

Olgularla İAH Yönetimi

Dr Dildar Duman

SBÜ Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs
Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi

Olgu- 1

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

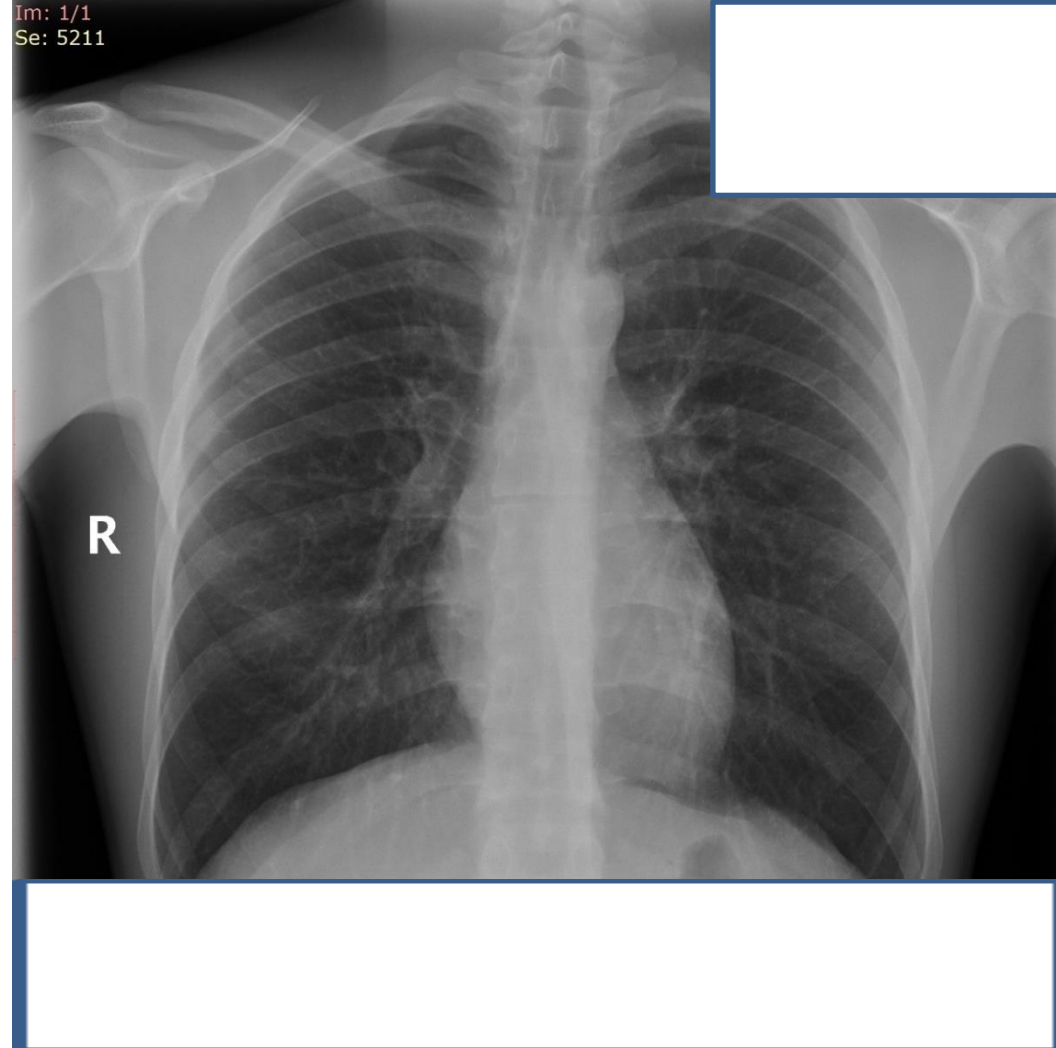
saO₂:98

Solunum sistemi muayenesi: ral yok, ronkus yok

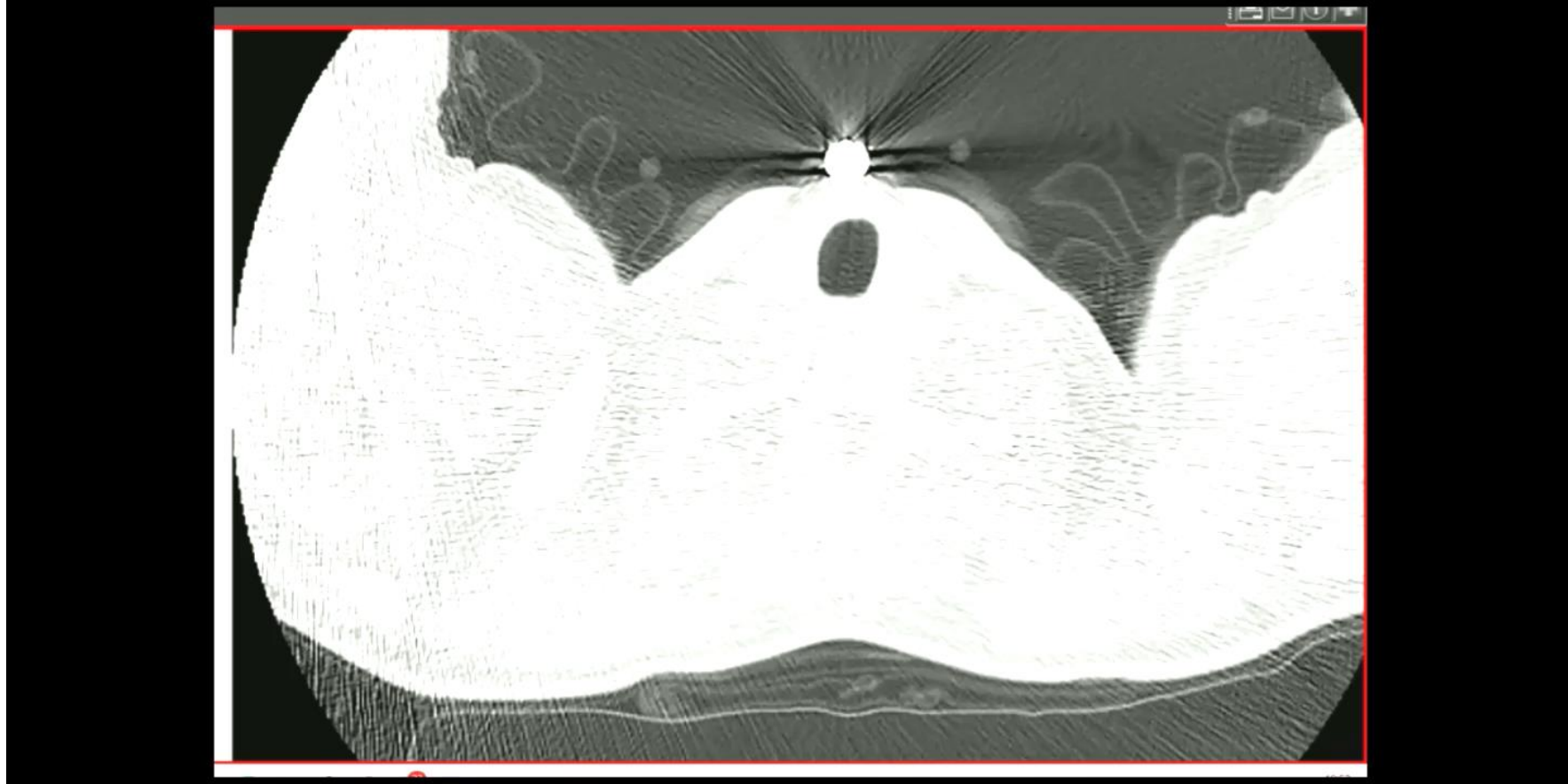
Başvuru PA Akciğer Grafisi



3 yıl önceki PA Akciğer Grafisi



Başvuru Toraks HRCT



Soru 2: Kistik akciğer hastalıklarından ayırıcı tanıda ön planda hangisini düşünürsünüz?

- 1) Lenfanjioleimyomatozis (LAM)
- 2) Lenfositik interstisyel pnömoni (LİP)
- 3) Birt-Hogg-Dube sendromu (BHDS)
- 4) Amiloidoz
- 5) Pulmoner langerhans hücreli histiositoz (PLCH)

Başvuru Toraks BT

TORAKS BT İNCELEME:

HİKAYESİ : Öksürük

TEKNİK : Kontrastsız.

BULGULAR :

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

Trakea ve ana bronşlar açıktır.

Mediastinal vasküler yapılar ve kalp doğal form ve lokalizasyondadır.

Patolojik boyutta mediastinal lenf nodu saptanmamıştır.

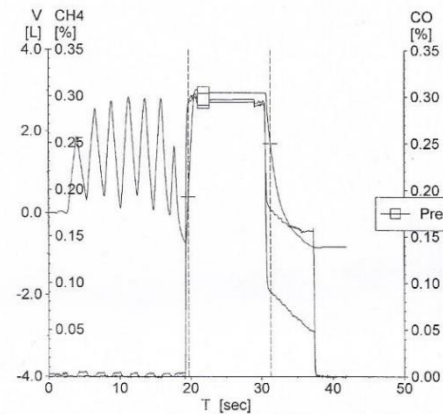
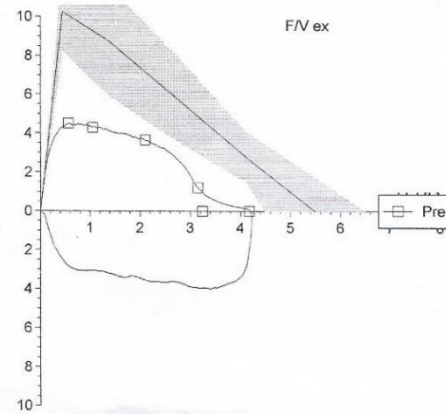
Akciğer parankim alanlarında farklı şekil ve boyutlarda, bazıları hafif kalın duvarlı çok sayıda kist izlenmiştir. Ayrıca buna eşlik eden birkaç adet milimetrik nodüller ve mevcuttur. Ön planda Langerhans hücreli histiyositoz olmak üzere kistik akciğer hastalıkları açısından değerlendirme önerilir.

