

UASK 2026



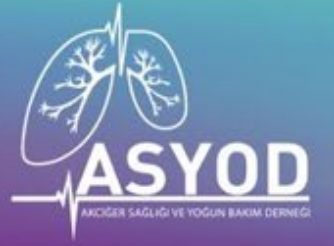
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



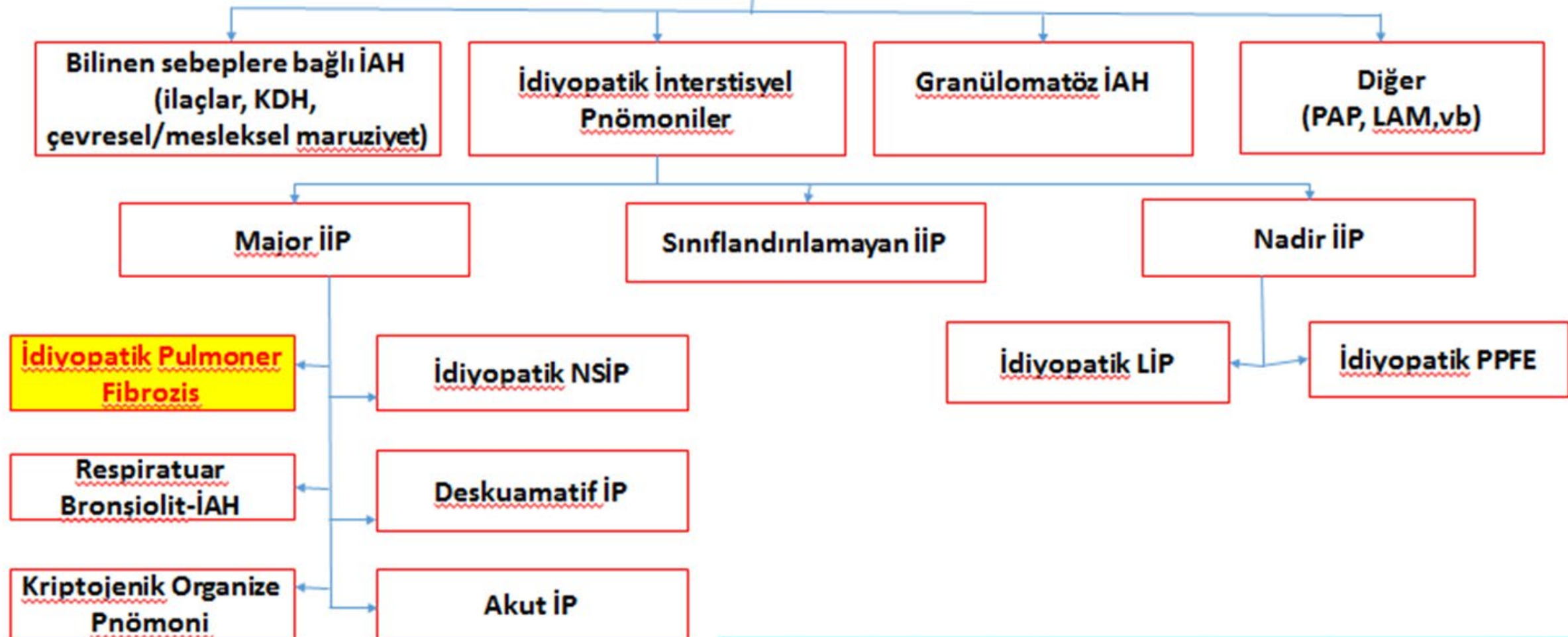
İTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARINDA TEDAVİ ve İZLEM

Dr. Gamze KIRKIL

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi

Göğüs Hastalıkları AD, Elazığ

İnterstisyel Akciğer Hastalığı



American Thoracic Society/European Respiratory Society. Am J Respir Crit Care Med 2002;165:277–304.

IPF Classification Update. Am J Respir Crit Care Med 2013;188:733-748

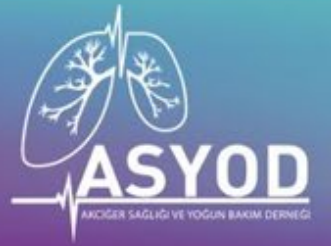


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Toraks BT'de İP/İAH varlığı

İnterstiyel Hastalıklar

UIP

NSIP

BIP (Bronşiyolosentrik
interstiyel pnömoni)

DAD

PPFE

LIP

Alveolar Dolum Hastalıkları

OP

RB-İAH

AMP (Alveolar makrofaj
pnömoni)

Nadir AFP (alveolar dolum
hast)

Please cite this article as: Ryerson CJ, Adegunsoye A, Piciucchi S, *et al.* Update of the International Multidisciplinary Classification of the Interstitial Pneumonias: An ERS/ATS Statement. *Eur Respir J* 2025; in press (<https://doi.org/10.1183/13993003.00158-2025>).



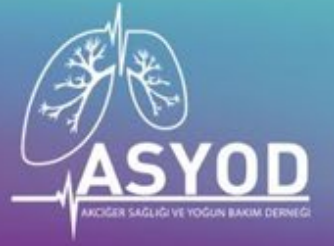
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

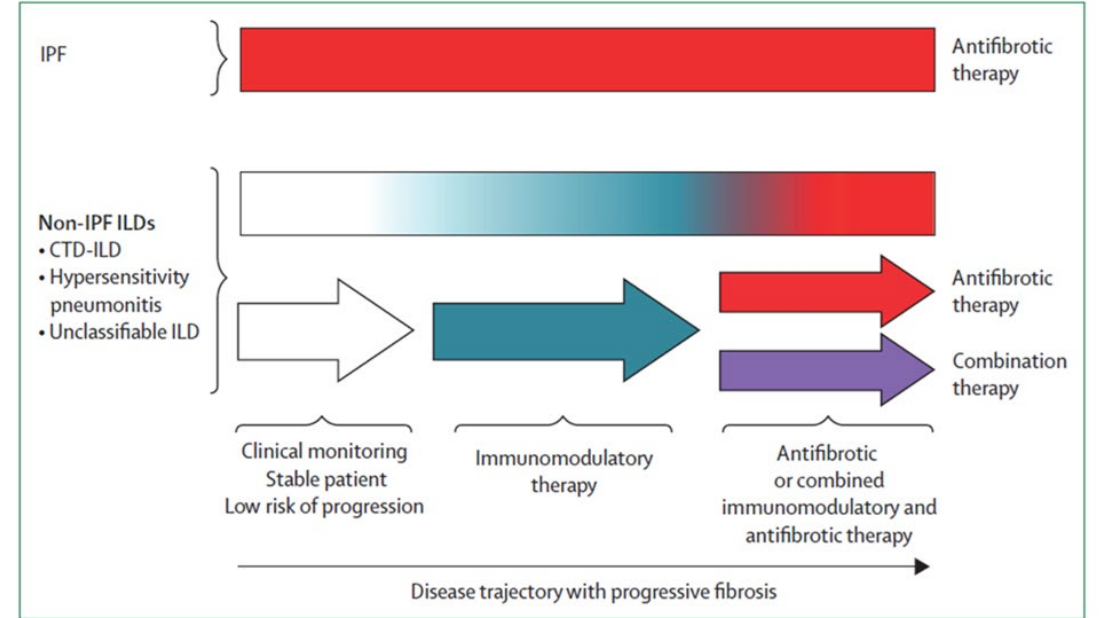
Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



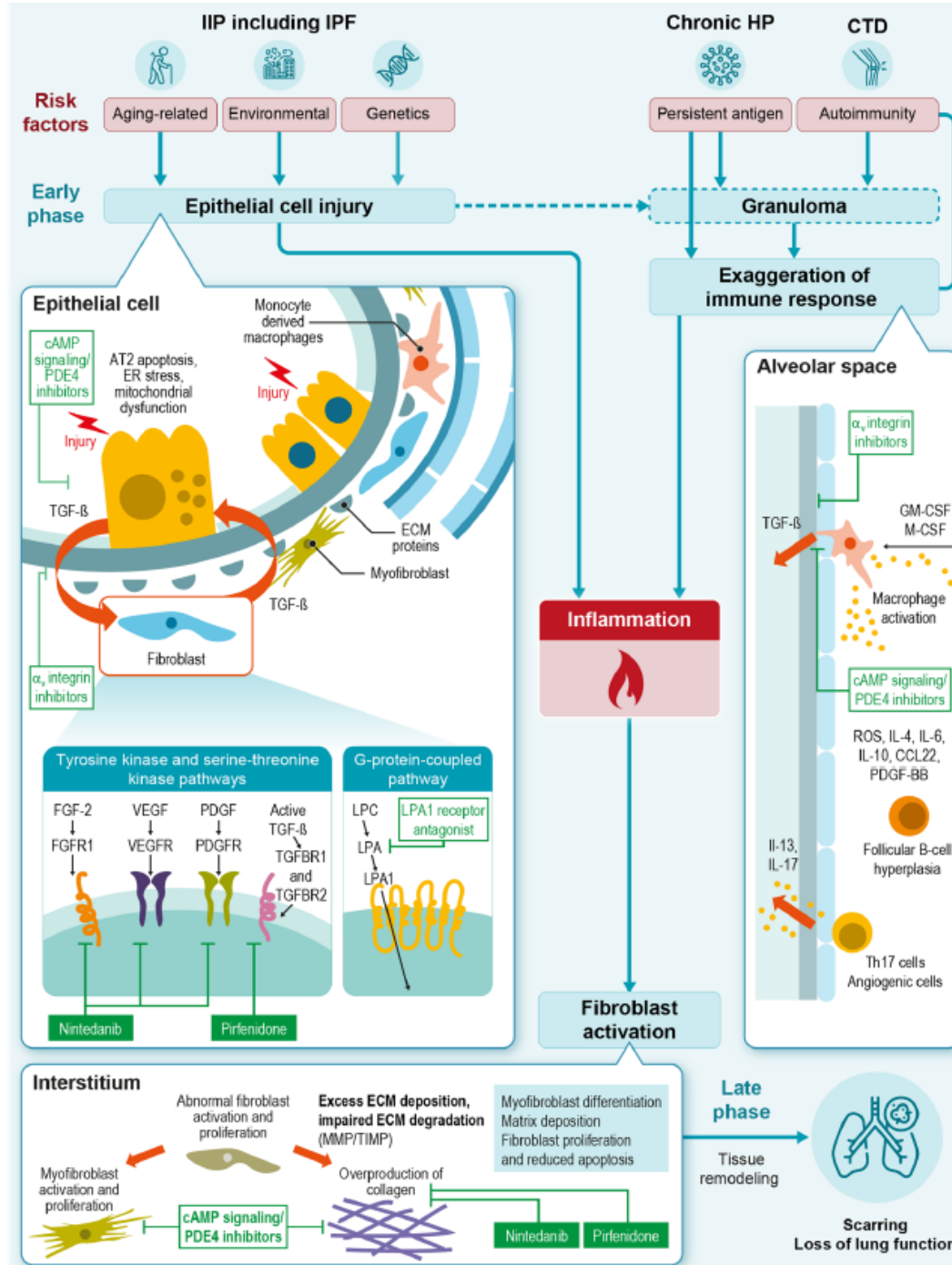
TEDAVİ YÖNETİMİNDE SINIFLAMA

FENOTİPE GÖRE

1. Primer Fibrotik (İPF)
2. İnflamasyon Baskın (Sarkoidoz, KDH-İAH vb)
3. Karma-İlerleyici Pulmoner Fibrozis (PPF)



Johansson KA, et al. Lancet 2021



Nishioka Y, et al. Inflammation and Regeneration 2024



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



FENOTİPE GÖRE

1. Primer Fibrotik (İPF)

2. İnflamasyon Baskın (Sarkoidoz, KDH-İAH vb)

3. Karma-İlerleyici Pulmoner Fibrozis (PPF)



AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis

An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline

Ganesh Raghu, Bram Rochweg, Yuan Zhang, Carlos A. Cuello Garcia, Arata Azuma, Juergen Behr, Jan L. Brozek, Harold R. Collard, William Cunningham*, Sakae Homma, Takeshi Johkoh, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra L. Protzko, Luca Richeldi, David Rind, Moisés Selman, Arthur Theodore, Athol U. Wells, Henk Hoogsteden, and Holger J. Schünemann; on behalf of the ATS, ERS, JRS, and ALAT

This guideline is dedicated to the memory of Mr. William Cunningham (June 7, 1935–October 23, 2014)

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) WAS APPROVED BY THE ATS, MAY 2015, THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), APRIL 2015, THE JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), APRIL 2015, AND THE LATIN AMERICAN THORACIC ASSOCIATION (ALAT), APRIL 2015

Table 2. Comparison of Recommendations in the 2015 and 2011 Idiopathic Pulmonary Fibrosis Guidelines

Agent	2015 Guideline	2011 Guideline
New and revised recommendations		
Anticoagulation (warfarin)	Strong recommendation against use*	Conditional recommendation against use [‡]
Combination prednisone + azathioprine + <i>N</i> -acetylcysteine	Strong recommendation against use [†]	Conditional recommendation against use [†]
Selective endothelin receptor antagonist (ambrisentan)	Strong recommendation against use [†]	Not addressed
Imatinib, a tyrosine kinase inhibitor with one target	Strong recommendation against use*	Not addressed
Nintedanib, a tyrosine kinase inhibitor with multiple targets	Conditional recommendation for use*	Not addressed
Pirfenidone	Conditional recommendation for use*	Conditional recommendation against use [†]
Dual endothelin receptor antagonists (macitentan, bosentan)	Conditional recommendation against use [†]	Strong recommendation against use*
Phosphodiesterase-5 inhibitor (Sildenafil)	Conditional recommendation against use*	Not addressed
Unchanged recommendations		
Antiacid therapy	Conditional recommendation for use [‡]	Conditional recommendation for use [‡]
<i>N</i> -acetylcysteine monotherapy	Conditional recommendation against use [†]	Conditional recommendation against use [†]
Antipulmonary hypertension therapy for idiopathic pulmonary fibrosis-associated pulmonary hypertension	Reassessment of the previous recommendation was deferred	Conditional recommendation against use [‡]
Lung transplantation: single vs. bilateral lung transplantation	Formulation of a recommendation for single vs. bilateral lung transplantation was deferred	Not addressed



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. 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



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Evidence-based Recommendations for Treatment of IPF

