

# İnterstisyel Akciğer Hastalığı Olguları

*Dr Dildar Duman*

*SBÜ Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi EAH*

# Olgu 1

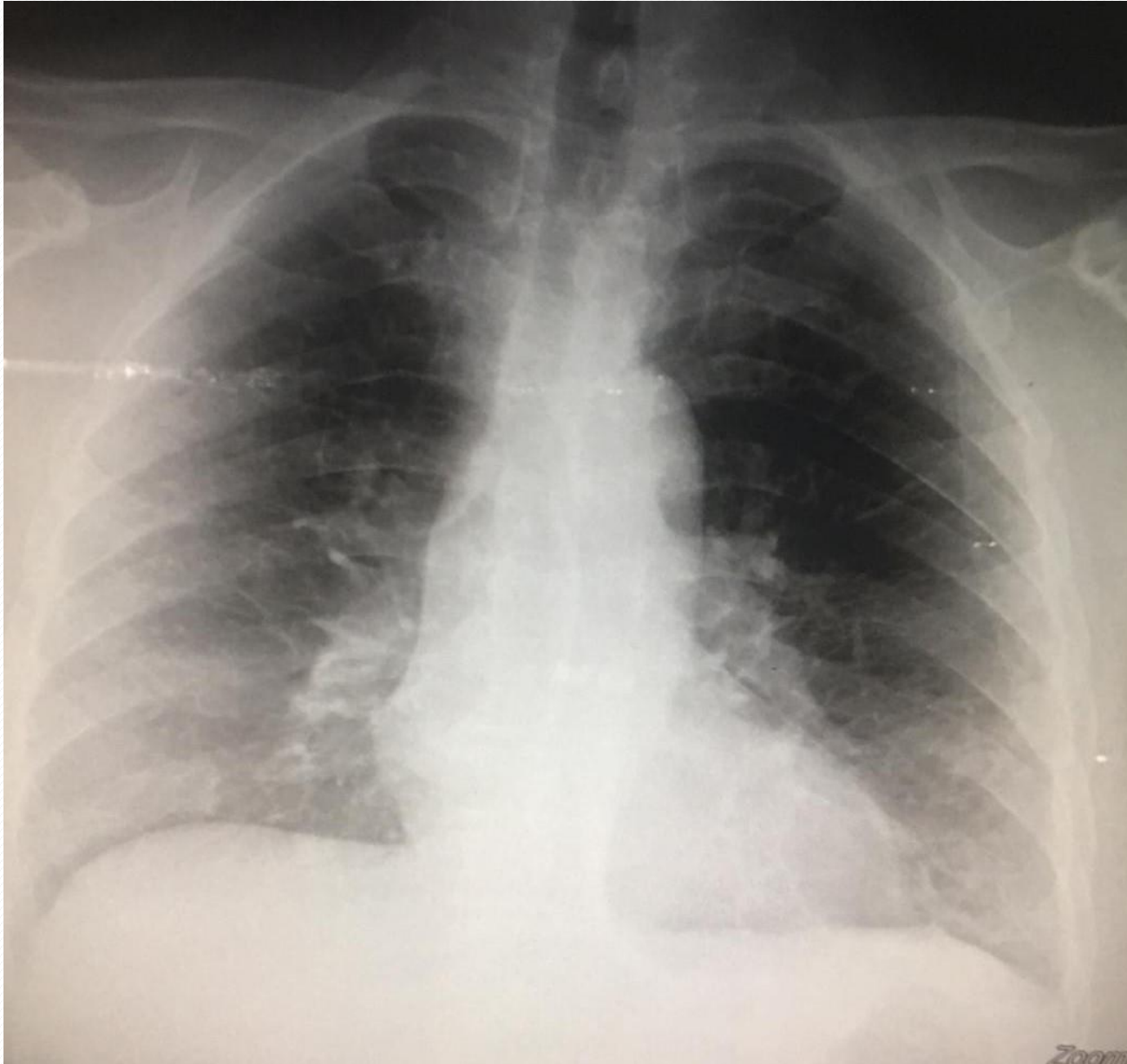
- 64 yaşımda kadın hasta
- Şikayeti: nefes darlığı, öksürük
- 30 paket/yıl sigara, 7 yıldır exsmoker
- Ev hanımı
- Bilinen maruziyet öyküsü yok
- Ek hastalıkları: karotis arter hastalığı, astım

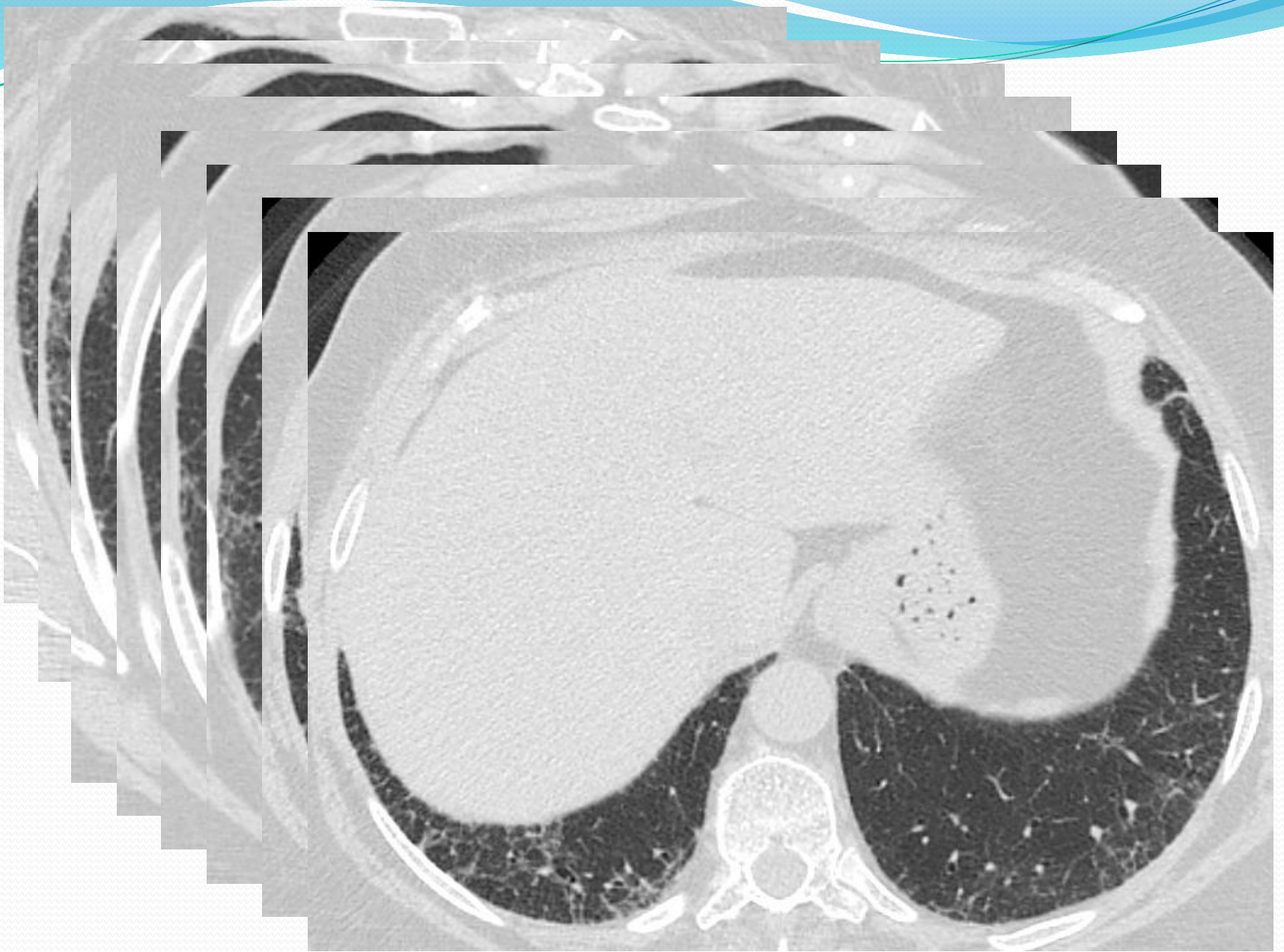
- Kullandığı ilaçlar:

Klopidogrel 75 mg, ASA 81 mg, betahistin 24 mg,  
dimenhidrinat 50 mg

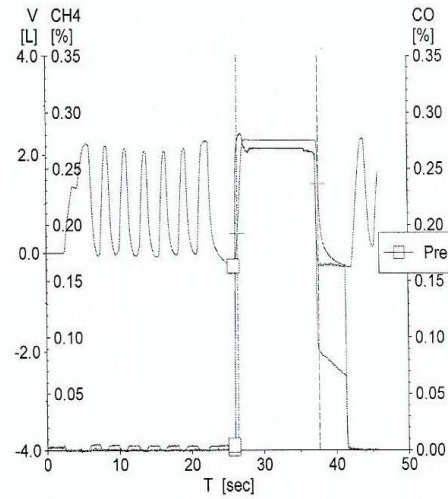
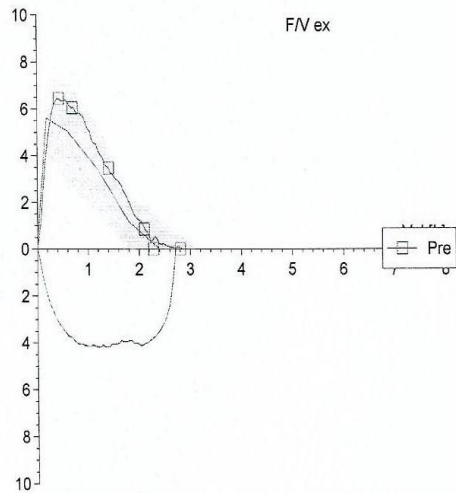
Formoterol/budesonid 12/400, ipratropium bromür 20/100  
mcg

- Fizik muayenesi: clubbing yok  
oskultasyonunda bilateral akciğer bazallerinde  
*velcro ralleri*
- SaO<sub>2</sub>% : 92





## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.40	2.80	117
FEV 1	2.00	2.28	114
FEV 1 % FVC	76.94	81.43	106
MMEF 75/25	2.71	2.66	98
PEF	5.61	6.45	115
MEF 75	5.06	6.05	120
MEF 50	3.41	3.45	101
MEF 25	1.16	0.85	73

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	6.97	4.70	68
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.29	85
VA_SB	L	4.42	3.65	82
Hb	g(Hb)/100mL		13.40	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	6.97	4.70	68
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.52	1.29	85

## 6 DAKİKA YÜRÜME TESTİ

TARİH: 30.04.2019

AD		
SOYAD		
CİNSİYET	K	
YAŞ	64	
SİGARA	İsmet (7 yıl) 7,5 paket/gün	
KİLO	80,8	
BOY	153	
BMI	34,5	
YÜRÜME MESAFESİ (mt)	425 m	
BEKLENEN %	434,828 % 709,2	
TEST SIRASINDA O2 DESTEĞİ	EVET <input type="checkbox"/> HAYIR <input checked="" type="checkbox"/>	
AKIM HIZI:		
DEĞERLER	BAŞLANGIÇ	BİTİŞ
SATURASYON	98	96
NABIZ	93	125
TANSİYON	130/90	160/80
BORG YORGUNLUK	1	3
BORG DISPNE	0	1
SFT FEV1	✓	
FVC	✓	
FEV1/FVC	✓	
ÖN TANI / TANI	İPF	
EK NOT	Testi ara vererek tamamlandı.	

- Hastada bu bulgularla dış merkezde İAH, ön planda NSIP düşünülerek deflazacort 30 mg başlanmış, 2 haftadır tedavi almaktaydı.
- Hasta hastanemize başvurdu.
- Hasta bize başvurduğunda almakta olduğu steroid tedavisi sonlandırıldı.



# AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

## **Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis**

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

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Jeffrey L. Myers, Luca Richeldi, Christopher J. Ryerson, David J. Lederer, Juergen Behr, Vincent Cottin, Sonye K. Danoff, Ferran Morell, Kevin R. Flaherty, Athol Wells, Fernando J. Martinez, Arata Azuma, Thomas J. Bice, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Harold R. Collard, Abhijit Duggal, Liam Galvin, Yoshikazu Inoue, R. Gisli Jenkins, Takeshi Johkoh, Ella A. Kazerooni, Masanori Kitaichi, Shandra L. Knight, George Mansour, Andrew G. Nicholson, Sudhakar N. J. Pipavath, Ivette Buendía-Roldán, Moisés Selman, William D. Travis, Simon L. F. Walsh, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS), EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), AND LATIN AMERICAN THORACIC SOCIETY (ALAT) WAS APPROVED BY THE ATS, JRS, AND ALAT MAY 2018, AND THE ERS JUNE 2018

- **Soru 1:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada ayrıntılı ilaç kullanımını, işyeri, ev veya ziyaret edilen yerlerdeki maruziyet detaylı sorgulanmalı mıdır?
- *Evet*
- **Soru 2:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastadan, kolajen doku hastalıklarını dışlamak için serolojik testler istenmeli midir?
- *Evet*

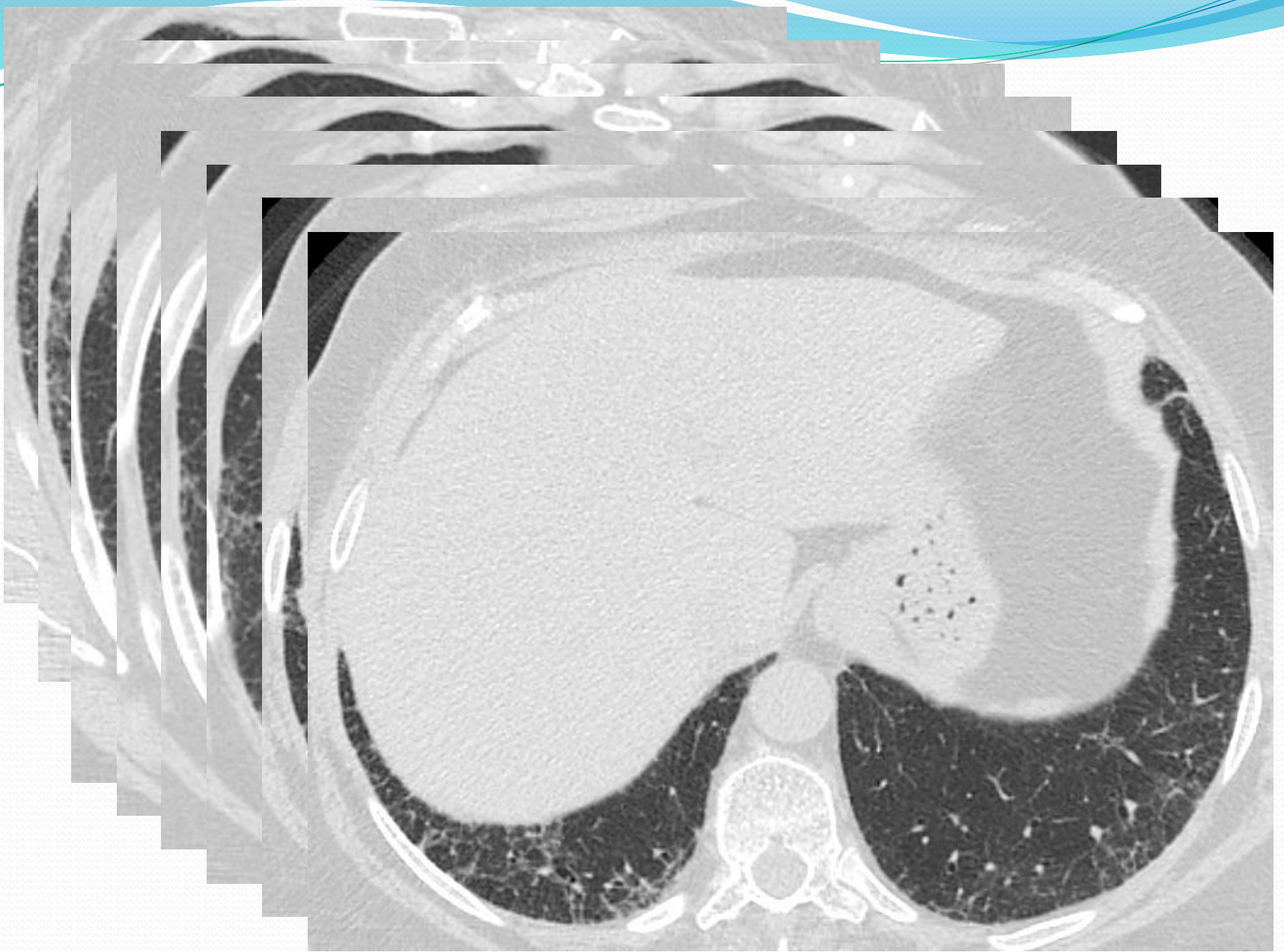
## ENA Profili (IB)

Anti-ENA U1-RNP	negatif	negatif
Anti-ENA Sm-Antijen	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro-52)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-B (La)	negatif	negatif
Anti-ENA Scl 70	negatif	negatif
Anti PM-Scl	negatif	negatif
Anti-ENA Jo-1	negatif	negatif
Anti CENP B	negatif	negatif
Anti-PCNA	negatif	negatif
Anti Nükleozomlar	negatif	negatif
Anti Histonlar	negatif	negatif
Anti Rib.P-Protein	negatif	negatif
AMA M2	negatif	negatif
DFS70	negatif	negatif

- **Soru 3:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastaya BAL yapılmalı mıdır?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa BAL yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası UIP, belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliorsa BAL hücresel analizi yapılmalı.

Tablo 1. UIP tanısı konulmasında kullanılan radyolojik sınıflama.

	UIP	Olası (probable) UIP	Belirsiz	Alternatif Tanı
Dağılım	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bazal ve subplevral tutulum</li><li>• Heterojen yerleşim</li><li>• Balpeteği</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bazal ve subplevral diffüz tutulum</li><li>• Heterojen yerleşim</li><li>• Traksiyon bronşektazisi ile birlikte retikülasyon</li><li>• İlimli buzlu cam</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Subplevral ve bazal dağılım</li><li>• <b>İnce retikülasyon</b></li><li>• BT özellikleri diğer spesifik fibrosis paternini düşündürmüyor olmalı</li><li>• Erken UIP paterni</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dağılım</li><li>- Üst-orta zon</li><li>- Peribronşiyoler</li><li>• Plevral plaklar</li><li>• Dilate özefagus</li><li>• Distal klavikuler erozyon</li><li>• Yoğun LAP kümeleri</li><li>• Plevral efüzyon ve kalınlaşma</li></ul>
-	<p>Retiküler patern</p> <p>İlimli buz cam</p> <p><b>Dağılım varyasyonları:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Asimetrik</li><li>- Diffüz</li></ul>			<ul style="list-style-type: none"><li>• Kistler</li><li>• Mozaik atenüasyon</li><li>• Nodüller</li><li>• Konsolidasyon</li><li>• Baskın buzlu cam</li></ul>



Yas: 64 (Kadin)

Kabul Tarihi: 30.05.2019,12:47

Numune Tarihi: 30.05.2019,12:51

TEST ADI	SONUC	BİRİM
CD 4/CD 8 Panel, BAL	:	
TOTAL HUCRE SAYISI	50.00	/mm <sup>3</sup>
LENFOSIT	6.00	%
NOTROFIL	36.00	%
E OZINOFIL	0.00	%
MAKROFAJ	58.00	%
CD64(notrofil/makrofaq/monosit), BAL	54.80	%
7-AAD (Canli Hucre), BAL	75.20	%
CD45, BAL	100.00	%
CD 3. (T hucre), BAL	93.60	%
CD4 (T Helper), BAL	36.10	%
CD8 (T supressor), BAL	41.70	%
CD4/CD8 ORAN, BAL	0.87	

- **Soru 4:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastaya tanıyı doğrulamak için Cerrahi biyopsi yapılmalı mıdır?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa cerrahi biyopsi yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası yada belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliorsa cerrahi biyopsi yapılması öneriliyor.



## MAKROSKOPİ

4,2 x 3 x 1 cm ölçüsünde Akciğer wedge rezeksiyonudur. Kesitlerinde özellik izlenmedi. TT5K (5 blok+10 lam)

## PATOLOJİK TANISI

SOL AKCİĞER, LİNGULA, WEDGE REZEKSİYON: AKCİĞER PARANKİMİNDE YAMA TARZINDA, HETEROJEN, ORTA DERECEDE İNTERSTİSYEL FİBROZİS, KRONİK BRONŞİOLİT, BRONŞİOLER METAPLAZİ, SEYREK MİKROSKOPİK BAL PETEĞİ ALANLARI, FİBROBLASTİK FOKUSLAR, FOKAL AMFİZEMATÖZ DEĞİŞİKLİKLER, FOKAL ATİPİK PNÖMOSİT PROLİFERASYONLARI (BKZ. NOT)

## NOT

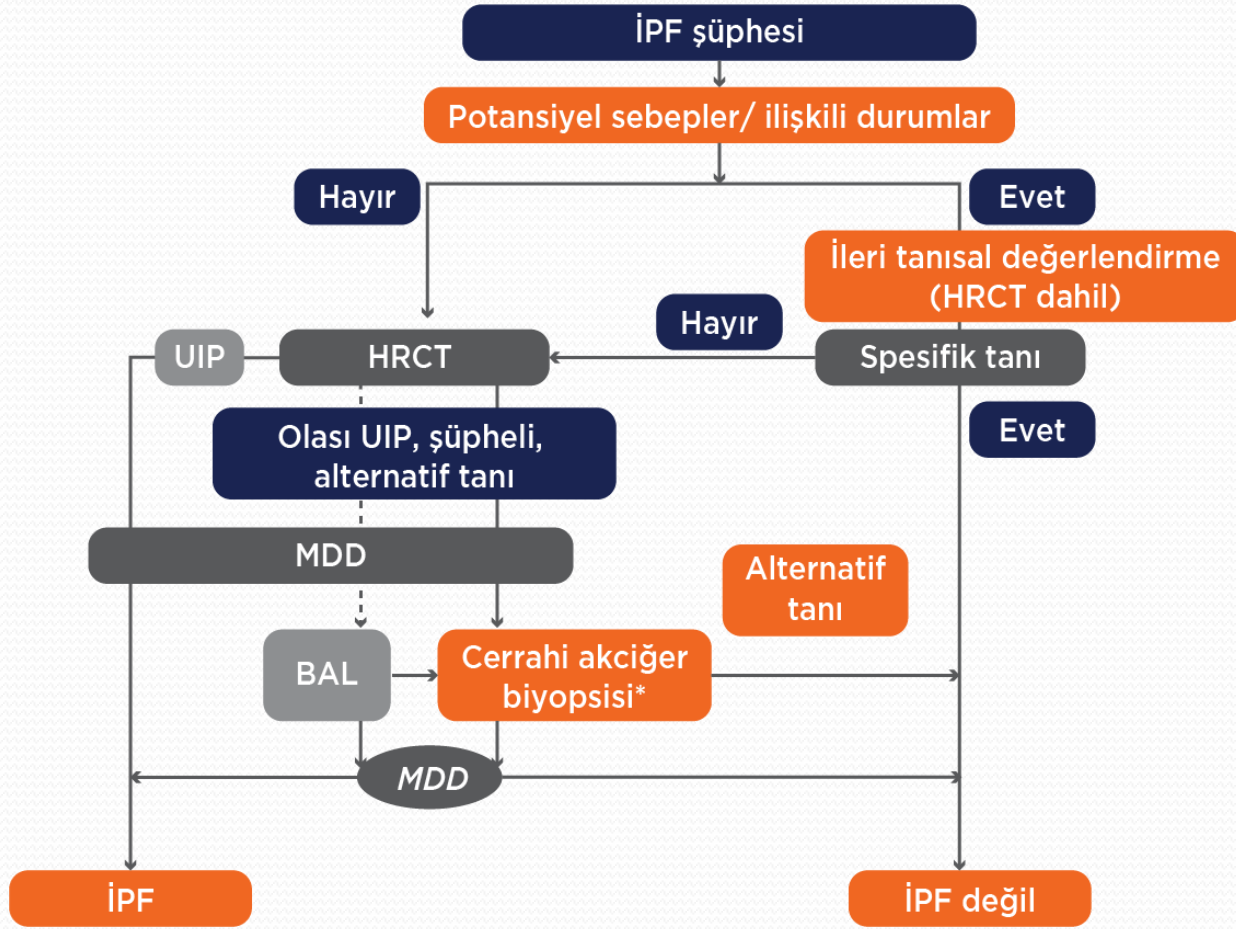
Mevcut histopatolojik bulgular usual interstisyel pnömoni paterni lehine yorumlanmıştır. Olgunun IPF, konnektif doku hastalıkları, asbestoz, hipersensitivite pnömonisi, kronik ilaç reaksiyonları gibi usual interstisyel pnömoni paterninin görülebildiği hastalıklar açısından klinik ve radyolojik bulgular ile birlikte değerlendirilmesi önerilir. Ek olarak fokal atipik pnömosit proliferasyonları mevcut olup, olgunun malignite gelişim riski açısından da takibi önerilir.

- **Soru 5:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada histopatolojik tanı için, transbronşiyal biyopsi (TBB), cerrahi biyopsinin alternatifi olabilir mi?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa TBB yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası UIP, belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliyorsa TBB yapılması veya yapılmaması konusunda öneride bulunulmamış.

- **Soru 6:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada histopatolojik tanı için, akciğer kriyobiyopsi, cerrahi biyopsinin alternatifi olabilir mi?
- HRCT paterni kesin UIP ile uyumluysa kriyobiyopsi yapılması önerilmiyor.
- HRCT paterni olası yada belirsiz UIP veya alternatif tanıyı destekliyorsa kriyobiyopsi ile ilgili öneride bulunulmamış.

