



SOLUNUM BULUŞMALARI
MUĞLA

İLGİNÇ OLGULAR

Doç. Dr. Elif Tanrıverdi

SBÜ Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

OLGU-1

- **CT, 27 y, K, evli, 1 çocuklu**
- **Şikayeti:** Nefes Darlığı
- **Hikayesi:** 1-2 yıldır zaman zaman daha fazla hissettiği nefes darlığı yakınması var
Özellikle hızlı yol yürüdüğünde, ağır taşıdığında öksürük ve nefes darlığı belirginleşiyor
- **Özgeçmiş:** Tip 1 DM
- **Alışkanlıkları:** Özellik yok

- **Fizik Muayene:**

- SpO2 %97(oda havası), N: 99/dk, TA:110/70 mmHg

- Clubbing (-)

- Solunum sesleri doğal

- PTÖ (-/-)

- Diğer sistem muayeneleri doğal

- **Laboratuvar:** Hemogram ve Biyokimya: Normal



01.03.2019

SOLUNUM FONKSİYON TESTLERİ

- FVC: 2.86(%77)
 - FEV1: 1.75(%54)
 - FEV1/FVC: %61
 - DLCO: 1.24(%13)
-
- 6 dk yürüme testi: 480 metre (başlangıç SpO2 %96 bitiş SpO2%99)

Im: 25 Im: 39, Im: 112/171
Se: 20 Se: 201 Se: 201

A

07.07.1992 F 07.07.1992 F

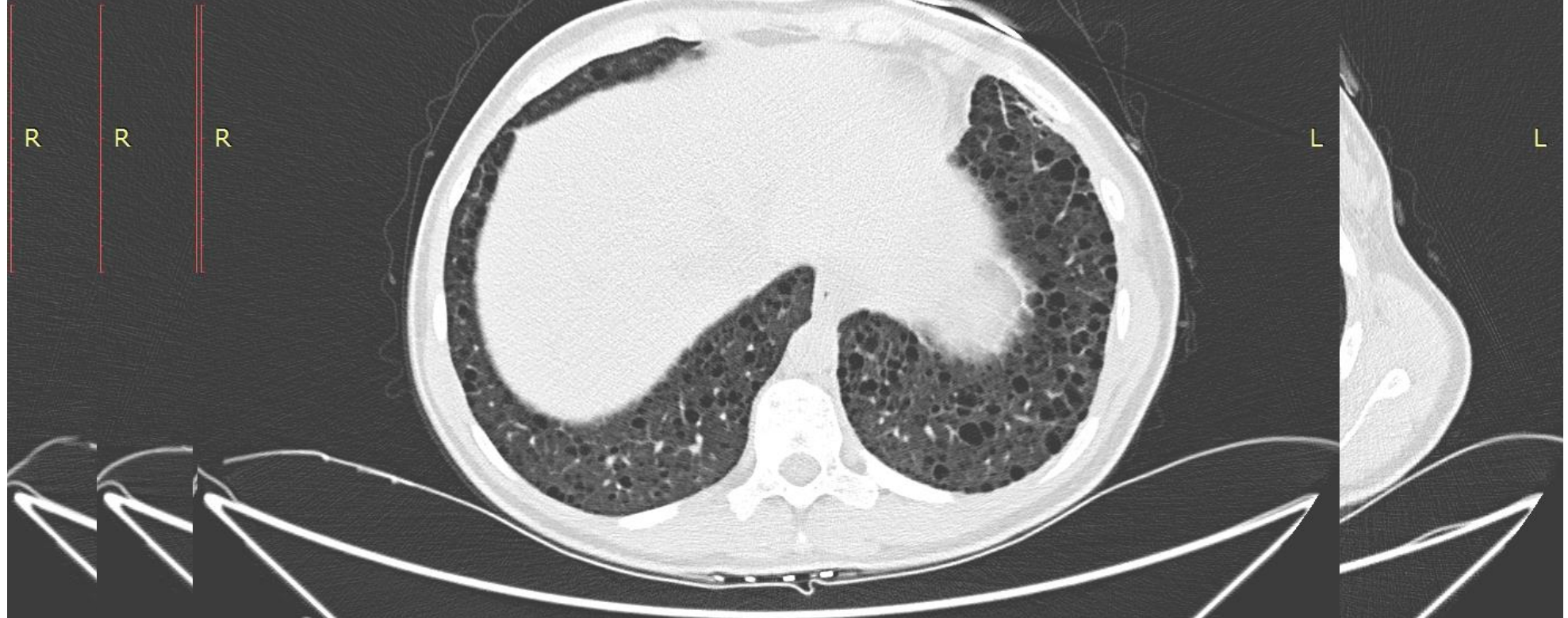
YEDIKULE GOG.HAST.VE GOG.CERRAHI E.A.H. 3.CERRAHI E.A.H.

1086 1086

BT, TORAKS+HRCTT, TORAKS+HRCT

Parankim, iDose (4) rankim, iDose (4)

Parankim Parankim



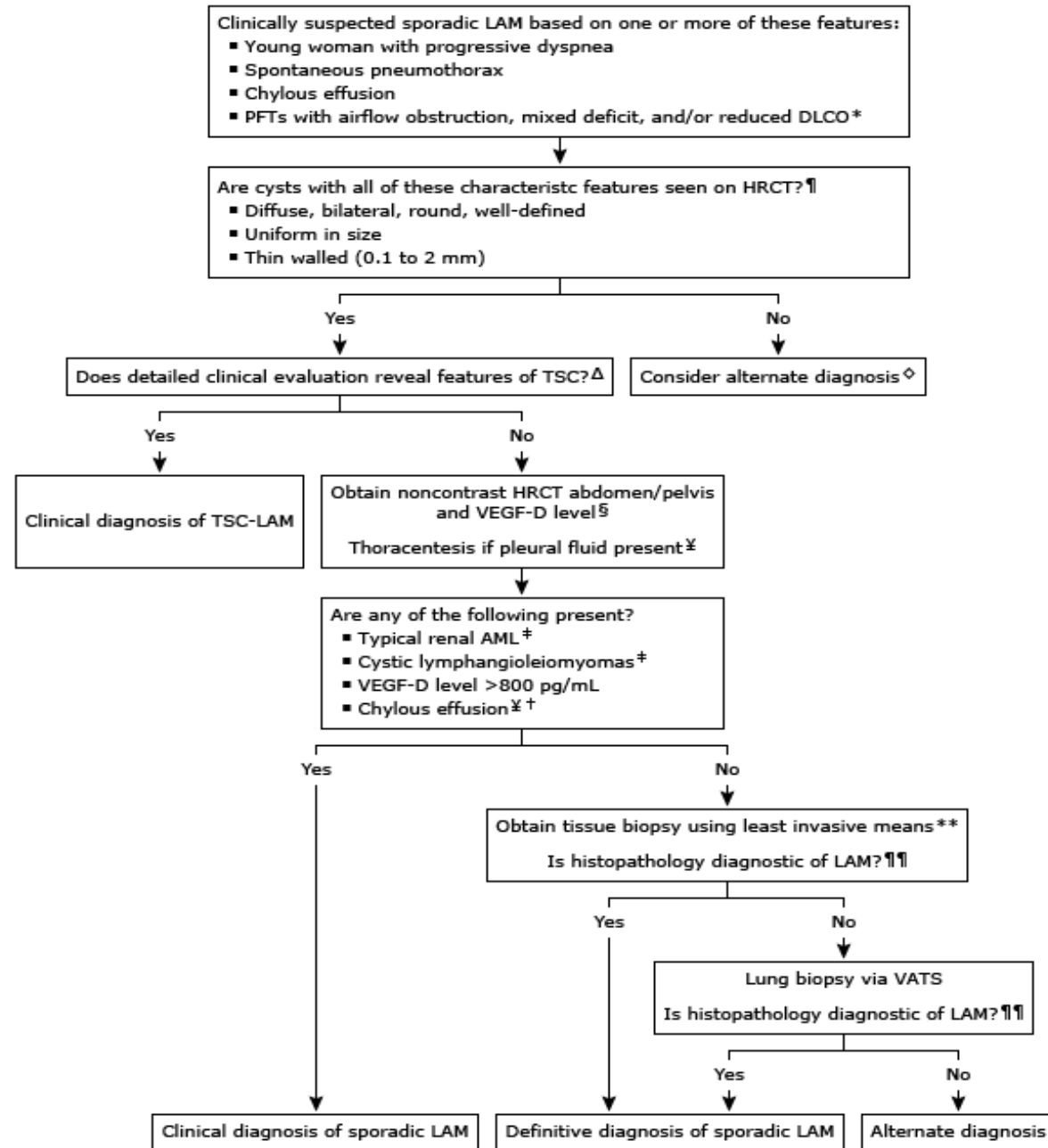
WL: -6 WL: -6(WL: -600 WW: 1600 [D]
T: 2.0r T: 2.0n T: 2.0mm L: -176.5mm

