

# İTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI

## OLGU ÖRNEKLERİ

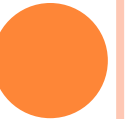
*Dr Dildar Duman*

*Sağlık Bilimleri Üniversitesi*

*Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi EAH*

# OLGU

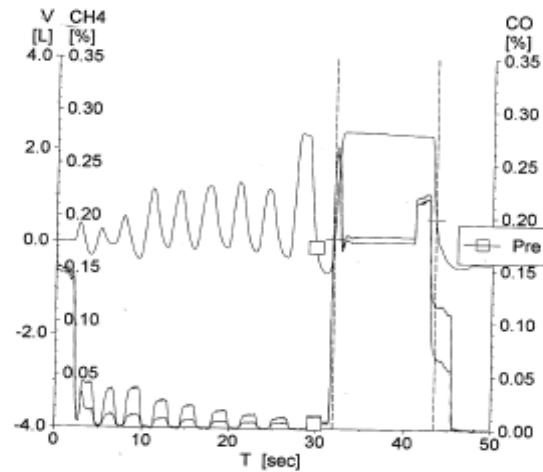
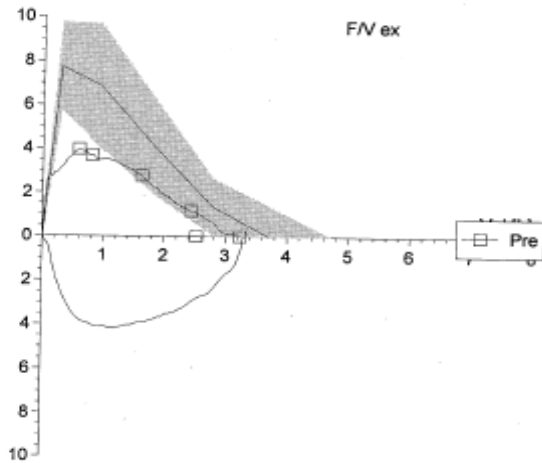
- 64 yaşıında erkek hasta
- Şikayeti: Nefes darlığı, öksürük,halsizlik
- 30 paket/yıl sigara, 20 yıldır exsmoker
- Şoförlük yapmış, emekli
- Bilinen maruziyet yok



- Ek hastalık: KOAH
- Kullandığı ilaçlar: İKS/LABA ve LAMA
- Ailede akciğer hastalığı solunum yetmezliği öyküsü yok
- Fizik muayenesi: clubbing yok  
oskultasyonunda bilateral akciğer bazallerinde *velcro ralleri*
- SaO2% : 95



## Diffusion SB

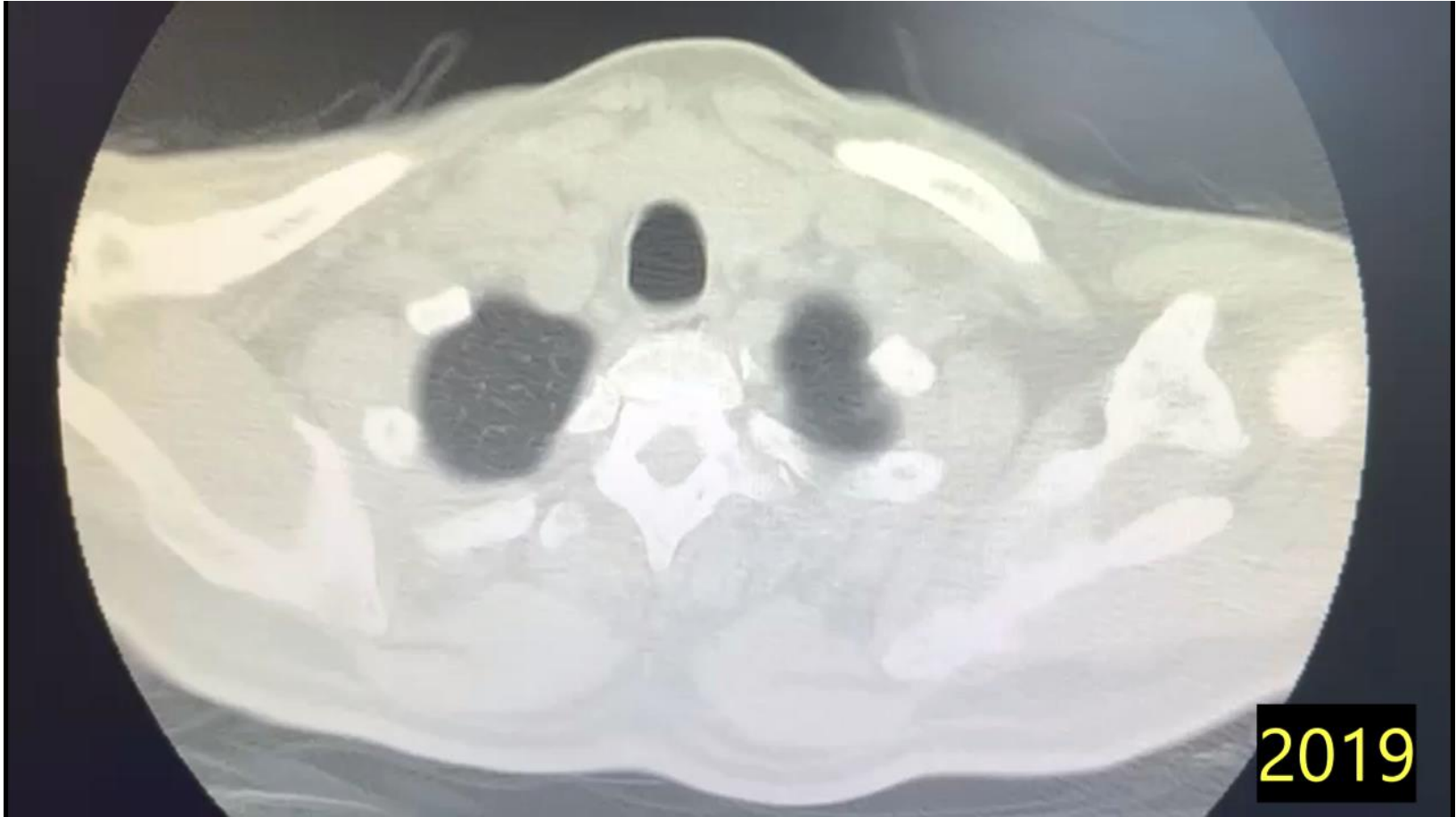


	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.70	3.23	87
FEV 1	2.89	2.52	87
FEV 1 % FVC	75.51	78.21	104
MMEF 75/25	3.18	2.26	71
PEF	7.73	3.96	51
MEF 75	6.87	3.67	53
MEF 50	4.04	2.76	68
MEF 25	1.38	1.15	83

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.46	4.47	53
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.32	1.11	84
VA_SB	L	6.27	4.03	64
Hb	g(Hb)/100mL		14.20	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.46	4.52	53
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.32	1.12	85

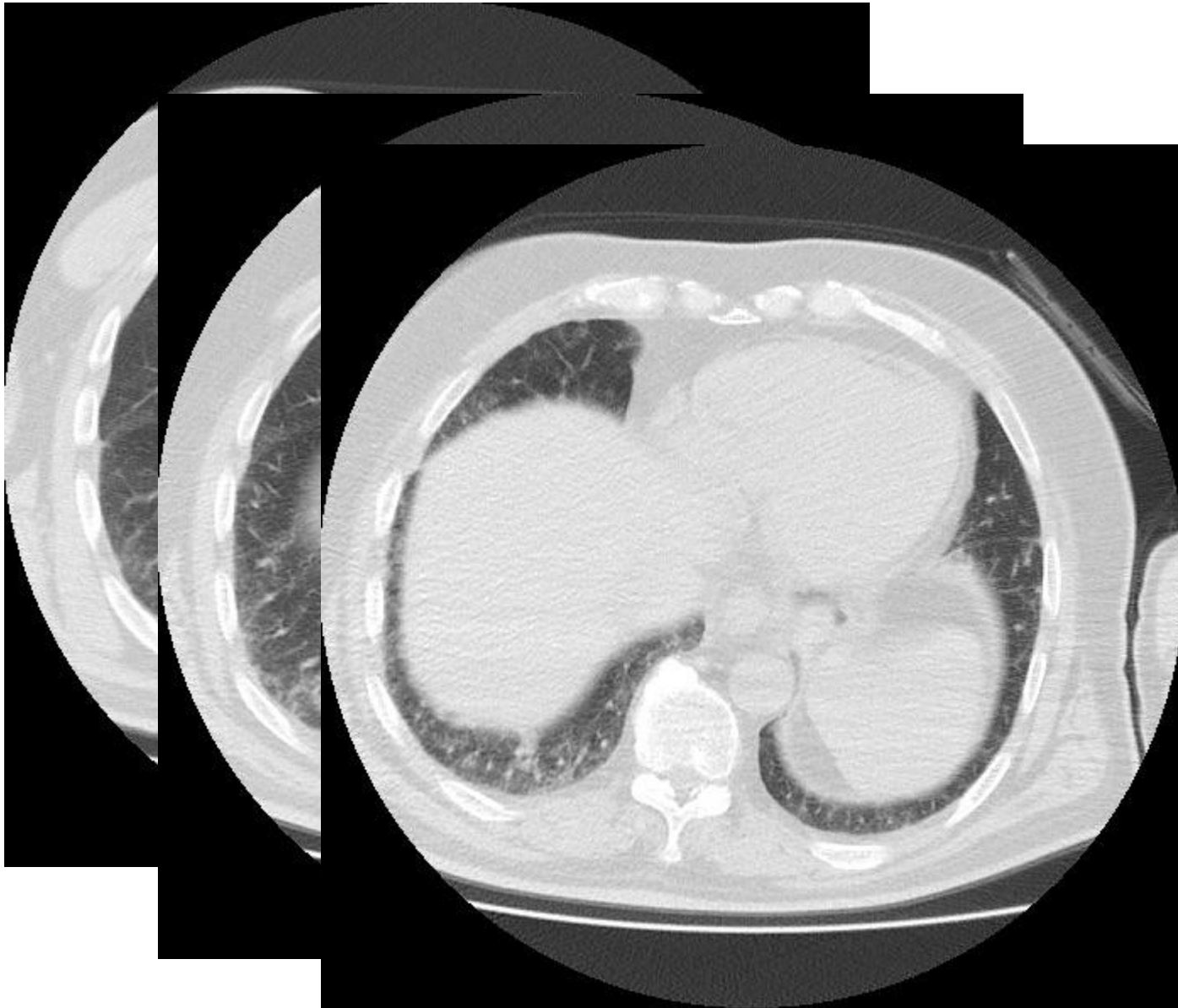
Level date		01/14/20	
Level time		03:30PM	





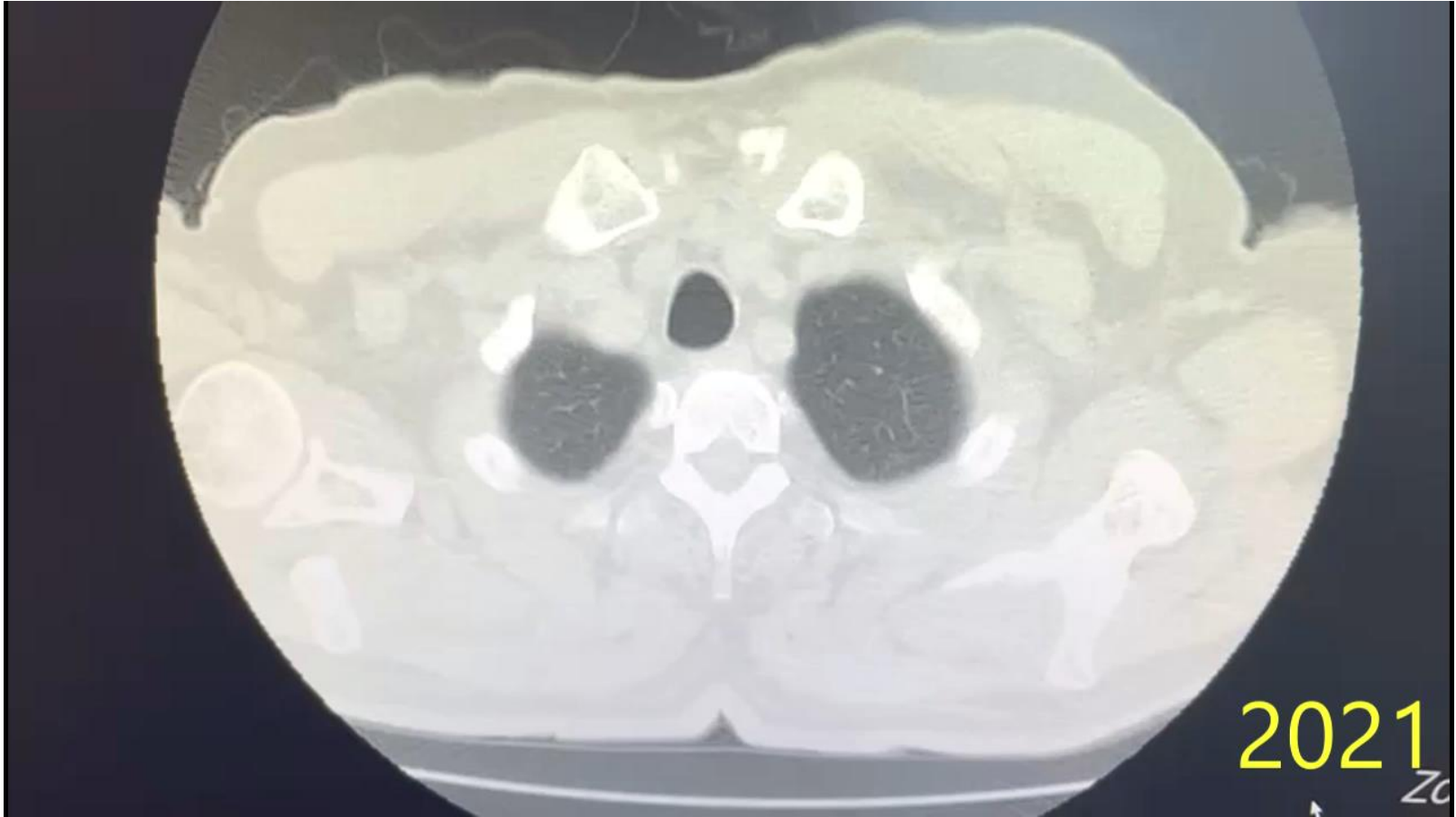
2019

# BAŞVURU HRCT



- Reyno fenomeni pozitif
- Anti scl 70 pozitif
- Romatoloji konsültasyonu:  
Sistemik skleroz akciğer tutulumu
- Tedavi başlanıyor  
Mikofenolat mofetil 500