- **Soru 7:** Yeni saptanan IAH olan ve IPF den şüphelenilen bir hastada karar MDD (multidisipliner decision) konsey ile mi verilmelidir?
- *Evet*

Klinik olarak şüphelenilen İPF		Histopatoloji paterni			
		UIP	Olası UIP	Belirsiz	Alternatif tanı
HRCT paterni	UIP	İPF	İPF	İPF	İPF değil
	Olası UIP	İPF	İPF	İPF (muhtemel) <sup>†</sup>	İPF değil
	Belirsiz	İPF	İPF (muhtemel) <sup>†</sup>	Şüpheli <sup>‡</sup>	İPF değil
	Alternatif tanı	İPF (muhtemel) <sup>†</sup> /İPF değil	İPF değil	İPF değil	İPF değil



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

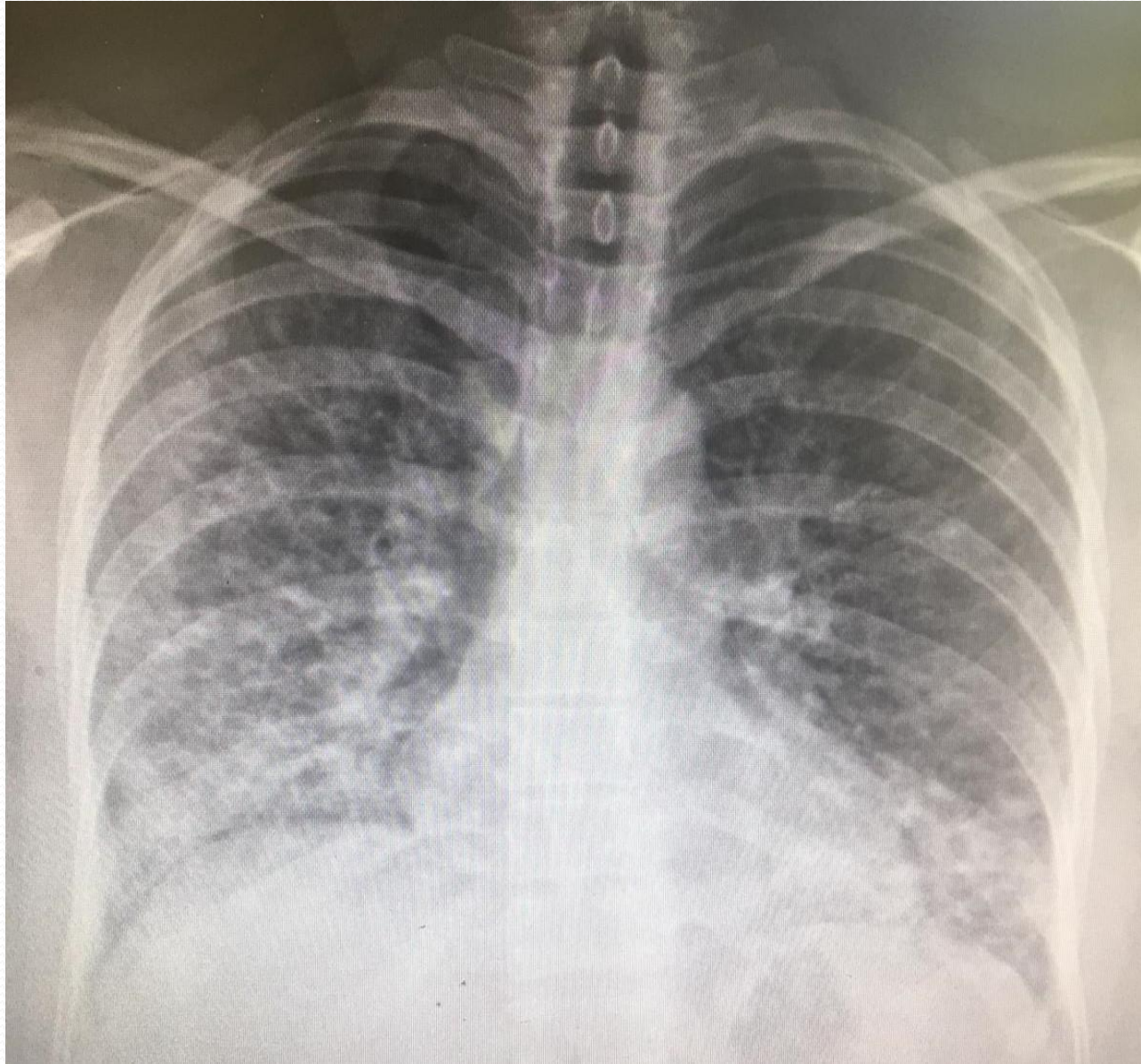
- Hastaya konsey kararıyla **İPF** tanısı konularak pirfenidon tedavisi başlandı.

# Olgu 2

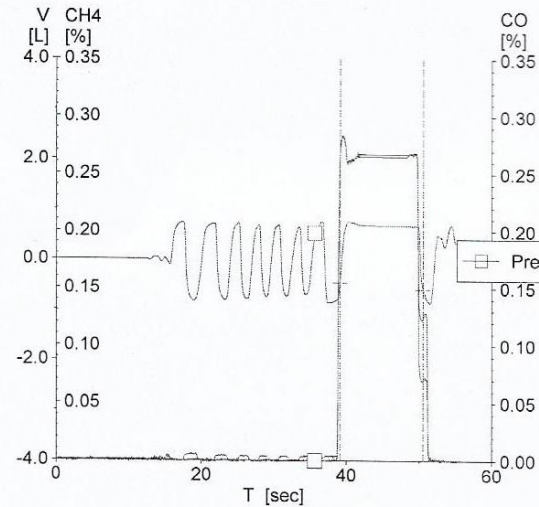
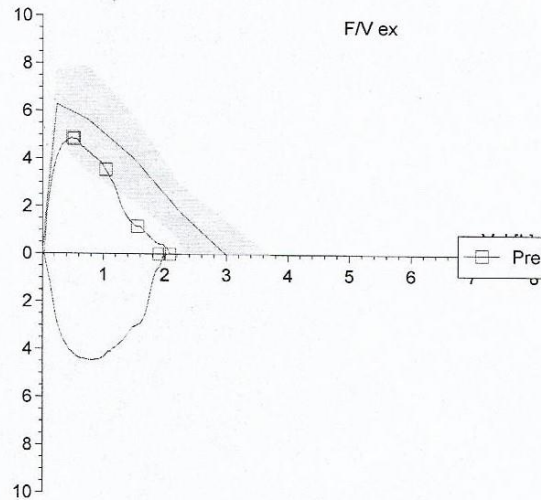
- 38 yaşında kadın hasta
- Şikayetleri: halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, nefes darlığı (4 aydır)
- Dış merkezde antibiyotik tedavisi kullanmış ancak şikayetlerinin artması üzerine hastanemize başvurmuştu.
- Nonsmoker
- Ev hanımı
- 3 ay önce eve muhabbet kuşu alınmış, 2 ay evde kalmış, son bir aydır yok.
- Bilinen hastalık yok, ilaç kullanımı yok.



- Fizik muayenesi:
- Genel durumu orta-iyi
- saO<sub>2</sub>:%95
- TA 120/80 mm Hg, DNS:90/dk
- Ateş 37.2, DSS:18/dk
- Clubbing yok
- Solunum sistemi muayenesi: alt alanlarda raller

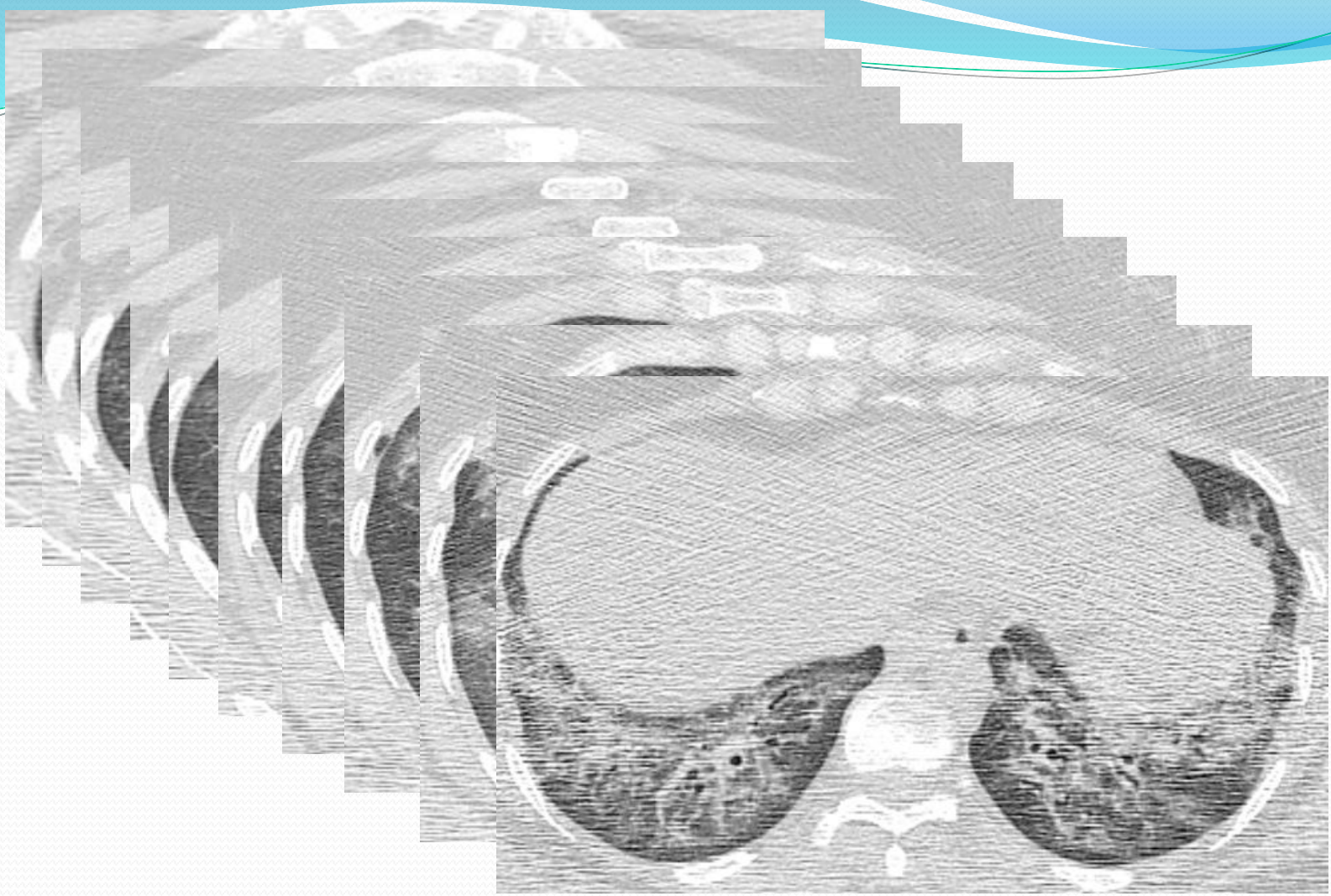


## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.99	2.07	69
FEV 1	2.57	1.90	74
FEV 1 % FVC	81.88	91.88	112
MMEF 75/25	3.57	2.62	73
PEF	6.28	4.89	78
MEF 75	5.64	4.83	86
MEF 50	4.01	3.53	88
MEF 25	1.79	1.15	64

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.08	3.21	40
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.18	65
VA_SB	L	4.29	2.73	64
Hb	g(Hb)/100mL		13.10	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.08	3.24	40
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.19	65



- Balgam ARB leri negatif
- PPD: 5 mm
- Kardioloji konsultasyonu: normal, EF %60
- Bronkoskopi: normal endobronşial sistem
- BAL: Lenfosit: %42  
Nötrofil: %30  
Makrofaj: %28  
CD4/CD8: 0.3
- RF:12.7 (0-15), anti CCP: 1.56 (0-5)

## ENA Profili (IB)

Anti-ENA U1-RNP	negatif	negatif
Anti-ENA Sm-Antijen	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-A (Ro-52)	negatif	negatif
Anti-ENA SS-B (La)	negatif	negatif
Anti-ENA Scl 70	negatif	negatif
Anti PM-Scl	negatif	negatif
Anti-ENA Jo-1	negatif	negatif
Anti CENP B	negatif	negatif
Anti-PCNA	negatif	negatif
Anti Nükleozomlar	negatif	negatif
Anti Histonlar	negatif	negatif
Anti Rib.P-Protein	negatif	negatif
AMA M2	negatif	negatif
DFS70	negatif	negatif

Histolojik ve radyolojik özellikler ile benzeşen 3 hastalık

- **HP**
- **NSIP**
- **IPF**

• **HP** lehine bulgular:

• **Radyolojik**

Üst-orta zon tutulumu

Buzlu cam, sentrilobuler noduller, mozaik perfüzyon  
(hava hapsi)

• **Histopatolojik**

Selüler, lenfositik interstisyel infiltratlar

Bronşiyolit

Granülomlar (zayıf, seyrek)



- **NSIP** lehine bulgular:

- **Radyolojik**

Alt zon tutulumu (homojen,simetrik)

Buzlu cam,retikülasyon,traksiyon bronşektazileri

Balpeteği genellikle yok

Subplevral korunma

- **Histopatolojik**

- Selüler patern ve fibrotik patern

- Difüz-uniform inflamasyon ve septal fibrozis

• **IPF** lehine bulgular:

• **Radyolojik**

Alt zon tutulumu (periferik, heterojen, subplevral)

Balpeteđi, retikülasyon, traksiyon bronşektazileri

• **Histopatolojik**

Heterojen fibrozis

Balpeteđi

Fibroblastik odaklar

## MAKROSKOPİ

5,5 x 4 x 0,3 cm ölçüsünde sol alt lob wedge rezeksiyon materyalidir. Kesidi kirlibeyaz renkte alacalı görünümde dokudur. 1 kısım 4 kaset (4 blok+8 lam)

## MİKROSKOPİ

Pulmoner parenkimde:

Fibrozis: Diffüz; fokal balpeteği görünümü

Hücrel infiltrasyon: Belirgin lenfositler

Alveoler doluluk: Yok

Nodül: Yok

## PATOLOJİK TANISI

SOL AKCİĞER ALT LOB, WEDGE REZEKSİYON:

(LÜTFEN AÇIKLAMAYI OKUYUNUZ)

## NOT

HİSTOMORFOLOJİK BULGULAR ÖN PLANDA **NONSPESİFİK İNTERTİSYEL PNÖMONİYİ (NSIP) DÜŞÜNDÜRMEKTEDİR.**

# NSİP (Nonspesifik interstisyel pnömoni)

- İdiyopatik interstisyel pnömonilerin dörtte birini oluşturur.
- Kadınlarda, sigara içmeyenlerde ve 50'li yaşlarda daha sık görülür.
- Kollajen doku hastalıklarınının AC tutulumu en sık NSİP şeklinde karşımıza çıkar.
- Survi IPF'den genellikle daha iyidir.
- 5 yıllık mortalite % 15-20'dir.

