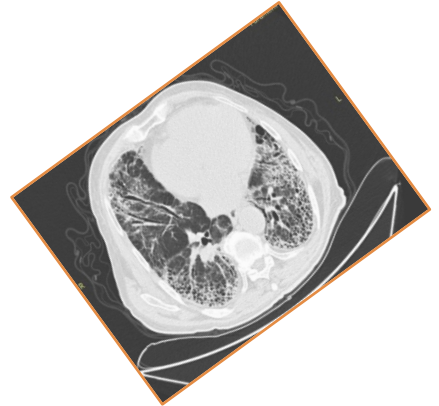




# İDİOPATİK PULMONER FİBROZİS OLGULARI

Prof Dr Erdođan etinkaya



- **İlk başvuru tarihi:** 21.06.2017
- **Adı, soyadı:** AT
- **Yaş , cinsiyet :** 76y
- **Şikayeti:** Nefes darlığı
- **Hikayesi:** 7-8 yıl önce nefes darlığı yakınmasıyla başvurduğu hekim tarafından KOAH tanısı konularak Tiotropium , Flutikazon/Salmaterol inhaler tedavisi başlanmış. Bu tedaviyle kısmen rahatlamış. Başvurusunda Tiotropium , Budesonid/Formoterol kullanıyordu.



- **Alışkanlıkları:** Sigara 58 yıl 1p/gün , halen kullanıyor
- **Meslek:** Soba fabrikasında press atölyesinde çalışmış. Bir de 10 yıl laminant fabrikasında çalışmış.
- **Hobileri:**Yok
- **Öz ve Soy geçmişi:** BPH(+), HT(+), Osteoporoz(+)

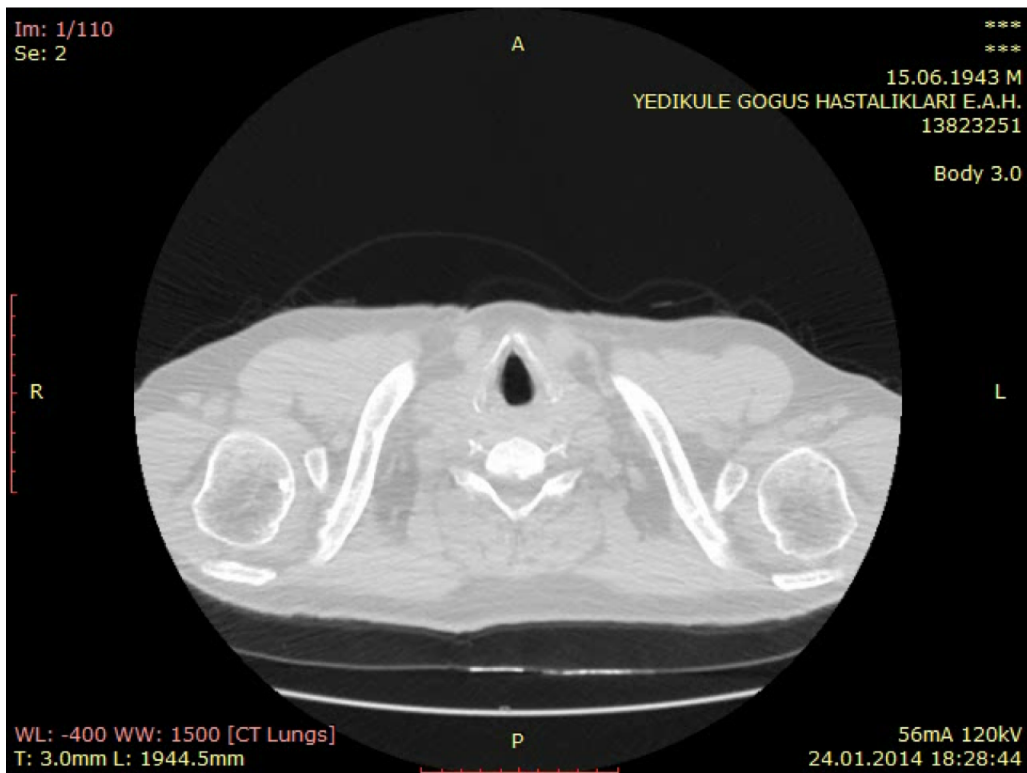
- **Fizik Muayene**

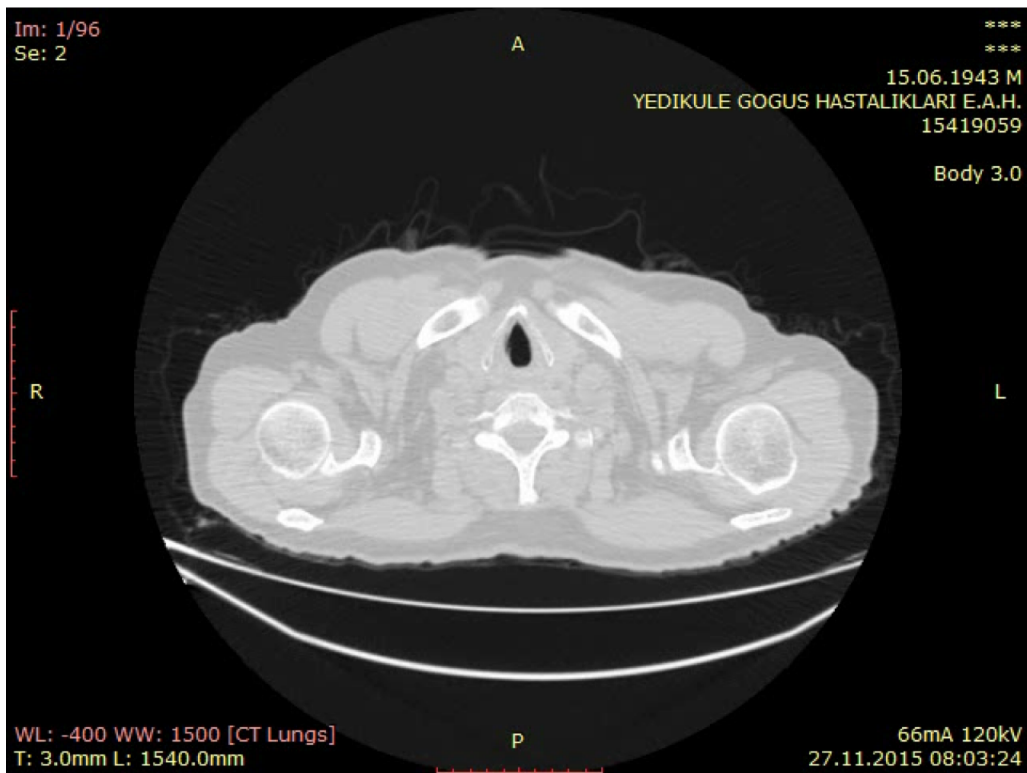
- O<sub>2</sub> sat %88, NDS: 81/dk,
- Her iki akciğer arka alt alanlarda insp sonu ince raller.
- Clubbing (-)

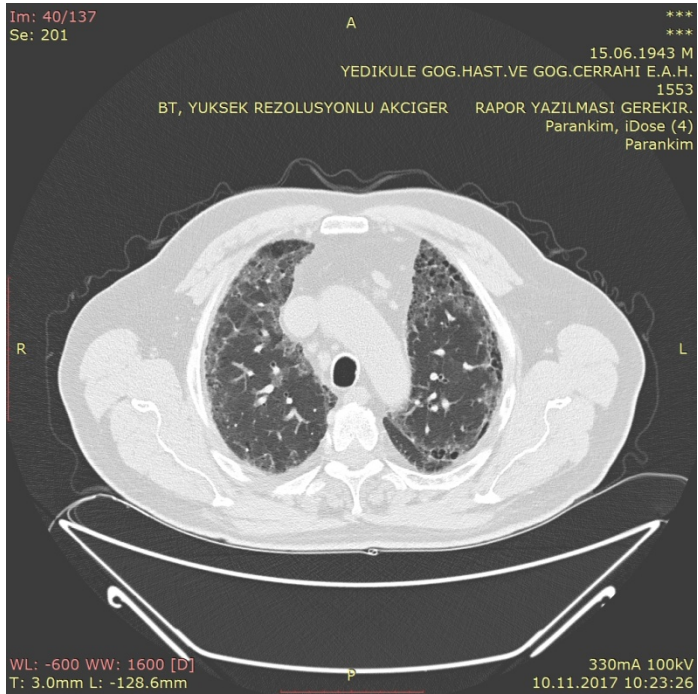


# Solunum Fonksiyon Testleri(AT): 2012-2017

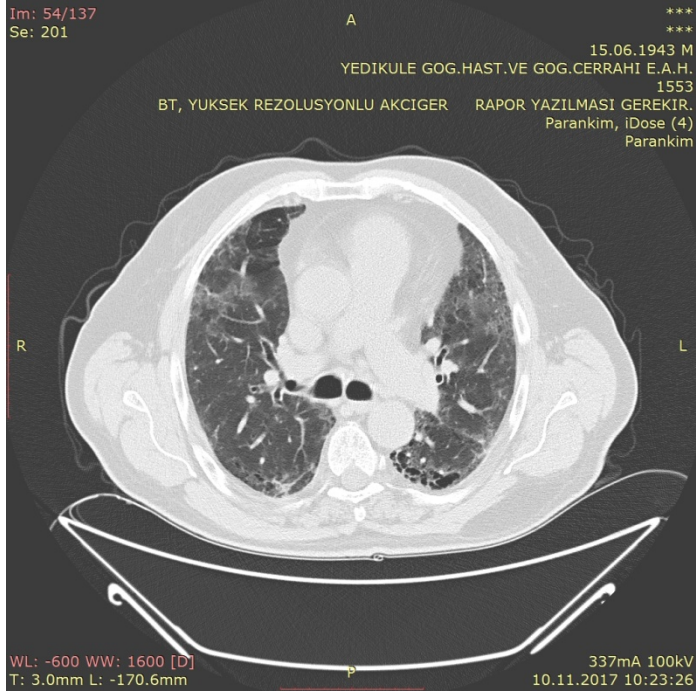
Tarih	FVC L (%)	FEV1 L(%)	FEV1/FVC %
<b>09.02.2012</b>	<b>3.82(%95)</b>	<b>3.21(%104)</b>	<b>%84</b>
27.06.2012	3.04(%77)	2.51(%83)	%82
<b>04.04.2013</b>	<b>2.73(%68)</b>	<b>2.36(%76)</b>	<b>%86</b>
25.09.2013	3.40(%86)	2.97(%99)	%87
<b>21.01.2014</b>	<b>3.21(%81)</b>	<b>2.74(%90)</b>	<b>%82</b>
04.09.2014	3.01(%77)	2.57(%86)	%80
03.12.2	3.12(%79)	2.62(%86)	%83
<b>27.03.2015</b>	<b>2.75(%71)</b>	<b>2.33(%79)</b>	<b>%77</b>
04.09.2015	2.74(%71)	2.48(%85)	%86
<b>30.05.2016</b>	<b>2.83(%75)</b>	<b>2.67(%94)</b>	<b>%94</b>
29.11.2016	3.00(%80)	2.65(%93)	%88
<b>25.07.2017</b>	<b>3.05(%81)</b>	<b>2.71(%95)</b>	<b>%82</b>

