

Uluslararası Katılımlı

AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...



İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Kursu Sarkoidoz Olgusu

*Prof. Dr. Özlem ERÇEN DİKEN
SBÜ Adana Tıp Fakültesi, Göğüs Hst.AD.
Adana Şehir EAH, Göğüs Hst. Kliniği*

Olgu 1

35 yaşında kadın

Asemptomatik

Akciğer grafisi: Bilateral hiler genişleme

Toraks BT: Bilateral hiler lenfadenopati

PET pozitif

IGRA: Negatif

Serum ACE: 120 (13,3–63,9)

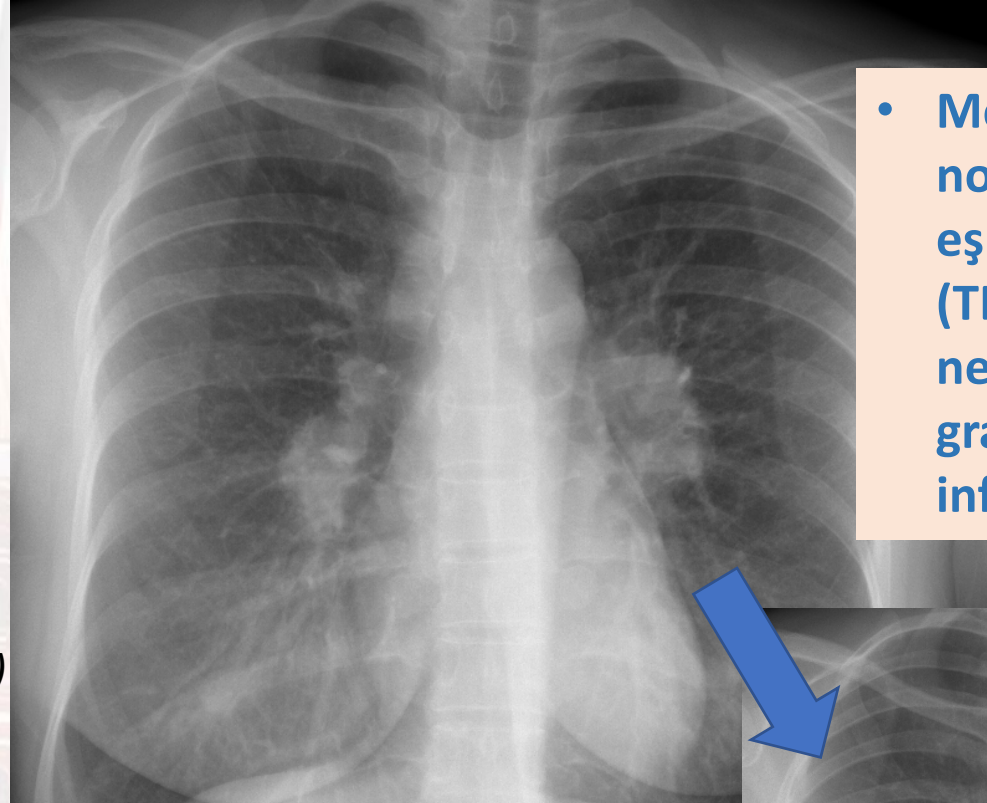
Serum kalsiyum: 10,1 (8,8–10,6)

24 saatlik idrar kalsiyumu: 150 mg/gün (0–250)