SFT-DLCO

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



Abdomen USG: normal



Romatolojik belirteçler negatif



Nöroloji : 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: %78
 - CD4/CD8: 1.0

BAL histopatoloji

IMMUNHİSTOKİMYASAL İNCELEME

TEKNİK: 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 DEĞERLENDİRİLEMEMELE 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 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.
- Hasta cerrahiyi kabul etmedi

Bir yıl sonra; BT



Bir yıl sonra; BT

HRCT

Trakea ve her iki ana bronş doğaldır.

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

19.01.2022 tarihli BT ile kıyaslandığında anlamlı farklılık saptanmadı.

Kistik Akciğer Hastalıkları Ayırıcı Tanı

Table 2. Characteristics of cystic lung diseases

Disorder	Age, yr	CT findings (cyst)			Biopsy	Clinical	Treatment for cyst
		Shape	Distribution	Other			
LAM	35	Round, smooth	Diffuse	Effusion	LAM cells, HMB-45 (+)	TSC, AML, meningioma, F >> M	mTOR inhibitor
PLCH	2-40	Bizarre, irregular	Upper/middle lobe	Nodules, cavitation	Langerhans cell, CD1a (+)	Smoker, F = M, BRAF mutation	Immunosuppression, BRAF inhibitor
BHD	3-40	Round, lentiform	Basilar, medial, subpleural	-	Nonspecific, alveoli within an alveolus	Skin, renal tumor, FLCN mutation, AD	-
LIP/FB	4-70	Internal structure (+)	Random, perivascular	GGO, centrilobular nodules, septal thickening	Lymphocytic infiltration	Autoimmune disorder, F > M	Immunosuppression
Amyloidosis	-	Round	Random	Nodules, calcified cavitation	Apple-green birefringence appearance on Congo Red stain	MM, lymphoma, Sjogren's disease	Immunosuppression

Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyozyoz

Genç
yetişkinlerde,
20-40 yaş

Kadınlarda ve
erkeklerde
görülür.

Sigara içenlerde
ya da içmiş
olanlarda görülür.

Aile öyküsü
beklenmez

Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz, Extrapulmoner manifestasyonlar

PLCH hastalarının
%20'sinde
görülür

Kistik kemik
lezyonları (%7)

Diabetes
insipitus (%8)

Cilt lezyonları
(papul, egzema)

Jeneralize LAP

Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz; 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.

Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz; Tedavi

Sigaranın bırakılması

Steroid ve sitotoksik tedaviler

2-chlorodeoxyadenosine (Cladribine)

Vinblastin ve steroid tedavisi

Radyoterapi

AC transplantasyonu

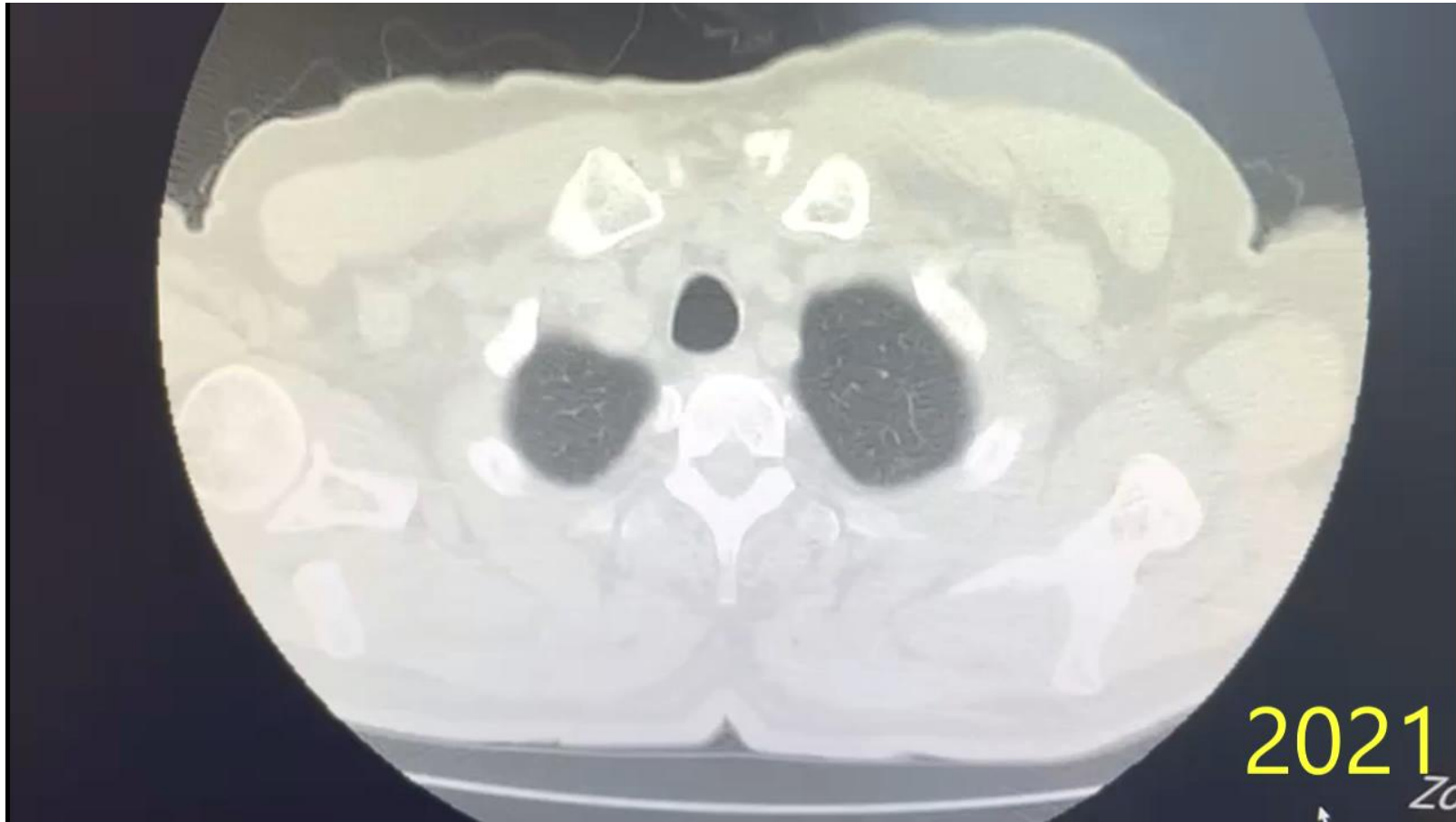
Olgu 2

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

Olgu 2 özellikleri

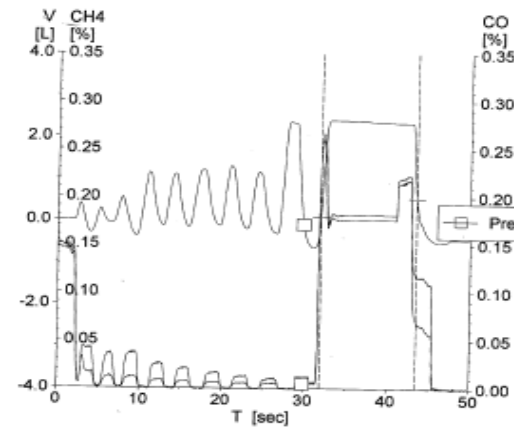
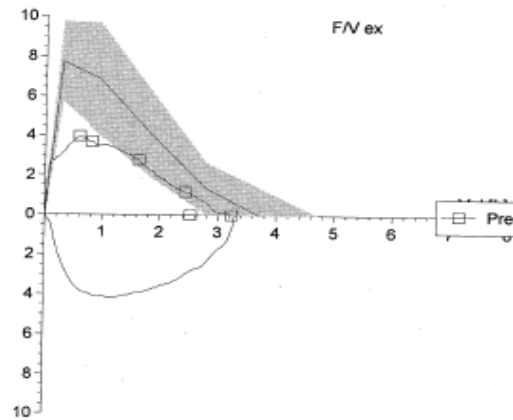
- Ek hastalık: KOAH
- Kullandığı ilaçlar: İKS/LABA ve LAMA
- Ailede akciğer hastalığı solunum yetmezliği öyküsü yok
- Fizik muayenesi: clubbing yok
oskültasyonunda bilateral akciğer bazallerinde *velcro ralleri*
- SaO₂% : 95

Toraks BT



Olgu 2- SFT-DLCO

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

Olgu 2- Romatoloji

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

Romatoloji takip

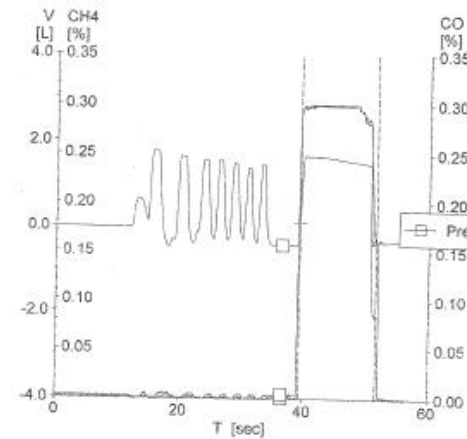
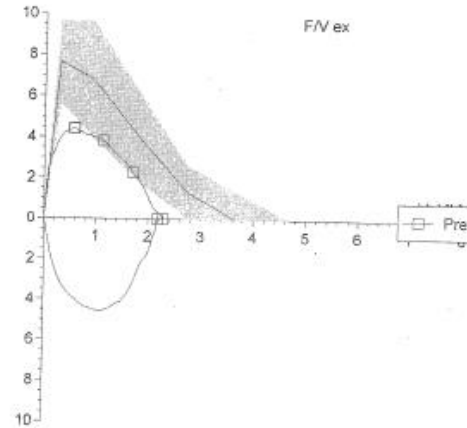
- Mikofenolat fenolat tedavisine rağmen progresyon
- Steroid ve siklofosfamid tedavisine geiř

2 yıl sonra; Toraks BT



2022- SFT-DLCO

Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
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

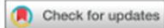
	Pred	Real	%(Real/Pred)	
DLCO_SB	mmol/(min*kPa)	8.32	4.33	52
KCO_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.30	1.16	90
VA_SB	L	6.27	3.73	59
Hb	g(Hb)/100mL		13.50	
DLCOcSB	mmol/(min*kPa)	8.32	4.48	54
KCOc_SB	mmol/(min*kPa*L)	1.30	1.20	93

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

2022- takip

- Steroid ve siklofosfamid tedavisine rağmen
- **Nefes darlığında artış**
- Radyolojik progresyon
- Fonksiyonel kayıp

2022- ATS REHBERİ



AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

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

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

⑧ 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. Strek, 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

Soru 4: Progresif pulmoner fibrozis tanımı için hangisi doğrudur?

