

# İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

## Olgu Örnekleri

*Dr Dildar Duman*

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi*

*Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi EAH*

# Olgu

---

62 yaşında kadın hasta

---

Şikayeti: kuru öksürük, nefes darlığı

---

Smoker , 40 paket/yıl sigara

---

Evhanımı, maruziyet öyküsü yok, aile öyküsü yok

---

Ek hastalıkları:

**Koroner arter hastalığı** (5 yıl önce bypass)

**Astım** (2 yıl önce )

**Hipertansiyon, Hiperlipidemi, DM**

---

## ***Kullandığı ilaçlar:***

**Klopidogrel 75 mg 1x1, ASA 100 1x1**

Amlodipin/kandesartan (16/5) 1x1

Sitagliptin/metformin (50/500) 1x1

Metoprolol 25 1x1

Fenofibrat 160 1x1

Esameprazol 1x1

Salmeterol/flutikazon 50/500 2x1

Desloratadin /montelukast 5/10 1x1

## **Fizik muayene:**

---

Sa O2: %97

---

Clubbing yok

---

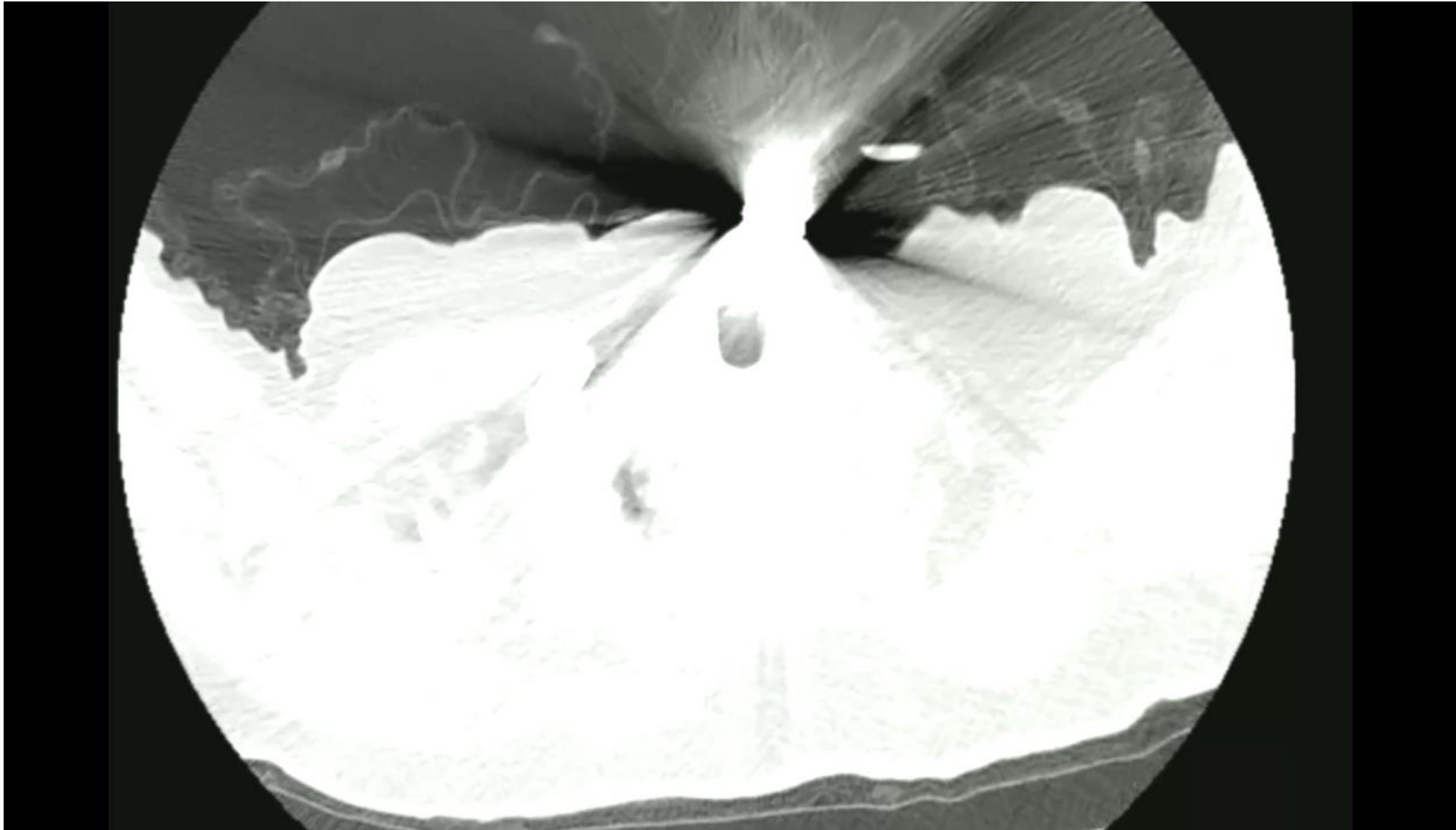
Solunum sistemi muayenesi: bibaziler velcro raller

---

# Başvuru PA Akciğer Grafisi 2022



# HRCT-2022



# HRCT- 2020



# HRCT Raporu

## BULGULAR :

IV kontrast madde verilmediğinden intralüminal vasküler patolojiler değerlendirilememiştir. Mediasteninin değerlendirilmesi suboptimaldir.

Trakea ve ana bronşlar açıktır.

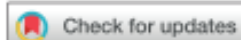
Aorta ve koroner arterlerde vasküler duvar kalsifikasyonları izlenmiştir.

Patolojik boyutta mediastinal lenf nodu saptanmamıştır. Mediastende operasyona sekonder değişiklikler mevcuttur.

**Akciğer parankim alanlarında alt loblarda ve perifer daha belirgin olmak üzere yaygın retiküler danisteler, buzlu cam dansitesi alanları, interlobuler septal kalınlaşmalar, yer yer traksiyon bronşiektazileri ve bal peteği kistleri izlenmiştir. Bulgular klasik UIP paterni ile uyumludur.**

**SONUÇ : İAH bulguları**





# AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

## **Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults** An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

③ 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

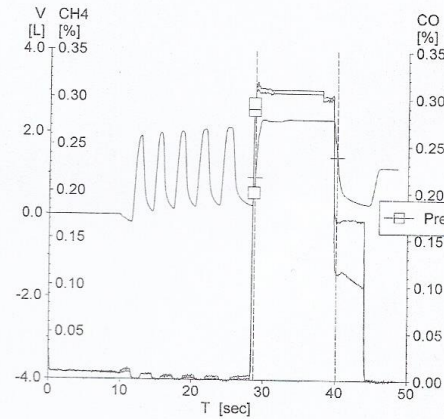
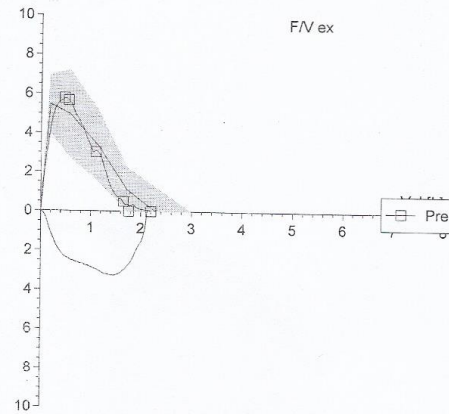
	ÜİP paterni	Muhtemel ÜİP paterni	Belirsiz ÜİP paterni	CT bulguları Alternatif tanıyı düşündürüyor
<b>ÜİP histolojisi ile uyum seviyesi</b>	%90	%70-89	%51-69	<%50
<b>Dağılım</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Subplevral ve bazal dominant</li> <li>*Sıklıkla heterojen (fibrozisin arasında normal akciğer alanları)</li> <li>*Bazen diffüz</li> <li>*Belki asimetrik olabilir</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Subplevral ve bazal dominant</li> <li>*Sıklıkla heterojen (retikülasyon ve traksiyon bronşetazisi/ bronşiolektazisi arasında normal akciğer alanları)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Subplevral baskınlık olmadan diffüz dağılım</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Subplevral korunma ile peribronkovasküler baskın (NSİP düşün)</li> <li>*Perilenfatik baskın (sarkoidoz düşün)</li> <li>*Üst ve Orta akciğer tutulumu (fibrotik HSP, KDH-İAH, sarkoidoz)</li> <li>*Subplevral korunma (NSİP, sigara ilişkili İAH)</li> </ul>
<b>CT bulguları</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazi ile birlikte veya birlikte olmadan balpeteği</li> <li>*İnterlobuler septalarda irregüler kalınlaşma</li> <li>*Sıklıkla retiküler patern ile süperpoze, hafif buzlu cam</li> <li>*Belki pulmoner osifikasyon olabilir</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazi ile birlikte retiküler patern</li> <li>*Belki hafif buzlu cam</li> <li>*Subpelvral korunmanın olmaması</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Akciğer fibrozisinin CT bulguları spesifik bir etyolojiyi düşündürmüyor</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Akciğer bulguları</li> <li>-Kistler (LAM, PLHHx, LIP, DIP)</li> <li>-Mozaik atenuasyon veya üç-yoğunluk bulgusu (HSP)</li> <li>-Buzlu cam baskın (HSP, sigara ilişkili, ilaç, fibrozisin akut alevlenmesi)</li> <li>-Bol sentrilobuler nodüller (HSP veya sigara ilişkili)</li> <li>-Nodüller (Sarkoidoz)</li> <li>-Konsolidasyon (Organize pnömoni vs)</li> <li>*Mediastinal bulgular</li> </ul>