P

247mA 100kV 147mA 100kV
01.03.2019 15:45:48 03.2019 15:45:48

- **SİZCE HANGİSİ ?**
- Radyolojik tanı yeterli
- İleri tetkik yapalım

Algorithm for the diagnosis of lymphangioleiomyomatosis



- BATIN MR: NORMAL
- VEGF-D BAKILAMADI
- VATS BİYOPSİ PLANLANDI

PATOLOJİK TANI

BULGU: A,B- Akciğer Sağ Üst Lob Posterior, Sağ Alt Lob Süperior Wedge Rezeksiyon:

Her iki örneğin kesitlerinde akciğer parankimal çatının korunduğu ve bronş/ bronşiol odaklı farklı çaplarda kistleri çevreleyen hücresel artış dikkati çekmektedir. Hava yolu mukozasında oval, iğsi hücre artışı, lenfositler, gevşek stroma dikkati çekmektedir. İnfiltrasyonu çevreleyen parankimde hemosiderin içeren makrofajlar bulunmaktadır.

HİSTOPATOLOJİK TANI:A,B- Akciğer Sağ Üst Lob Posterior, Sağ Alt Lob Süperior Wedge Rezeksiyon: Lenfangioleiomyomatosis.

SONUÇ: Bulgular morfoloji ile birlikte değerlendirildiğinde lenfangioleiomyomatosis ile uyumlu bulundu

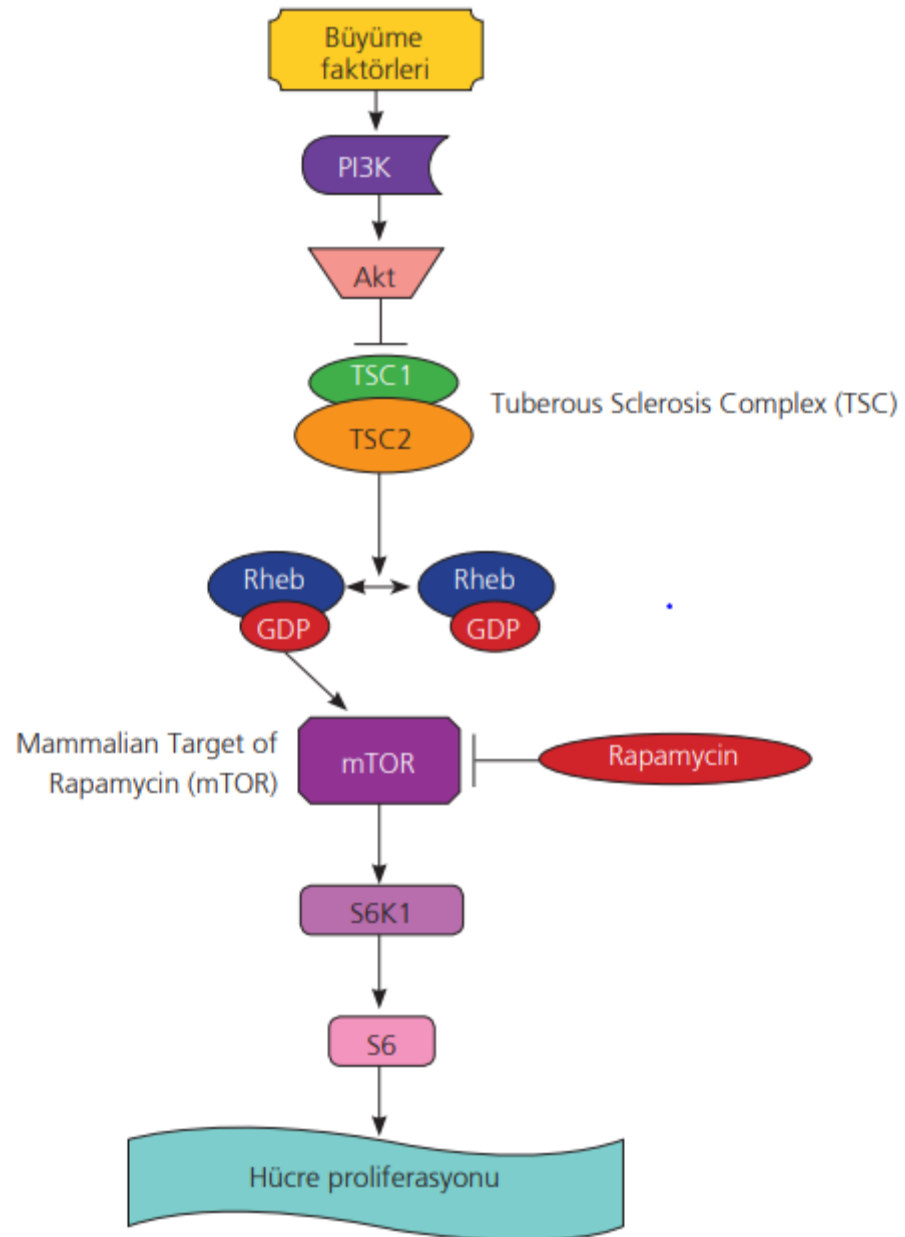
Desmin (E2574) Spring Bioscience U (+)

PR (CRM 302 C) Biocare Medical (+)

HMB45 (CM 078 C) Biocare Medikal USA (+)

TANIM

- Akciğerlerdeki damarların, lenfatiklerin ve alveollerin duvarında yer alan düz kas hücrelerinin anormal büyümesinin yol açtığı
- Bilateral çok sayıda akciğer kistinin oluşması ile karakterli sistemik hastalık
- **Sporadik LAM**
 - Tüberosklerozun eşlik etmediği LAM
 - Hemen hepsi premenopozal kadınlarda
 - Milyonda 3-8 sıklıkta
- **Tüberoskleroz ile ilişkili LAM**
 - Kadın TSC hastaların en az %30'unda (%80'e dek)
 - Otozomal dominant
 - Epileptik nöbet, otizm, bilişsel bozukluk
 - Deri lezyonları
 - Beyin, kalp, karaciğer ve böbrekte hamartamatöz benign tümörler



Klinik-Pulmoner Semptomlar

- Progresif dispne (%70)
- Spontan pnömotoraks (%36)
- Göğüs ağrısı (%15)
- Plevral efüzyon (%21)
- Pulmoner hipertansiyon (%7)
- Hemoptizi(%5)

En sık semptom
Yanlış tanı çok fazla
(Astım/KOAH)