- 1) İdiyopatik pulmoner fibrozis hastaları için kullanılır.
- 2) Radyolojik olarak yeni eklenen veya artış gösteren retikülasyon, traksiyon bronşektazileri veya balpeteği beklenir.
- 3) Klinik, radyolojik ve fonksiyonel kriterlerden birinde progresyon olması yeterlidir.
- 4) Son 6 aylık takipte DLCO da % 5 den az düşme beklenir.
- 5) Hastaların 3 aylık takibi gereklidir.

2022- ATS REHBERİ

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_{CO} (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

PROGRESİF PULMONER FİBROZİS

REVIEW

Progressive pulmonary fibrosis (PPF)

Dildar DUMAN(ID)

Department of Chest Diseases, Süreyyapaşa Chest Diseases and Thoracic Surgery Training and Research Hospital, University of Health Sciences, İstanbul, Türkiye

ABSTRACT

Progressive pulmonary fibrosis (PPF)

Progressive pulmonary fibrosis (PPF) is defined as the presence of at least two of the three criteria, which are worsening respiratory symptoms, functional decline, and radiological progression in patients with interstitial lung disease with radiological pulmonary fibrosis for known or unknown reasons other than IPF, within the previous year (1). A conditional recommendation has been made for nintedanib in the treatment of PPF, and further studies are needed for pirfenidone (1). In this review, the diagnostic and therapeutic approach to progressive pulmonary fibrosis with its new name, previously known as progressive fibrotic interstitial lung diseases, will be discussed, accompanied by updates.

Key words: *Progressive pulmonary fibrosis; interstitial lung disease; antifibrotic*

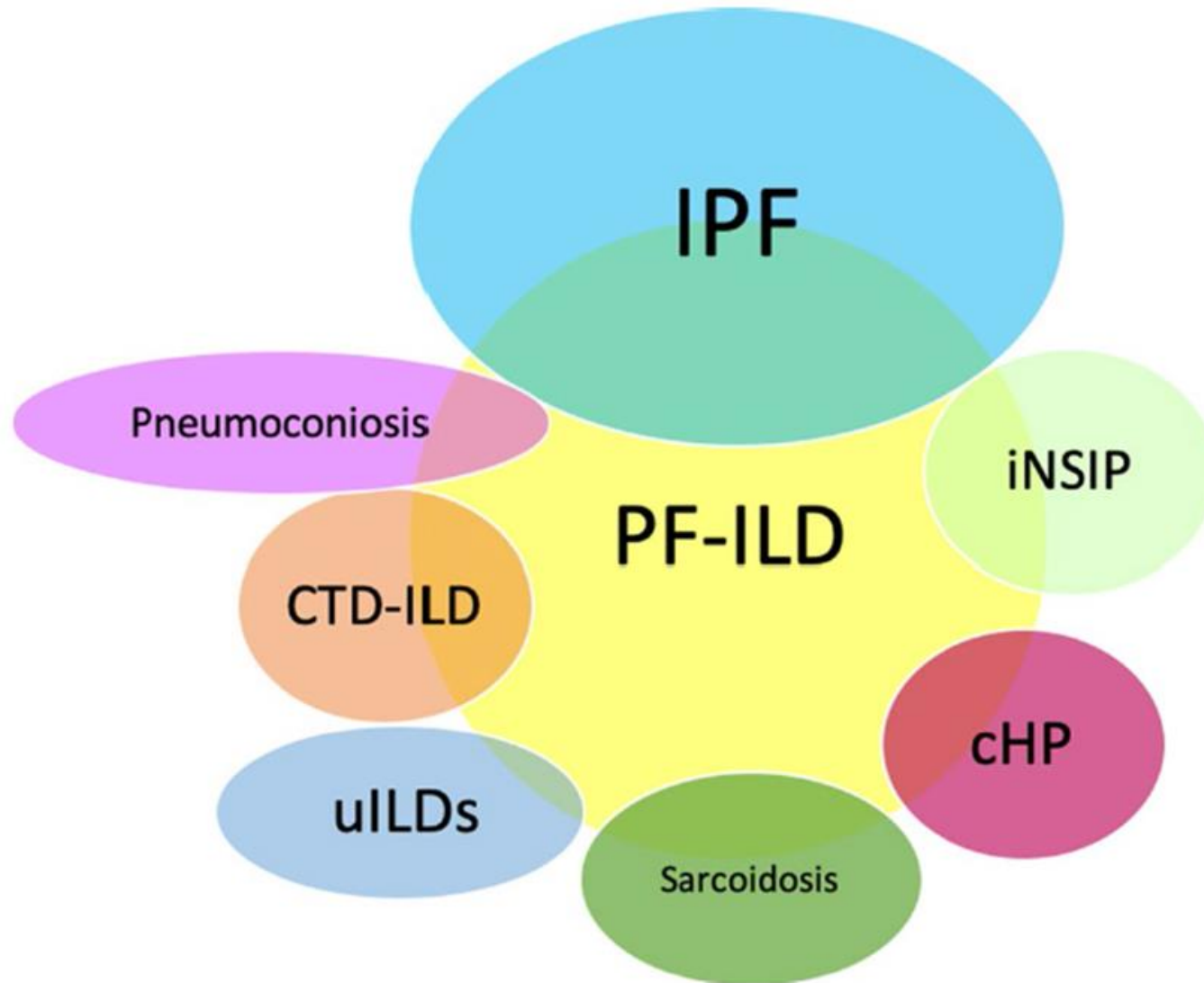
ÖZ

Progresif pulmoner fibroz (PPF)

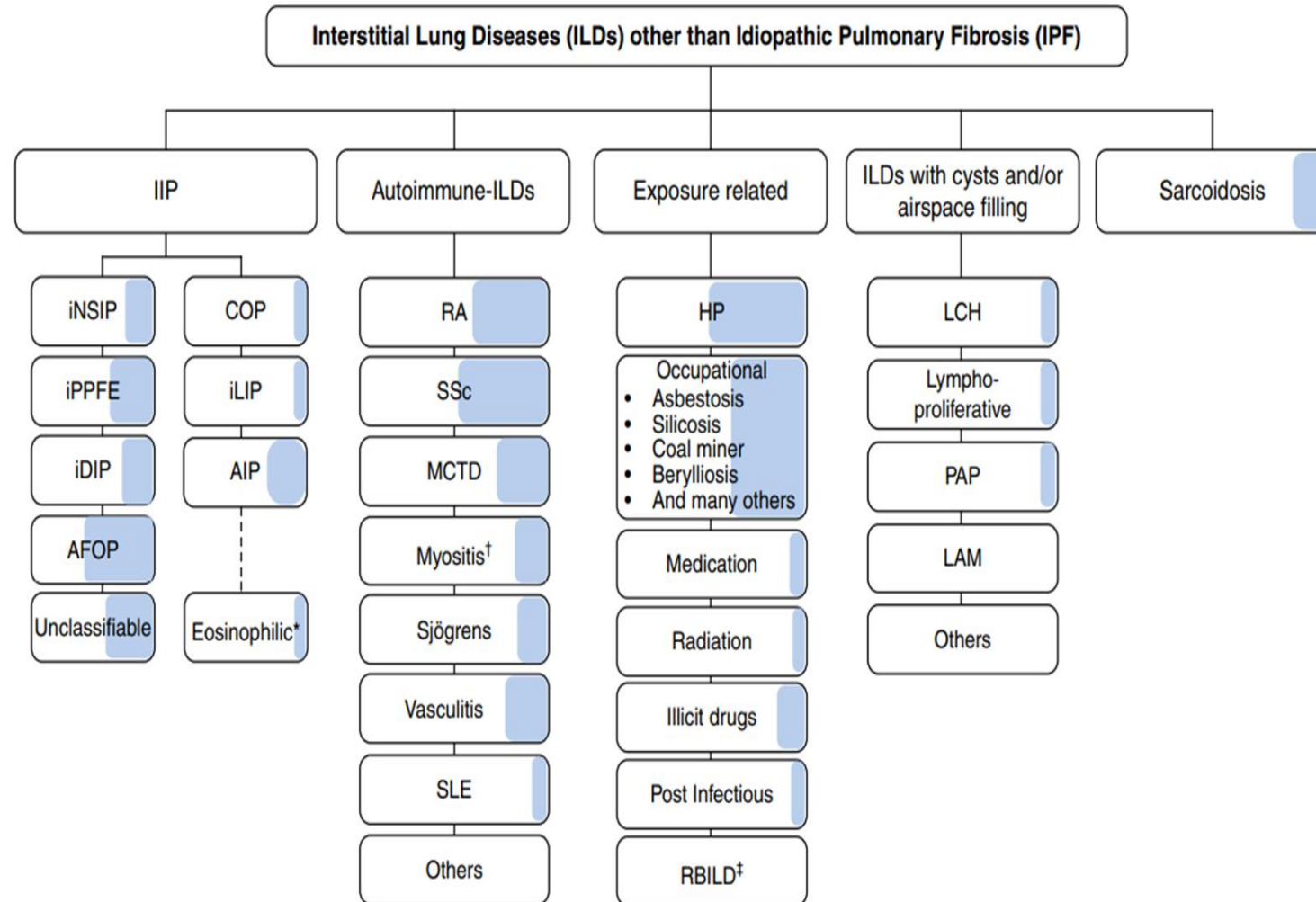
IPF dışında bilinen ya da bilinmeyen nedenlerle, interstisyel akciğer hastalığı olan ve radyolojik olarak pulmoner fibroz gösteren olgularda, son bir yıl içinde, solunum semptomlarında kötüleşme, fonksiyonel bozulma ve radyolojik progresyon olarak tanımlanan üç kriterden en az ikisinin varlığı progresif pulmoner fibroz (PPF) olarak tanımlanmıştır (1). Tedavide nintedanib için koşullu öneri yapılmış olup, pirfenidon için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır (1). Bu derlemede, önceden progresif fibrotik interstisyel akciğer hastalıkları olarak bilinen, yeni adlandırmasıyla progresif pulmoner fibrozda yenilikler, güncellemeler eşliğinde tanı ve tedavi yaklaşımı ele alınacaktır.