# SFT-DLCO

Date of Birth: 1/1/1957  
 Gender: female

Height: 155 cm  
 Weight: 69.0 kg  
 BMI: 29

## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
<b>FVC</b>	2.29	2.20	96
FEV 1	1.90	1.76	93
FEV 1 % FVC	76.75	79.85	104
MMEF 75/25	2.65	1.77	67
PEF	5.46	5.78	106
MEF 75	4.97	5.65	114
MEF 50	3.33	3.02	91
MEF 25	1.11	0.49	44

		Pred	Best	%(Best/Pred)
<b>DLCO_SB</b>	mmol/(min*kPa)	6.75	2.66	39
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.52	0.84	55
VA_SB	L	4.29	3.19	74
Hb	g(Hb)/100mL		10.50	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	6.75	2.96	44
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.52	0.93	61

Level date: 02/23/22  
 Level time: 10:13AM

Romatoloji konsültasyonu: *romatolojik hastalık düşünülmedi*

---

RF: 12,5 (N)

---

Anti CCP<1

---

ANA negatif

---

Anti ds DNA negatif

---

Anti Jo 1 negatif

---

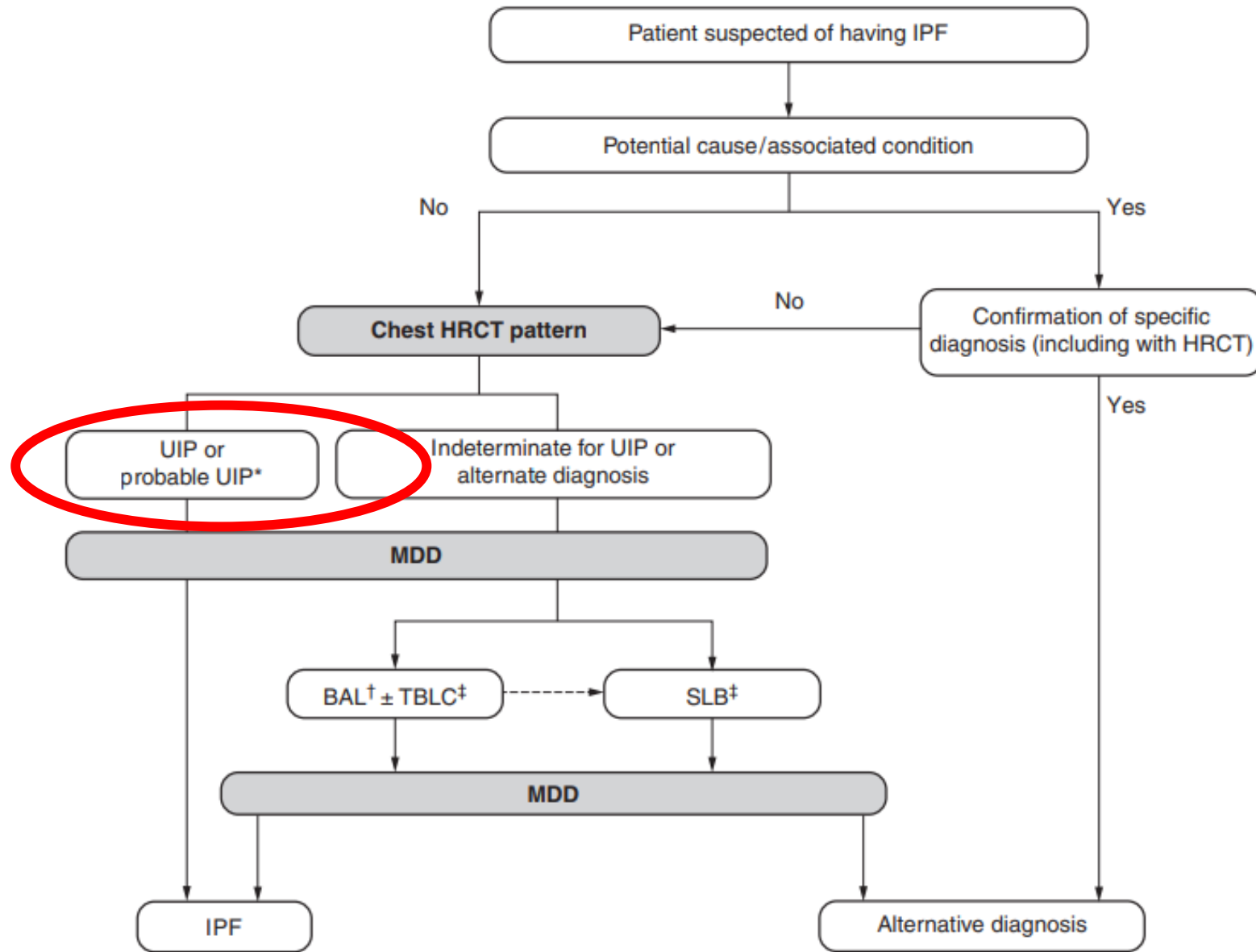
Anti SCL 70 negatif

---

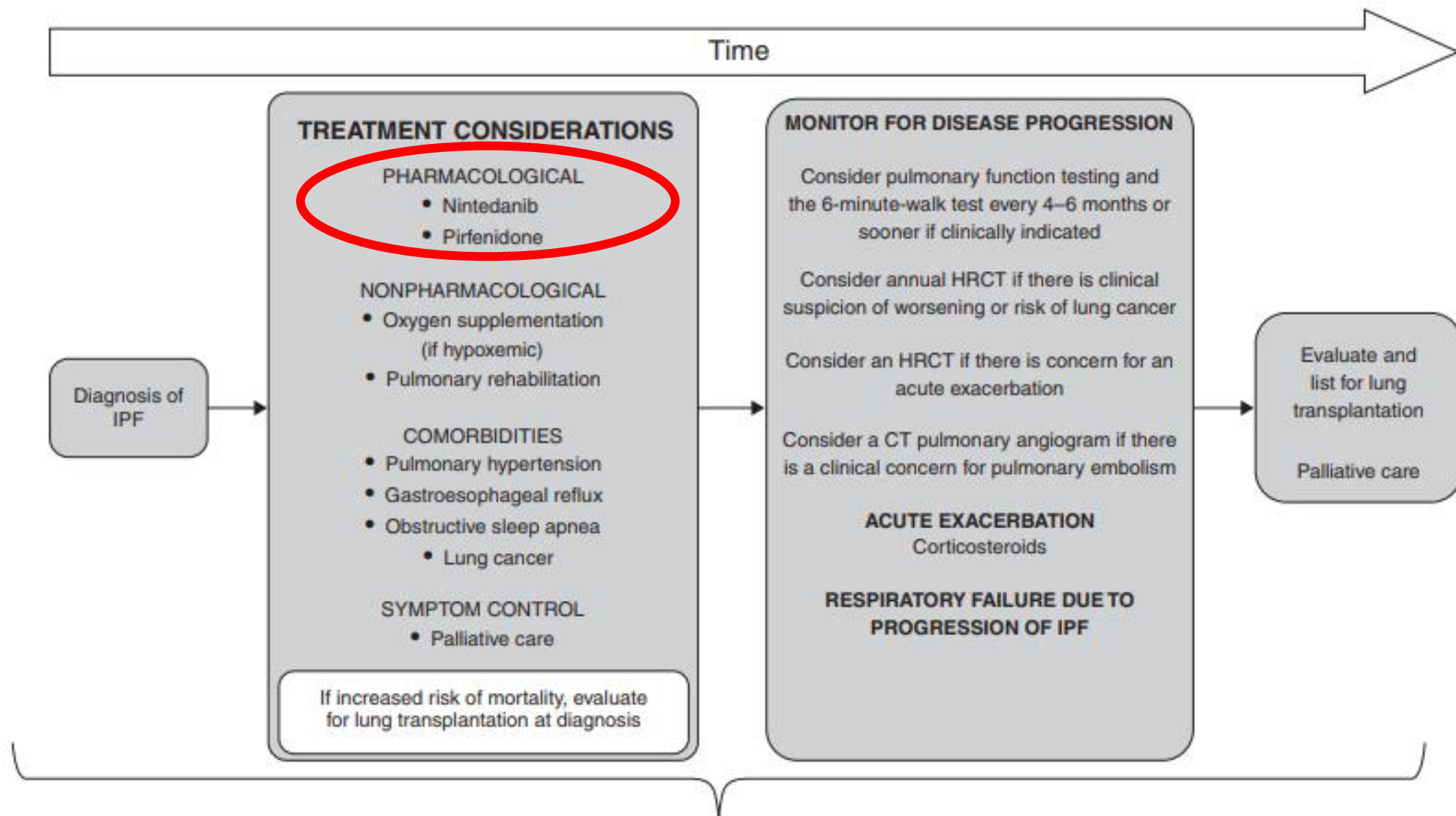
Anti SSA 2 negatif

---

Anti SSB 1 negatif



Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022 May 1;205(9):e18-e47.