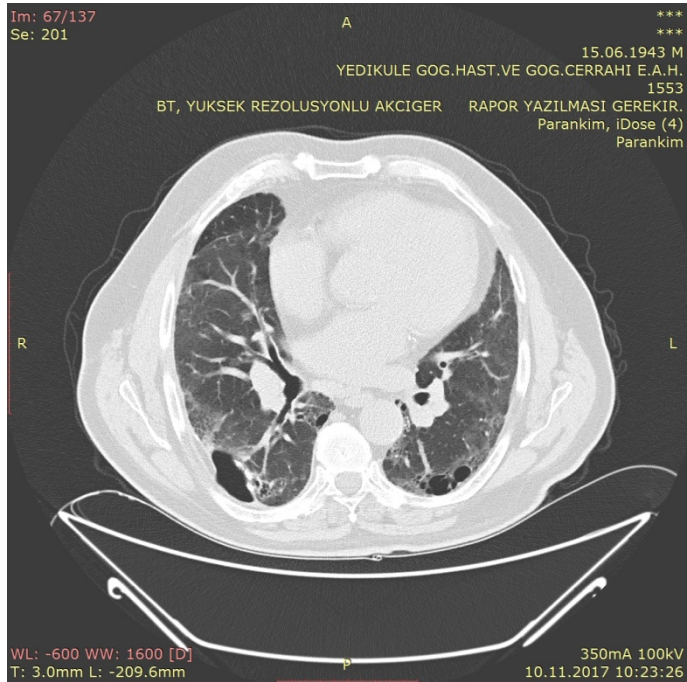


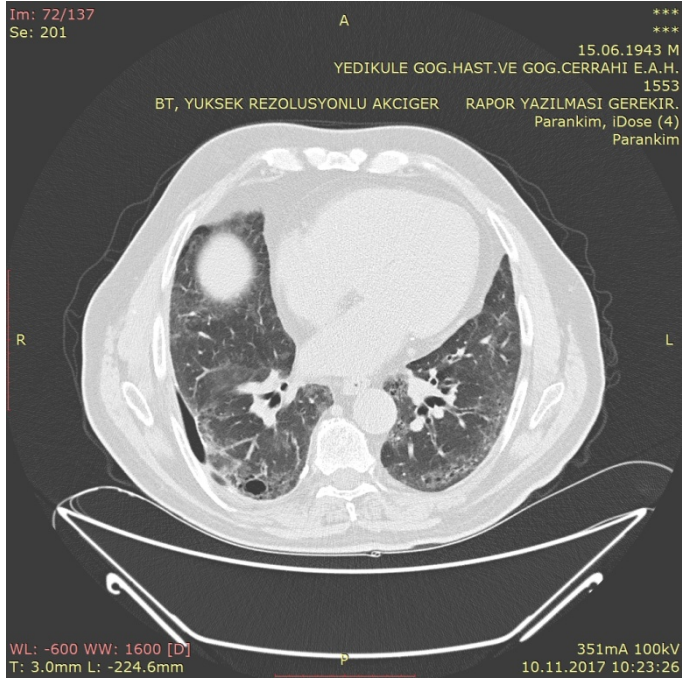


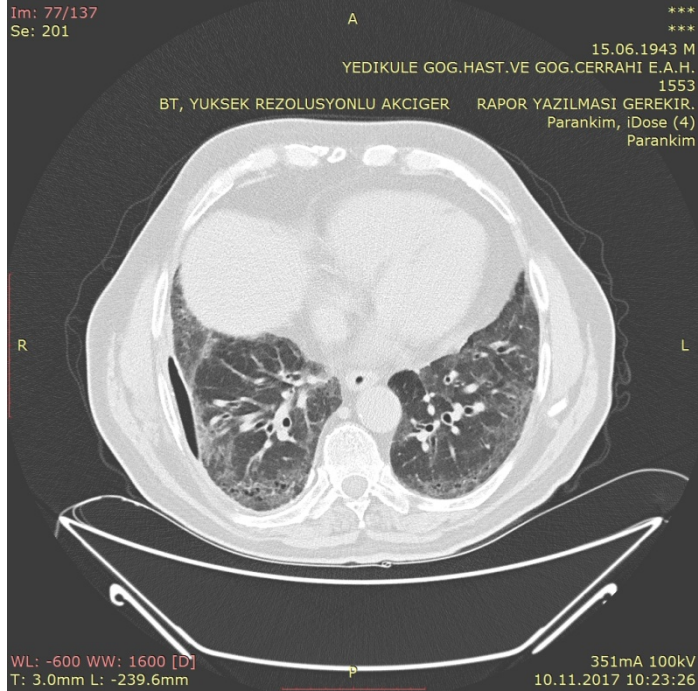


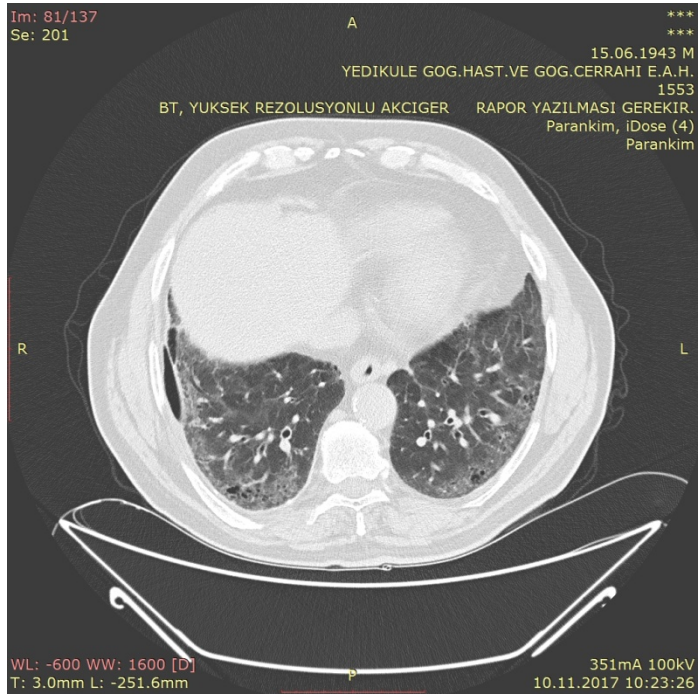


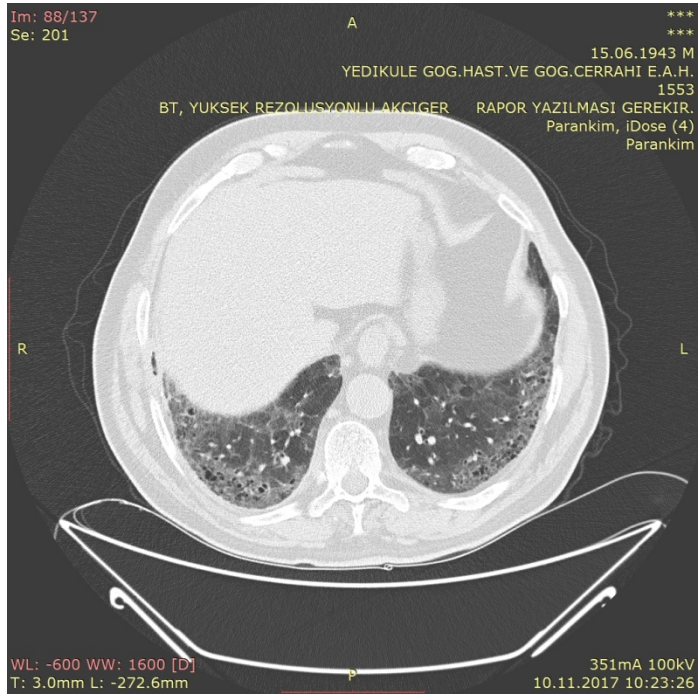












Im: 1/137  
Se: 201

A

\*\*\*  
\*\*\*

15.06.1943 M  
YEDIKULE GOG.HAST.VE GOG.CERRAHI E.A.H.  
1553

BT, YUKSEK REZOLUSYONLU AKCIGER RAPOR YAZILMASI GEREKIR.  
Parankim, iDose (4)  
Parankim

R

L



WL: -600 WW: 1600 [D]  
T: 3.0mm L: -11.6mm

P

341mA 100kV  
10.11.2017 10:23:26

# Solunum Fonksiyon testleri(20.10.2017)

	Mutlak	% Beklenen
FVC (L)	3.00	78
FEV1 (L)	2.48	87
FEV1/FVC %	82	
DLCO (ml/dk/mmHg)	3.70	45

6 dk yürüme testi: 390 metre



## Hemogram , Biyokimya normal sınırlarda

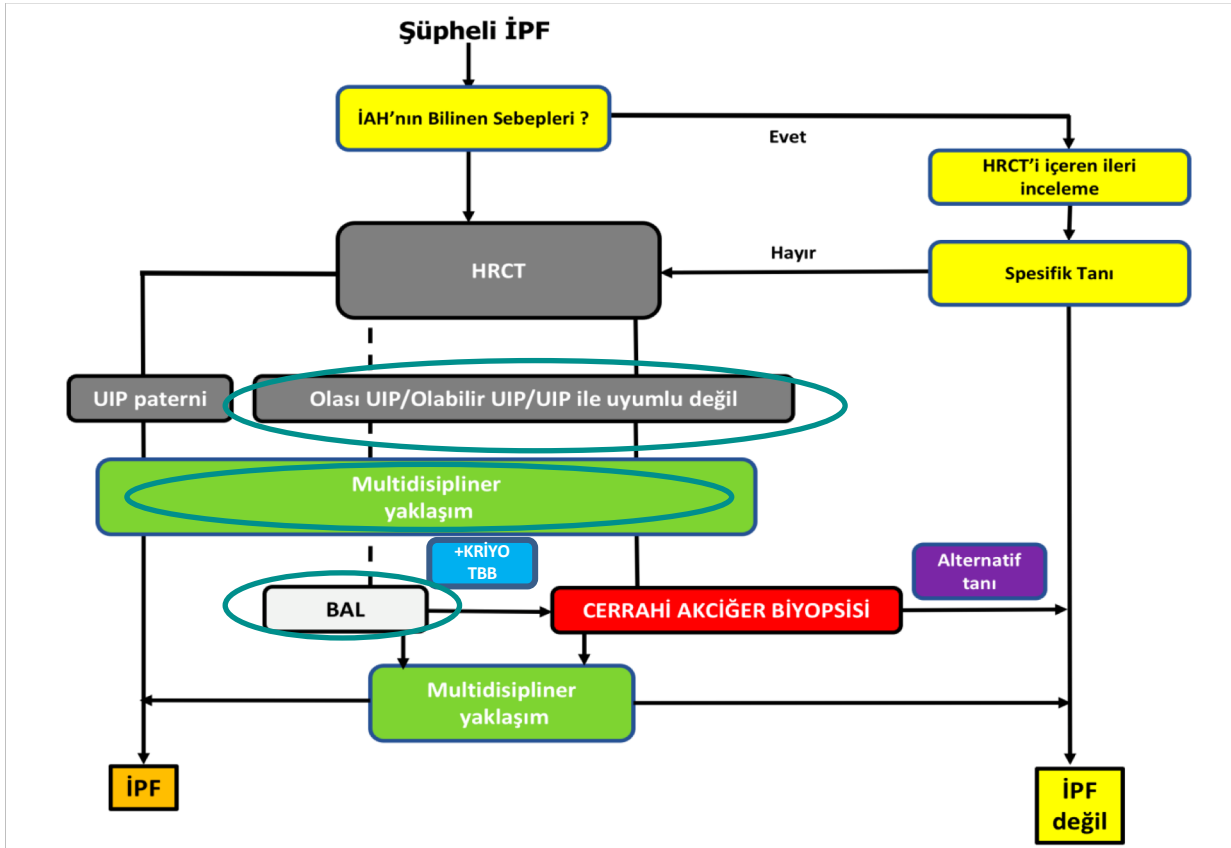
### Kollajen doku belirteçleri

- RF: Negatif
- Anti CCP: Negatif
- ANA: Negatif
  
- ENA profili
  - SS-A: Negatif
  - SS-B: Negatif
  - Scl-70: Negatif
  - Anti SM/RNP: Negatif
  - Jo-1: Negatif

**Romatoloji konsültasyonu:** Romatolojik hastalık düşünülmedi.

**EKO(20.10.2017):** LVH, Grade I DD,  
PAB= izlenmedi.

# İPF için Tanısal Algoritma



## BAL'DA HÜCRE SAYIMI

	BAL'da hücre dağılımı (Hasta)	BAL'da hücre dağılımı (Sağlıklı erişkin)
Alveoler makrofaj	%45	> 85 %
<b>Nötrofil</b>	<b>%40</b>	<b>&lt; 3 %</b>
Lenfosit	%12	10-15 %
<b>Eozinofil</b>	<b>%3</b>	<b>&lt; 1 %</b>
CD4/CD8	0.73	
Total Hücre Sayısı	560/mm3	

**DÜZEN**  
LABORATUVARLARI GRUBU  
Nispetiye Caddesi No: 25/11 Kat: 11/11 Beşiktaş/İstanbul

6604244 ABDİ TOK  
Yaş: 74 (Erkek)  
Kabul Tarihi: 31.10.2017,11:02 Numune Tarihi: 31.10.2017,11:00 Rapor Tarihi:31.10.2017

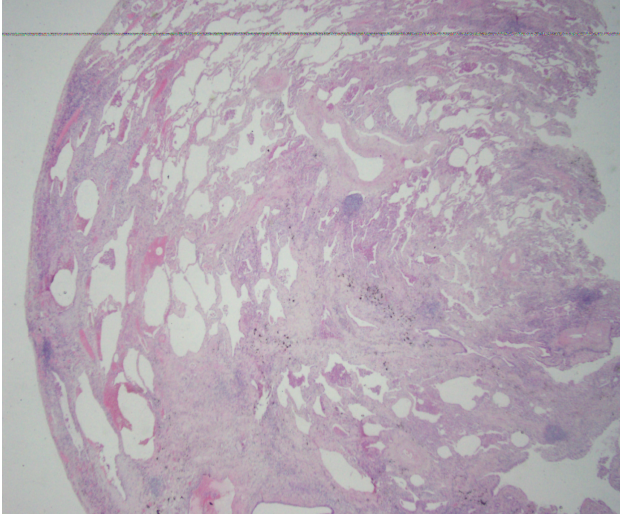
**LENFOSİT SUBSET ANALİZİ (BAL)**

MATERYAL : Bronkoalveoler Lavaj  
CANLI HÜCRE : % 65.2  
CD3 : % 67.7  
CD19 : % 0.2  
CD4 : % 32.8  
CD8 : % 44.6  
CD4/CD8 : 0.73  
CD16/56 : % 3.0  
AKTİVE T : % 34.1  
CD45 : % 83.4  
Total Hücre Sayısı : 560/mm3  
LENFOSİT : % 12 (67/mm3)  
NÖTROFİL : % 40 (224/mm3)  
MANKROFAJ : % 45 (252/mm3)  
EÖZİNOFİL : % 3 (17/mm3)

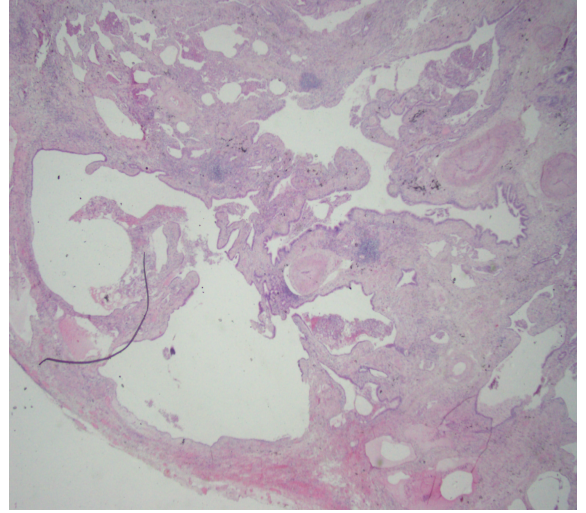
Kurumu laboratuvarımıza gönderdiğiniz için teşekkür ederiz.

Sayfa:1

# VATS-Histopatoloji

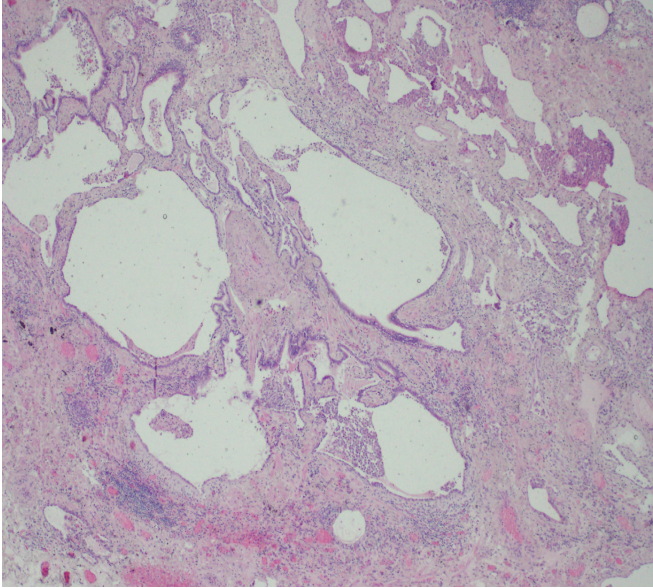


HE 2x10  
Normal akciğer parankimi  
komşuluğunda parankim hasarı

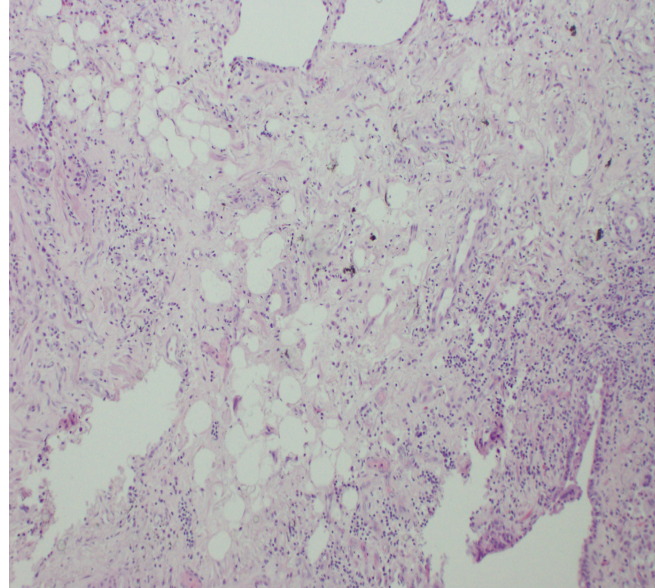


HE 4x 10  
Traksiyon bronşektazisi ve bal  
peteği paterni ile oluşan parankim  
harabiyeti

# VATS-Histopatoloji

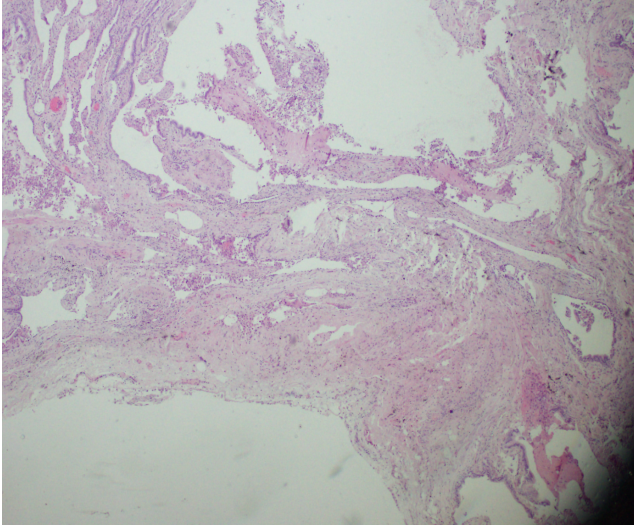


HE 2X 10, Subplevral hasarlı akciğer parankimi

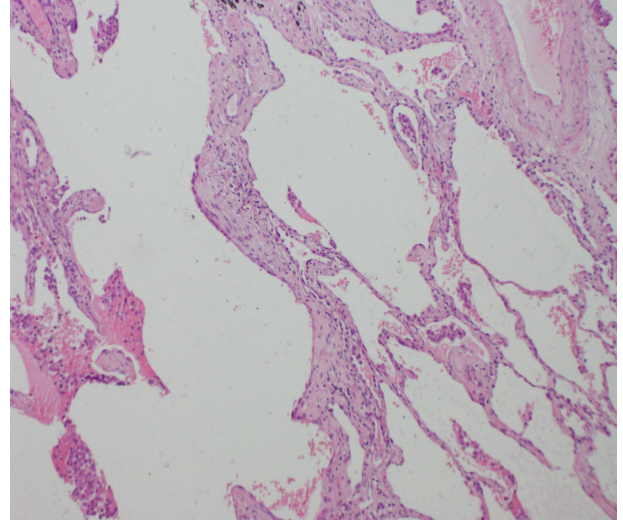


HE 4X10, Parankimde lipoid metaplazi

# VATS-Histopatoloji



HE 2X 10, Subplevral hasarlı akciğer parankimi



HE 4x10, Fibroblastik fokus

**Açık akciğer biyopsisi( 6.10.2017)**. Sağ Alt Lob Wedge Rezeksiyonu: Mikroskopik bal peteği paterni, yamasal tutulum, fibrozis, interstisyumda hafif inflamasyon, fibroblastik fokus parankimde amfizematöz değişiklikler.