Tek/çift taraflı
Tekrarlayıcı

Şilotoraks
Genellikle sağ taraflı

Serum VEGF-D

>800pg/dL

LAM ile
uyumlu

Serum VEGF-D

600-800pg/dL

Arada

Karar
kliniğe
göre

Serum VEGF-D

<600pg/dL

Normal

LAM
tanısını
dışlatmaz

TEDAVİ

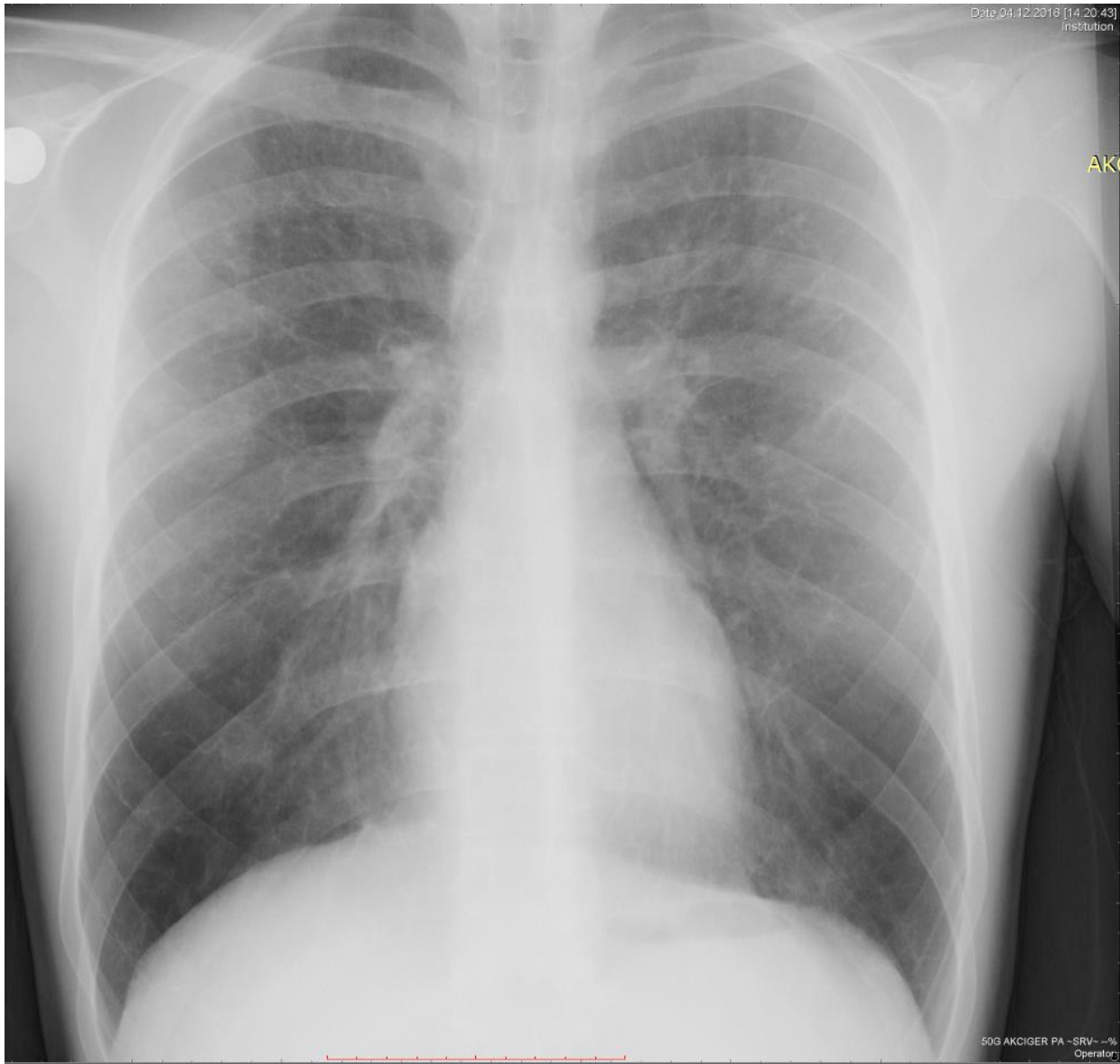
- Bronkodilatörler
- Rehabilitasyon
- Aşılamalar (İnfluenza, Pnömonokok)
- Sirolimus /Evorolimus (mTOR inhibitör)
- Plöredez (ilk pnömotoraksta, VATS-ablasyon ile)
- Akciğer transplantasyonu (Olumlu sonuçlar- rekürrens)

- Sirolimus Tedavisi
- **Sirolimus kan düzeyi**
- 18.06.2019: Sirolimus (Rapamycin) 10 ng/ml (4-20 ng/ml)
- 01.08.2019: Sirolimus düzeyi 10.7
- Transplantasyon merkezine yönlendirildi

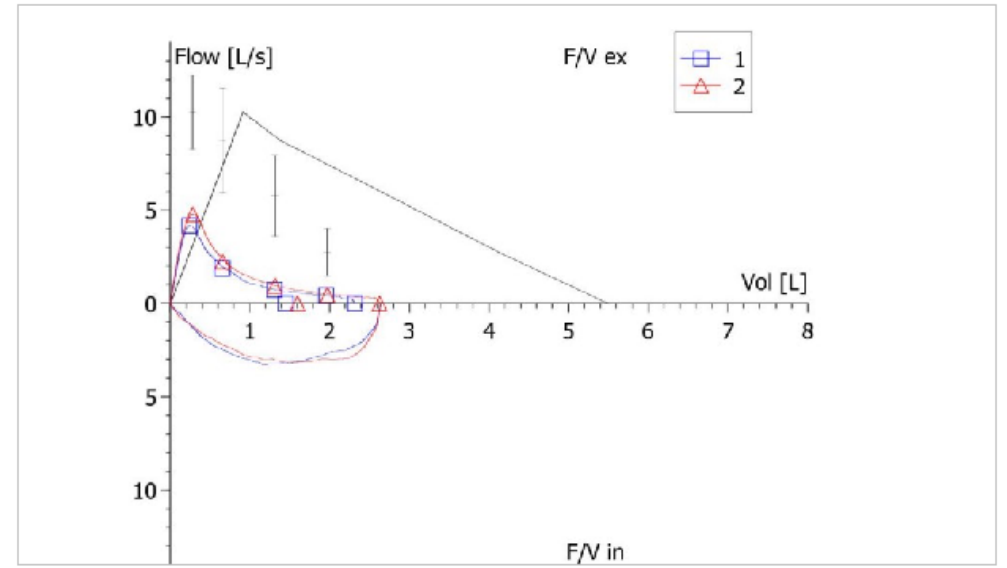
SFT	TEDAVİ ÖNCESİ	3. AY KONTROLÜ	12. AY KONTROLÜ	24. AY KONTROLÜ
FVC %	77	66.76	92	86
FVC (L)	2.86	2.5	3.26	3.06
FEV1 %	54	47.22	50	56
FEV1 (L)	1.75	1.54	1.55	1.75
FEV/FVC	61	61.74	48	61.5
DLCO	1.24	2.95	8.61	1.54
DLCO %	13	31	42	17

OLGU-2

- **TG, 25 Y, E**
- **Şikayeti:** Nefes Darlığı
- **Hikayesi:** Son birkaç aydır eforla göğüste sıkışma hissi
- **Alışkanlıklar:** Günde 2-3 adet
- **FM:** SpO2: %97(oda havasında), NBZ:87/dk, Solunum sesleri doğal



Tetkik Kodu - Adı	Sonuç						
	Pred	Pre	%Pre/Pred	Post	%Pst/Prd	%Pst/Pre	%Chng
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - -							
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FVC	5.49	2.32	42.2	2.63	47.8	13.24	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEV1	4.61	1.44	31.3	1.59	34.5	10.35	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEV1%M	82.71	55.36	66.9	60.69	73.4	9.63	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - PEF	10.25	4.18	40.8	4.79	46.7	14.59	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - MEF 75	8.74	1.89	21.7	2.26	25.9	19.46	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - MEF 50	5.77	0.74	12.8	0.94	16.3	27.03	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - MEF 25	2.76	0.44	15.9	0.47	16.9	6.25	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - MMEF	5.16	0.73	14.2	0.86	16.7	17.41	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEV3%E		98.23		94.86		-3.43	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEV1%6							
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEV6							
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FET		4.43		3.70		-16.35	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FIV1		2.50		2.46		-1.34	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FM1%F		95.71		93.93		-1.86	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEF 25		2.22		2.26		1.90	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - FEF50%		38.78		35.81		-7.66	
701230 - REVERSİBİLİTELİ S.F.T. - PIF		3.26		3.14		-3.68	



Im: 52 Im: 56/2 Im: 66/2 Im: 75 Im: 103 Im: 161/2 Im: 179/220
Se: 20 Se: 201 Se: 201 Se: 20 Se: 201 Se: 201 Se: 2 Se: 201