**Patients should be made aware of available clinical trials for possible enrollment at all stages**

# Hangi hastalarda antifibrotik tedavi?

FVC  $\geq$  %50, DLCO  $\geq$  %30 olan hafif ve orta düzeydeki olgular

HRCT ve/veya akciğer bx ile (OİP) İPF tanısı konmuş

Bağ dokusu belirteçleri negatif

# Olgu 2

---

63 yaşında erkek hasta

---

Şikayeti:3 aydır nefes darlığı, göğüs ağrısı, öksürük, halsizlik

---

Exsmoker, 40 paket/yıl sigara

---

Tren garında çalışmış, emekli

---

Ek hastalıkları: HT, KOAH, BPH

---

Kullandığı ilaçlar: perindopril 10 mg/amlodipin 10 mg, tiotropium 18 mcg, dutasterid 0,5 mg

---

Soygeçmiş: Ağabeyi lenfomadan ex

---

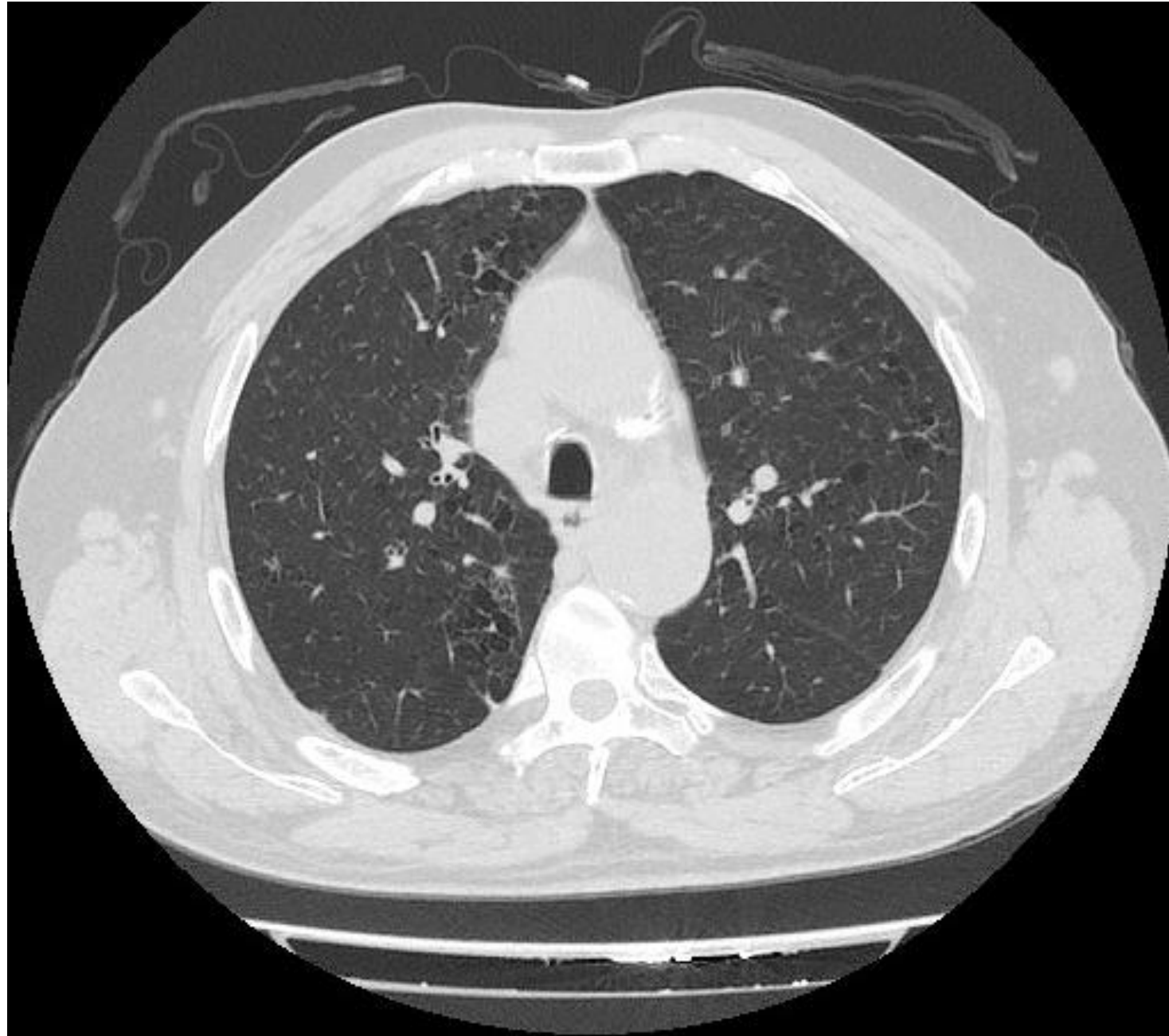
saO<sub>2</sub>:98 Solunum sistemi muayenesi: ral yok, ronkus yok



# Başvuru PA Akciğer grafisi (2019)







- **Romatoloji konsultasyonu:**
- Sjögren? FM: artralji, dil kuru, hafif kızarıklık
- Tüm seroloji negatif
- “Herhangi bir romatolojik hastalık tanısı konulmamıştır”
- Hasta takibe alınıyor.
- Romatoloji tarafından B12, folik asit ve D vit başlanıyor.
  
- **Hematoloji konsültasyonu:**
- “Hastada lenfoproliferatif bir hastalık düşünülmemiştir.”
  
- **İmmunoloji konsültasyonu:**
- “Hastada herhangi bir immun yetmezliğe rastlanmamıştır.”

# Bronkoskopi

- Normal endobronşial sistem
- Br mai ARB negatif, ARB PCR negatif, LJ kültür negatif
- Patoloji: mix inflamatuvar hücreler
- **BAL:** Lenfosit: %15  
Nötrofil: % 10  
Makrofaj: %68  
CD4/CD8: 2.34

# VATS-Wedge Biyopsi Patolojisi

## MAKROSKOPİ

- 1- Sol üst lob wedge:2,5 x 2,5 x 1 cm ölçüsünde kama rezeksiyon piyesidir. Plevra yüzeyi düzenli alacalı görünümündedir. Parankim kesitleri hiperemik görünümündedir. TT3K
- 2- Sol alt lob wedge:4 x 1,5 x 1 cm ölçüsünde kama rezeksiyon piyesidir. Plevra üzerinde 1,5 cm uzun insizyon hattı izlendi. Parankim kesitinde hiperemik görünümündedir. İnsizyon hattı altında 1,5 x 1 x 1 cm ölçüsünde nodüler yapı izlendi. BKT4K 2A-2B-2C-2CS (7 blok+14 lam)

## PATOLOJİK TANISI

- 1- AKCİĞER, SOL ÜST LOB; KAMA REZEKSİYON:  
AMFİZEMATÖZ DEĞİŞİKLİKLER, FOLİKÜL YAPILARI İZLENEN LENFOSİTİK İNFİLTRASYON
- 2- AKCİĞER, SOL ALT LOB; KAMA REZEKSİYON:  
YER YER GERMİNAL MERKEZLER YAPAN, FOLİKÜL YAPILARINDAN ZENGİN LENFOSİTİK İNFİLTRASYON (BKZ. YORUM)

## NOT

OLGUDA AYIRICI TANIDA ÖN PLANDA LİPİD (LENFOSİTİK İNTERSTİSYEL PNÖMONİ) DÜŞÜNÜLMEKLE BİRLİKTE DÜŞÜK DERECELİ LENFOPROLİFERATİF HASTALIKLAR AYIRICI TANIDAN EKARTE EDİLEMEMİŞTİR. OLGUNUN KLİNİK VE RADYOLOJİK BULGULAR İLE BİRLİKTE DEĞERLENDİRİLMESİ ÖNERİLİR.

## IMMUNHİSTOKİMYASAL İNCELEME

TEKNİK: VENTANA-BENCHMARK ULTRA

KONTROLLER: STANDART POZİTİF

PRİMER ANTİKORLAR:

BCL-2 (NOVOCASTRA- BCL2/100/D5)	: FOLİKÜL MERKEZİ DIŞI HÜCRELERDE POZİTİF
BCL-6 (GENEMED- IG19E/A8)	: GERMİNAL MERKEZLERDE POZİTİF
CD10 (GENEMED GM003 1/100)	: GERMİNAL MERKEZLERDE POZİTİF
CD20 (THERMO L26 1/250)	: FOLİKÜL YAPILARINDA POZİTİF
CD23 (MEDAYSIS-EP75)	: FOLİKÜLER DENDRİTİK HÜCRE AĞINDA POZİTİF
CD3 (NOVACAŞTRA - LN10 1/200)	: FOLİKÜL ÇEVRESİ KÜÇÜK LENFOİD HÜCRELERDE POZİTİF
CD5 (ORIGENE-UMAB9)	: FOLİKÜL ÇEVRESİ KÜÇÜK LENFOİD HÜCRELERDE POZİTİF
CYCLIND1 (BIOCARE EP12 1/100)	: NEGATİF
KAPPA (THERMO L1C1)	: POZİTİF
Ki-67 (THERMO-SP6)	: GERMİNAL MERKEZLERDE %90, PARAFOLİKÜLER ALANDA %10-15
LAMBDA (GENEMED- HP6054)	: POZİTİF

## PATOLOJİK TANI :

1- AKCİĞER SOL ÜST LOB, KAMA REZEKSİYON; 878 PROTOKOL NOLU 7 ADET PARAFİN BLOK VE 7 ADET H/E BOYALI LAM (SÜREYYAŞA EAH), KONSÜLTASYON:

- İNTERTİSYUMDA LENFOSİT VE PLAZMA HÜCRE ARTIŞI, FİBROZİS (LENFOSİTİK İNTERTİSYEL PNÖMONİ İLE UYUMLU HİSTOPATOLOJİK BULGULAR)

2- AKCİĞER SOL ALT LOB, KAMA REZEKSİYON; 878/20 PROTOKOL NOLU 7 ADET PARAFİN BLOK VE 7 ADET H/E BOYALI LAM (SÜREYYAŞA EAH), KONSÜLTASYON:

- NODÜLER LENFOİD HİPERPLAZİ

---

48 mg /gün prednizolon ile tedavi başlandı.