**EPIKRİZ:** Histopatolojik bulgular “ **kesin Usual İnterstisyel Pnömoni**” paterni ile uyumludur.

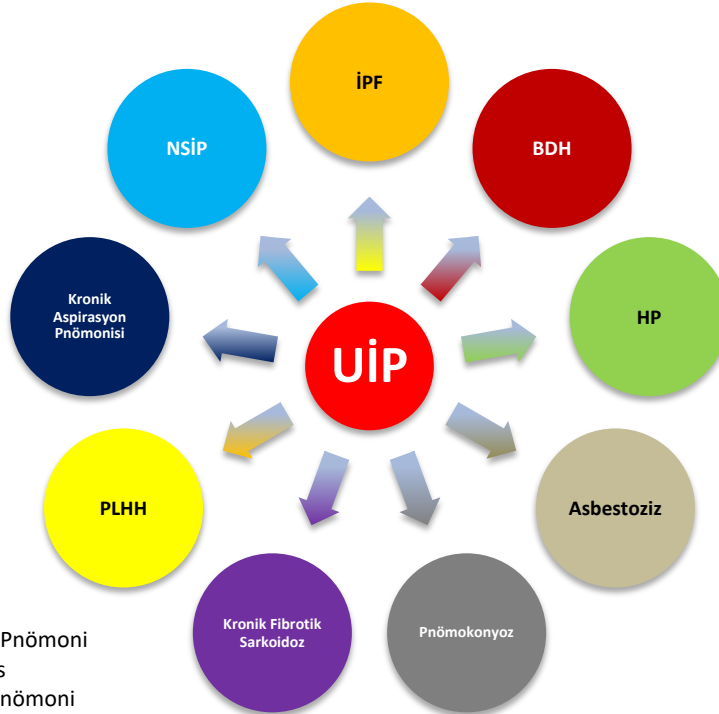


**Histopatolojik usual(olađan) interstisyel pnömoni paterni =İPF ?**

**1.Evet**

**2.Hayır**

# Histopatolojik Usual (Olađan) İnterstisyel Pnömoni Paterni



**UIP:** Usual(Olađan) İnterstisyel Pnömoni

**İPF:** İdiopatik Pulmoner Fibrozis

**NSİP:** Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni

**HP:** Hipersensitivite Pnömonisi

**BDH:** Bađ Dokusu Hastalıđı

**PLHH:** Pulmoner Langerhans Hücreli Histiositozis

# Hipersensitivite pnömoni paneli

	Değer mg/L	Referans aralığı
Aspergillus fumigatus IgG	35.8	≤102
Micropolyspora faeni IgG	<2.0	≤13.2
Thermoactinomyces vulgaris	2.2	<23.9

MAYO CLINIC  
Mayo Medical Laboratories

1-800-525-1170

Form ID: 12299279	Form Adı: TCK_A03	Revizyon: 1905-09-15	Yayın Tarihi: 15
Form No: M14073950	Form Kodu: 014073950	Form Adı: PNEUM LAB	Form No: 01
Form Adı: PNEUM LAB	Form Kodu: 014073950	Form Adı: PNEUM LAB	Form No: 01
Form Adı: PNEUM LAB	Form Kodu: 014073950	Form Adı: PNEUM LAB	Form No: 01

**Hypersensitivity Pneum Panel, IgG, S**

Aspergillus fumigatus, IgG, S	35.8 mg/L	Referans Aralığı: ≤102
Micropolyspora faeni, IgG, S	<2.0 mg/L	Referans Aralığı: ≤13.2
Thermoactinomyces vulgaris, IgG, S	2.2 mg/L	Referans Aralığı: <23.9

**Labortest Notları:**

1. Bu testin sonuçları sadece referans aralığındaki sonuçları göstermektedir. Referans aralığı dışındaki sonuçlar klinik olarak değerlendirilmelidir.

2. Bu testin sonuçları sadece referans aralığındaki sonuçları göstermektedir. Referans aralığı dışındaki sonuçlar klinik olarak değerlendirilmelidir.

3. Bu testin sonuçları sadece referans aralığındaki sonuçları göstermektedir. Referans aralığı dışındaki sonuçlar klinik olarak değerlendirilmelidir.

**Referans Aralığı:**

Aspergillus fumigatus, IgG, S	≤102
Micropolyspora faeni, IgG, S	≤13.2
Thermoactinomyces vulgaris, IgG, S	<23.9

© 2015 Mayo Medical Laboratories. Tüm hakları saklıdır. Mayo Medical Laboratories, Mayo Clinic ve Mayo Health Services, Mayo Clinic ve Mayo Health Services'in tıbbi hizmetleri için kullanılmaktadır.

Form ID: 12299279 | Form Adı: TCK\_A03 | Form Kodu: 014073950 | Form Adı: PNEUM LAB | Form No: 01

Mayo Medical Laboratories | Mayo Clinic | Mayo Health Services

Form ID: 12299279 | Form Adı: TCK\_A03 | Form Kodu: 014073950 | Form Adı: PNEUM LAB | Form No: 01

# Bird Fancier's Precipitin Panel

	Değer mcg/mL	Referans aralığı
Canary Dropping Gel Diffusion	Negatif	Negatif
Chicken Serum Gel Diffusion	Negatif	Negatif
Cockatiel Dropping Gel Diffusion	Negatif	Negatif
Finch Dropping Gel Diffusion	Negatif	Negatif
Pigeon sera(Güvercin sera)	Negatif	Negatif
Pigeon DE(Güvercin DE)	Negatif	Negatif
Cockatiel(Sultan papağanı)	Negatif	Negatif
Parakeet(Muhabbet kuşu)	Negatif	Negatif
Parrot(Papağan)	Negatif	Negatif

MAYO CLINIC Mayo Medical Laboratories		1-800-633-1710 FBFPI Bird Fancier's Precipitin Panel I																																																																									
<table border="1"> <tr> <td>Form ID</td> <td>Form Name</td> <td>Form Date</td> <td>Gender</td> </tr> <tr> <td>12282675</td> <td>TKL_ABD</td> <td>1943-06-15</td> <td>M</td> </tr> <tr> <td>Order Number</td> <td>Order Code Number</td> <td>Ordering Physician</td> <td>Request Name</td> </tr> <tr> <td>MF40738900</td> <td>MF40738900</td> <td>DUCEN LAB.</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Accession Number</td> <td></td> <td>Collection</td> <td></td> </tr> <tr> <td>CT018891</td> <td>Duane Laboratories Group</td> <td>23 Oct 2017 00:00</td> <td></td> </tr> </table>	Form ID	Form Name	Form Date	Gender	12282675	TKL_ABD	1943-06-15	M	Order Number	Order Code Number	Ordering Physician	Request Name	MF40738900	MF40738900	DUCEN LAB.		Accession Number		Collection		CT018891	Duane Laboratories Group	23 Oct 2017 00:00		<p><b>Bird Fancier's Precipitin Panel I</b></p> <table border="1"> <tr> <td>Canary Dropping Gel Diffusion</td> <td>1160</td> <td>Parent Droppings Gel Diffusion</td> <td>1160</td> </tr> <tr> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> </tr> <tr> <td>Chicken Serum Gel Diffusion</td> <td>1160</td> <td>Parent Serum Gel Diffusion</td> <td>1160</td> </tr> <tr> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> </tr> <tr> <td>Cockatiel Dropping Gel Diffusion</td> <td>1160</td> <td>Pigeon/Dove Droppings Gel Diffusion</td> <td>1160</td> </tr> <tr> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> </tr> <tr> <td>Finch Dropping Gel Diffusion</td> <td>1160</td> <td>Pigeon/Dove Serum Gel Diffusion</td> <td>1160</td> </tr> <tr> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td>Negative</td> </tr> <tr> <td>Parakeet Droppings Gel Diffusion</td> <td>1160</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Parakeet Serum Gel Diffusion</td> <td>1160</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Negative</td> <td>Negative</td> <td></td> <td></td> </tr> </table>			Canary Dropping Gel Diffusion	1160	Parent Droppings Gel Diffusion	1160	Negative	Negative	Negative	Negative	Chicken Serum Gel Diffusion	1160	Parent Serum Gel Diffusion	1160	Negative	Negative	Negative	Negative	Cockatiel Dropping Gel Diffusion	1160	Pigeon/Dove Droppings Gel Diffusion	1160	Negative	Negative	Negative	Negative	Finch Dropping Gel Diffusion	1160	Pigeon/Dove Serum Gel Diffusion	1160	Negative	Negative	Negative	Negative	Parakeet Droppings Gel Diffusion	1160			Negative	Negative			Parakeet Serum Gel Diffusion	1160			Negative	Negative		
Form ID	Form Name	Form Date	Gender																																																																								
12282675	TKL_ABD	1943-06-15	M																																																																								
Order Number	Order Code Number	Ordering Physician	Request Name																																																																								
MF40738900	MF40738900	DUCEN LAB.																																																																									
Accession Number		Collection																																																																									
CT018891	Duane Laboratories Group	23 Oct 2017 00:00																																																																									
Canary Dropping Gel Diffusion	1160	Parent Droppings Gel Diffusion	1160																																																																								
Negative	Negative	Negative	Negative																																																																								
Chicken Serum Gel Diffusion	1160	Parent Serum Gel Diffusion	1160																																																																								
Negative	Negative	Negative	Negative																																																																								
Cockatiel Dropping Gel Diffusion	1160	Pigeon/Dove Droppings Gel Diffusion	1160																																																																								
Negative	Negative	Negative	Negative																																																																								
Finch Dropping Gel Diffusion	1160	Pigeon/Dove Serum Gel Diffusion	1160																																																																								
Negative	Negative	Negative	Negative																																																																								
Parakeet Droppings Gel Diffusion	1160																																																																										
Negative	Negative																																																																										
Parakeet Serum Gel Diffusion	1160																																																																										
Negative	Negative																																																																										
<p>The gel diffusion method was used to test the patient's serum for the presence of precipitating antibodies directed to the antigens included. These antibodies are serological markers for exposure and immunological sensitization. The clinical significance varies depending on the history and symptoms. This test was developed and its performance characteristics determined by Veland Sletten, a test not been cleared or approved by the U.S. Food and Drug Administration.</p> <p>Revised: 27 Oct 2017 11:30      Reported: 23 Nov 2017 10:45</p>																																																																											
<p><b>Performing Site Legend</b></p> <table border="1"> <tr> <th>Code</th> <th>Lab Name</th> <th>Address</th> </tr> <tr> <td>1160</td> <td>Mayo Clinic</td> <td>200 1st St, Rochester, MN 55905</td> </tr> <tr> <td>1161</td> <td>Mayo Clinic Laboratories - Rochester Main Campus</td> <td>675 1st St SW, Rochester, MN 55905</td> </tr> <tr> <td>1162</td> <td>Mayo Clinic Laboratories - Rochester Main Campus</td> <td>1300 Mayo Street SW, Rochester, MN 55905</td> </tr> </table>				Code	Lab Name	Address	1160	Mayo Clinic	200 1st St, Rochester, MN 55905	1161	Mayo Clinic Laboratories - Rochester Main Campus	675 1st St SW, Rochester, MN 55905	1162	Mayo Clinic Laboratories - Rochester Main Campus	1300 Mayo Street SW, Rochester, MN 55905																																																												
Code	Lab Name	Address																																																																									
1160	Mayo Clinic	200 1st St, Rochester, MN 55905																																																																									
1161	Mayo Clinic Laboratories - Rochester Main Campus	675 1st St SW, Rochester, MN 55905																																																																									
1162	Mayo Clinic Laboratories - Rochester Main Campus	1300 Mayo Street SW, Rochester, MN 55905																																																																									
<p>Printed On: Nov 2017      Report Status: Final      Page 1 of 2</p>																																																																											

# HRCT+Histopatoloji

Şüpheli İPF *		Histopatolojik özellikler			
		UİP	Olası UİP	Olabilir (Belirsiz) UİP	Alternatif tanı
HRCT Özellikleri	UİP	İPF	İPF	İPF	İPF değil
	Olası UİP	İPF	İPF	İPF (muhtemel) **	İPF değil
	Olabilir(Belirsiz) UİP	İPF	İPF (Muhtemel)**	Olabilir (Belirsiz) İPF***	İPF değil
	Alternatif tanı	İPF (Muhtemel)* * /İPF değil	İPF değil	İPF değil	İPF değil

İdiopatik Pulmoner Fibrozis tanısı HRCT ve biyopsi paternlerine dayanır.

\*\*Klinik olarak şüpheli İPF"= Akciğer grafisinde veya Toraks BT'de açıklanamamış semptomatik ya da asemptomatik bilateral pulmoner fibrozis paterni, bilateral baziler inspiratuar raller ve 60 yaş üstü. (Ayrıca nadiren orta yaşlı erişkinler (40-60 yaş) özellikle familial pulmoner fibrozis riski olan hastalar, aynı klinik senaryo ile baş vurabilirler.)

\*\* Aşağıdaki özelliklerin herhangibirine sahip olan hastaların tanısı muhtemelen İPF'dir.