We suggest not treating patients with IPF with antacid medication for the purpose of improving respiratory outcomes (conditional recommendation, very low quality evidence). Remarks: Antacid

We suggest not referring patients with IPF for antireflux surgery for the purpose of improving respiratory outcomes



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

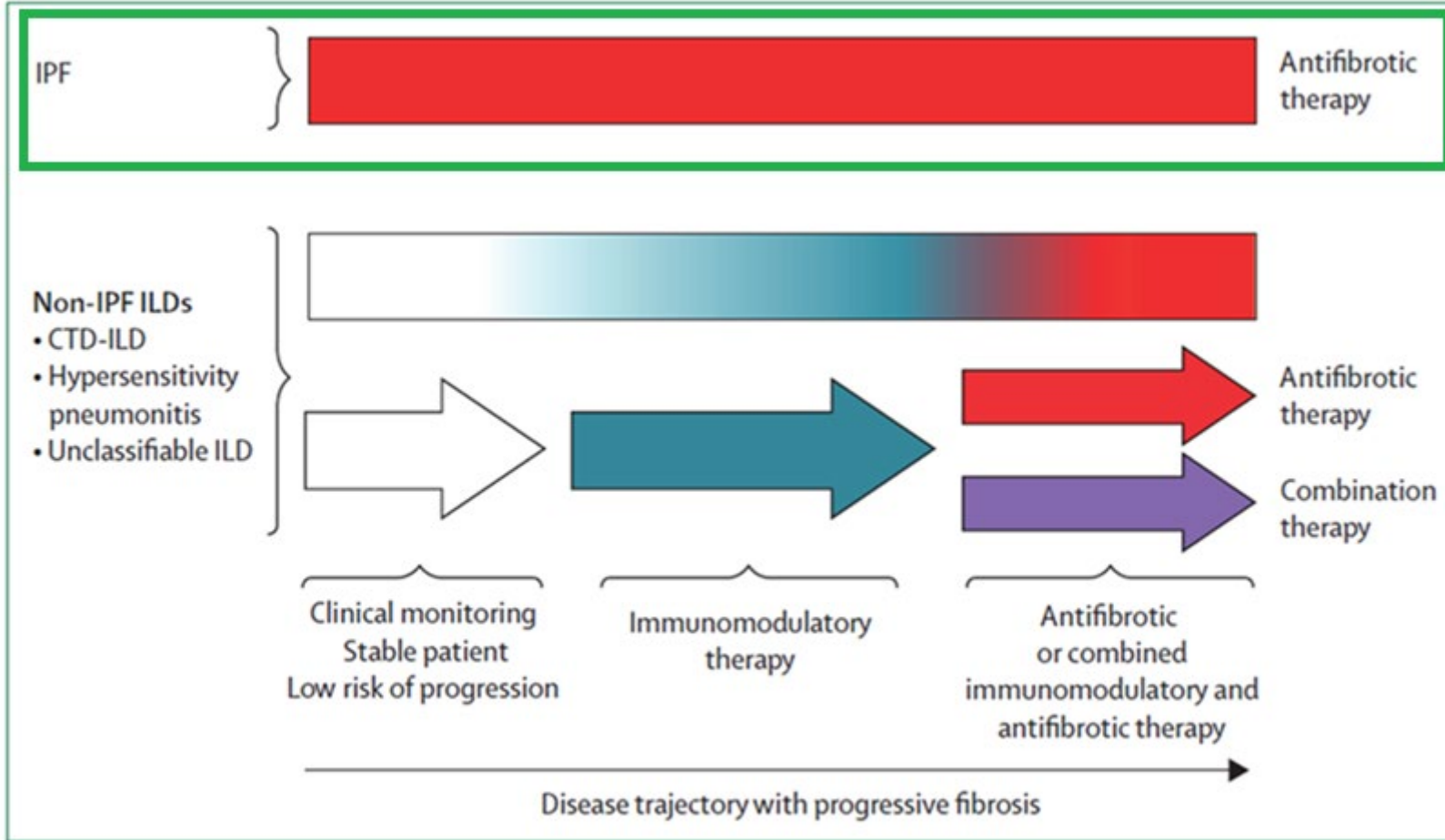
25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



İPF tanısı konur konmaz antifibrotikler başlanmalı



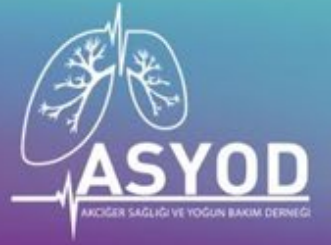


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

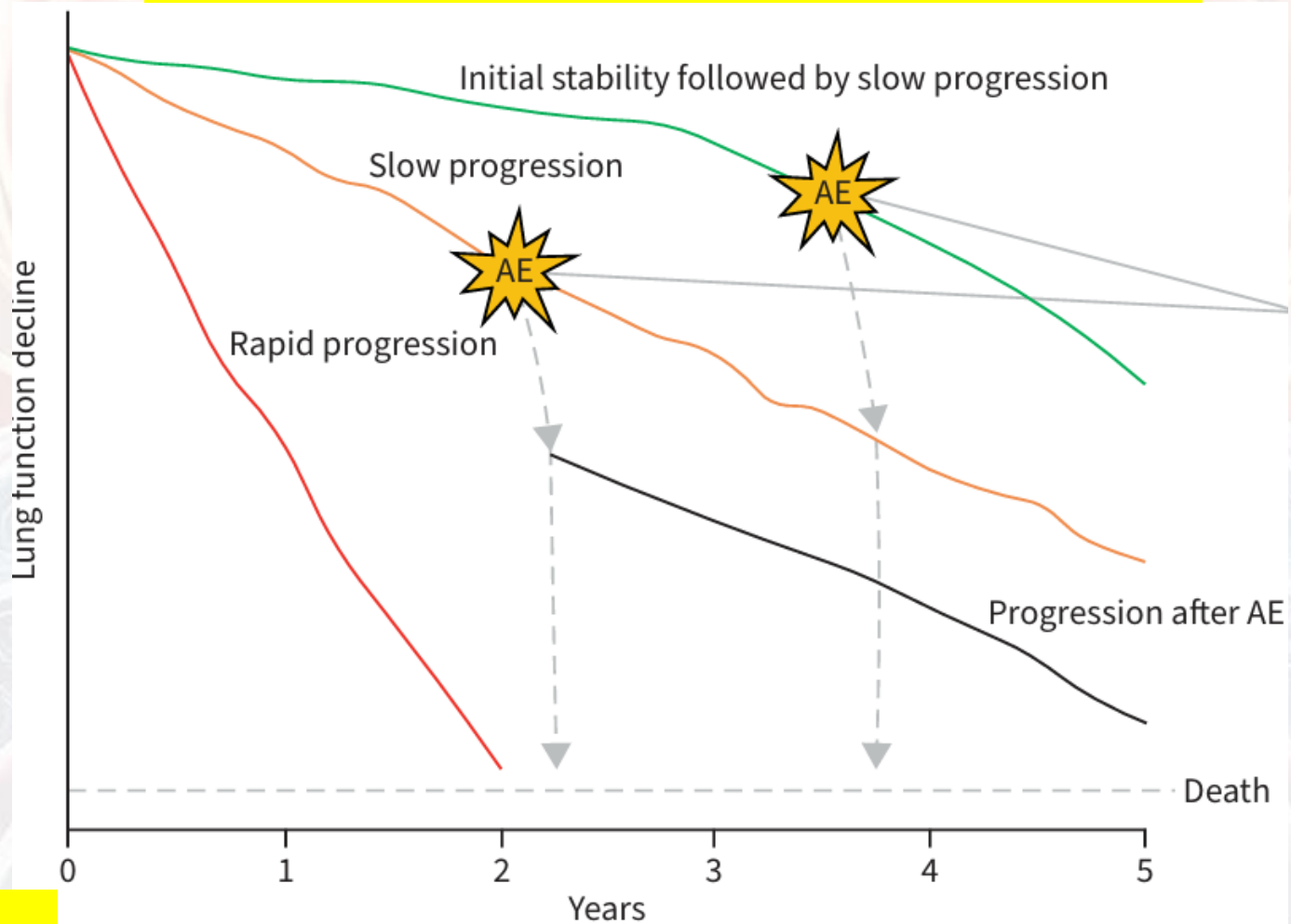
25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



İPF'nin klinik seyri değişken



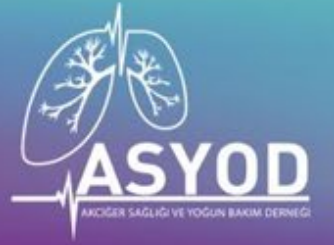


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

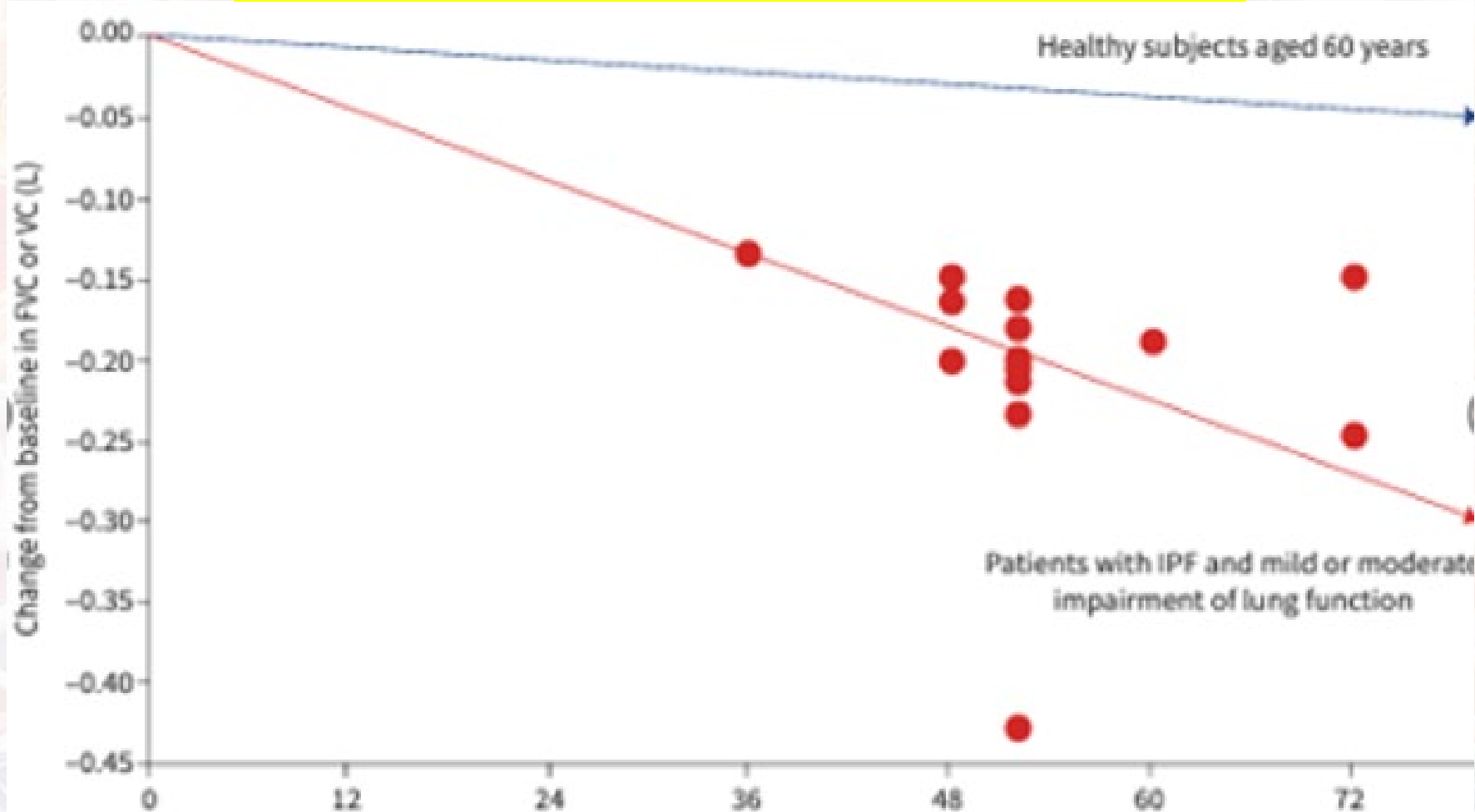
25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



İPF'de progresif FVC kaybı vardır





AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

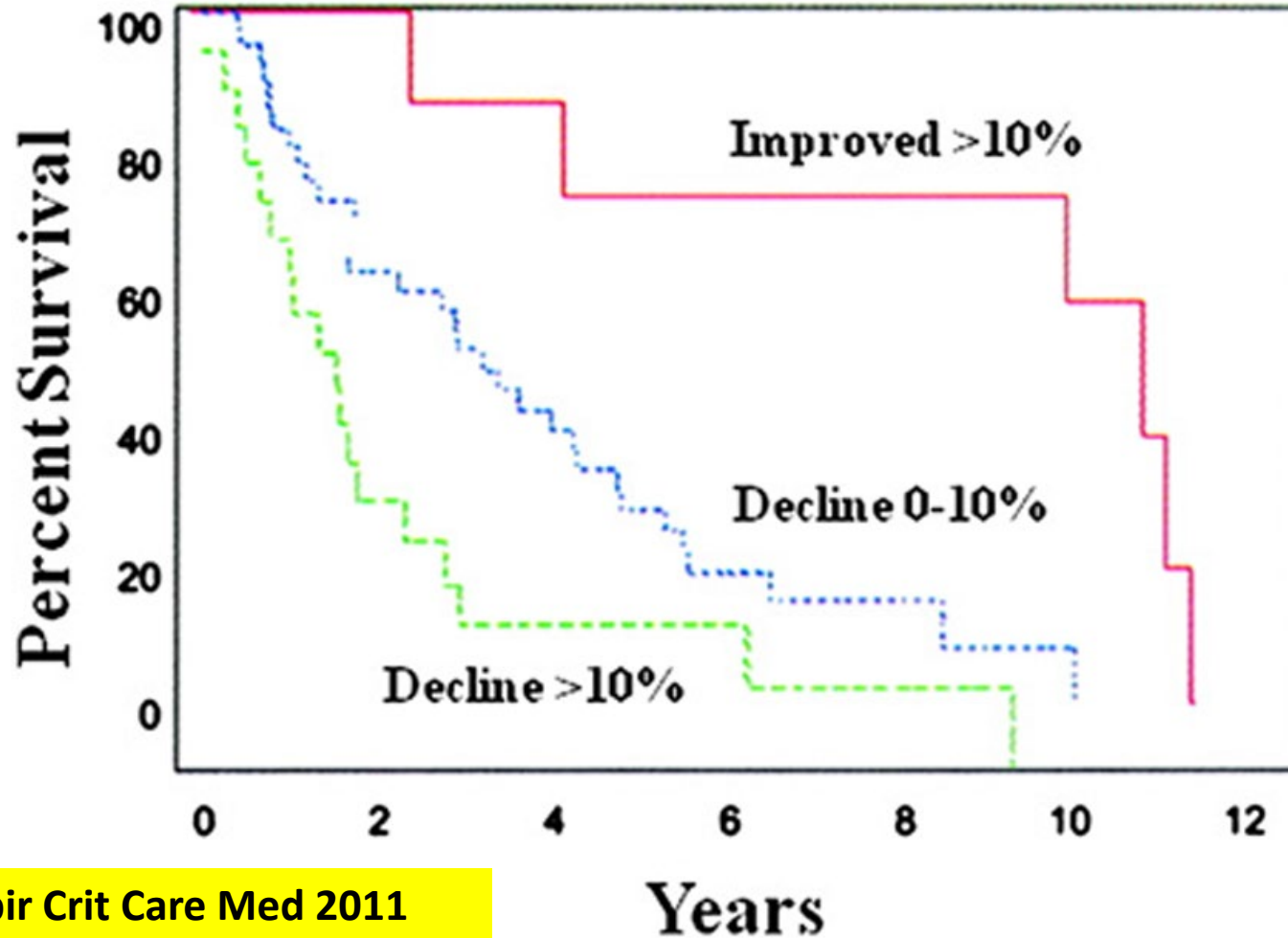
25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