---

El ve ayaklarda uyuşma hissi oldu

---

Nöroloji ile konsulte edildi.

---

Hasta dönem dönem B12, folik asit, hidrokobalamin, gabapentin tx aldı.

---

Steroid doz azaltma uygulandı.

---

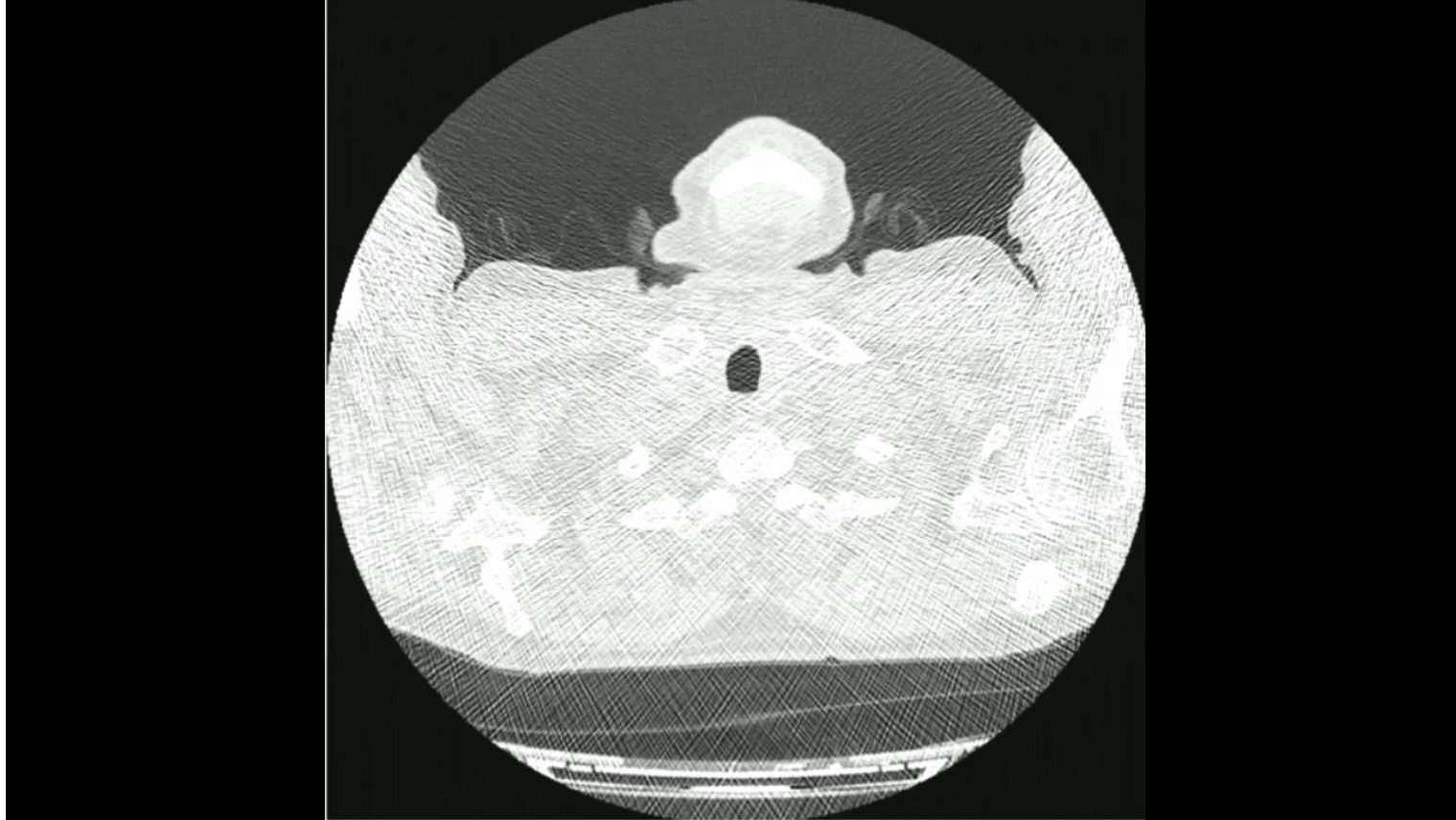
Kontrolleri ve etkinlik değerlendirme yapıldı.

---



# PA Akciğer Grafisi (2021)





## Lenfositik

LİP, akciğerlerle sınırlı bir hastalık

Sistemik otoimmün hastalıklar ve immün yetmezlik ile ilişkilidir.

En sık Sjögren Sendromu (%25-50) ile ilişkilidir.

Kistik akciğer hastalığı ile başvuran hastalarda göz kuruluğu ve ağız kuruluğu olup olmadığı sorgulanmalıdır.

İmmün yetmezliği olan hastalarda (örn:HIV) sıklıkla enfeksiyon öyküsü vardır.

# LİP Radyoloji

LİP'de ince duvarlı kistler görülebilir.

Kistler tipik olarak az sayıdadır.

Çoğunlukla buzlu cam alanlarında görülür ancak izole bir bulgu olarak da ortaya çıkabilir.

Genellikle perivasküler dağılım gösterirler, boyutları 1 ila 30 mm arasında değişir ve iç bölmeleri olabilir.

Sentrilobüler ve subplevral nodüller görülebilir.

Sjögren sendromlu hastalarda kistlerle birlikte nodüllerin varlığı, eşzamanlı lenfoma veya amiloidoz şüphesini artırmalıdır.

Septal kalınlaşmalar eşlik edebilir.

Kistler ve buzlu cam opasitelerinin kombinasyonu, LİP'de beklenen radyolojidir.

Buzlu cam opasiteleri kistik akciğer hastalıklarının yaygın bir özelliği değildir.

## LİP; invaziv işlemler



BAL : lenfositoz (LİP %30)



TBLB interstisyel pnömonilerin ayırıcı tanısı için genellikle yeterli doku sağlamaz.



LİP' de kistik değişiklikler genellikle nonprogresiftir ve bilinen romatolojik hastalığı olan hastalar biyopsi yapmaksızın izlenebilir.



Buzlu cam ve nodüller varlığında lenfoma veya enfeksiyon gibi durumları dışlamak gerekebilir.



Cerrahi biyopsi, invaziv adenokarsinom, sarkom, metastatik ca, amiloidoz, hafif zincir depozit hastalığı gibi durumları dışlamak için gerekli olabilir.

# LIP tedavisi

LIP'in dođal seyri deđiřkendir

Kortikosteroid tedavisi

Prednizolon 1-2 mg/gün (2-12 hafta)

Doz azaltma (6-12 hafta)

Tedavi yanıtı deđerlendirilir.

İmmünsüpresif tx (hidroksiklorokin, azatioprin ..)