- Orta-ciddi traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazisi (bir lob olarak lingulayı da içeren 4 ya da daha fazla lobu içeren hafif bronşiektazi/bronşiolektazi, ya da iki yada daha fazla loblarda orta-ciddi traksiyon bronşiektazi/bronşiolektazi varlığı olarak tanımlanır) olan, 50 yaş üzeri erkek ya da 60 yaş üzeri kadın hasta
- HRCT de yaygın (30%) retikülasyonu olan ve >70 yaş hasta
- BAL'da artmış nötrofil ve/veya lenfositöz yokluğunda
- Multidisipliner yaklaşım ile İPF tanısına kanaat getirildiyse

\*\*\* İPF tanısı şüpheli-belirsiz

- İPF olmadığını gösteren yeterli biyopsi sonucu olmaması
- Yeterli biyopsi ile multidisipliner yaklaşım ve/veya ek konsültasyon sonrası daha spesifik olarak sınıflandırılabilen tanı

## Orta-Ağır

Parametreler	Hafif	Orta	Şiddetli
Semptomlar (Nonproduktif öksürük/ Egzersiz dispnesi)	Asemptomatik/hafif	Orta derece	Şiddetli Hafif egzersizde
Radyolojik Bulgular (Retiküler dansiteler/ Bal Peteği)	Subplevral ve basiler ≤10% parankim tutulumu	Akciğerin %20-30 parankim tutulumu <%5 bal Peteği	Üç veya daha fazla zonda >%5 bal Peteği
Solunum Fonksiyon Testi FVC % beklenen DLCO% beklenen P[A-a]O <sub>2</sub>	Hafif düşüş Hafif düşüş ≤20 mmHg	%50-70 %45-65 21-30 mmHg	≤ % 50 ≤ % 45 >30mmHg
O <sub>2</sub> Desteği	Gerekli değil	Egzersizde gerekli olabilir	İstirahatte gerekli
6 dk yürüme testi	Mesafede hafif düşüş	≤ %4 O <sub>2</sub> desaturasyonu	≥ %4 O <sub>2</sub> desaturasyonu

# GAP indeksi ve evreleme sistemi

The GAP index and staging system

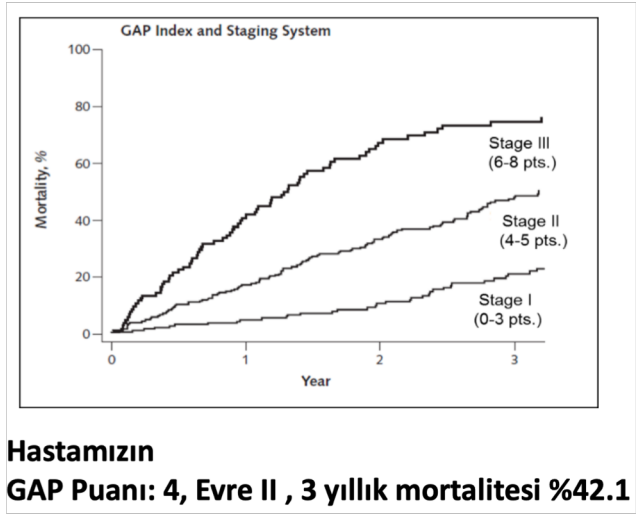
	Predictor	Points		
G	Gender			
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Female</li> <li>▪ Male</li> </ul>	0 1		
A	Age (years)			
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ ≤60</li> <li>▪ &gt;65</li> </ul>	0 2		
P	Physiology			
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ FVC (% predicted)</li> <li>• &gt;75</li> <li>• 50 to 75</li> <li>• &lt;50</li> </ul>	0 1 2		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ DLCO (% predicted)</li> <li>• &gt;55</li> <li>• 36 to 55</li> <li>• ≤35</li> <li>• Cannot perform</li> </ul>	0 1 2 3		
	<b>Total possible points</b>		<b>8</b>	
	<b>Stage</b>	I	II	III
	<b>Points</b>	0 to 3	4 to 5	6 to 8
<b>Mortality</b>				
1-year	5.6	16.2	39.2	
2-years	10.9	29.9	62.1	
3-years	16.3	42.1	76.8	

Points are assigned for each variable of the scoring system to obtain a total point score (range 0 to 8). Patients should be scored in the "cannot perform" category for DLCO if their symptoms or lung function prohibited performance of the DLCO maneuver. If DLCO is unavailable because it was not ordered or not completed because of nonrespiratory limitations, then the model cannot be applied. The total point score is used to classify patients as stage I (0 to 3 points), stage II (4 to 5 points), or stage III (6 to 8 points). Model-predicted one-, two-, and three-year mortality is shown by stage.

GAP: gender, age, and two lung physiology variables (FVC and DLCO); FVC: forced vital capacity; DLCO: diffusing capacity for carbon monoxide.

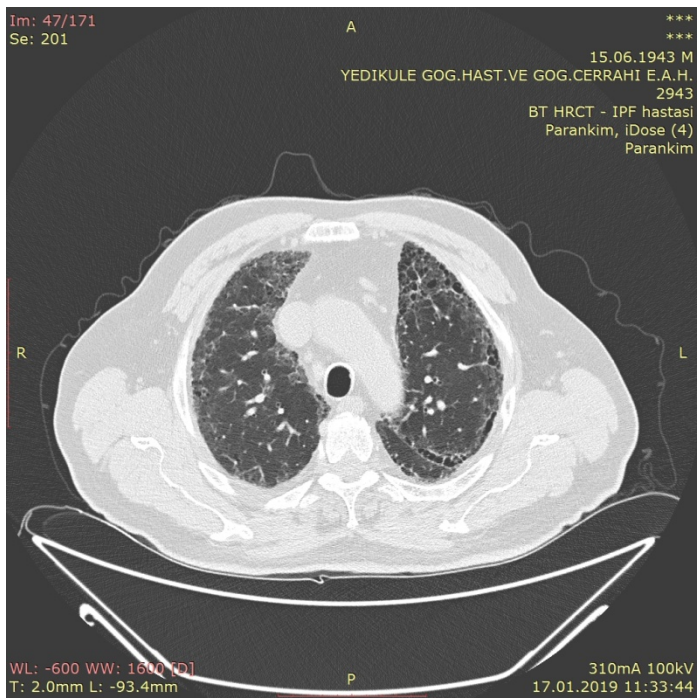
From *Annals of Internal Medicine*, Ley B, Ryerson CJ, Vittinghoff E, et al. A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Intern Med* 2012; 156(10):684-91. Copyright © 2012 American College of Physicians. All Rights Reserved. Reprinted with the permission of American College of Physicians, Inc.

UpToDate®

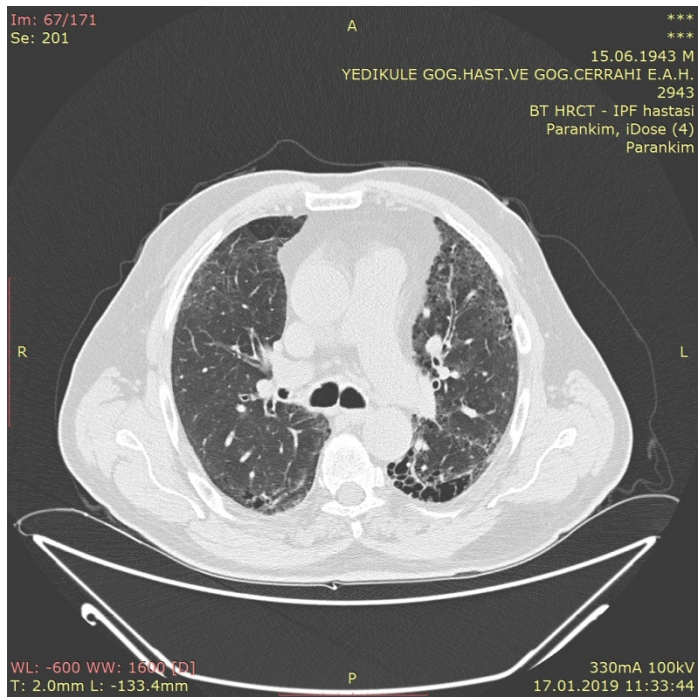


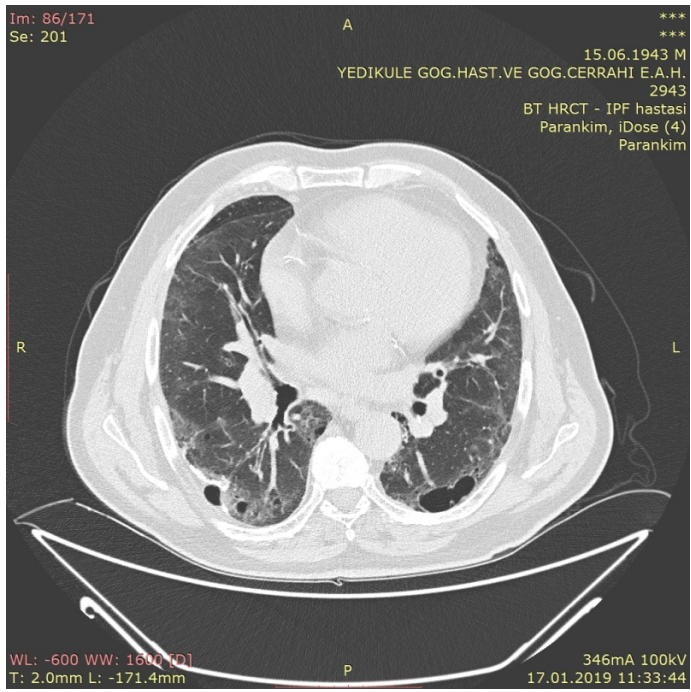
**Hastamızın**

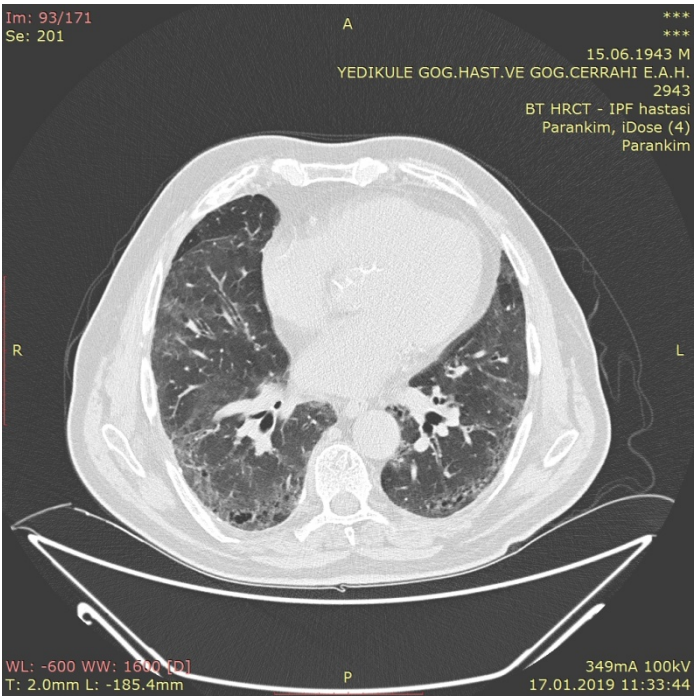
**GAP Puanı: 4, Evre II , 3 yıllık mortalitesi %42.1**

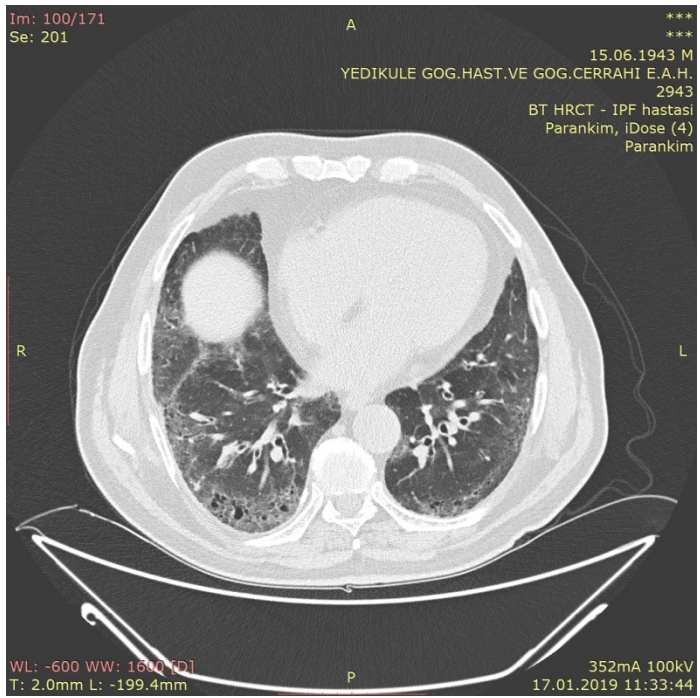


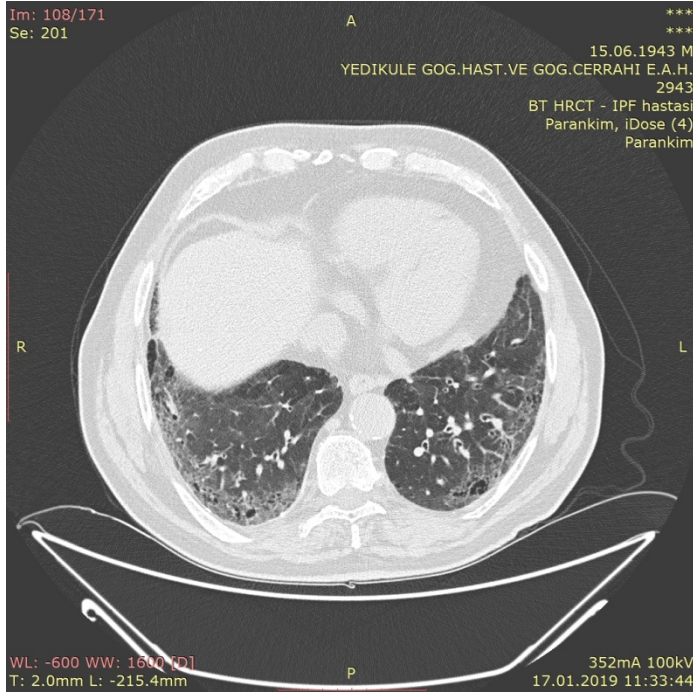












Im: 1/171  
Se: 201

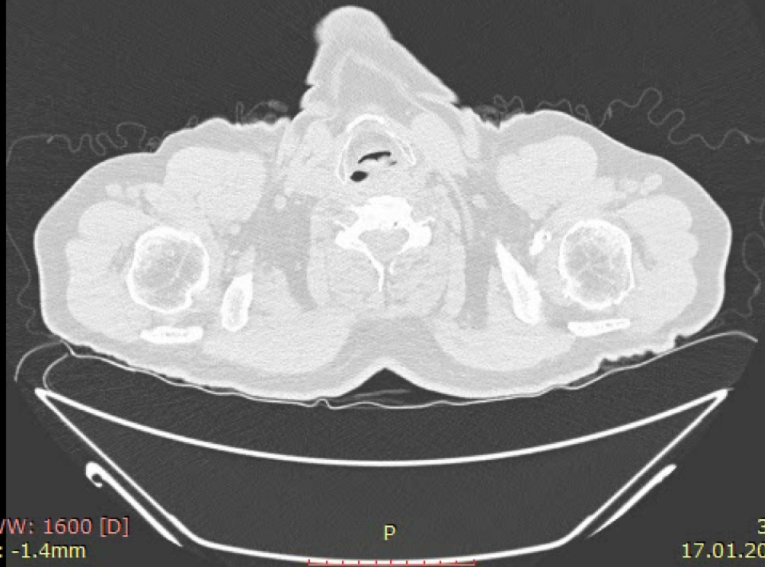
A

\*\*\*  
\*\*\*

15.06.1943 M  
YEDIKULE GOG.HAST.VE GOG.CERRAHI E.A.H.  
2943  
BT HRCT - IPF hastasi  
Parankim, iDose (4)  
Parankim

R

L



WL: -600 WW: 1600 [D]  
T: 2.0mm L: -1.4mm

P

328mA 100kV  
17.01.2019 11:33:44

# Takip ve Tedavi

Tarih	FVC L (%)	DLCO ml/dk/mmHg %	6 DYT (m)	Tedavi	Değerlendirme
20.10.2017	3.00(%78)	3.70(%45)	390	Nintedanib 150 mg, 2x1	
22.03.2018	2.91(%79)	3.74(%45)	390	Nintedanib 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık
25.07.2018	3.28(%86)	3.74(%45)	390	Nintedanib 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel iyileşme=Stabil hastalık
16.01.2019	3.67(%79)	24.0(%48)	375	Nintedanib 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık

## Eve götürülecek mesajlar

- 1) Nefes darlığı olan ve dinlemekle velcro ralleri tespit edilen hastada tanıda İPF akılda tutulmalı
- 2) İPF şüphesi olan hastada eğer HRCT UIP tanısını desteklemiyorsa ileri incelemelerden önce interstisyel akciğer hastalıkları hakkında deneyimli multidisipliner ekiple değerlendirilmeli
- 3) İPF şüphesi olan hastada eğer HRCT UIP tanısını desteklemiyorsa doğru tanıya ulaşmak için akciğer biyopsisi yardımcı olabilir.
- 4) KOAH tanı ve tedavisi, İPF hastalığının tanı ve tedavisini geciktirir