# Tedavi

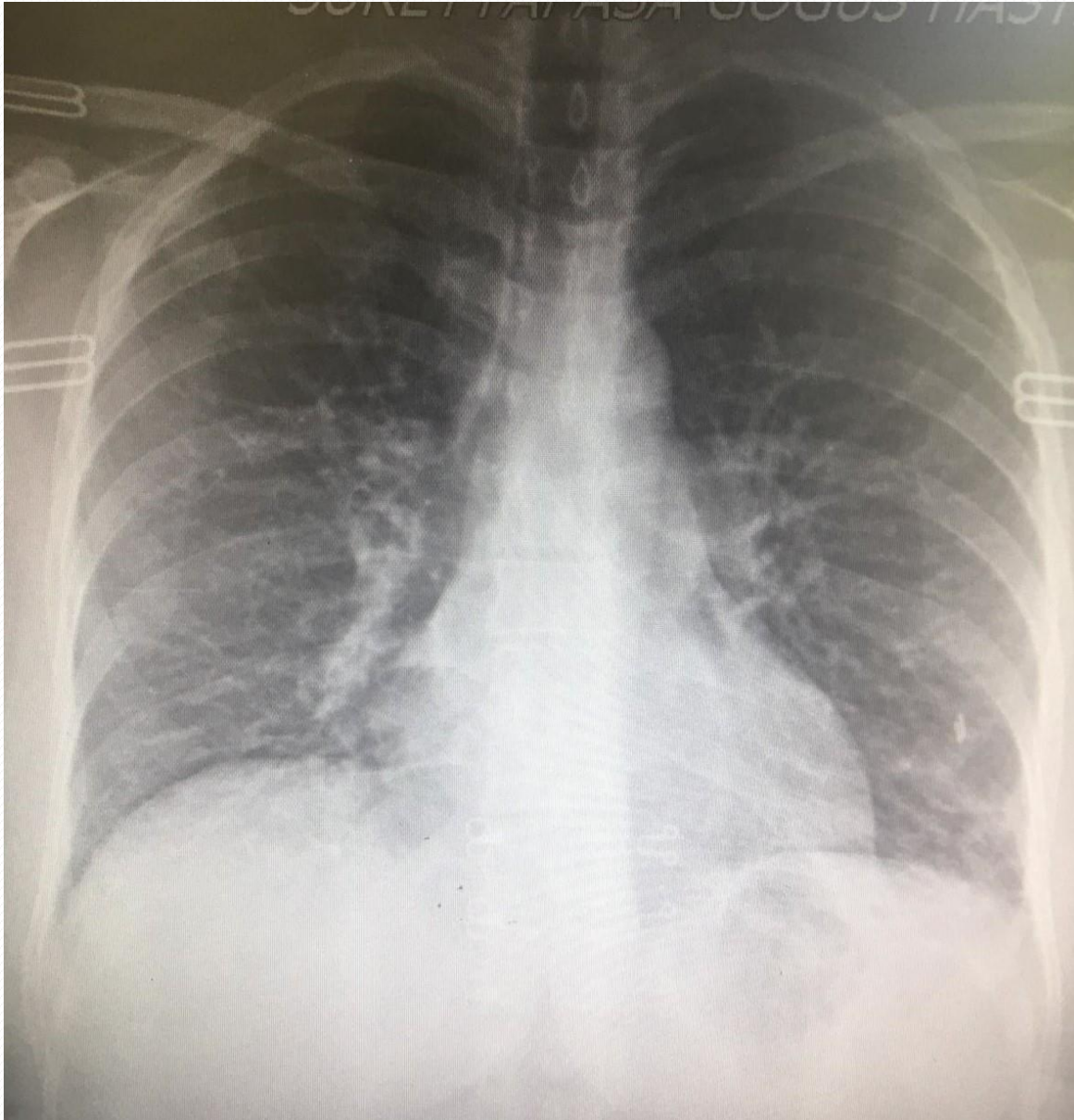
- Prednizolon 1 mg/kg (max 60 mg/gün) – 1 ay  
40 mg/gün – 2 ay
- İdame doz: günde veya günaşırı 5-10 mg
- Tedavi süresi 1 yıl
- Kortikosteroidlere intolerans, yetersiz cevap veya relaps durumunda immunsupresifler kullanılabilir.

Azatioprin

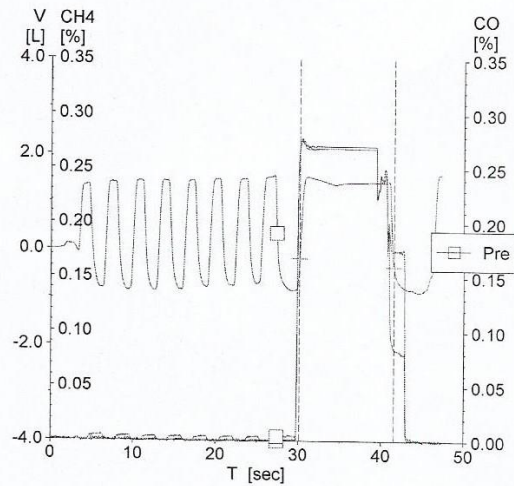
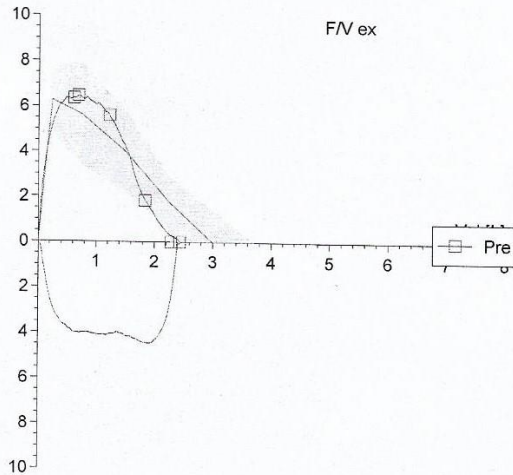
Siklofosamid

Siklosporin

- NSIP tanısı konulan hastaya 40 mg steroid tedavisi başlandı.
- Tedavinin 3. ayında klinik, fonksiyonel, radyolojik iyileşme izlendi.



## Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.99	2.43	81
FEV 1	2.57	2.28	89
FEV 1 % FVC	81.88	93.81	115
MMEF 75/25	3.57	4.38	123
PEF	6.28	6.48	103
MEF 75	5.64	6.36	113
MEF 50	4.01	5.62	140
MEF 25	1.79	1.81	101

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.08	4.63	57
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.45	80
VA_SB	L	4.29	3.19	74
Hb	g(Hb)/100mL		13.30	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.08	4.65	58
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.82	1.46	80



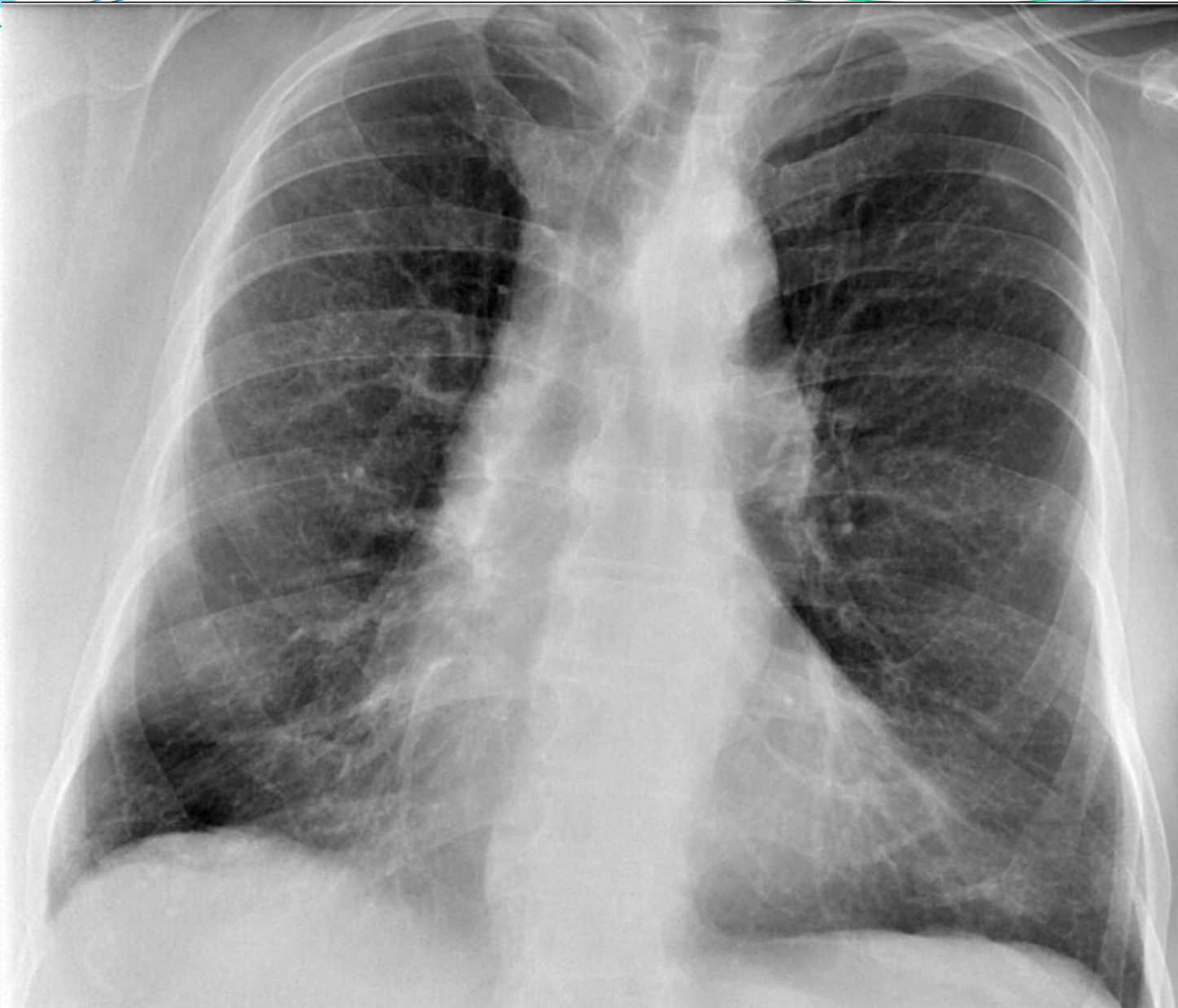
# Olgu 3

- 69 yaş, erkek hasta
- Şikayeti: nefes darlığı, öksürük, hırıltılı solunum, balgam
- Emekli, makam şoförlüğü
- Aktif smoker, 50 pk/yıl
- Özgeçmiş: ASKH, 4 ay önce MI  
Panik atak  
Astım
- Kullandığı ilaçlar:  
clopidogrel 75, asetilsalisilik asit 100 mg,  
metoprolol tb, kandesartan tb,  
escitalopram tb  
IKS/LABA