FVC azalması mortalite ile ilişkilidir



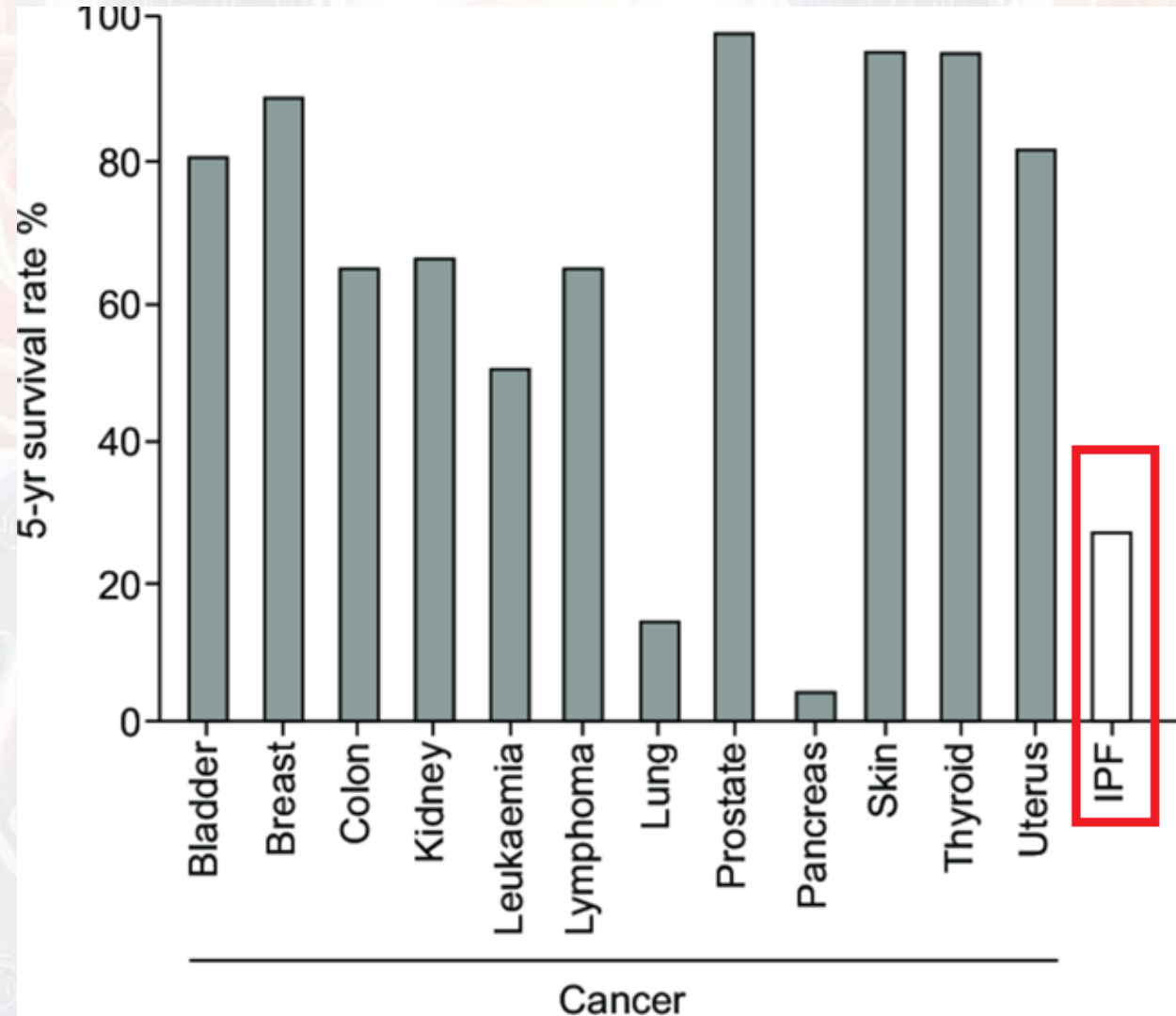


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

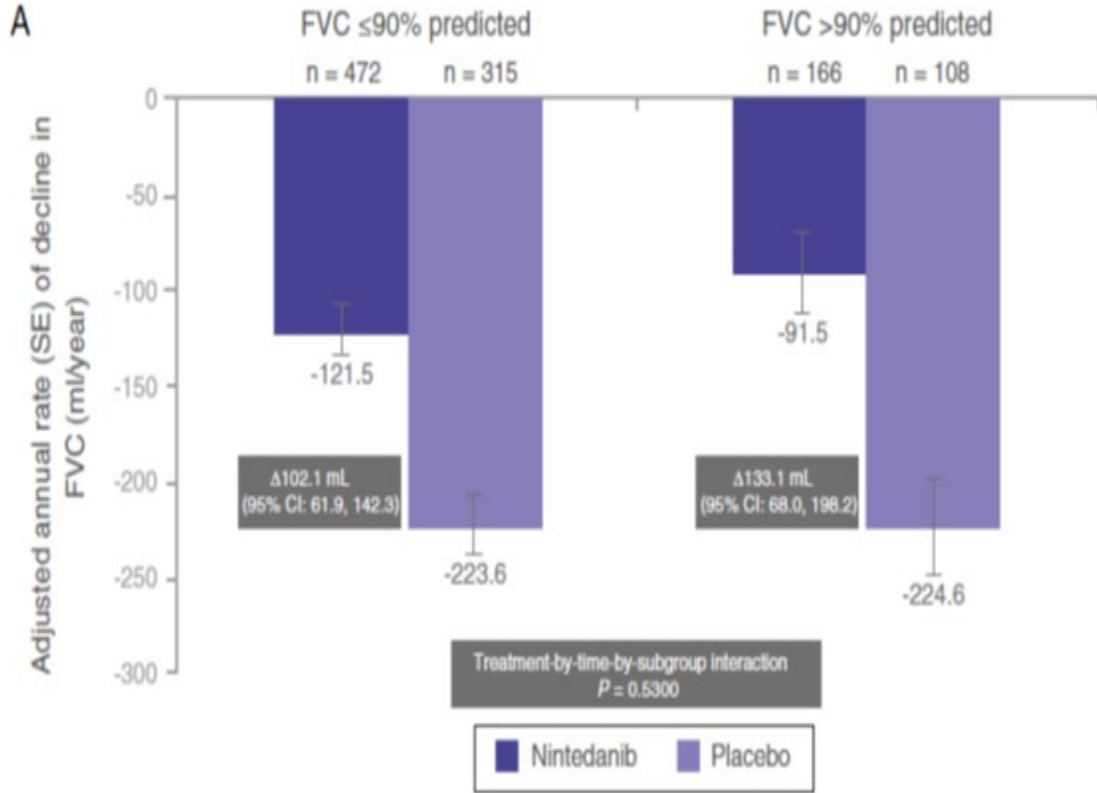
25-28 MART 2026

Sueno De

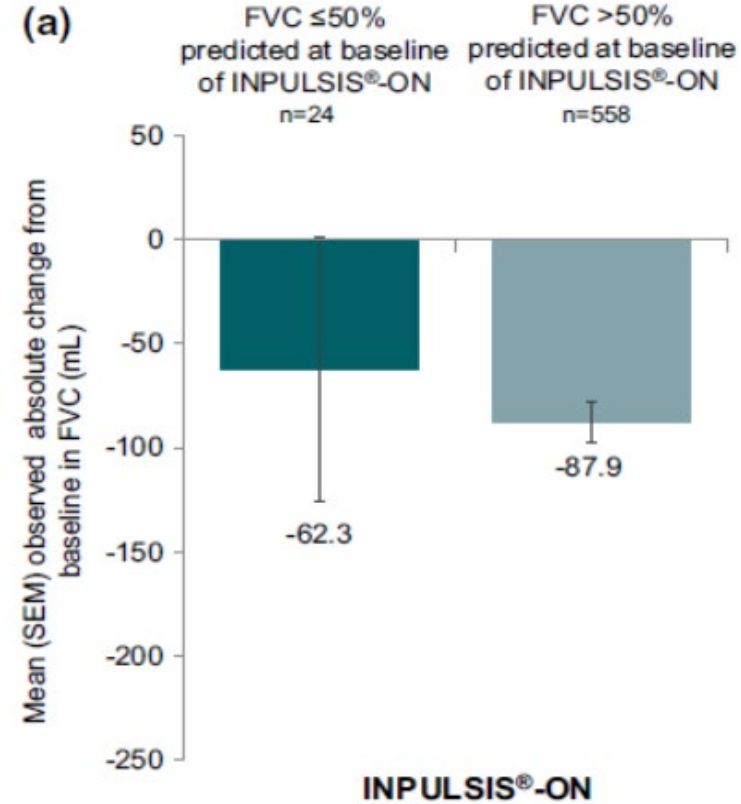
İPF'nin prognozu kötüdür



Hastalığın evresi tedavi yanıtını değiştirmez



Kolb M, et al. Thorax 2017



Wuyts WA, et al. Lung 2016

Hangi Antifibrotik?

TABLE 4 Comparison of antifibrotic agents

	Pirfenidone	Nintedanib
Number of tablets [85]	3–12 [#]	2
Side effects [86–88]	Nausea, anorexia, weight loss, photosensitivity, rash, elevated liver enzymes	Diarrhoea, weight loss, elevated liver enzymes
Outdoor occupation/hobby [86]		+
Anticoagulation therapy [89]	+	
Ischaemic heart disease [87, 89]	+	
Cost [90] [¶]		
Newly planned/major surgery [91]	+	
Impact on quality of life [85]	+	+
Prevention of acute exacerbation and/or respiratory-related hospitalisations [92–94]	+	+

A “+” possibly denotes the preferred drug of choice. [#]: pill burden will vary, depending on the strengths available in different countries; [¶]: it is important to understand that the cost of these drugs varies across countries, insurance providers and healthcare providers (public versus private).



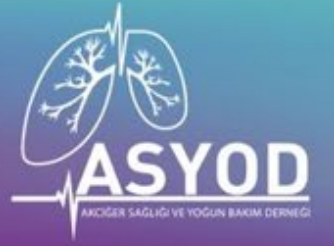
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

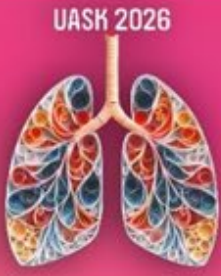
Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Pirfenidone

- Güçlü CYP1A2 inhibitörü kullananlarda (Fluvoksamin, enoxacin) pirfenidon dozu 3x1 olmalı
- Orta derecede CYP1A2 inhibitörü kullananlarda (ciprofloksasin) doz 3x2 olmalı
- Omeprazol, tetrasiklin kullanılmamalı
- Greyfurt suyu içilmemeli
- Sigara içimi tedavi süresince bırakılmalı
- **Ağır karaciğer ve böbrek yetmezliğinde başlanmamalı!!!**



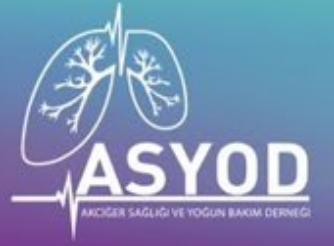
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Nintedanib

- Eş zamanlı ketokonazol, eritromisin, rifampin, karbamazepin, fenitoin kullanımından kaçınılmalı
- Sigara bırakılmalı
- Orta ve ağır KC yetmezliğinde kullanılmamalı
- Hafif KC yetmezliğinde 100 mg 2x1 önerilir
- Hafif/orta böbrek yetmezliğinde doz ayarına gerek yok
- Ağır böbrek yetmezliğinde kullanımına ilişkin yeterli veri yok

Ülkemizde SUT Koşulu

SGK Etkin kodu: SGKGA9

Teşhis kodu: 05.03- Diffüz İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

ICD kodu: J84.1 - İdiyopatik Pulmoner Fibrozis

Başlama Kriteri: Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) \geq %30, Forced Vital Kapasitesi (FVC) \geq %50 iken akciğer biyopsisi ve/veya toraks yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) ile IPF tanısı konmuş ve bununla birlikte bağ dokusu belirteçleri açısından değerlendirilmiş hastalarda antifibrotik tedavi başlanır. Sağlık kurulu raporunda DLCO ve FVC değerlerinin yanı sıra;

- HRCT ile tanı konuldu ise görüntüleme raporunun tarih ve sayısı veya
- Akciğer biyopsisi ile tanı konuldu ise patoloji raporunun tarih ve sayısı ile birlikte bağ dokusu belirteçleri negatif olan hastalarda bu durumun belirtilmesi, bağ dokusu belirteçleri pozitif olan hastalarda romatolojik açıdan değerlendirilerek bağ dokusu hastalığı-akciğer tutulumunun olmadığını belirtilmesi gerekmektedir.