# Olgu 3

23 yaşında erkek hasta

Şikayeti: kuru öksürük

Smoker , 8 paket/yıl sigara

Oto kaporta işinde çalışıyor

Bilinen hastalık yok

Kullandığı ilaç yok

Aile öyküsü yok

saO2:98

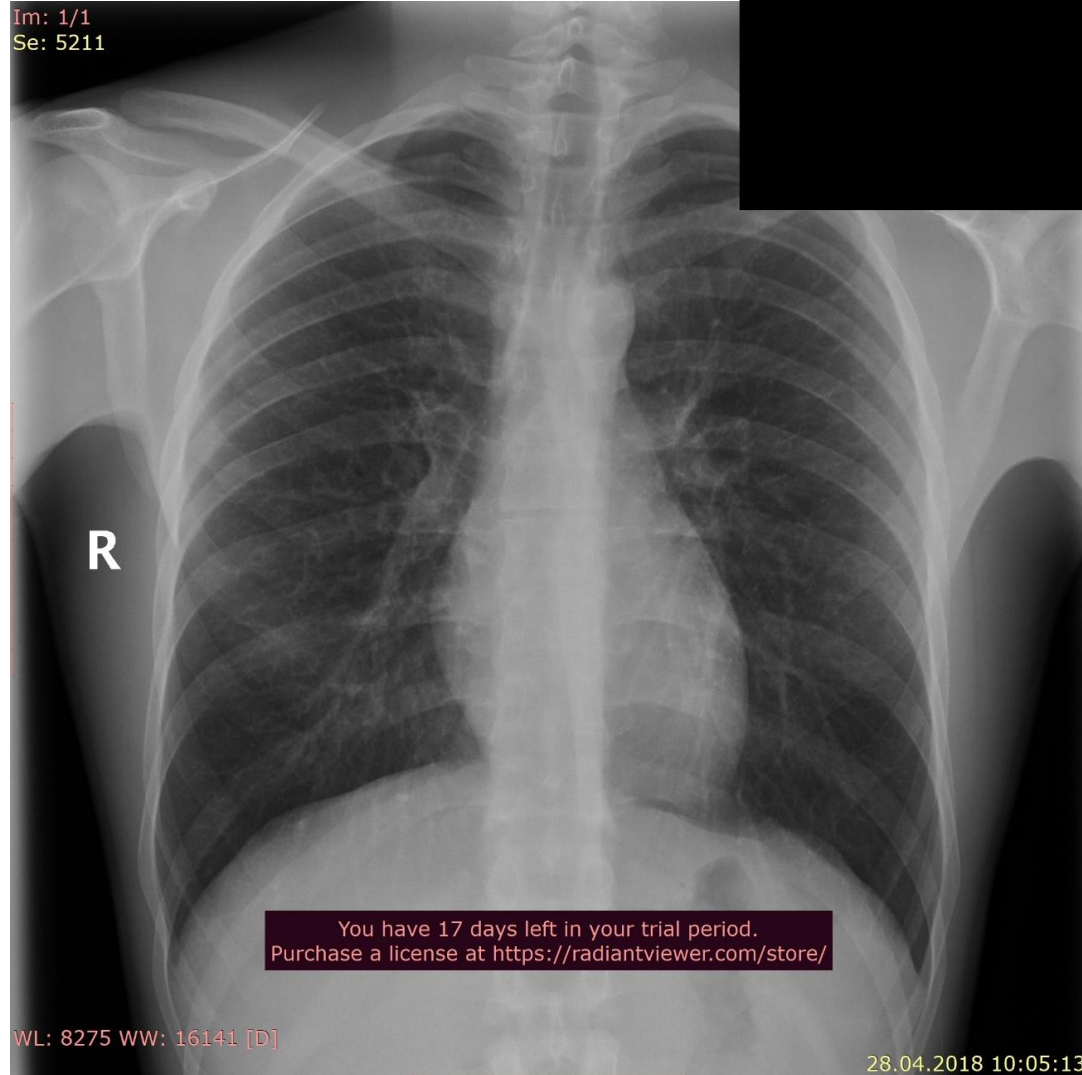
Solunum sistemi muayenesi: ral yok, ronkus yok

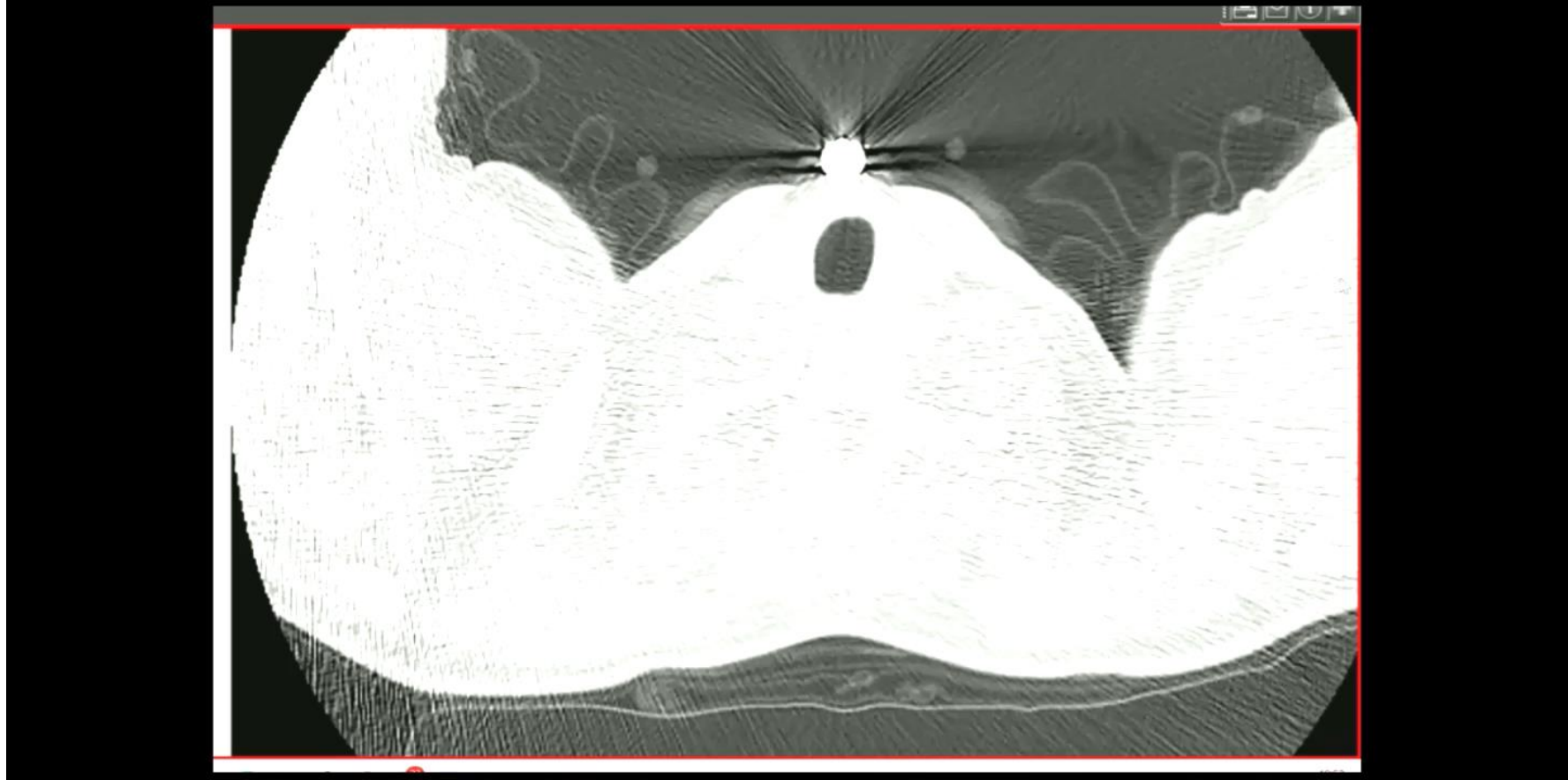
# Başvuru PA Akciğer Grafisi





# 3 yıl önceki PA Akciğer Grafisi





## TORAKS BT İNCELEME:

**HİKAYESİ** : Öksürük

**TEKNİK** : Kontrastsız.

### **BULGULAR :**

IV kontrast madde verilmediğinden intralüminal vasküler patolojiler değerlendirilememiştir. Mediasteninin değerlendirilmesi suboptimaldir.

Trakea ve ana bronşlar açıktır.

Mediastinal vasküler yapılar ve kalp doğal form ve lokalizasyondadır.

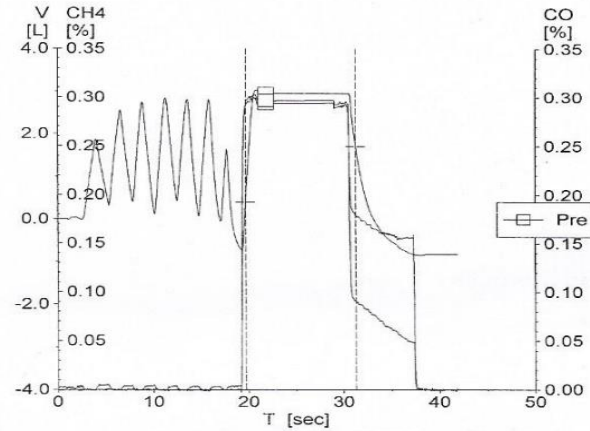
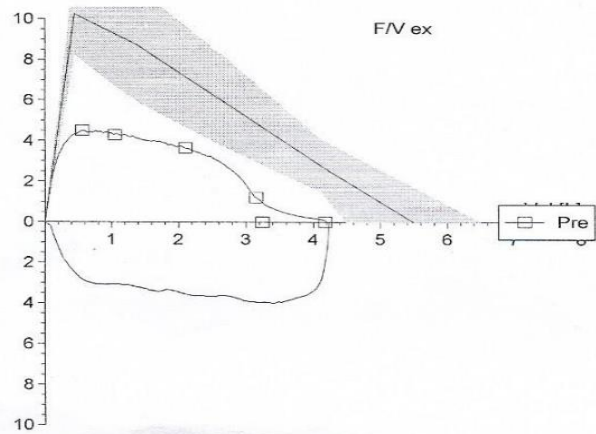
Patolojik boyutta mediastinal lenf nodu saptanmamıştır.