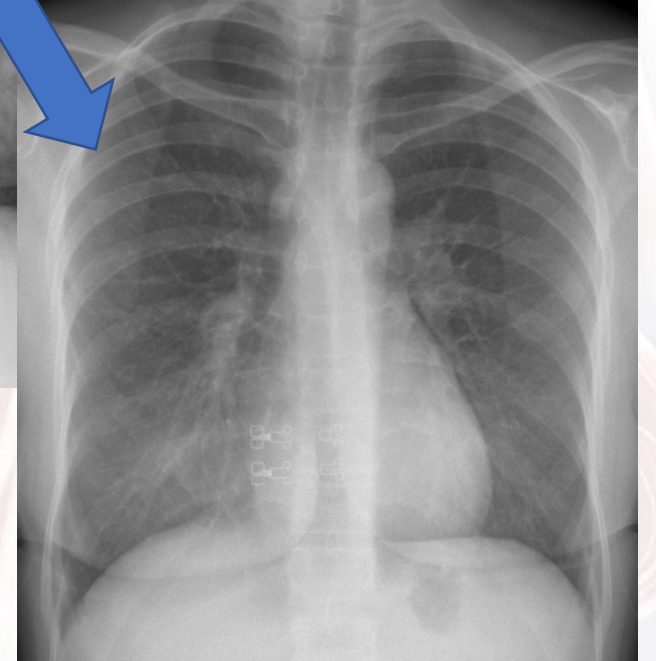
FEV1/FVC: 96

DLCO: 80

Üveit yok

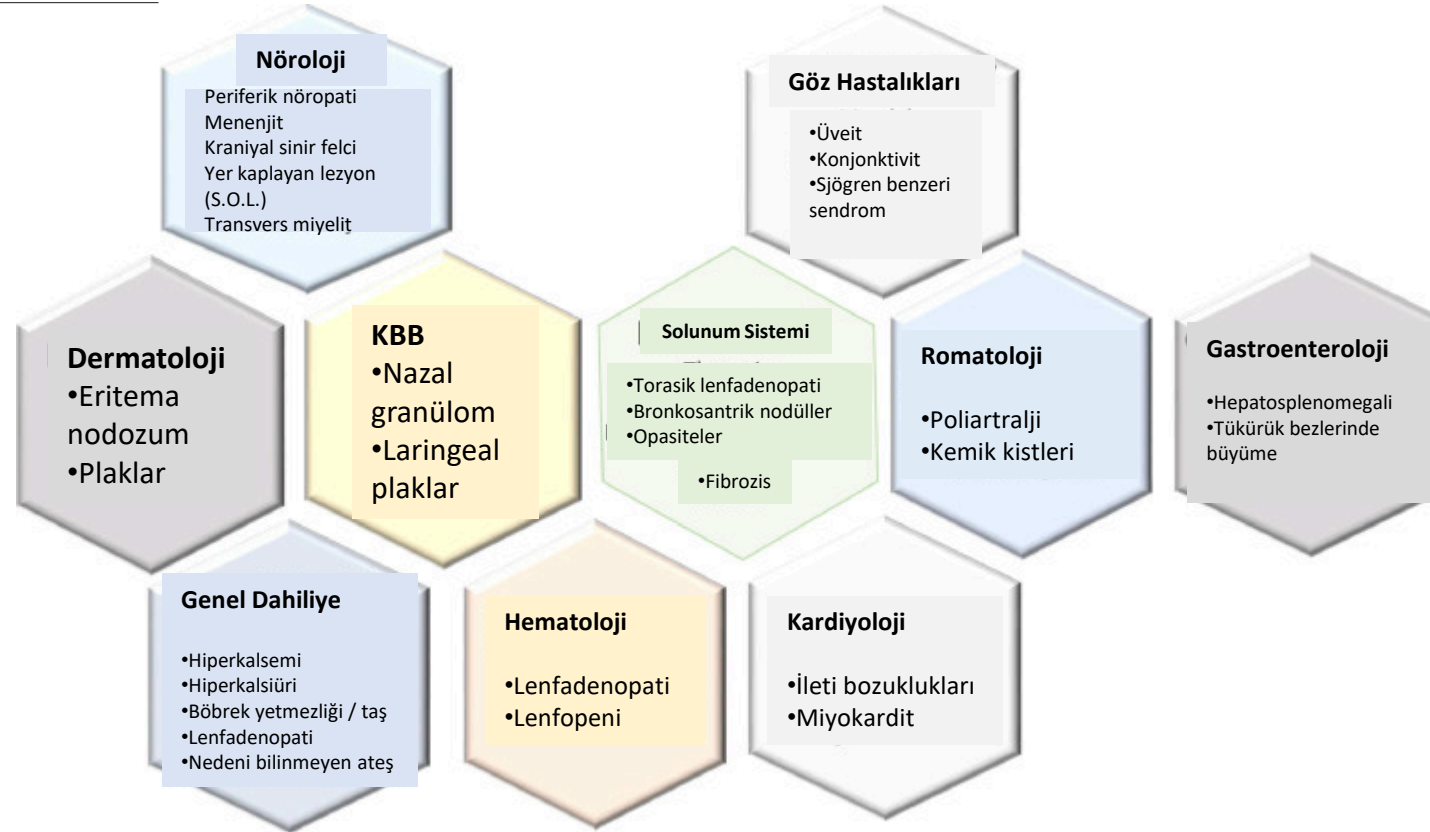


- Mediastinal lenf nodlarına EBUS eşliğinde örnekleme (TBNA). Patoloji: non-nekrotizan granülomatöz inflamasyon.



Sarkoidozun multisistemik bulguları

CME: Respiratory Medicine

Sarcoidosis: Key disease aspects and update on management [☆]Robina K. Coker ^{a,*}, Kathy M. Cullen ^b^a Respiratory Medicine, Hammar Smith Hospital, Imperial College Healthcare NHS Trust, London W12 0HS, United Kingdom^b Consultant Respiratory Physician, Belfast Trust, Interim Director of Centre for Medical Education, Queens University, Belfast BT7 1NN, United Kingdom

Sarkoidoz, pulmoner ve/veya ekstrapulmoner bulguların geniş bir yelpazesıyla her tıbbi uzmanlık alanına başvurabilir.



CME: Respiratory Medicine

Sarcoidosis: Key disease aspects and update on management[☆]Robina K. Coker^{a,*}, Kathy M. Cullen^b^a Respiratory Medicine, Hamamrahim Hospital, Imperial College Healthcare NHS Trust, London W12 0HS, United Kingdom^b Consultant Respiratory Physician, Belfast Trust, Interim Director of Centre for Medical Education, Queens University, Belfast BT7 1NN, United Kingdom

Sarkoidoz: İnsidans ve Prevalans: Yaş, Irk, Cinsiyet, Coğrafya



Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

John A. Belperio^{a,*}, Michael C. Fishbein^b, Fereidoun Abtin^c, Jessica Channick^d,
Shailesh A. Balasubramanian^{a,1}, Joseph P. Lynch III^{a,1}^a The Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Clinical Immunology, and Allergy, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA^b Department of Pathology and Laboratory Medicine, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA^c Department of Thoracic Radiology, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

• ABD’de (Optum sağlık veritabanı 2010–2013; n=29.372 erişkin):
insidans 8/100.000, prevalans 60/100.000

Yaş

• Yaş dağılımı bimodaldir:
ilk tepe yaklaşık 30–40 yaş, ikinci tepe >50 yaş

• ABD’de tanı anında hastaların %55’i ≥55 yaş idi.

Irk

- İnsidans (100.000 kişi/yıl): Siyah 18; Beyaz 8; Hispanik 4; Asyalı 3
- Prevalans (100.000’de): Siyah 141; Beyaz 50; Hispanik 22; Asyalı 19

Cinsiyet

• Kadın > Erkek tüm gruplarda

ABD Bölgeler (prevalans /100.000)

• Kuzeydoğu 60; Güney 59; Ortabatı 55; Batı 30

Küresel görünüm (prevalans /100.000)

- Birleşik Krallık: 10
- Doğu Asya: 0,5–1
- Kuzey Amerika ve Avustralya: 5–60
- En yüksek prevalans Kanada ve Kuzey Avrupa’da (İsveç, Finlandiya, Danimarka, İsviçre): 120–160/100.000



Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

John A. Belperio^{a,*}, Michael C. Fishbein^b, Fereidoun Abtin^c, Jessica Channick^d,
Shailesh A. Balasubramanian^{e,1}, Joseph P. Lynch III^{a,c,1}^a The Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Clinical Immunology, and Allergy, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA^b Department of Pathology and Laboratory Medicine, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA^c Department of Thoracic Radiology, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

Sarkoidoz – Organ Tutulumu

- %90'dan fazlasında akciğer veya intratorasik lenf nodu tutulumu vardır.
- Ekstrapulmoner hastalık yıkıcı olabilir; ancak pulmoner sarkoidoz en sık görülen formdur ve dünya genelinde mortalitenin başlıca nedenidir.
- İstisna olarak Japonya'da sarkoidoza bağlı mortalite ağırlıklı olarak kardiyak tutulumdan kaynaklanır.
- ABD'de sarkoidoza bağlı yıllık tahmini mortalite **3,5–4,3/milyon** olup, bunun temel nedeni pulmoner hastalıktır.