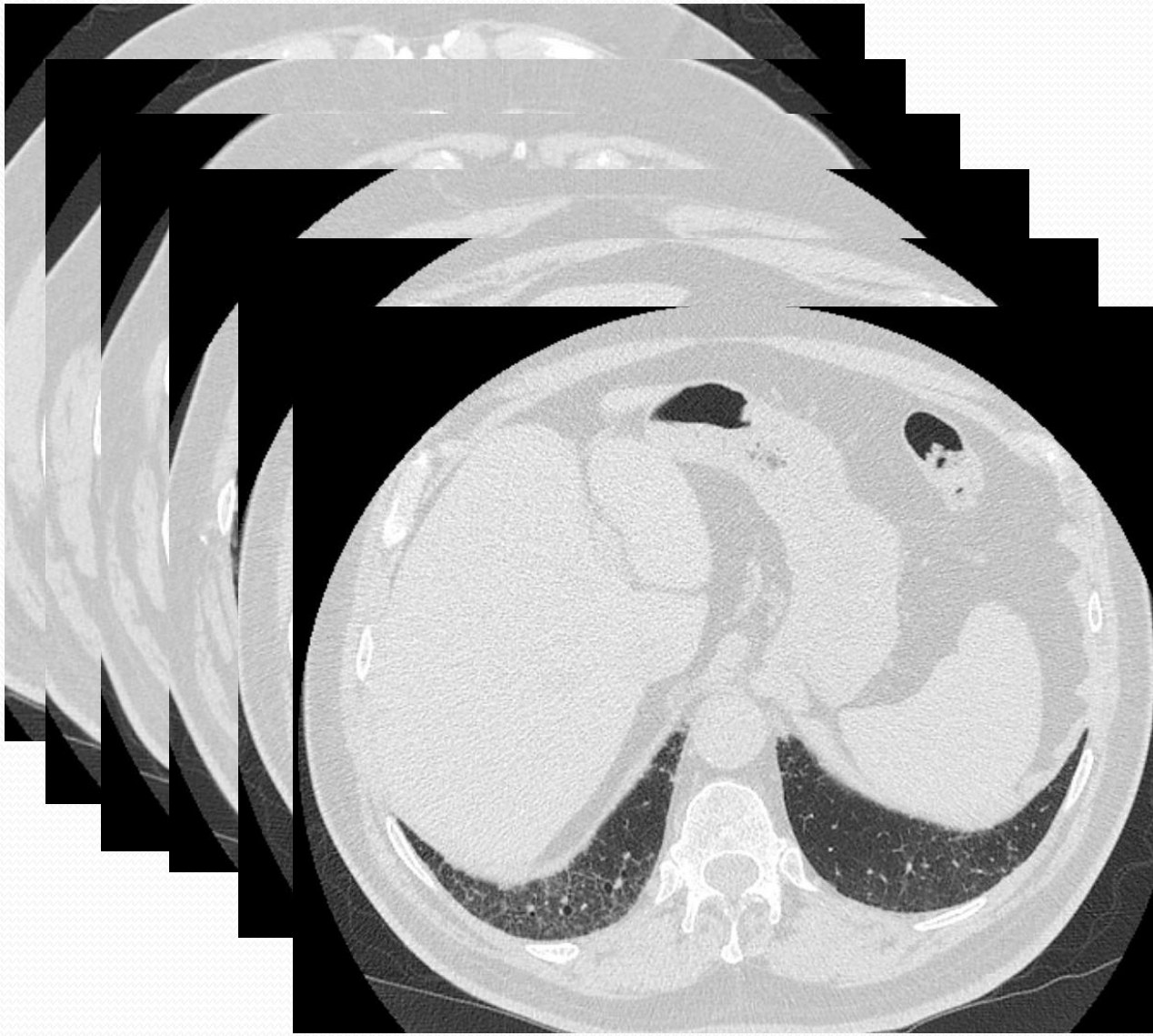
- İlk başvuru 19.11.2018

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.

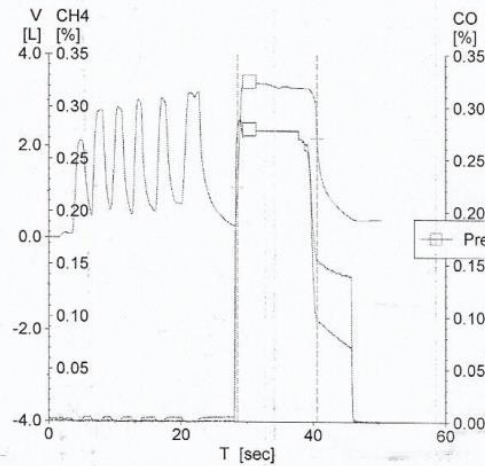
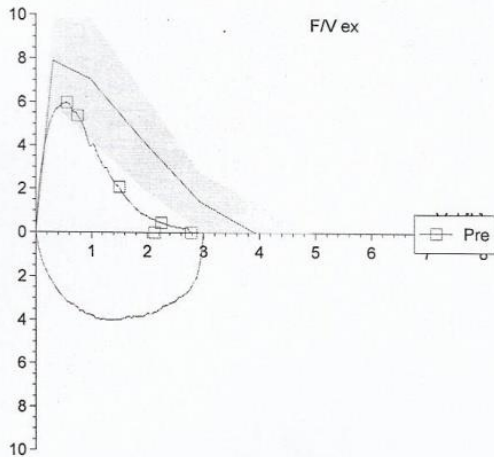
**Her iki akciğerde paraseptal amfizem alanları, sepatl kalınlaşmalar ve yer yer balpeteği görünümlerinin oluşturduğu interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu bulgular mevcuttur. Alt loblarda tubuler bronşektaziler mevcuttur.**

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

Date of Birth: 1/1/1949  
 Gender: male

Height: 175 cm  
 Weight: 92.0 kg  
 BMI: 30

### Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.92	2.78	71
FEV 1	3.00	2.12	71
FEV 1 % FVC	74.61	76.45	102
MMEF 75/25	3.09	1.34	43
PEF	7.88	5.97	76
MEF 75	7.06	5.36	76
MEF 50	4.11	2.07	50
MEF 25	1.41	0.43	30

		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.79	4.53	52
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.27	0.91	71
VA_SB	L	6.75	5.00	74
Hb	g(Hb)/100mL		14.70	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.79	4.52	51
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.27	0.90	71

# Romatoloji markerleri

- 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



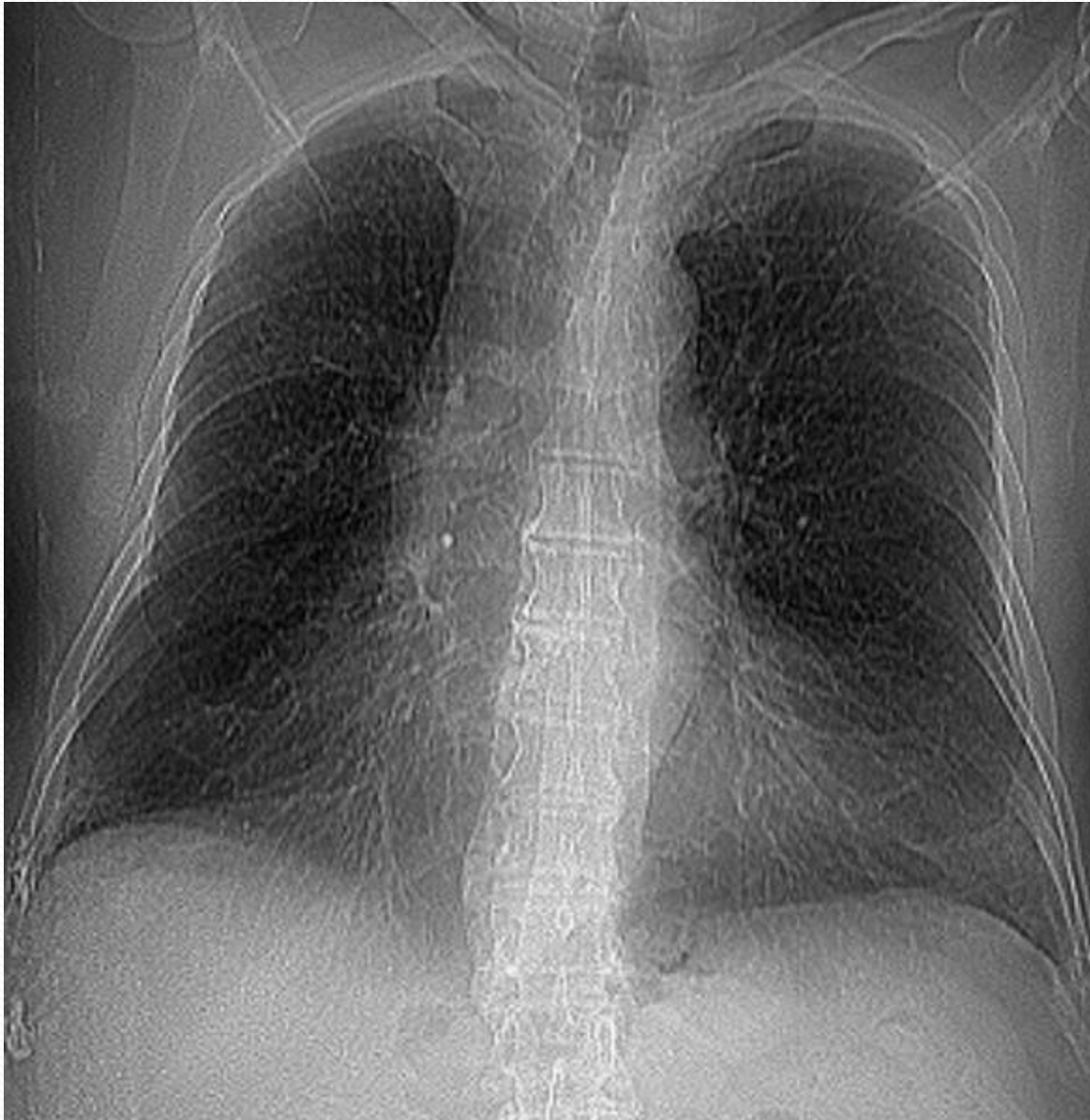
- Konsey kararı:

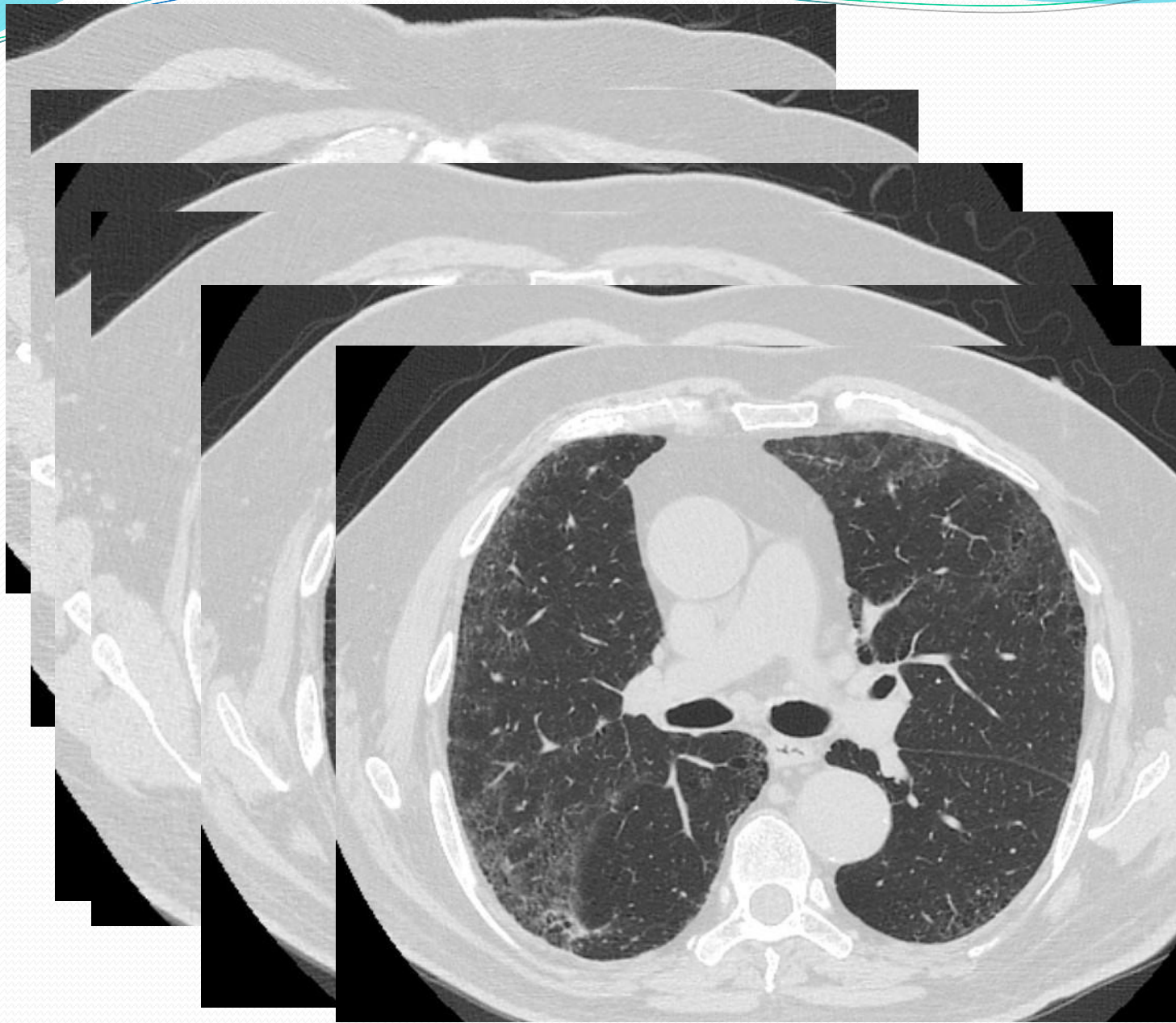
IPF öncelikli düşünülmedi, sigara ilişkili AC hastalığı,  
DIP düşünöldü.

