25.5	EKLEM AĞRISI

ÇOK KESİTLİ BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
TORAKS

Teknik : 70 ml kontrast madde verilerek yapılan çok kesitli BT tetkikinde;

Mide kardia düzeyi hafif ödemli görünümde izlendi (Gastrit ?).

Brakiosefalik vasküler yapılar, trake ve ana bronşlar, özefagus normal görünümündedir.

Kalp ve ana vasküler yapılar normal boyutlarda olup patoloji izlenmemiştir.

Büyükü sağ hilar bölgede yaklaşık 1 cm 'yi geçmeyen LAP-lenf nodu izlendi.

Bilateral akciğer üst lob apikallerde plevral kalınlaşmaların eşlik ettiği parankimal fibrotik değişiklikler izlenmektedir.

Bilateral akciğerde paraseptal-sentriasiner amfizematöz değişiklikler izlendi.

Bilateral akciğer periferlerinde daha belirgin olmak üzere buzlu cam görünümleri, parankimal fibrotik değişiklikler bal peteği akciğer görünümleri izlendi (interstisyel akciğer hastalığı ?).

Aort ve ana dallarında yer yer aterosklerotik kalsifik değişiklikler izlendi.

Bilateral akciğerlerde milimetrik boyutlu birkaç adet kalsifik-nonkalsifik pulmoner nodül izlenmektedir.

Sağ akciğer üst lobda 4 mm boyutunda birkaç adet pulmoner nodül izlendi.

Sağ akciğer minör fissürde bant atelektazi izlendi.

Sol akciğer majör fissürde nodüler plevral kalınlaşma izlendi.

Göğüs duvarı, kemik yapılar ve yumuşak dokular normal görünümündedir.

SFT

- FVC: %72, FEV1/FVC: %87
- DLCO: %55
- SpO2: %90 (oda havası solurken)

T.C
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ

PATOLOJİ LABORATUARI
BİYOPSİ RAPORU

Biopsi No	S-2430/19	Rapor Onay Tarihi	:10.04.2019 09:56
Adı Soyadı	:	Rapor Kes. Tarihi	: 11.04.2019 15:52
T.C Kimlik No	: 23371741716	Dosya no	:
Baba Adı	: HİDİR	Başvuru No	: 7924268
Kurumu	: EMEKLİ SANDIĞI GENEL MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarihi	: ELAZIG - 1962
Bölüm	: GÖĞÜS HASTALIKLARI KLİNİĞİ	Doktor	: ERDAL İN .
İstem Tarihi	: 02.04.2019(16644521)	İstem Kabul Tarihi	: 02.04.2019(909330)
Hizmet	:	Rapor İlk Kayıt Tarihi	: 10.04.2019 09:56
SIVI BAZLI SİTOLOJİ			

MAKROSKOB?:Kapta gönderilen 30 cc kirli beyaz renkli mayı (2PAP,2MGG)

M?KROSKOB?:

-Bron? epitel hücreleri

-?ltihap hücreleri

-Histiyosit%60-65

-Polimorf nüveli lökosit %25-30

-Lenfosit %5-10

-Eozinofil %1-2

H?STOK?MYASAL BOYALAR:

MGG

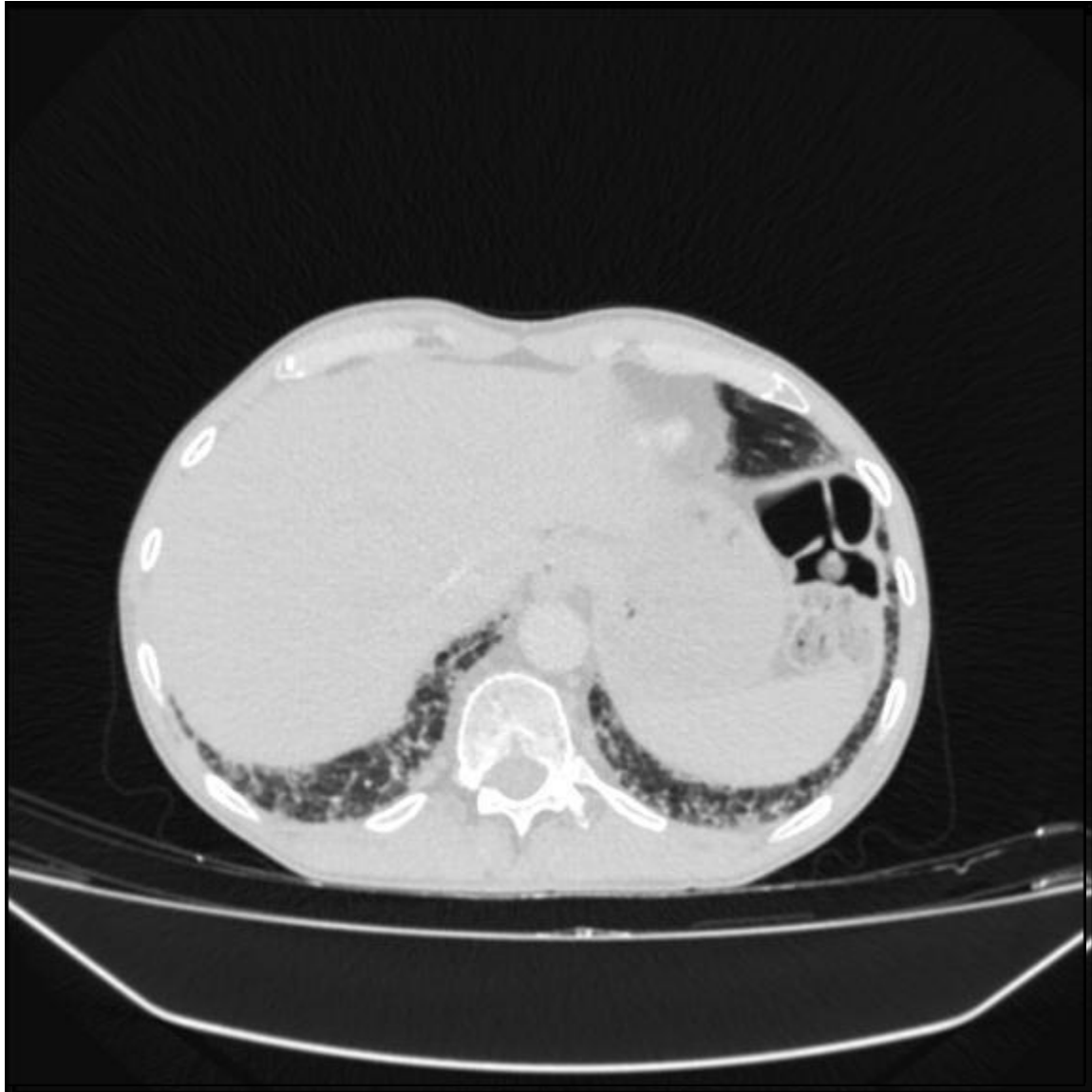
TANI:

BRONKOALVEOLAR LAVAJ S?TOLOJ?S?:

-AKT?F KRON?K ?LT?HAB? REAKS?YON

- Hasta mevcut klinik, radyolojik ve sitolojik bulgular ile RA-AC tutulumu olarak değerlendiriliyor
- İmmünsüpresif tedaviye devam öneriliyor

04.02.2022





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı : M. ...	Rapor Tarihi : 07.02.2022 10:10
T.C Kimlik No : ...	Dosya no : ...
Baba Adı : HİDİR	Başvuru No : 11075792
Kurumu : EMEKLİ SANDIĞI GENEL MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarih : ELAZIĞ - 1962 Yaş: 59
Istem Tarihi : 04.02.2022(23665307)	Istem Kabul Tarihi : 04.02.2022(R100460)
Hizmet Adı : BT, TORAKS, KONTRASTLI	Cinsiyet : E

Tanı :	Kodu	Adı
	E55.9	VİTAMİN D EKSİKLİĞİ, TANIMLANMAMIŞ
	M54.5	BEL AĞRISI
	M06.9	ROMATOİD ARTRİT, TANIMLANMAMIŞ
	R50.9	ATEŞ, TANIMLANMAMIŞ

ÇOK KESİTLİ BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
TORAKS

Teknik : 70 ml kontrast madde verilerek yapılan çok kesitli BT tetkikiinde;

Mide kardia düzeyi hafif ödemli görünümde izlendi (Gastrit ?).

Brakiosefalik vasküler yapılar, trake ve ana bronşlar, özefagus normal görünümündedir.

Kalp ve ana vasküler yapılar normal boyutlarda olup patoloji izlenmemiştir.

Büyük sağ hilar bölgede yaklaşık 1 cm 'yi geçmeyen LAP-lenf nodu izlendi.

Bilateral akciğer üst lob apikallerde plevral kalınlaşmaların eşlik ettiği parankimal fibrotik değişiklikler izlenmektedir.

Bilateral akciğerde paraseptal-sentriasiyer amfizematoz değişiklikler izlendi.

Bilateral akciğer periferlerinde daha belirgin olmak üzere buzlu cam görünümleri, parankimal fibrotik değişiklikler, subplevral retiküler dansiteler, bal peteği görünümleri ve subplevral mikrokistler izlendi (interstisyel akciğer hastalığı açısından anlamli bulgular, 25.01.2021 tarihli BT ile karşılaştırıldığında bulgularında artış izlendi).

Aort ve ana damarlarında yer yer aterosklerotik kalsifik değişiklikler izlendi.

Bilateral akciğerlerde milimetrik boyutlu birkaç adet kalsifik-nonkalsifik pulmoner nodül izlenmektedir.

Her iki akciğerde büyük sağ üst lobda 4 mm boyutunda birkaç adet kalsifik pulmoner nodül izlendi.