Cite this article as: Duman D. Progressive pulmonary fibrosis (PPF). *Tüberk Toraks* 2022;70(4):375-381.

PF-İLD 'den PPF' e



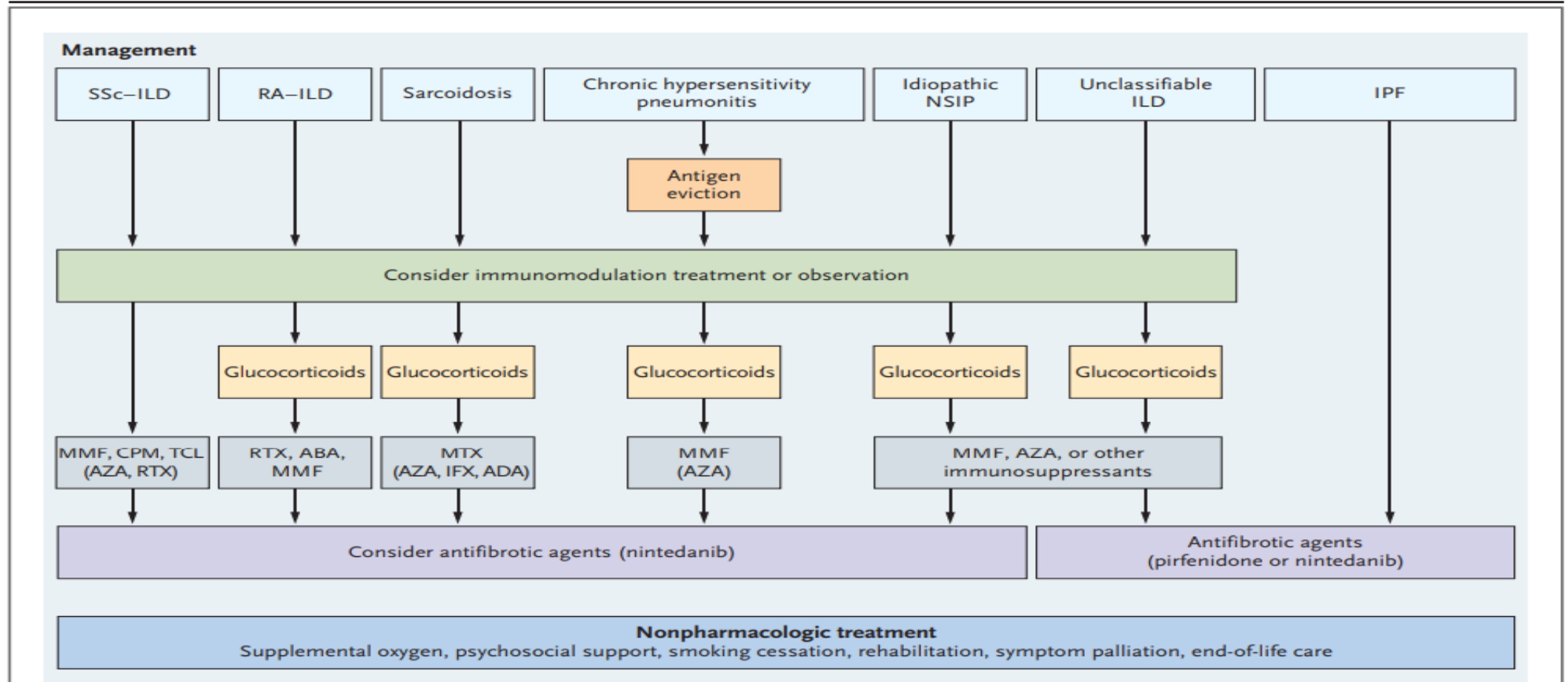
İPF dışı Progresif Seyreden İAH



Jeffrey M. Drazen, M.D., Editor

Spectrum of Fibrotic Lung Diseases

Marlies Wijsenbeek, M.D., and Vincent Cottin, M.D.



PPF TEDAVİ

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

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

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.

OLGU-3

- 70 yaşında, erkek hasta
- Şikayeti: kuru öksürük ve efor dispnesi (3 yıldır)
- Mesleği: emekli (nakliyecilik yapmış)
- 80 pk/yıl sigara , 2 aydır sigarayı bırakmış
- Bilinen maruziyet öyküsü yok

OLGU-3 Ek hastalıklar

- **Ek hastalıkları:**

ASKH: 40 gün önce MI sonrası balon anjioplasti ve stent

- Astım: 3 yıldır

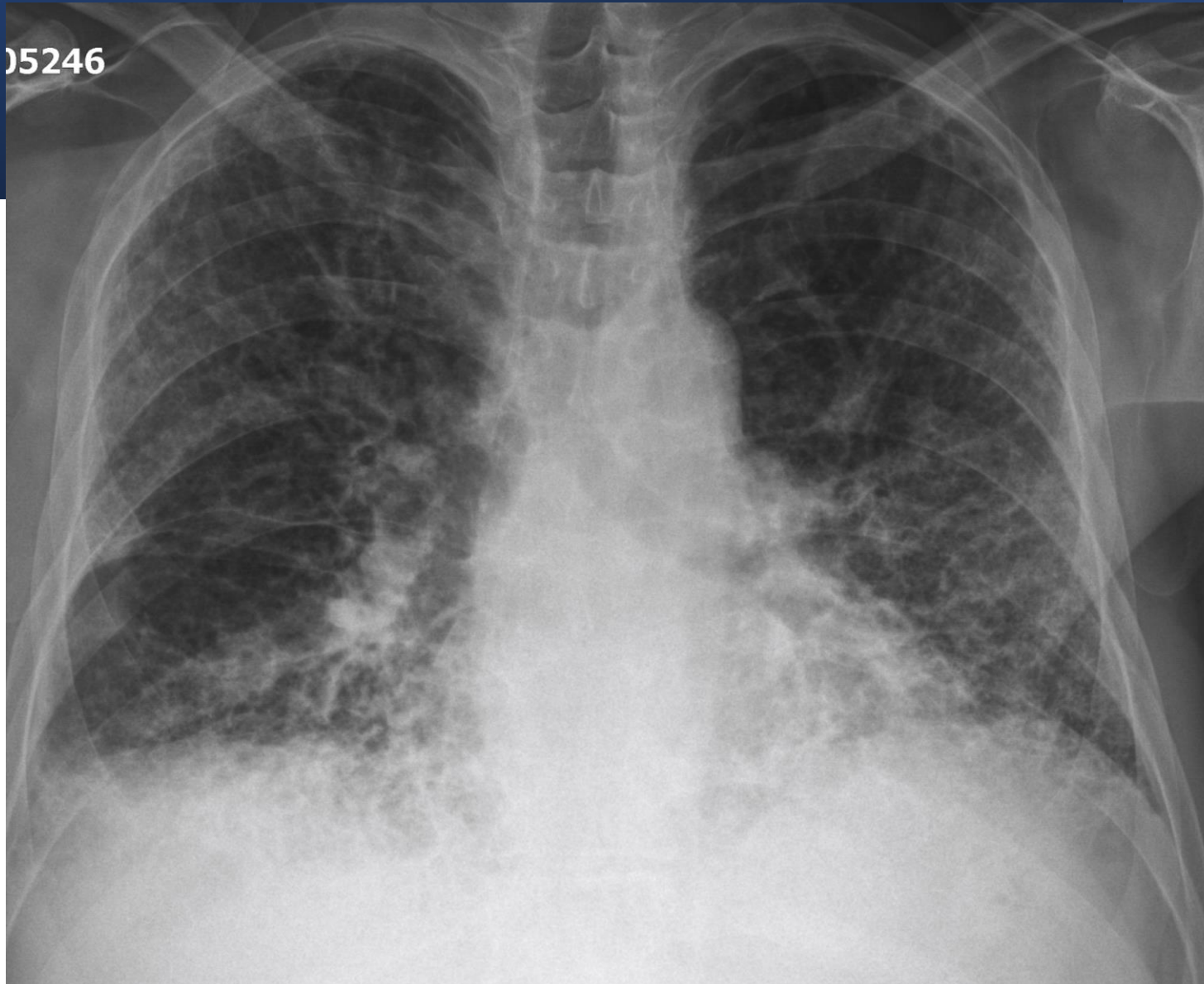
- **Kullandığı ilaçlar:**

- Klopidoğrel 75 mg 1x1
- Asetilsalisilik asit 100 mg
- Amlodipin 5 mg 1x1
- Metoprolol 100 mg 1x1
- Budesonid/Formoterol 9/320
- Pantoprozol 1x1