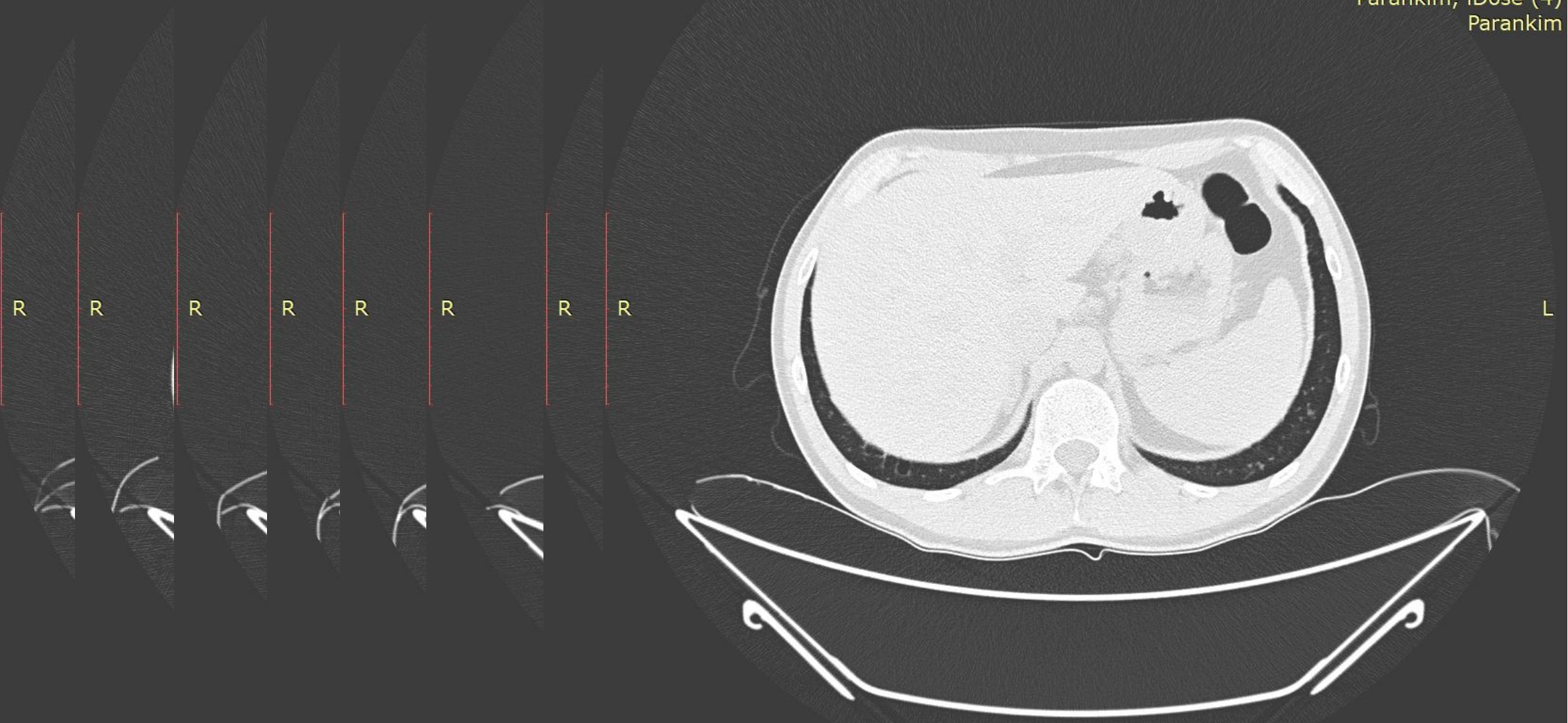
A

10.03.1991 M

YEDIKULE GOG.HAST.VE GOG.CERRAHI E.A.H.

5614

(804150) BT, yuksek rezolusyonlu akciger | (J20) Akut bronisit
Parankim, iDose (4)
Parankim



WL: -6 WL: -60 WL: -60 WL: -6 WL: -60 WL: -60 WL: -60 WL: -60 WW: 1600 [D]
T: 2.0nT: 2.0mrT: 2.0mrT: 2.0rT: 2.0mT: 2.0mm IT: 2.(T: 2.0mm L: -374.9mm

P

276mA 100kV
10.06.2019 16:30:25

- **SİZCE HANGİSİ?**

- Radyolojik Tanı yeterli

- İleri tetkik yapalım

➤ Anamnezi derinleřtir!!!

➤ Çok su içme ve çok idrara çıkma

➤ 3 yıldır kasıklarında, koltuk altında ve saç aralarında kızarık, kaşıntılı sulu lezyonlar ile cildiye başvurusu ve coresatin kullanımı



Koltuk altı ve saçlı deriden alınan punch biyopsi:

Langerhans Hücreli Histiyoitozis ile uyumlu
BRAF mutasyonu+

➤ **PET/BT:**

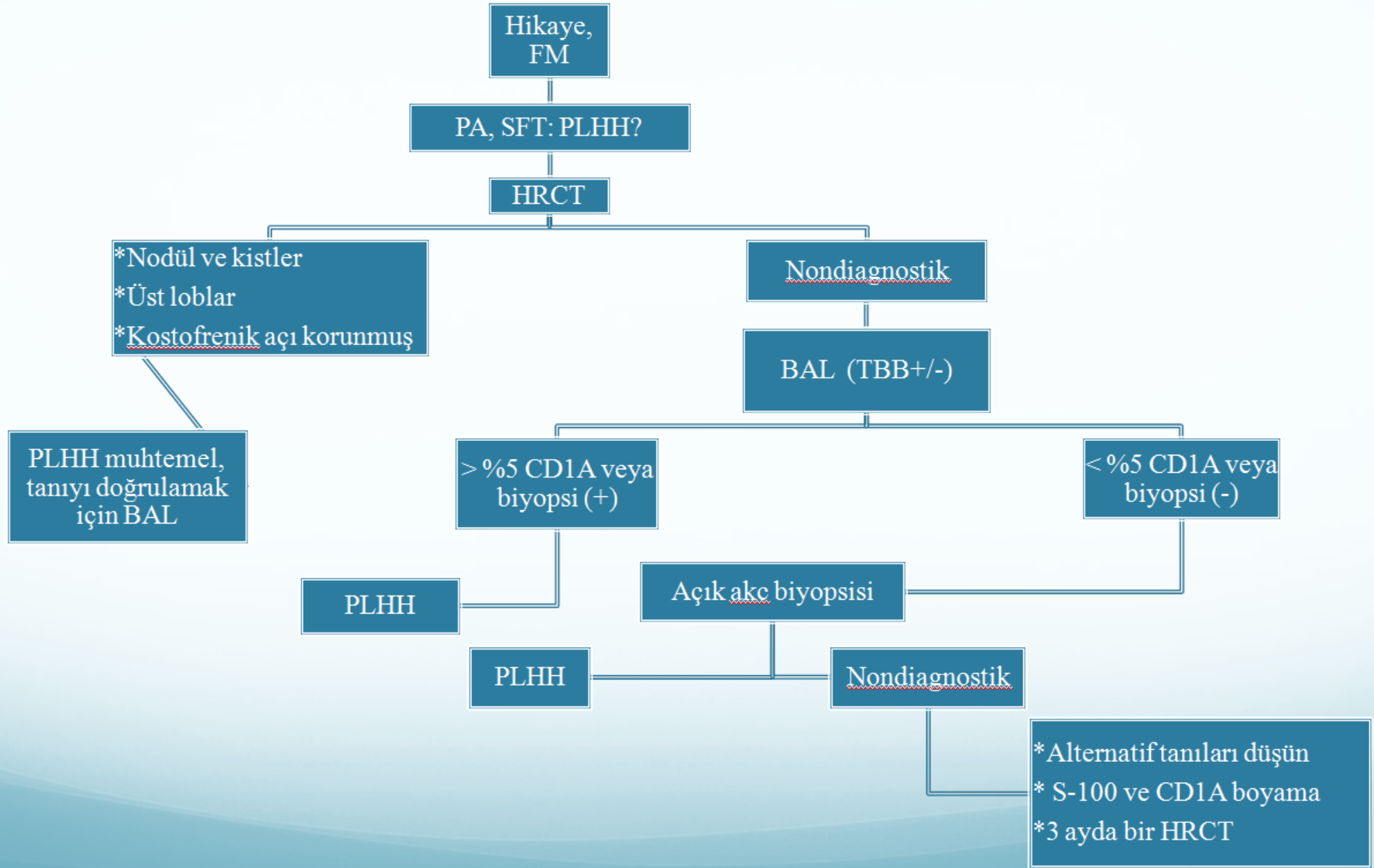
- Skalpta diffüz hipermetabolik görünüm
- Sol skapula glenoid düzeyde izlenen fokal hipermetabolik görünüm (suv max:5.7) kemik tutulumu düşündürmektedir
- Tüm kemik iliğinde diffüz artmış FDG tutulumu