**Akciğer parankim alanlarında farklı şekil ve boyutlarda, bazıları hafif kalın duvarlı çok sayıda kist izlenmiştir. Ayrıca buna eşlik eden birkaç adet milimetrik nodüller ve mevcuttur. Ön planda Langerhans hücreli histiyositoz olmak üzere kistik akciğer hastalıkları açısından değerlendirme önerilir.**

Date of Birth: 1/1/1998  
 Gender: male



Age: 27 years  
 Height: 182 cm  
 Weight: 70.0 kg  
 BMI: 21

### Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	5.49	4.17	76
FEV1	4.81	3.24	70
FEV1 % FVC	82.71	77.59	94
MMEF 75/25	5.16	3.07	60
PEF	10.25	4.50	44
MEF 75	8.74	4.29	49
MEF 50	5.77	3.64	63
MEF 25	2.76	1.21	44

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	12.54	7.72	62
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.68	1.30	83
VA_SB	L	7.31	5.54	76
Hb	g(Hb)/100mL		14.30	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	12.54	7.78	62
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.68	1.41	84



---

RF: 12,5 (N)

---

Anti CCP<1

---

ANA negatif

---

Anti ds DNA negatif

---

Anti Jo 1 negatif

---


Anti SCL 70 negatif

---

Anti SSA 2 negatif

---

Anti SSB 1 negatif





Abdomen USG: normal



Nörolojik değerlendirme:  
normal



Kranial MR: Her iki maksiller  
sinüste retansiyon kistleri  
dışında normal

# Bronkoskopi

- Normal endobronşial sistem
- Br mai ARB negatif, ARB PCR negatif, LJ kültür negatif
- Patoloji: mix inflamatuvar hücreler
- **BAL:** Lenfosit: %12  
Nötrofil: % 5  
Makrofaj: %68  
CD4/CD8: 1.0

# Histopatoloji

## IMMUNHİSTOKİMYASAL İNCELEME

TEKNIK: VENTANA-BENCHMARK ULTRA

KONTROLLER: STANDART POZİTİF

PRİMER ANTİKORLAR:

CD1A (GENEMED 010 1/100)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF
CD68 (DAKO - PGM1)	: POZİTİF
LANGERİN (BIOSB-12D6)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF
S100 (NOVOCASTRA S100P)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF

## PATOLOJİK TANI:

SAĞ AKCİĞER, BRONKOALVEOLAR LAVAJ, HÜCRE BLOĞU, KONSÜLTASYON:

- BİR KISMI PİGMENT İÇEREN MAKROFAJLAR, SEYREK BENİGN BRONŞ EPİTEL HÜCRESİ (LÜTFEN EPİKRİZİ OKUYUNUZ)

## EPİKRİZ:

- SİTOLOJİK ÖRNEK BİR KISMI PİGMENTLİ MAKROFAJLAR İÇERMEKTEDİR.
- MORFOLOJİK DETAY NET DEĞERLENDİRİLEMEMEKLE BİRLİKTE AZ SAYIDA MAKROFAJDA (MAKROFAJLARIN %1 KADARINDA) "CD1A" VE "LANGERİN" İMMÜNOHİSTOKİMYASAL BELİRLEYİCİLERİ İLE REAKTİVİTE DİKKATİ ÇEKMİŞTİR.
- SİTOLOJİK ÖRNEKTE "CD1A" VE "LANGERİN" İLE GÖZLENEN İMMÜNREAKTİVİTE ORANI KLİNİK OLARAK BELİRTİLEN "LANGERHANS HÜCRE İ HİSTİYOSİTOZ" TANISI İÇİN LİTERATÜRDE\* ÖNERİLEN (>%5) ORANIN ALTINDADIR.

## \*İLGİLİ LİTERATÜR:

Misbah Baqir, Robert Vassallo, Fabien Maldonado, Eunhee S Yi, Jay H Ryu. Utility of bronchoscopy in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. J Bronchology Interv Pulmonol. 2013 Oct;20(4):309-12.



# Hematoloji konsultasyonu

- ‘Hastada mevcut bulgularla Pulmoner Langerhans hücreli histiyositoz tanısı konulamaz, doku tanısı önerilir. Progresif olduğu görülen hasta tanı sonrasında onkolojik tedavi için uygun olabilir.’
- Hastaya VATS- Wedge biyopsi önerildi, göğüs cerrahisine yönlendirildi.
- Transplantasyon merkezine yönlendirildi.

# Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyozyoz

Genç  
yetişkinlerde,  
20-40 yaş

Kadınlarda ve  
erkeklerde  
görülür.

Sigara içenlerde  
ya da içmiş  
olanlarda görülür.

Aile öyküsü  
beklenmez

## Ekstrapulmoner manifestasyonlar

- PLCH hastalarının %20'sinde görülür

- Kistik kemik lezyonları (%7)

- Diabetes insipidus (%8)

- Cilt lezyonları (papul, egzema)

- Jeneralize LAP

# PCLH Radyoloji

- 

Duvarları olan, düzensiz, tuhaf şekilli kistler

Üst lobları daha çok tutar

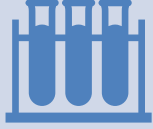
Kostofrenik açılar korunur

Akciğer parankimi normal

Küçük noduller eşlik eder.

Noduller sonra kaviteleşebilir, sonra kistik forma dönüşebilir.

Noduller ve kistler aynı anda görülebilir.



BAL'de CD1a-pozitif hücreler  $\geq$  % 5 PLCH'yi kuvvetle düşündürür ancak duyarlılığı zayıftır.



BAL ve TBLB birlikte tanı %50



Diğer hastalarda, S-100 proteini ve CD1a pozitif Langerhans hücrelerinin varlığını doğrulamak için VATS gerekebilir.

# PLCH Tedavisi

Sigaranın bırakılması

• Steroid ve sitotoksik tedaviler

2-chlorodeoxyadenosine (Cladribine)