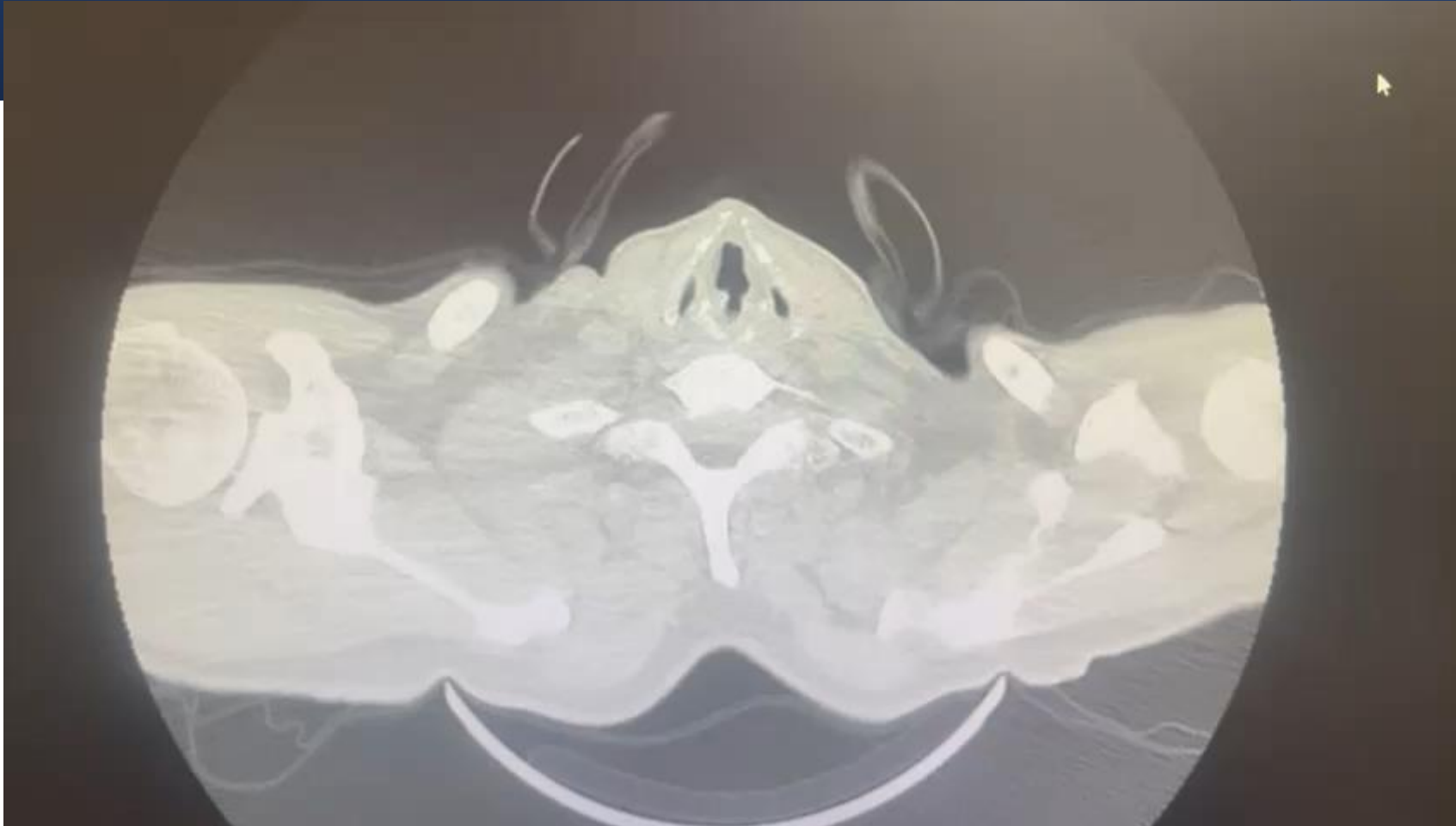
OLGU-3 Fizik Muayene

- Clubbing mevcuttu
- Oskultasyon: AC alt alanlarında velcro raller
- +/+ pretibial ödem

OLGU-3 PA Grafı



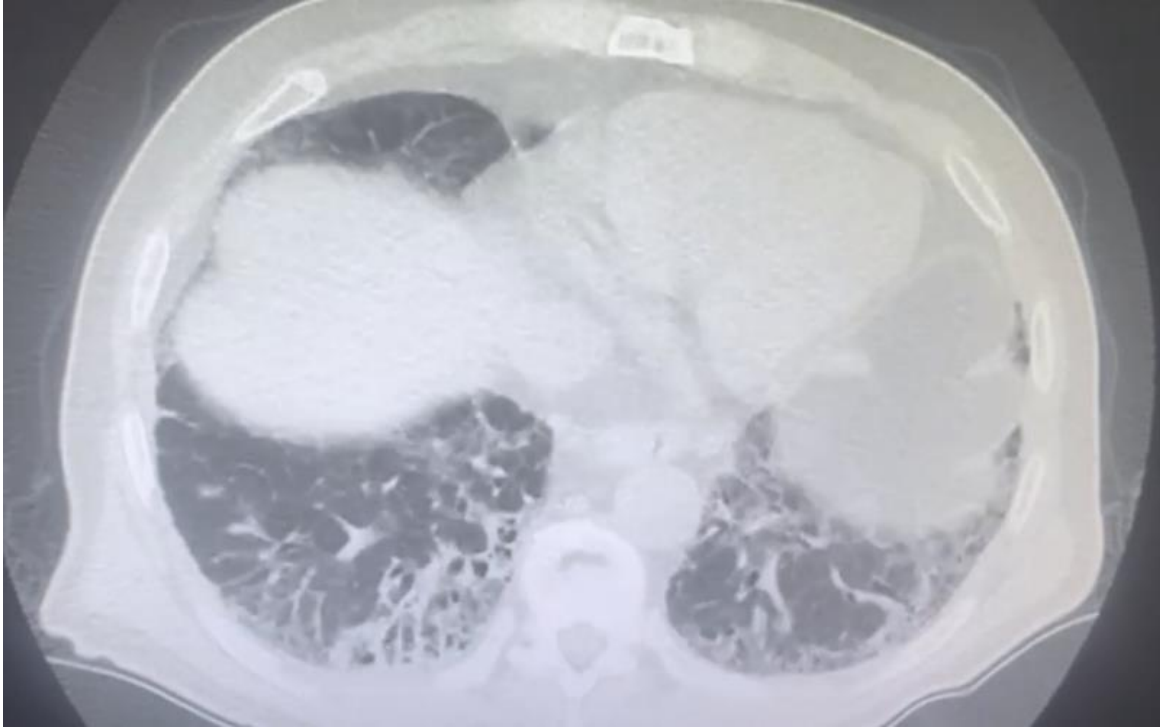
OLGU-3 TORAKS HRCT 2023



OLGU-3 BİR YIL ÖNCEKİ TORAKS BT (2022)



RADYOLOJİK KARŞILAŞTIRMA 2022-2023

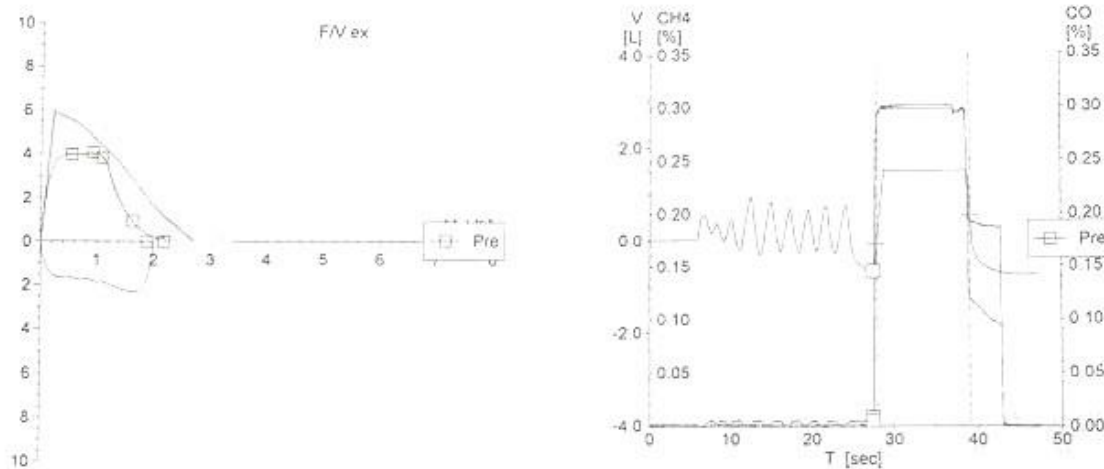


OLGU-3 SFT-DLCO

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

Height: 170.0 cm
 Weight: 70.0 kg
 BMI: 29

Diffusion SB



	Pred	Pre	%(Pre/Pred)
FVC	2.70	2.17	80
FEV 1	2.30	1.87	81
FEV 1 % FVC	79.79	86.22	108
MMEF 75/25	3.19	2.53	79
PEF	5.95	4.05	68
MEF 75	5.37	3.98	74
MEF 50	3.73	3.83	103
MEF 25	1.51	0.92	61

	Pred	Best	%(Best/Pred)
DLCO_SB mmol/(min*kPa)	7.54	2.72	36
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.70	0.96	56
VA_SB L	4.29	2.85	66
Hb g(Hb)/100mL		9.10	
DLCOcSB mmol/(min*kPa)	7.54	3.25	43
KCOc_SB mmol/(min*kPa*L)	1.70	1.14	67