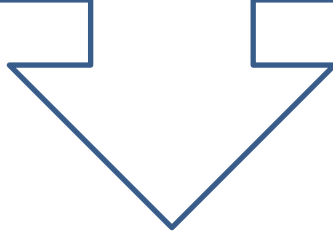
Sağ akciğer minör fissürde bant atelektazi izlendi.

Sol akciğer majör fissürde nodüler plevral kalınlaşma izlendi.

Göğüs duvarı, kemik yapılar ve yumuşak dokular normal görünümündedir.

- FEV1: %60 FVC: %60 FEV1/FVC: %100
- 6 DK yürüme mesafesi: 280 m, başlangıç SpO2: %87, bitiş SpO2: %80
- DLCO: %55

Hasta radyolojik, fonksiyonel ve klinik olarak progrese kabul ediliyor



PROGRESİF PULMONER FİBROZİS

AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

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

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

 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. Streck, 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

PPF Tanımı

Radyolojik olarak pulmoner fibrozis kanıtı bulunan, İPF dışında etiyojisi bilinen veya bilinmeyen İAH olan bir hastada, alternatif bir açıklama olmaksızın son 1 yıl içinde aşağıdaki üç kriterden en az ikisinin ortaya çıkması

1. Solunum semptomlarında kötüleşme

2. Hastalık progresyonunun fizyolojik kanıtı (aşağıdakilerden herhangi biri):

a. 1 yıllık takip süresince FVC'de \geq %5'lik mutlak düşüş

b. 1 yıllık takip süresince DLCO'da \geq %10'luk mutlak düşüş

3. Hastalık progresyonunun radyolojik kanıtı (aşağıdakilerden bir veya daha fazlası):

a. Traksiyon bronşektazisi ve bronşiyolektazinin yaygınlığı veya şiddetinde artış

b. Traksiyon bronşektazisi ile birlikte yeni buzlu cam opasitesi

c. Yeni ince retikülasyon

d. Retiküler anormallığın yaygınlığında veya kalınlığında artış

e. Yeni veya artmış bal peteği görünümü

f. Lober hacim kaybında artış

PPF Tedavi Önerileri

Pirfenidone

- PPF gelişen hem non-İPF İAH'de hem de non-İPF İAH'nin spesifik tiplerinde pirfenidon'un etkinliği ve güvenilirliği için ileri inceleme öneriliyor

Nintedanib

- İPF dışı fibrotik İAH olan, standart tedaviden fayda görmeyen PPF hastalarının tedavisinde nintedanib önerilir
- PPF'ye ilerleyen non-İPF İAH'lerin spesifik tiplerinde nintedanib'in etkinliği ve güvenilirliği için çalışma yapılması önerilir



T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu

Sayı : E-16358815-506.01-696295
Konu : Endikasyon Dışı İlaç Başvurusu

08.03.2022

Sayın Dr. GAMZE KIRKIL
ELAZIĞ FIRAT ÜNV. ARAŞT.VE UYGULAMA HASTANESİ
GÖĞÜS HASTALIKLARI

İlgi: Kurumumuz 03.03.2022 tarihli, E.1475495 sayılı başvurunuz.
İlgide kayıtlı başvurunuz ve ekleri incelenmiştir.

isimli hastanın rahatsızlığı olan; İntersitisyel akciğer hastalığı, diğer, fibrozisli tanısının/tanılarının tedavisinde PİRFENİDONE etkin maddeli ilaç/ilaçların kullanımı uygun görülmüştür.

6 (altı) aylık dozda kullanımı uygundur. Onay süremiz 09.04.2020 tarihinde titck.gov.tr internet sitemizde yayınlanan “Endikasyon dışı/Yurt Dışı İlaç Kullanımına İlişkin Onay Sürelerinin Uzatılması” hakkındaki duyuru kapsamı dışındadır. Tedaviye devam edilmek istenilmesi durumunda başvurunuzu güncel tetkiklerle birlikte yapabilirsiniz.

Bilgilerinizi rica ederim.

İmza
Dr. İbrahim Muaz YARADILMIŞ
Kurum Başkanı a.
Daire Başkanı

29.08.2023





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı :	Rapor Tarihi :	06.09.2023 10:44
T.C Kimlik No :	Dosya no :	_
Baba Adı : HİDİR	Başvuru No :	12994576
Kurumu : EMEKLİ SANDIĞI GENEL MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarih :	ELAZIĞ - 1962 Yaş: 61
İstem Tarihi : 29.08.2023(28234587)	İstem Kabul Tarihi :	29.08.2023(R100030)
Hizmet Adı : BT, AKCİĞER, YÜKSEK REZOLUSYONLU	Cinsiyet :	E

Tanı :	Kodu	Adı
	M06.9	ROMATOİD ARTRİT, TANIMLANMAMIŞ
	J18.8	PNÖMONİ, DİĞER TANIMLANMAMIŞ ORGANİZMALAR

ÇOK KESİTLİ? B?LG?SAYARLI TOMOGRAF?
TORAKS

Teknik : Kontrast madde verilmeden yapılan çok kesitli BT tetkikinde;

Brakiosefali vasküler yapılar, trake ve ana bronşlar, özefagus normal görünümündedir. Kalp ve ana vasküler yapılar normal boyutlarda olup patoloji izlenmemiştir. **Bilateral akciğer üst lob apikallerde plevral kalınlaşmalar ve belirgin parankimal fibrotik değişiklikler izlenmektedir.** **Mediastinal alanda ksa çap 1 cm'yi geçmeyen LAP-lenf nodları izlendi.** **Bilateral akciğerde üst loblarda paraseptal-sentriyal amfizematöz değişiklikler izlendi.** **Bilateral akciğer periferlerinde daha belirgin olmak üzere buzlu cam görünümü, parankimal fibrotik değişiklikler, interlobüler septal kalınlaşmalar, peribronşial kalınlaşmalar, subplevral retiküler dansiteler, bal peteği görünümü ve subplevral mikrokistler izlendi (nterstisyel akciğer hastalığı, 06.04.2023 tarihli BT ile karşılaştırıldığında anlamlı farklılık izlenmedi).** **Aort ve ana dallarında yer yer aterosklerotik kalsifik değişiklikler izlendi.** **Her iki akciğerde büyüğü sağ üst lobda 4 mm boyutunda birkaç adet kalsifik pulmoner nodül izlendi.** **Sağ akciğer majör fissürde bant atelektazi izlendi.** **Sol akciğer majör fissürde perifissüral izlendi.** **Kemik yapılarda dejeneratif değişiklikler izlendi.** **T11,T12 vertebra end plateelerde skleroz izlenmektedir.** **T12 vertebra superior end plate de düzensizlik ve yükseklik kaybı izlendi (geçirilmiş kompresyon fraktürü ?).** **06.04.2023 tarihli BT ile karşılaştırıldığında anlamlı fark izlenmedi .**

Ad	[REDACTED]		İBİ	Özellik	Erkek	Yaş	61	Ağırlık (kg)	54,00	Boy (cm)	164,0
Doğum	D.O.B.		1.01.1962	Belli (kg/m ²)	20,1	Sigara İçme	--	Sigara İçilen Yılı	--	Sigara / Gün	--
% O ₂ Satürasyonu	Operator			Doktor							
Etnik	Kafkas	Ölçü	Tahiriye Ayarlar	ECCS extended (DLCO)							

DLCO Tek Nefes

@ 14:05


DLCO Sonuçları

	Ölçüm	Normal Aralık	Bekl.	%Beklenen	z score	
DLCO	ml/min/mmHg	9,97	17,44 - 31,32	24,38	41	-3,41
DLCO corr	ml/min/mmHg	9,97	17,44 - 31,32	24,38	41	-3,41
DLCO/VA	ml/min/mmHg/L	2,33	2,77 - 5,53	4,15	56	-2,17
/A	L	4,28	4,72 - 7,03	5,87	73	-2,28
LC(DLCO)	L	4,40	4,87 - 7,18	6,02	73	-2,32

Bilgisayar QC:

F

Hata

Operatör QC:

ELITE

Name: [REDACTED] ID: 5035 BSA: 1.58 Date: 21.09.2023
 Tech: Height: 164.00 Age: 61 Room:
 Doctor: Weight: 54.00 Sex: Male Race: Caucasian

Diagnosis:

Dyspnea:

Tbco Prod:

Medications:

Pre Test Comments:

Post Test Comments:

Cough:

Yrs Smk:

Wheeze:

Pks/Day:

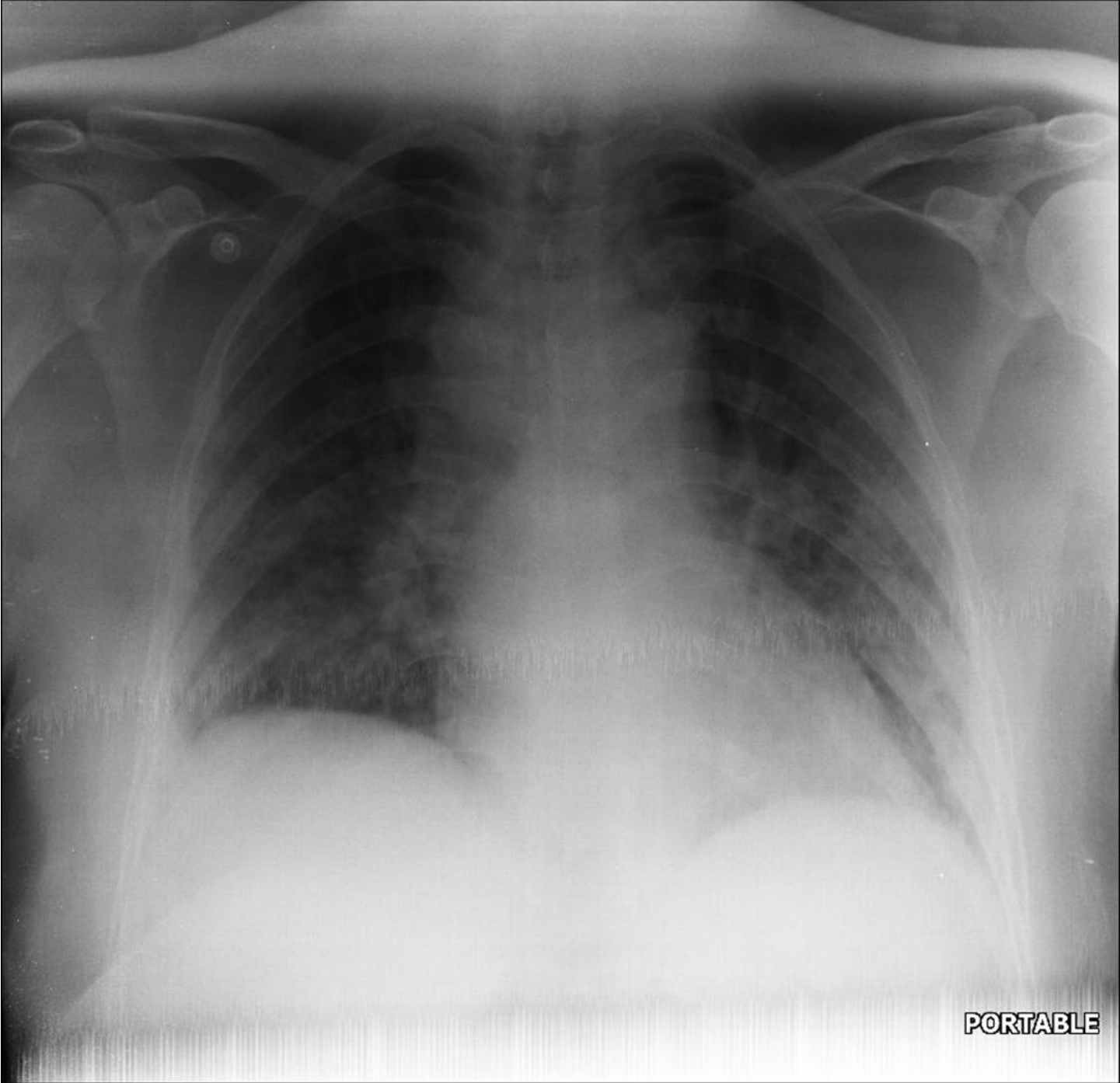
Yrs Quit:

	Pre-Bronch			Post-Bronch		
	<u>Actual</u>	<u>Pred</u>	<u>%Pred</u>	<u>Actual</u>	<u>%Pred</u>	<u>%Chng</u>
SPIDROMETRY						
FVC (L)	3,18	3,86	82			
FEV1 (L)	2,69	2,91	92			
FEV1/FVC (%)	85	75	113			
FEF 25% (L/sec)	7,32	6,04	121			
FEF 75% (L/sec)	1,21	1,11	109			
FEF 25-75% (L/sec)	2,86	2,44	117			
FEF Max (L/sec)	7,45	7,97	93			
FIVC (L)	3,12					
FIF Max (L/sec)	4,24					

- SpO2: %93 (oda havası solurken)
- İlaç yan etkisi yok
- Tedaviye devam önerildi

OLGU-3

- 64 y, K hasta
- 2010 yılında öksürük, yorgunluk, halsizlik, ateş, gece terlemesi şikayetleri ile başvuruyor
- FM: Solunum sesleri doğal, çomak parmak (-), PTÖ (-/-)
- Diğer sistem muayeneleri doğal



PORTABLE

17.08.2010





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı	:		Rapor Tarihi	:	19.08.2010 10:36
T.C Kimlik No	:		Dosya no	:	
Baba Adı	:	SADETTİN	Balçuru No	:	1600688
Kurumu	:	SSK SAĞLIK BİRLERİ MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarihi	:	ELAZIĞ - 1955 Yaşı 55
İstem Tarihi	:	16.08.2010(489307)	İstem Kabul Tarihi	:	16.08.2010(46261)
Hizmet Adı	:	BT, TORAKS	Cinsiyet	:	K

Tanı:	Kodu	Adı
	A18.2	TÜBERKÜLOZ PERİFERİK LENFADENOPATİ
	A18.2	TÜBERKÜLOZ PERİFERİK LENFADENOPATİ

TORAKS ÇOK KESİTLİ BİLGİSAYARLI TOMOGRAFI

Teknik : 70 ml intravenöz iyotlu kontrast madde verilerek yapılan 64-ÇKBT incelemesinde:

Brakiosefalik vasküler yapılar, trake ve ana bronşlar, özefagus normal görünümündedir.

Kalp ve ana vasküler yapılar normal boyutlarda olup patoloji izlenmemiştir.

Bilateral akciğerlerde üst loblarda daha belirgin olmak üzere buzlu cam görünümü, fibrotik değişiklikler, peribronşal kalınlaşmalar ile yaygın amfizematöz değişiklikler dikkati çekti (İnterstisyel Akciğer Hastalığı?, Sarkoidoz?, Enfeksiyöz Proçes?).

Sağ akciğerde ver ver plevral kalınlaşmalar izlendi.

Sağda paratrakeal alanda , aorto pulmoner pencerede, karinal ve subkarinal alanda ve sağ hilere bölgede LAP'lar izlendi

Göğüs duvarı, kemik yapılar ve yumuşak dokular normal görünümündedir.

- Hastaya mediastinal LAP örneklemesi için Göğüs Cerrahisi konsültasyonu isteniyor
- Mediastinoskopi yapılıyor

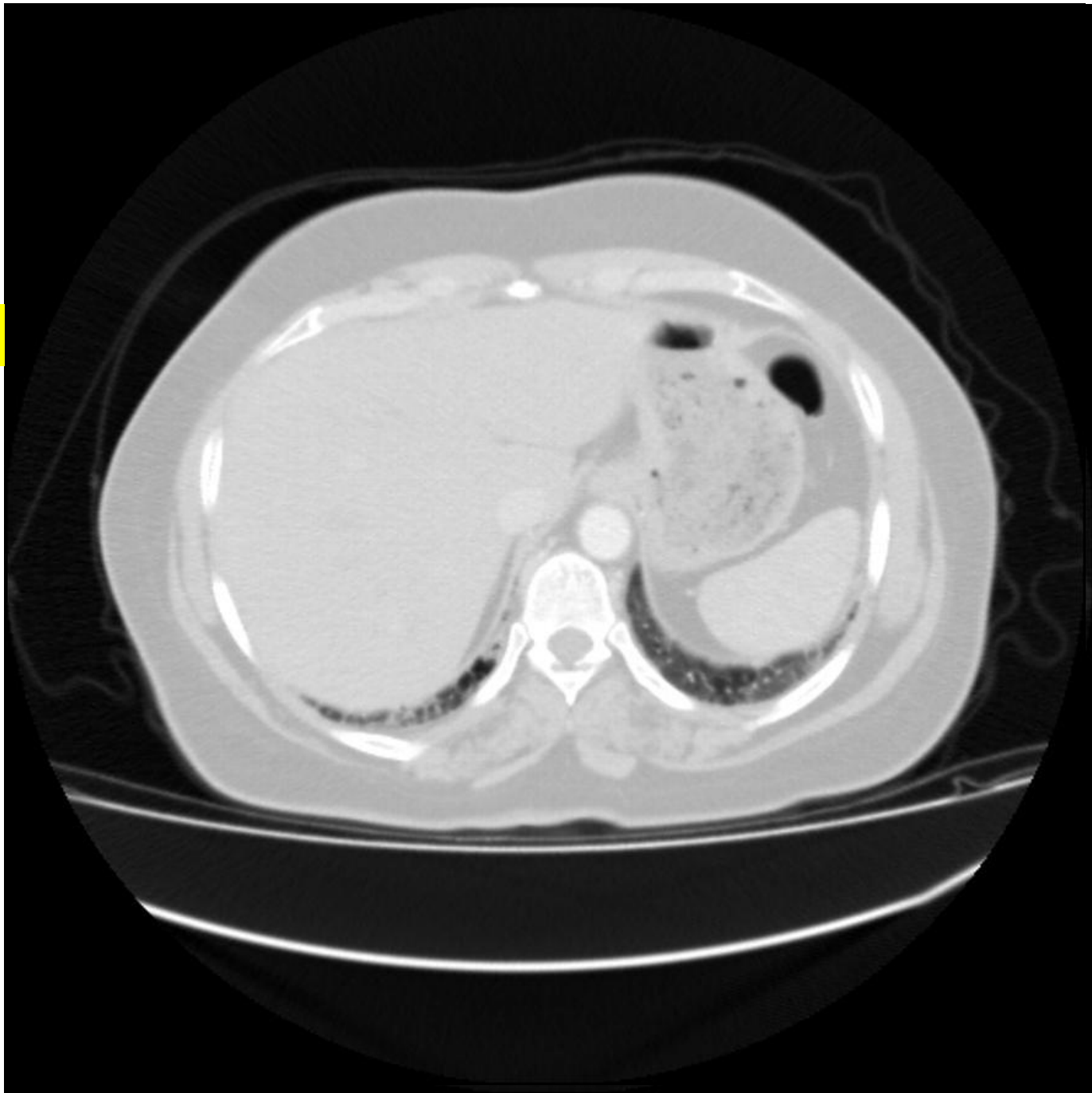
Patoloji No : EHB-561-10
Alındığı Tarih : 10-06-2010
Geldiği Tarih : “
Materyalin : Mediasten
Alındığı Yer
Ön Tanı : Mediastinal LAP
Klinik Özet : Öksürük,Halsizlik,Yorgunluk ,Mediastinoskop ile Lenf nodu biopsisi
alındı.
MAKROSKOPİ : Topluca 0,2-0,5cm 6-7 adet çaplı gri sarı yumuşak dokuların tümü
müt.lk.t.a.AA

TANI : Granülomatöz İltihap, Mediastinal Lenf nodları, Mediastinoskop ile
Lenf nodu biopsisi.