Devam Kriteri: Hastalar her 12 ayda bir yeniden değerlendirilmelidir. Bu değerlendirmelerde;

- FVC değerinde bir önceki sağlık kurulu raporu değerine göre (ataklar dışında) \geq %10 düşme düşme olması ilaca yanıtızsızlık olarak kabul edilir ve tedavi sonlandırılır.
- Tedavinin devamı için düzenlenen raporlarda ilaç başlama kriterleri aranmaz. Tedavinin devamı için FVC değerinde bir önceki sağlık kurulu raporu değerine göre (ataklar dışında) \geq %10 düşme düşme olmadığı her raporda belirtilmelidir.

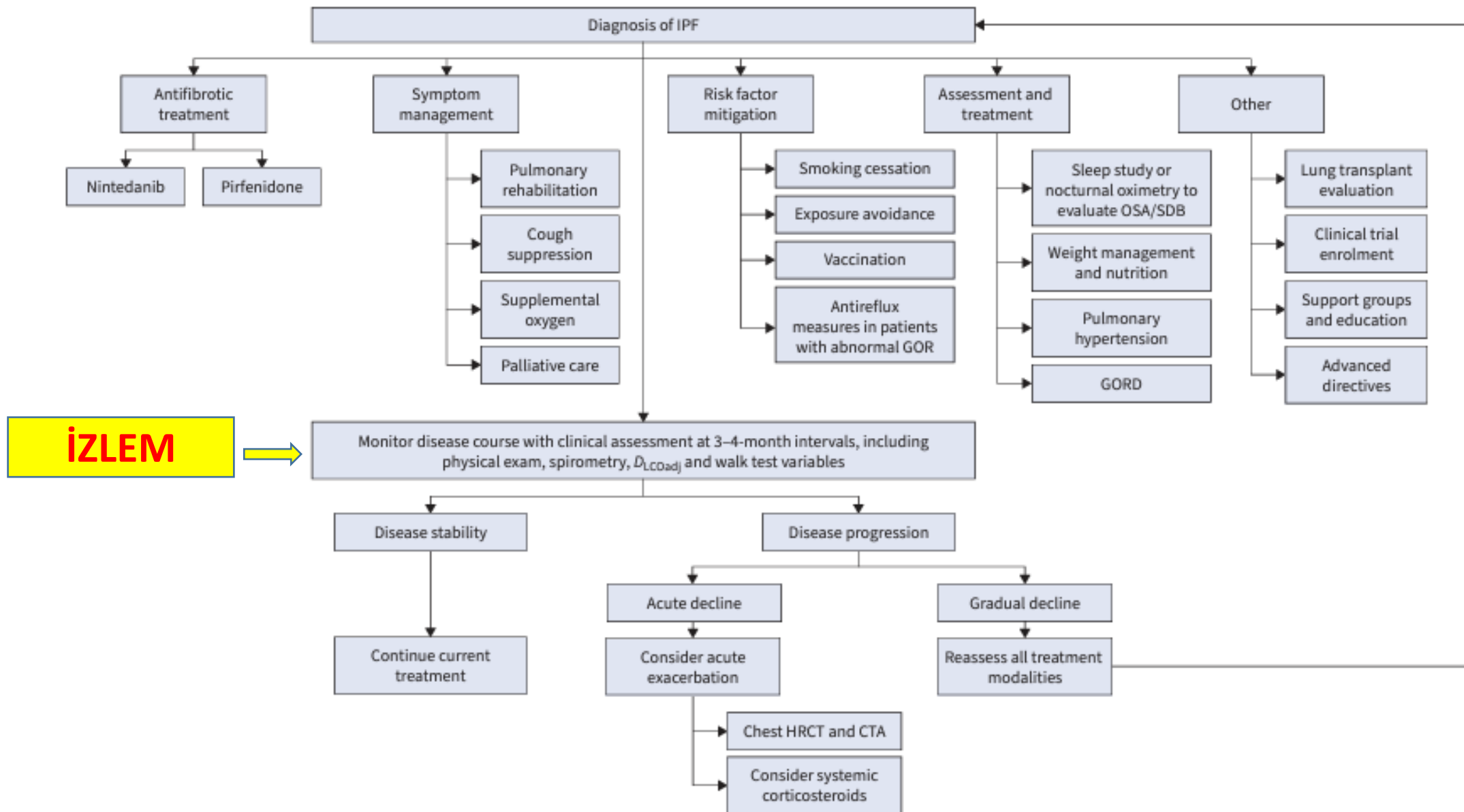
Raporun Düzenleneceği Sağlık Kurumu: Üçüncü basamak sağlık kurumları

Raporu Düzenleyecek Hekimler: En az üç göğüs hastalıkları uzman hekimi

Rapora İstinaden Reçete Yazabilecek Hekimler: Tüm göğüs hastalıkları uzman hekimlerince reçetelenir

Maksimum Rapor Süresi: 1 yıl

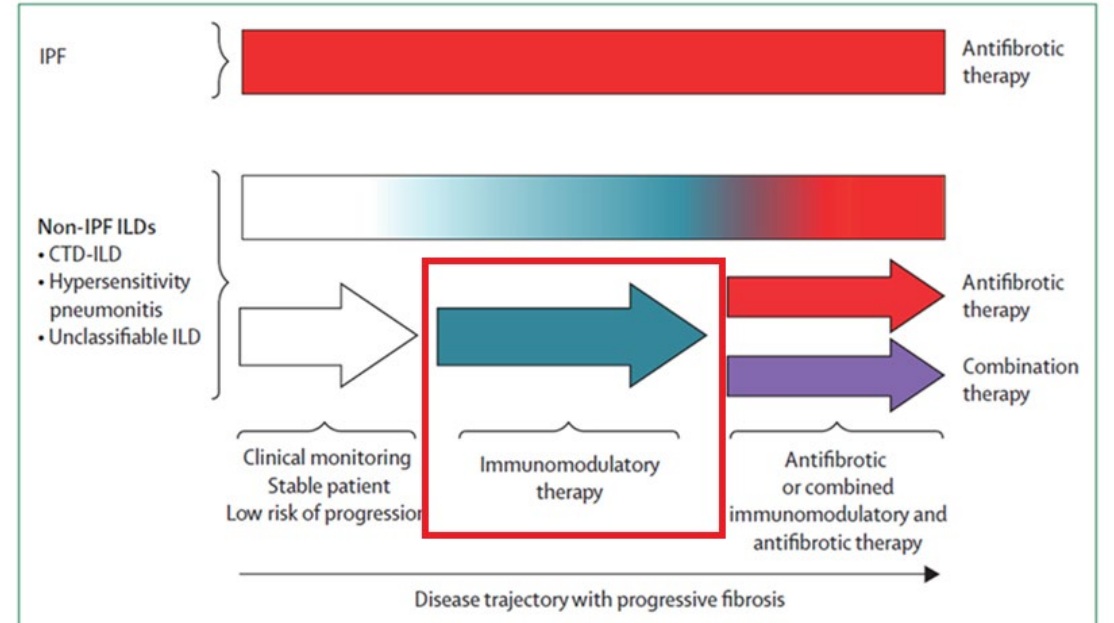
İPF TEDAVİSİ





FENOTİPE GÖRE

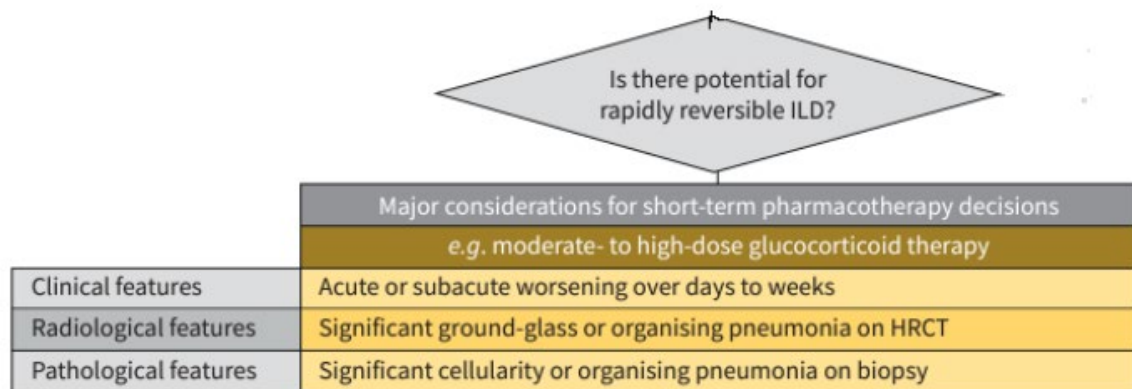
1. Primer Fibrotik (İPF)
2. İnflamasyon Baskın (Sarkoidoz, HP, KDH-İAH vb)
3. Karma-İlerleyici Pulmoner Fibrozis (PPF)



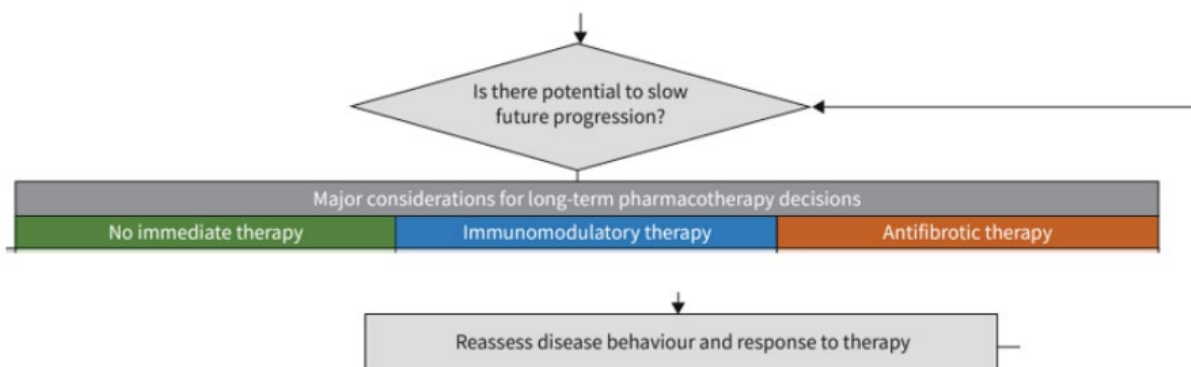


İAH'de Farmakoterapi

Hızlı reverzibl İAH için kısa süreli tedavi



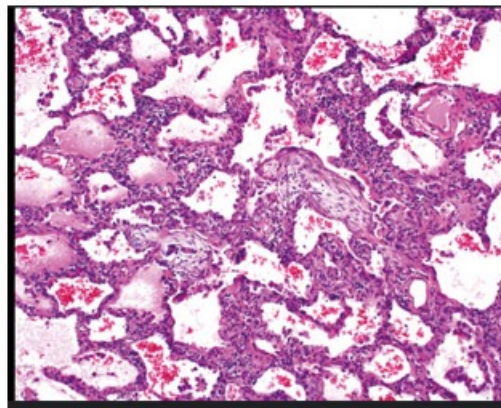
Yavaş progrese İAH için uzun dönemli tedavi



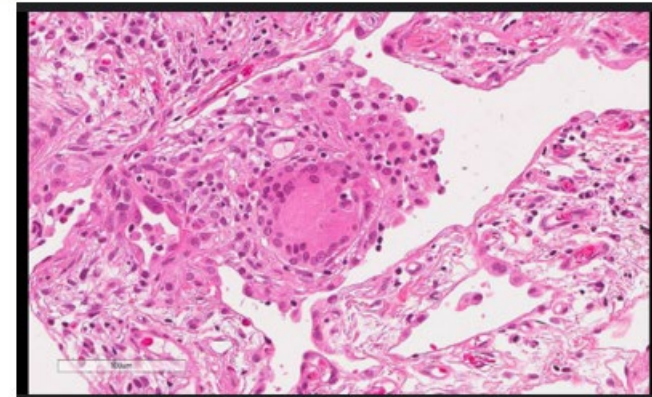
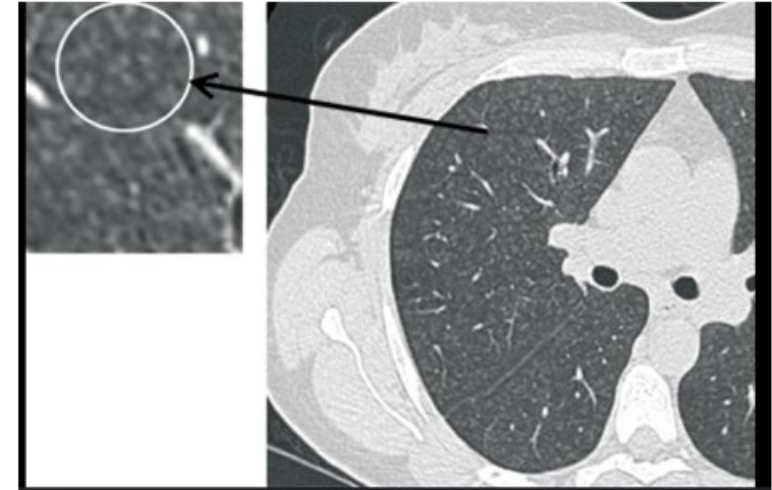
İmmünmodülatör tedaviyi ne zaman düşünelim?

	Immunomodulatory therapy
Clinical features	<ul style="list-style-type: none">Progressive or severe symptomsSignificant or progressive lung function abnormalitiesYounger ageFemale sexClinical or serological CTD featuresHP exposure
Radiological features	<ul style="list-style-type: none">Substantial extent of diseaseNSIP or typical HP patternGround-glass opacities (especially with subpleural sparing)Absence of honeycombing, severe traction bronchiectasis, coarse reticular opacities
Pathological features	<ul style="list-style-type: none">BAL lymphocytosisInterstitial cellularityLymphoid folliclesNoninfectious, non-necrotising granulomatous inflammationOrganising pneumonia

NSIP



Tipik HP



İmmünmodülatör/İmmünsüpresif Tedavi

Her zaman faydalı mı?

Table 1. Best published evidence with objective lung function data in ILDs for each drug.