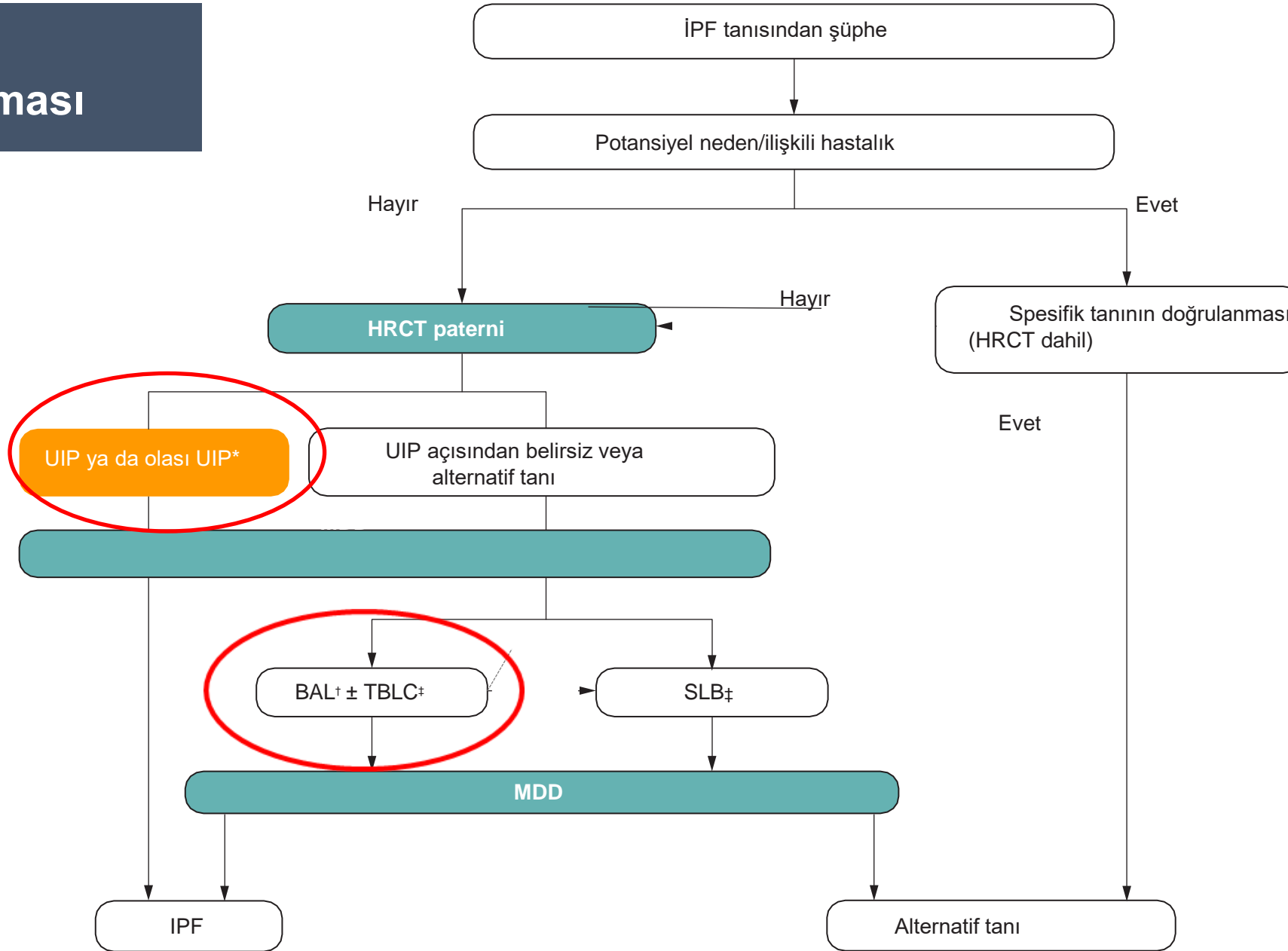
OLGU-3 ROMATOLOJİK BELİRTEÇLER NEGATİF

ANTİ NÜKLEER ANTİKOR (ANA)	NEGATIF			Referans Değer: <1/100 Negatif Yöntem: IIF (İndirekt İmmün Floresan) Çalışılan doku: HEP - 2 , Maymun Karaciğeri Başlangıç dilüsyonu: 1:100 zayıf pozitif: 1:100 +: > 1:100 - <1:320 ++: >= 1:320 - <1:1000 +++: >= 1:1000 - <1:320	
ANTI DS DNA	NEGATIF 0			Negatif : <100 Pozitif : >100	
Anti-SM	NEGATIF 1			Negatif : 0 - 12 Pozitif : > 12	
Anti-SSA	NEGATIF 1				
Anti-SSB	NEGATIF 2				
Anti-Scl	NEGATIF 5				
Anti-Jo1	NEGATIF 4				
Anti-SM-RNP	NEGATIF 0				
Nükleosom	NEGATIF 1				
Anti-ribozomal	NEGATIF 2				
Cenp	NEGATIF 2				
Anti Histon Antikor	NEGATIF 2				
Anti-Ro52	NEGATIF 2				
Tıbbi Laboratuvar Yorum : Açıklama					

Tetkik Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Aralığı / Karar Sınırı	Önceki Sonuçla
ANTİ PR3	<2 SONUC_YOK		RU/mL	0 - 20	
Anti-MPO	<2 SONUC_YOK		U/mL	0 - 20	
ANTİ NÖTROFİL SİTOPLAZMIK ANTİ	NEGATIF			Referans Değer: <1/10 Negatif Yöntem: IIF (İndirekt İmmün Floresan) Çalışılan doku: Etanol ile fiske granülositler formalin ile fiske granülositler, Hep-2 Başlangıç dilüsyonu: 1:10 zayıf pozitif: 1:10 +: > 1:10 - <1:	

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

İPF Tanı Algoritması



İPF TEDAVİ ALGORİTMASI

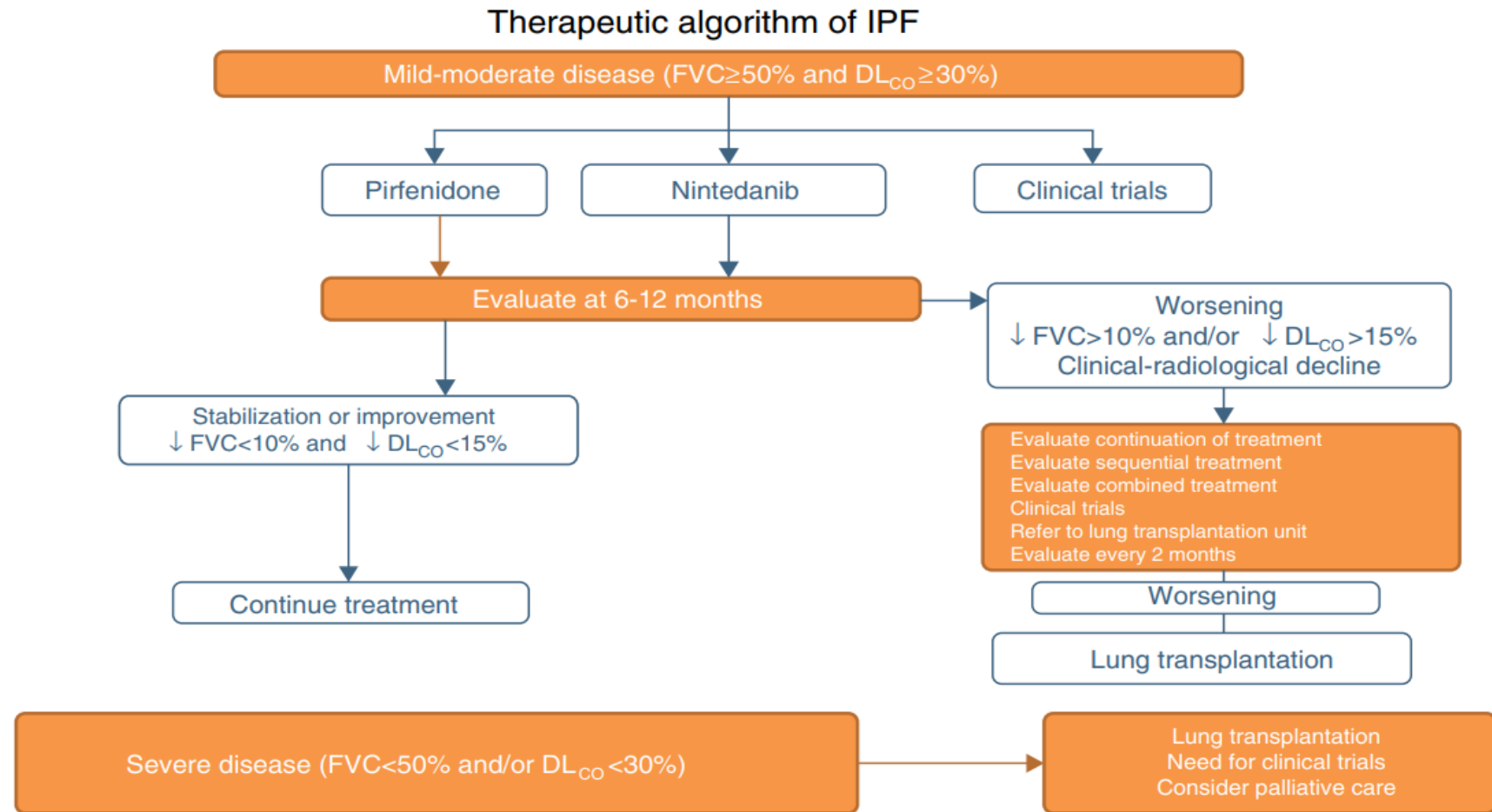


Fig. 1. IPF pharmacological treatment algorithm. FVC: forced vital capacity; DL_{CO}: carbon monoxide diffusing capacity.