➤ **Ki biyopsisi:** Normal

➤ **Endokrinoloji konsültasyonu:** Klinik ve laboratuvar bulguları DI ile uyumlu

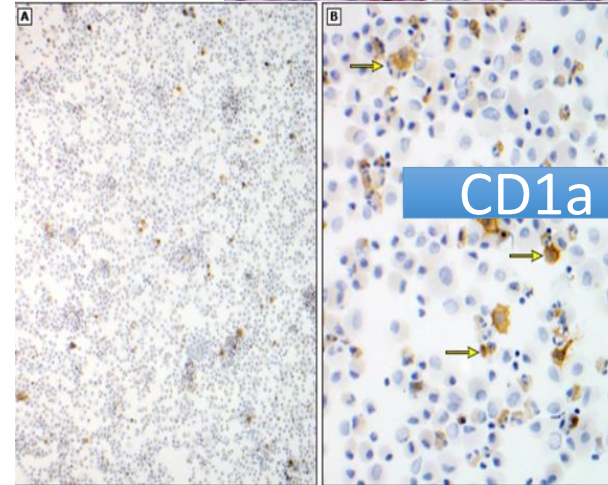
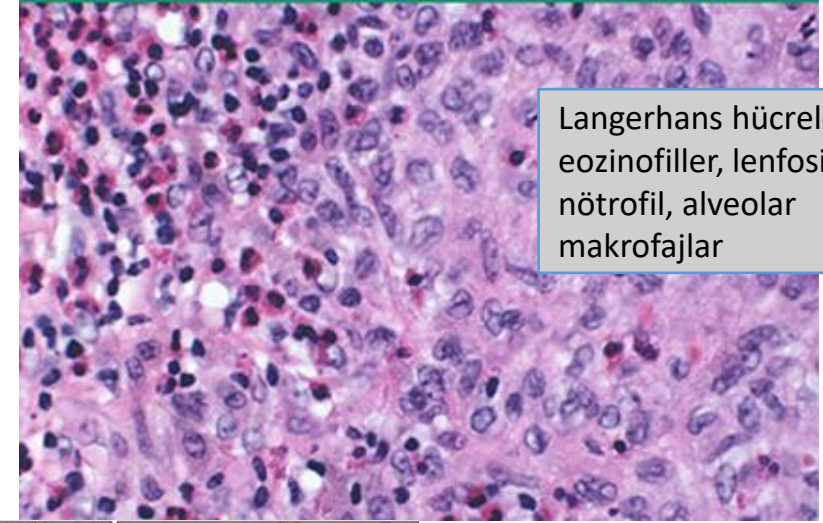
- BRAF mutasyonu ve sistemik tutulum mevcut
- **VINBLASTİN + METİLPREDNİZOLON** (PET/BT'de skalpte yanıt!!)
- **Minirin puff 1x1**
- Vinblastine intolerans gelişmesi ile tedavi değişikliği
- **VEMURAFENİB TEDAVİSİ**
- **Minirin puff 1x1**
- **Akciğer Transplantasyonu merkezine yönlendirildi**



- PLHH genç yetişkinlerde görülen nadir İAH
- Sigara içimi ile arasında güçlü bir nedensel ilişki vardır
- Hastalar nonspesifik semptomlar ve tekrarlayan PX ile başvurabilirler
- DI, cilt ve kistik kemik lezyonları pulmoner hastalığa eşlik edebilir
- KI tutulumu görülebilir



Patoloji

- PLHH'un patolojik hücre tipi Langerhans hücreleri
- Langerhans hücreleri
 - monosit makrofajdan farklılaşır
 - soluk sitoplazmalı
 - Birbeck granülleri
 - S-100 proteini ile (+)
 - CD1 a (+) (*)
- PLHH'de kümeler halinde



- Radyografik Bulgular: Karakteristik, Tanısal değil
 - Nodüller (2-10 mm)
 - Retiküler opasiteler
 - Üst zonlarda kist veya balpeteği
 - Korunmuş akc volümleri
 - Kostofrenik açının korunması
- HRCT: Bulgular kombine edildiğinde tanısal (genç, sigara, üst orta zonlarda multiple kist ve nodüller)
 - Seri HRCT: nodül  kavite  kist

Subtype	Definition
Unifocal	Solitary lesion involving any organ
Single-system pulmonary	Isolated lung involvement (predominantly smoking related)
Single-system multifocal	>1 lesion involving any organ
Multisystem	≥ 2 organ/system involvement

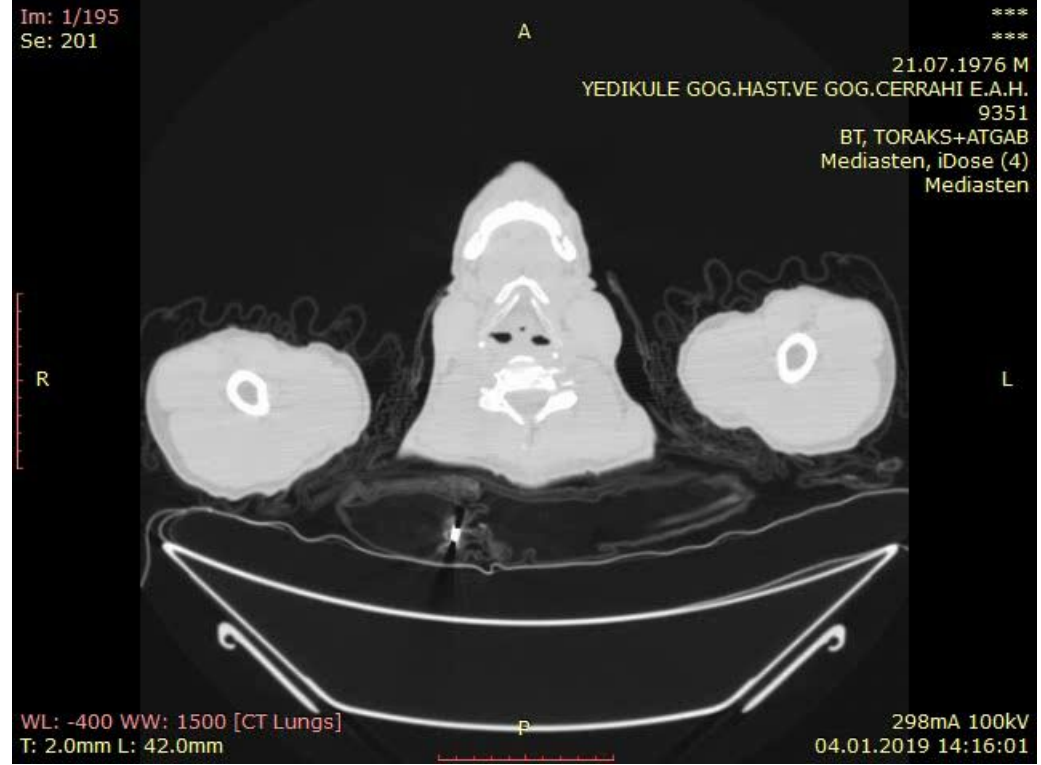
- **MG, 41 Y, E**
- **Hikayesi:** Sol göğüste batmalar olması şikayetiyle Çanakkalede çekilen BT'de bir kısmı kaviteleşen nodüller görülmesi ile yönlendirildi. Uzun zamandır devam eden ishal atakları, ateş ve kilo kaybı
- **Alışkanlıkları:** Smoker
- **Meslek:** Çelikhanede çalışıyormuş. Demir tozu maruziyeti var
- **Özgeçmiş:** Özellik yok
- **Soygeçmiş:** Abide tiroid ca, baba kolon ca ex.
- **SFT:** NORMAL,