Vinblastin ve steroid tedavisi

Radyoterapi

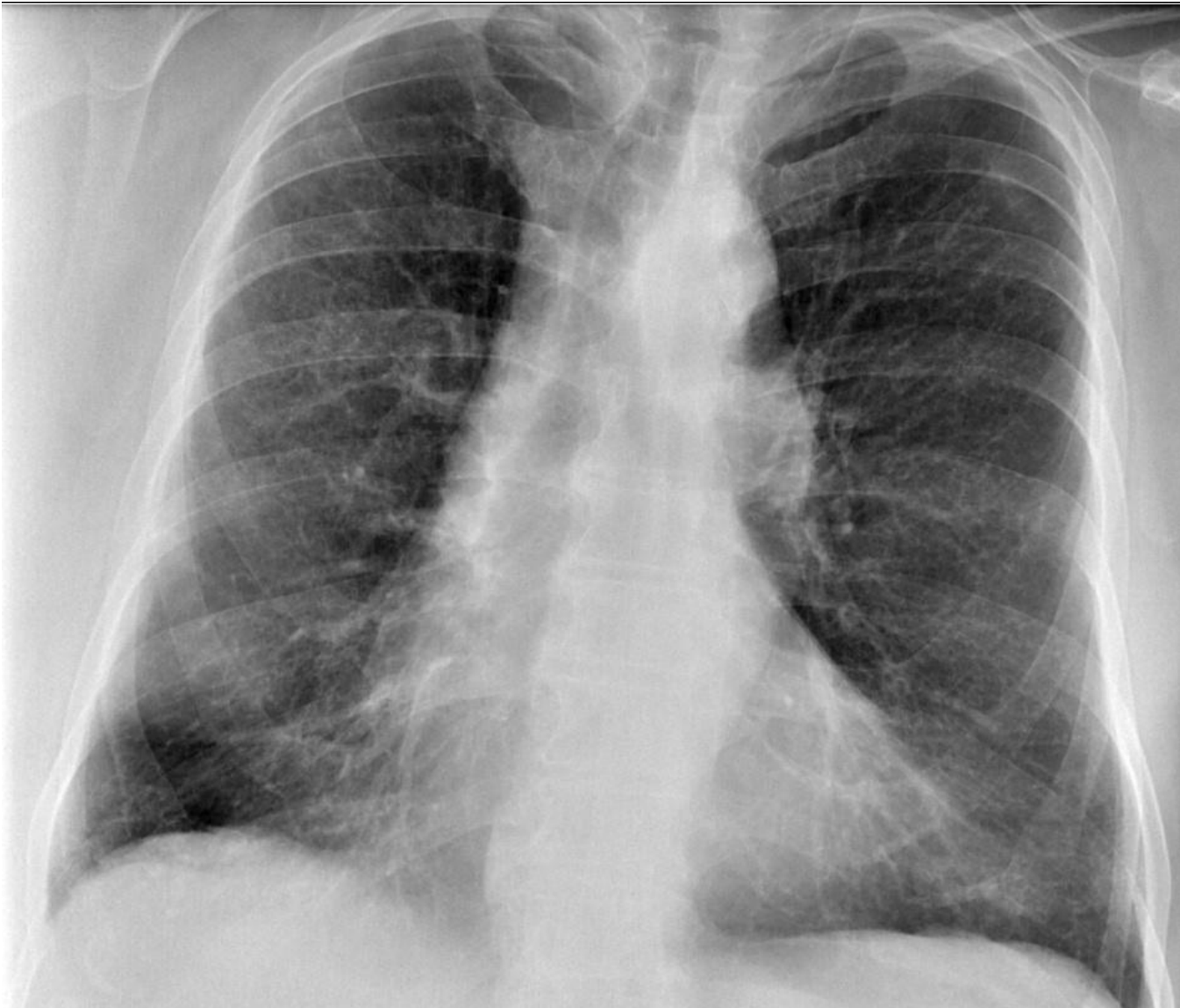
AC transplantasyonu

# Olgu 4

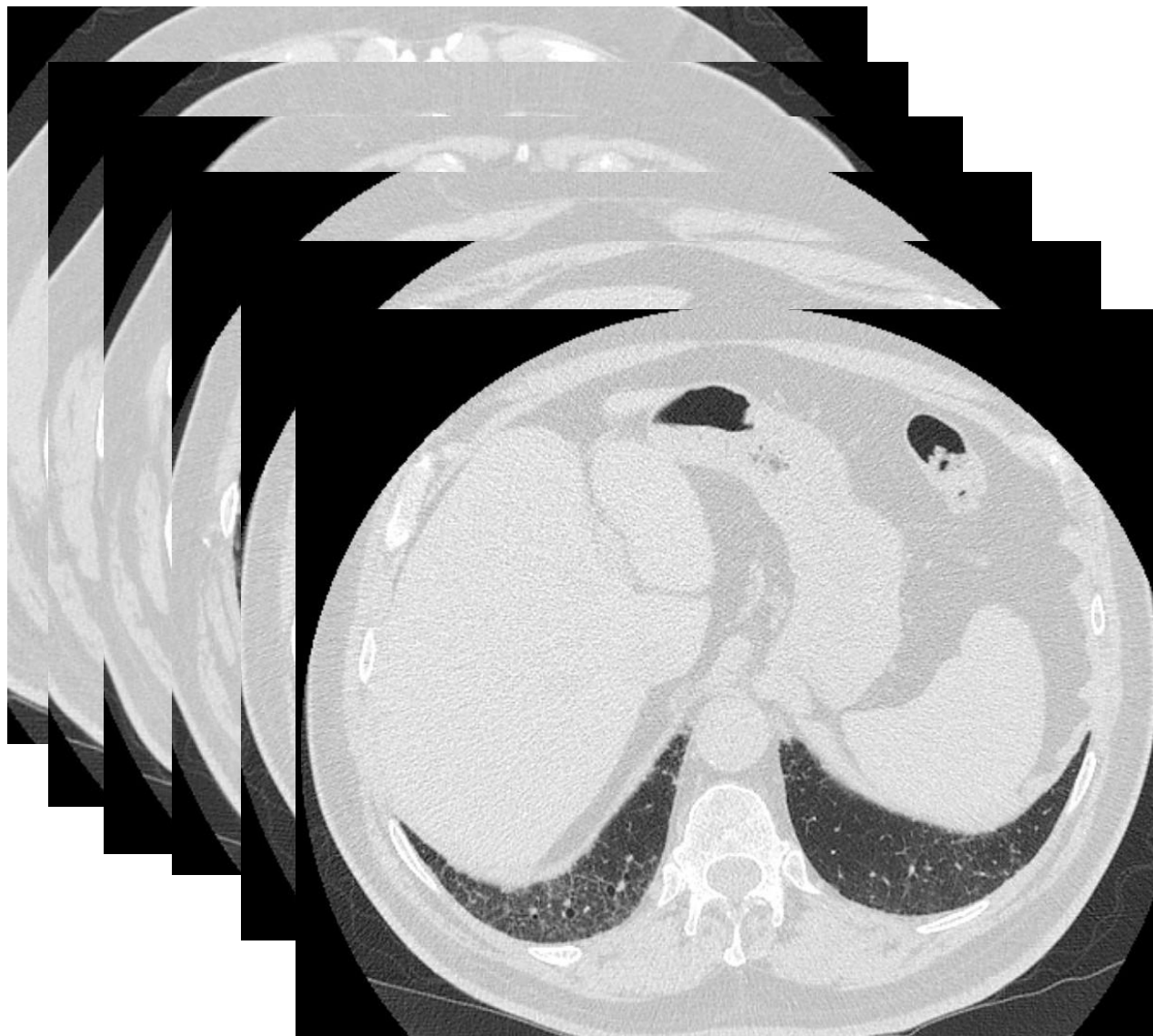
- 69 yaş, erkek hasta
- Şikayeti: nefes darlığı, öksürük, hırıltılı solunum, balgam
- Emekli, makam şoförlüğü
- Aktif smoker, 50 pk/yıl
- Özgeçmiş: ASKH, 1,5 yıl önce MI  
Panik atak, astım
- Kullandığı ilaçlar: plavix 75, coraspin 100, beloc tb, atacand tb, cipralex tb, IKS/LABA

- İlk başvuru 19.11.2018, 4 ay önce MI geçirip, anjio yapılan hastaya medikal tx başlanıyor. Dış merkezde çekilen BT de İAH raporlanması üzerine başvuruyor.
- SaO2:%96 Clubbing yok
- Solunum sistemi muayenesi: minimal bazallerde ince raller











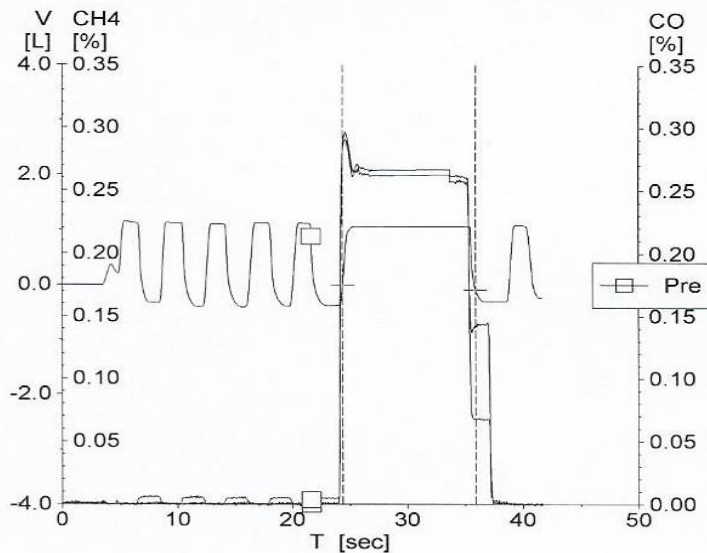
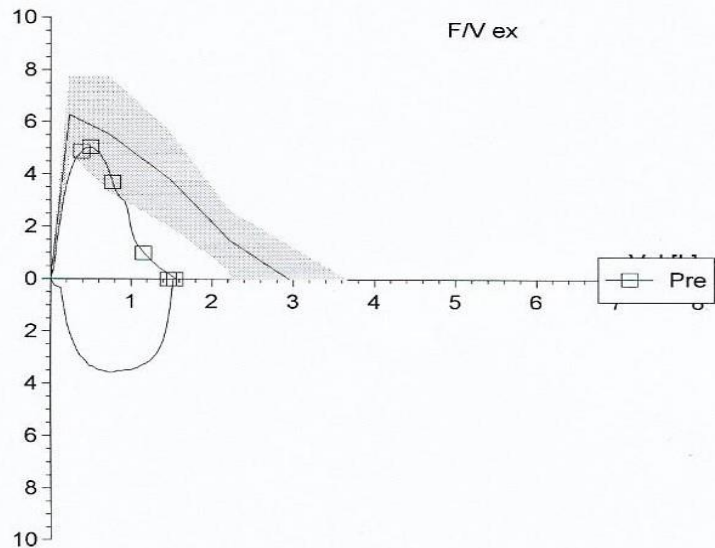
Trakea ve her iki ana bronş doğaldır.

**Her iki akciğerde paraseptal amfizem alanları, sepatl kalınlaşmalar ve yer yer balpeteği görünümlerinin oluşturduğu interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular mevcuttur. Alt loblarda tubuler bronşektaziler mevcuttur.**

Tetik mediastene yönelik yapılmamış olmak ile birlikte kalp kontur, büyüklüğü, mediastinal ana vasküler yapılar normaldir.

- 
- 
- RF: 12,5 (N)
  - Anti CCP < 1
  - ANA negatif
  - Anti ds DNA negatif
  - Anti Jo 1 negatif
  - Anti SCL 70 negatif
  - Anti SSA 2 negatif
  - Anti SSB 1 negatif

## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
<b>FVC</b>	2.95	1.54	52
<b>FEV 1</b>	2.51	1.46	58
<b>FEV 1 % FVC</b>	79.03	94.63	120
<b>MMEF 75/25</b>	3.16	2.71	86
<b>PEF</b>	6.27	5.05	81
<b>MEF 75</b>	5.52	4.86	88
<b>MEF 50</b>	3.83	3.69	96
<b>MEF 25</b>	1.50	0.98	66

		Pred	Best	%(Best/Pred)
<b>DLCO_SB</b>	mmol/(min*kPa)	8.00	3.15	39
<b>KCO_SB</b>	mmol/(min*kPa*L)	1.61	1.53	95
<b>VA_SB</b>	L	4.82	2.07	43
<b>Hb</b>	g(Hb)/100mL		11.10	
<b>DLCOcSB</b>	mmol/(min*kPa)	8.00	3.42	43
<b>KCOc_SB</b>	mmol/(min*kPa*L)	1.61	1.66	103



- Konsey kararı:

Sigara ilişkili İAH (DİP) düşünöldü.