Öneri: sigaranın bırakılması

6 ay sonra radyolojik kontrol

- Kontrol: şikayetleri devam ediyor  
radyolojik progresyon



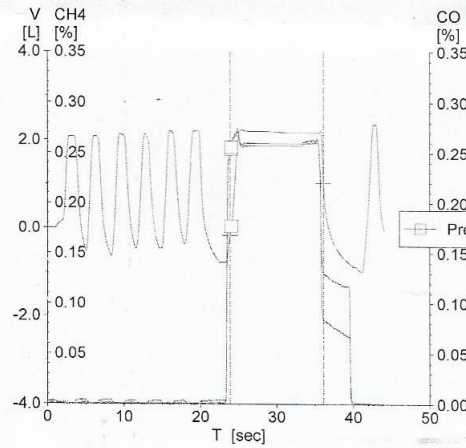
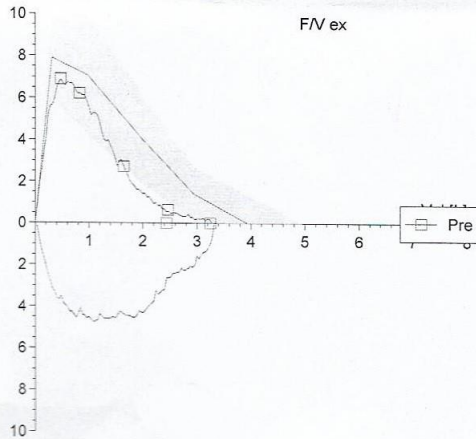




Date of Birth: 1/1/1949  
 Gender: male

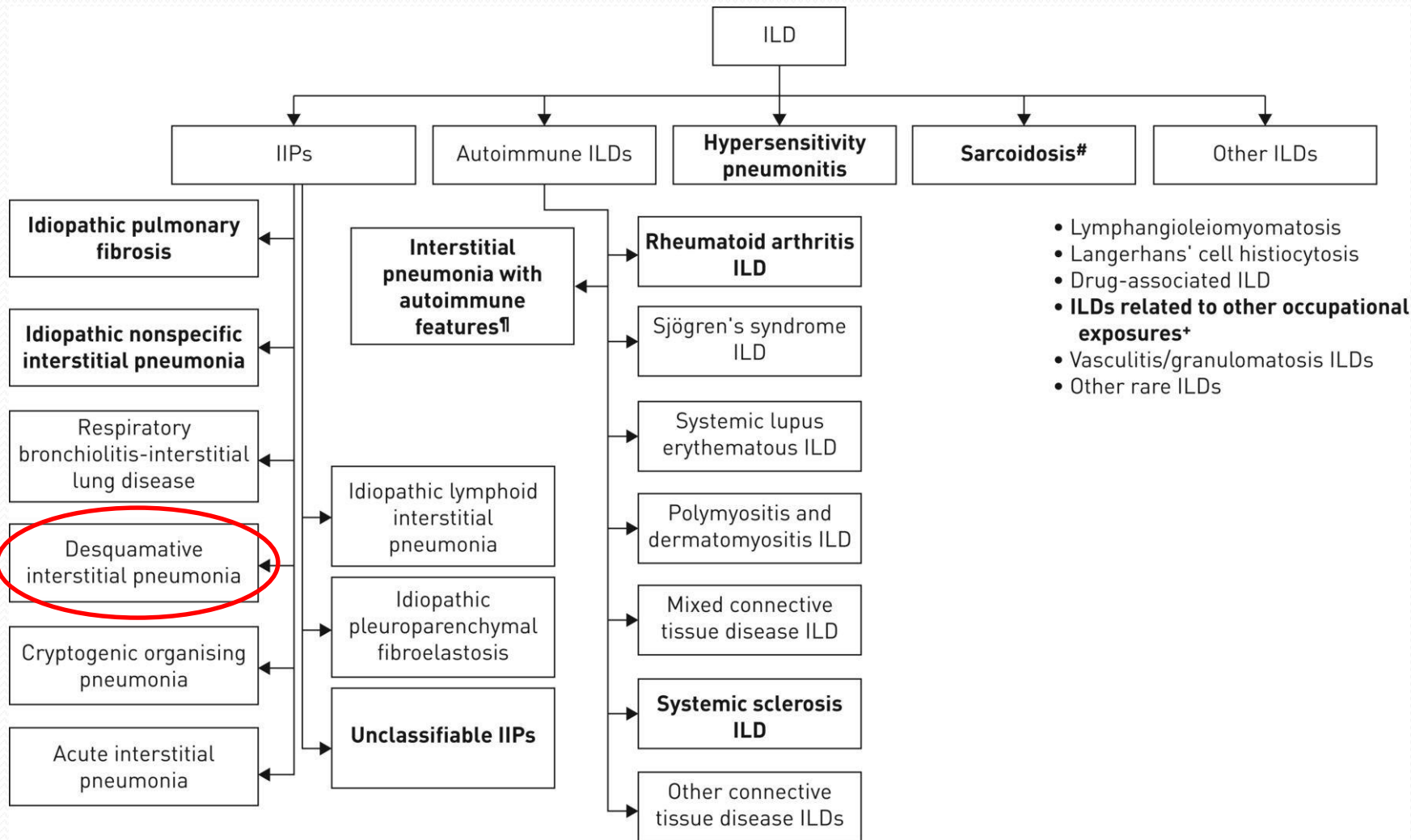
Height: 175 cm  
 Weight: 92.0 kg  
 BMI: 30

### Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	3.92	3.25	83
FEV 1	3.00	2.44	81
<b>FEV 1 % FVC</b>	<b>74.61</b>	<b>75.08</b>	101
MMEF 75/25	3.09	1.78	58
PEF	7.88	6.88	87
MEF 75	7.06	6.20	88
MEF 50	4.11	2.71	66
MEF 25	1.41	0.62	44

	Pred	Best	%(Best/Pred)
<b>DLCO_SB</b> mmol/(min*kPa)	<b>8.79</b>	<b>4.31</b>	<b>49</b>
<b>KCOc_SB</b> mmol/(min*kPa*L)	<b>1.27</b>	<b>0.82</b>	<b>64</b>
VA_SB L	6.75	5.27	78
Hb g(Hb)/100mL		14.70	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	8.79	4.29	49
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.27	0.81	64



## *Respiratuar bronşiolit-IAH (RB-ILD)*

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

## *Deskuamatif interstisyel pnömoni (DIP)*

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

# DIP tedavi

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

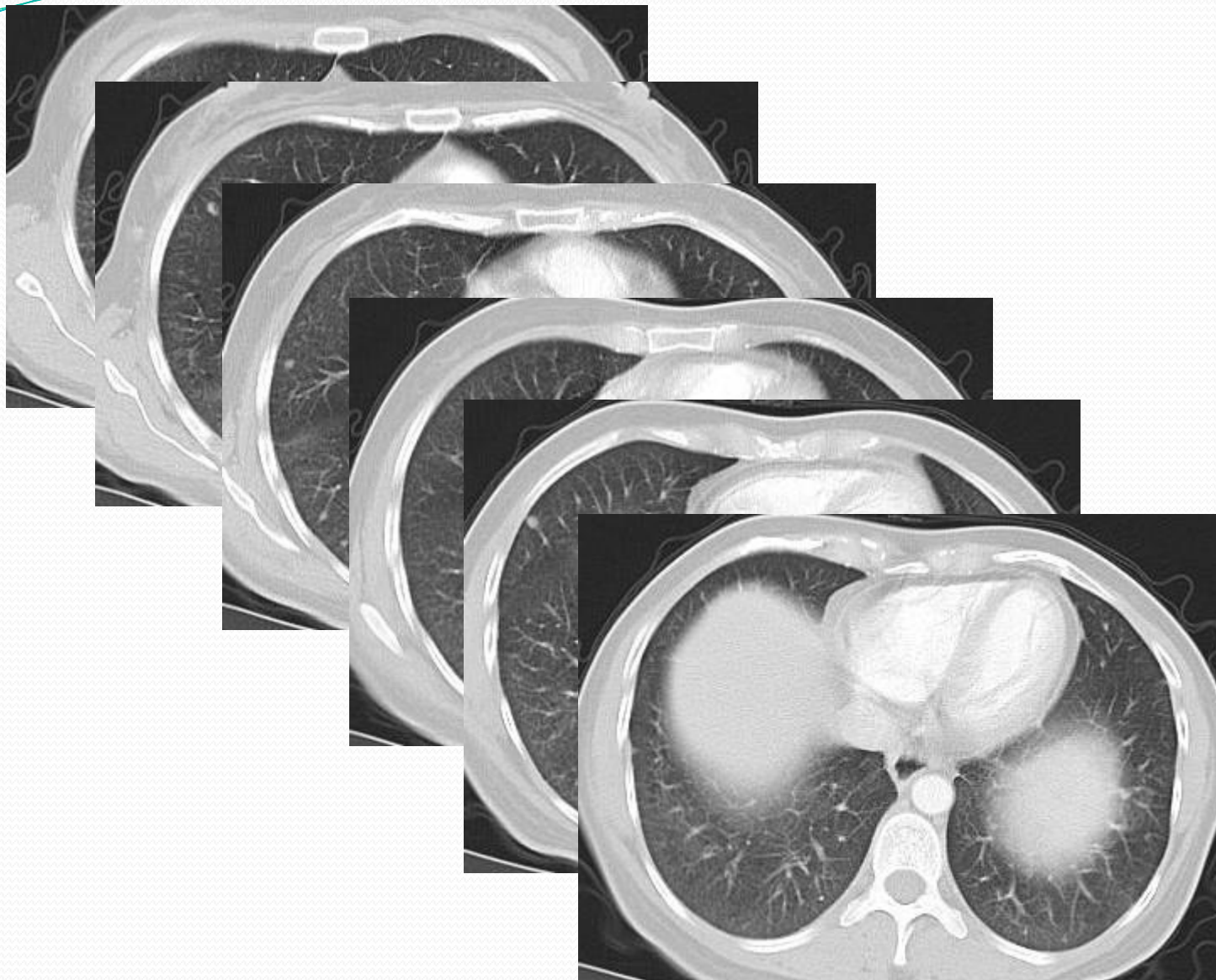


# Olgu 4

- 47 yař, kadın hasta
- Őikayeti: 9 ayda 15 kg kaybı, halsizlik, eklem ağrıları
- 9 ay ařçılık yapmış, 6 aydır bırakmış, evhanımı
- Aktif smoker, 15 pk/yıl
- Özgeçmiş: ek hastalık yok

ilaç kullanımı yok

- Fizik muayenesi: Clubbing yok
- Solunum sistemi muayenesi: doğal, ral yok

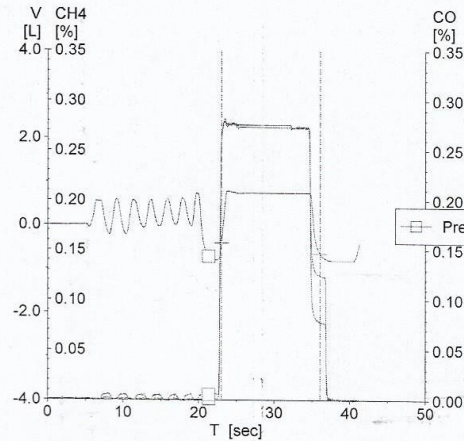
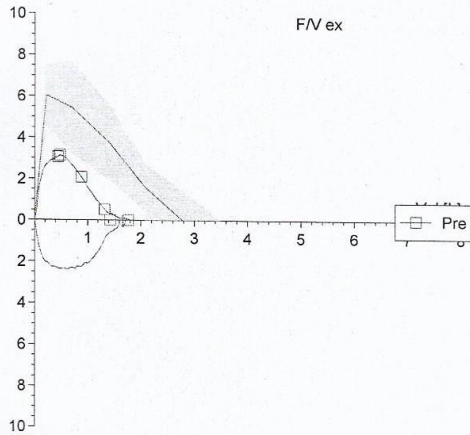


- İlk başvuru Ocak 2019
- Dış merkez BT de bilateral multipl nodullerin izlenmesi üzerine PET CT çekilmiş.
- PET/CT: FDG tutulumu olmayan bilateral en büyüğü 7 mm boyutunda olan multipl noduller.
- Metastatik Ca? Primer araştırması
- meme USG benign bulgular,
- batın USG :splenomegali,
- tiroid USG :N

Date of Birth: 11/1/1972  
 Gender: female

Height: 155 cm  
 Weight: 55.0 kg  
 BMI: 23

### Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
<b>FVC</b>	2.78	1.76	63
FEV 1	2.37	1.42	60
FEV 1 % FVC	80.36	80.92	101
MMEF 75/25	3.29	1.54	47
PEF	6.04	3.13	52
MEF 75	5.44	3.06	56
MEF 50	3.81	2.08	55
MEF 25	1.59	0.51	32

		Pred	Best	%(Best/Pred)
<b>DLCO_SB</b>	mmol/(min*kPa)	7.69	2.34	30
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.73	0.84	49
VA_SB	L	4.29	2.79	65
Hb	g(Hb)/100mL		10.20	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	7.69	2.64	34
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.73	0.95	55

- Bronkoskopi,BAL yapıldı: NES
- Br patoloji:Kronik inflamasyon
- Br mai ARB,PCR, LJ: negatif
- BAL. lenfosit %30  
nötrofil %25  
CD4/CD8: 0.17

20.2.2019	Brucella aglütinasyon testi (Rose Bengal)	NEGATİF
20.2.2019	Romatoid faktör (RF) (Nefelometrik)	8.88
20.2.2019	CRP, nefelometrik	10.3
20.2.2019	Cyclic citrullinated peptide (CCP)	1.13
20.2.2019	Anti nükleer antikor (ANA)	ZAYIF POZİTİF
20.2.2019	Anti ds DNA	NEGATİF
20.2.2019	Anti histon antikor	NEGATİF
20.2.2019	Anti ribozomal P protein	NEGATİF
20.2.2019	Anti-Jo1 (İmmunoblotting)	NEGATİF
20.2.2019	Anti-Scl 70 (İmmunoblotting)	NEGATİF
20.2.2019	Anti-Sm (İmmunoblotting)	NEGATİF
20.2.2019	Anti-Sm/RNP (İmmunoblotting)	NEGATİF
20.2.2019	Anti-SSA (ELISA)	NEGATİF

- Romatoloji konsultasyonu:
- FM de inflamatuvar artrit +
- Romatoloji tarafından seronegatif artrit tanısıyla  
Deltacortil 5 mg ve plaguenil 200 mg başlanıyor.
- Konsey kararıyla hasta takibe alınıyor.