NOT : Malignite İzlenmemiştir Öncelikle Tbc.ile uyumludur Klinik uyumsuz ise Başta
arkoidoz ve diğer Granülomatöz Hastalıklar(Brucella,Mantar vb.)açısından tetkiki uygundur.
Seyahatle

- Hastanın 3 balgam ARB (-), TB kültüründe üreme yok
- Hastaya Haziran 2010 - Ocak 2011 süresince TB tedavisi verilmiş
- Tedavi süresince klinik bulgularında düzelme olmamış

04.01.2011



Adı Soyadı	:	Rapor Tarihi	:	06.01.2011 15:27
T.C Kimlik No	:	Dosya no	:	
Baba Adı	:	Bağvuru No	:	1752957
Kurumu	:	Doğum Yeri - Tarihi	:	ELAZIĞ - 1955 Yaş 55
İstem Tarihi	:	İstem Kabul Tarihi	:	03.01.2011(904835) 03.01.2011(46261)
Hizmet Adı	:	Cinsiyet	:	BT, TORAKS :K

Tanı	Kodu	Adı
	J44.9	KRONİK OBSTRÜKTİF AKCİĞER HASTALIĞI, TANIMLANMAMIŞ

TORAKS ÇOK KESİTLİ BELGİSAYARLI TOMOGRAFİ

Teknik : 70 ml intravenöz iyotlu kontrast madde verilerek yapılan 64-ÇKBT incelemesinde:

Brakiosefalik vasküler yapılar, trake ve ana bronşlar, özefagus normal görünümündedir.

Kalp ve ana vasküler yapılar normal boyutlarda olup patoloji izlenmemiştir.

Sağda paratrakeal alanda , aorto pulmoner pencerede, karinal ve subkarinal alanda ve bilateral hiler bölgede büyüğü 3x2 cm boyutta LAP'lar izlendi (19.08.2010 tarihli toraks BT ile karşılaştırılmada tanımlanan LAP'ların boyut ve sayılarında artış izlendi).

Bilateral akciğerlerde yaygın buzlu cam görünümü, fibrotik değişiklikler, peribronşial kalınlaşmalar ile yaygın amfizematöz değişiklikler dikkati çekti (interstisyel Akciğer Hastalığı, Sarkoidoz, Enfeksiyöz Proçes, 19.08.2010 tarihli toraks BT ile karşılaştırılmada tanımlanan bulgularda artış izlendi).

Bilateral akciğerde minimal boyutta bir kaç adet pulmoner nodül izlendi (19.08.2010 tarihli toraks BT ile karşılaştırılmada anlamlı farklılık izlenmedi).

Sağ akciğerde yer yer plevral kalınlaşmalar izlendi.

Sol akciğer alt lob posterobazalde 2 adet kalsifik pulmoner nodül izlendi (19.08.2010 tarihli toraks BT ile karşılaştırılmada kalsifik lenf nodu sayı ve boyut artış izlendi).

Göğüs duvarı, kemik yapılar ve yumuşak dokular normal görünümündedir.

- Radyolojik ve klinik düzelme olmaması üzerine hastaya FOB önerilmiş
- Hasta dış merkeze başvurmuş, orada hastaya başka bir invaziv işlem yapılmaksızın «Sarkoidoz» tanısı konmuş
- Hastaya 32 mg steroid tedavisi başlanmıştır
- Hasta 6 ay süre ile steroid tedavisine (16 mg/gün) devam ediyor
- Şiddetli bel ağrısı ile hastaneye başvuran hastaya lomber MR çekiliyor



T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı	:	_____	Rapor Tarihi	:	02.06.2011 14:37
T.C Kimlik No	:	_____	Dosya no	:	_____
Baba Adı	:	SADETTİN	Bağuru No	:	1942916
Kurumu	:	SSK SAĞLIK İŞLERİ MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarihi	:	ELAZIĞ - 1955 Yaşı 55
İstem Tarihi	:	31.05.2011(1434500)	İstem Kabul Tarihi	:	31.05.2011(46308)
Hizmet Adı	:	MR, VERTEBRA, LOMBER	Cinsiyet	:	K

Tanı	Kodu	Adı
	M51.1	LUMBAR VE DİĞER İNTERVERTEBRAL DİSK BOZUKLUKLARI, RADİKÜLOPATİ İLE
	G72.8	MIYOPATİLER DİĞER, TANIMLANMAMIŞ

MR VERTEBRA LOMBER :

TEKNİK: SE T1 FLAIR Sagittal
FSE T2 A Sagittal , FSE T2 A FatSat Sagittal
FSE T2 A Aksiyal

KLİNİK:LDH?

BULGULAR :

L2-3 intervertebral disk, kanal içi oluukları normaldir. Nöral foramenler açık, nöral kökler salimdir. Tekal keseye bası saptanmamıştır.

L3-4 intervertebral disk, kanal içi oluukları normaldir. Nöral foramenler açık, nöral kökler salimdir. Tekal keseye bası saptanmamıştır.

L3 vertebra korpus süperior end-platede Tip III dejenerasyon, L3 vertebra korpusda yükseklik kaybı, liner hipointens görünümler (Kompresyon fraktürü) ve kemik iliği ödemi ile uyumlu STIR'da hiperintens görünüm izlendi.

L4-5 düzeyinde disk sinyal intensitesinde azalma, anulus fibrozis rüptürünün etlik ettiği, bilateral nöral foremenleri daraltan diffüz bulging izlendi. Tekal keseye bası saptanmamıştır.

L5-S1 düzeyinde disk sinyal intensitesinde azalma izlendi. Nöral foramenler açık, nöral kökler salimdir. Tekal keseye bası saptanmamıştır.

SONUÇ :

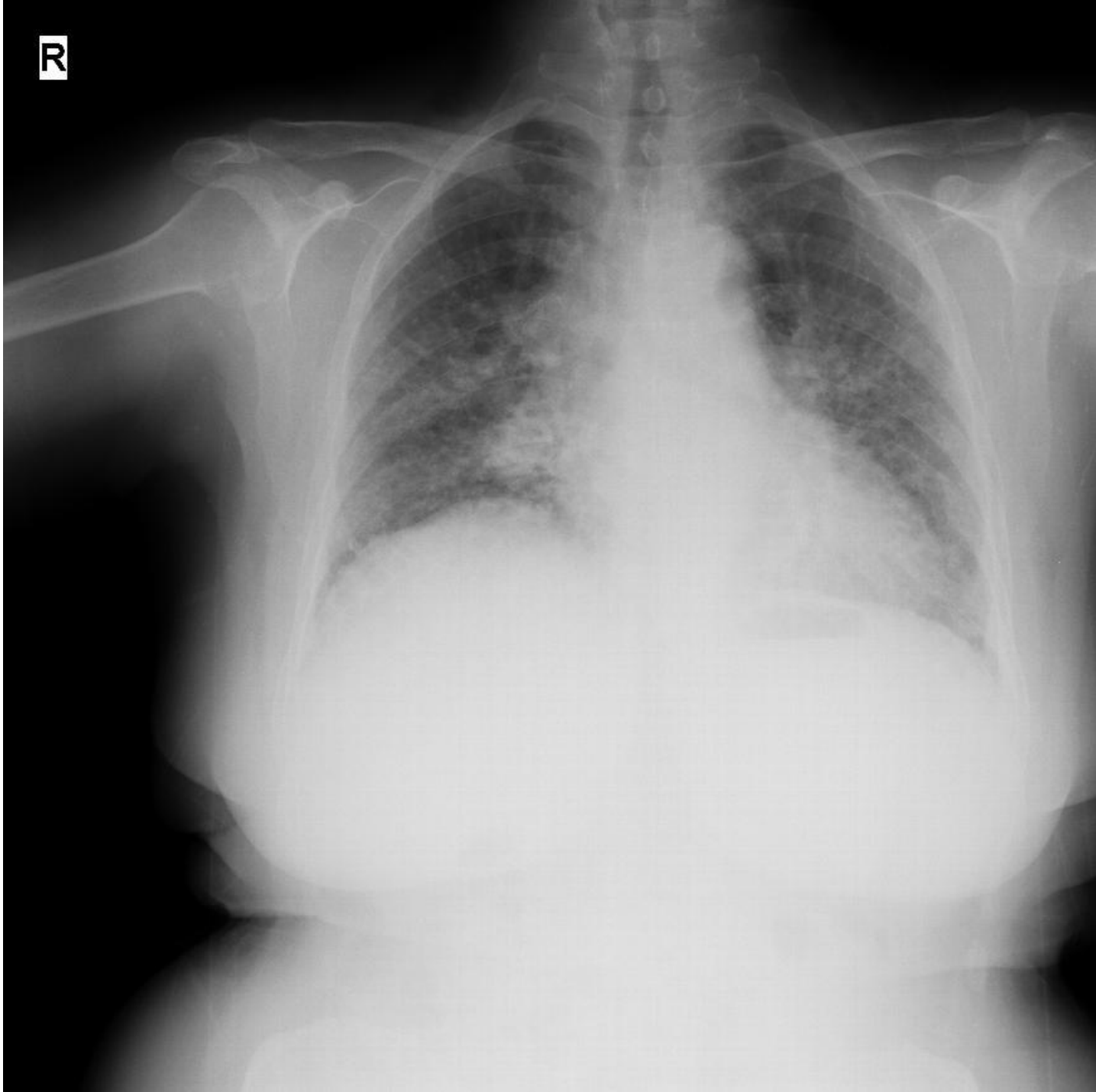
L3 vertebra korpus süperior end-platede Tip III dejenerasyon, kompresyon fraktürü ve kemik iliği ödemi
L4-5 düzeyinde disk sinyal intensitesinde azalma, anulus fibrozis rüptürünün etlik ettiği, bilateral nöral
foremenleri daraltan diffüz bulging
L5-S1 düzeyinde disk sinyal intensitesinde azalma