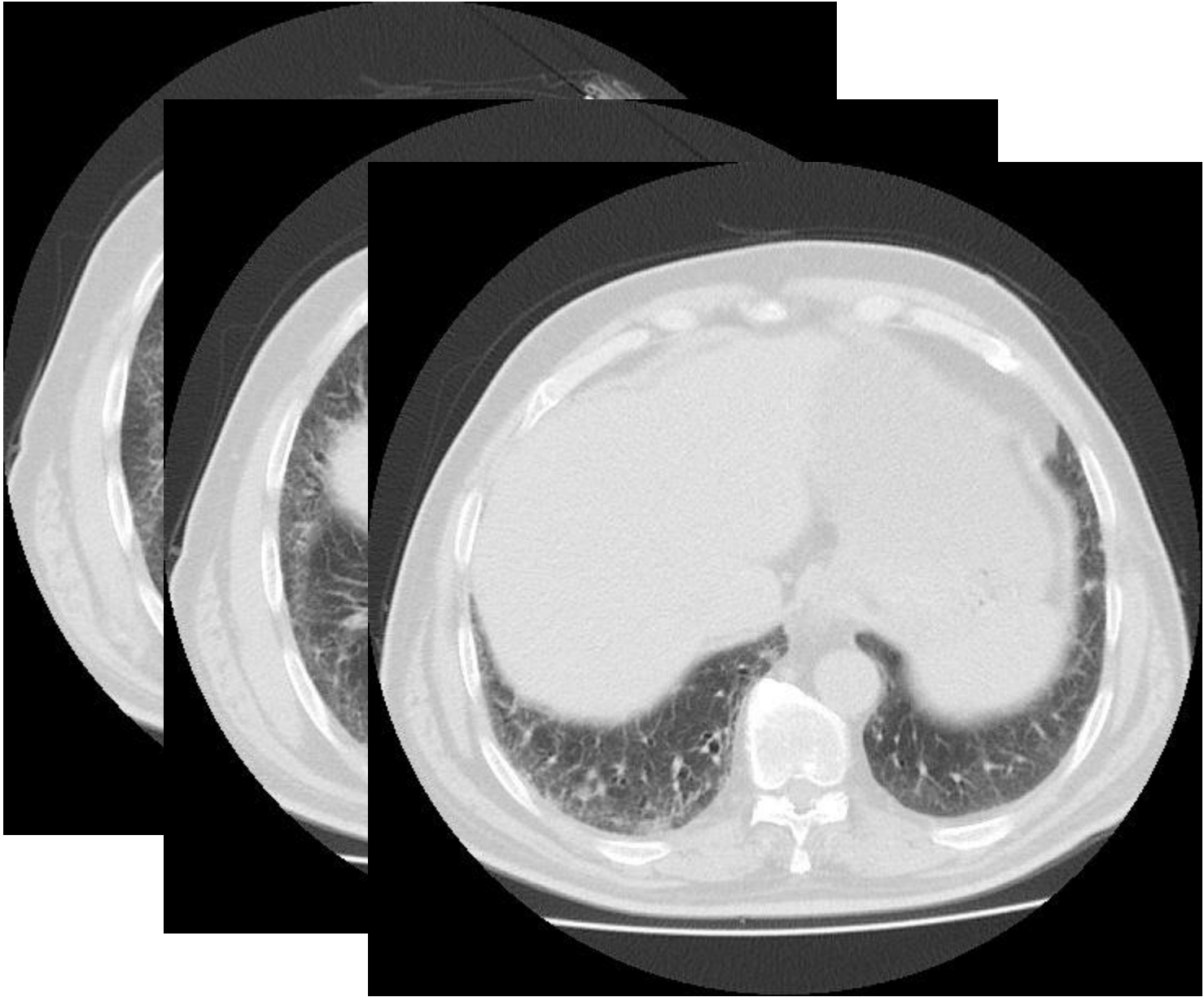




2021

ZC  
↑

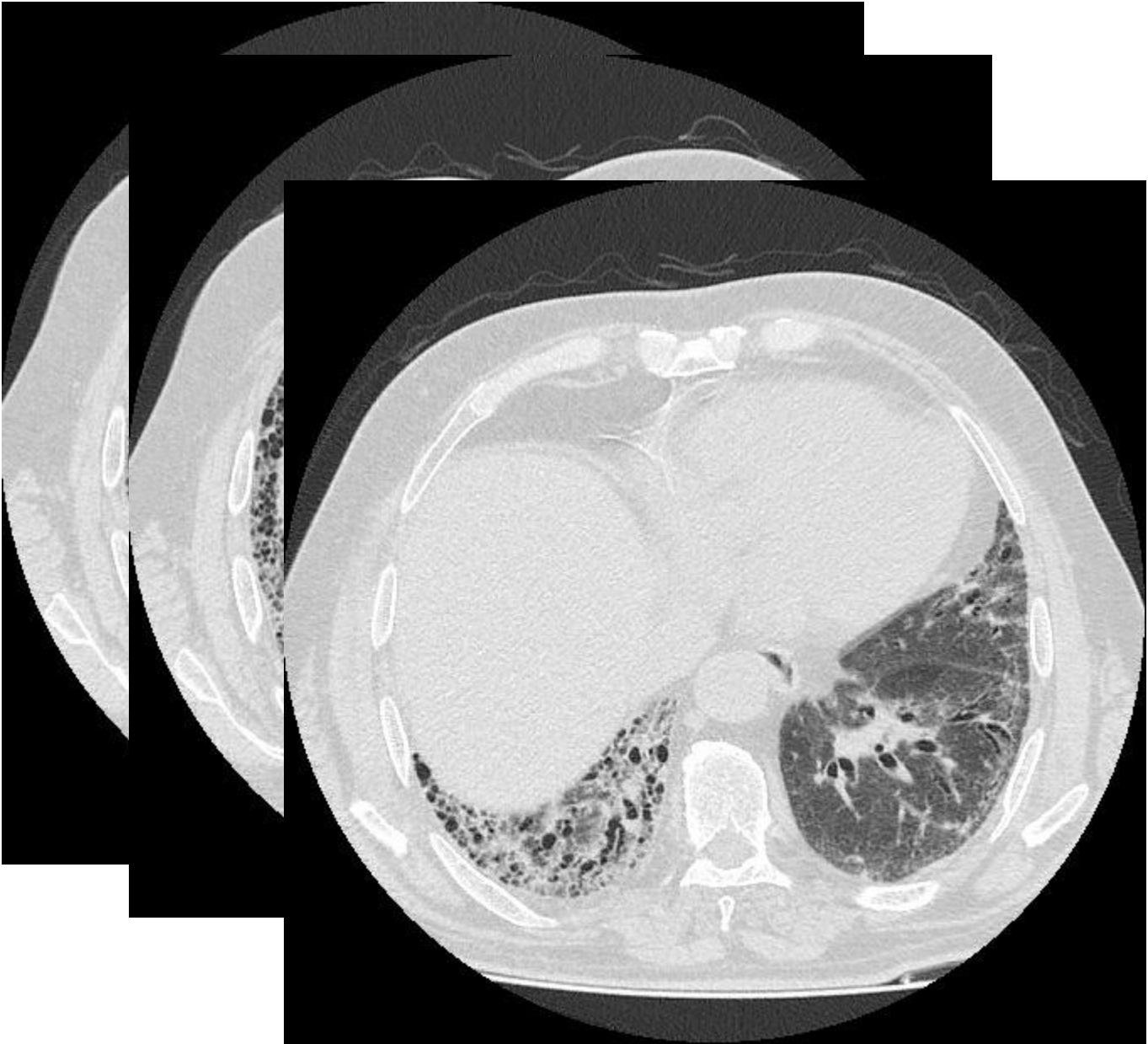




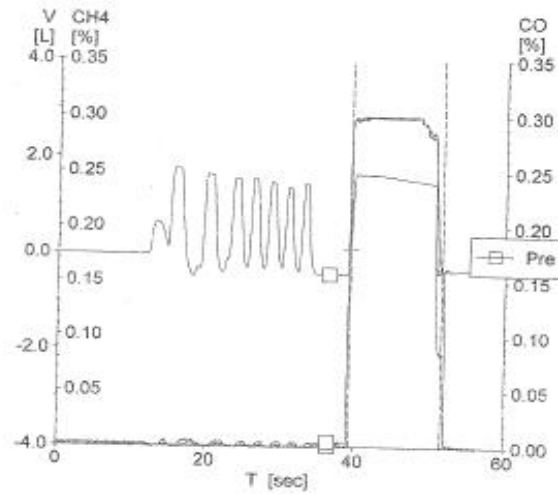
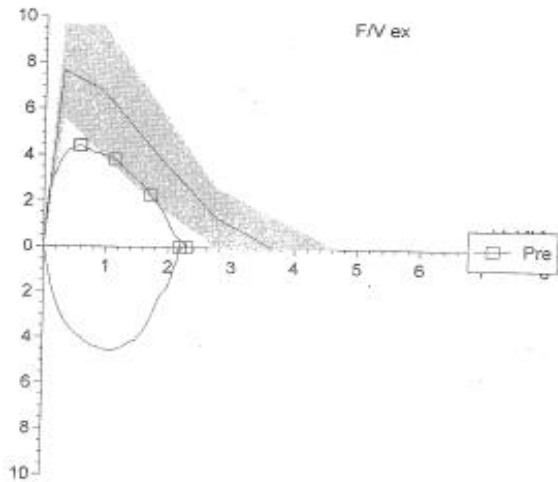
- Mikofenolat fenolat tedavisine rağmen progresyon
- Steroid ve siklofosfamid tedavisine geiř







## Diffusion SB



	Prod	Pre	%(Pre/Prod)
FVC	3.65	2.28	62
FEV 1	2.83	2.18	77
FEV 1 % FVC	76.15	95.98	128
MMEF 75/25	3.10	3.47	112
PEF	7.65	4.43	58
MEF 75	6.81	4.41	65
MEF 50	3.98	3.81	96
MEF 25	1.33	2.27	171

	Prod	Best	%(Best/Prod)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	8.32	4.33	52
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.30	1.16	90
VA_SB L	6.27	3.73	59
Hb g(Hb)/100mL		13.50	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	8.32	4.48	54
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.30	1.20	93

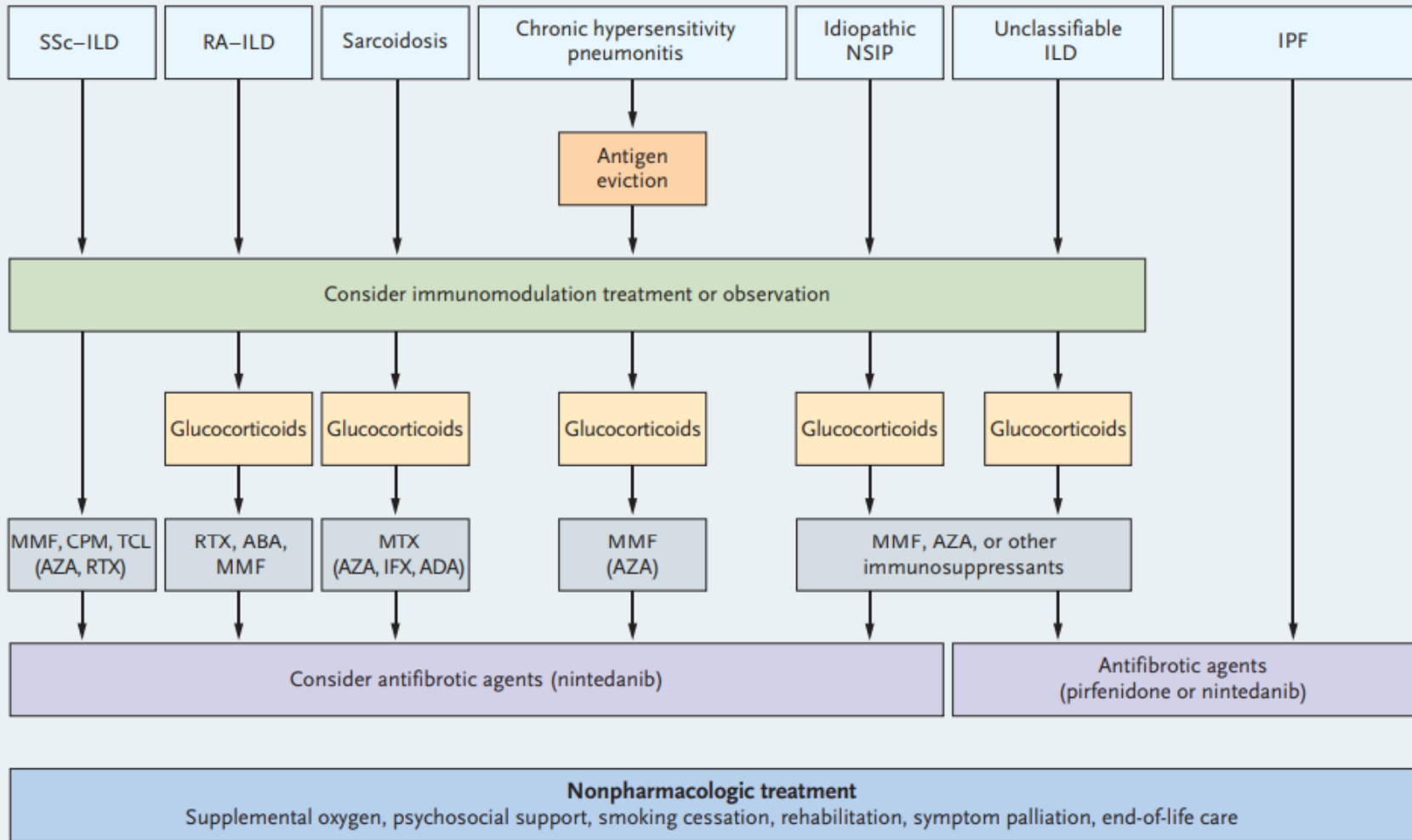
Level date	07/04/22
Level time	11:51AM



- Steroid ve siklofosfamid tedavisine rağmen
- Klinik kötüleşme
- Radyolojik progresyon
- Fonksiyonel kayıp



## Management



# 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





**Table 4.** Definition of Progressive Pulmonary Fibrosis

### Definition of PPF

In a patient with ILD of known or unknown etiology other than IPF who has radiological evidence of pulmonary fibrosis, PPF is defined as at least two of the following three criteria occurring within the past year with no alternative explanation\*:

- 1 Worsening respiratory symptoms
- 2 Physiological evidence of disease progression (either of the following):
  - a. Absolute decline in FVC  $\geq 5\%$  predicted within 1 yr of follow-up
  - b. Absolute decline in DL<sub>CO</sub> (corrected for Hb)  $\geq 10\%$  predicted within 1 yr of follow-up
- 3 Radiological evidence of disease progression (one or more of the following):
  - a. Increased extent or severity of traction bronchiectasis and bronchiolectasis
  - b. New ground-glass opacity with traction bronchiectasis
  - c. New fine reticulation
  - d. Increased extent or increased coarseness of reticular abnormality
  - e. New or increased honeycombing
  - f. Increased lobar volume loss