PANCA, CANCA, RF, CCP: Negatif

BAL: %60 Makrofaj, %10 lenfosit, %13 nötrofil, CD1A zayıf pozitif

Açık akciğer biyopsisi: PLHH ile uyumlu



TEDAVİ

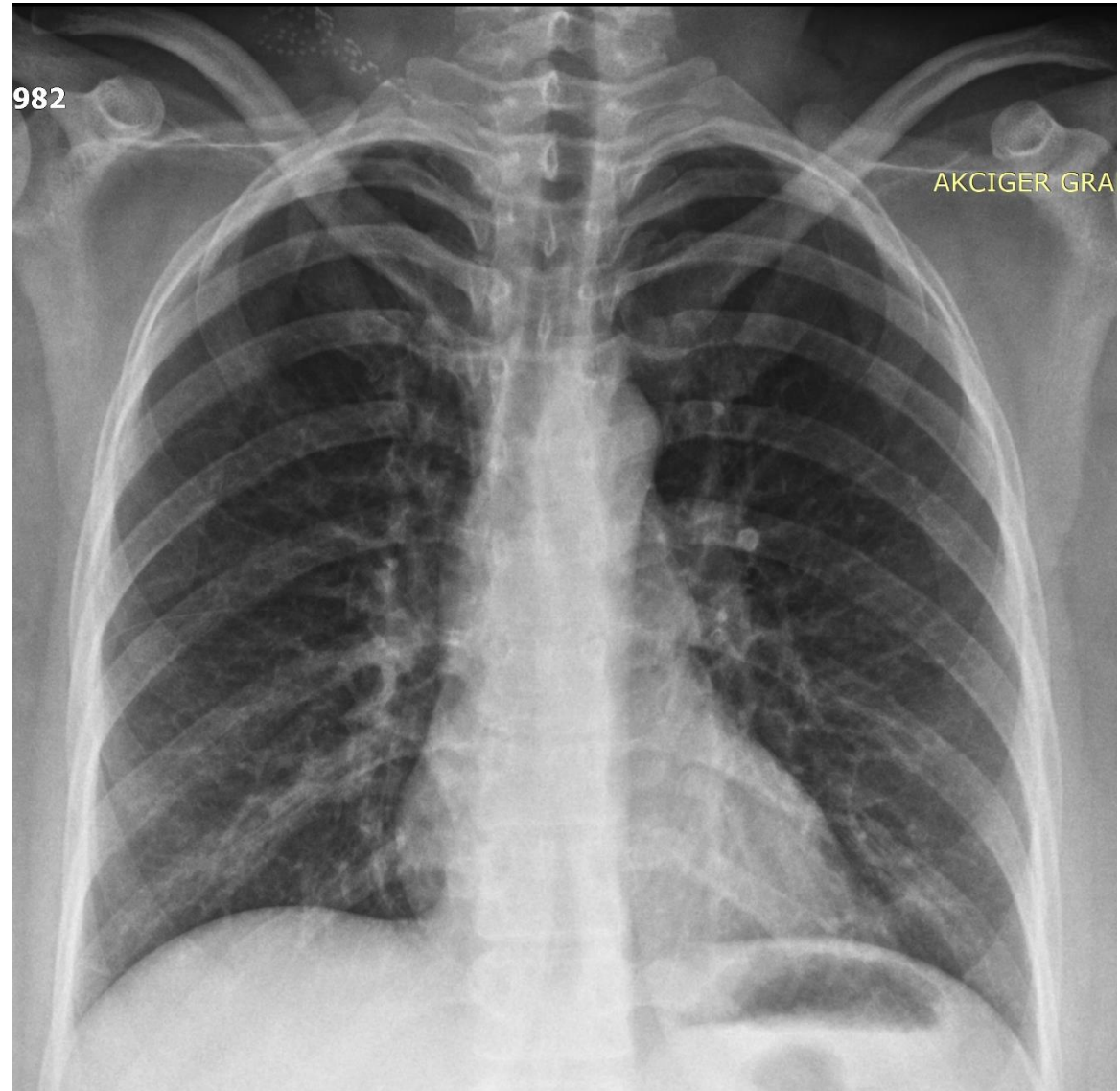
	Single-system pulmonary LCH	
23.	Cessation of smoking, vaping, inhalation of marijuana or other substances is recommended as first-line therapy for single-system PLCH.	A
24.	Systemic therapy is recommended for single-system PLCH in the presence of progressive disease (regardless of smoking status) or for stable disease with clinically significant respiratory symptoms or dysfunction.	A
25.	For patients who develop advanced single-system PLCH refractory to or ineligible for systemic treatments, lung transplantation referral should be undertaken.	A
	Multifocal and multisystem LCH	
26.	For multifocal osseous LCH, recommended treatments are radiation therapy (<3 lesions safely amenable to radiation), bisphosphonates, or systemic chemotherapy.	B
27.	For multifocal cutaneous LCH, recommended treatments are topical therapy, oral low-dose weekly methotrexate ± prednisone/6-MP, hydroxyurea, or IMiDs.	B
28.	For multisystem LCH or extensive/refractory multifocal single-system LCH, systemic chemotherapy agents such as cladribine, cytarabine, or vinblastine + prednisone are recommended.	B
29.	For LCH involving the brain parenchyma, first-line treatment with chemotherapy with cladribine or cytarabine is recommended.	A
30.	For LCH refractory to first-line treatment or with end-organ dysfunction (e.g., neurologic impairment, sclerosing cholangitis), alternate conventional treatment or targeted therapies (BRAF or MEK inhibitors) should be implemented. Vemurafenib veya trametinib	A

OLGU-3

- **ET, 36 y, K hasta**
- **Şikayeti:** Öksürük, çabuk yorulma ve ara ara batar vasıflı sırt ağrıları
- **Özgeçmiş:** Bir kez ürtiker nedeniyle acil başvurusu
- **Soygeçmiş:**
 - Yeğeni böbrek kanseri
 - Annede astım
- **Fizik Muayene:**
 - SpO2:%99(oda havasında), NBZ:83/dk
 - Boyunda ve her iki koltuk altında deriden kabarık bir kısmı saplı fibromlar
 - Solunum sesleri doğal

- **SFT:**

- FVC: 4.7 (%154)
- FEV1:3.9(%144)
- FEV1/FVC:%81
- DLCO:6.91(%84)





Im: Im: Im: Im: Im: Im: 108 Im: Im: Im: Im: Im: Im: 136/209
Se: Se: Se: Se: Se: Se: 201 Se: Se: Se: Se: Se: Se: 201

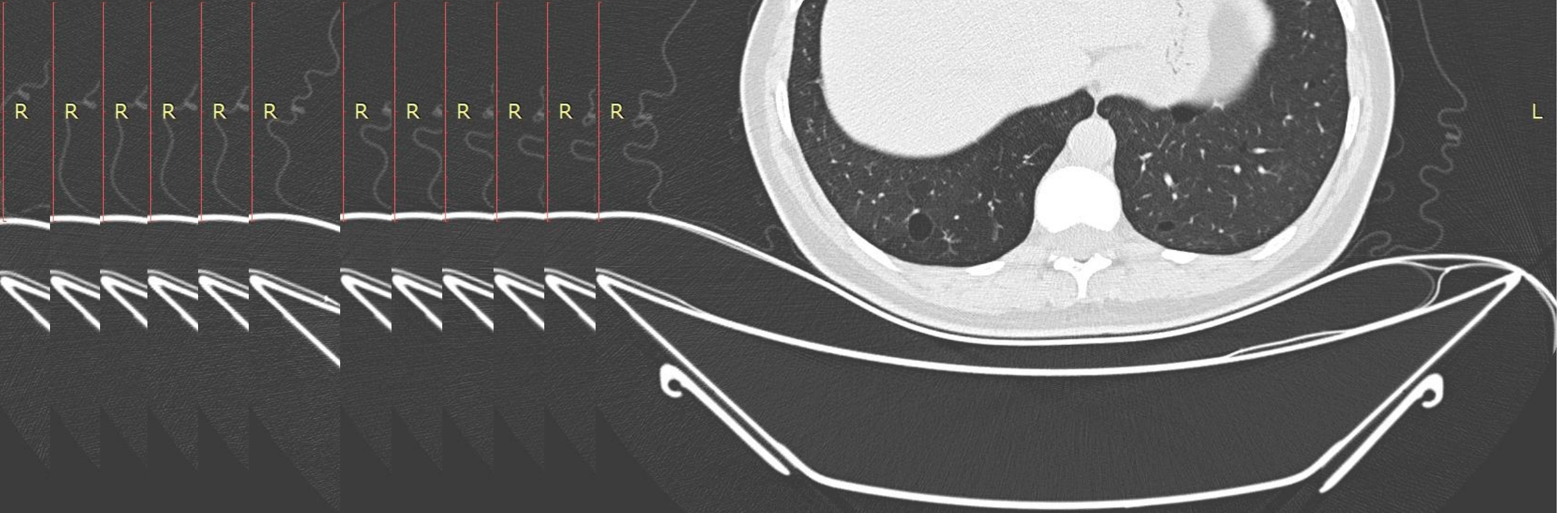
A

12.12.1982 F

YEDIKULE GOG.HAST.VE GOG.CERRAHI E.A.H.