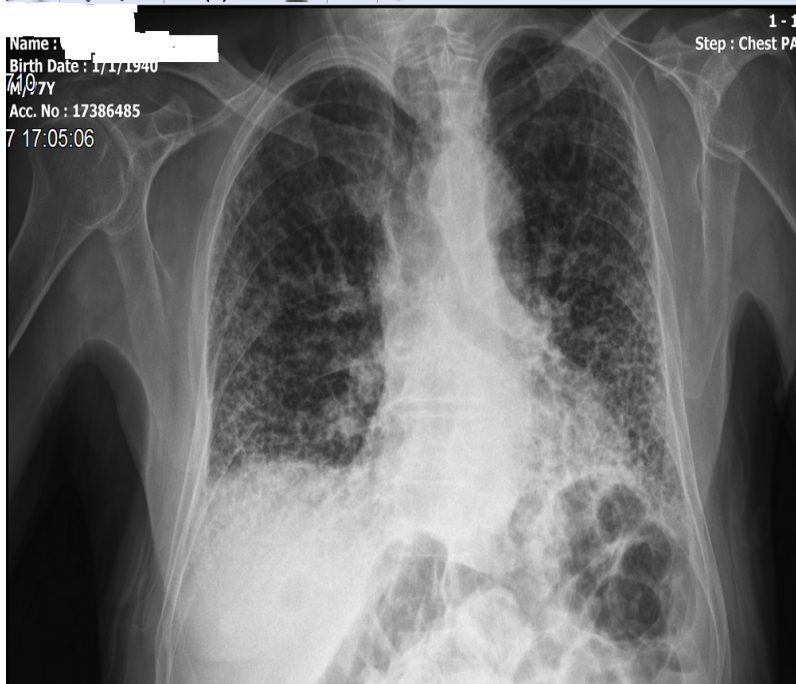


- **İlk başvuru tarihi:** 26.12.2017
- **BK, 77y, E**
- **Şikayeti ve** Öksürük, merdiven çıkarken zorlanma, yürüyememe.
- **Hikayesi:** 5 ay önce kuru öksürük, eforla olan özellikle merdiven çıkarken nefes darlığı başlamış. Öksürük yakınması kendisini çok rahatsız ediyormuş. Nefes darlığı şimdilerde yürüyemeyecek kadar artmış.
- **Meslek:** Çiftçilik.
- **Sigara:** 25 yıl 1 p/gün, 30 yıldır içmiyor.
- **Hobileri:** Yok
- **Öz ve Soy geçmişi:** Ailede İAH ilgili hastalık yok

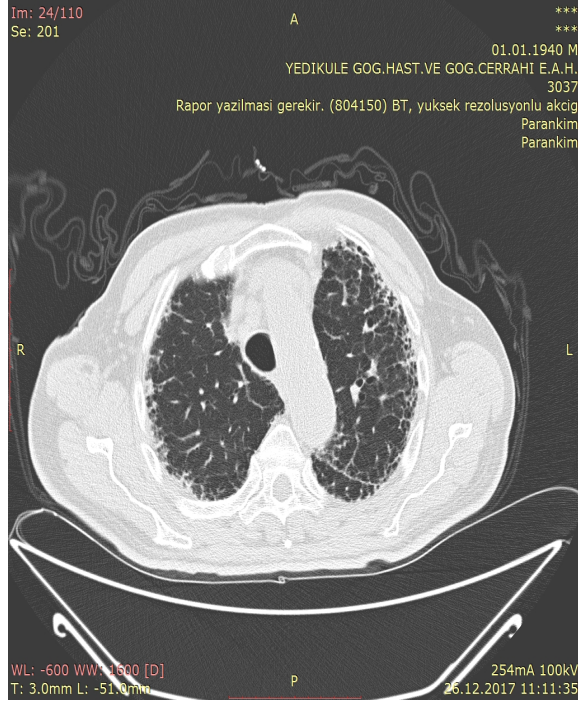
- **Fizik muayene:** Tekerlekli sandalye ile geldi.  $O_2$  sat %89, NDS: 116/dk. Takipneik .SS 52/dk. Clubbing (-) Her iki akciğer arka alt alanlarda insp sonu ince vasıflı raller(velcro). Bilateral önlerde tek tük insp sonu ince vasıflı raller(velcro).



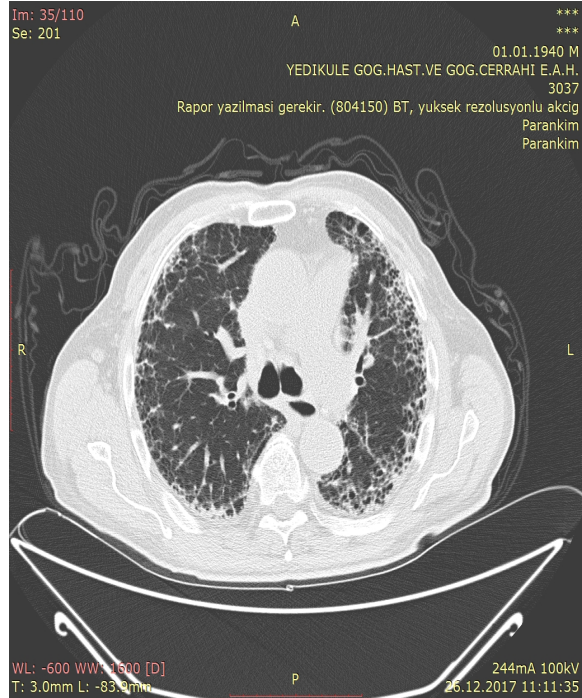
# Olgu BK-PA akciğer grafisi (26.12.2017)



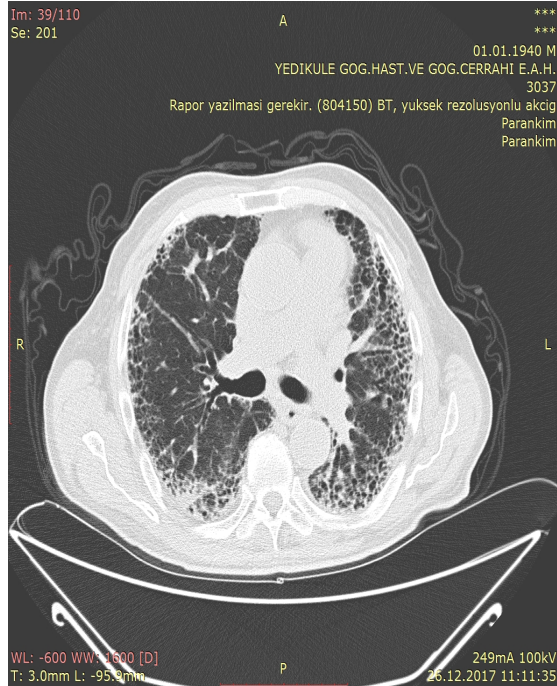
# Olgu BK-HRCT



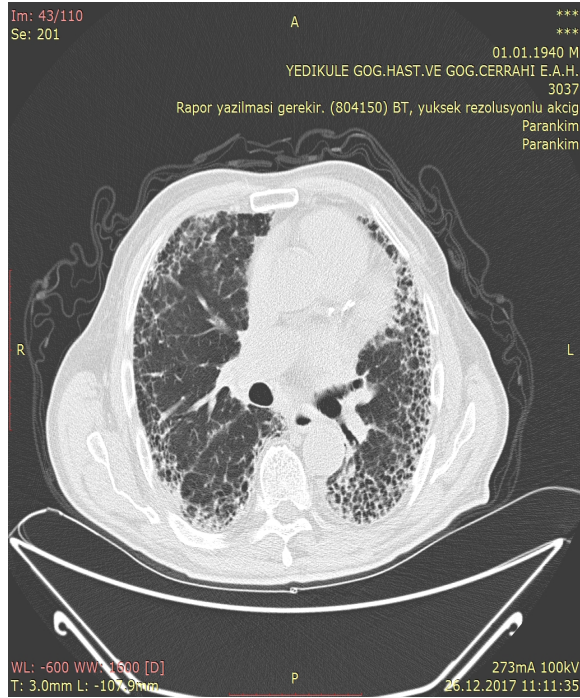
# Olgu BK-HRCT



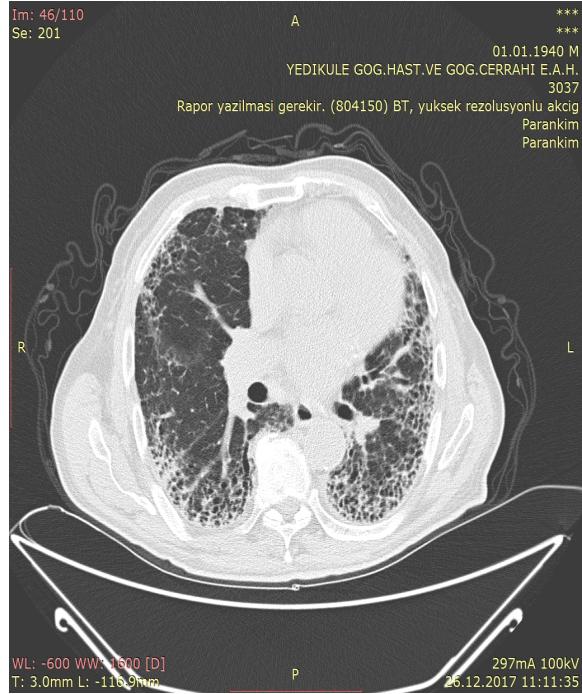
# Olgu BK-HRCT



# Olgu BK-HRCT

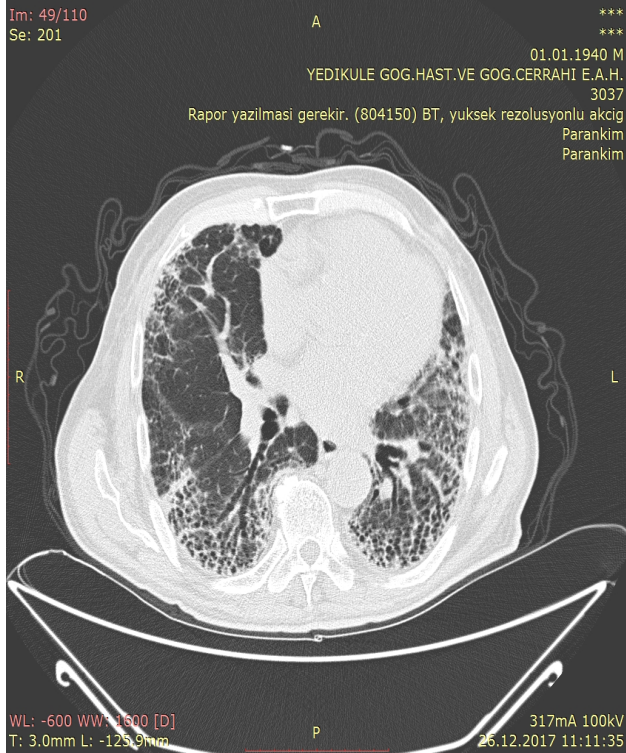


# Olgu BK-HRCT

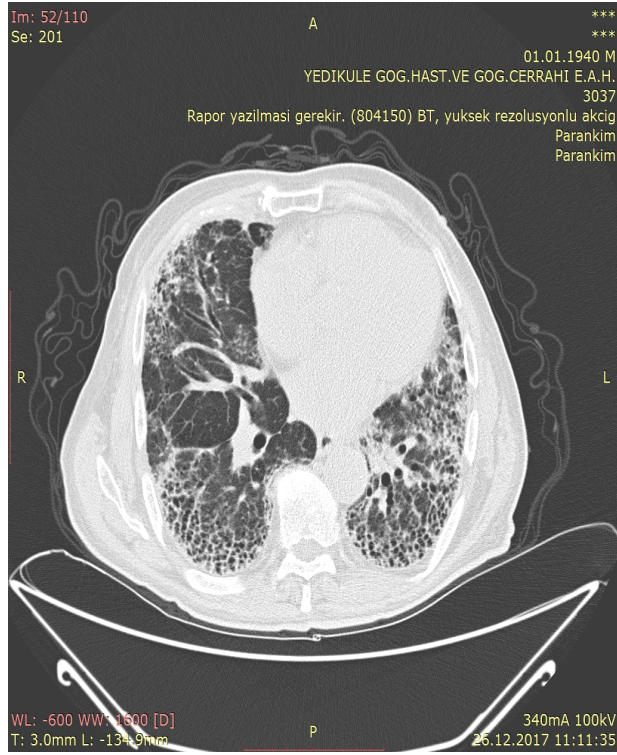




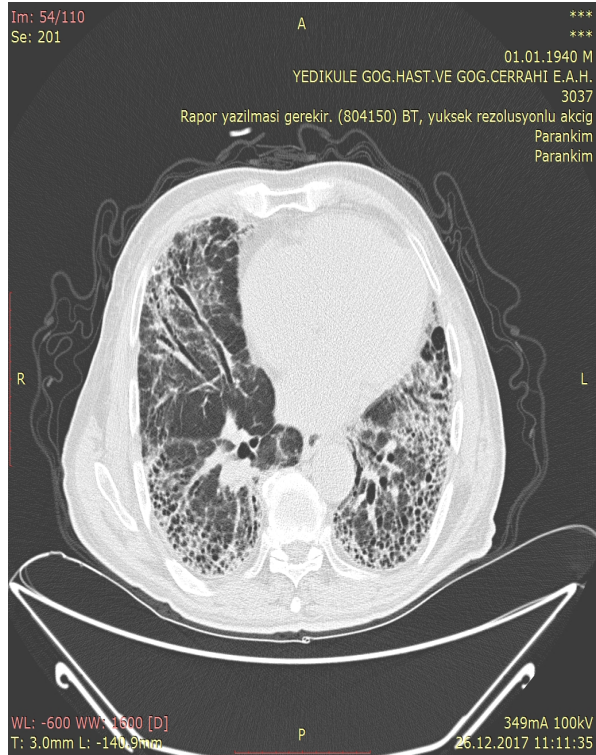
# Olgu BK-HRCT



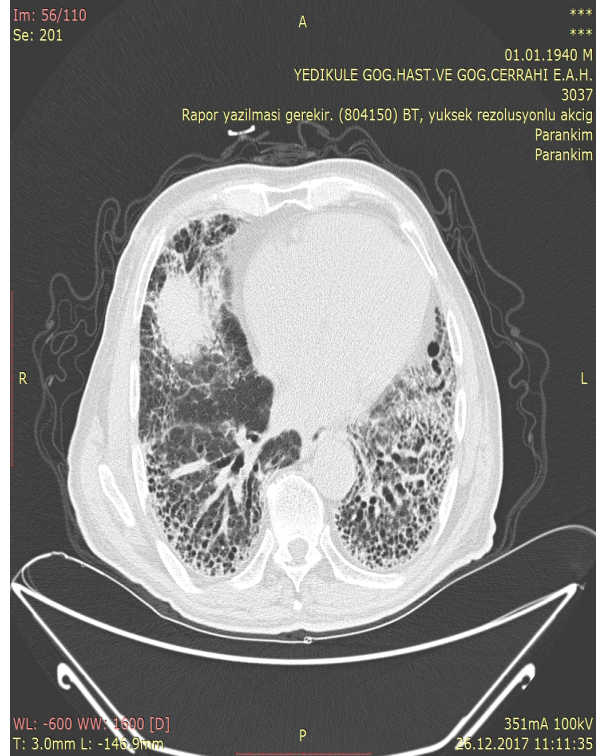
# Olgu BK-HRCT



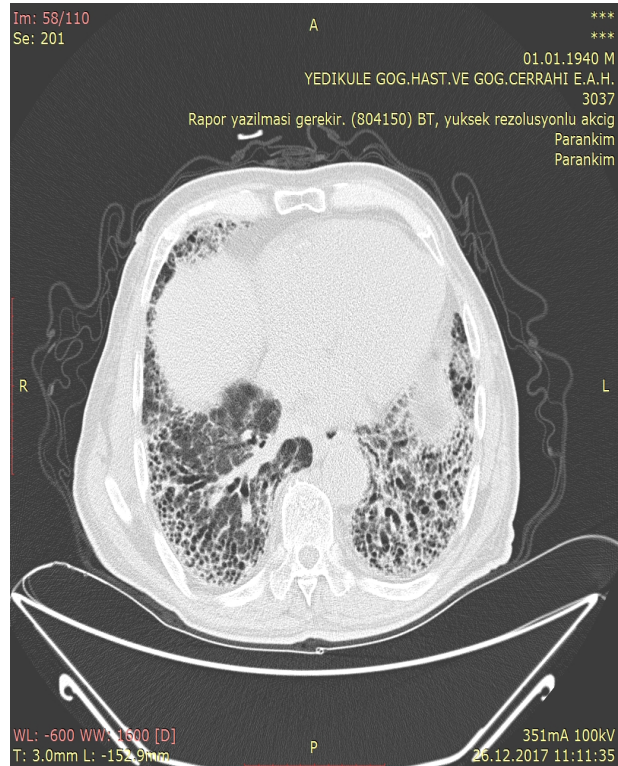
# Olgu BK-HRCT



# Olgu BK-HRCT



# Olgu BK-HRCT



- **Radyolojik tanı**

- Bibaziler subplevral tutulum
- Retiküler örnek
- Traksiyon bronşektazisi
- Bal peteği