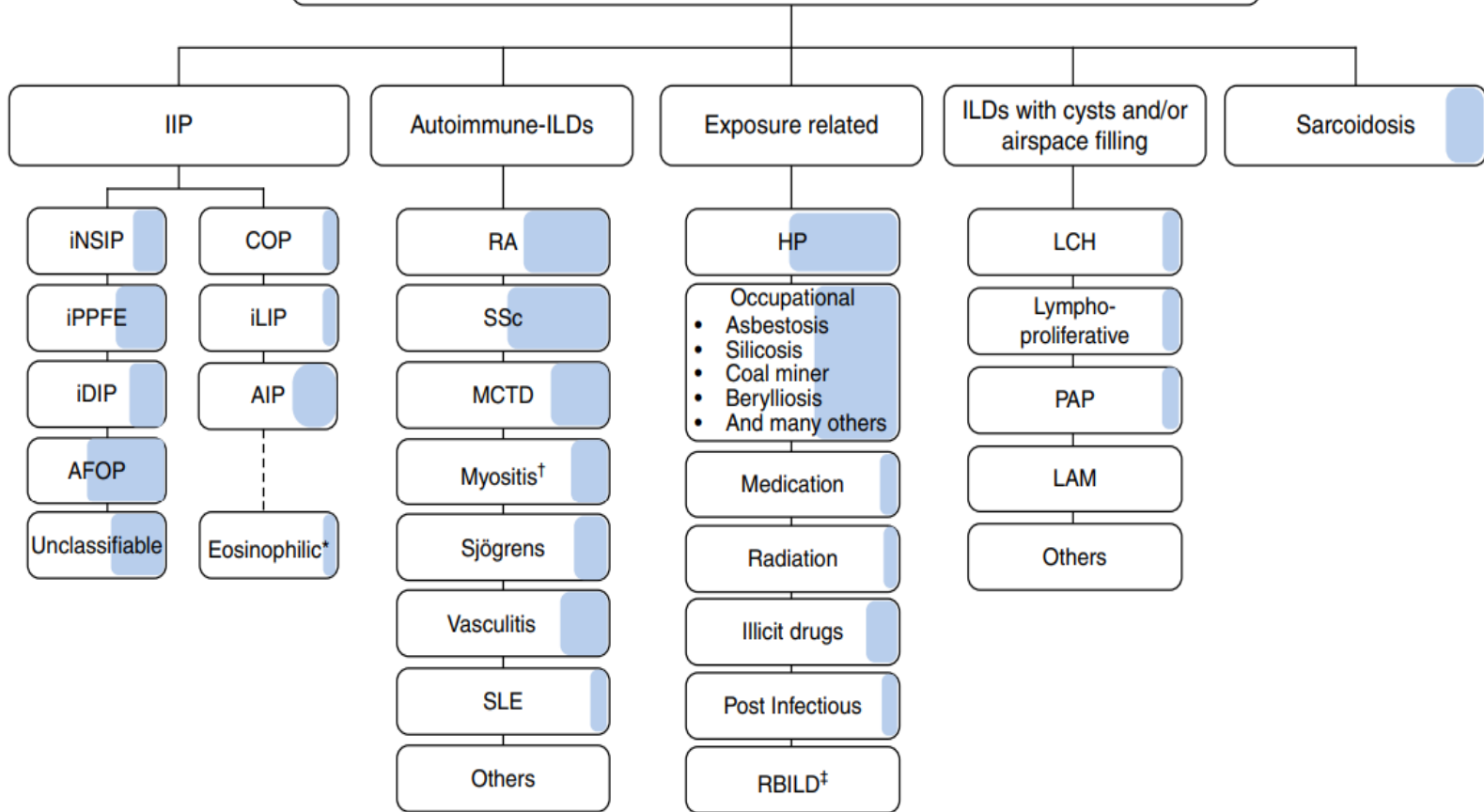


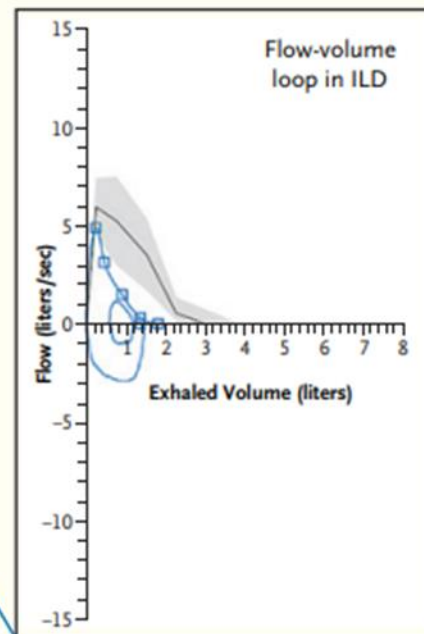
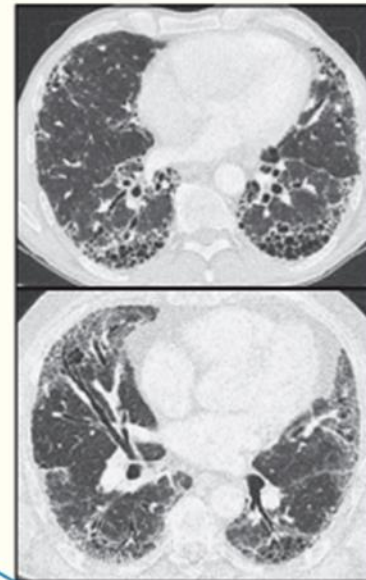
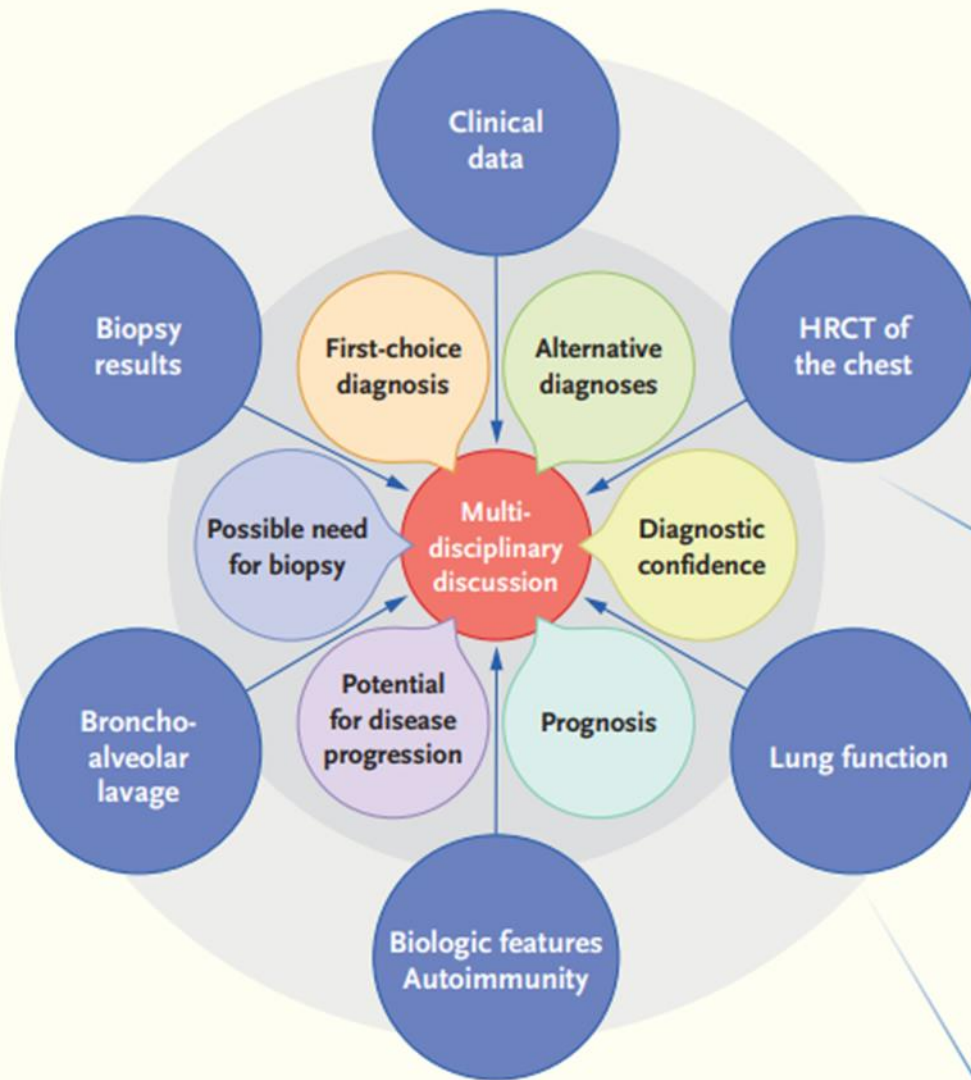
## **Progresif Pulmoner Fibroz (PPF) Ayırıcı Tanısı**

- Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni (NSİP)
- Bađ Dokusu Hastalıđı ilişkili İAH (BDH\_İAH)
- Fibrotik Hipersensitivite Pnömonisi (Fibrotik HP)
- Sınıflandırılmayan İİP
- Fibrotik Sarkoidoz
- Meslek ilişkili İAH



## Interstitial Lung Diseases (ILDs) other than Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF)





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

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

**Background:** This American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax guideline updates prior idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) guidelines and addresses the progression of pulmonary fibrosis in patients with interstitial lung diseases (ILDs) other than IPF.

**Methods:** A committee was composed of multidisciplinary experts in ILD, methodologists, and patient representatives. 1) Update of IPF: Radiological and histopathological criteria for IPF were updated by consensus. Questions about transbronchial lung cryobiopsy, genomic classifier testing, antacid medication, and antireflux surgery were informed by systematic reviews and answered with evidence-based recommendations using the Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation (GRADE) approach. 2) Progressive pulmonary fibrosis (PPF): PPF was defined, and then radiological and physiological criteria for PPF were determined by consensus. Questions about pirfenidone and nintedanib were informed by systematic reviews and answered

**Results:** 1) Update of IPF: A conditional recommendation was made to regard transbronchial lung cryobiopsy as an acceptable alternative to surgical lung biopsy in centers with appropriate expertise. No recommendation was made for or against genomic classifier testing. Conditional recommendations were made against antacid medication and antireflux surgery for the treatment of IPF. 2) PPF: PPF was defined as at least two of three criteria (worsening symptoms, radiological progression, and physiological progression) occurring within the past year with no alternative explanation in a patient with an ILD other than IPF. A conditional recommendation was made for nintedanib, and additional research into pirfenidone was recommended.

**Conclusions:** The conditional recommendations in this guideline are intended to provide the basis for rational, informed decisions by clinicians.

**Keywords:** idiopathic pulmonary fibrosis; progressive pulmonary fibrosis; radiology; histopathology

# OLGU

- 53 yaşında kadın hasta
- İşe başvuru sırasında çekilen akciğer grafisinde interstisyel patern görülmesi üzerine yönlendirilmiş.
- Semptom sorgusu yapıldığında: nefes darlığı
- 20 paket/yıl sigara, 15 yıldır exsmoker
- Pansiyon işletmecisi
- Bir yıl önce 5 ay otel temizlik işinde çalışmış
- Başka maruziyet tariflemiyor

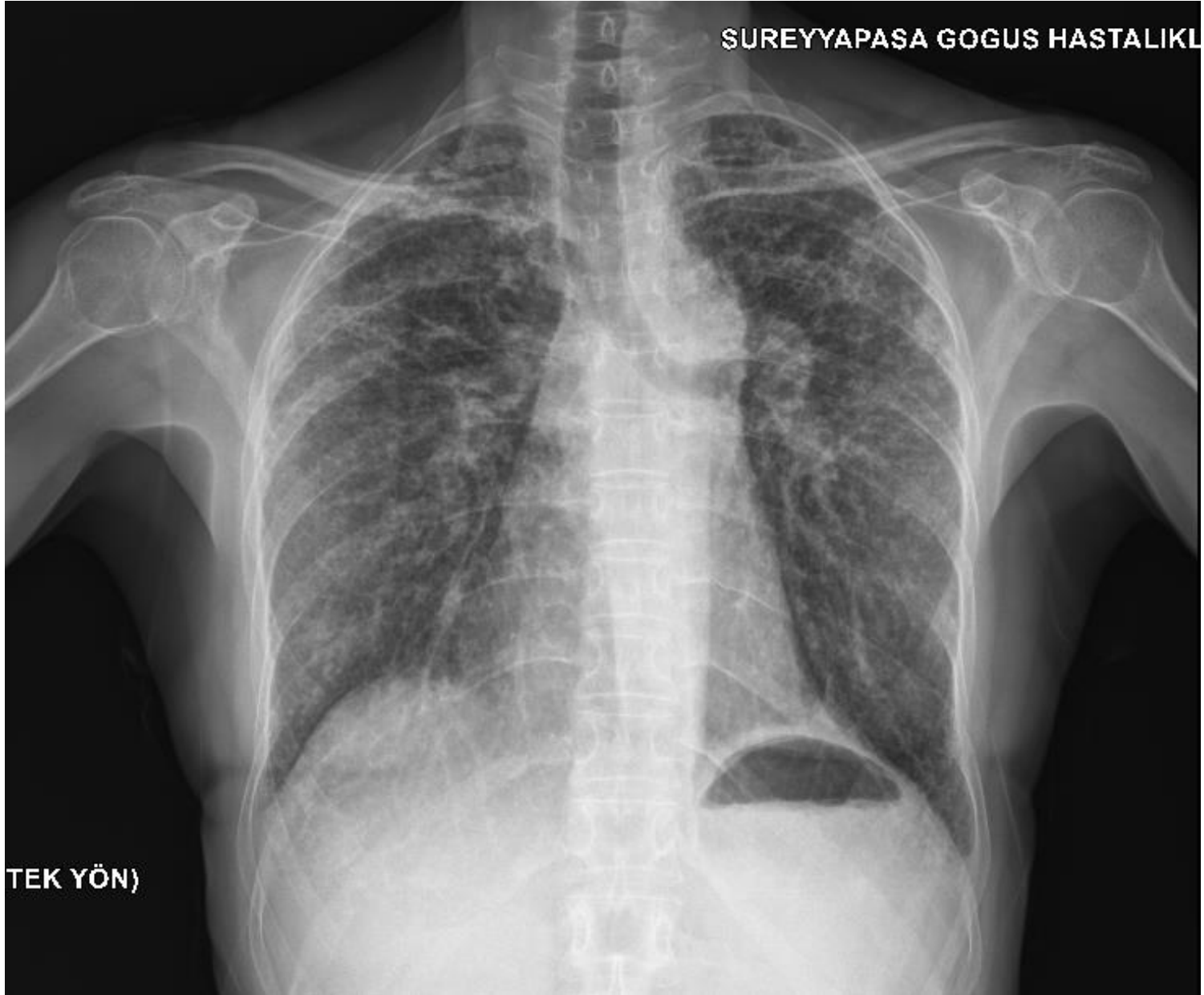


- Ek hastalık yok
- İlaç kullanımını yok
- Ailede akciğer hastalığı solunum yetmezliği öyküsü yok
- Fizik muayenesi: clubbing yok  
oskultasyonunda bilateral akciğerde *velcro ralleri*
- SaO2% : 94