- Torasik tutulum: >%90
- Göz / cilt / ekstratorasik lenf nodu: her biri \geq %20–40
- SSS / kalp / splenik / karaciğer / kemik / renal: %2–8



Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

John A. Belperio^{a,*}, Michael C. Fishbein^b, Fereidoun Abtin^c, Jessica Channick^d,
Shailesh A. Balasubramanian^{a,1}, Joseph P. Lynch III^{a,2}

^a The Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Clinical Immunology, and Allergy, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^b Department of Pathology and Laboratory Medicine, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^c Department of Thoracic Radiology, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

Sarkoidoz Genetiği

- Güçlü genetik temel, etnik farklılıklar ve ailesel kümelenme ile desteklenmektedir.
- Ailesel prevalans: İspanyollarda ~%1,4, Siyahlarda ~%17
- Risk artışı: kardeşlerde ~5 kat, dizigotik ikizlerde ~7 kat, monozigotik ikizlerde ~80 kat

HLA ilişkileri

Löfgren sendromu: HLA-DRB1*03,
*0301, *1501

Progresif pulmoner hastalık:

DRB1*07, *14, *15, *01, 03;
DQB10602

Oküler sarkoidoz (ABD): DRB10401;
DRB10401–DQB1*0301

Hiperkalsemi (ABD beyaz ırk): HLA-
DPB1*0101

Sitokin ve kemokin genleri

TNF- α –308AA / rs1800629:

sarkoidoz riski ve pulmoner
progresyonda artış

IL-23 rs12069782: sarkoidoz riski
artışı; progresyona karşı koruyucu
etki

CCR2 / CCR5 SNP'leri: Löfgren
sendromu ve pulmoner hastalık
şiddeti ile ilişkili

Doğuştan gelen sensörler ve diğer genler

TLR1, TLR3, TLR10 varyantları sarkoidoz
ile ilişkilidir

BTNL2: T hücre regülasyonu

SLC11A1 (NRAMP1): makrofaj
membran proteini

ANXA11: apoptoz yolağı



Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

John A. Belperio^{a,*}, Michael C. Fishbein^b, Fereidoun Abtin^c, Jessica Channick^a,
Shailesh A. Balasubramanian^{b,1}, Joseph P. Lynch III^{a,1}

^a The Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Clinical Immunology, and Allergy, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^b Department of Pathology and Laboratory Medicine, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^c Department of Thoracic Radiology, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

Pulmoner Sarkoidoz Laboratuvar Özellikleri

• **Laboratuvar anormallikleri özgül değildir; yardımcı olarak kullanılmalıdır.**

• **SACE, olguların yaklaşık %50'sinde yüksektir**
(*aktive mononükleer fagositlerden salınır*).

• **SACE'nin tanısal/prognostik/izlem açısından yararı sınırlıdır; birçok karıştırıcı etken vardır:**

• İnfeksiyöz granülomatöz hastalıklar (*TB, fungal enfeksiyonlar, lepra*)

• Pnömokonyoz

• Endokrin hastalıklar (*diyabet, hipertiroidi*)

• Metabolik hastalıklar (*Gaucher hastalığı*)

• Karaciğer hastalıkları

• **Hiperkalsemi mekanizması:**

↑1 α -hidroksilaz → ↑1,25(OH) $_2$ D → ↑intestinal kalsiyum emilimi → hiperkalsiüri / nefrolitiazis



Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

John A. Belperio^{a,*}, Michael C. Fishbein^b, Fereidoun Abtin^c, Jessica Channick^a,
Shailesh A. Balasubramanian^{b,1}, Joseph P. Lynch III^{a,1}

^a The Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Clinical Immunology, and Allergy, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^b Department of Pathology and Laboratory Medicine, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^c Department of Thoracic Radiology, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

Pulmoner Sarkoidoz Laboratuvar Özellikleri

Kalsiyum–Vitamin D ve Renal tutulum

- **Hiperkalsemi %3–12**; bir seride %6 ($n=1.606$).
- **Hiperkalsemide medyan kalsiyum: 13,39 mg/dL (IQR 12,59–14,07)**; normal **10,02–10,22**.
- **Nefrolitiazis %3,6; nefrokalsinoz %13'e kadar**. Üre ve Kreatinin düzeyi bakılmalı.

Hepatik Tutulum

- Anormal KCFT paterninde **ALP yüksekliğinin AST/ALT'ye göre orantısız olması**, hepatic sarkoidozu düşündürür.
- Klinik olarak anlamlı hepatic tutulum **%5–25**.