**Kesin UIP**

**Tanı ?**

- 6 dk yürüme testi: 200 metre başlangıç sat %87, bitiş sat %83

	29.12.2017
FVC	1.26(%45)
FEV1	1.05(%50)
FEV1/FVC	%83
DLCO	1.85(%28)
6 dk yürüme testi(metre)	200

- **Hemogram:** Lökosit: 13400/mm<sup>3</sup>, dışına normal sınırlarda
- **Biyokimya:** LDH: 274 IU/L (y) dışında Normal
- **Kollajen doku belirteçleri:** ANA: Pozitif, Diğerleri negatif
- **EKO:** EF: %58, PABs= 45 mmHg, Aort çapı: 4.6 cm

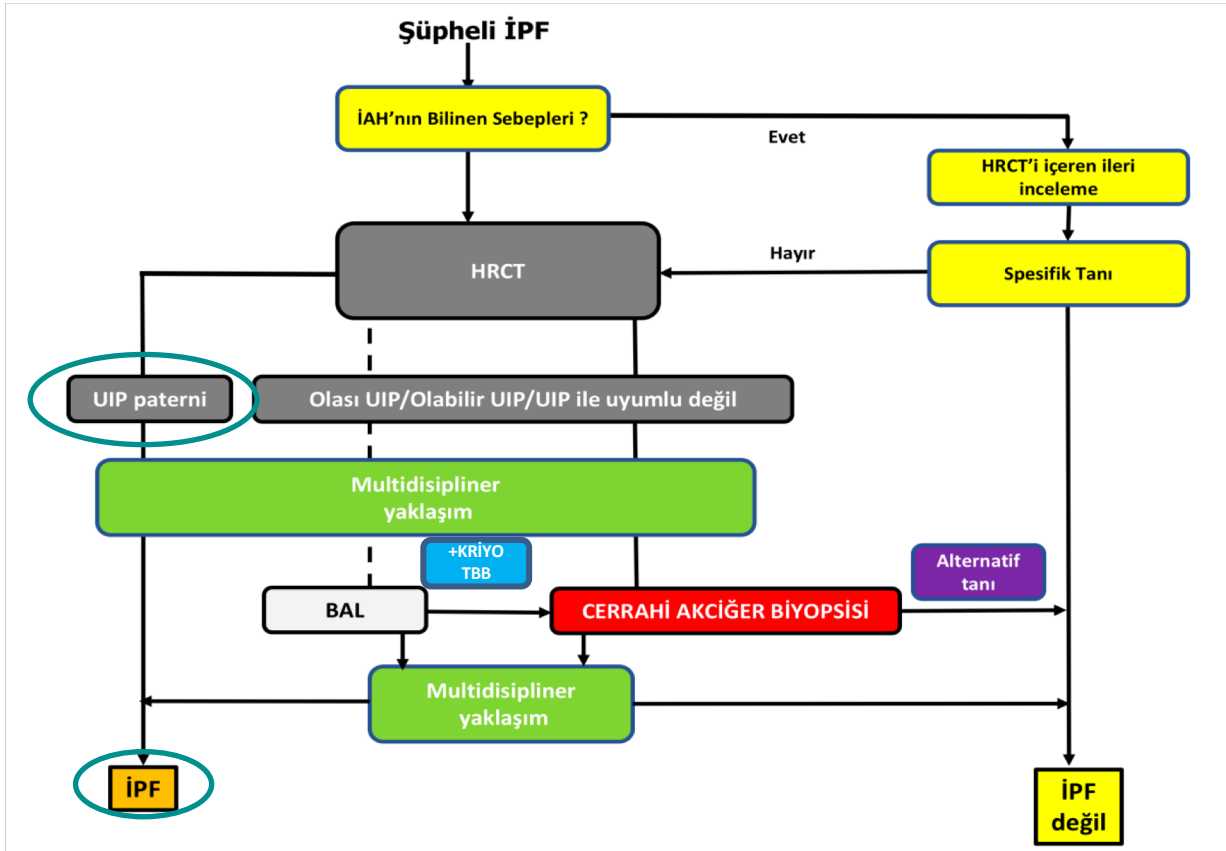
İsteyen Servis : 3A.1 Göğüs Polikliniği E. ÇETİNKAYA		İsteyen Hekim : ERDOĞAN ÇETİNKAYA			
Barfodu : 26020446452	İstem Zamanı : 22.12.2017 11:41	Barfod Zamanı : 22.12.2017 11:56	Örnek Alma Zm. : 22.12.2017 11:56	Lab. Kabul Zamanı : 22.12.2017 17:20	Onaylama Zamanı : 26.12.2017 13:33
Başvuru No : 2017 / 401606					
Tetkik	Sonuç	Ünite	Referans Değerler	Bir Önceki	İki Önceki
CCP	< 0.40	IU/mL			
Anti nükleer antikor (ANA)	POZİTİF	Titre	NEGATİF, <1:160		
Anti-Jo1 (immunoblotting)	NEGATİF		NEGATİF		
Anti-SSA (immunoblotting)	NEGATİF		NEGATİF		
Anti-SSB (immunoblotting)	NEGATİF		NEGATİF		
Anti-Scl70 (immunoblotting)	NEGATİF		NEGATİF		
Anti-Sm/RNP (immunoblotting)	NEGATİF		NEGATİF		

İsteyen Servis : 3A.1 Göğüs Polikliniği E. ÇETİNKAYA		İsteyen Hekim : ERDOĞAN ÇETİNKAYA			
Barfodu : 26020455819	İstem Zamanı : 02.01.2018 08:39	Barfod Zamanı : 02.01.2018 08:41	Örnek Alma Zm. : 02.01.2018 08:44	Lab. Kabul Zamanı : 02.01.2018 16:41	Onaylama Zamanı : 03.01.2018 17:52
Başvuru No : 2018 / 667					
Tetkik	Sonuç	Ünite	Referans Değerler	Bir Önceki	İki Önceki
Anti ds DNA	NEGATİF, 2.01	IU/mL			



# İPF için Tanısal Algoritma



## Ağır

Parametreler	Hafif	Orta	Şiddetli
Semptomlar (Nonproduktif öksürük/ Egzersiz dispnesi)	Asemptomatik/hafif	Orta derece	Şiddetli Hafif egzersizde
Radyolojik Bulgular (Retiküler dansiteler/ Bal Peteği)	Subplevral ve basiler ≤10% parankim tutulumu	Akciğerin %20-30 parankim tutulumu <%5 bal Peteği	Üç veya daha fazla zonda >%5 bal Peteği
Solunum Fonksiyon Testi FVC % beklenen DLCO% beklenen P[A-a]O <sub>2</sub>	Hafif düşüş Hafif düşüş ≤20 mmHg	%50-70 %45-65 21-30 mmHg	≤ % 50 ≤ % 45 >30mmHg
O <sub>2</sub> Desteği	Gerekli değil	Egzersizde gerekli olabilir	İstirahatte gerekli
6 dk yürüme testi	Mesafede hafif düşüş	≤ %4 O <sub>2</sub> desaturasyonu	≥ %4 O <sub>2</sub> desaturasyonu

# GAP indeksi ve evreleme sistemi

## The GAP index and staging system

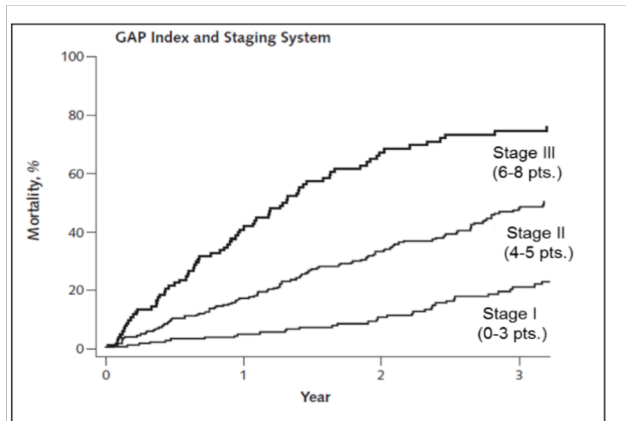
	Predictor	Points	
G	Gender		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Female</li> <li>▪ Male</li> </ul>	0 1	
A	Age (years)		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ ≤60</li> <li>▪ &gt;65</li> </ul>	0 2	
P	Physiology		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ FVC (% predicted)</li> <li>• &gt;75</li> <li>• ≤55</li> <li>• &lt;50</li> </ul>	0 1 2	
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ DLCO (% predicted)</li> <li>• &gt;55</li> <li>• 26 to 55</li> <li>• ≤35</li> <li>• Cannot perform</li> </ul>	0 1 2 3	
	<b>Total possible points</b>		<b>8</b>
	<b>Stage</b>	I	II
<b>Points</b>	0 to 3	4 to 5	6 to 8
<b>Mortality</b>			
1-year	5.6	16.2	39.2
2-years	10.9	29.9	62.1
3-years	16.3	42.1	76.8

Points are assigned for each variable of the scoring system to obtain a total point score (range 0 to 8). Patients should be scored in the "cannot perform" category for DLCO if their symptoms or lung function prohibited performance of the DLCO maneuver. If DLCO is unavailable because it was not ordered or not completed because of nonrespiratory limitations, then the model cannot be applied. The total point score is used to classify patients as stage I (0 to 3 points), stage II (4 to 5 points), or stage III (6 to 8 points). Model-predicted one-, two-, and three-year mortality is shown by stage.

GAP: gender, age, and two lung physiology variables (FVC and DLCO); FVC: forced vital capacity; DLCO: diffusing capacity for carbon monoxide.

From *Annals of Internal Medicine*, Ley B, Ryerson CJ, Vittinghoff E, et al. A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Intern Med* 2012; 156(10):684-91. Copyright © 2012 American College of Physicians. All Rights Reserved. Reprinted with the permission of American College of Physicians, Inc.

UpToDate®



**Hastamızın**

**GAP Puanı: 7, Evre III , 3 yıllık mortalitesi %76.8**

- **Romatoloji konsültasyonu:**Romatolojik hastalık düşünülmedi
- **Tanı:** Klinik ve radyolojik olarak İPF+PAH
- **Tedavi:**
  - Nintedanib 150 mg 2x1
  - Sildenafil 20 mg 3x1

# Takip ve Tedavi

Tarih	FVC L (%)	DLCO ml/dk/mmHg %	6 DYT (m)	Tedavi	Değerlendirme
29.12.2017	1.26(%45)	1.85(%28)	200	Nintedanib 150 mg, 2x1	
12.10.2018	1.54(%59)	1.65(%27)		Nintedanib 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık
19.12.2018	1.29(%46)	0.87(%13)	120	Nintedanib 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık

## Eve götürülecek mesajlar

- >60 y,
- Çevresel ve Mesleki Maruziyet, Bađ Dokusu Hastalıkları, İlaç toksisitesi dışlandıktan sonra
- HRCT'de kesin UIP paterninin görülmesi
- İnvazif işlemler yapılmadan  
İPF tanısı konulabilir.

**İlk başvuru tarihi: 22.02.2016**

**CY, 61y, K**

- **Şikayeti:** Öksürük, nefes darlığı
- **Hikayesi:** 7 ay önce nefes darlığı yakınmasının başlamasıyla interstisyel akciğer hastalığı tanısı konulmuş. Metilprednisolon 32 mg/gün başlanmış. İlacı kullandığı dönemde şikayetlerinde belirgin değişiklik olmamış. Steroid dozu yarıya indirildiğinde nefes darlığında artma ve öksürük yakınması eklenmiş. Başvurusunda 7 aydan beri steroid tedavisini almaktaydı.

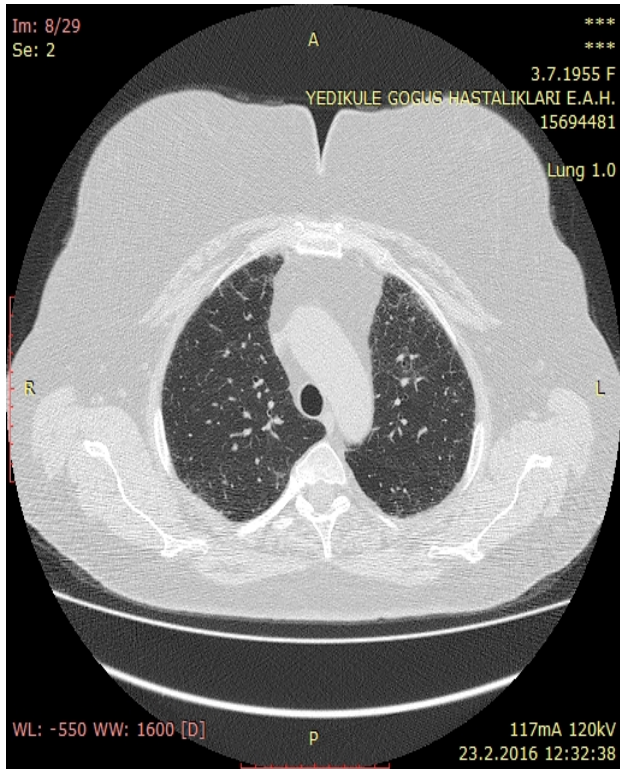


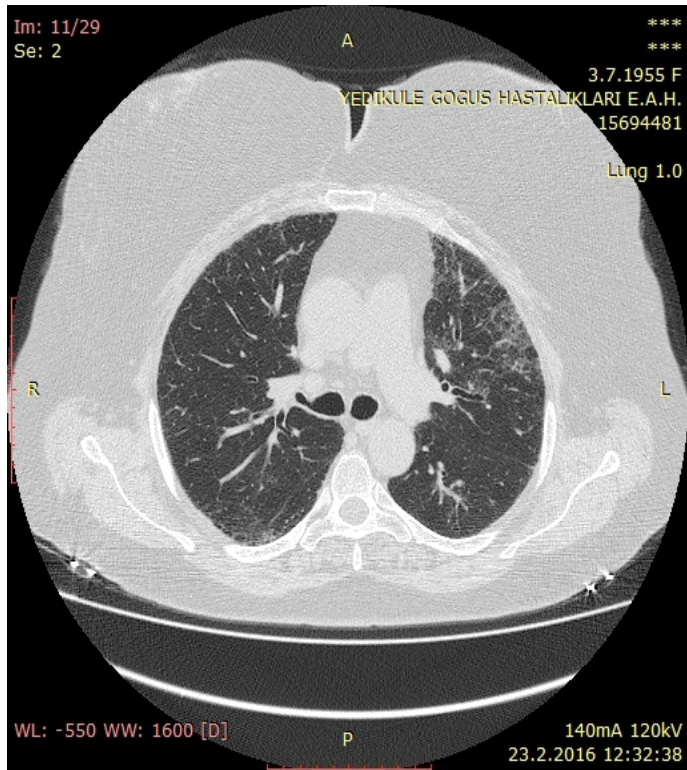
- **Alışkanlıkları:** Sigara 30 yıl 1p/gün, 3 yıldır içmiyor.
- **Meslek:** Ev hanımı
- **Hobileri:** yok
- **Öz ve Soy geçmişi:** 30 yıldır kalp ritm bozukluğu tanısıyla Rytmonorm tb kullanıyor. 2 kere koroner anjio yapılmış patoloji saptanmamış. Mide operasyonu.