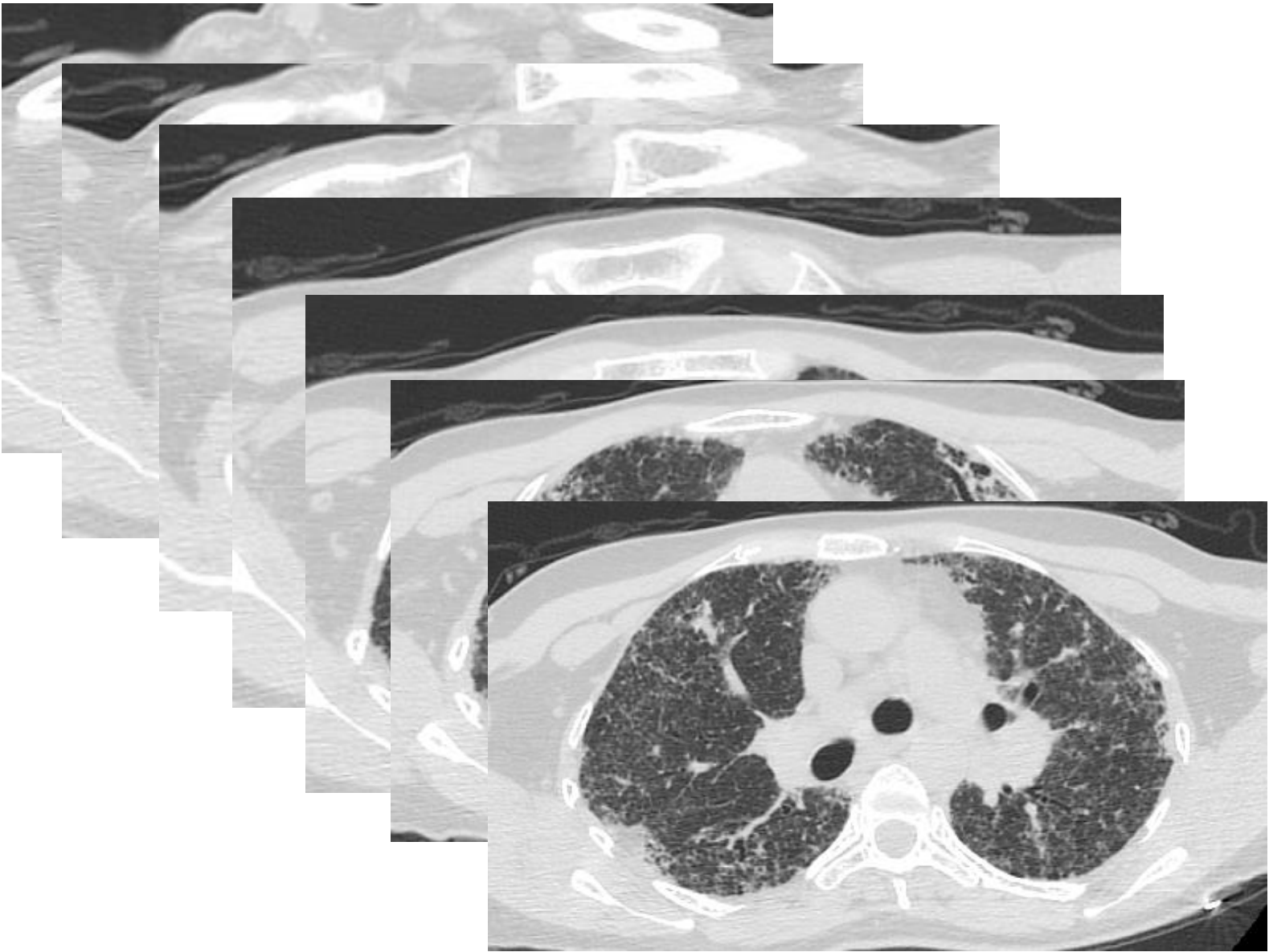


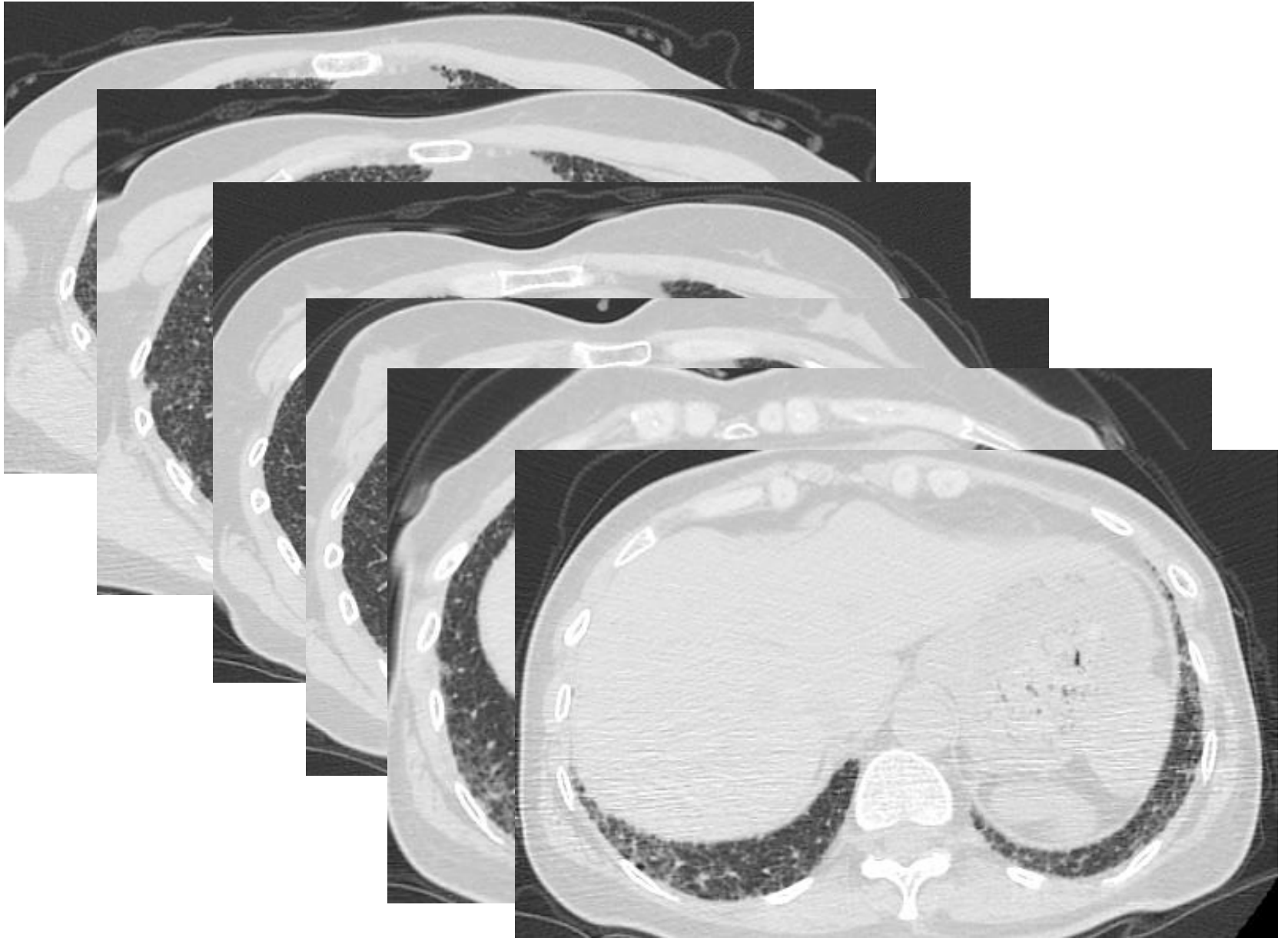
SUREYYAPASA GOGUS HASTALIKI

TEK YÖN)

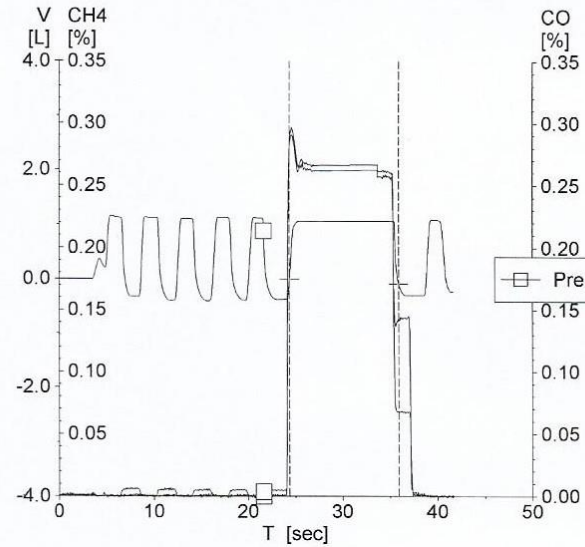
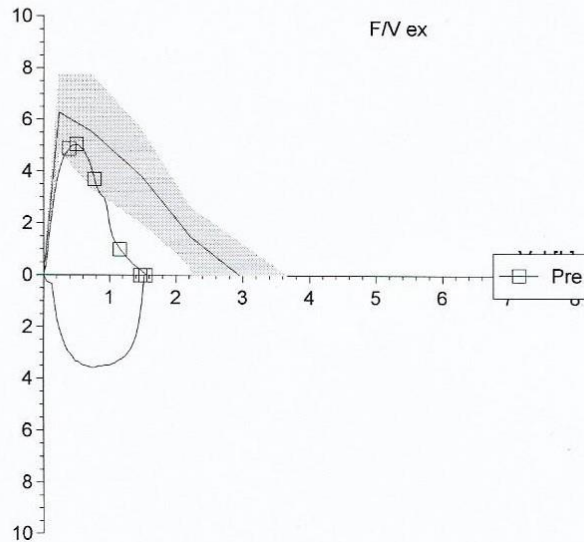








# Diffusion SB



	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



- 6DYT: 360 mt
- Bronkoskopi: normal endobronşial sistem
- Br mai ARB negatif, kültür negatif, patoloji n
- **BAL:** Lenfosit: % 12  
Nötrofil: % 35  
Makrofaj: % 53  
CD4/CD8: 2.37
- Romatoloji konsultasyonu: Romatolojik hastalık düşünülmedi.
- RF: 12.7 (0-15), anti CCP: 1.56 (0-5), ANA negatif



# HİSTOPATOLOJİ

## MAKROSKOPİ

Sağ alt lob wedge rezeksiyon materyali: 4,5 x 2,5 x 1,5 cm ölçüsünde akciğer wedge rezeksiyonudur. Kesitlerinde parankim gri-kahverenkte alacalı görünümde izlendi. TT8K (8 blok+16 lam)

## MİKROSKOPİ

Akciğer parankiminde yama tarzında, heterojen, orta derecede interstisyel fibrozis, hafif orta derecede interstisyel kronik inflamasyon, mikroskopik bal peteği alanları, seyrek fibroblastik tokuslar ve düz kas hiperplazileri, fokal atipik pnömosit proliferasyonları (reaktif?)

## PATOLOJİK TANISI

SAĞ AKCİĞER ALT LOB, WEDGE REZEKSİYON: İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI (BKZ. NOT)

## NOT

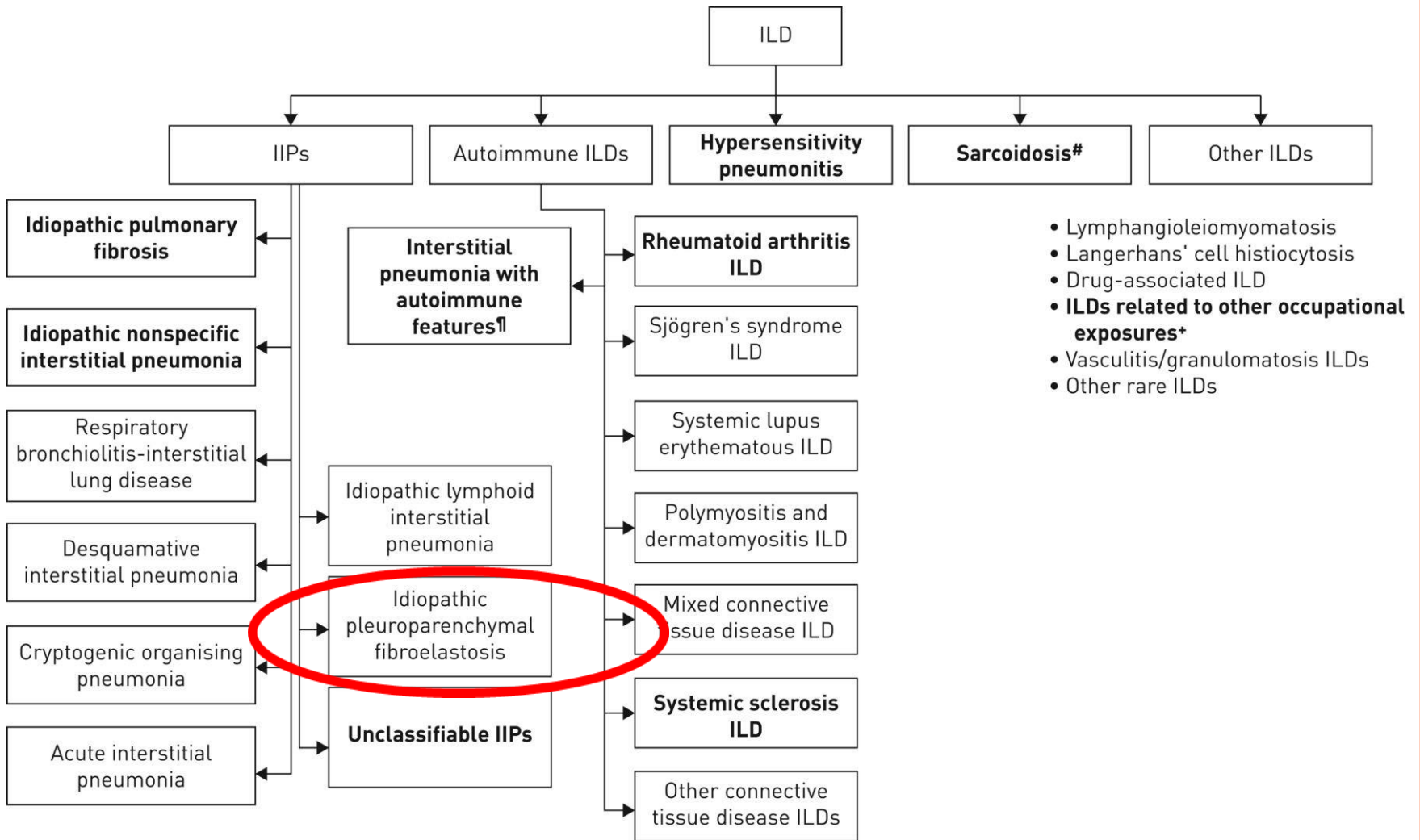
Mevcut histopatolojik bulgular usual interstisyel pnömoni paternini desteklemektedir. Olgunun IPF, konnektif doku hastalıkları, asbestoz, hipersensitivite pnömonisi, kronik ilaç reaksiyonları gibi usual interstisyel pnömoni paterninin görülebildiği hastalıklar açısından mevcut histopatolojik bulgular eşliğinde, klinik ve radyolojik bulgular ile birlikte değerlendirilmesi önerilir.



AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

IPF suspected*		Histopathology pattern†			
		UIP	Probable UIP	Indeterminate for UIP or biopsy not performed	Alternative diagnosis
HRCT pattern	UIP	IPF	IPF	IPF	Non-IPF dx
	Probable UIP	IPF	IPF	IPF (Likely)‡	Non-IPF dx
	Indeterminate	IPF	IPF (Likely)‡	Indeterminate§	Non-IPF dx
	Alternative diagnosis	IPF (Likely)‡	Indeterminate§	Non-IPF dx	Non-IPF dx





**Table 5.** Selected Fibrotic Lung Diseases That Can Manifest Progressive Pulmonary Fibrosis

Potentially Fibrotic Interstitial Lung Diseases	Histologic Patterns
Idiopathic F-NSIP	<ul style="list-style-type: none"> <li>• F-INSIP (179)</li> </ul>
PPFE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• IAFE (179)</li> <li>• May coexist with other patterns such as UIP in patients with other forms of concomitant ILD (e.g., UIP) (180)</li> </ul>
FOP	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cicatricial organizing pneumonia (181)</li> <li>• Organizing pneumonia with concomitant interstitial fibrosis (sometimes secondary to diffuse alveolar damage/acute interstitial pneumonia) (179, 182)</li> </ul>
DIP	<ul style="list-style-type: none"> <li>• DIP*</li> </ul>
Fibrotic CTD-related ILD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• F-NSIP, FOP, UIP (use histopathological criteria for idiopathic diseases [179])</li> </ul>
Fibrotic HP	<ul style="list-style-type: none"> <li>• HP and probable HP (138)</li> <li>• Fibrotic element may be that of UIP, F-NSIP, or bronchiolocentric fibrosis</li> </ul>
Fibrotic occupational ILD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dependent on occupational lung disease (asbestosis, fibrotic HP, silicosis, pneumoconiosis, or other) (183)</li> </ul>
Fibrotic LCH	<ul style="list-style-type: none"> <li>• F-LCH (184)</li> </ul>
Fibrotic sarcoidosis	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Discrete nonnecrotizing granulomas with a lymphatic distribution with coexistent fibrosis (185)</li> </ul>
Unclassified fibrotic ILD	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cases should ideally be termed “unclassifiable” only after multidisciplinary discussion. Most cases represent combined or overlapping patterns of classifiable interstitial pneumonias, and these should be reported as such (179)</li> </ul>
Other	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fibrosis in association with inborn errors of metabolism, surfactant protein disorders, pulmonary involvement by systemic disorders, or others</li> </ul>





# Plevraparankimal fibroelastoz

- Viseral plevrada fibrozis ve subplevral parankimde fibroelastotik deęişiklikler
- Toraks BT: AC üst lobları ve apekslerde tutulum
- PPFE ile birlikte en sık görülen fibrotik İAH: UIP (%25-32)
- Etkin bir tedavisi yok  
düşük doz kortikosteroid? immunsupresif? antifibrotik?  
AC transplantasyon

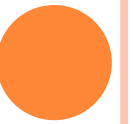
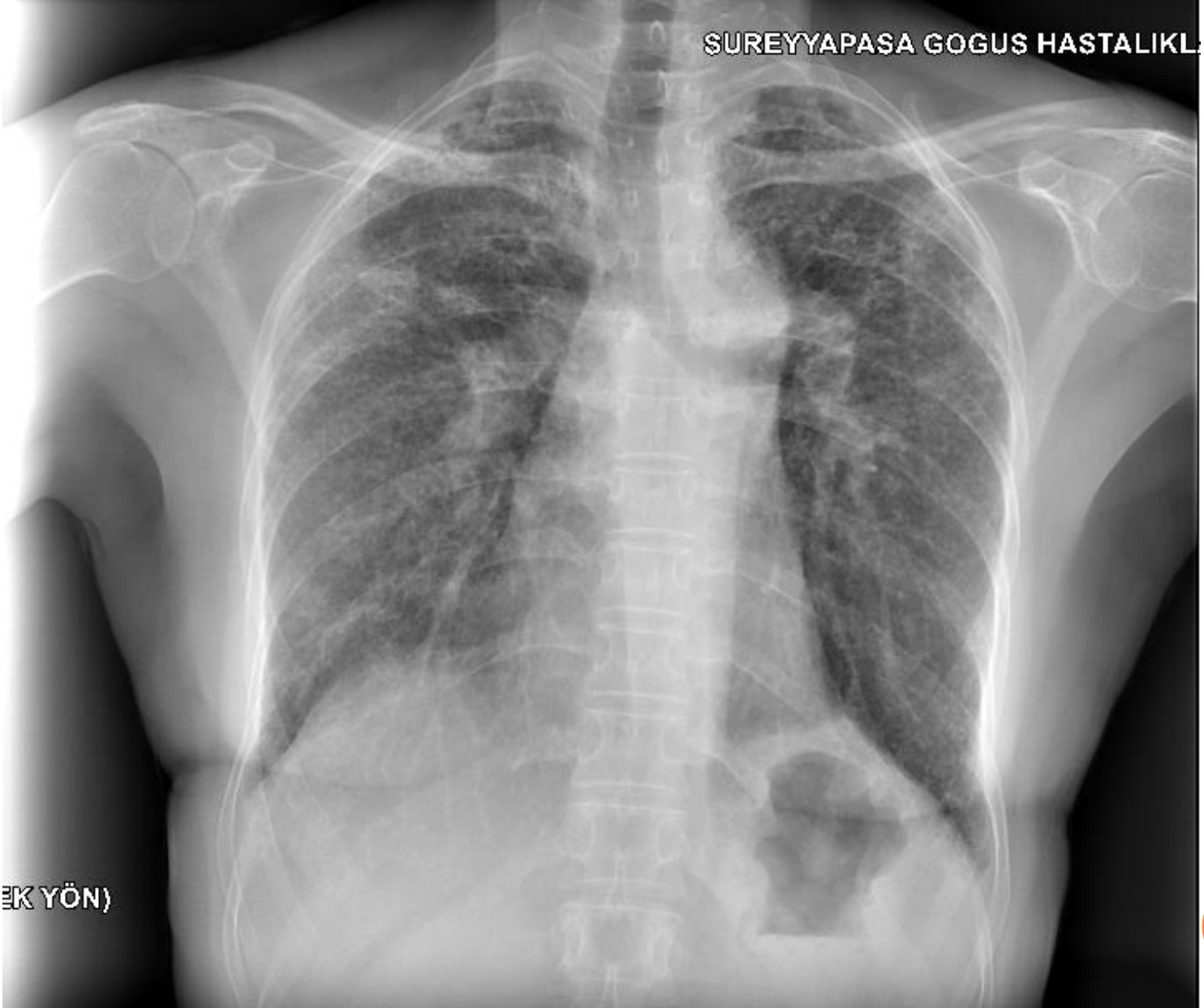


- Antifibrotik tedavi başlandı
- Transplantasyon için yönlendirildi:  
listelemeye alındı
- 1. yıl kontrolü: nefes darlığında azalma  
radyolojik, fonksiyonel stabilite

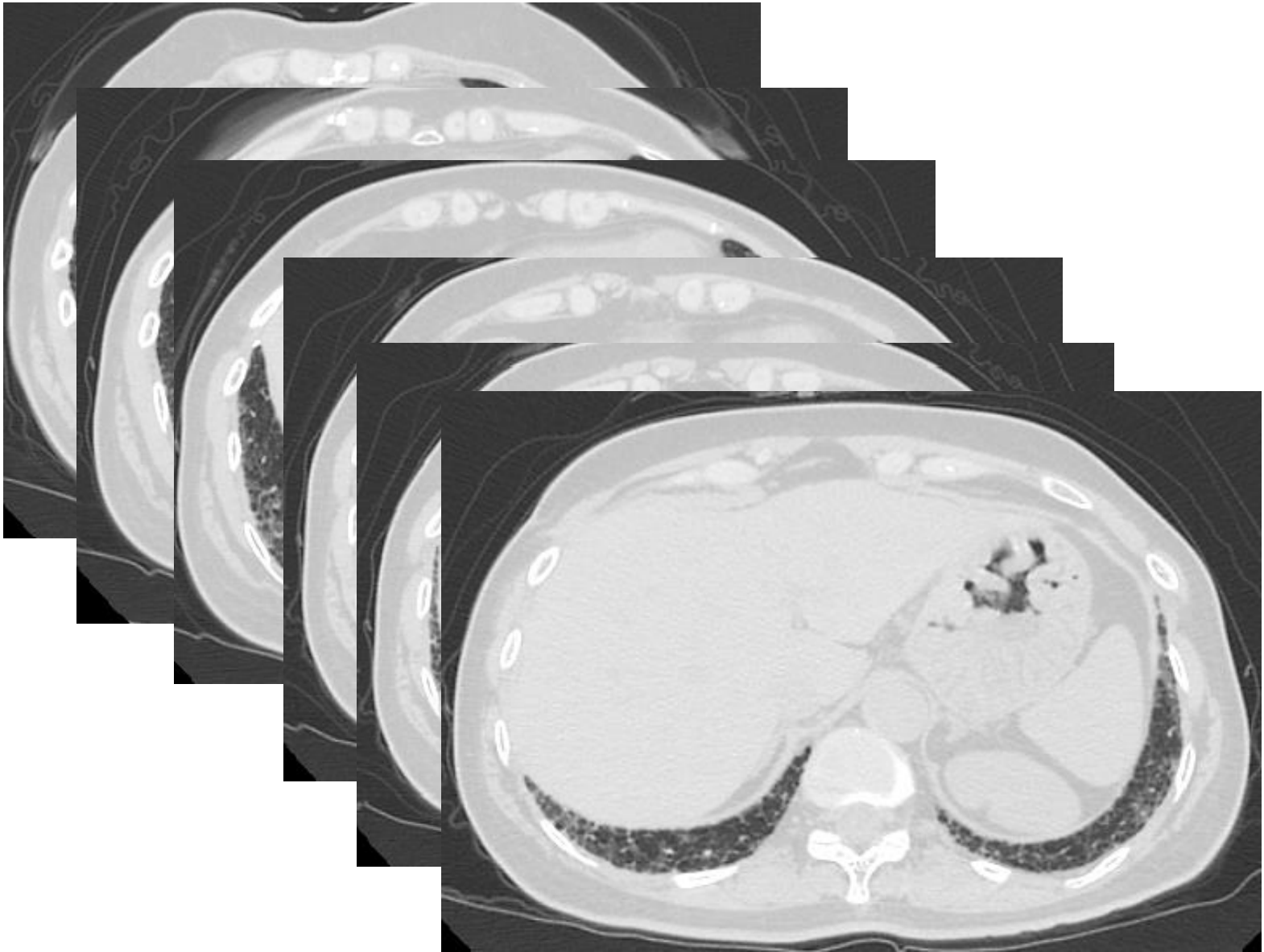


SUREYYAPASA GOGUS HASTALIKL

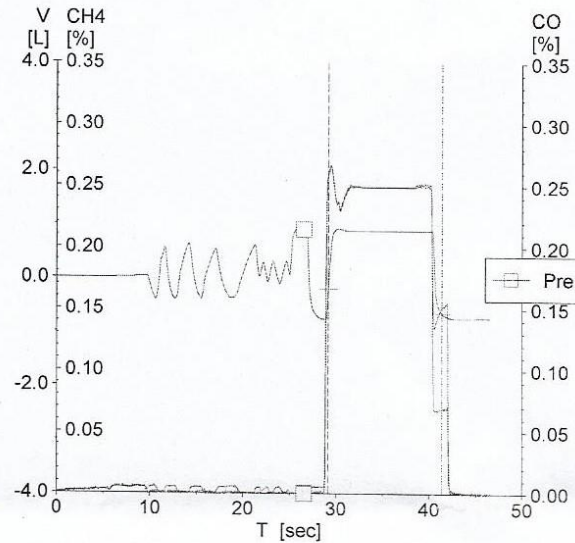
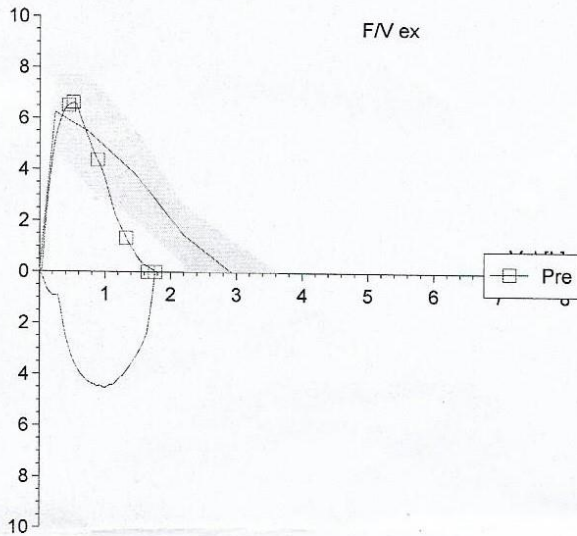
BEK YÖN)







# Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
<b>FVC</b>	2.93	1.76	60
<b>FEV 1</b>	2.49	1.65	66
<b>FEV 1 % FVC</b>	78.84	93.68	119
<b>MMEF 75/25</b>	3.12	3.39	109
<b>PEF</b>	6.24	6.61	106
<b>MEF 75</b>	5.50	6.50	118
<b>MEF 50</b>	3.80	4.38	115
<b>MEF 25</b>	1.47	1.33	90

		Pred	Best	%(Best/Pred)
<b>DLCO_SB</b>	mmol/(min*kPa)	7.95	3.31	42
<b>KCO_SB</b>	mmol/(min*kPa*L)	1.60	1.48	93
<b>VA_SB</b>	L	4.82	2.23	46
<b>Hb</b>	g(Hb)/100mL		11.90	
<b>DLCOcSB</b>	mmol/(min*kPa)	7.95	3.48	44
<b>KCOc_SB</b>	mmol/(min*kPa*L)	1.60	1.56	97