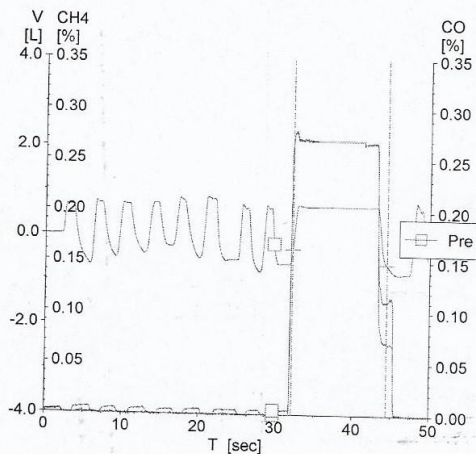
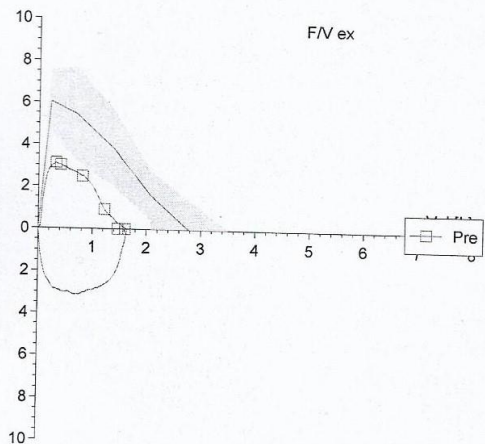




Date of Birth: 11/1/1972  
 Gender: female

Height: 155 cm  
 Weight: 57.0 kg  
 BMI: 24

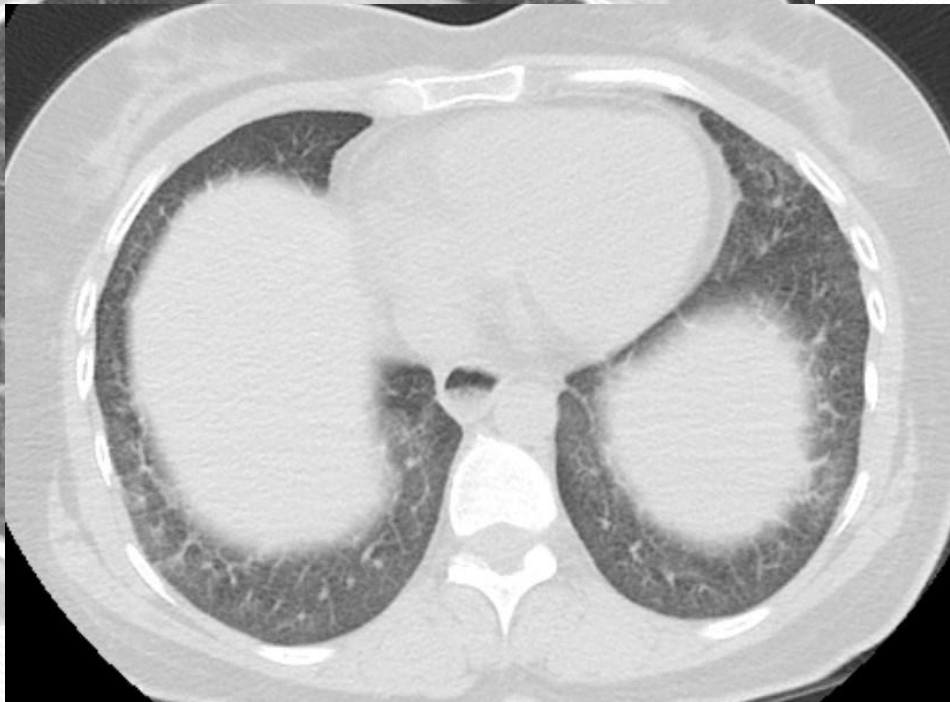
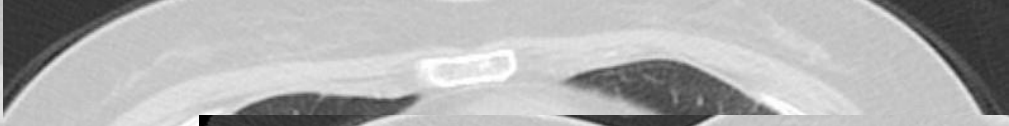
### Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.78	1.61	58
FEV 1	2.37	1.47	62
FEV 1 % FVC	80.36	91.43	114
MMEF 75/25	3.29	2.10	64
PEF	6.04	3.10	51
MEF 75	5.44	3.00	55
MEF 50	3.81	2.47	65
MEF 25	1.59	0.92	58

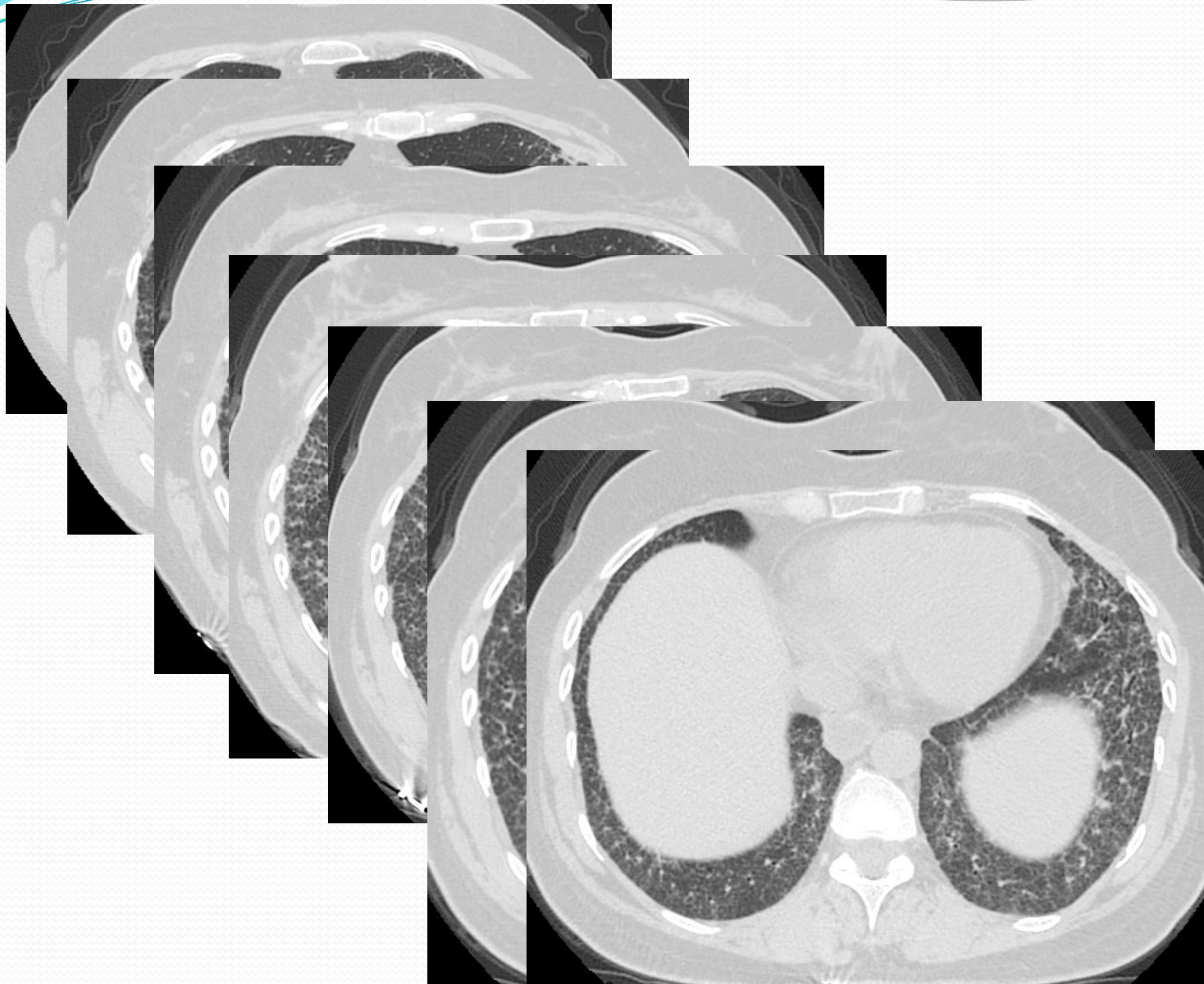
		Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	7.69	2.17	28
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.73	0.66	51
VA_SB	L	4.29	2.45	57
Hb	g(Hb)/100mL		10.20	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	7.69	2.45	32
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.73	1.00	58

Level 1



- 2. Konsey kararı (26.6.2019):  
Mevcut durum romatolojik hastalıkla uyumlu mu?  
Steroid dozunun yükseltilebilir mi?
- Romatoloji rekonsultasyonu

- 2. Romatoloji konsultasyonu (27.6.2029):
- ‘Hastanın tüm serolojisi negatif bulundu.
- Sadece eklemlerinde aktif bulgu nedeniyle tedavi başlandı. Hipertrofik osteoartropati gibi kronik ac kaynaklı hast olabilir.
- IPF öncelikli olması, serolojinin negatif olması nedeniyle sadece AC için yüksek doz steroid ve ek immunsupresif hasta için faydası olmayacağı gibi komplikasyon oluşturabilir. Bu açıdan kısıtlı doz artırımı yapıldı.
- Tedavisi prednol 16 mg ve plaguenil 200.’



- 2.kontrol Eylül 2019
- Radyolojik progresyon: ilerleyici fibrozis bulguları
- 9.10.2019 konsey kararı: tekrar romatoloji konsultasyonu ilerleyici AC bulgularının romatolojik hastalığa bağlı olmadığı düşünülüyorsa hastanın cerrahi biyopsiye verilebileceği kararı verildi.
- 14.10.2019 Romatoloji kons: Hastanın mevcut durumunun inflamatuvar hastalığa bağlı olma ihtimali 2. plandadır, biyopsi yapılması uygundur.

<b>Yaşı / Cinsiyeti</b> : 01.11.1972 / K	<b>Dosya No</b> : 1
<b>Kurum Adı</b> : SGK (Sosyal Güvenlik Kurumu)	<b>İstem Tarihi</b> : 31.10.2019 14:15:53
<b>Hastanın Bölümü</b> : Tıbbi Patoloji	<b>Pat. Kabul Tarihi</b> : 0
<b>Doktoru</b> : [Redacted]	<b>Onay Tarihi</b> : 20.11.2019 15:04:44

### KLİNİK BULGU

AC CA?