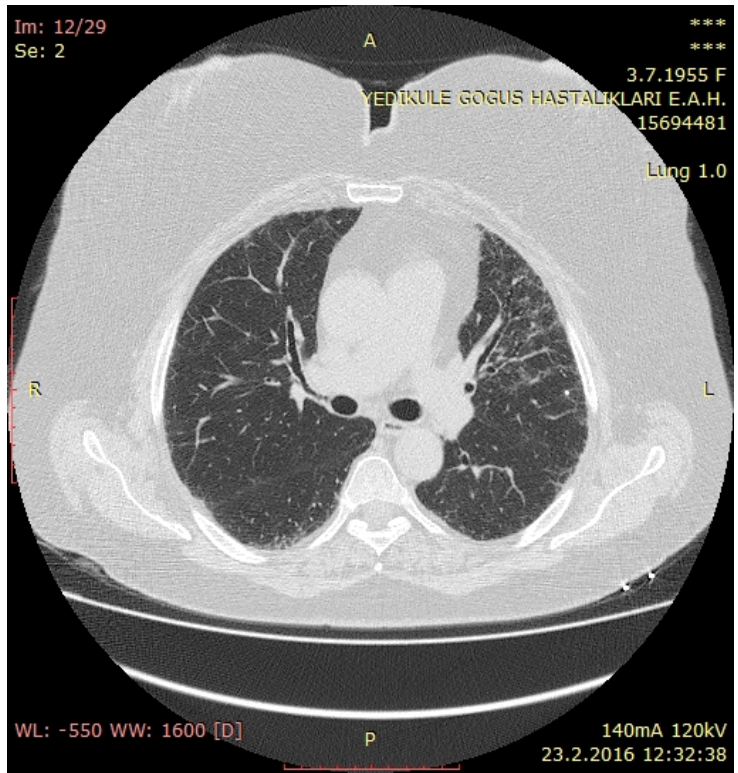


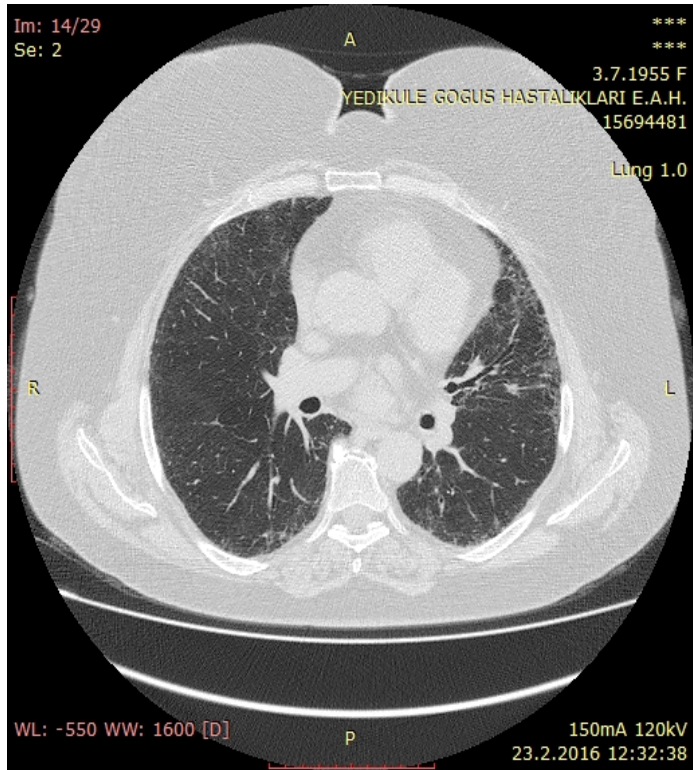
- **Fizik muayene:** Sağda arkada tüm alanlarda , solda arka alt alanda bilateral insp ince vasıflı raller. Clubbing(+), O2 sat %95

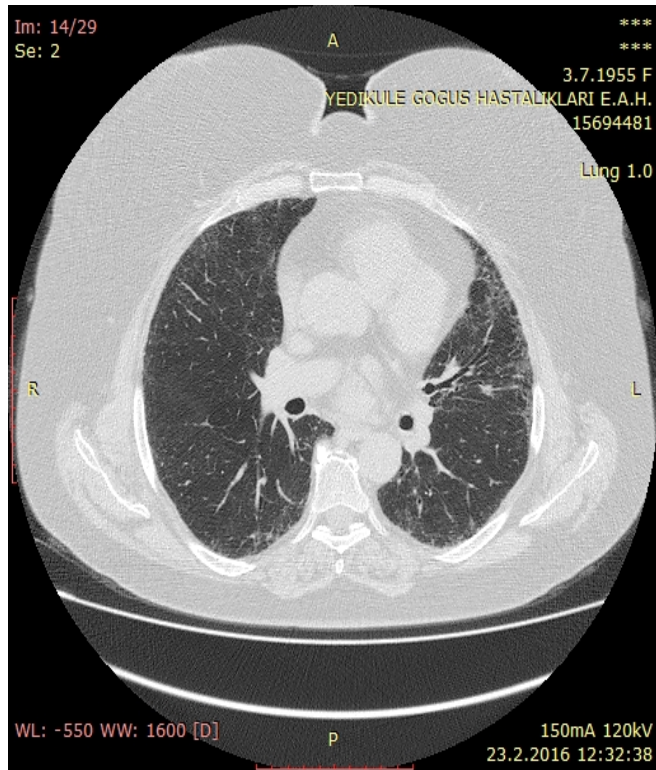


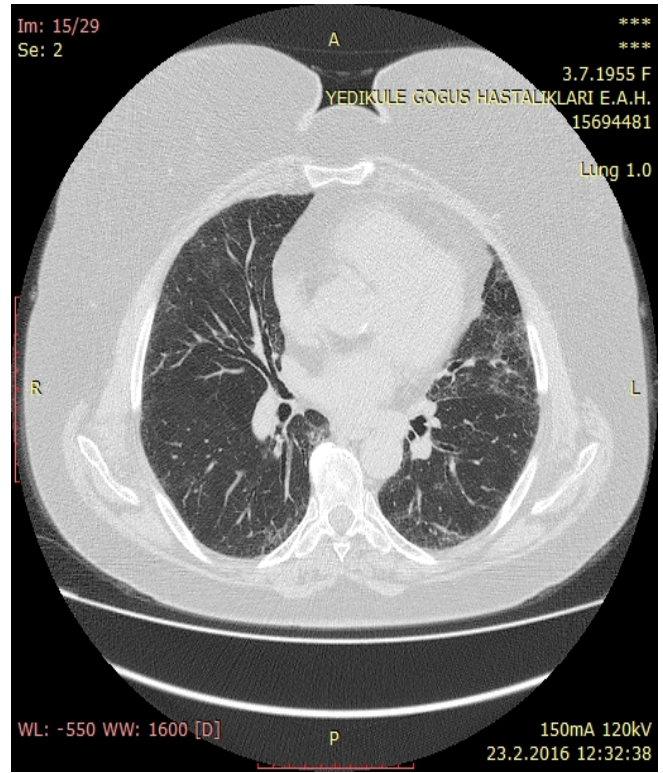


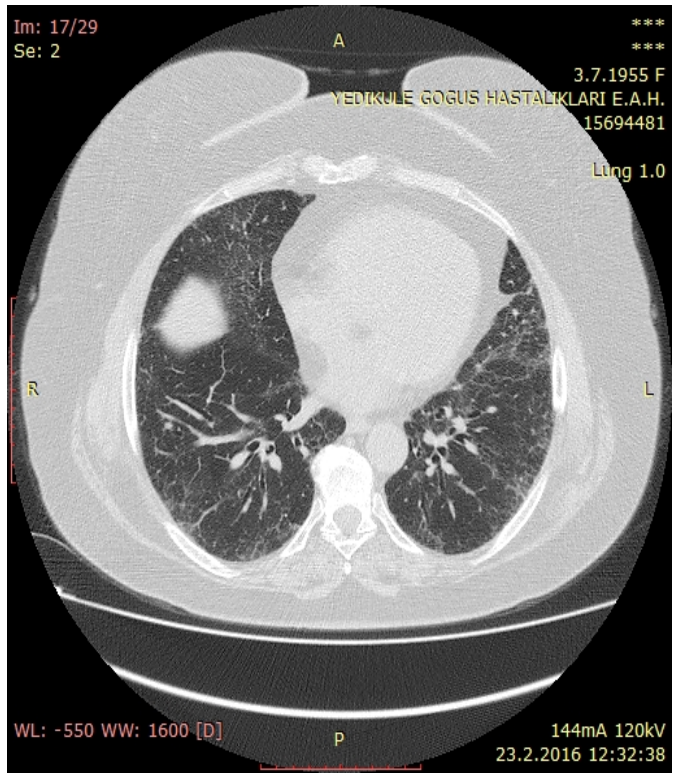




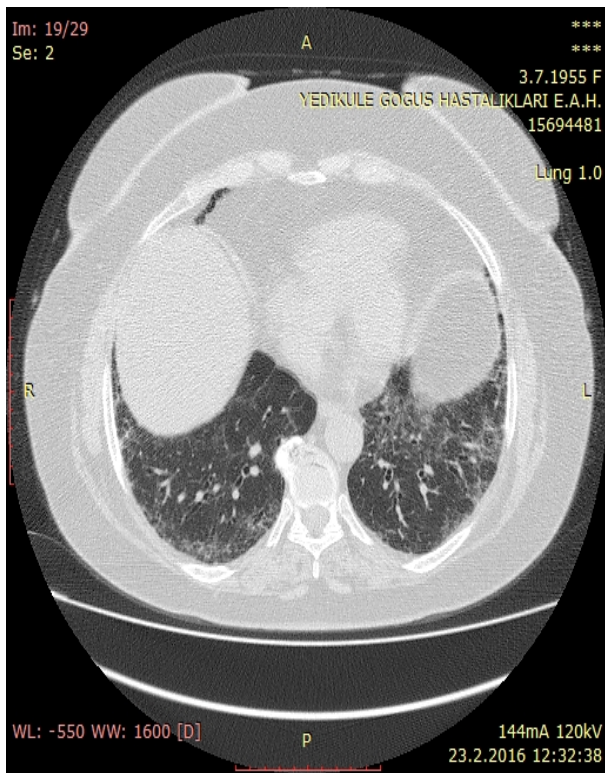


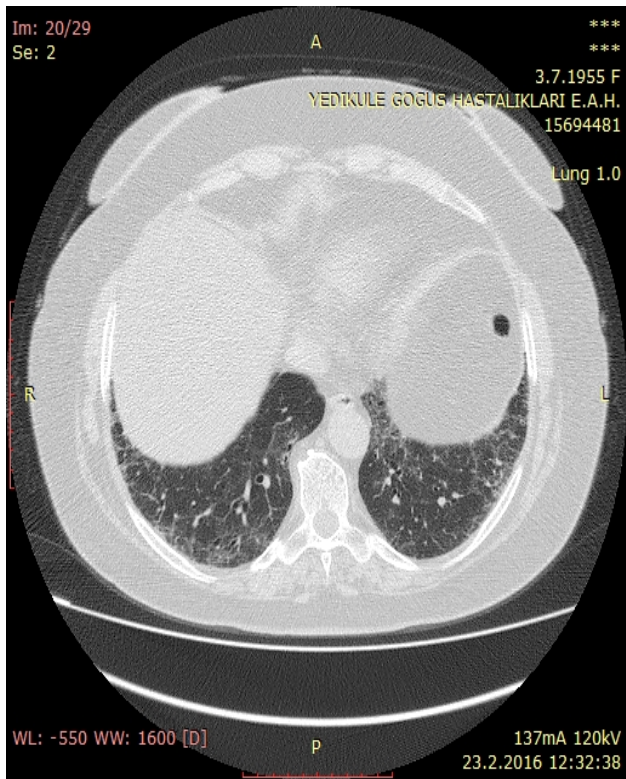


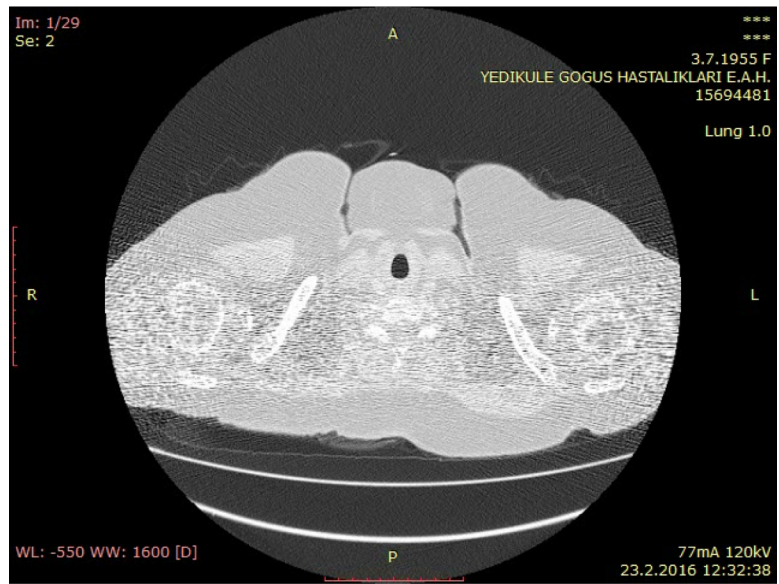






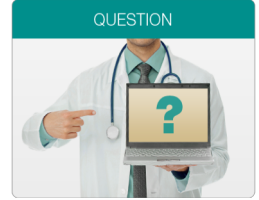






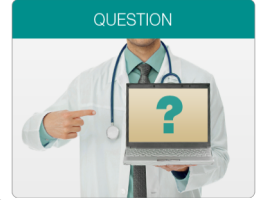
## Aşağıda belirtilen özelliklerden hangisi hastanın HRCT bulguları ile uyumludur?