Drug	Condition studied	Efficacy observed ^a	Level of evidence ^b	References
Prednisone	Eosinophilic pneumonia	Improvement in FVC	B	Philit <i>et al.</i> ⁷
	Sarcoidosis	Improvement in FVC, DLCO	C	Paramothayan and Jone
	HP (non-fibrotic)	Improvement in FVC, DLCO	C	De Sadeleer <i>et al.</i> ⁹
	SSc	Decline of FVC	C	Steen <i>et al.</i> ¹⁰
Mycophenolate mofetil	SSc	Improvement in FVC	A	Tashkin <i>et al.</i> ¹¹
	HP	Stabilization of FVC	B	Morisset <i>et al.</i> ¹²
		Improvement in DLCO		
	CTD-ILD	Improvement in FVC, DLCO	C	Fischer <i>et al.</i> ¹³
Azathioprine	Sarcoidosis	Decline of FVC, DLCO	C	Hamzeh <i>et al.</i> ¹⁴
	HP	Decline of FVC	B	Morisset <i>et al.</i> ¹²
		Improvement in DLCO		
	Sarcoidosis	Improvement in FVC, DLCO	B	Vorselaars <i>et al.</i> ¹⁵
Methotrexate	CTD-ILD	Stabilization of FVC, DLCO	C	Boerner <i>et al.</i> ¹⁶
	SSc	Stabilization of FVC	A	Hoyles <i>et al.</i> ¹⁷
	Sarcoidosis	Improvement in FVC, DLCO	B	Vorselaars <i>et al.</i> ¹⁵
	RA-ILD	Protective against ILD development	B	Juge <i>et al.</i> ¹⁸
Cyclophosphamide	SSc	Improvement in FVC	A	Tashkin <i>et al.</i> ¹¹
	NSIP	Stabilization of FVC, DLCO	C	Corte <i>et al.</i> ¹⁹
Rituximab	SSc	Improvement in FVC	A	Sircar <i>et al.</i> ²⁰
	Sarcoidosis	Stabilization of FVC	B	Sweiss <i>et al.</i> ²¹
	CTD-ILD	Improvement in FVC	B	Duarte <i>et al.</i> ²²

Fibrotik İAH'de steroidlerin yeri var mı?



ERJ OPEN RESEARCH
RESEARCH LETTER
M. FUNKE-CHAMBOUR ET AL.

Corticosteroid therapy in fibrotic interstitial lung disease:
a modified Delphi survey

ERJ Open Res 2024; 10: 00561-2024

■ Agree ■ Unsure ■ Disagree

- ✓ Klinisyen akciğer patolojisinin inflamatuvar bir süreçle ilişkili olduğunu düşünüyorsa fİAH tedavisinde steroid başlanmalıdır
- Pulmoner inflamasyon kanıtı olmasa da altta yatan hastalığın inflamatuvar olduğu biliniyorsa fİAH tedavisinde steroid başlanmalıdır
- ✓ Steroid tedavisi başlanmadan önce pulmoner inflamasyonu değerlendirmek için HRCT çekilmelidir
- Steroid tedavisi başlanmadan önce pulmoner inflamasyonu değerlendirmek için her zaman BAL yapılmalıdır
- Steroid tedavisi başlanmadan önce inflamatuvar bulguları değerlendirmek için her zaman akciğer biyopsisi yapılmalıdır



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



- ✓ Steroid tedavisi başlanmadan önce olası tedavi yanıtını değerlendirmek için her zaman solunum fonksiyon testleri (spirometri ve DLCO) yapılmalıdır
- ✓ Eğer BAL yapıldıysa >30 lenfositoz varlığı steroid tedavisinin başlanmasını kuvvetle destekler
- Eğer BAL yapıldıysa $20-30$ lenfositoz varlığı steroid tedavisinin başlanmasını kuvvetle destekler
- ✓ HRCT'de traksiyon bronşektazisi olmaksızın konsolidasyon ve buzlu cam alanlarının varlığı steroid kullanımını destekler
- ✓ Eğer steroid başlanacaksa oral yol tercih edilmelidir, iv steroidler akut atak ve MDA5 sendromu gibi durumlar için düşünülmelidir
- ✓ Eğer steroid başlanacaksa $10-50$ mg/gün dozda uygulanmalıdır
- ✓ Steroid tedavisi başladıktan sonra 3 ay içinde tedaviye devam edilip edilmeyeceği (yan etkiler, tedavi yanıtı) değerlendirilmelidir



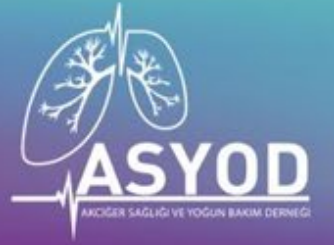
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Kimlere Uzun Süreli İmmünsüpresif Tedavi?

Uzun süreli tedaviden fayda görecekler

OP paterni
NSİP paterni
Miyozit-İAH
Genç yaş
Daha önce immünsüpresif tedaviye yanıt alınanlar
İmmünsüpresif tedavi kesildiğinde AC dışı semptomlarda artış olanlar

Uzun süreli tedaviden fayda görmeyecekler

UIP paterni
İleri yaş
Rekürren infeksiyon
Klinik/fizyolojik düzelme olmaksızın yan etki riski artanlar

Rajan SK, et al. Eur Respir J Rev 2023

Hangi Hastada Hangi Immünsüpresif?

Table 2. Suggested approach to treatment by condition.^a

Condition	Treatments	Approach
CTD-ILD, IPAF	Prednisone	First line ^{10,31,32,41}
	MMF	First line with prednisone or second line ^{13,40,41,79}
	AZA	First line with prednisone or second line ¹⁶
	RTX	Third line ^{22,62,63,68}
	CYC	Third line ^{58,80}
RA-ILD	MTX	Second line if required for joint disease ^{81,82}
	Tocilizumab	Fourth line ⁸³
SSc-ILD	MMF	First line ¹¹
	CYC	Second line ^{11,52}
	RTX	Third line ^{20,64}
	Tocilizumab	Third line ⁸⁴
Vasculitis or Dermatomyositis with hypoxemic respiratory failure	Methylprednisolone pulse	First line ⁸⁵
	CYC	First line ⁵⁹
	RTX	Second line ^{75,86}
	AZA	Third line (maintenance only) ⁸⁷

NSIP	Prednisone	First line ⁸⁹
	MMF	Second line ⁷⁹
	AZA	Second line ⁸⁹
	CYC	Third line ^{19,89}

Table 2. (Continued)

Condition	Treatments	Approach
HP	Prednisone	First line ^{9,29}
	Chronic HP	
	MMF	Second line ^{12,43}
	AZA	Second line ^{12,43,46}
Sarcoidosis	Prednisone	First line ^{8,89}
	MTX	Second line ^{15,49}
	AZA	Second line ¹⁵
	RTX	Third line ²¹
	Infliximab	Third line ⁹⁰
Fibrosing organizing pneumonia	Prednisone	First line ⁸⁹
	MMF	Second line ⁹¹
	CYC	Second line ⁹²
Eosinophilic pneumonia	Prednisone	First line ⁷

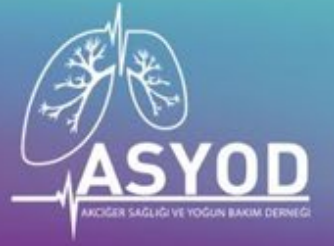


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



FENOTİPE GÖRE

1. Primer Fibrotik (İPF)
2. İnflamasyon Baskın (Sarkoidoz, KDH-İAH vb)
- 3. İlerleyici Pulmoner Fibrozis (PPF)**

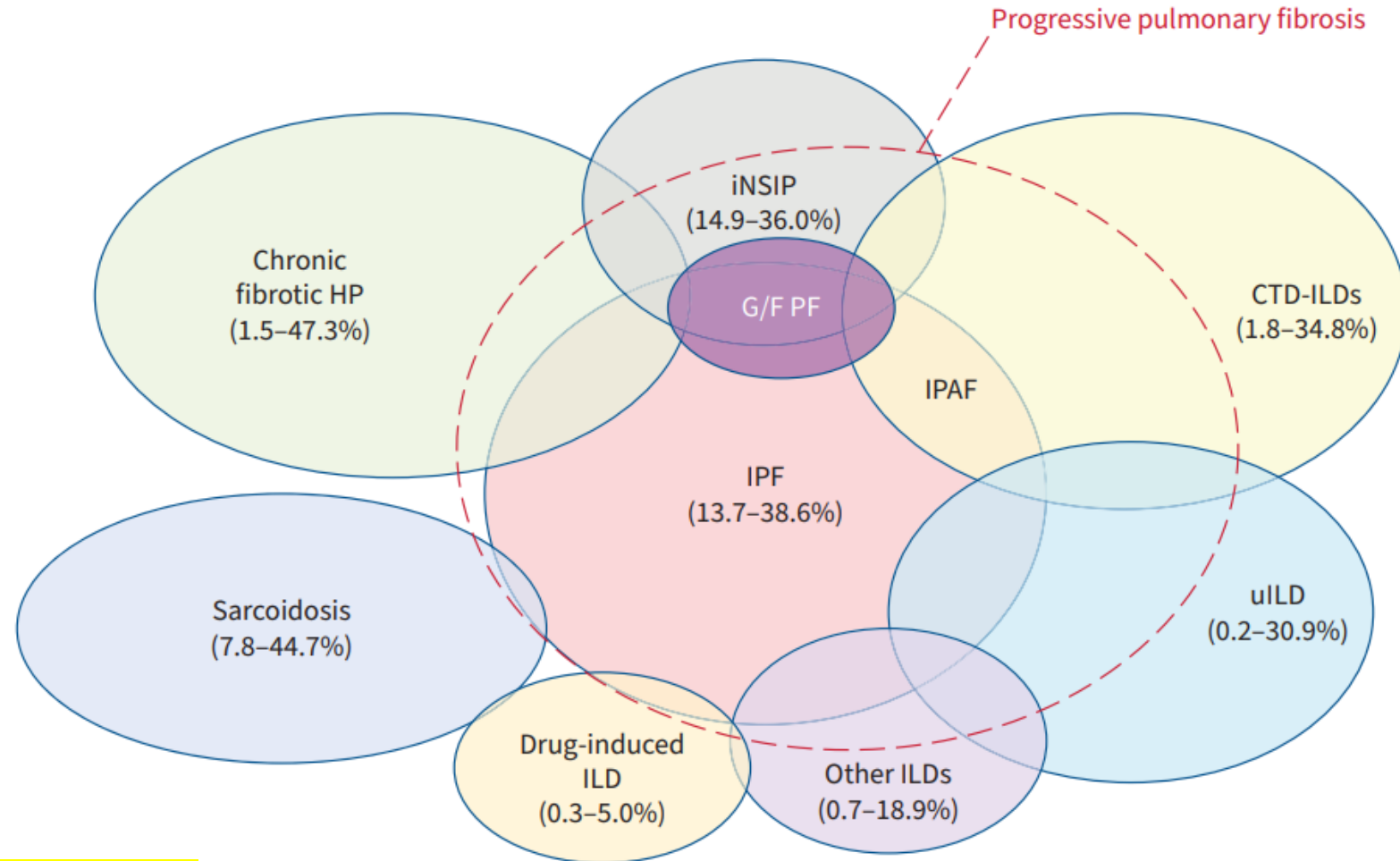


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Progresyonu öngören faktörler var mı?

Table 2. Prognostic factors associated with the progression of CTD-ILDs, fHP, and fibrosing occupational ILDs.

Prognostic factors	RA-ILD ²¹	SSc-ILD ²¹	IIM-ILD ^{34,41,42}	fHP ⁴³	Fibrosing occupational ILD ⁴⁴⁻⁴⁶
Demographic characteristics	-	<ul style="list-style-type: none"> • Male sex • Older age • African-American ethnicity • Smoking 	Older age	<ul style="list-style-type: none"> • Male sex • Smoking 	<ul style="list-style-type: none"> • Occupation • Prior experience working with artificial stone processing
Clinical characteristics	-	<ul style="list-style-type: none"> • Diffuse skin involvement with elevated Rodnan index scores at diagnosis • Poorly controlled gastroesophageal reflux disease • Presence of arthritis • Time of disease evolution (first 3 years) 	<ul style="list-style-type: none"> • Acute and subacute onset 	<ul style="list-style-type: none"> • GAP score ≥ 4 • CCI ≥ 3 	<ul style="list-style-type: none"> • Abnormalities of the pleura
Pulmonary function tests	<ul style="list-style-type: none"> • DL_{CO} <54% at baseline • $\geq 10\%$ decrease in FVC during follow-up 	<ul style="list-style-type: none"> • Basal FVC < 70% • Basal DL_{CO} not due to other causes • Decrease $\geq 10\%$ in FVC during follow-up or a fall in its values 5%–9% with a deterioration of DL_{CO} $\geq 15\%$ 	<ul style="list-style-type: none"> • Decreased FVC • Reduced single-breath DL_{CO} 	<ul style="list-style-type: none"> • Baseline DL_{CO} • DL_{CO} <50% 	-
Laboratory parameters	<ul style="list-style-type: none"> • Elevated levels of IL-6, KL-6, and anti-citrullinated protein antibodies 	<ul style="list-style-type: none"> • Elevated levels of C-reactive protein and KL-6 and anti-Scl 70 antibody and anti-RNA polymerase III antibody positivity 	-	-	<ul style="list-style-type: none"> • Fibronectin and angiotensin-converting enzyme levels • Erythrocyte sedimentation rate • Serum levels of inflammatory mediators (e.g., IL-8, lactate dehydrogenase, and alpha-1 antitrypsin)
HRCT	<ul style="list-style-type: none"> • Extensive pulmonary involvement in HRCT of the chest 	<ul style="list-style-type: none"> • >20% of fibrotic changes on HRCT 	<ul style="list-style-type: none"> • Ground-glass opacities • Extensive fibrosis on HRCT 	-	<ul style="list-style-type: none"> • Radiographic abnormalities • Complicated silicosis in CT images

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 Vol 205, Iss 9, pp e18–e47, May 1, 2022

İPF dışı İAH olan ve radyolojik olarak pulmoner fibrozis bulguları olan bir hastada, alternatif bir açıklama olmaksızın geçen yıl içinde aşağıdaki 3 kriterden 2'sinin varlığında **PPF tanısı** konur

1. **Solunumsal semptomlarda kötüleşme**
2. **Fizyolojik progresyon** (en az biri)
 - a. 1 yıllık takipte FVC \geq %5 düşme
 - b. 1 yıllık takipte DLCO \geq %10 düşme
3. **Radyolojik progresyon** (en az biri)
 - a. Traksiyon bronşektazi/bronşiolektazi yaygınlık veya şiddetinde artış
 - b. Traksiyon bronşektazisi ile birlikte yeni buzlu cam opasitesi
 - c. Yeni ince retikülasyon
 - d. Retiküler anomalilerin yaygınlığında veya kalınlığında artış
 - e. Yeni veya artmış bal peteği
 - f. Lober volüm kaybında artış



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Evidence-based Recommendations for Treatment of PPF, Other than IPF

Pirfenidone. *We recommend further research into the efficacy, effectiveness, and safety of pirfenidone in both 1) non-IPF ILD manifesting PPF in general and 2) specific types of non-IPF ILD manifesting PPF.*

Nintedanib.