### MAKROSKOPİ

- 1- Alt lob: 5 x 2,5 x 1,5 cm boyutlarında akciğer segmentidir. Viseral plevra yüzeyi düzgündür. Parankim atelektatik görünümündedir. Parankime yapılan kesitlerde kayda değer patoloji görülmemiştir. BKT3K
- 2- Orta lob: 2,5 x 1,5 x 0,4 cm boyutlarında akciğer segmentidir. Kayda değer patoloji görülmemiştir. TT1K  
( 4 blok + 8 lam)

### MİKROSKOPİ

- 1- ALT LOB: PULMONER PARANKİMDE:  
- YAYGIN FİBROZİS, BAL PETEĞİ GÖRÜNÜMÜ  
- LENFOSİTİK İNFİLTRASYON
- 2- ORTA LOB: PULMONER PARANKİMDE:  
- DİFÜZ İNTERSTİYEL FİBROZİS (FARKLI DERECELERDE)  
- LENFOSİTİK İNFİLTRASYON

### PATOLOJİK TANISI

SAĞ ALT VE ORTA LOBLAR, WEDGE REZEKSİYON:

(LÜTFEN AÇIKLAMAYI VE MİKROSKOPİK BULGULARI OKUYUNUZ)

### NOT

İNCELENEN MATERYALDE GRANÜLAMATÖZ İNFLAMASYON BULGUSU VEYA MALİGNİTE SAPTANMAMIŞTIR. OLGUDA İNTERSTİYEL AKCİĞER HASTALIĞI DÜŞÜNÜLÜYORSA HİSTOMORFOLOJİK BULGULAR ÖN PLANDA NON - SPESİFİK İNTERSTİYEL PNÖMONİYİ (NSIP) DESTEKLEMEDİR.

**Table 1.** The distribution of cases according to diagnosis

Diseases	Cases	%	Male/Female	Age (years)	The ratio of pathological diagnosis (%)
Sarcoidosis	771	37.6	232/539	44.7 ± 12.5	84.3
Idiopathic interstitial pneumonias	532	26.0	301/231	63.8 ± 12.9	22.7
IPF	408	19.9	247/161	65.6 ± 12.0	16.2
COP	54	2.6	26/28	60.4 ± 13.4	50
NSIP	21	1.0	7/14	52.1 ± 11.9	66.7
DIP	9	0.4	4/5	48.5 ± 10.5	88.9
LIP	6	0.3	3/3	45.0 ± 19.4	66.7
AIP	3	0.1	1/2	62.0 ± 11.5	66.7
RB-ILD	2	0.1	2/0	42.0 ± 8.5	0
Pneumoconiosis and occupational exposition	241	11.8	227/13	40.5 ± 18.5	2.1
Connective tissue diseases (RA;89, PSS;65, SS;19, SLE;9, PM/DM;6, MCTD;4, AS;1 cases)	201	9.8	54/147	56.9 ± 13.5	4.5
Hypersensitivity pneumonitis	82	4.0	43/39	51.8 ± 17.1	43.9
Vasculitis (Wegener; 22, Churge-Strauss;7, Behcet's Disease;6, Microscopic polyangiitis;4 cases)	39	1.9	25/14	48.0 ± 15.5	43.6

Müsellim et al. *Epidemiology and distribution of Interstitial lung diseases in Turkey.* The Clinical Respiratory journal 2014.



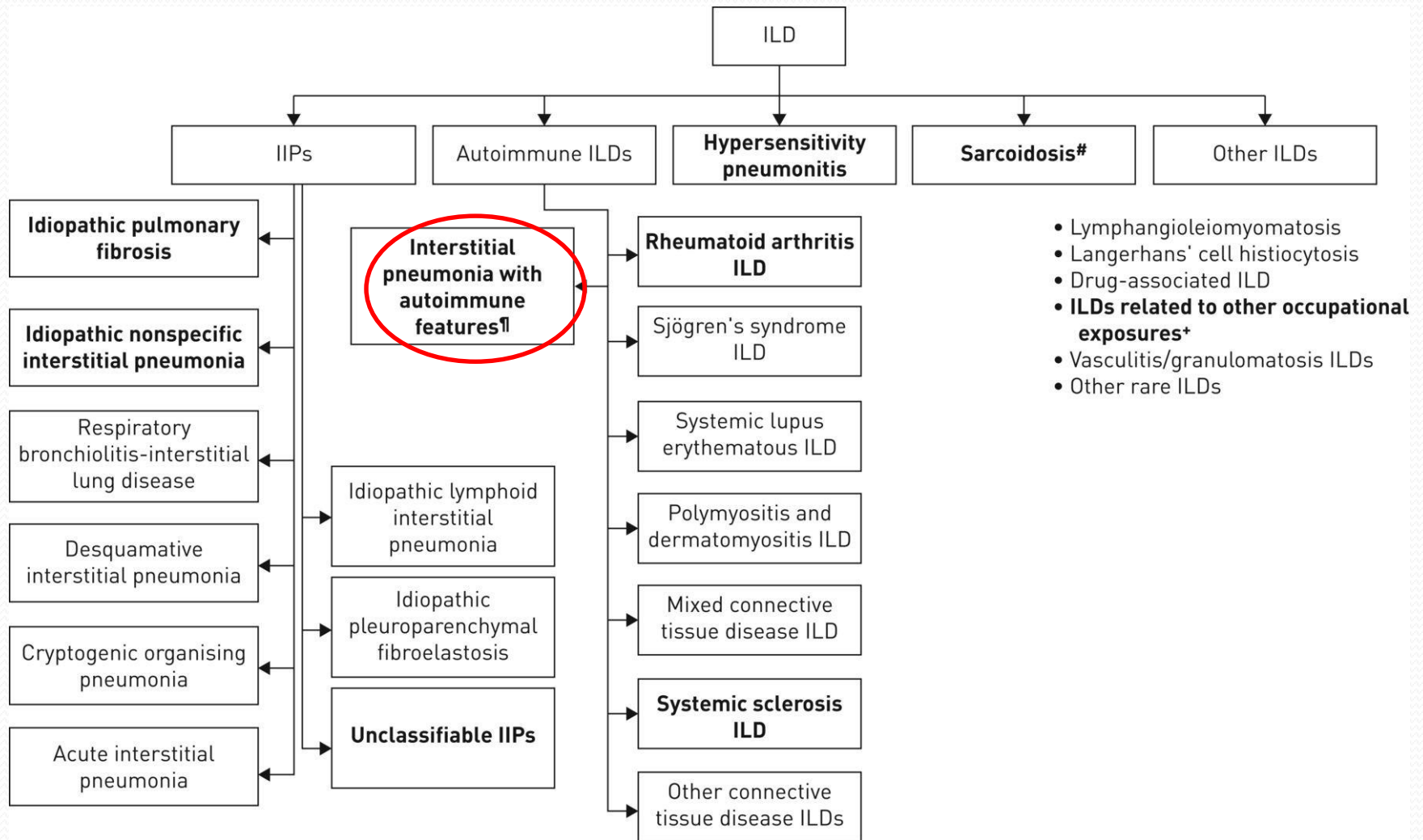


TABLE 1 Classification criteria for "interstitial pneumonia with autoimmune features"

1. Presence of an interstitial pneumonia (by HRCT or surgical lung biopsy) and,
2. Exclusion of alternative aetiologies and,
3. Does not meet criteria of a defined connective tissue disease and,
4. At least one feature from at least two of these domains:
  - A. Clinical domain
  - B. Serologic domain
  - C. Morphologic domain

A. Clinical domain

1. Distal digital fissuring (i.e. "mechanic hands")
2. Distal digital tip ulceration
3. Inflammatory arthritis or polyarticular morning joint stiffness  $\geq 30$  min
4. Palmar telangiectasia
5. Raynaud's phenomenon
6. Unexplained digital oedema
7. Unexplained fixed rash on the digital extensor surfaces (Gottron's sign)

B. Serologic domain

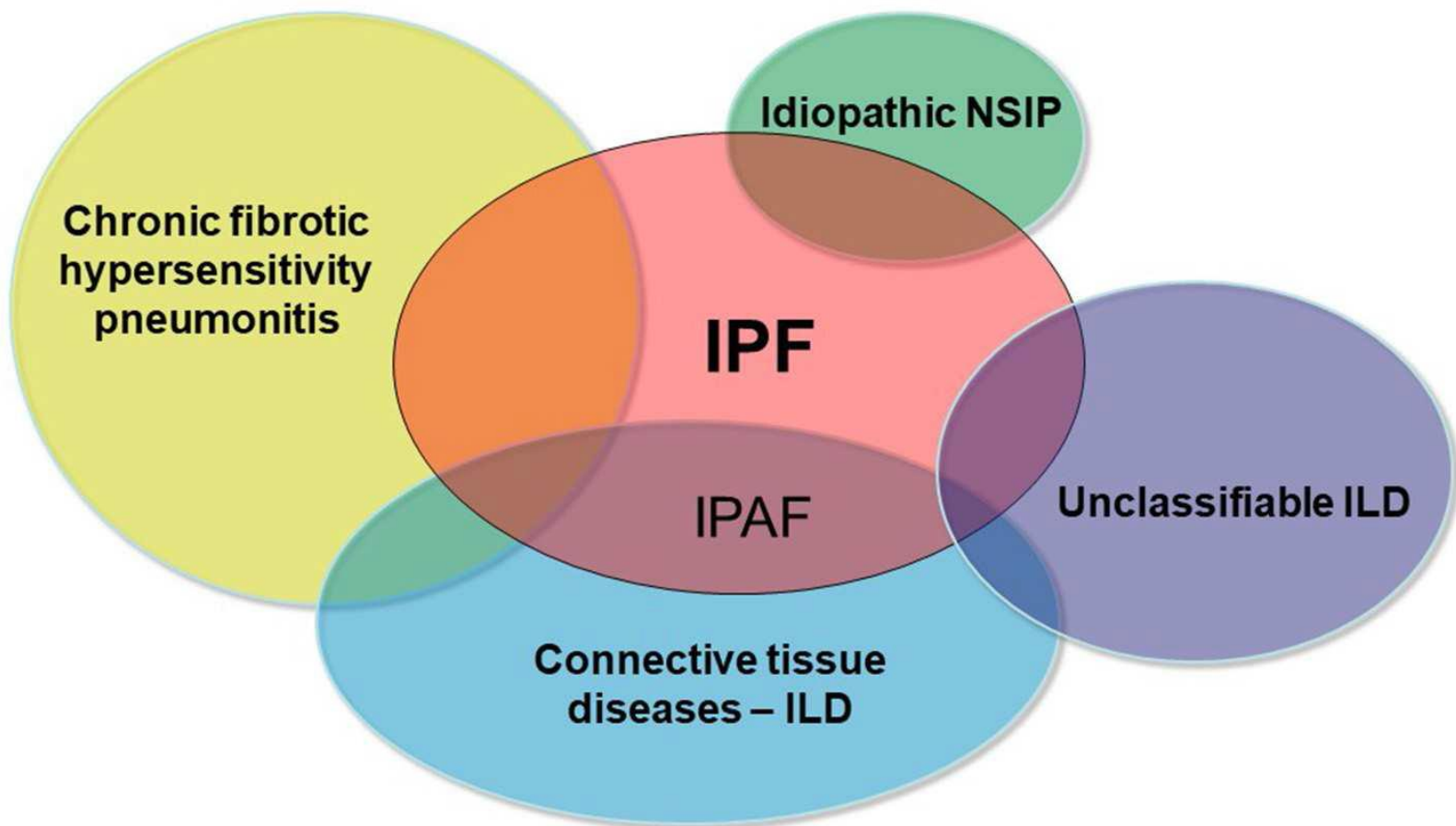
1. ANA  $\geq 1:320$  titre, diffuse, speckled, homogeneous patterns or
  - a. ANA nucleolar pattern (any titre) or
  - b. ANA centromere pattern (any titre)
2. Rheumatoid factor  $\geq 2\times$  upper limit of normal
3. Anti-CCP
4. Anti-dsDNA
5. Anti-Ro (SS-A)
6. Anti-La (SS-B)
7. Anti-ribonucleoprotein
8. Anti-Smith
9. Anti-topoisomerase (Scl-70)
10. Anti-IRNA synthetase (e.g. Jo-1, PL-7, PL-12; others are: EJ, OJ, KS, Z $\alpha$ , IRS)
11. Anti-PM-Scl
12. Anti-MDA-5

C. Morphologic domain

1. Suggestive radiology patterns by HRCT (see text for descriptions):
  - a. NSIP
  - b. OP
  - c. NSIP with OP overlap
  - d. LIP
2. Histopathology patterns or features by surgical lung biopsy:
  - a. NSIP
  - b. OP
  - c. NSIP with OP overlap
  - d. LIP
  - e. Interstitial lymphoid aggregates with germinal centres
  - f. Diffuse lymphoplasmacytic infiltration (with or without lymphoid follicles)
3. Multi-compartment involvement (in addition to interstitial pneumonia):
  - a. Unexplained pleural effusion or thickening
  - b. Unexplained pericardial effusion or thickening
  - c. Unexplained intrinsic airways disease<sup>a</sup> (by PFT, imaging or pathology)
  - d. Unexplained pulmonary vasculopathy

HRCT: high-resolution computed tomography; ANA: antinuclear antibody; NSIP: non-specific interstitial pneumonia; OP: organising pneumonia; LIP: lymphoid interstitial pneumonia; PFT: pulmonary function testing. <sup>a</sup>: includes airflow obstruction, bronchiolitis or bronchiectasis.

- ***IPAF***: İdiopatik interstisyel pnömonili bir hastada klinik bulgular veya markerler altta yatan otoimmün süreci düşündürüyor ancak konnektif doku hastalığı tanısı için yeterli kriterleri sağlamıyorsa IPAF terimini kullanıyoruz.



# Tedavi:

- Kortikosteroidler
- İmmünesupresifler
- Antifibrotikler?

- 
- *Teşekkür ederim..*