1. Subplevral, tüm zonlarda bal peteğinin görülmediği baskın retikülasyon veya buzlu cam paterni, olası UİP ile uyumlu
2. Subplevral, tüm zonlarda, periferel retikülasyon ve balpeteği , UİP ile uyumlu
3. Subplevral retikülasyondan daha belirgin buzlu cam değişiklikleri , bazal dominans ve balpeteği izlenmiyor, UİP ile uyumsuz
4. Buzlu cam ve konsolidasyon, retikülasyon ve bal peteği izlenmiyor.Kriptojenik organize pnömoni ile uyumlu



## Aşağıda belirtilen özelliklerden hangisi hastanın HRCT bulguları ile uyumludur?

1. Subplevral, tüm zonlarda bal peteğinin görülmediği baskın retikülasyon veya buzlu cam paterni, **olası UIP ile uyumlu**
2. Subplevral, tüm zonlarda, periferel retikülasyon ve balpeteği , UIP ile uyumlu
3. Subplevral retikülasyondan daha belirgin buzlu cam değişiklikleri , bazal dominans ve balpeteği izlenmiyor, UIP ile uyumsuz
4. Buzlu cam ve konsolidasyon, retikülasyon ve bal peteği izlenmiyor. Kriptojenik organize pnömoni ile uyumlu



# Solunum Fonksiyon testleri: 04.04.2016

	Mutlak	% Beklenen
<b>FVC (L)</b>	1.90	61
<b>FEV1 (L)</b>	1.70	66
<b>FEV1/FVC %</b>		92
<b>DLCO (ml/dk/mmHg)</b>	13	54

**6 dk yürüme testi: 429 metre**

## Hemogram , Biyokimya normal sınırlarda

### Kollajen doku belirteçleri

- RF: Negatif
- Anti CCP: Negatif
- ANA: Negatif
- ENA profili
  - SS-A: Negatif
  - SS-B: Negatif
  - Scl-70: Negatif
  - Anti SM/RNP: Negatif
  - Jo-1: Negatif

**Romatoloji konsültasyonu:** Romatolojik hastalık düşünülmedi.

**EKO:** EF %50, PAB izlenmedi.

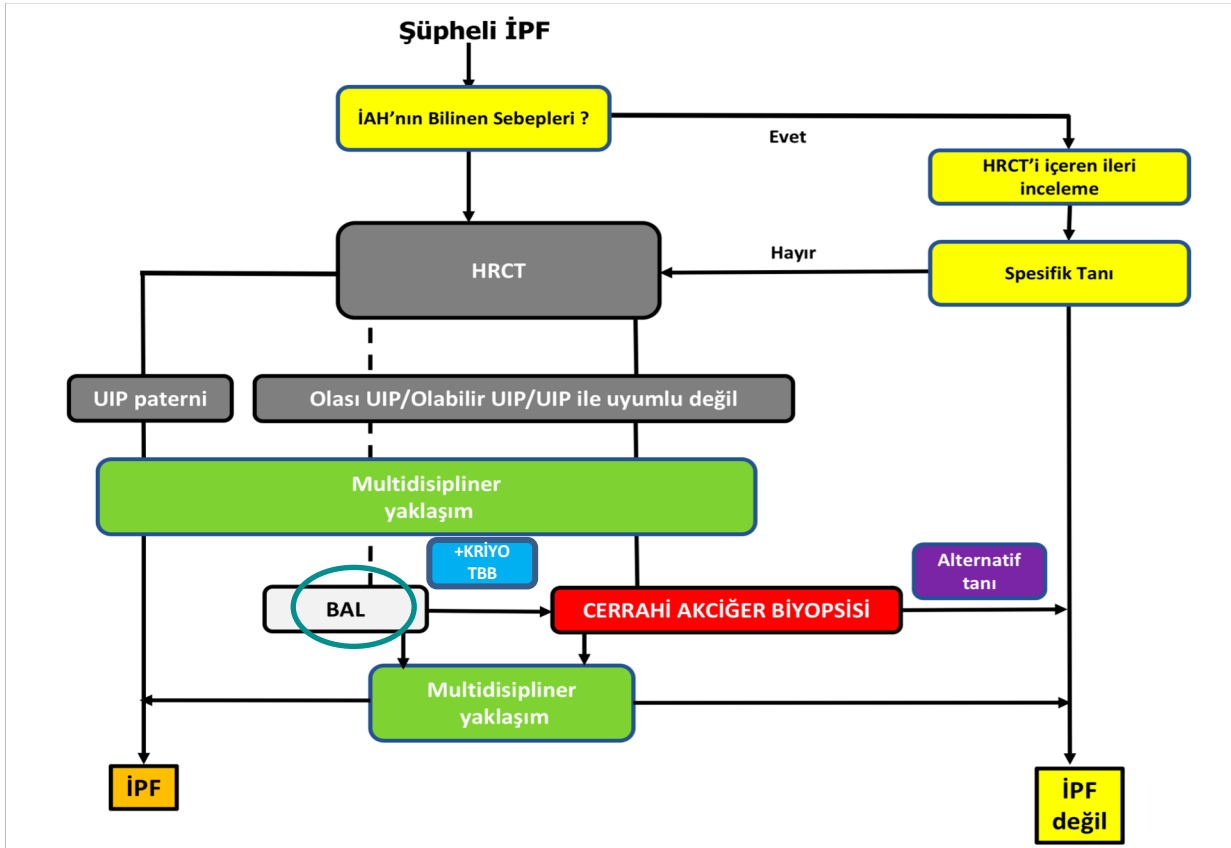


# Hipersensitivite pnömoni paneli

	Değer mcg/mL	Referans aralığı
Alternia tenuis/alternata IgG	<2.0	<12.0
Aspergillus fumigatus IgG	<2.0	<46
Auerobasidium pullulans IgG	<2.0	<18
Micropolyspora faeni IgG	<3.9	<5
Penicillium Chrysogenum IgG	<2.0	<22
<b>Phoma betae IgG</b>	<b>9.7</b>	<8.0
Thermoactinomyces vulgaris	11.8	<13
Trichoderma viride IgG	8.0	<10

	Değer mcg/mL	Referans aralığı
Pigeon sera(Güvercin sera)	Negatif	Negatif
Pigeon DE(Güvercin DE)	Negatif	Negatif
<b>Cockatiel(Sultan papağanı)</b>	<b>Çok düşük pozitif</b>	Negatif
<b>Parakeet(Muhabbet kuşu)</b>	<b>Çok düşük pozitif</b>	Negatif
Parrot(Papağan)	Negatif	Negatif

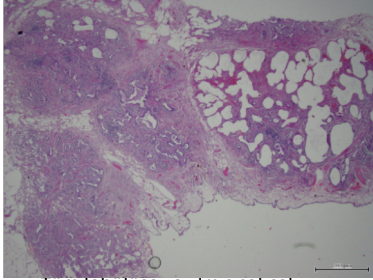
# İPF için Tanısal Algoritma



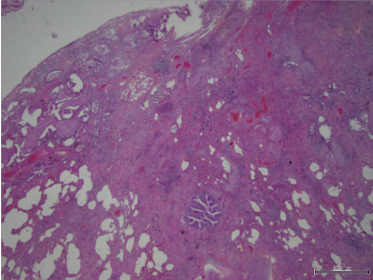
## BAL'DA HÜCRE SAYIMI

	BAL'da hücre dağılımı (Hasta)	BAL'da hücre dağılımı (Sağlıklı erişkin)
Alveoler makrofaj	%64	> 85 %
<b>Nötrofil</b>	<b>%20</b>	<b>&lt; 3 %</b>
Lenfosit	%15	10-15 %
Eosinofil	%1	< 1 %
Total Hücre Sayısı	220/mm <sup>3</sup>	

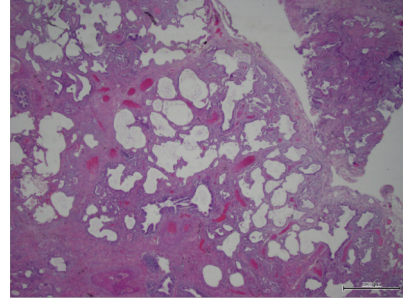
# Histopatoloji



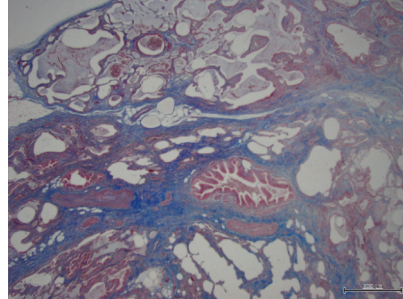
Tüm lobuluse yayılmış çatisal  
harabiyet oluşturan tutulum H&E,  
x20



İnterisyel tutulum peribronşiyal plevral uzanım  
göstermekte H&E, x20



Subpleval balpeteği oluşumu H&E, x20



Balpeteği ve yaygın interstisyel fibrozis.  
Mason trikrom, x20

**Açık akciğer biyopsisi:** Sol alt lob, üst lob kama biyopsi:

Bu olguda subplevral paraseptal, lokalizasyonlu bal peteđi paterni görünümü yamasal tutulum, fibrozise bađlı parankim hasarı. Seyrek fibroblastik fokuslar bulunması ÜİP yi destekler bulgulardır. Ancak bu alanlar komşuluđuunda **yaygın inflamatuvar hücreler ve lenfosit koleksiyonların varlığı ÜİP de beklenen özellik deđildir.** Bundan dolayı olgu **olası ÜİP** olarak deđerlendirilir.

# HRCT+Histopatoloji

Şüpheli İPF *		Histopatolojik özellikler			
		ÜİP	Olası ÜİP	Olabilir (Belirsiz) ÜİP	Alternatif tanı
HRCT Özellikleri	ÜİP	İPF	İPF	İPF	İPF değil
	Olası ÜİP	İPF	İPF	İPF (muhtemel) **	İPF değil
	Olabilir(Belirsiz) ÜİP	İPF	İPF (Muhtemel)**	Olabilir (Belirsiz) İPF***	İPF değil
	Alternatif tanı	İPF (Muhtemel)* * /İPF değil	İPF değil	İPF değil	İPF değil

İdiopatik Pulmoner Fibrozis tanısı HRCT ve biyopsi paternlerine dayanır.

\*\*Klinik olarak şüpheli İPF"= Akciğer grafisinde veya Toraks BT'de açıklanamamış semptomatik ya da asemptomatik bilateral pulmoner fibrozis paterni, bilateral baziler inspiratuar raller ve 60 yaş üstü. (Ayrıca nadiren orta yaşlı erişkinler (40-60 yaş) özellikle familial pulmoner fibrozis riski olan hastalar, aynı klinik senaryo ile başvurabilirler.)

\*\* Aşağıdaki özelliklerin herhangibirine sahip olan hastaların tanısı muhtemelen İPF'dir.

- Orta-ciddi traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazisi (bir lob olarak lingulayı da içeren 4 ya da daha fazla lobu içeren hafif bronşiektazi/bronşiolektazi, ya da iki yada daha fazla loblarda orta-ciddi traksiyon bronşiektazi/bronşiolektazi varlığı olarak tanımlanır) olan, 50 yaş üzeri erkek ya da 60 yaş üzeri kadın hasta
- HRCT de yaygın (30%) retikülasyonu olan ve >70 yaş hasta
- BAL'da artmış nötrofil ve/veya lenfositöz yokluğunda
- Multidisipliner yaklaşım ile İPF tanısına kanaat getirildiyse

\*\*\* İPF tanısı şüpheli-belirsiz

- İPF olmadığını gösteren yeterli biyopsi sonucu olmaması
- Yeterli biyopsi ile multidisipliner yaklaşım ve/veya ek konsültasyon sonrası daha spesifik olarak sınıflandırılabilen tanı

# IPF'nin ağırlığı

Parametreler	Hafif	Orta	Şiddetli
Semptomlar (Nonproduktif öksürük/ Egzersiz dispnesi)	Asemptomatik/hafif	Orta derece	Şiddetli Hafif egzersizde
Radyolojik Bulgular (Retiküler dansiteler/ Bal peteği)	Subplevral ve basiler ≤10% parankim tutulumu	Akciğerin %20-30 parankim tutulumu <%5 bal peteği	Üç veya daha fazla zonda >%5 bal peteği
Solunum Fonksiyon Testi FVC % beklenen DLCO% beklenen P[A-a]O <sub>2</sub>	Hafif düşüş Hafif düşüş ≤20 mmHg	%50-70 %45-65 21-30 mmHg	≤ % 50 ≤ % 45 >30mmHg
O <sub>2</sub> Desteği	Gerekli değil	Egzersizde gerekli olabilir	İstirahatte gerekli
6 dk yürüme testi	Mesafede hafif düşüş	≤ %4 O <sub>2</sub> desaturasyonu	≥ %4 O <sub>2</sub> desaturasyonu



# GAP indeksi ve evreleme sistemi

The GAP index and staging system

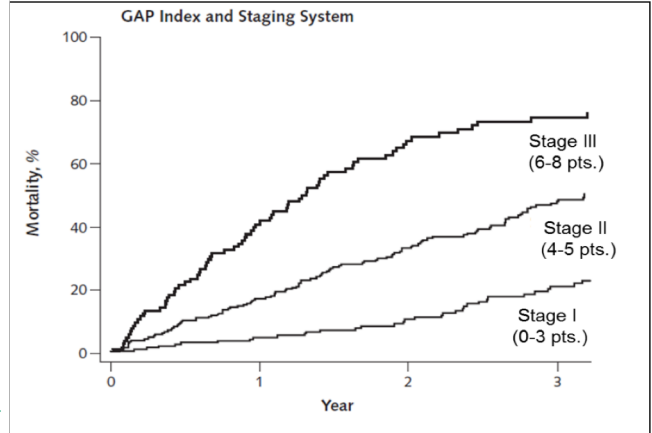
	Predictor		Points
G	Gender		
	• Female		0
	• Male		1
A	Age (years)		
	• ≤60		0
	• 61 to 65		1
	• >65		2
P	Physiology		
	• FVC (% predicted)		
	• >75		0
	• 50 to 75		1
	• <50		2
	• DLCO (% predicted)		
	• >55		0
• 36 to 55		1	
	• ≤35		2
	• Cannot perform		3
<b>Total possible points</b>			<b>8</b>
<b>Stage</b>	I	II	III
<b>Points</b>	0 to 3	4 to 5	6 to 8
<b>Mortality</b>			
1-year	5.6	16.2	39.2
2-years	10.9	29.9	62.1
3-years	16.3	42.1	76.8

Points are assigned for each variable of the scoring system to obtain a total point score (range 0 to 8). Patients should be scored in the "cannot perform" category for DLCO if their symptoms or lung function prohibited performance of the DLCO maneuver. If DLCO is unavailable because it was not ordered or not completed because of nonrespiratory limitations, then the model cannot be applied. The total point score is used to classify patients as stage I (0 to 3 points), stage II (4 to 5 points), or stage III (6 to 8 points). Model-predicted one-, two-, and three-year mortality is shown by stage.

GAP: gender, age, and two lung physiology variables (FVC and DLCO); FVC: forced vital capacity; DLCO: diffusing capacity for carbon monoxide.

From *Annals of Internal Medicine*, Ley B, Ryerson CJ, Vittinghoff E, et al. A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Intern Med* 2012; 156(10):684-91. Copyright © 2012 American College of Physicians. All Rights Reserved. Reprinted with the permission of American College of Physicians, Inc.

UpToDate®



Hastamızın

**GAP Puanı: 3, Evre I , 3 yıllık mortalitesi %16.3**

Tarih	FVC L (%)	DLCO ml/dk/mmHg %	6 DYT (m)	Tedavi	Değerlendirme
04.04.2016	1.90(%61)	13(%54)	429	Ofev 150 mg, 2x1	
18.10.2016	1.78(%65)	10(%44)	450	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik iyileşme+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık Zaman zaman ishal-sık dışkılama.Patates püresi, muz yediğinde ishali-sık dışkılması kesiliyormuş.
28.03.2017	2.11(%79)	8.9(%40)	501	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel iyileşme=Stabil hastalık
21.07.2017	2.06(%77)	9.3(%42)	495	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık
30.10.2017	2.11(%79)	11.3(%51)	495	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık
12.02.2018	1.87(%70)	3.68(%49)	483	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık
16.07.2018	1.95(%74)	3.27(%44)	480	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Radyolojik stabil+Fonksiyonel stabil=Stabil hastalık. Vertigo(+)
22.10.2018	2.03(%77)	3.49(%47)	510	Ofev 150 mg, 2x1	Klinik stabil+Fonksiyonel stabil+Radyolojik progresyon-yüzündeki kızarıklık için cildiye konst

## Eve götürülecek mesajlar

- 1) Nefes darlığı olan ve dinlemekle velcro ralleri tespit edilen hastada tanıda İPF akılda tutulmalı
- 2) İPF şüphesi olan hastada eğer HRCT UİP tanısını desteklemiyorsa ileri incelemelerden önce interstisyel akciğer hastalıkları hakkında deneyimli multidisipliner ekiple değerlendirilmeli
- 3) İPF şüphesi olan hastada eğer HRCT UİP tanısını desteklemiyorsa doğru tanıya ulaşmak için akciğer biyopsisi yardımcı olabilir.
- 4) Steroid tedavisi, İPF hastalığında mortaliteyi arttırdığı için interstisyel akciğer hastalığının tanısı kesinleştirilmeden verilmemeli