3700

BT, Akciger, yuksek rezolusyonlu | (R91) Akcigerin t
Parankim, iDose (4)
Parankim



WL: WL: WL: WL: WL: WL: -60 WL: WL: WL: WL: WL: WL: -600 WW: 1600 [D]
T: 2.T: 2.T: 2.T: 2.T: 2.T: 2.0mm T: 2.T: 2.T: 2.T: 2.T: 2.T: 2.0mm L: -252.8mm

P

281mA 100kV
25.11.2021 09:42:05

- **ÖNTANINIZ NEDİR?**

- **İLERİ TETKİK İSTEYELİM Mİ?**

- Birt-Hogg-Dubé sendromu, follikülin proteinini kodlayan tümör baskılayıcı gende (**FLCN geni**) mutasyonların neden olduğu, nadir görülen kalıtsal **otozomal dominant** bir hastalıktır
- E:K=1
- 3-4. dekada
- **Tanı:** Radyolojik bulgular, aile öyküsü ve FLCN gen mutasyonu tespiti
- **Tedavi:** Tedavi yok
- Periyodik renal tarama
- Genetik danışmanlık

Im: 1/164
Se: 201

A

25.08.1958 F
YEDIKULE GOG.HAST.VE GOG.CERRAHI E.A.H.
6978

(804150) BT, yuksek rezolusyonlu akciger | (R91) Akcigerin ta
Parankim, iDose (4)
Parankim

R

L

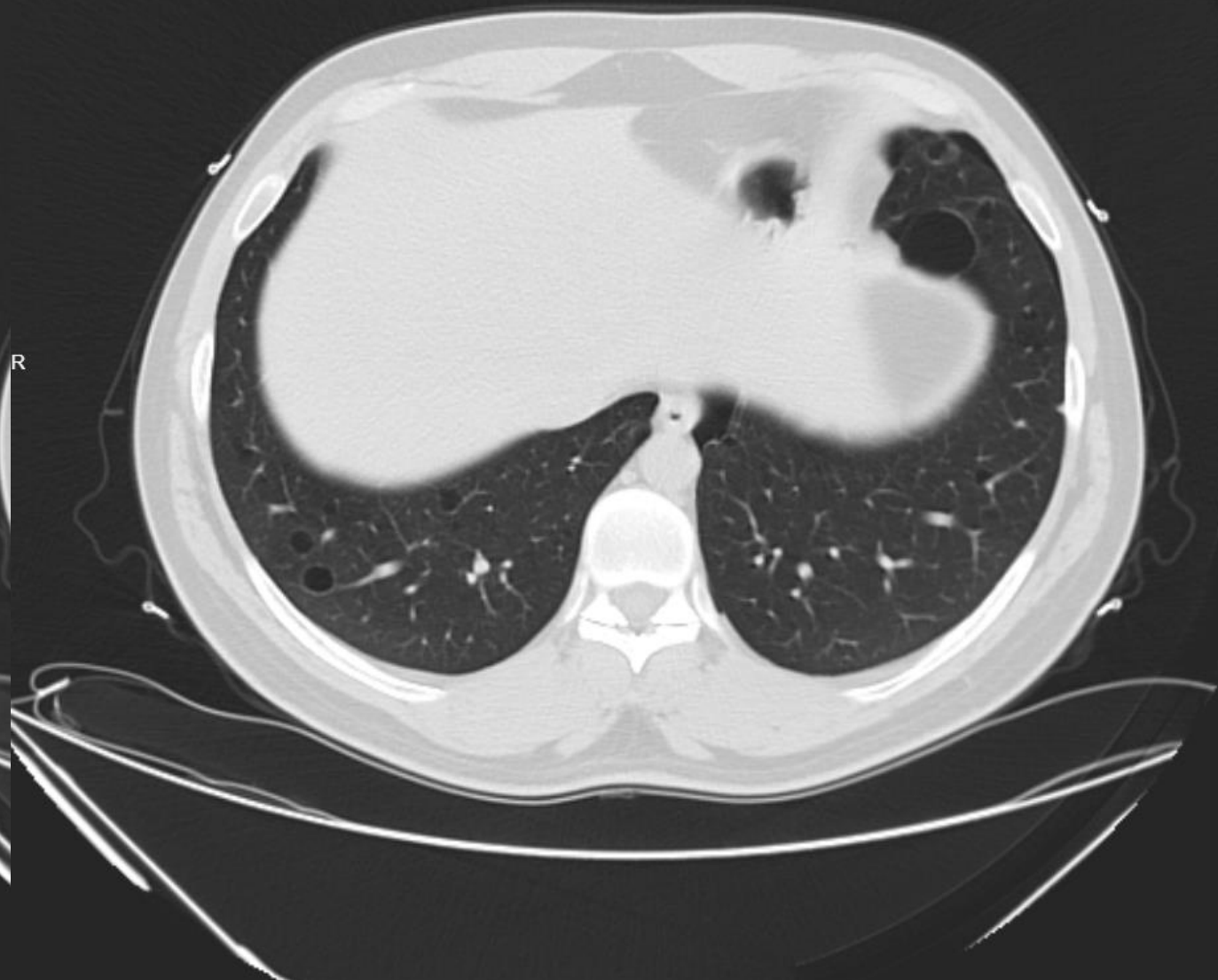
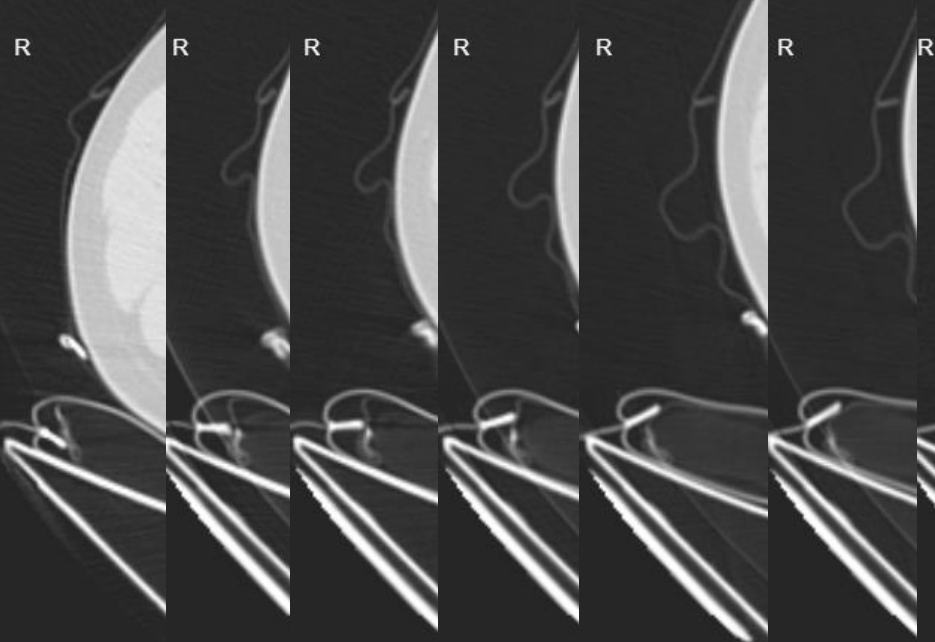