We suggest nintedanib for the treatment of PPF in patients who have failed standard management for fibrotic ILD, other than IPF (conditional recommendation, low-quality evidence). Remarks: Standard We recommend research into the efficacy, effectiveness, and safety of nintedanib in specific types of non-IPF ILD manifesting PPF.

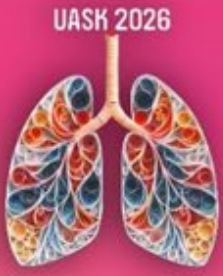


EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL
REVIEW
S.K. RAJAN ET AL.

Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement

Sujeet K. Rajan ¹, Vincent Cottin ², Raja Dhar ³, Sonye Danoff ⁴, Kevin R. Flaherty ⁵, Kevin K. Brown ⁶, Anant Mohan ⁷, Elizabeth Renzoni ⁸, Murali Mohan ⁹, Zarir Udawadia ¹⁰, Padmanabha Shenoy ¹¹, David Currow ¹², Anand Devraj ¹³, Bhavin Jankharia ¹⁴, Ritu Kulshrestha ¹⁵, Steve Jones ¹⁶, Claudia Ravaglia ¹⁷, Silvia Quadrelli ¹⁸, Rajam Iyer ¹⁹, Sahajal Dhooria ²⁰, Martin Kolb ^{21,23} and Athol U. Wells ^{22,23}

¹Bombay Hospital Institute of Medical Sciences and Bhatia Hospital, Mumbai, India. ²National French Reference Coordinating Center for Rare Pulmonary Diseases, Louis Pradel Hospital Hospices Civils de Lyon, Université Claude Bernard Lyon 1, INRAE, Member of ERN-LUNG, Lyon, France. ³CK Birla Hospitals, Kolkata, India. ⁴Johns Hopkins School of Medicine, Baltimore, MD, USA. ⁵University of Michigan, Ann Arbor, MI, USA. ⁶Department of Medicine, National Jewish Health, Denver, CO, USA. ⁷All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India. ⁸Royal Brompton Hospital/Imperial College London, London, UK. ⁹Narayana Health, Bengaluru, India. ¹⁰Breach Candy Hospital, Mumbai, India. ¹¹Department of Rheumatology, Centre for Arthritis and Rheumatism Excellence, Kochi, India. ¹²University of Technology, Sydney, Australia. ¹³Department of Radiology, Royal Brompton Hospital, London, UK. ¹⁴Picture This by Jankharia, Mumbai, India. ¹⁵Department of Pathology, Vallabhshai Patel Chest Institute, University of Delhi, Delhi, India. ¹⁶European Idiopathic Pulmonary Fibrosis Federation (EU-IPFF), Peterborough, UK. ¹⁷Pulmonology Unit, GB Morgagni Hospital/University of Bologna, Forlì, Italy. ¹⁸Hospital Británico de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina. ¹⁹Bhatia Hospital and PD Hinduja Hospital, Mumbai, India. ²⁰Department of Pulmonary Medicine, Postgraduate Institute of Medical Education and Research, Chandigarh, India. ²¹Firestone Institute for Respiratory Health, St Joseph's Healthcare and McMaster University, Hamilton, ON, Canada. ²²Interstitial Lung Disease Unit, Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust, London, UK. ²³Co-senior authors.



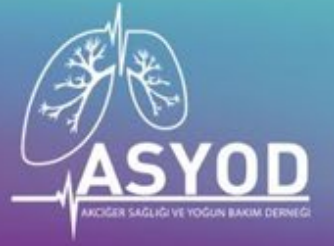
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Tüm PPF hastalarına uygulanacak standart bir tedavi rejimi yoktur

Başlangıç tedavisi primer tanıya göre planlanmalıdır

PPF'de kullanılan immünsüpresiften bağımsız olarak antifibrotikler solunum fonksiyonlarındaki düşüşü azaltır

İPF dışında, SSc-İAH ve olasılıkla RA-İAH varlığında **antifibrotikler birinci basamak tedavi olarak düşünülmemelidir**



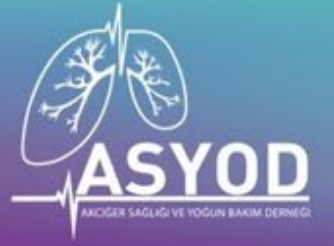
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Başlangıç tedavisi olarak kombinasyon tedavisi önerilmez

Kombinasyon tedavisi alanlar yan etkiler açısından yakın takip edilmelidir (KCFT, CBC ilk 3 ay aylık, sonra 3 ayda bir)

PPF varlığında **antifibrotikler ardışık olarak** başlanabilir



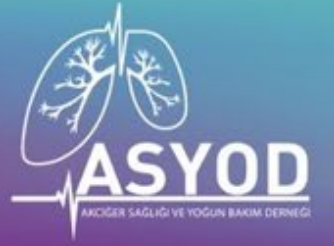
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Nonfarmakolojik Tedavi

PPF hastalarına en erken dönemde **pulmoner rehabilitasyon** başlanmalıdır

USOT endikasyonları KOAH hastaları ile benzerdir

Egzersiz desaturasyonu olanlara ambulatuar oksijen önerilir

Evde **NIV** uygulaması sadece yaşam kalitesinde artış olduğu gösterilirse devam edilmelidir

Belirgin kontrendikasyon yoksa erkenden **akciğer transplantasyonuna** yönlendirme yapılmalıdır



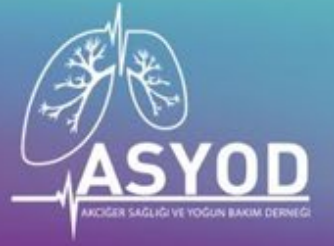
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Pharmacological Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis (Update) and Progressive Pulmonary Fibroses: S2k Guideline of the German Respiratory Society

Guidelines

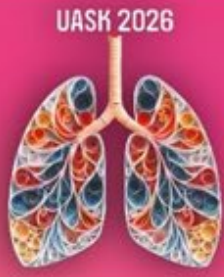
Respiration
DOI: 10.1159/000540856

Received: July 4, 2024
Accepted: July 24, 2024
Published online: September 9, 2024

Jürgen Behr^a Francesco Bonella^b Björn Christian Frye^c Andreas Günther^d
Lars Hagmeyer^e Jörg Henes^f Philipp Klemm^g Dirk Koschel^h
Michael Kreuter^{i,j} Gabriela Leuschner^a Dennis Nowak^k Antje Prasse^l
Bernd Quadder^m Helmut Sitterⁿ Ulrich Costabel^b

Antifibrotik tedavi başlanması için

1. HRCT'de akciğer parankiminin en az **%10**'unda fibrozis olmalı
2. Progresyon bulguları **2 yıl** içinde olmalı



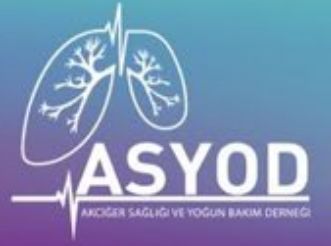
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

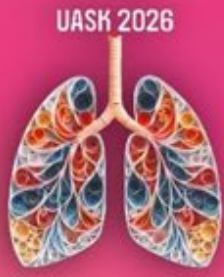
Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Non-otoimmün PPF hastaları eğer inflamatuvar sürecin fibrozisin progresyonuna katkı sağladığı düşünülüyorsa ve diğer önlemler (antijen maruziyetinin önlenmesi, temasın kısıtlanması) alındıktan sonra antiinflamatuvar ilaçlar ile tedavi edilmelidir

Progresif seyirli **RA-İAH, Sjögren-İAH, MA-İAH, SSc-İAH antiinflamatuvarlar** ile tedavi edilmelidir

Non-otoimmün ve otoimmün PPF'de uygun bir takip süresinin ardından kontrol edilemeyen yan etkiler ortaya çıkarsa veya progreyon veya komplikasyon (enfeksiyon) gelişirse antiinflamatuvar tedavi kesilmelidir



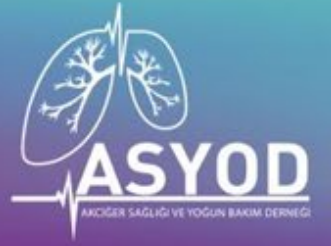
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



Spesifik tanılar için uygun tedaviler yetersiz kalırsa PPF hastalarına **antifibrotik** başlanmalıdır

PPF hastaları **nintedanib** ile tedavi edilmelidir

Nintedanib tedavisi yeteri kadar etkili olmazsa veya yan etkiler nedeniyle kesilmesi gerekirse **pirfenidon** başlanmalıdır

Antifibrotik tedavi başlandıktan sonra, eğer hasta tolere edebiliyorsa veya akciğer nakline kadar kesilmeden devam edilmelidir

Progresif Fenotipli Diğer Kronik Fibrozan İnterstisyel Akciğer Hastalıkları SUT KOŞULU

SGK Etkin kodu: SGKGA9

Teşhis kodu: 05.03- Diffüz İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

ICD kodu: J84.0, J84.1, J84.8, J84.9 - Progresif Fenotipli Diğer Kronik Fibrozan İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

Başlama Kriteri: Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) \geq %30, Forced Vital Kapasitesi (FVC) \geq %50 ve toraks yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) ile %10'dan fazla fibrozis alanı varlığı gösteren atak dışında aşağıda tanımlanan **progresif pulmoner fibrozis kriterlerinden en az ikisini karşılayan** progresif fenotipli diğer kronik fibrozan interstisyel akciğer hastalarında nintedanib ile tedaviye başlanması halinde bedeli **Kurumca** karşılanır.

a) Solunum semptomlarında kötüleşme

b) **Hastalık progresyonunun fizyolojik kanıtı:** Forced Vital Kapasitesi (FVC)'nde %5 ve üzerinde ve/veya Karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO)'nde %10 ve üzerinde düşüş olması,

c) **Hastalık progresyonunun radyolojik kanıtı:** Bir önceki görüntüleme ile kıyaslamalı değerlendirme sonucu sağlık kurulu raporunda belirtilmelidir. SUT maddesinde belirtilen Radyolojik Progresyon kriterlerinden en az birinin gösterilmesi gerekmektedir.

- i. traksiyon bronşiektazisi ve bronşiektazisi yaygınlığı veya şiddetinde artış,
- ii. yeni gelişen buzlu cam alanları veya traksiyon bronşiektazileri
- iii. yeni gelişen ince retikülasyon,
- iv. retiküler anomalliliğin yaygınlığı veya yoğunluğunda artış,
- v. yeni gelişen veya artan bal peteği görünümü,
- vi. volüm kaybında artış

Devam Kriteri: Hastalar **her 12 ayda bir yeniden değerlendirilmelidir.** Bu değerlendirmelerde;

- a) FVC değerinde bir önceki sağlık kurulu raporu değerine göre (ataklar dışında) \geq %10 düşme olması ilaca yanıtızlık olarak kabul edilir ve tedavi sonlandırılır.
- b) Tedavinin devamı için düzenlenen rapordaki ilaç başlama kriterleri aranmaz. Tedavinin devamı için FVC değerinde bir önceki sağlık kurulu raporu değerine göre (ataklar dışında) \geq %10 düşme olmadığı her raporda belirtilmelidir.

Raporun Düzenleneceği Sağlık Kurumu: Üçüncü basamak sağlık kurumları

Raporu Düzenleyecek Hekimler: Göğüs hastalıkları uzman hekimlerince

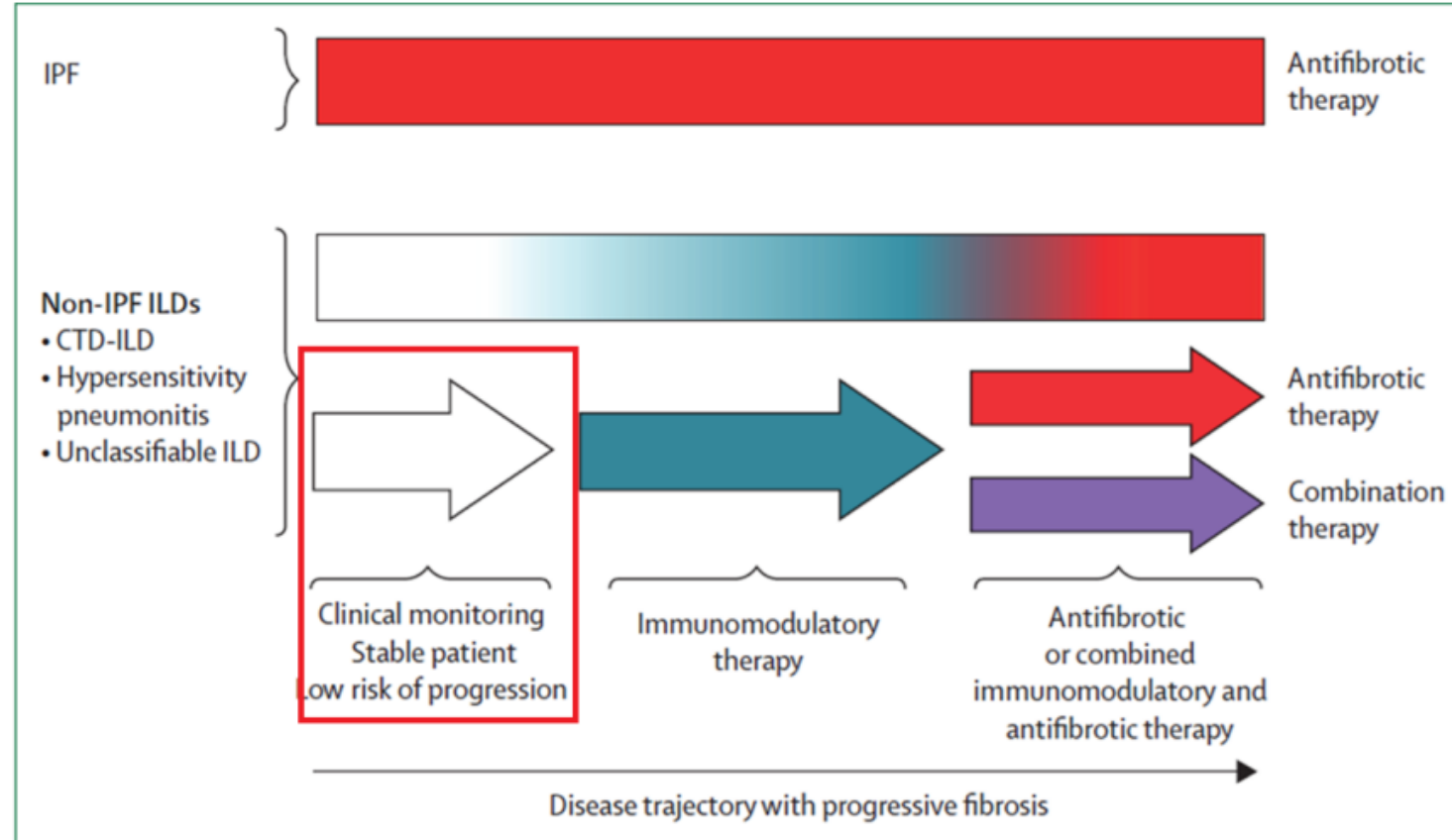
Rapora İstinaden Reçete Yazabilecek Hekimler: Tüm göğüs hastalıkları uzman hekimleri

Maksimum Rapor Süresi: 1 yıl



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

Tedavi gerekmeyen hastalar var mı?





AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

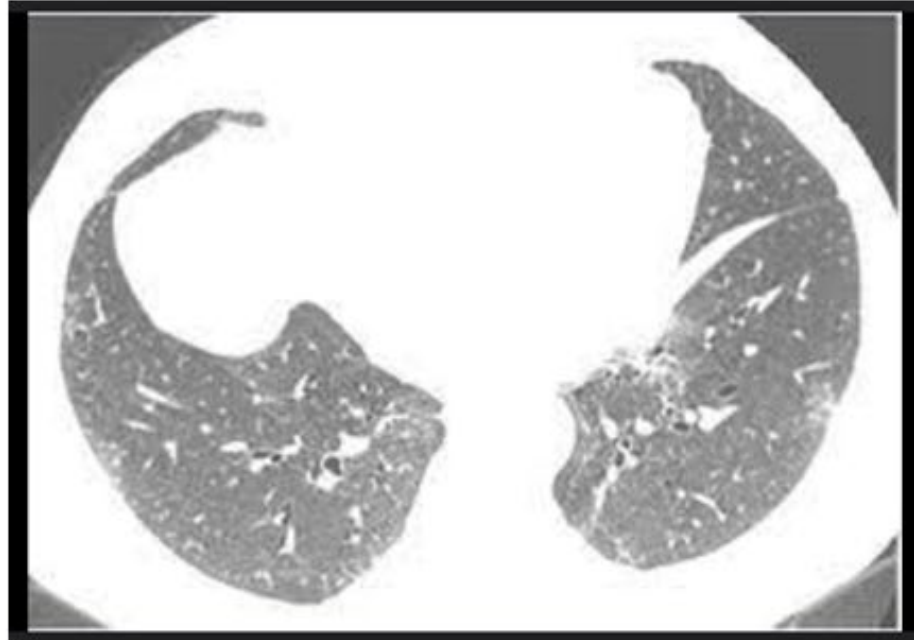
25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...

	No immediate therapy
Clinical features	Minimal and stable symptoms Minimal lung function abnormalities End-stage and likely irreversible disease Significant frailty and likely medication intolerance Patient preference
Radiological features	Minimal extent of disease Predominance of ground-glass opacities±fine reticular opacities (if mild total extent of disease) Absence of honeycombing, severe traction bronchiectasis and coarse reticular opacities
Pathological features	Patterns of nonfibrotic inflammation that typically predict low probability of progression (e.g. nonpurulent cellular bronchiolitis) Stable "burnt-out" disease without clinical progression

ILA



Çok güçsüz/zayıf hasta veya çok hafif hastalık



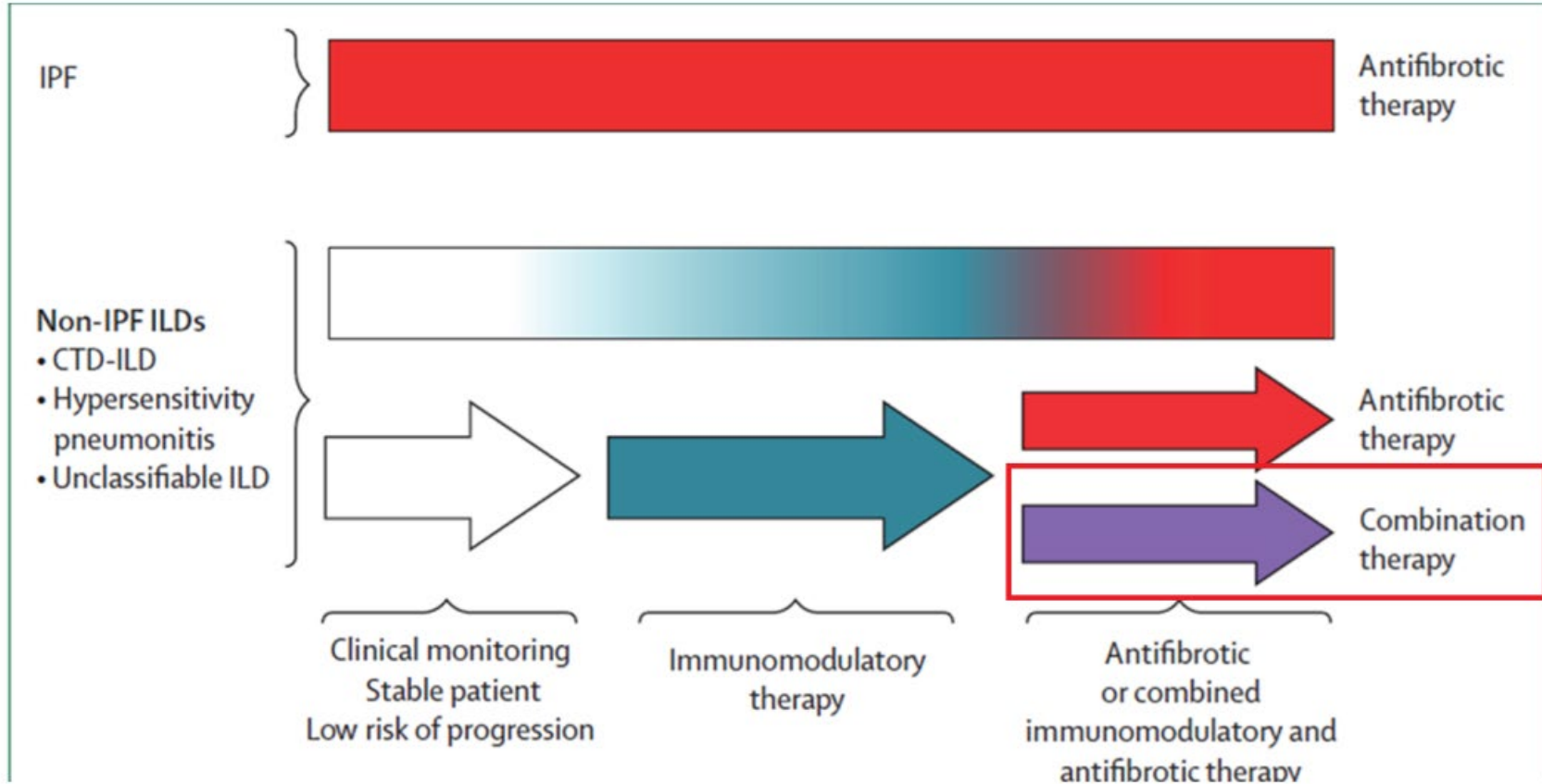
AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...

Kombinasyon Tedavisi





AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL
ERS OFFICIAL DOCUMENTS
K.M. ANTONIOU ET AL.

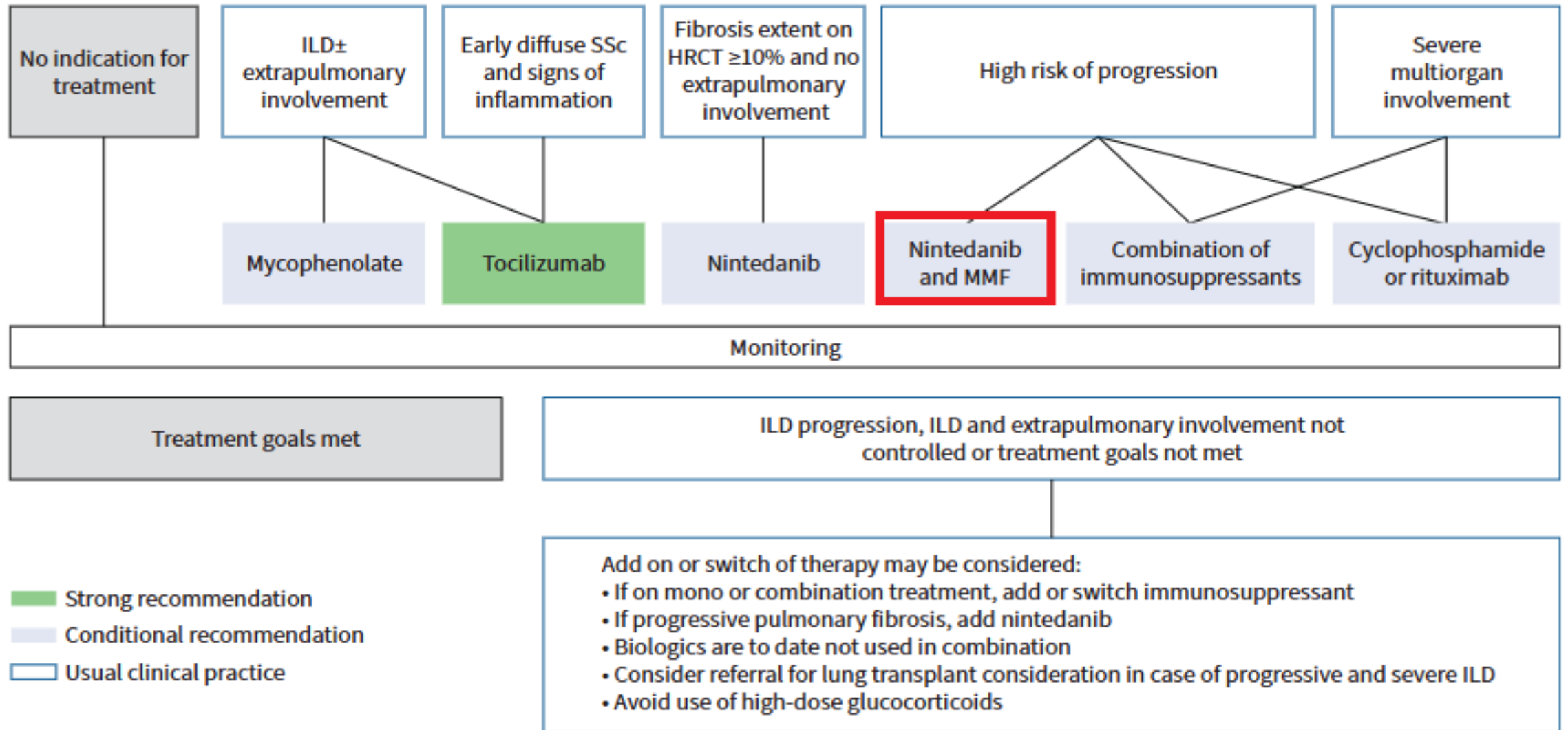
ERS/EULAR clinical practice guidelines for connective tissue disease-associated interstitial lung disease

Developed by the task force for connective tissue disease-associated interstitial lung disease of the European Respiratory Society (ERS) and the European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR)

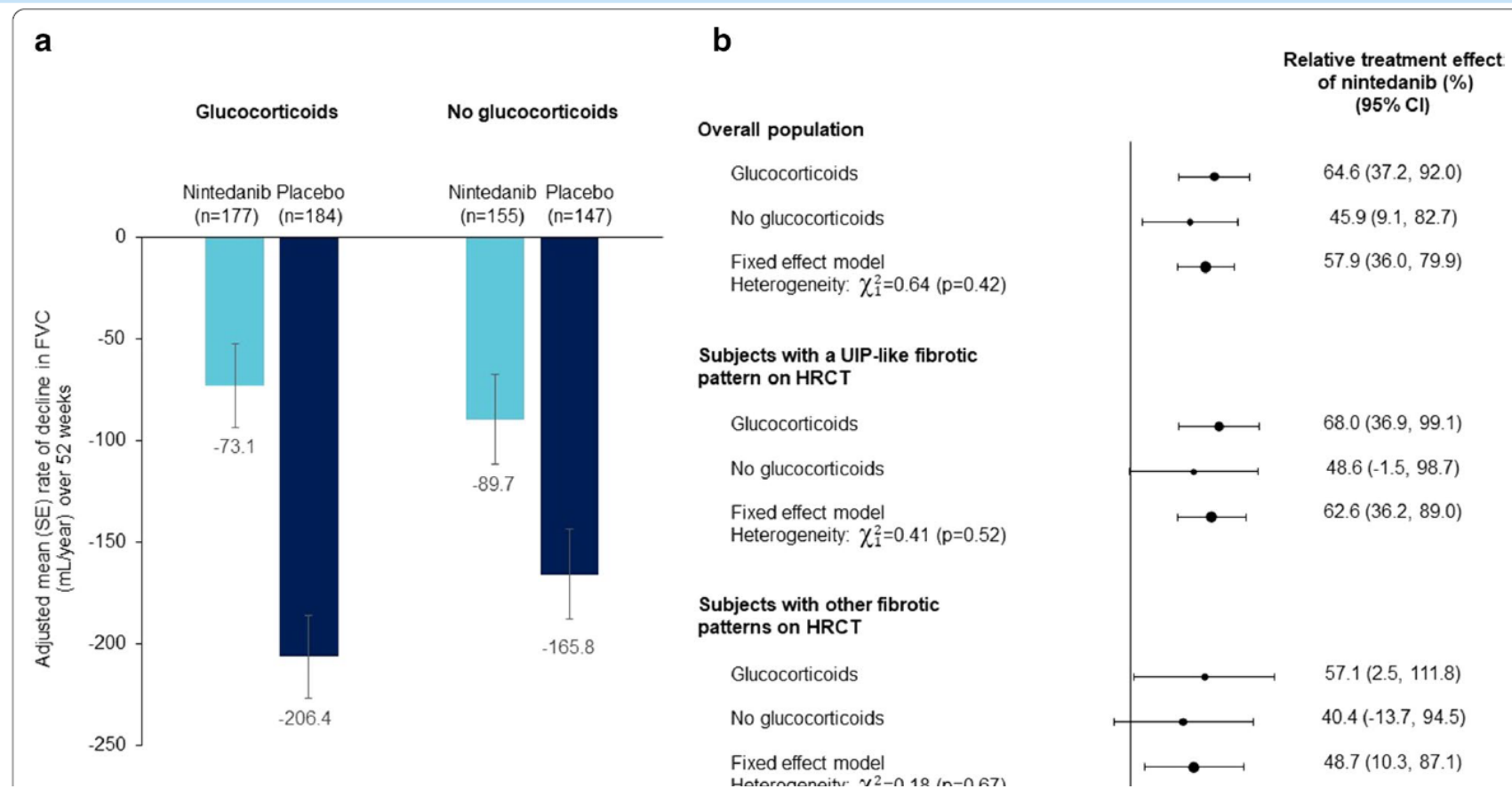
Endorsed by the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG)