Zaman

İPF Tanısı

TEDAVİDE DİKKATE ALINMASI GEREKENLER

İlaç

- Nintedanib
- Pirfenidon

İlaç dışı

- Oksijen desteği (hasta hipoksemikse)
- Pulmoner rehabilitasyon

Komorbiditeler

- Pulmoner hipertansiyon
- Gastroözofageal reflü
- Obstrüktif uyku apnesi
- Akciğer kanseri

Semptom kontrolü

- Palyatif bakım

Hastada mortalite riski yüksekse, tanı anında akciğer nakli açısından değerlendirilir

PROGRESYON TAKİBİ

4-6 ayda bir veya klinik olarak endike olduğunda daha kısa aralıklarla **solunum fonksiyon testi ve 6 dakika yürüme testi düşünülür**

Klinik kötüleşme şüphesi veya akciğer kanseri riski varlığında yılda bir HRCT çekilmesi düşünülür

Akut alevlenme endişesi varlığında HRCT çekilmesi düşünülür

Pulmoner emboli açısından klinik endişe varsa, pulmoner BT anjiyografi düşünülür

AKUT ALEVLENMELER

Kortikosteroidler

İPF PROGRESYONUNA BAĞLI SOLUNUM YETMEZLİĞİ

Solunum yetmezliği olan hastaların büyük bölümünde mekanik ventilasyon önerilmemektedir

Akciğer nakli açısından değerlendirilir ve listeye alınır

Palyatif bakım

HANGİ OLGULADA ANTİFİBROTİK TEDAVİ?

- FVC \geq %50, DLCO \geq %30 olan hafif ve orta düzeydeki olgular
- HRCT ve/veya akciğer biyopsisi ile (OİP) İPF tanısı konmuş
- Bađ dokusu belirteçleri negatif

İPF DE İZLEM



Hastalar her 12 ayda bir yeniden değerlendirilmelidir.



FVC'de \geq %10 düşme olmadığı her raporda belirtilmelidir.



FVC değerinde \geq %10 düşme olması ilaca yanıtızsızlık olarak kabul edilir ve tedavi sonlandırılır.



İlaçlardan birine yanıtızsızlık veya intolerans gelişmişse ilaçlar arasında geçiş yapılabilir.

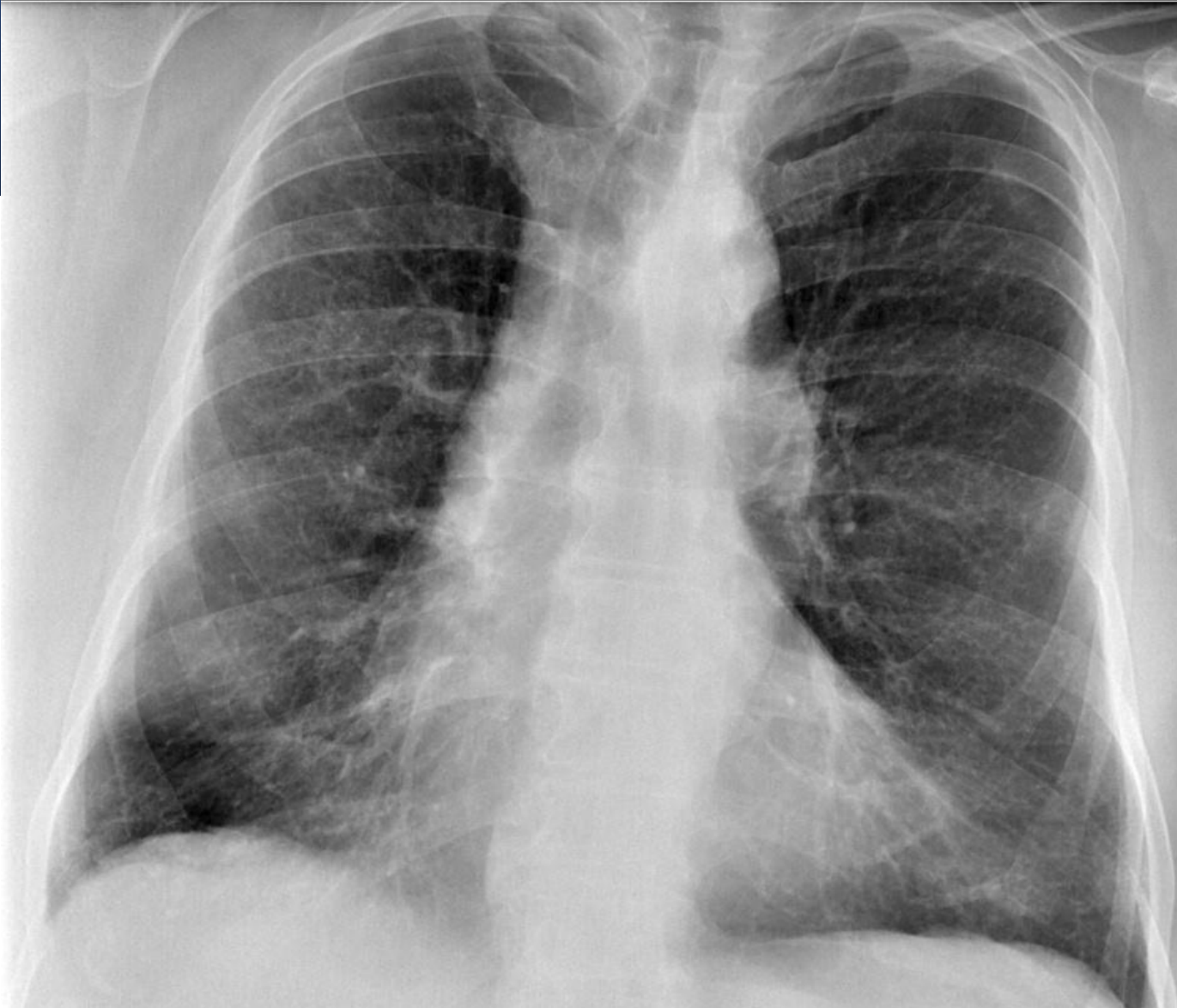
Olgu-4

- 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

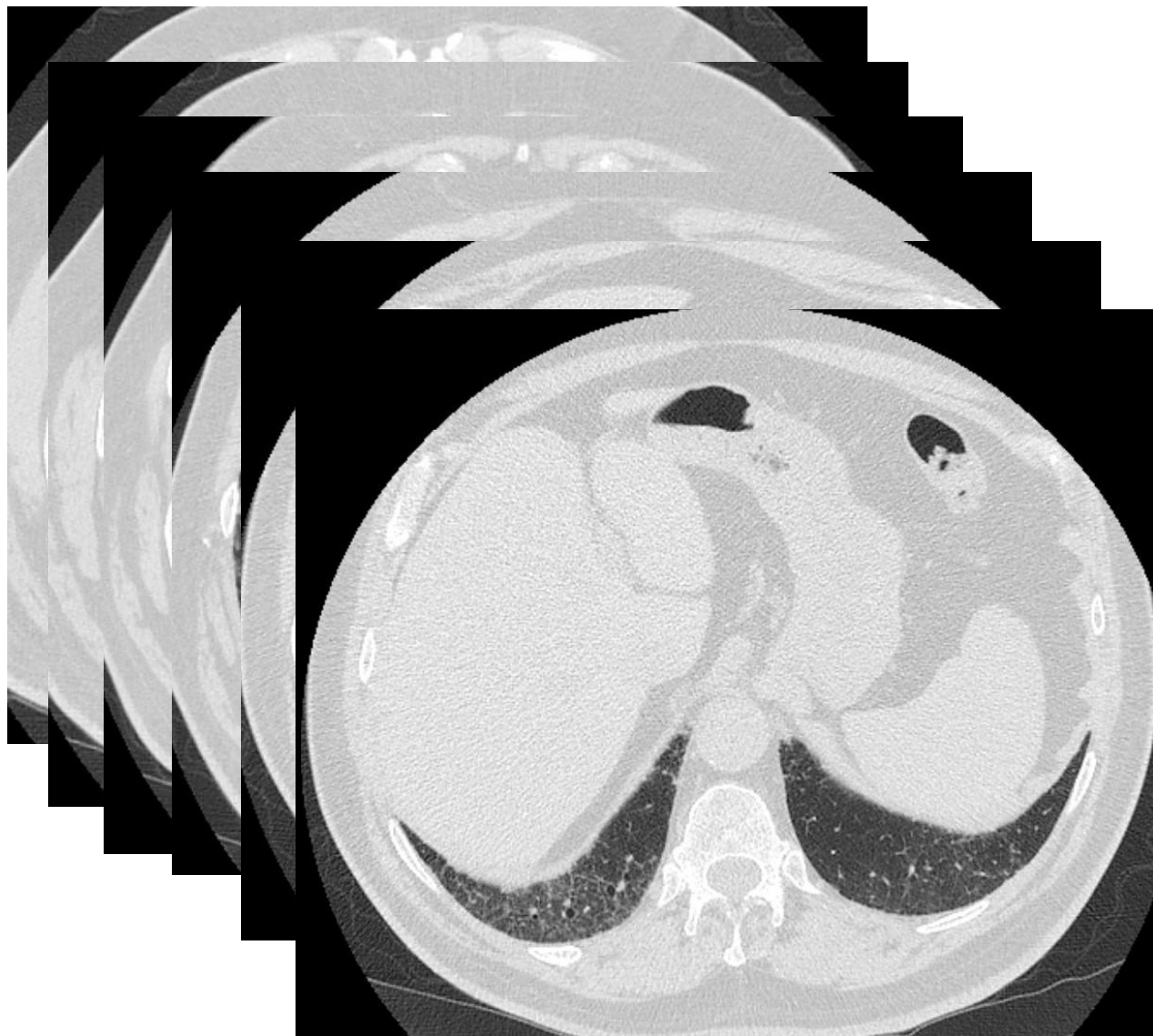
Olgu 4 Öykü

- 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

Olgu 4-PAAC







Toraks HRCT rapor

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.