Olgu 2

44 yaşında erkek

Öksürük

Serum ACE: 110

IGRA: Negatif

Serum kalsiyumu: Normal

24 saatlik idrar kalsiyumu: 718 mg/gün (yüksek)

FEV1/FVC: 66

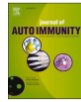
FEV1: 2,87 L (beklenenin %62'si)

FVC: 4,33 L (beklenenin %75'i)

DLCO: 72

Astım öyküsü var

Üveit yok



Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

John A. Belperio^{a,*}, Michael C. Fishbein^b, Fereidoun Abtin^c, Jessica Channick^a,
Shailesh A. Balasubramanian^{b,1}, Joseph P. Lynch III^{a,1}

^a The Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Clinical Immunology, and Allergy, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^b Department of Pathology and Laboratory Medicine, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

^c Department of Thoracic Radiology, David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA, USA

Pulmoner Sarkoidoz Başvuru Şekli

- Hastaların %30–60'ı asemptomatiktir ve çoğu kez tesadüfen saptanır.
- Semptom varlığında en sık: öksürük %69, dispne %29, göğüs ağrısı %23.
- Yaygın hastalık varlığında bile toraks muayenesi sıklıkla özelliksizdir.
- Olguların >%80'inde akciğer grafisinde anormallik vardır.
- Akciğer grafisinde parankimal infiltrat yoksa, olguların >%80'inde SFT normaldir.
- Oksijenasyon genellikle korunur; hipoksemi Evre IV'te veya baskın alveoler hastalık varlığında görülebilir.

Pulmoner Sarkoidoz Scadding Evrelemesi ve Solunum Fonksiyon Testi Paternleri

Sarkoidozda Akciğer Grafisine Dayalı Radyografik Evreleme (Scadding)

0: Normal akciğer grafisi

I: Bilateral hiler lenfadenopati, infiltrat yok

II: Bilateral hiler lenfadenopati + infiltratlar

III: İnfiltratlar var, bilateral hiler lenfadenopati yok

IV: Yaygın fibrozis / büller

Asemptomatik olgular: Evre I'de sık, Evre III/IV'te nadir

SFT'ler – Johns Hopkins Verileri

•Pulmoner tutulum: %93 ($n=562$)

•Pulmoner olgularda anormal SFT: %56

•Patern: Restriksiyon %22 | Obstrüksiyon %15

•İzole DLCO düşüklüğü: %15 | Mikst patern: %16

•Kadınlarda: daha fazla restriksiyon, daha az obstrüksiyon

•Beyazlarda: Siyahlara kıyasla daha fazla obstrüksiyon, daha az restriksiyon

Scadding Evresine Göre SFT Anormallikleri (FVC / FEV1 / DLCO / TLC / Obstrüksiyon, %)

•Evre I ($n=223$): 4 / 8 / 13 / 3 / 6

•Evre II ($n=486$): 8 / 16 / 27 / 5 / 13

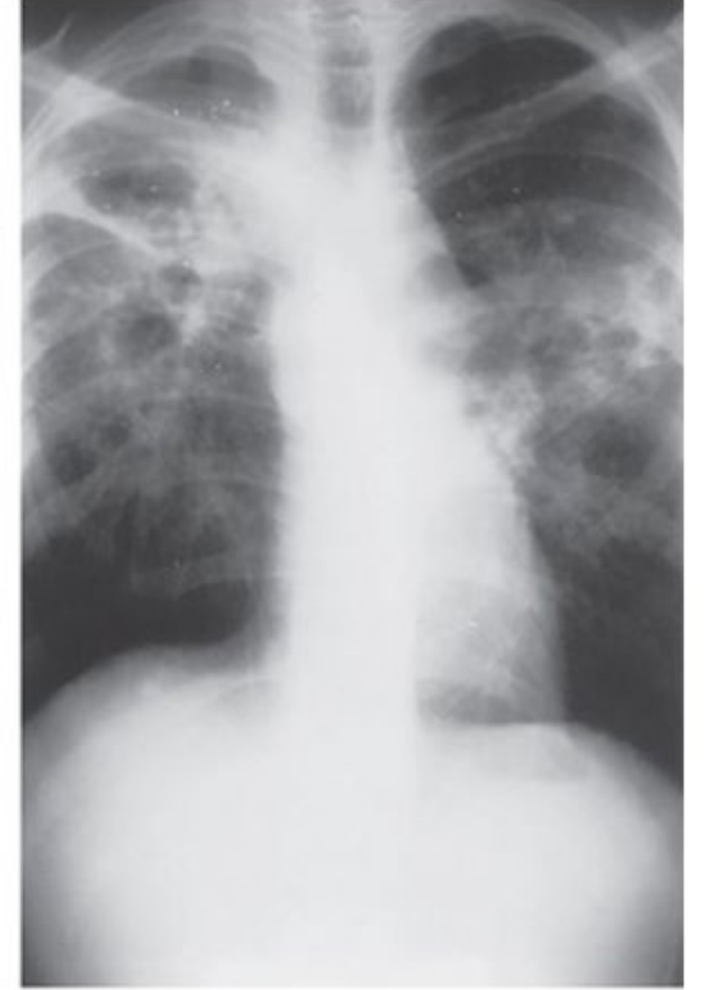
•Evre III/IV ($n=121$): 21 / 26 / 45 / 22 / 16

Pulmoner Sarkoidoz – YRBT ile Akciğer Grafisinin Karşılaştırılması ve Parankimal Paternler

Pulmoner sarkoidozun akciğer grafileri.

A. Belirgin, ayrı seçilebilen (“stand-away”) hiler lenf nodları, sağ paratrakeal adenopati ve ince retikülonodüler infiltratlar ile **Evre II sarkoidoz paterni**.

B. Orta ve üst akciğer alanlarında yaygın skarlaşma, büllöz ve kistik değişiklikler, hiler retraksiyon ve parankimal infiltratlarla seyreden **fibrokistik sarkoidoz**.

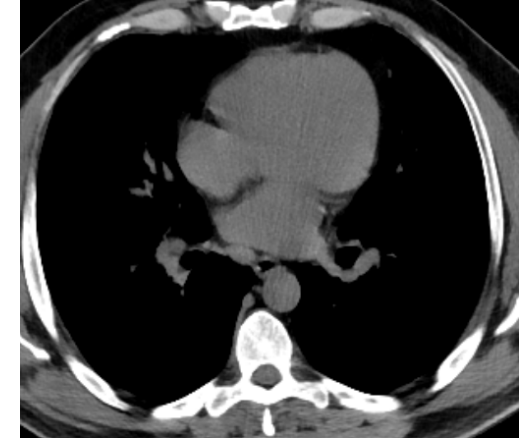


A

B

Source: M. A. Grippi, D. E. Antin-Ozerkis, C. S. Dela Cruz, R. M. Kotloff, C. N. Kotton, A. I. Pack: Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders, 6e Copyright © McGraw Hill Education. All rights reserved.