Öneri:

**Sigaranın bırakılması**

Klinik, radyolojik fonksiyonel takip



## **Respiratuar bronşiyolit (RB-İLD)**

- Buzlu cam dansitesinde sentrilobuler nodüller
- Hafif mozaik perfüzyon/hava hapsi
- Santral ve üst lob dağılımı

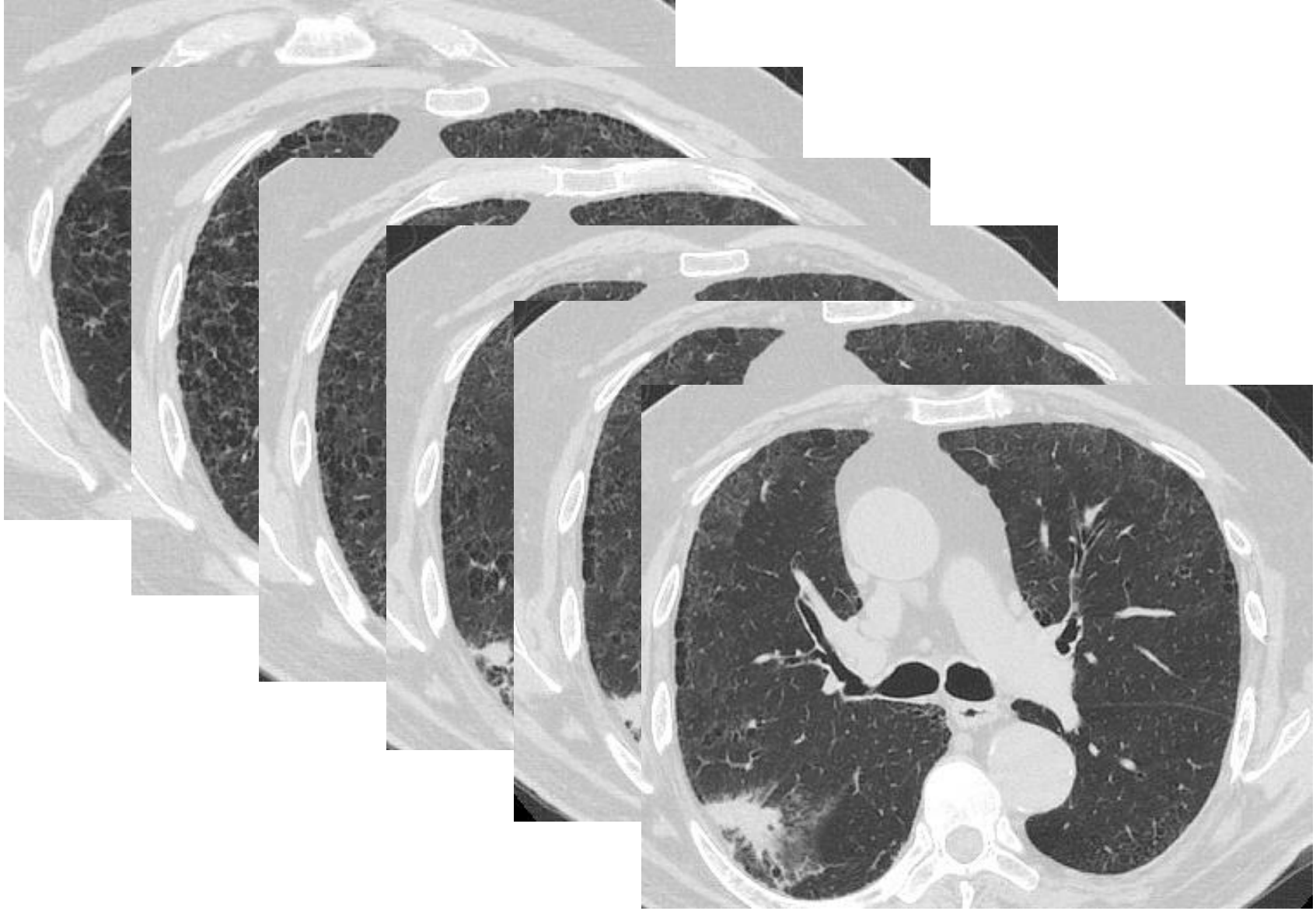
## **Deskuamatif interstisyel pnömoni (DİP)**

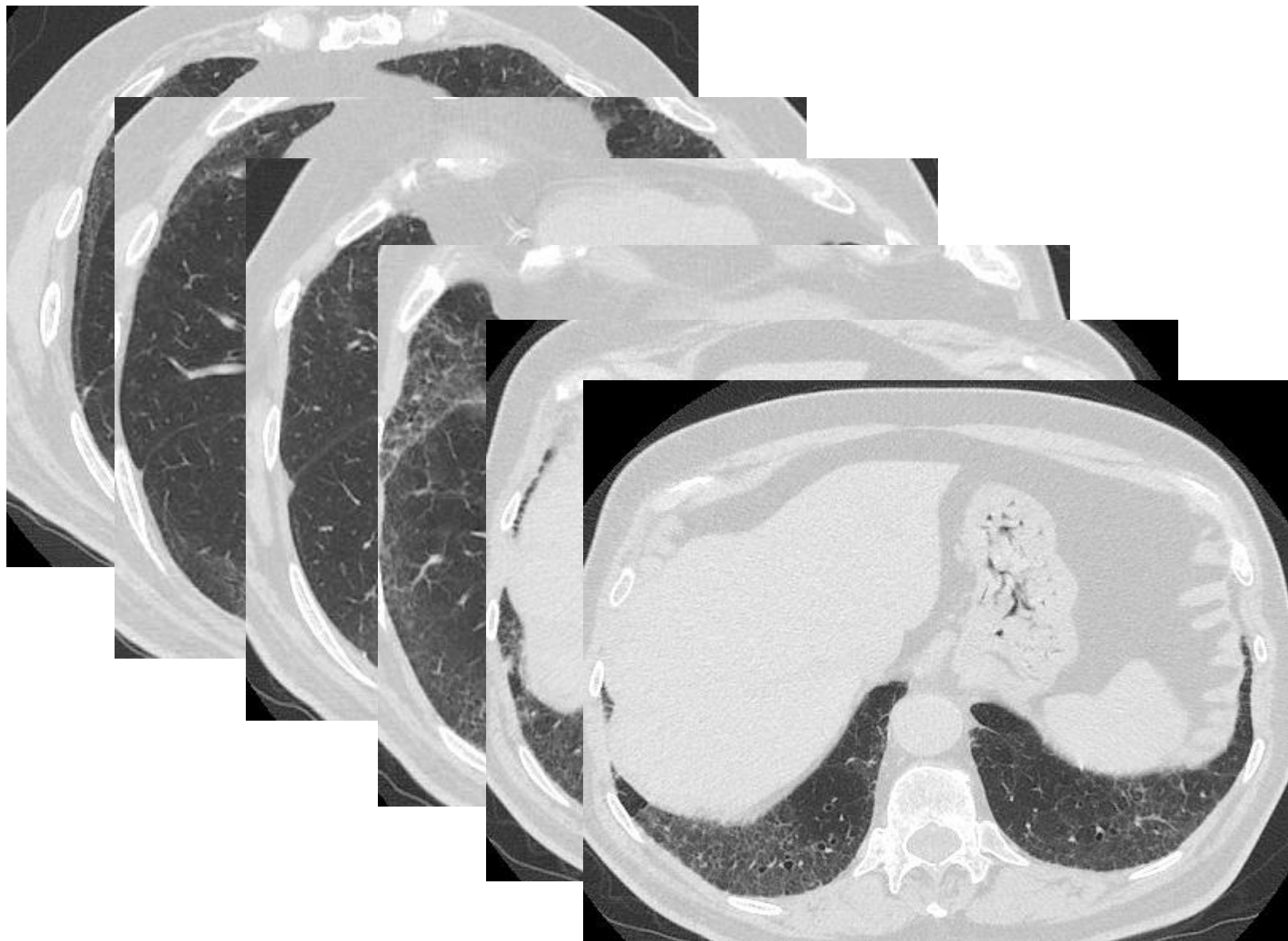
- Buzlu cam opasitesi
- Hava dansitesinde fokal lusensiler (kistler veya amfizem)
- Subplevral ve bazal dağılım



## **DİP Tedavisi**

- Sigaranın bırakılması
- Kortikosteroid tedavi
- Prognozu diğeri IAH larından daha iyi





İstem Kabul Tarihi : 24.05.2022 [REDACTED]  
Tetkik Adı : BT, Akciğer, yüksek rezolusyonlu

Doktor [REDACTED]

## HRCT

Trakea, karina ile ana bronşlar ve dalları açıktır.

**İnterstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular 2019 yılından beri benzer şekilde sebat etmektedir. Ancak sağ üst lob posteriorunda yaklaşık 3x1.5 cm boyutunda yeni gelişen düzensiz sınırlı nodüler dansite dikkati çekmektedir. Malignite tetkik önerilir.**

Tetkik mediastene yönelik olmayıp izlenebildiği kadarıyla belirgin patoloji mevcut değildir.

## MAKROSKOPİ

2R: 0,2 - 0,3 cm çapta 2 adet doku parçası. T1K  
4R: Topluca 1 x 1 x 0,4 cm boyutlarda doku parçaları. T1K  
2 blok+6 lam

## İMMÜNOHİSTOKİMYA

TTF-1: (+) Pozitif  
Napsin A: (+) Pozitif  
CK5/6: (-) Negatif  
P63: (-) Negatif

## FROZEN TANI

2R) Malignite izlenmedi  
4R) Malign tümör infiltrasyonu

## PATOLOJİK TANISI

BÖLGESEL LENF NODLARI, BIOPSİLER;  
2R) REAKTİF DEĞİŞİKLİKLER  
4R) ADENOKARSİNOM İNFİLTRASYONU

## NOT

Olguda mevcut sitomorfolojik ve İHK bulguları primer akciğer adenokarsinom infiltrasyonunu desteklemektedir.



*Tesekkür Ederim*