- Kompresyon fraktürünün osteoporozla bađlı olduđu söyleniyor
- Hasta 1 yıl immobil kalıyor ve kendi isteđi ile steroid tedavisini kesiyor

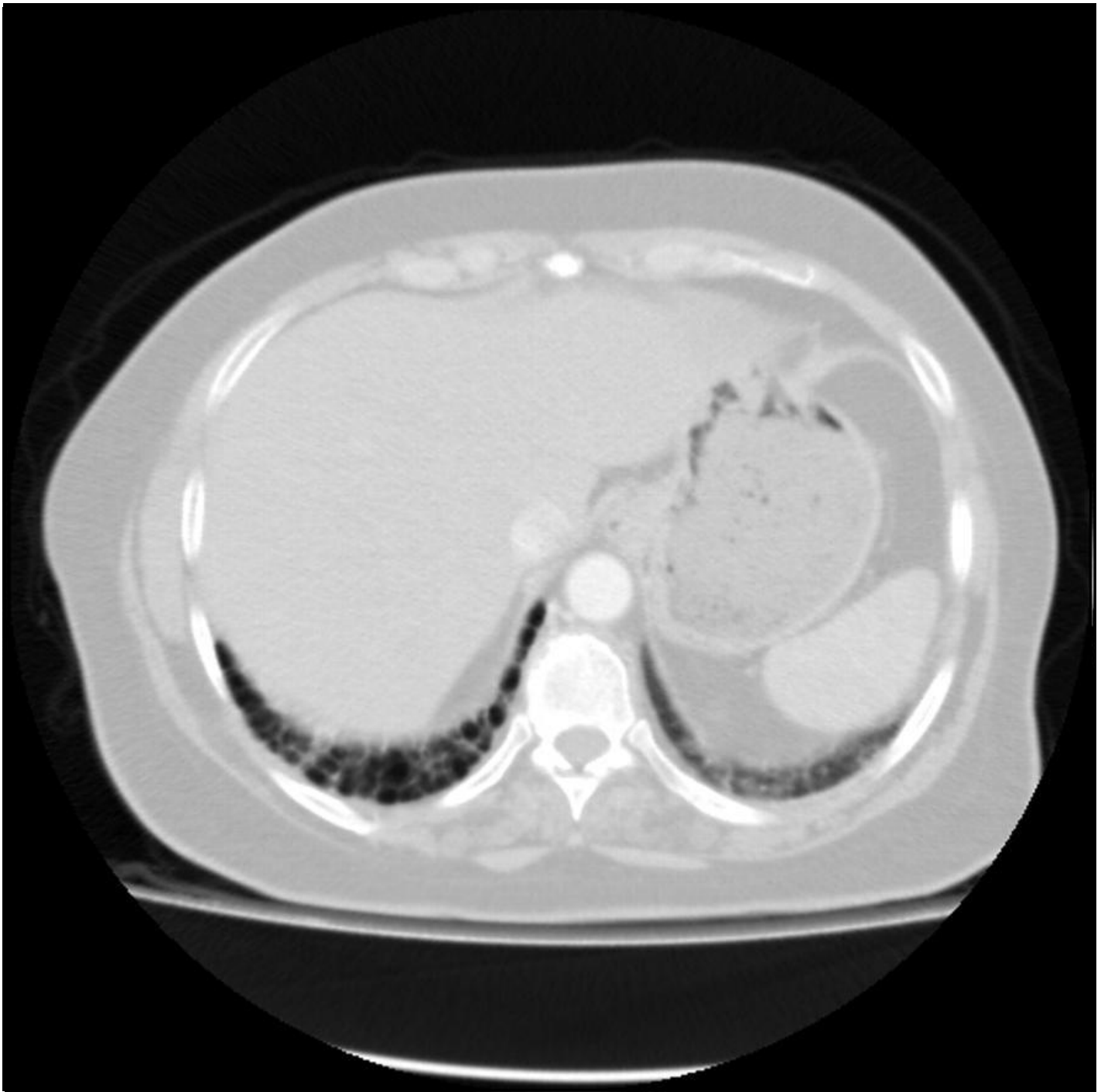
15.03.2017'de kliniğimize başvuru

- Öksürük, nefes darlığı, terleme, sırt ağrısı, halsizlik, yorgunluk
- FM: SpO2: %80, Nb:106/dk
Bibaziler ince inspiratuar raller (+),
PTÖ: -/-, çomak parmak (-),

R



15.03.2017





T.C.
FIRAT ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
RADYOLOJİ RAPORU



Adı Soyadı	:		Rapor Tarihi	:	21.03.2017 14:56
T.C Kimlik No	:		Dosya no	:	
Baba Adı	:	SADETTİN	Bağvuru No	:	5746763
Kurumu	:	SSK SAĞLIK KİMLİKLERİ MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarihi	:	ELAZİĞ - 1955 Yaş 61
İstem Tarihi	:	17.03.2017(11529258)	İstem Kabul Tarihi	:	17.03.2017(46261)
Hizmet Adı	:	BT, TORAKS	Cinsiyet	:	K

Tanı :	Kodu	Adı
	R06	SOLUNUM ANORMALLİKLERİ
	D86	SARKOİDOZ
	R05	ÖKSÜRÜK

**ÇOK KESİTLİ BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
TORAKS**

Teknik : 70 ml intravenöz iyotlu kontrast madde verilerek yapılan 64-ÇKBT incelemesinde:

Brakiosefalik vasküler yapılar, trake ve ana bronşlar, özefagus normal görünümündedir.

Kalp ve ana vasküler yapılar normal boyutlarda olup patoloji izlenmemiştir.

Mediastenlerde büyüğü sağ hilus - infrahilus bölgede 13 mm çaplı çok sayıda LAP ve lenf nodları izlenmektedir (07.09.2015 tarihli BT ile mukayesede minimal gerileme izlenmektedir).

Bilateral akciğerlerde yaygın buzlu cam görünümleri, fibrotik değişiklikler, bal peteği paterni ve eşlik eden periferik kistler izlenmektedir (interstisyel akciğer hastalığı, 07.09.2015 tarihli BT ile mukayesede buzlu cam görünümlerinde artış izlenmektedir).

Bilateral pulmoner hiluslar normal görünümündedir.

Göğüs duvarı, yumuşak dokular normal görünümündedir.

Kemik yapılarda dejeneratif değişiklikler izlendi.

Alt torakal vertebraalarda -üst lomber vertebra korpus yüksekliklerinde azalma izlenmektedir (Osteoporoz sekonder).

SFT

- FEV1/FVC: %83, FEV1: %54, FVC: %50
- DLCO: %59

Laboratuvar

- Hemogram: Normal sınırlarda
- Biyokimyasal tetkikler: Glukoz: 156 mg/dL
- Diğer parametreler normal sınırlarda



ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis

Robert P. Baughman¹, Dominique Valeyre², Peter Korsten ³, Alexander G. Mathioudakis ⁴, Wim A. Wuyts ⁵, Athol Wells⁶, Paola Rottoli⁷, Hiliaro Nunes⁸, Elyse E. Lower¹, Marc A. Judson⁹, Dominique Israel-Biet¹⁰, Jan C. Grutters^{11,12}, Marjolein Drent ^{11,13,14}, Daniel A. Culver¹⁵, Francesco Bonella ¹⁶, Katerina Antoniou¹⁷, Filippo Martone¹⁸, Bernd Quadder¹⁹, Ginger Spitzer²⁰, Blin Nagavci²¹, Thomy Tonia²², David Rigau²³ and Daniel R. Ouellette²⁴

TABLE 1 Task Force recommendations

PICO question	Recommendations
1) In patients with pulmonary sarcoidosis, should <u>glucocorticoid treatment be used versus no immunosuppressive treatment?</u>	<ul style="list-style-type: none">For untreated patients with major involvement from pulmonary sarcoidosis believed to be at higher risk of future mortality or permanent disability from sarcoidosis, we recommend the introduction of glucocorticoid treatment to improve and/or preserve FVC and QoL. (<i>Strong recommendation, low quality of evidence.</i>)

TABLE 2 Immunosuppressive therapies for sarcoidosis

Drug	Usual dosage	Major toxicities	Recommended monitoring	Comments
Prednisone/ prednisolone	Initial 20 mg once a day; follow-up 5–10 mg once a day to once every other day	Diabetes; hypertension; weight gain; osteoporosis; cataracts; glaucoma; moodiness	Bone density; blood pressure and serum glucose	Cumulative toxicity



ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis

Robert P. Baughman¹, Dominique Valeyre², Peter Korsten ³, Alexander G. Mathioudakis ⁴, Wim A. Wuyts ⁵, Athol Wells⁶, Paola Rottoli⁷, Hilaro Nunes⁸, Elyse E. Lower¹, Marc A. Judson⁹, Dominique Israel-Biet¹⁰, Jan C. Grutters^{11,12}, Marjolein Drent ^{11,13,14}, Daniel A. Culver¹⁵, Francesco Bonella ¹⁶, Katerina Antoniou¹⁷, Filippo Martone¹⁸, Bernd Quadder¹⁹, Ginger Spitzer²⁰, Blin Nagavci²¹, Thomy Tonia²², David Rigau²³ and Daniel R. Ouellette²⁴

- For patients with symptomatic pulmonary sarcoidosis believed to be at higher risk of future mortality or permanent disability from sarcoidosis who have been treated with glucocorticoids and have continued disease or unacceptable side-effects from glucocorticoids, we suggest the addition of methotrexate to improve and/or preserve FVC and QoL. (Conditional recommendation, very low quality of evidence.)