# Olgu 3

---

23 yaşıında erkek hasta

---

Şikayeti: kuru öksürük

---

Smoker , 8 paket/yıl sigara

---

Oto kaporta işinde çalışıyor

---

Bilinen hastalık yok

---

Kullandığı ilaç yok

---

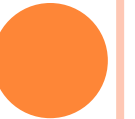
Aile öyküsü yok

---

saO2:98

---

Solunum sistemi muayenesi: ral yok, ronkus yok

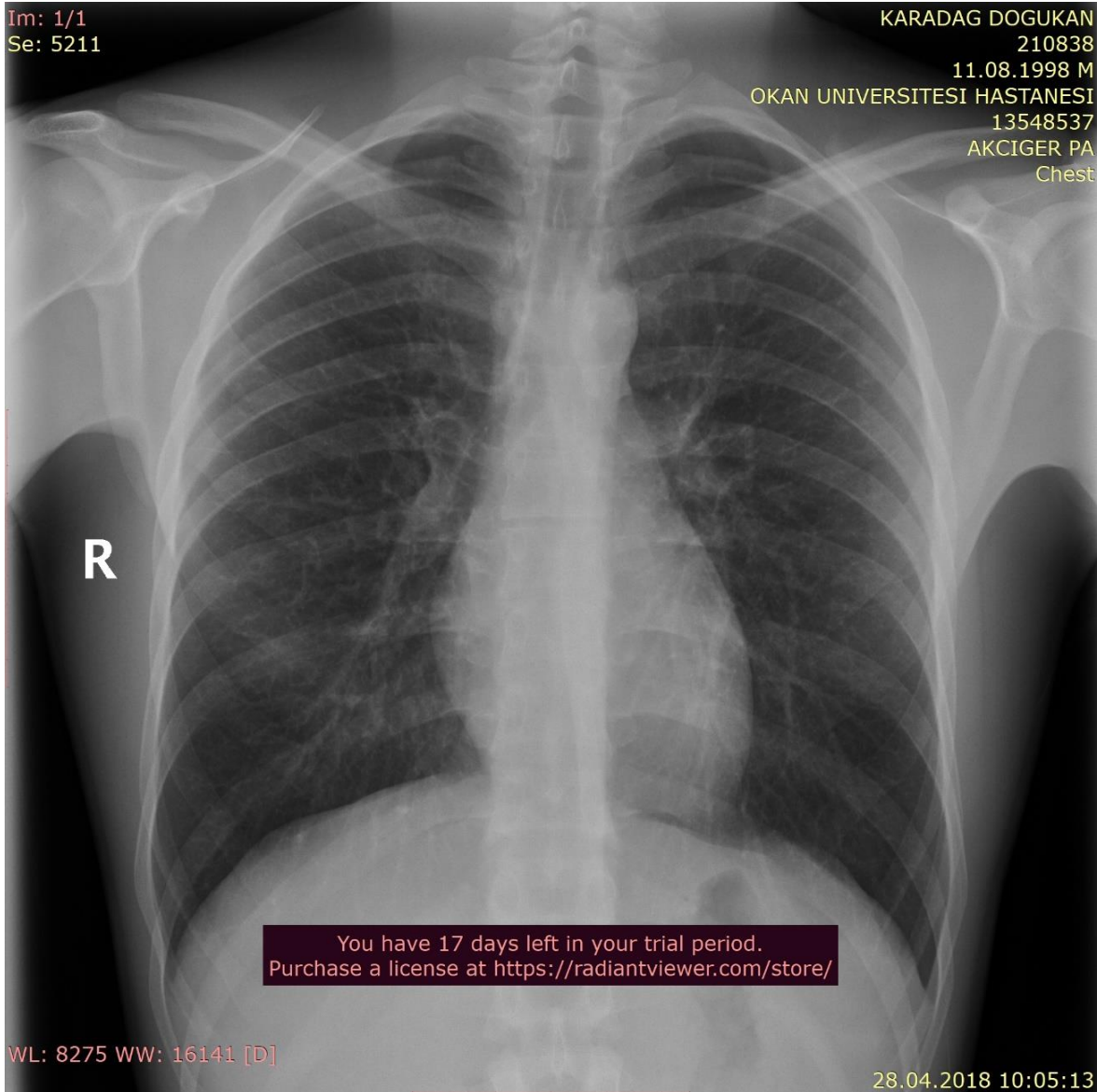


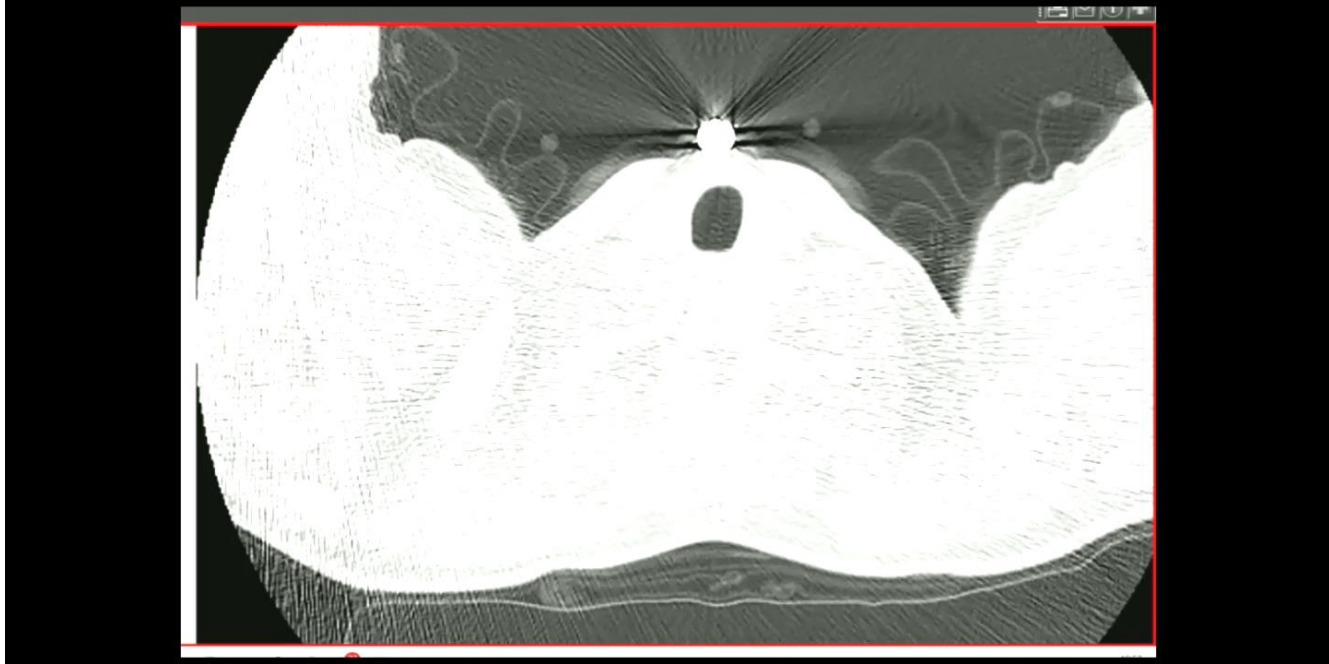
# BAŞVURU PA AC GRAFİSİ





# 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.

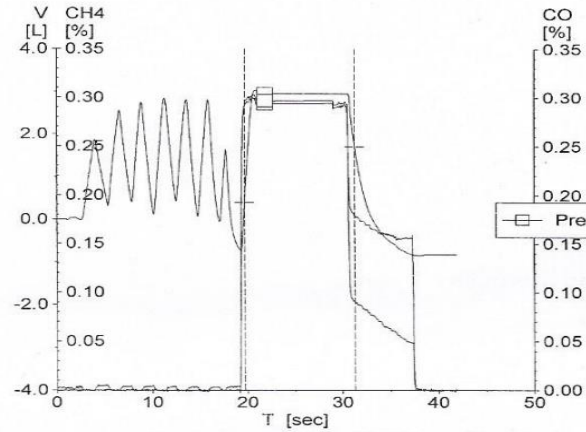
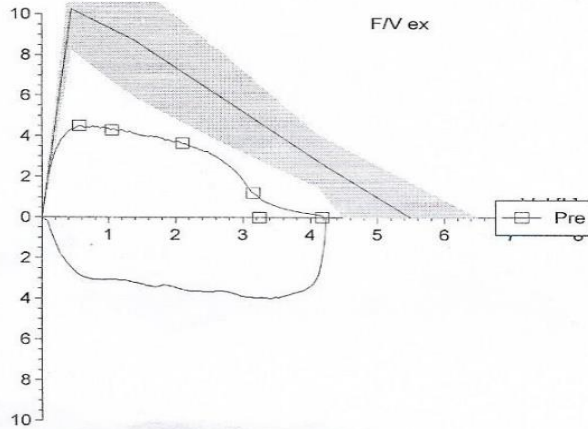
Patolojik boyutta mediastinal lenf nodu saptanmamıştır.

**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
FEV 1	4.61	3.24	70
FEV 1 % 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	1.39	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



## IMMUNHİSTOKİMYASAL İNCELEME

TEKNIK: VENTANA-BENCHMARK ULTRA

KONTROLLER: STANDART POZİTİF

### PRİMER ANTİKORLAR:

CD1A (GENEMED 010 1/100)	: AZ SAYIDA HÜCREDE POZİTİF
CD68 (DAKO - PGM1)	: POZİTİF
LANGERIN (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 "LANGERIN" İMMÜNOHİSTOKİMYASAL BELİRLEYİCİLERİ İLE REAKTİVİTE DİKKATİ ÇEKMIŞTİR.
- SİTOLOJİK ÖRNEKTE "CD1A" VE "LANGERIN" İLE GÖZLENEN İMMÜNREAKTİVİTE ORANI KLİNİK OLARAK BELİRTİLEN "LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ" TANISI İÇİN LİTERATURDE\* 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 HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ

Genç  
yetişkinlerde,  
20-40 yaş

Kadınlarda ve  
erkeklerde  
görülür.

Sigara içenlerde  
ya da içmiş  
olanlarda görülür.

Aile öyküsü  
beklenmez



# 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.



## EKSTRAPULMONER MANİFESTASYONLAR

PLCH hastalarının %20'sinde görülür

Kistik kemik lezyonları (%7)

Diabetes insipidus (%8)

Cilt lezyonları (papul, egzema)

Jeneralize LAP





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

- 69 yaşında erkek hasta
- Şikayeti:3 aydır nefes darlığı, kuru öksürük
- 45 paket/yıl sigara
- Kumaş dokuma işinde çalışmış, emekli
- Ek hastalıkları: HT
- Kullandığı ilaçlar: Kandesartan/hidroksikloortiyazid 16/12,5, asetilsalisilik asit 100



- Fizik muayenesi: clubbing yok  
oskultasyonunda bilateral akciğer bazallerinde  
*velcro ralleri*
- SaO<sub>2</sub>% : 97

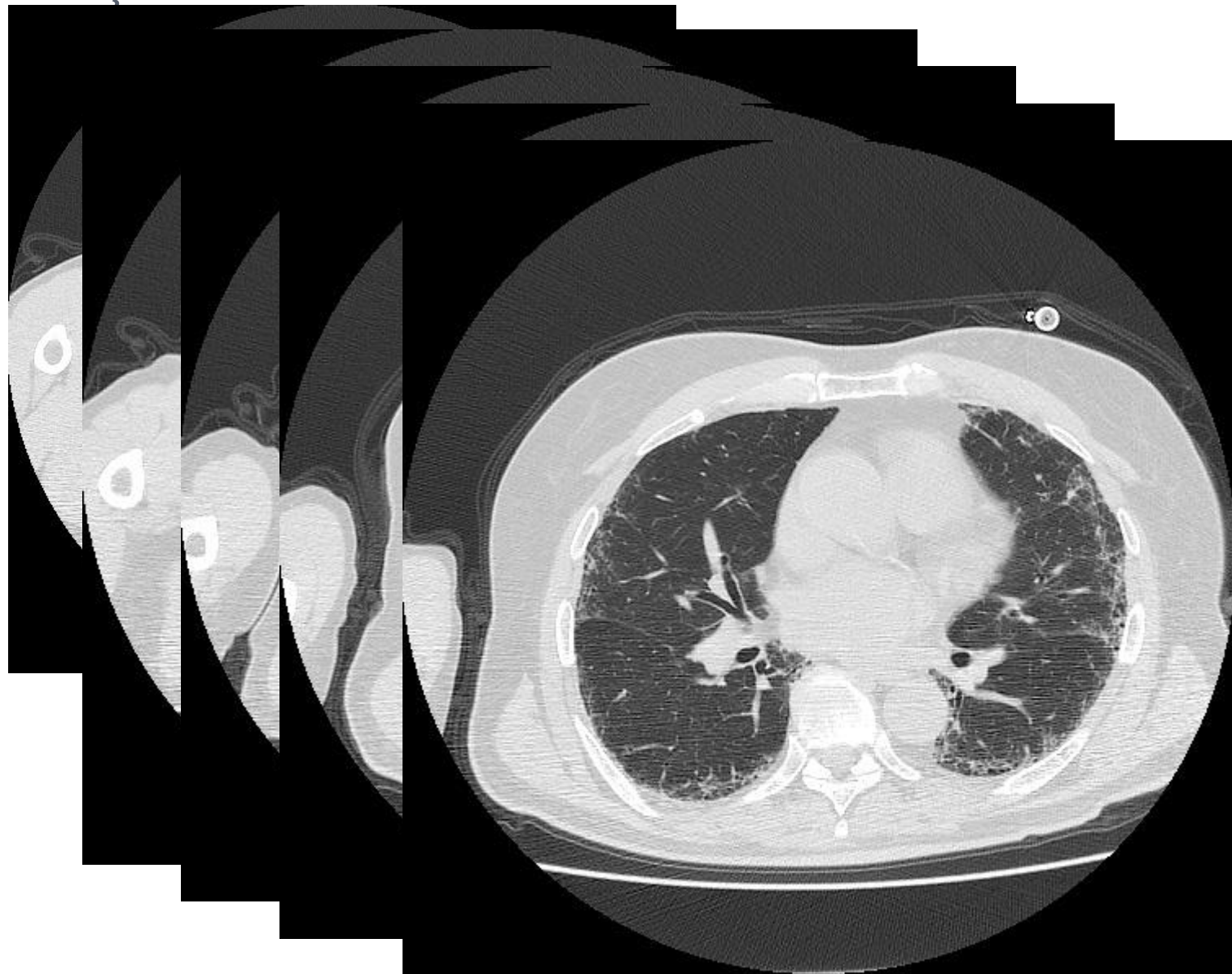


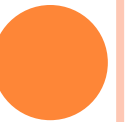
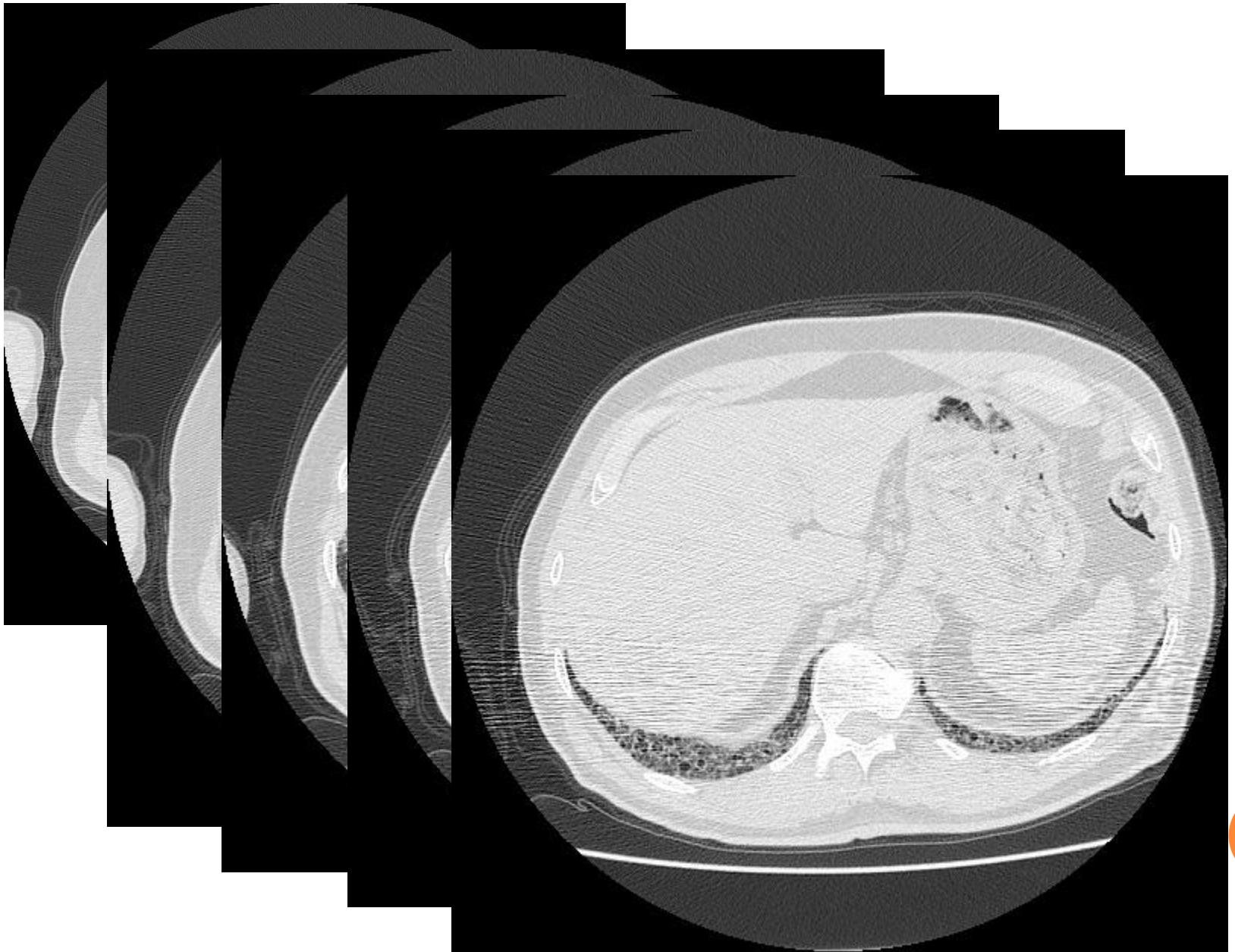