Olgu 2



Galaxy sign

EVRE 2



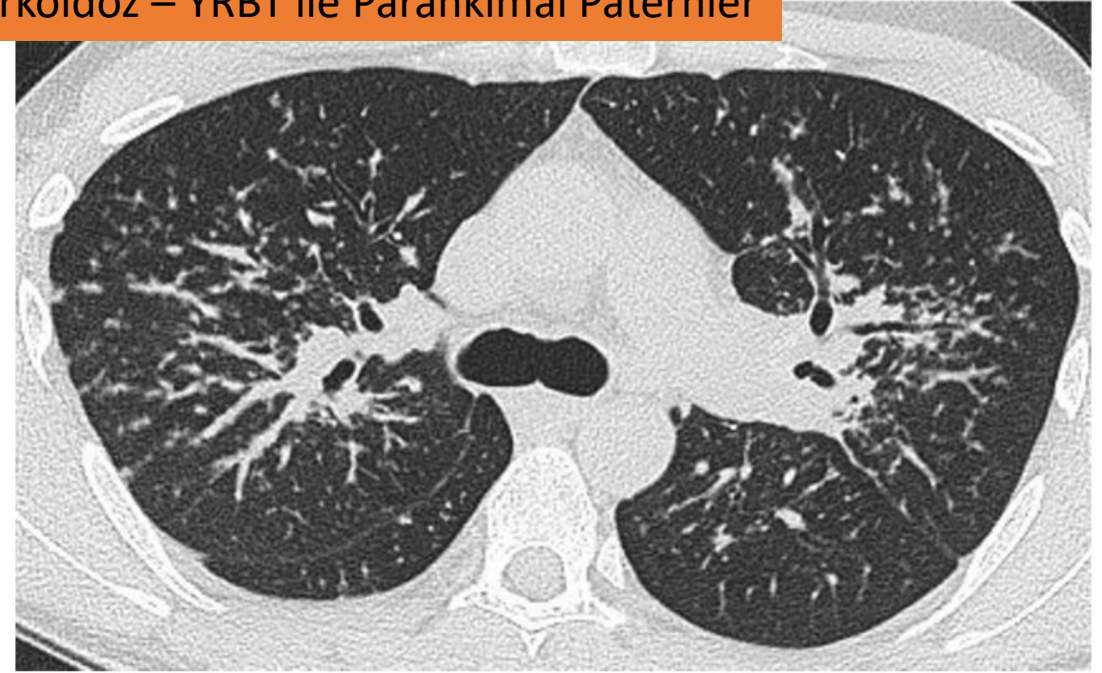
Toraks BT: Perilenfatik dağılım gösteren çok sayıda mikronodül izlenmektedir; bunlar tipik olarak bronkovasküler demetler boyunca kümelenmektedir.



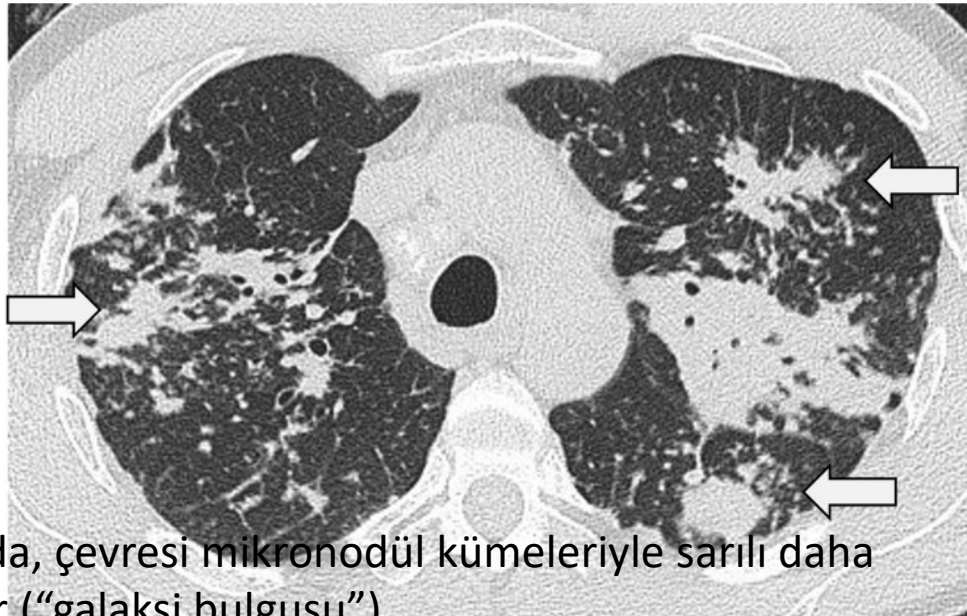
Pulmoner Sarkoidoz – YRBT ile Parankimal Paternler