TABLE 2 Immunosuppressive therapies for sarcoidosis

Drug	Usual dosage	Major toxicities	Recommended monitoring	Comments
<u>Methotrexate</u>	<u>10–15 mg once a week</u>	Nausea; leukopenia; hepatotoxicity; pulmonary	CBC, hepatic, renal serum testing	Cleared by kidney, avoid in significant renal failure



T.C.

Adı Soyadı	:		Rapor Tarihi	:	20.03.2017 14:24
T.C Kimlik No	:		Dosya no	:	
Baba Adı	:	SADETTİN	Bağuru No	:	5746763
Kurumu	:	SSK SAĞLIK HİZMETLERİ MÜDÜRLÜĞÜ	Doğum Yeri - Tarihi	:	ELAZIG - 1955
İstem Tarihi	:	20.03.2017(11542366)	İstem Kabul Tarihi	:	20.03.2017(4182)
Hizmet Adı	:	KEMİK DENSİTOMETRESİ (TÜM VUCUT)			
Yaşı	:	61	Cinsiyet	:	K
İstem Bölüm	:	GÖĞÜS HASTALIKLARI KLİNİĞİ	İstem Doktor	:	TEYFİK TURGUT.

Tanı:	Kodu	Adı
	R06	SOLUNUM ANORMALLİKLERİ
	D86	SARKOİDOZ
	R05	ÖKSÜRÜK

- 1 Sol femurdan ve lomber vertebralardan yapılan kemik dansitometresinde;

SOL FEMUR;

BMD:0,756

T skoru:-1,5

Z skoru:-0,5

LOMBER VERTEBRALAR;

L1-L4

BMD:0,865

T skoru:-1,7

Z skoru:-0,1

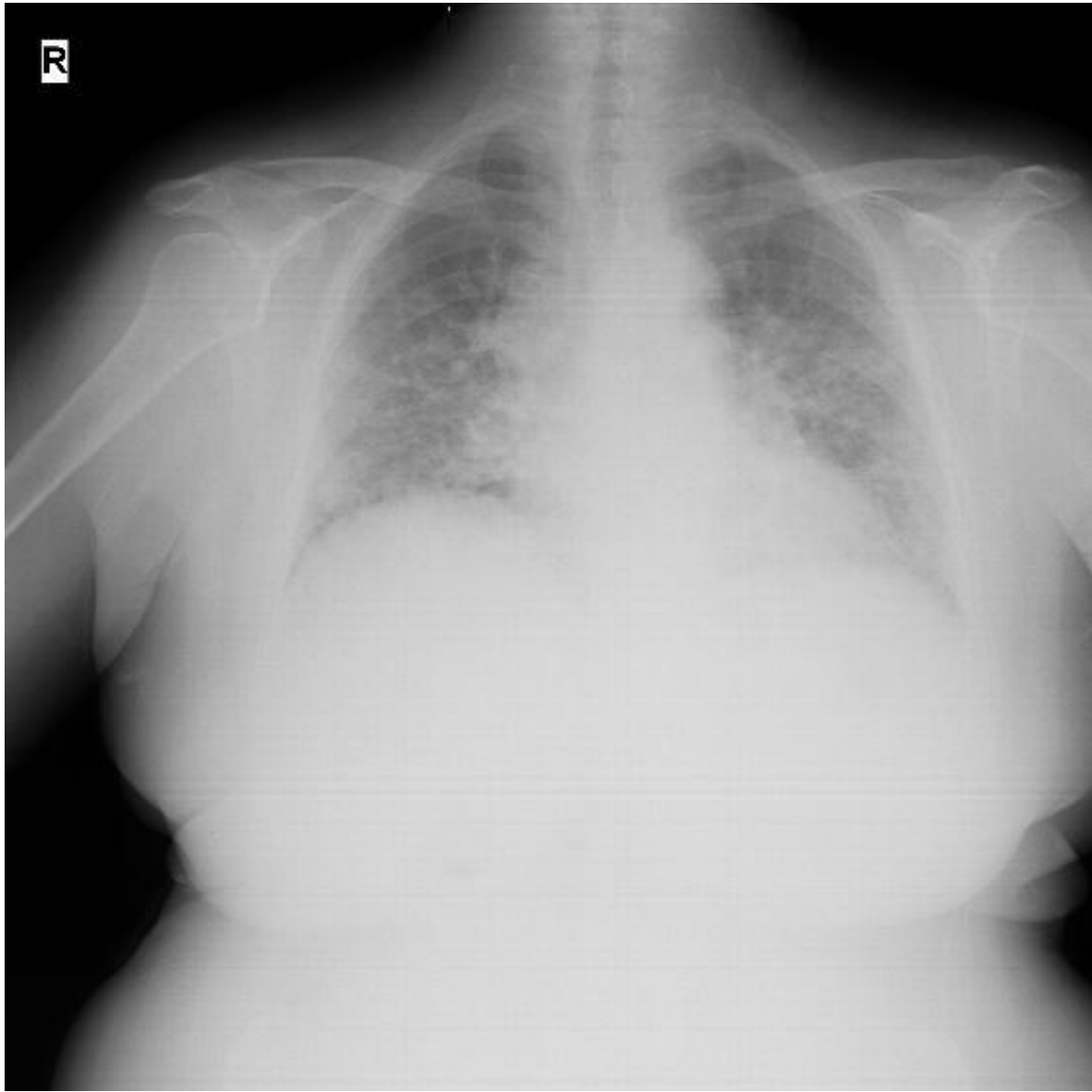
L2-L4

BMD:0,876

T skoru:-1,8

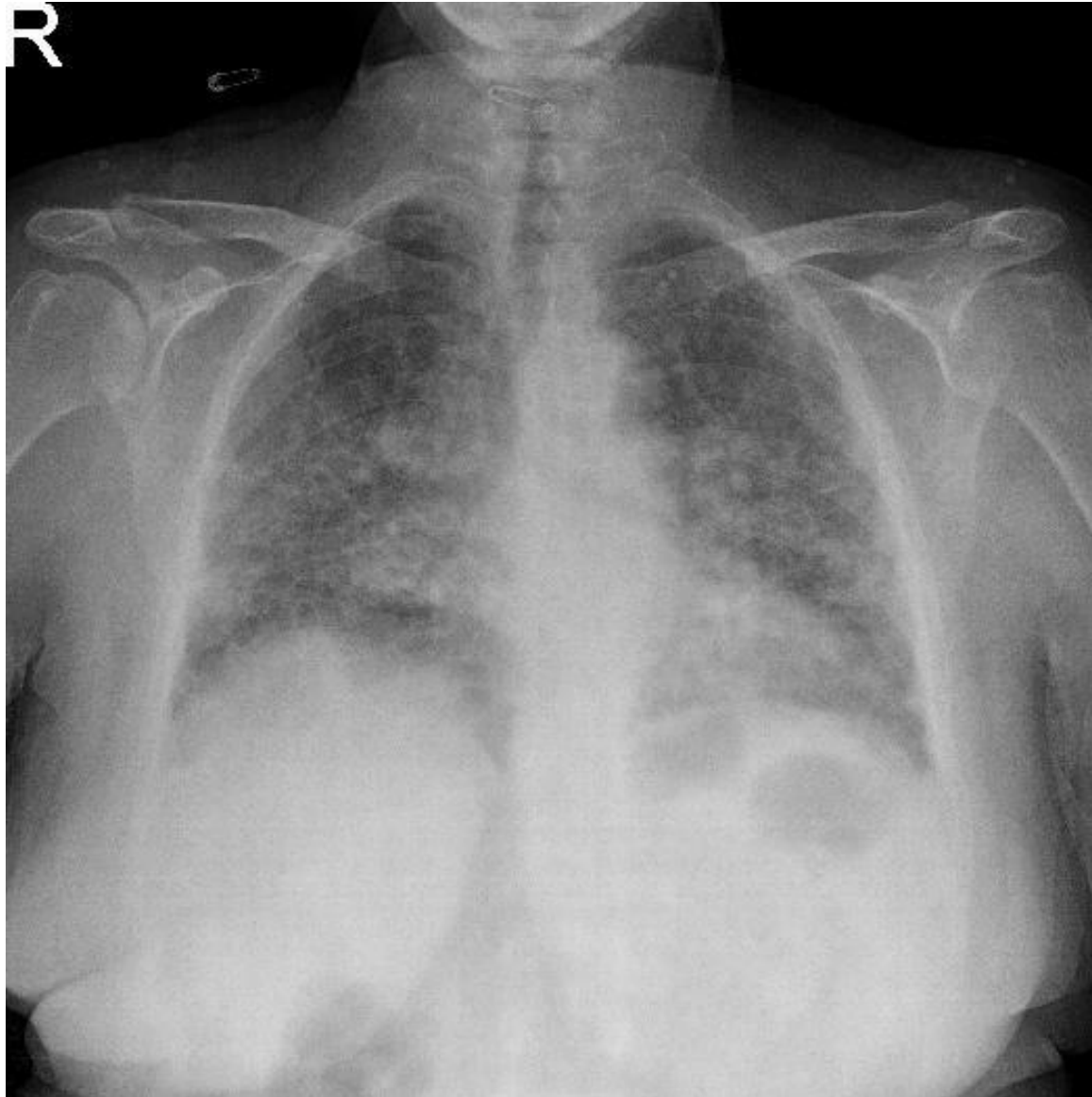
Z skoru:-0,3

- Hastaya steroid (20 mg/gün)+ MTX (5 mg/hafta) + Folbiol tb başlanıyor
- 3. ayın sonunda steroid kesilip MTX 15 mg/hafta olacak şekilde tedaviye devam ediliyor
- Takiplerinde KC enzimleri, böbrek fonksiyonları ve hemogram değerleri normal sınırlarda seyrediyor