# PA GRAFI



# BASVURU HRCT





# 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

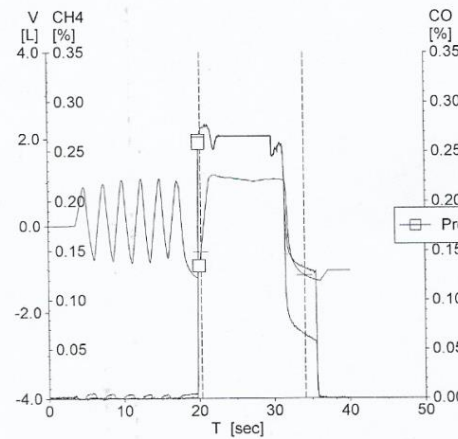
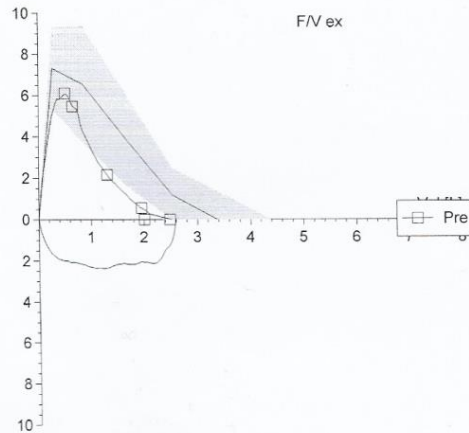
THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY, EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY, JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY, AND ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE TÓRAX IN FEBRUARY 2022

	UIP paterni	Muhtemel UIP paterni	Belirsiz UIP paterni	CT bulguları Alternatif tanıyı düşündürüyor
<b>UIP 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 (NSIP düşün)</li> <li>*Perilenfatik baskın (sarkoidoz düşün)</li> <li>*Üst ve Orta akciğer tutulumu (fibrotik HSP, KDH-İAH, sarkoidoz)</li> <li>*Subplevral korunma (NSIP, 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> <li>-Plevral plaklar (asbestozis)</li> <li>-Dilate özefagus (KDH)</li> </ul>

Date of Birth: 1/1/1950  
 Gender: male

Height: 165 cm  
 Weight: 65.0 kg  
 BMI: 24

### Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.37	2.48	74
FEV1	2.60	2.00	77
FEV1 % FVC	74.79	80.54	108
MMEF 75/25	2.93	1.66	57
PEF	7.31	6.10	83
MEF 75	6.54	5.47	84
MEF 50	3.76	2.15	57
MEF 25	1.17	0.56	47

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	7.75	4.98	64
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.27	1.18	93
VA_SB	L	5.95	4.21	71
Hb	g(Hb)/100mL		13.80	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	7.75	5.10	66
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.27	1.21	95

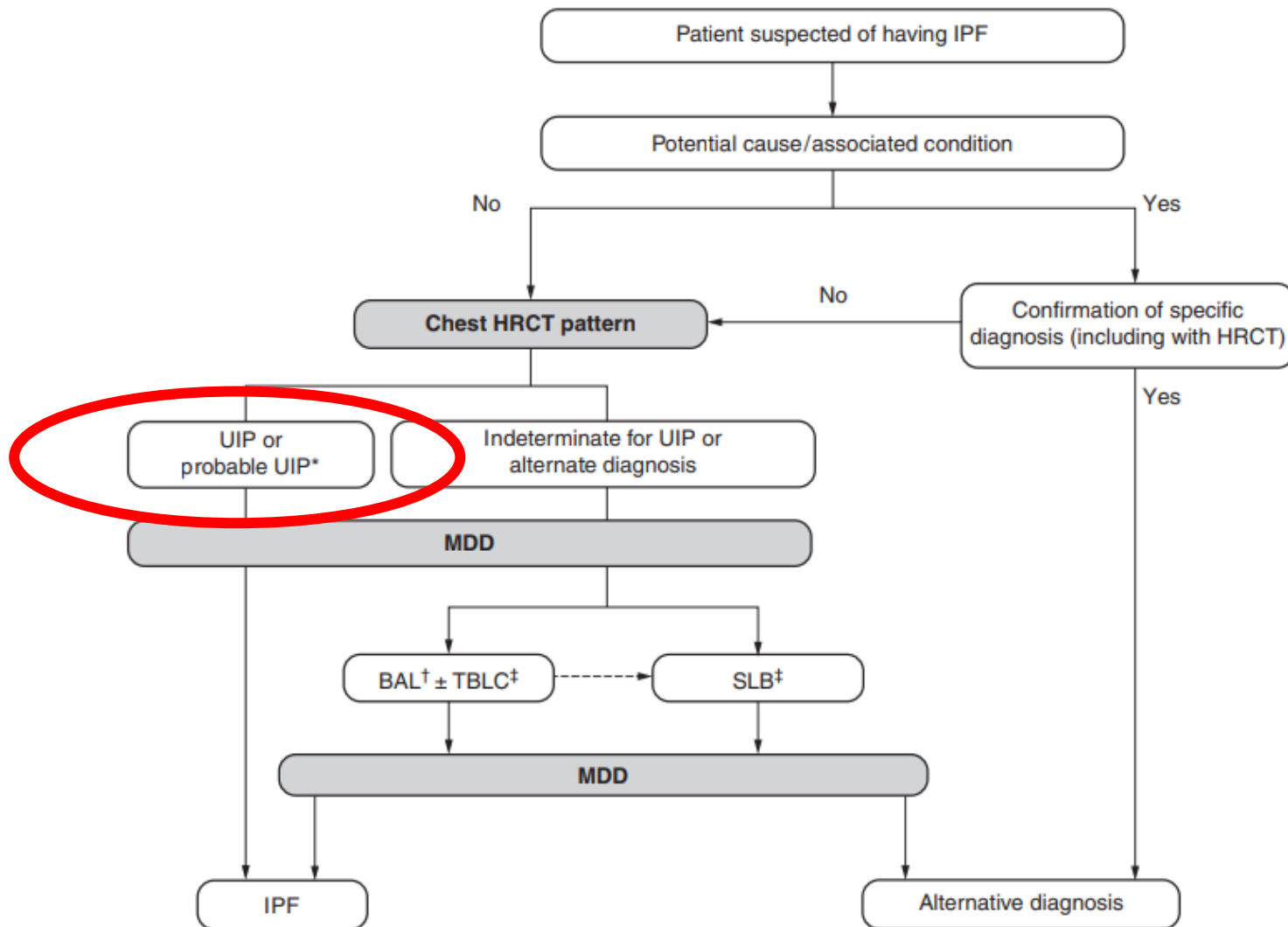
Level date: 07/26/19



# ROMATOLOJİK MARKERLER NEGATİF

Tetkik Adı	Sonuç	Durum	Birim	Aralığı / Karar Sınırı	23.12.2019
ANTİ NÜKLEER ANTİKOR (ANA)	NEGATİF	ANA :Negatif		REFERANS DEĞER:< 1/100 Negatif : <20 Pozitif : >20	
		YÖNTEM:IIF ( İndirekt İmmun Floresan )			
		ÇALIŞILAN DOKU:HEp-2 , Maymun Karaciğeri			
ANTI DS DNA	NEGATİF			Negatif : <100 Pozitif : >100	
Anti-SSB	NEGATİF				
Anti-Scl	NEGATİF				
Anti-Jo1	NEGATİF				
Nükleosom	NEGATİF				
Anti-ribozomal	NEGATİF				
Cenp	NEGATİF				
Anti Histon Antikor	NEGATİF				
Anti-Ro52	NEGATİF				
Anti-SSA	NEGATİF				
Anti-SM	NEGATİF			Negatif : 0 - 12 Pozitif : > 12	
Anti-SM-RNP	NEGATİF				
ANTİ MİTOKONDRİYAL ANTİKOR (AMA)	NEGATİF	SONUÇ :AMA : Negatif		ÇALIŞMA YÖNTEMİ:IIF ( İndirekt İmmun Floresan ) ÇALIŞILAN DOKU:Böbrek kesitleri REFERANS DEĞER:< 1/100 titre-Negatif	



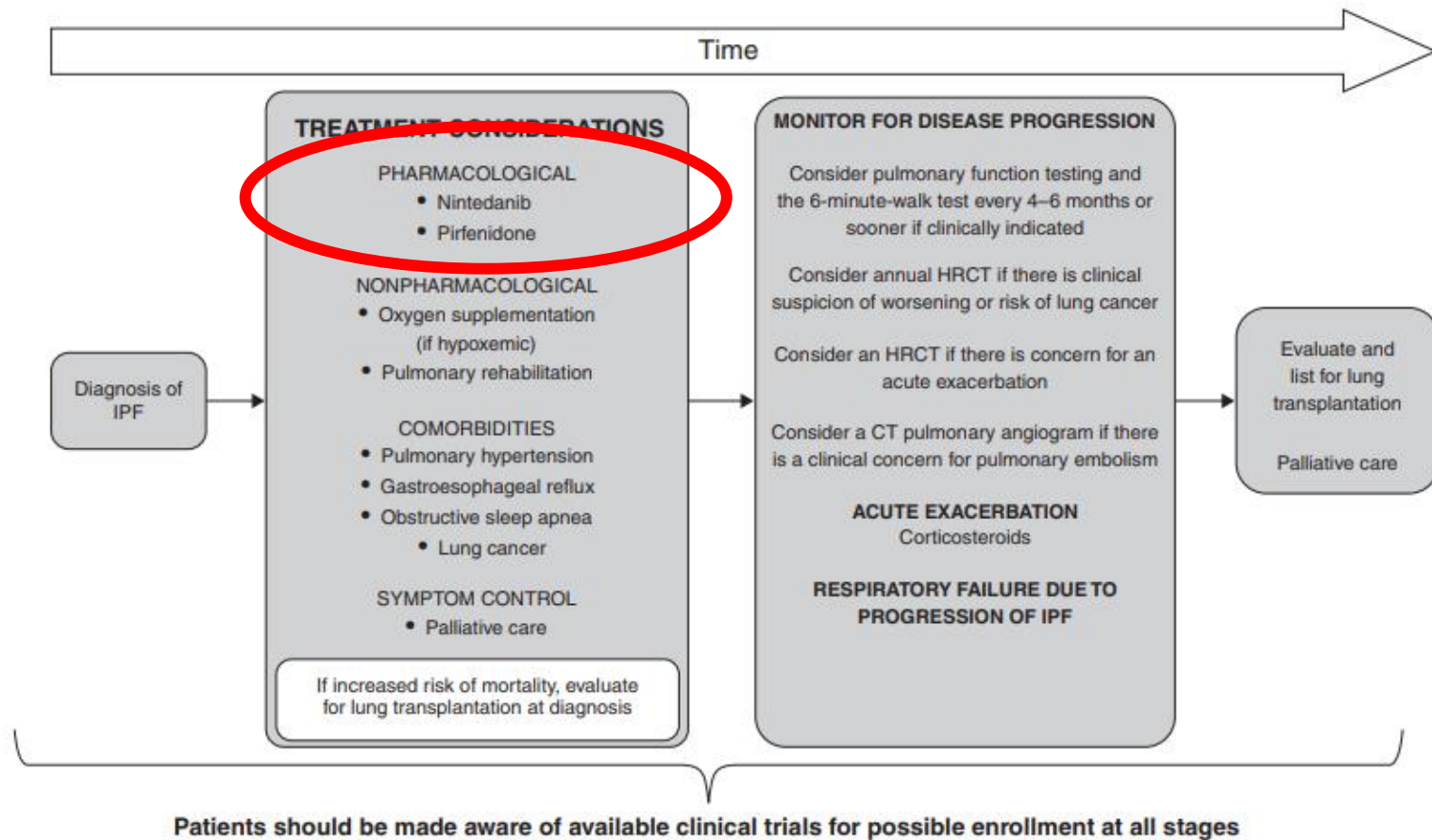


Raghu G, et al. Am J Respir Crit Care Med 2018;198:e44–e68.

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.







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.