Katerina M. Antoniou^{1,36}, Oliver Distler^{2,36}, Ana-Maria Gheorghiu³, Catharina C. Moor⁴, Jens VIKSE^{5,6,7}, Nikoleta Bizymi⁸, Ilaria Galetti⁸, Graham Brown^{9,†}, Elena Bargagli¹⁰, Yannick Allanore¹¹, Tamera J. Corte¹², Philippe Dieudé¹³, Vincent Cottin¹⁴, Benjamin A. Fisher^{15,16}, Aurelie Fabre^{17,18}, Jon T. Giles¹⁹, Michael Kreuter²⁰, Ingrid E. Lundberg^{21,22}, Venerino Poletti²³, Britta Maurer²⁴, Elisabetta A. Renzoni²⁵, Ulf Müller-Ladner²⁶, Mary E. Strek²⁷, Nicola Sverzellati²⁸, Paul Studenic^{21,29}, Jibril Mohammed³⁰, Blin Nagavci³¹, Tanja Stamm³², Thomy Tonia³³, Bruno Crestani^{34,36} and Anna-Maria Hoffmann-Vold^{2,35,36}

Treatment of SSc-ILD



Kombinasyon tedavisi antifibrotiklerin etkisini değiştirir mi?



Conclusions: In patients with progressive fibrosing ILDs, the effect of nintedanib on reducing FVC decline was not influenced by the use of immunomodulatory therapies. Nintedanib can be used in combination with immunomodulatory therapies in patients with progressive fibrosing ILDs.

Efficacy and safety of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease treated with mycophenolate: a subgroup analysis of the SENSICIS trial

[Kristin B Highland, MD](#)^{a,*} · [Prof Oliver Distler, MD](#)^{b,*} · [Prof Masataka Kuwana, MD](#)^c · [Prof Yannick Allanore, MD](#)^d · [Prof Shervin Assassi, MD](#)^e · [Prof Arata Azuma, MD](#)^f et al. [Show more](#)

The Lancet Respiratory Medicine

Volume 9, Issue 1, January 2021, Pages 96-106

288 Nintedanib kullanan hasta, 139'u Nintedanib+MMF

288 Plasebo kullanan hasta, 140'i Plasebo+MMF

Nintedanib+MMF kullananlarda FVC azalması **-40.2 mL/yıl**

Plasebo+MMF kullananlarda **-66.5 mL/yıl**

MMF kullanmayanlarda Nintedanib alan hastalarda yıllık FVC azalması -63.9 mL
plasebo alanlarda -119.3 mL

Interpretation

Nintedanib reduced the progression of interstitial lung disease both in patients with SSc-ILD who were and were not using mycophenolate at baseline, with no heterogeneity in its treatment effect detected between the subgroups. The adverse event profile of nintedanib was similar in the subgroups by mycophenolate use. Our findings suggest that the combination of mycophenolate and nintedanib offers a safe treatment option for patients with SSc-ILD. More data are needed on the benefits of initial combination therapy versus a sequential approach to treatment of SSc-ILD.

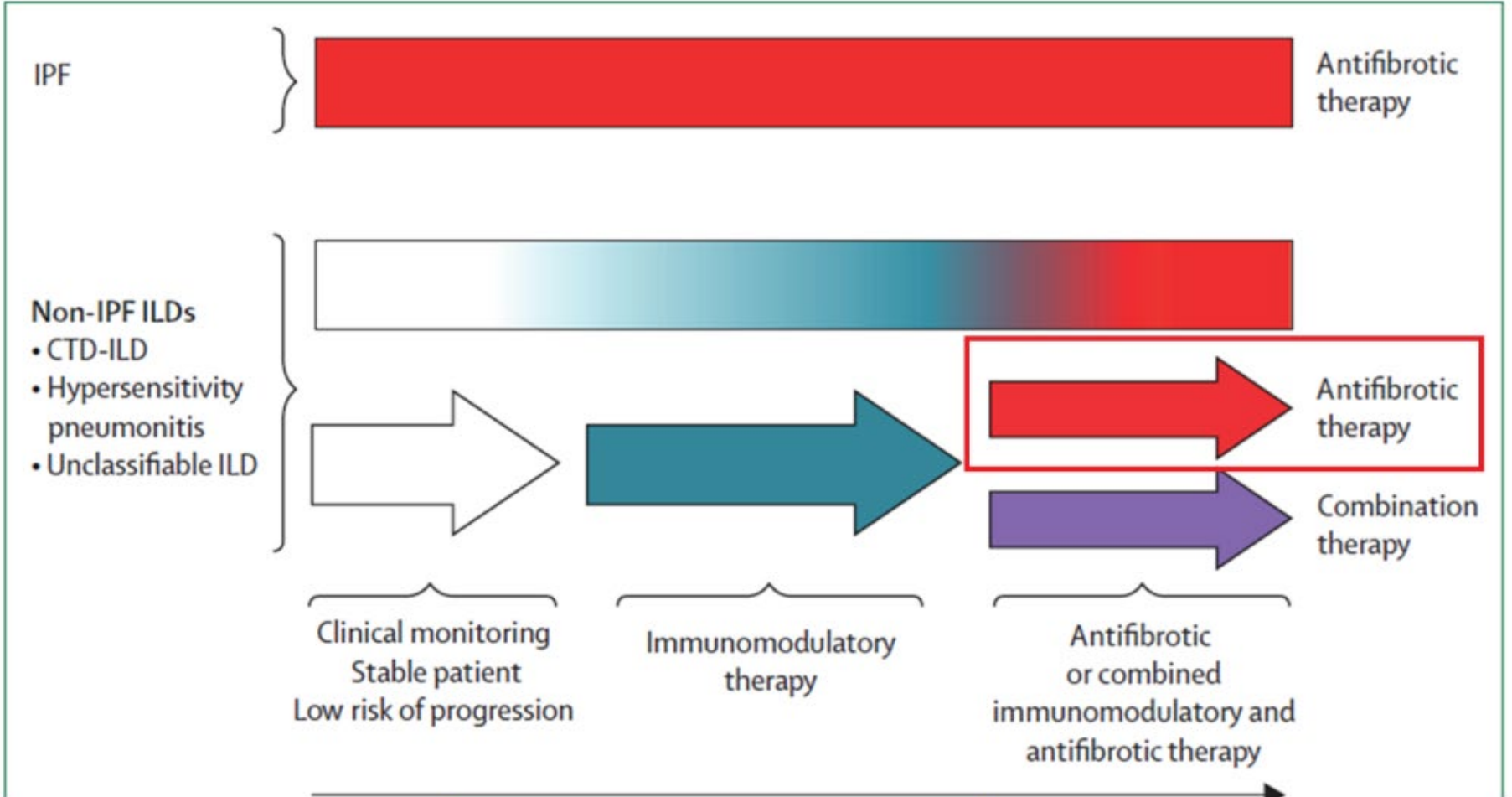


AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

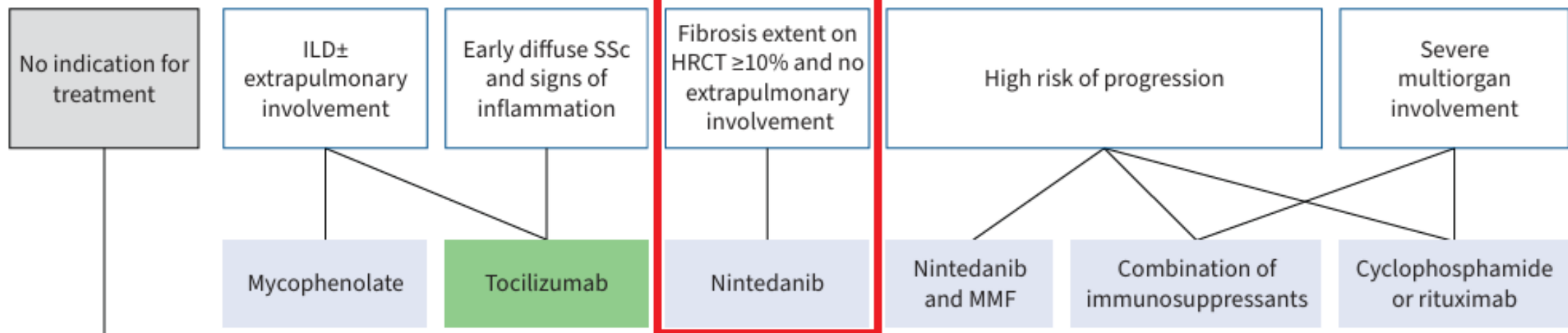
25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

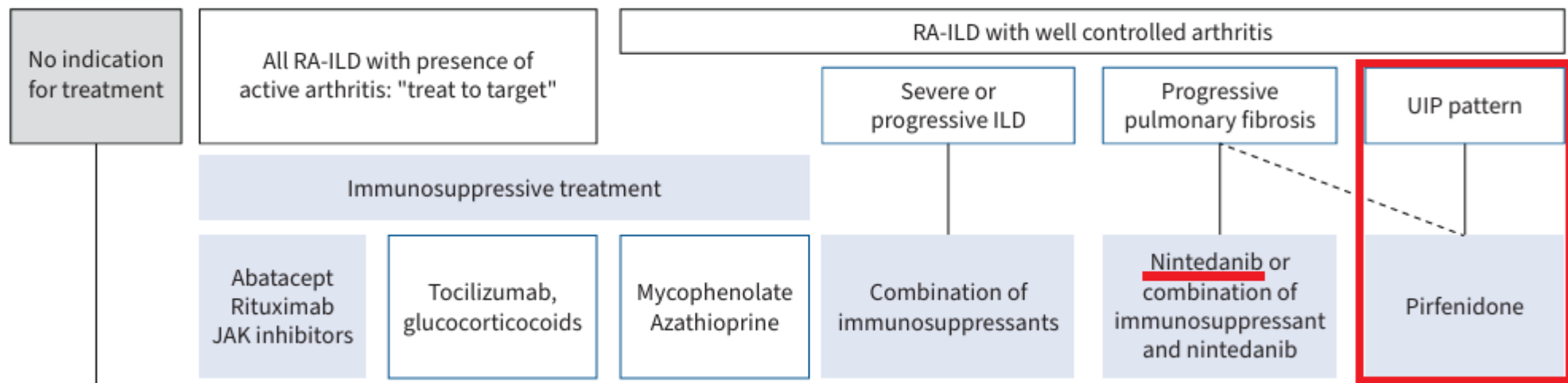
Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...

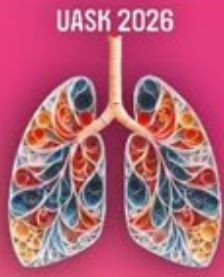


Treatment of SSc-ILD



Treatment of RA-ILD





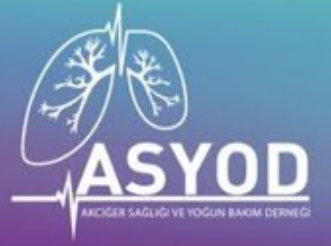
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



İZLEM

SSc-ILD monitoring

	Assess prognosis, risk of progression and disease severity at every visit				Indication of progression
	High risk		Low risk		
Disease duration	<3-5 years	>3-5 years	<3-5 years	>3-5 years	Anytime
Lung function test (FVC and D_{LCO})	Every 3-6 months	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 12 months	Conduct
HRCT (pattern and extent)	Every 12 months	Every 12 months	After 2 years	Clinical indication	Conduct
6MWD and O_2 desaturation	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 12 months	Every 12 months	Conduct
Patient-reported outcome measures	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 12 months	Every 12 months	Conduct

■ Conditional recommendation □ Usual clinical practice



AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



IIM-ILD monitoring

Assess prognosis, risk of progression and disease severity at every visit

	High risk		Low risk		Indication of progression
Disease duration	<2 years	>2 years	<2 years	>2 years	Anytime
Lung function test (FVC and D_{LCO})	Every 3-6 months	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 12 months	Conduct
HRCT (pattern and extent)	At every 3-6 months and every year	Every 12 months	Every year	Clinical indication	Conduct
6MWD and O_2 desaturation	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 12 months	Every 12 months	Conduct
Patient-reported outcome measures	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 12 months	Every 12 months	Conduct

Conditional recommendation Usual clinical practice



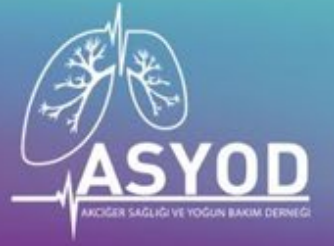
Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



ÖZET

Tüm hastalara uygulanacak standart bir tedavi rejimi yoktur

Başlangıç İAH tedavisi fenotipe göre planlanmalıdır

Tedavide birinci basamak ilaçlara yanıt alınmazsa ikinci basamak ilaçlar veya kombinasyon tedavisine geçilmelidir

Progresif fibrozis gelişiminde antifibrotiklere vakit kaybetmeden başlanmalıdır

Medikal tedaviye yanıt alınamayan hastalar akciğer nakline yönlendirilmelidir