Mediastinal lenf nodlarında klasik yumurta kabuğu tarzı kalsifikasyon

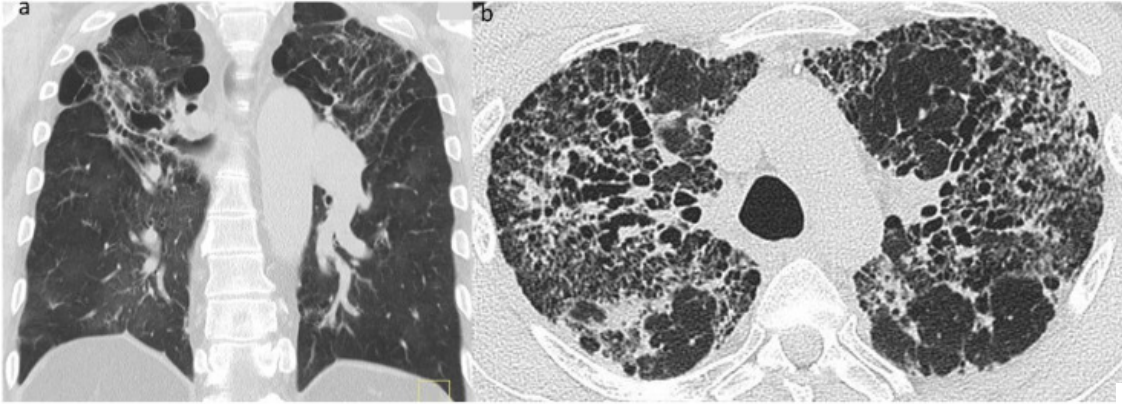


Kabaca simetrik bronkosantrik mikronodüler infiltrasyon.
Bronkovasküler yapılar çevresinde daha santral yerleşimli nodüllerin kümelenmesine bağlı yoğun parankimal opasifikasyon.

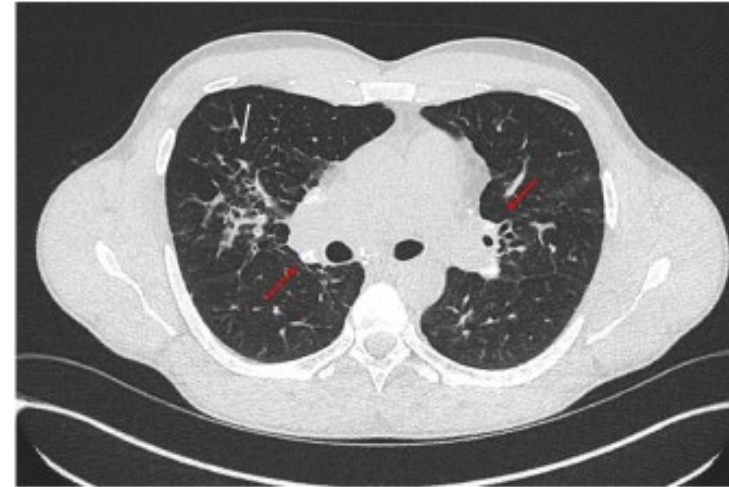


Her iki üst lobda, çevresi mikronodül kümeleriyle sarılı daha büyük nodüller (“galaksi bulgusu”)

Pulmoner Sarkoidoz – YRBT ile Parankimal Paternler

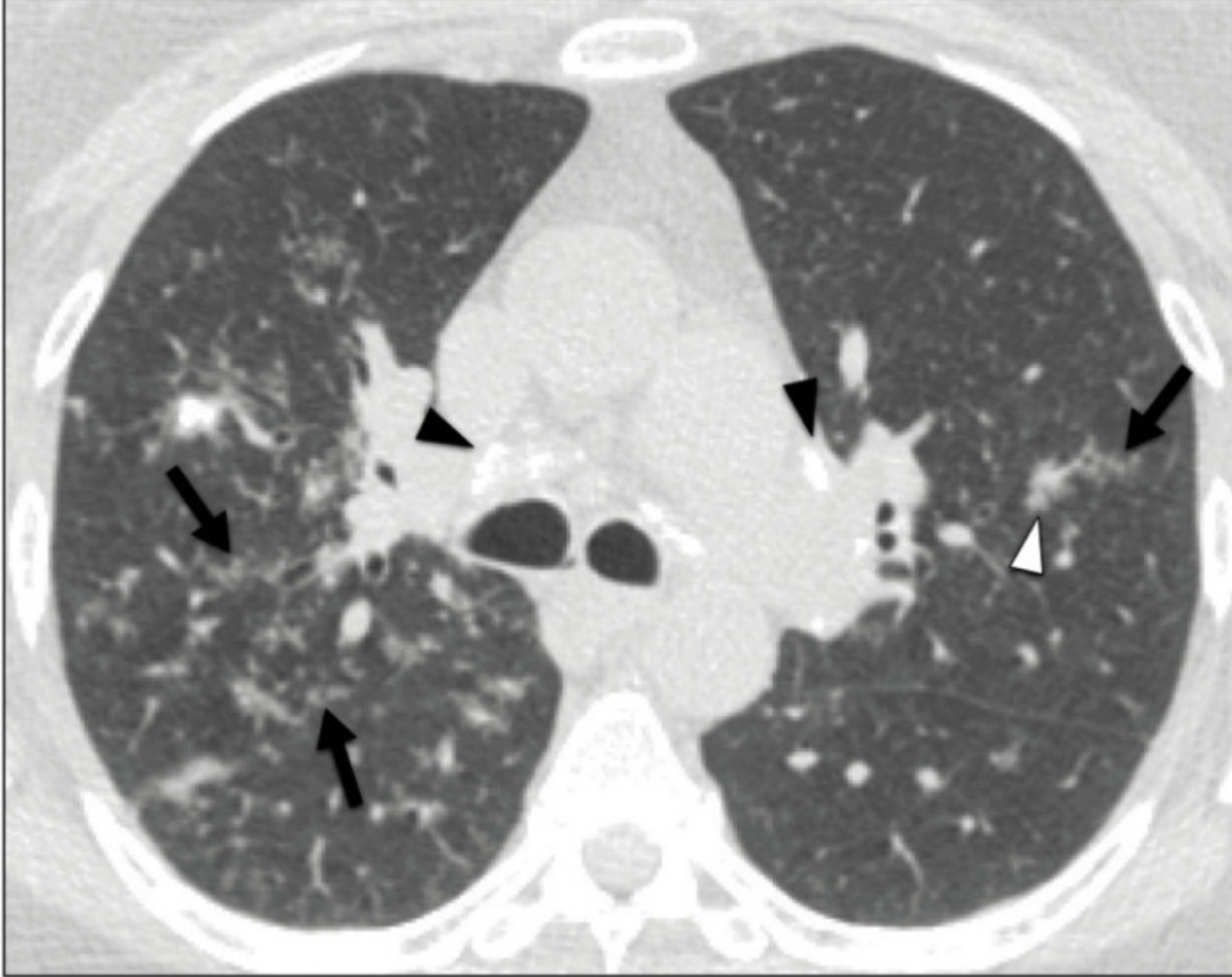


Peribronkovasküler fibrozis; traksiyon bronşektazisi.