04.10.2019

- İstirahatte nefes darlığı, aşırı yorgunluk, halsizlik
- FM: Bilateral orta ve alt zonlarda ince inspiratuar raller, çomak parmak (+), PTÖ (-/-)
- SpO₂: %50 (oda havası solurken), 4 lt/dk O₂ ile %96



04.10.2019



ELITE

Name: [REDACTED]	ID: 9561	BSA: 1.57	Date: 04.10.2019
Tech: [REDACTED]	Height: 143.00	Age: 64	Room:
Doctor:	Weight: 67.00	Sex: Female	Race: Caucasian

Diagnosis:

Dyspnea: Cough: Wheeze:
 Tbc Prod: Yrs Smk: Pks/Day: Yrs Quit:

Medications:

Pre Test Comments:

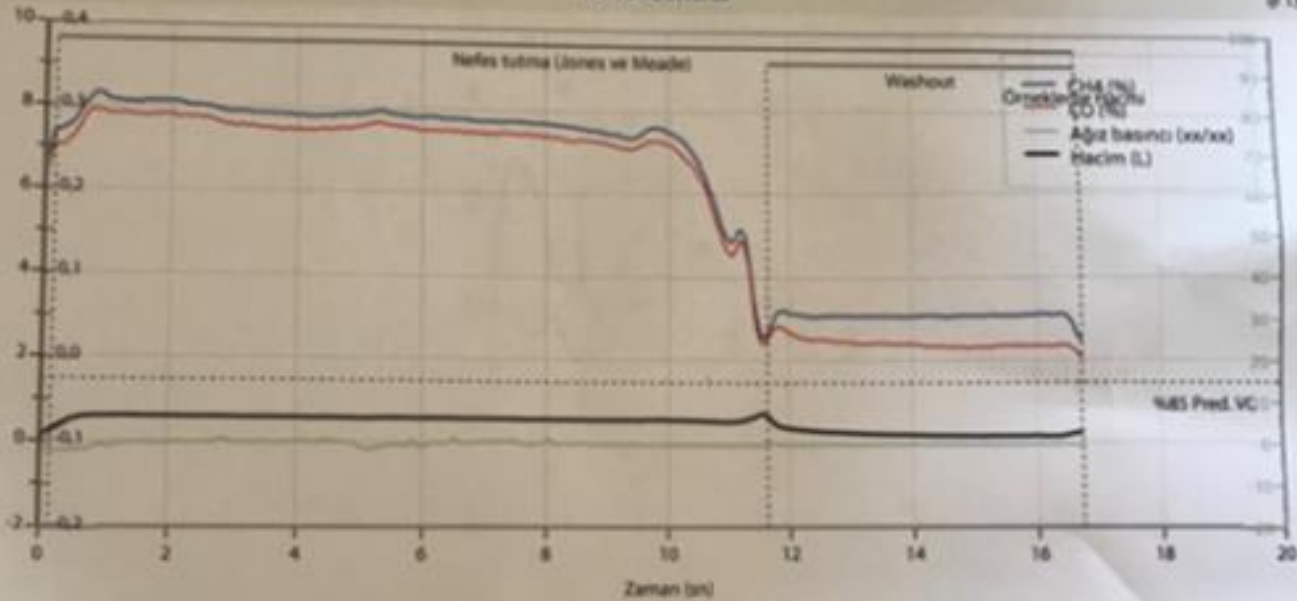
Post Test Comments:

	Pre-Bronch			Post-Bronch		
	<u>Actual</u>	<u>Pred</u>	<u>%Pred</u>	<u>Actual</u>	<u>%Pred</u>	<u>%Chng</u>
SPYROMETRY						
FVC (L)	0,86	2,31	37			
FEV1 (L)	0,76	1,76	43			
FEV1/FVC (%)	88	77	114			
FEF 25% (L/sec)	2,65	4,08	65			
FEF 75% (L/sec)	0,35	1,12	31			
FEF 25-75% (L/sec)	0,88	1,76	50			
FEF Max (L/sec)	2,74	4,95	55			
FIVC (L)	0,72					
FIF Max (L/sec)	1,04					

Ad	[REDACTED]		Yaş	64	Kilo (kg)	67,00	Boy (cm)	143,0
Cinsiyet	Kadın		Ölçüm Tarihi	1.01.1955	Ölçüm Yeri		Sigara / Gün	
Ölçüm Yeri	Operatör		Ölçüm Yeri		Ölçüm Yeri		Sigara / Gün	
Test	Kafkas	Ölçüm Yeri	Tehnika aparlar					
			ECCS extended (DLCO)					

DLCO Tek Nefes

@ 15:31


DLCO Sonuçları

	Ölçüm	Normal Aralık	Bekl.	%Beklenen	Z score
DLCO	ml/min/mmHg	11,64 - 23,12	17,38	-	-
DLCO corr	ml/min/mmHg	11,64 - 23,12	17,38	-	-
DLCO/VA	ml/min/mmHg/L	3,88 - 6,05	4,97	-	-
VA	L	2,51 - 4,49	3,50	-	-
TLC(DLCO)	L	2,66 - 4,64	3,65	-	-

Bilgisayar QC:

Hata

Operatör QC:



ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis

Robert P. Baughman¹, Dominique Valeyre², Peter Korsten ³, Alexander G. Mathioudakis ⁴, Wim A. Wuyts ⁵, Athol Wells⁶, Paola Rottoli⁷, Hiliaro Nunes⁸, Elyse E. Lower¹, Marc A. Judson⁹, Dominique Israel-Biet¹⁰, Jan C. Grutters^{11,12}, Marjolein Drent ^{11,13,14}, Daniel A. Culver¹⁵, Francesco Bonella ¹⁶, Katerina Antoniou¹⁷, Filippo Martone¹⁸, Bernd Quadder¹⁹, Ginger Spitzer²⁰, Blin Nagavci²¹, Thomy Tonia²², David Rigau²³ and Daniel R. Ouellette²⁴

For patients with symptomatic pulmonary sarcoidosis believed to be at higher risk of future mortality or permanent disability from sarcoidosis who have been treated with glucocorticoids or other immunosuppressive agents and have continued disease, we suggest the addition of infliximab to improve and/or preserve FVC and QoL. (Conditional recommendation, low quality of evidence.)

TABLE 2 Immunosuppressive therapies for sarcoidosis

Drug	Usual dosage	Major toxicities	Recommended monitoring	Comments
<u>Infliximab or biosimilars[#]</u>	3–5 mg·kg ⁻¹ initially, 2 weeks later, then once every 4–6 weeks	Infections; allergic reaction	Screen for prior TB; monitor for allergic reactions; contraindicated in severe CHF, prior malignancy, demyelinating neurologic disease, active TB, deep fungal infections	Allergic reactions can be life threatening

- Hastaya infliximab tedavisi başlanması planlanıyor
- Burun üzerinde deriden kabarık, üzeri yer yer kurutlu lezyon tespit edilmesi üzerine Dermatoloji konsültasyonu isteniyor
- **Bazal hücreli karsinom** tanısı konan hastaya genel anestezi riski nedeniyle operasyon önerilmiyor

Randomized Controlled Trial

> Lancet Respir Med. 2020 May;8(5):453-460.

doi: 10.1016/S2213-2600(20)30036-9. Epub 2020 Mar 5.

Nintedanib in patients with progressive fibrosing interstitial lung diseases—subgroup analyses by interstitial lung disease diagnosis in the INBUILD trial: a randomised, double-blind, placebo-controlled, parallel-group trial

Athol U Wells ¹, Kevin R Flaherty ², Kevin K Brown ³, Yoshikazu Inoue ⁴, Anand Devaraj ⁵, Luca Richeldi ⁶, Teng Moua ⁷, Bruno Crestani ⁸, Wim A Wuyts ⁹, Susanne Stowasser ¹⁰, Manuel Quaresma ¹⁰, Rainer-Georg Goeldner ¹¹, Rozsa Schlenker-Herceg ¹², Martin Kolb ¹³, INBUILD trial investigators



T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu

NORMAL

Sayı : 16358815-506.01-E.199874
Konu : Endikasyon Dışı İlaç Başvurusu

03.09.2020

Sayın Dr. GAMZE KIRKIL
ELAZIĞ FIRAT ÜNV. ARAŞT.VE UYGULAMA HASTANESİ
GÖĞÜS HASTALIKLARI

İlgi : Kurumumuz 24.06.2020 tarihli, E.292660 sayılı başvurunuz

İlgi dilekçeniz ve ekleri incelenmiştir.

isimli hastanın rahatsızlığı olan; **SARKOİDOZ,**
TANIMLANMAMIŞ tabii/sının/tanılarının tedavisinde **PİRFENİDONE** etkin maddeli
ilaç/ilaçların kullanımı uygun görülmüştür.