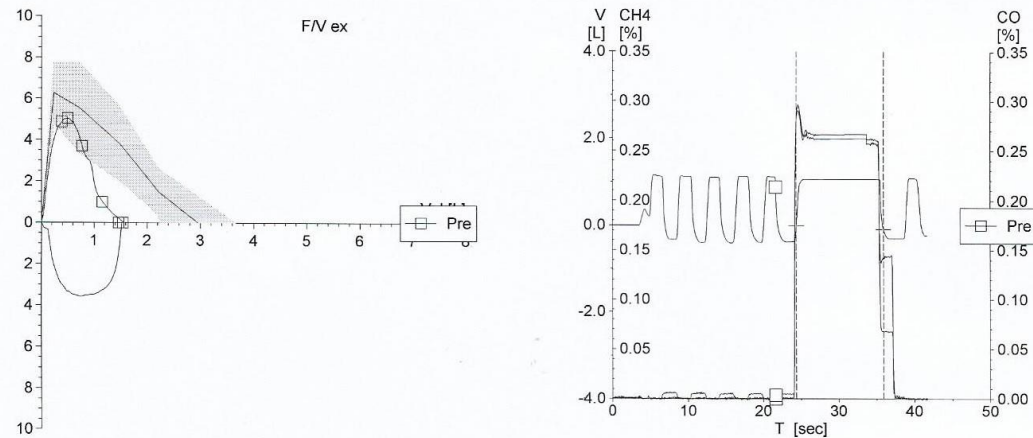
Tetkik mediastene yönelik yapılmamış olmak ile birlikte kalp kontur, büyüklüğü, mediastinal ana vasküler yapılar normaldir.

Romatoloji negatif

- 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

Toraks HRCT rapor

Diffusion SB



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

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

Tanı: DİP

- Konsey kararı:

Sigara ilişkili İAH

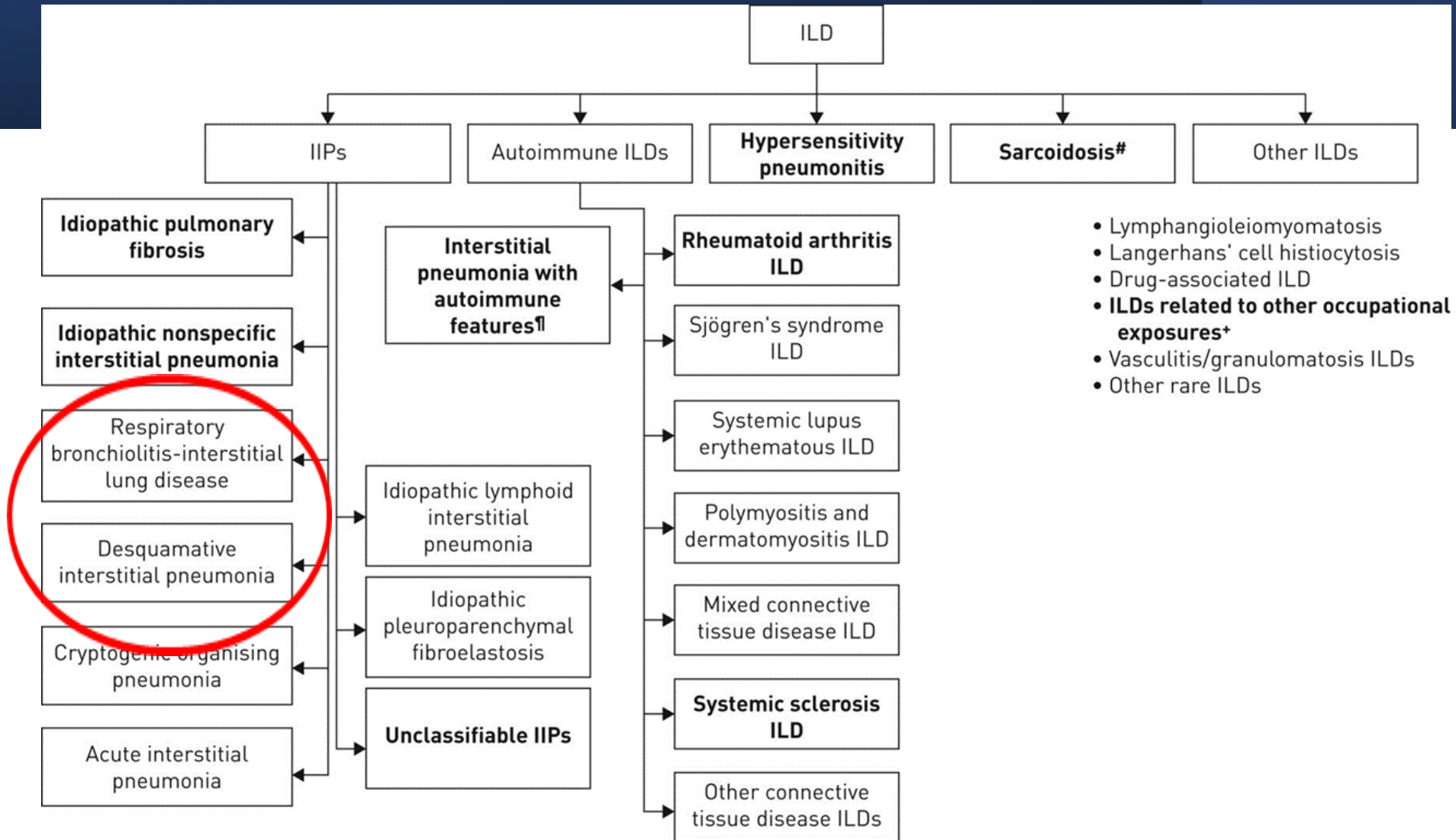
Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni (DİP) düşünüldü.

Öneri:

Sigaranın bırakılması

Klinik, radyolojik fonksiyonel takip

IAH SINIFLAMA



Sigara İlişkili İAH: RBİLD- DİP

Respiratuar bronşiyolit (RB-İLD)

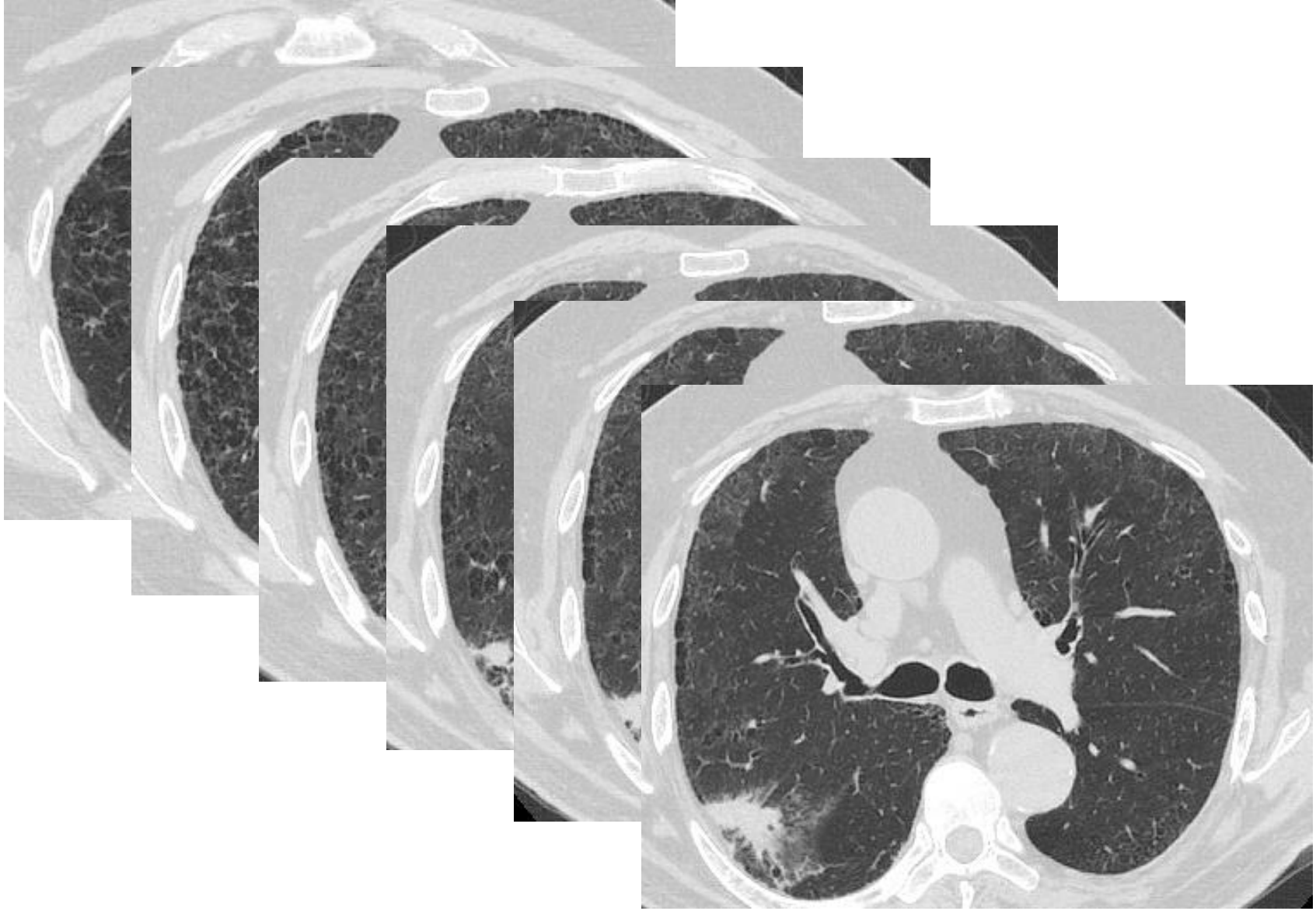
- Buzlu cam dansitesinde sentrilobuler nodüller
- Hafif mozaik perfüzyon/hava hapsi
- Santral ve üst lob dağılımı

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 diğer IAH larından daha iyi



Kontrol BT raporu

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

Doktor

:

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 posteriorda 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.

EBUS patoloji: Adenokarsinom

MAKROSKOPİ

2R: 0,2 - 0,3 cm apta 2 adet doku parası. T1K
4R: Topluca 1 x 1 x 0,4 cm boyutlarda doku paraları. 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 bulgular primer akciğer adenokarsinom infiltrasyonunu desteklemektedir.

Teşekkürler...