WL: -600 WW: 1600 [D]
T: 2.0mm L: -60.5mm

P

320mA 100kV
16.12.2019 10:30:52

A



OLGU-4

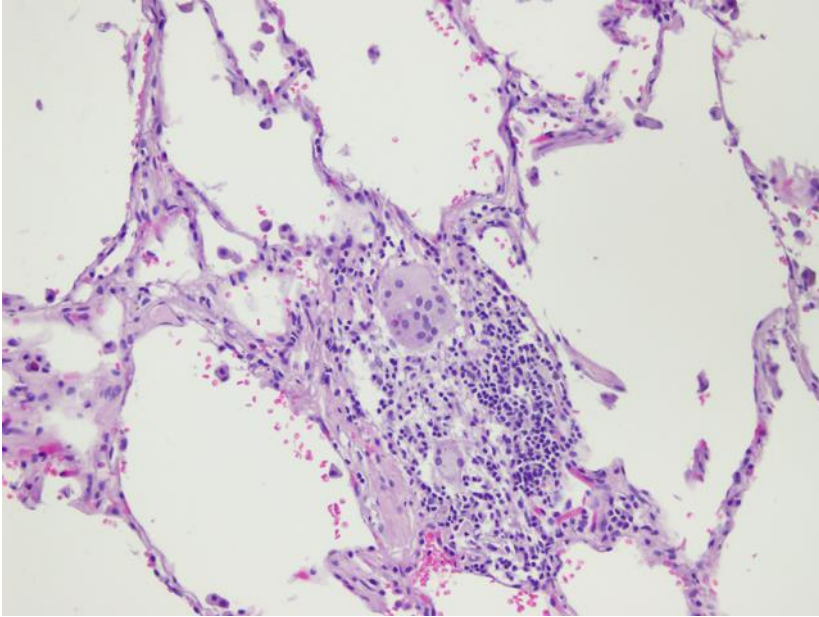
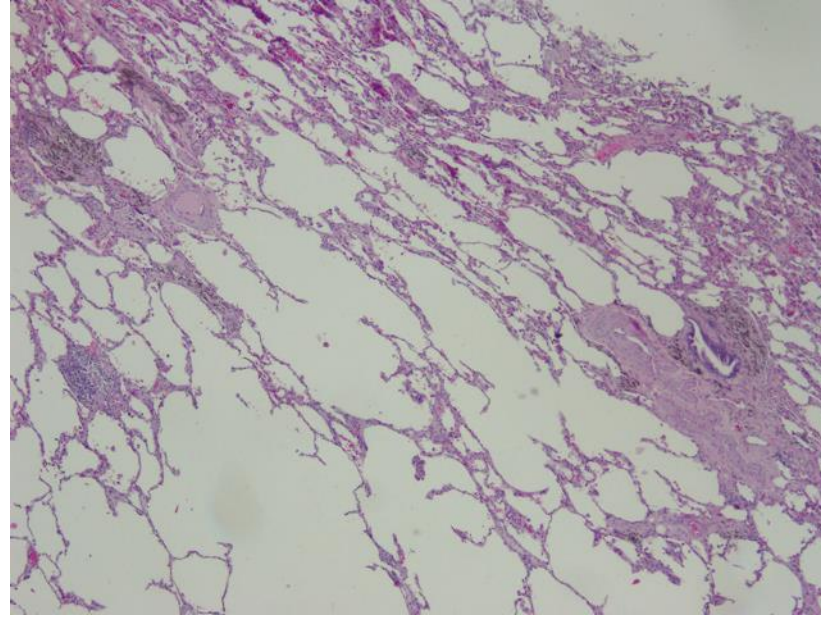
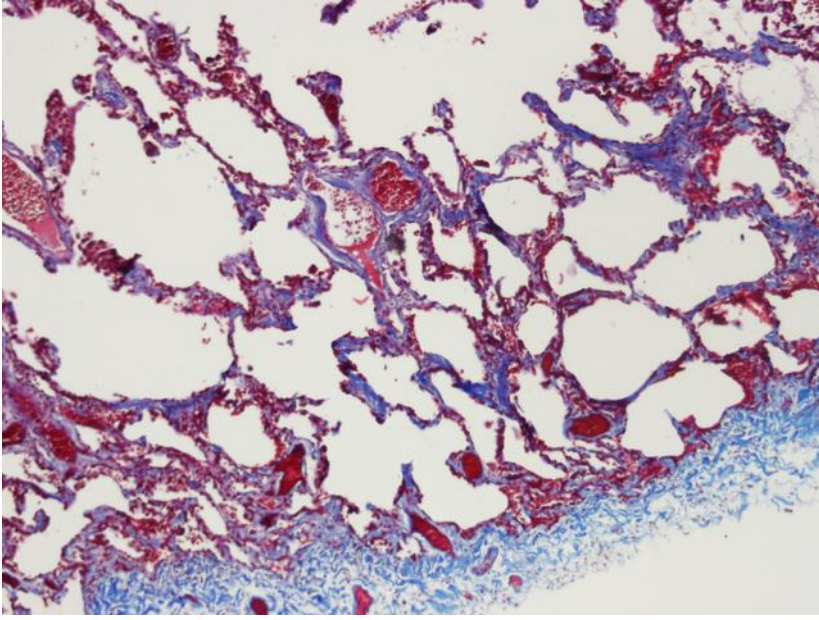
- KG, 54 yaşı, K hasta
- **Şikayeti:** Sırt ağrısı, eforla nd, hırıltı
- **Hikayesi:** 2-3 senedir şikayetleri mevcut.1 yıl önce Covid geçirmiş, YBÜ'de ekstübe olarak takip edilmiş. Covid sonrası şikayetlerde artış olmuş
- **Sigara:** 4 pkt/yıl(exsmoker)
- **Özgeçmiş:** HT
- **Kullandığı ilaçlar:** Diltizem 60 mg tb 1x1, coraspın 100 mg tb 1x1, Montelukast tb 1x1 kullanıyor (covid sonrası başlanmıştır)

- **Kollajen doku belirteçleri:** Negatif
- **Batın MR:** NORMAL
- **SFT:**
 - FVC:2,16(%82)
 - FEV1:1,80(%82)
 - FEV1/FVC:79
 - DLCO:19,48(%63)
- **6DYT:** 352M (SpO2 başlangıç %100 bitiş:%91)

- **BAL:**

- Lenfosit:%17
- Nötrofil:%19
- Eozinofil:1
- Makrofaj: %56
- CD4/CD8:10,9
- CD1A:0,5

- ÖNTANINIZ NEDİR, İLERİ TETKİK İSTER MİSİNİZ??



BULGULAR SUBAKUT HİPERSENSİTİVİTE PNÖMONİSİ
İLE UYUMLUDUR

Lung cysts in subacute hypersensitivity pneumonitis

Tomas Franquet¹, David M Hansell, Taiwo Senbanjo, Martine Remy-Jardin, Nestor L Müller

Affiliations + expand

PMID: 12886127 DOI: 10.1097/00004728-200307000-00003

Abstract

Purpose: To determine the frequency of cystic lesions on high-resolution computed tomography (CT) in patients with subacute hypersensitivity pneumonitis.

Methods: High-resolution CT scans in 182 patients with proven subacute hypersensitivity pneumonitis were retrospectively evaluated for the presence of lung cysts. Patients with CT evidence of emphysema or interstitial fibrosis and patients with connective tissue disease were excluded from the study. Two thoracic radiologists reviewed the thoracic CT scans for the presence and location of lung cysts.

Results: Thin-walled lung cysts were identified in 24 (13%) of 182 patients and ranged in size from 3 to 25 mm in maximal diameter. The patients included 16 men and 8 women (age range, 30-79 years; mean age, 48 years). The cysts ranged from 1 to 15 in number (mean, 4 cysts) and had a random distribution. Sixteen of the 24 patients also had areas of decreased attenuation and vascularity consistent with air trapping.

Conclusions: Thin-walled cysts can be seen in a small percentage of patients with subacute hypersensitivity pneumonitis. The cysts resemble those seen in lymphocytic interstitial pneumonia, and their pathogenesis is uncertain.

- Meslek hastalıkları konsültasyonu:
Hastanın oturduğu evde yoğun küf maruziyeti mevcuttur

Diseases that may cause pulmonary cysts

Centrilobular emphysema

Lymphangioliomyomatosis

Langerhans cell histiocytosis

Lymphoid interstitial pneumonia

Pulmonary metastases (squamous/adenocarcinoma)

Cystic fibrohistiocytic tumour of the lung

Subacute (\pm chronic) hypersensitivity pneumonitis

Barotrauma/ARDS

Pulmonary infection—pneumatocoeles

Desquamative interstitial pneumonia

Necrobiotic nodules (end stage)

Birt Hogg Dubé syndrome

Tracheal papillomatosis

Cystic mesenchymomas

Light-chain disease

DİKKATİNİZ İÇİN
TEŞEKKÜRLER...