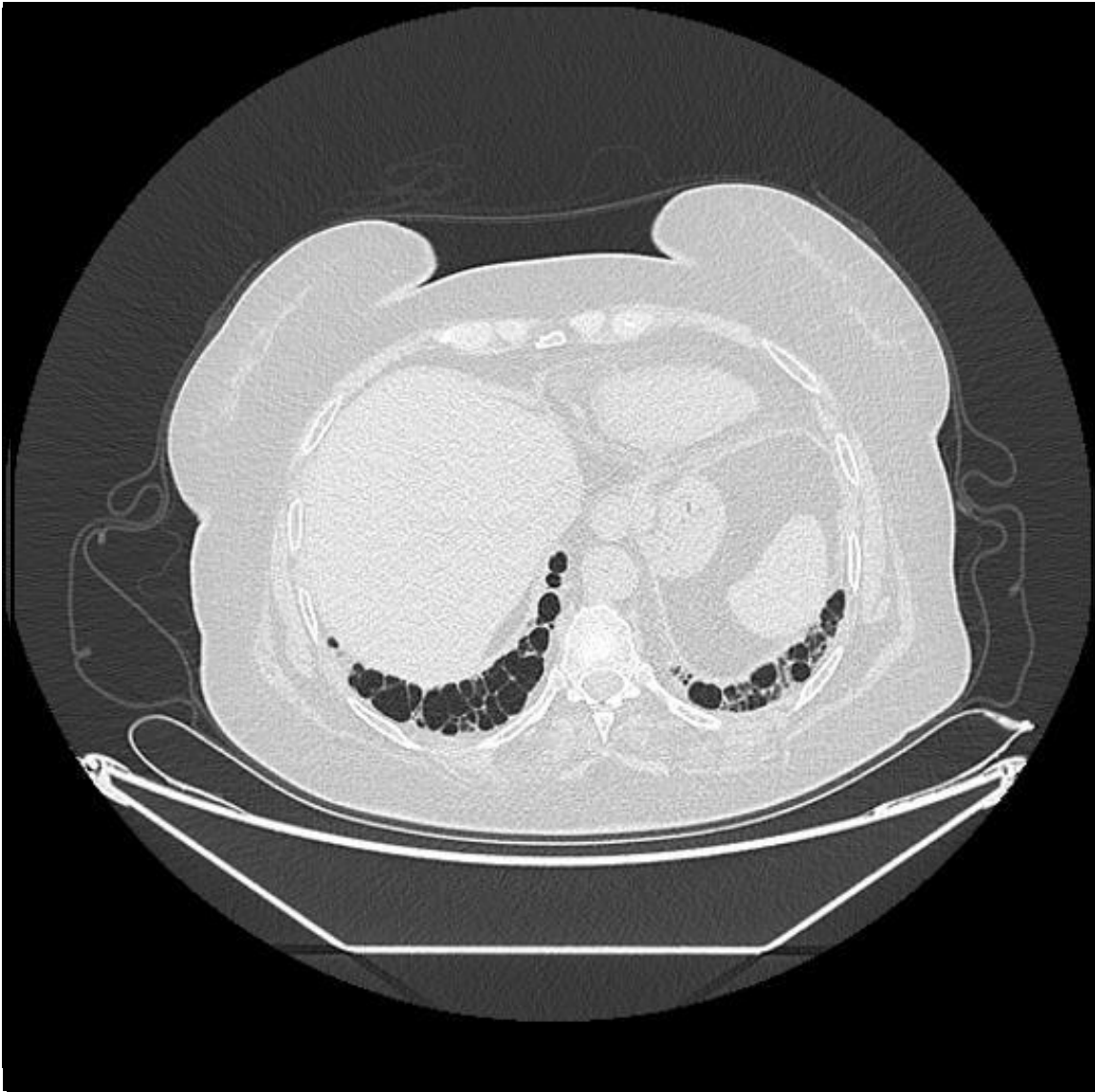
6 (altı) aylık dozda kullanımı uygundur. Tedaviye devam edilmek istenilmesi
durumunda başvurunuzu "<https://recetem.enabiz.gov.tr>" web sitesi üzerinden yapabilirsiniz.
Başvuru için gerekli bilgilerin yer aldığı kılavuz Kurumumuz web sitesinde bulunmaktadır.

Bilgilerinizi rica ederim.

İmza
Uzm. Dr. Banu BAYAR
Kurum Başkanı a.
Daire Başkanı

- Hastaya pirfenidone 600 mg 4x1 başlandı

04.01.2021



- Hasta medikal tedaviye yanıtızsız Sarkoidoz olarak kabul ediliyor
- Medikal tedaviye yanıtızsız Sarkoidoz varlığında **AC transplantasyonu** önerilir

Transplantasyon merkezine yönlendirme

- Dispne/fonksiyonel kısıtlanma
- FVC <%80, DLCO <%40
- Oksijen desteđi ihtiyacı
- Pulmoner HT varlığı
- NYHA sınıf III-IV semptomlar
- Hızlı progresif hastalık
- Medikal tedavilere yanıtırsızlık
- Süpüratif bronşektazinin hayatı tehdit eden komplikasyonları

Bekleme listesine alınma için kriterler

- 6 aylık takipte FVC'de >%10 azalma
- 6 aylık takipte DLCO'da >%15 azalma
- 6 aylık takipte 6DYT mesafesinde >50 m azalma veya mesafe <250 m veya SpO2<%88
- Kardiyak indeks < 2 L/dk/m²
- Ortalama sağ atriyum basıncı >15 mmHg
- Anlamlı hemoptizi, perikardiyal efüzyon, progresif sağ kalp yetmezliği

Transplantasyon Kontrendikasyonları

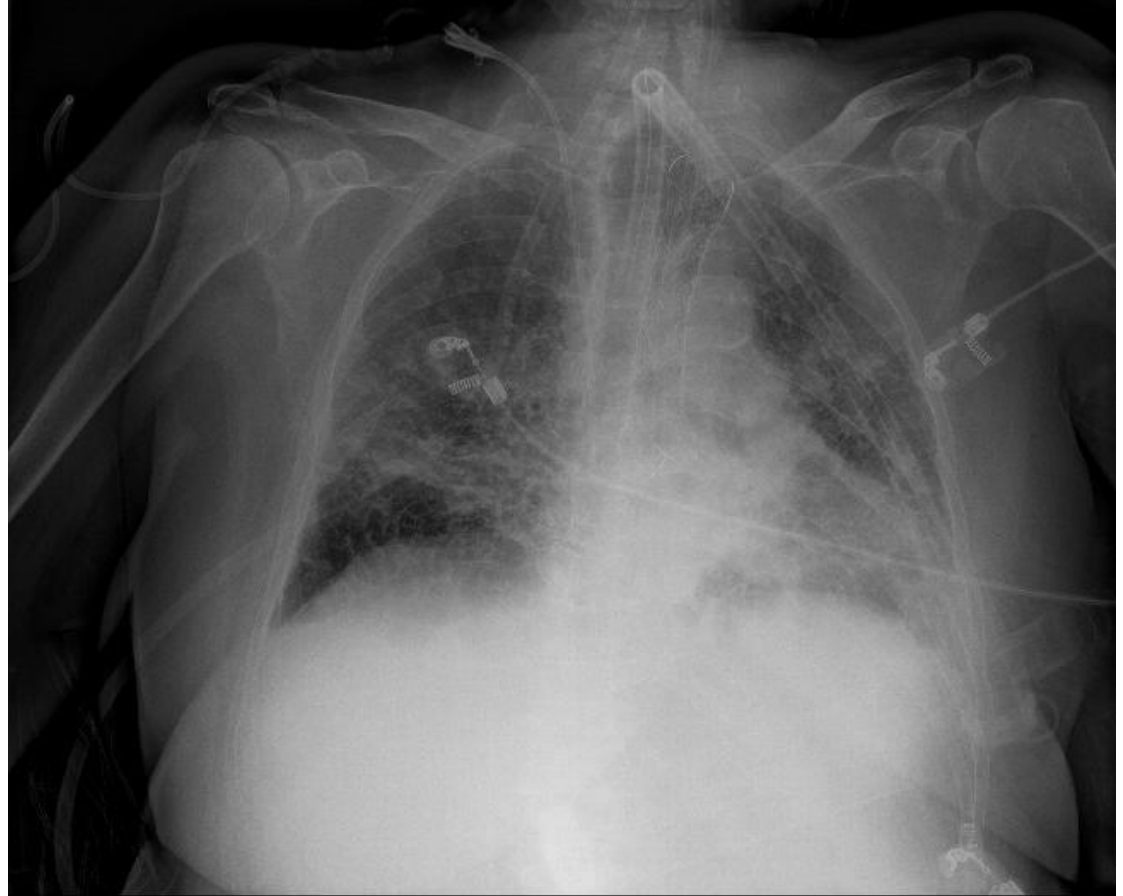
- Malignite öyküsü
- Ağır derecede sınırlanmış fonksiyonel kapasite
- Diğer major organlarda disfonksiyon
- Akut medikal instabilite (AMI, sepsis, hepatik yetmezlik)
- Düzeltilemeyen kanama diyatezi
- *Mycobacterium tuberculosis* ile aktif hastalık
- Göğüs duvarı/spinal defromite
- VKİ ≥ 35 kg/m²
- Önerilen medikal tedavilere uyumsuzluk
- Madde/sigara bağımlılığı

Hastamızda;

- Bazal hücreli karsinom tanısı
- Ağır fonksiyonel kısıtlanma olduğu için transplantasyona yönlendirilemiyor
- Pirfenidone tedavisine devam etmesi öneriliyor

04.03.2021

- Nefes darlığında artış şikayeti ile acil servise başvuruyor
- AKG: pH: 7.27 PaCO₂:98 mmHg PaO₂:49 mmHg



- Hasta YBÜ'ne yatırılıyor
- Önce NIVM uygulanan hastanın AKG değerlerinde düzelme olmaması ve şuurunun konfü olması nedeniyle entübe ediliyor
- 01.05.2021 tarihinde ex