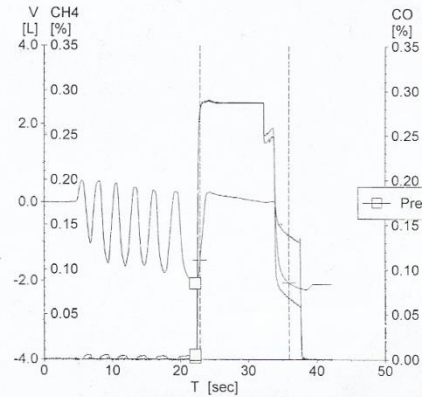
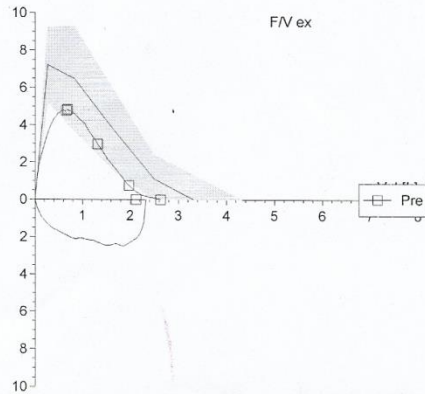


# 2021 SFT-DLCO

Date of Birth: 1/1/1950  
 Gender: male

Height: 165 cm  
 Weight: 67.0 kg  
 BMI: 25

## Diffusion SB

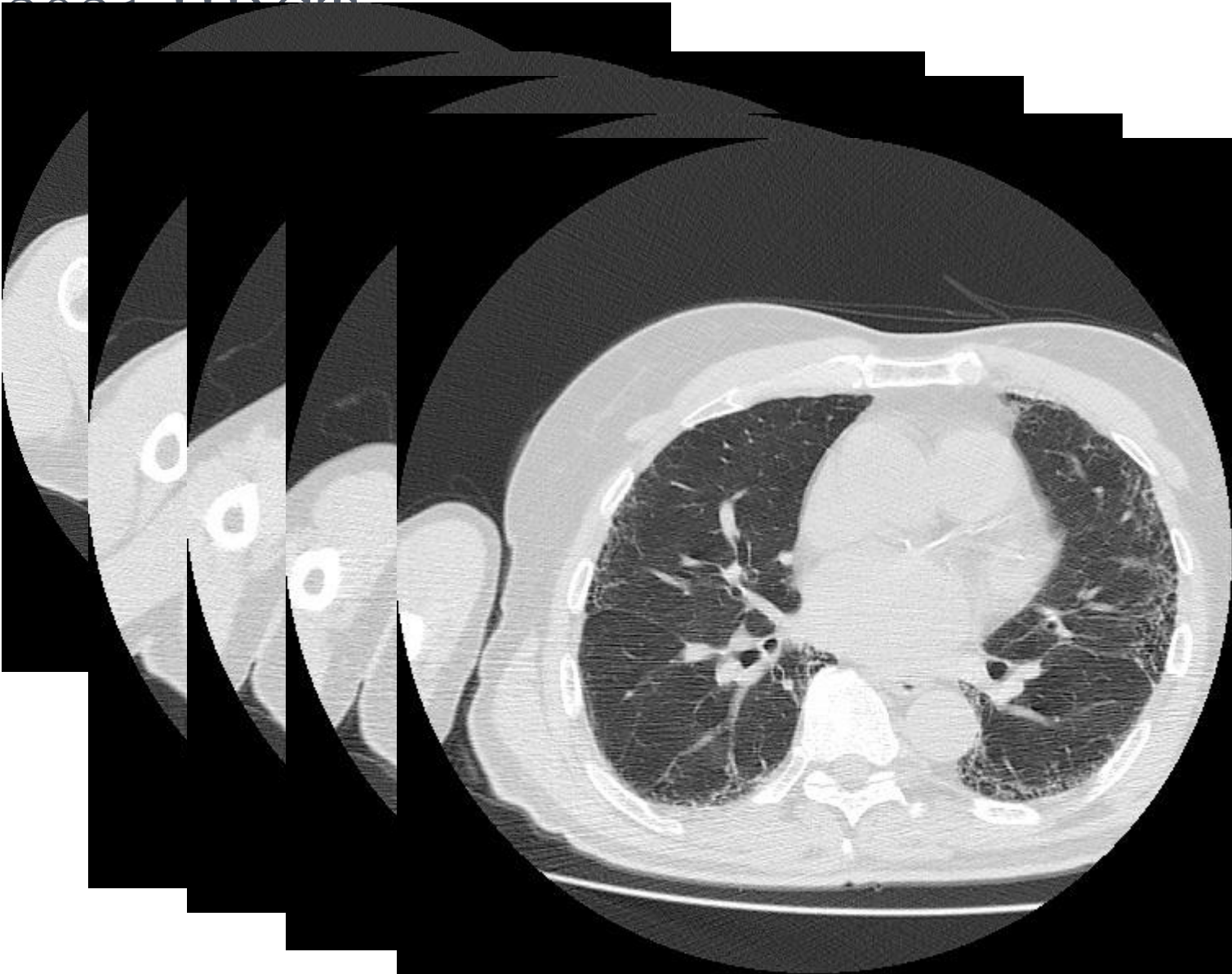


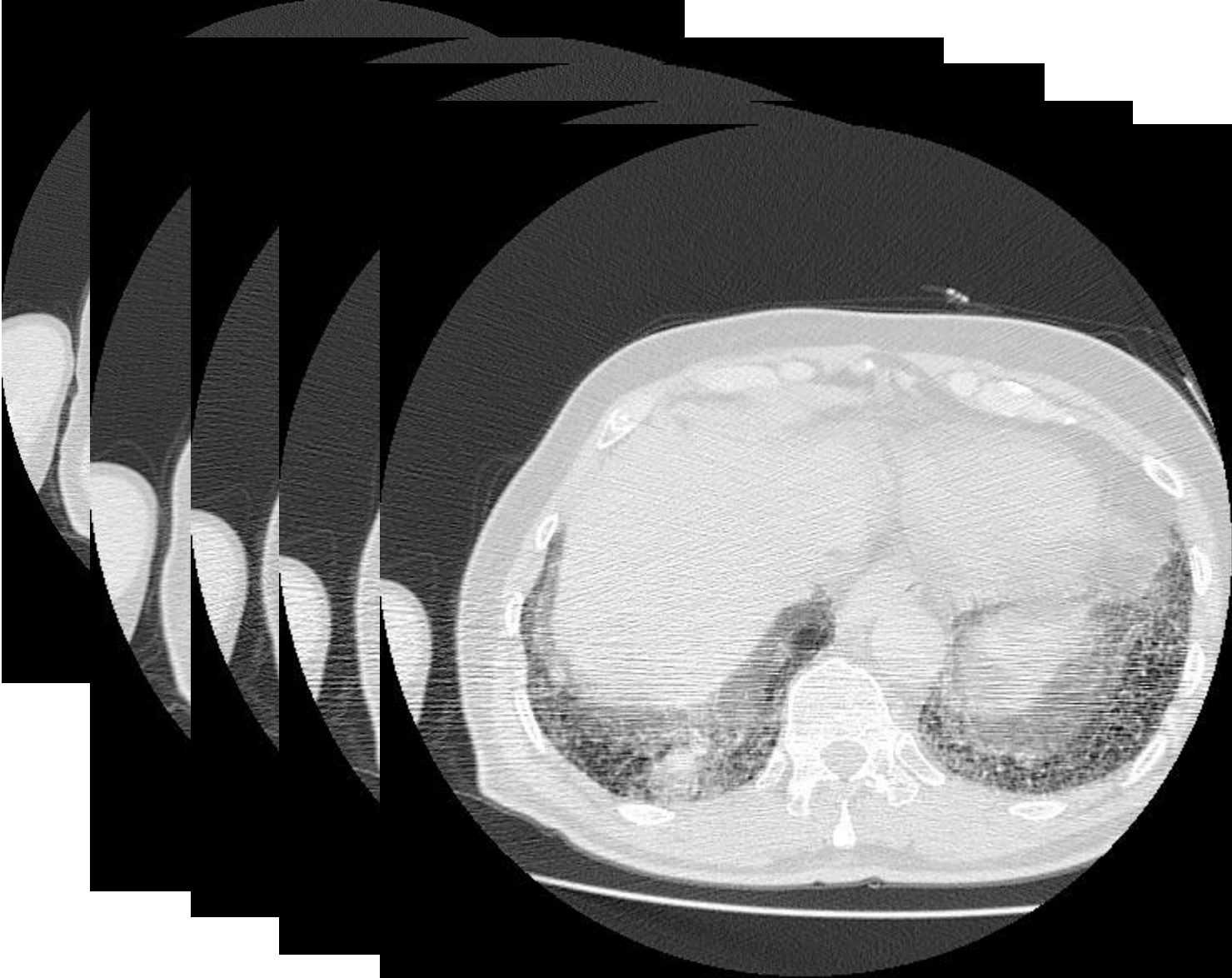
	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.32	2.63	79
FEV 1	2.55	2.12	83
FEV 1 % FVC	74.43	80.72	108
MMEF 75/25	2.85	2.22	78
PEF	7.23	4.84	67
MEF 75	6.48	4.77	74
MEF 50	3.70	2.96	80
MEF 25	1.12	0.75	67

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	7.62	5.10	67
KCO_SB mmol/(min*kPa*L)	1.25	1.25	100
VA_SB L	5.95	4.09	69
Hb g(Hb)/100mL		13.50	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	7.62	5.27	69
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.25	1.29	103



0004 TED Q12





# HRCT RAPORU

**Mediastinal sağ alt paratrakeal kısa aksı 11 mm ölçülen bir adet lap ve muhtelif istasyonlarda subsantimetrik lenf nodları izlendi**

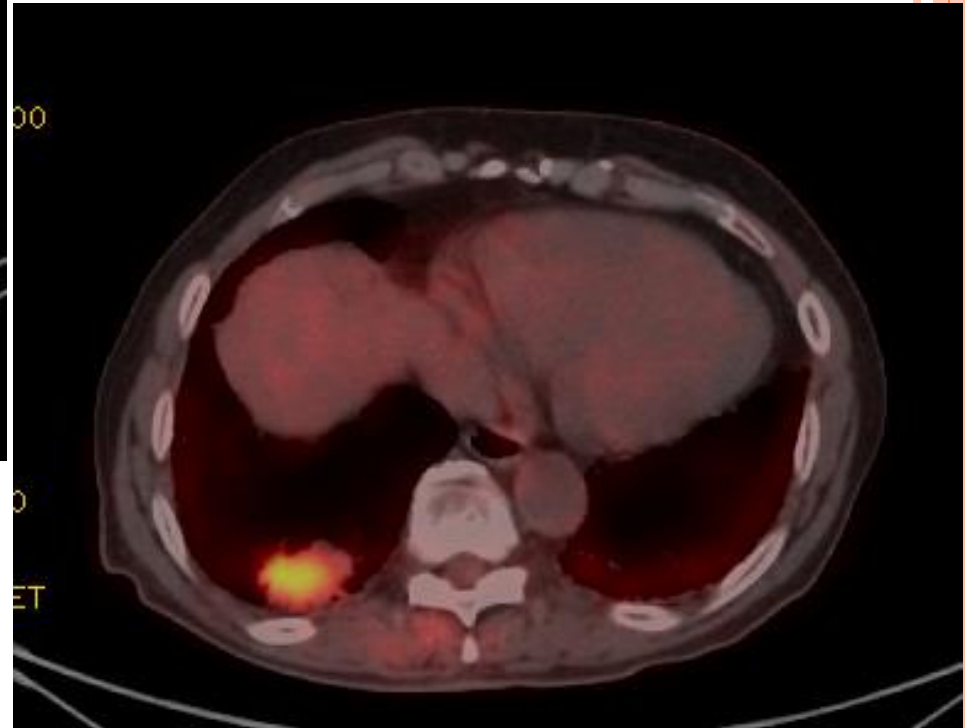
**Bilateral plevral yüzeylerde düzensiz milimetrik çizgisel fibröz kalınlaşmalar mevcut olup effüzyon izlenmedi.**

**Akciğer alanlarında yaygın bibaziller subplevral alanlarda yoğunlaşan kaba retiküler örnek görünümleri oluşturan septal fibröz kalınlaşmalar, traksiyon bronşektazileri ve buzlu cam opasiteler ,ve parankimal kistler mevcuttur mevcuttur (Klasik UIP paterni) . Bu bulgularda 2019 tarihli incelemeye göre anlamlı fark saptanmamıştır.**

**Sağ akciğer alt lob posterobazal segmentte plevra tabanlı 27x22mm boyutlu, hafif düzensiz sınırlı yeni gelişen kitle izlenmiş olup malignite açısından PET-BT ile ileri tetkiki önerilir.**



# PET-CT



# BRONKOSKOPI PATOLOJİ

Onay Tarihi : 03.11.2021

## KLİNİK BULGU

## MAKROSKOPİ

1-Pe:0,2 cm çapta 2 adet kirlibeyaz renkte doku parçası. T1K

2-Lavaj: Yaklaşık 7 cc hacminde kirlibeyaz renkte sıvı materyal sıvı bazlı sitoloji tekniği kullanılarak 1 lama yayıldı.(1 blok+3 lam)

## İMMÜNOHİSTOKİMYA

CK5/6: POZİTİF

P60: POZİTİF

CK7: POZİTİF

TTF-1: NEGATİF

NAPSİN A: NEGATİF

CD56: NEGATİF

## PATOLOJİK TANISI

1) AKCİĞER, SAĞ ALT LOB GİRİŞİ; BRONKOSKOPİK BİYOPSİ:  
ATİPİK SKUAMÖZ PROLİFERASYON (BKZ.YORUM)

2) AKCİĞER; BRONŞ LAVAJI, SIVI BAZLI SİTOLOJİ:  
AZ SAYIDA MİKST İNFLAMATUAR HÜCRELER, SOLUNUM EPİTEL HÜCRELERİ

## NOT

MEVCUT BULGULAR OLGUDA ÖN PLANDA SKLUAMÖZ HÜCRELİ KARSİNOMU DÜŞÜNDÜRMEKTEDİR. KLİNİK VE RADYOLOJİK KORELASYON ÖNERİLİR.

# EBUS PATOLOJİ

## MAKROSKOPİ

- 1:7 den blok: Yaklaşık 10 cc kahve renkte sıvı materyal sıvı bazlı sitoloji tekniği kullanılarak hücre bloğu yapıldı.  
2: 11R den blok: Yaklaşık 10 cc kirli beyaz renkte sıvı materyal sıvı bazlı sitoloji tekniği kullanılarak hücre bloğu yapıldı.  
(2 blok+4 lam)

## İMMÜNOHİSTOKİMYA

- CK5/6: POZİTİF  
P63: POZİTİF  
CK7: POZİTİF  
TTF-1: NEGATİF  
NAPSİN A: NEGATİF  
CD56: NEGATİF

## PATOLOJİK TANISI

- 1- MİDİASTEN, KOD 7 LENF NODU BÖLGESİ; BİYOPSİ:  
KAN ELEMANLARI, MALİGN KARAKTERDE ATİPİK HÜCRELER (BKZ.YORUM)
- 2- SAĞ AKCİĞER, KOD 11R LENF NODU BÖLGESİ; BİYOPSİ:  
KAN ELEMANLARI, AZ SAYIDA MALİGNİTE ŞÜPHELİ ATİPİK HÜCRELER

## NOT

MEVCUT BULGULAR OLGUDA ÖN PLANDA **SKUAMÖZ HÜCRELİ KARSİNOM METASTAZINI DÜŞÜDÜRMEKTEDİR.** KLİNİK VE RADYOLOJİK KORELASYON ÖNERİLİR.



# AKCİĞER KANSERİ- İPF

- Sıklığı: %4-13 (%3-50)
- İPF hastalarında 7-14 kat fazla
- İPF, AC Ca için sigaradan bağımsız risk faktörü
- En sık fibrozisin olduğu alt zonlarda noduler lezyonlar
- En sık skuamoz hücreli karsinom
- Operatif mortalite ve alevlenme riski yüksek



# TEŞEKKÜRLER..



www.asyod.org

**SOLUNUM BULUŞMALARI**

**ŞANLIURFA**

**8-9 Ekim 2022**  
Hilton Garden Inn, Şanlıurfa