Typical appearances on HRCT.
Typical appearances of thoracic sarcoidosis on HRCT: calcified hilar and mediastinal nodes (red arrows), and parenchymal nodularity (white arrow).

Pulmoner Sarkoidoz – YRBT ile Parankimal Paternler



Biyopsi ile doğrulanmış sarkoidozu olan 60 yaşındaki bir kadına ait aksiyel toraks BT görüntüsü, çok sayıda perilenfatik nodül (siyah oklar) ile karakteristik görüntüleme bulgularını göstermektedir; bunların bir kısmı birleşerek “galaksi bulgusu”nu (beyaz ok başı) oluşturmaktadır.

Ayrıca kalsifiye mediastinal ve hiler lenf nodları (siyah ok başı) izlenmektedir.

Review

> Lancet Respir Med. 2024 May;12(5):409-418. doi: 10.1016/S2213-2600(23)00267-9.

Epub 2023 Dec 14.

High-resolution CT phenotypes in pulmonary sarcoidosis: a multinational Delphi consensus study

Sujal R Desai ¹, Nishanth Sivarasan ², Kerri A Johannson ³, Peter M George ⁴, Daniel A Culver ⁵, Anand Devaraj ⁶, David A Lynch ⁷, David Milne ⁸, Elisabetta Renzoni ⁴, Hilario Nunes ⁹, Nicola Sverzellati ¹⁰, Paolo Spagnolo ¹¹, Robert P Baughman ¹², Ruchi Yadav ¹³, Sara Piciucchi ¹⁴, Simon L F Walsh ¹⁵, Vasileios Kouranos ⁴, Athol U Wells ⁴; Sarcoid Delphi Group

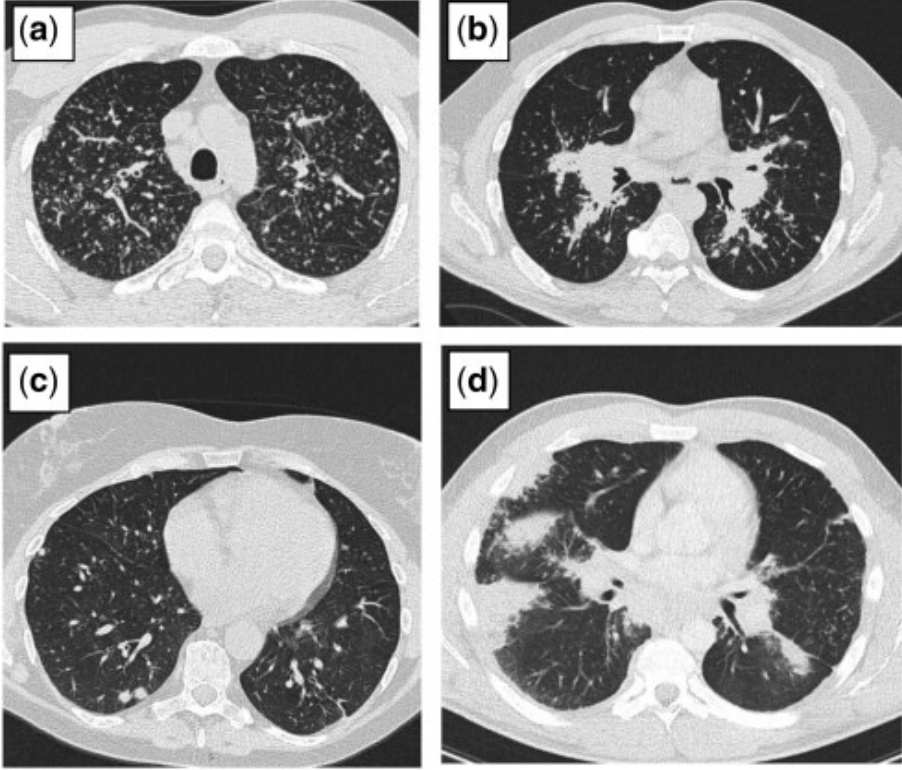
Collaborators, Affiliations + expand

PMID: 38104579 DOI: [10.1016/S2213-2600\(23\)00267-9](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(23)00267-9)

Delphi katılımcıları arasında Fleischner Derneği ve WASOG Dünya Sarkoidoz ve Diğer Granülomatöz Bozukluklar Birliği üyeleri ile üyelerin adayları yer aldı.

28 ülkeden 146 kişi (98 göğüs hastalıkları uzmanı, 48 toraks radyoloğu) katıldı ve bunların 144'ü her iki Delphi turunu da tamamladı.

- Delphi çalışması kullanılarak, pulmoner sarkoidozda yeni tanınabilir YRBT fenotipleri konusunda yakın zamanda uluslararası bir konsensüs sağlandı.
- Uzman panel, yedi farklı YRBT fenotipi üzerinde fikir birliğine vardı ve bunları "fibrotik olmayan" ve "muhtemelen fibrotik" fenotipleri tanımlayan iki alt gruba ayırdı.

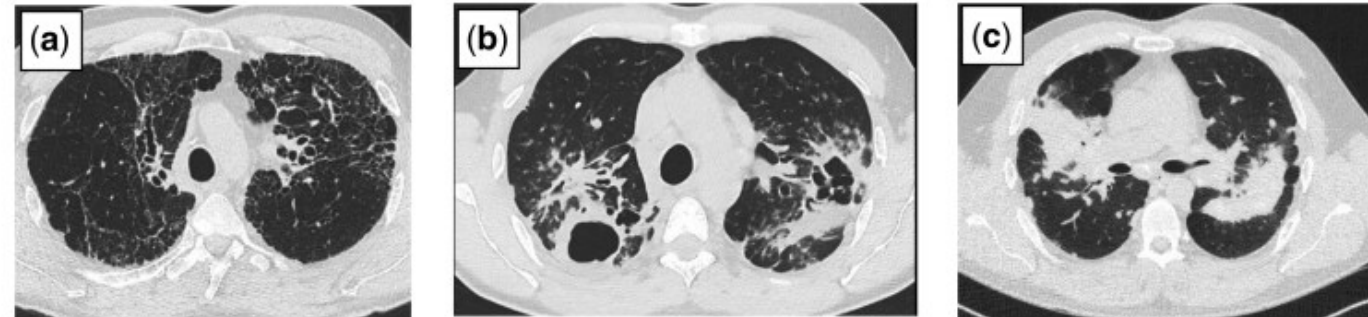
A

Delphi çalışmasından elde edilen HRCT fenotipleri.

(**A**): “**fibrotik olmayan**” fenotipler: (a) Fenotip 1: Çoklu peribronkovasküler, perifissural veya subplevral mikronodüller. (b) Fenotip 2: Çoklu daha büyük peribronkovasküler nodüller; (c) Fenotip 3: Dağınık daha büyük nodüller; (d) Fenotip 4: Baskın veya tek anormallik olarak konsolidasyon;

(**B**): “**Muhtemelen fibrotik**” fenotipler: (a) Fenotip 5: Kavitasyon olmaksızın, yoğun parankimal opaklaşma ile veya olmadan bronş merkezli retikülasyon; (b) Fenotip 6: Kavitasyon ile birlikte bronş merkezli retikülasyon ve yoğun parankimal opaklaşma; (c) Fenotip 7: Büyük bronş merkezli kitleler, yani ilerleyici masif fibroz (PMF) benzeri görünüm.

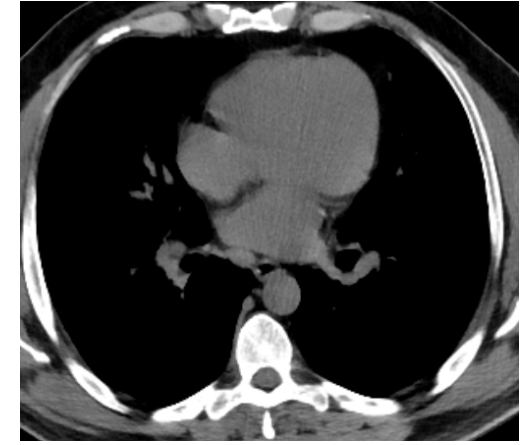
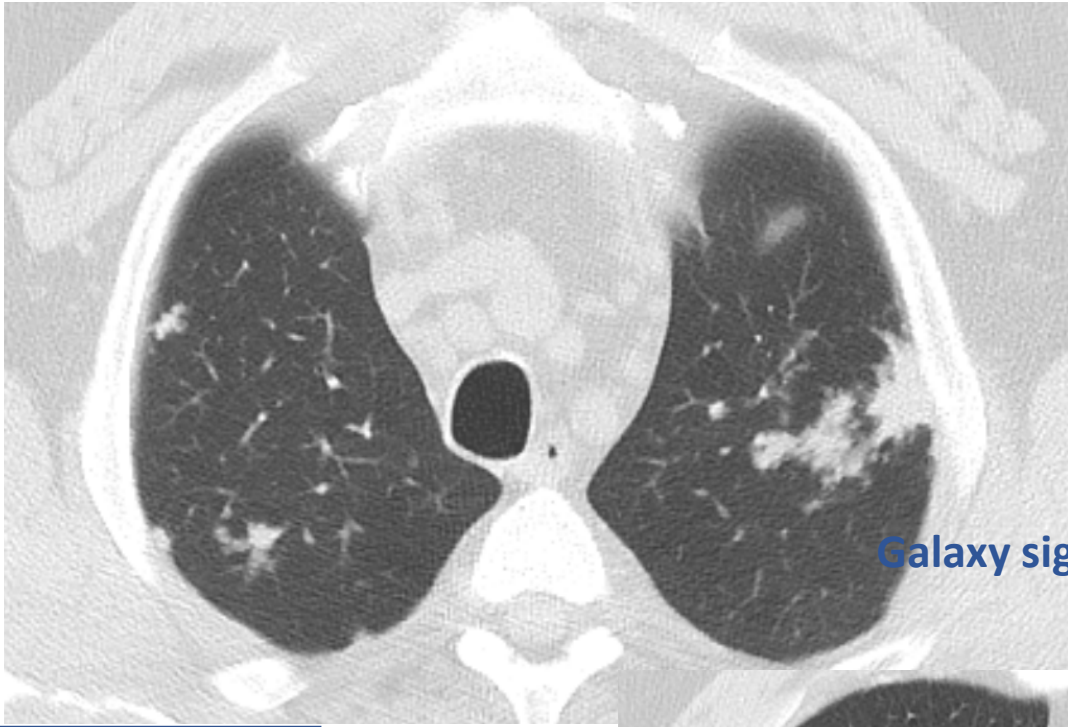
Non-fibrotik / fibrotik YRBT fenotipleri

B

Desai SR, et al. High-resolution CT phenotypes in pulmonary sarcoidosis: a multinational Delphi consensus study. *Lancet Respir Med*. 2024 May;12(5):409-418.

Van Woensel J, et al. Radiological phenotypes in pulmonary sarcoidosis: a reliability study of newly defined high-resolution computer tomography phenotypes. *BJR Open*. 2025 Jun 25;7(1):tzaf017.

Olgu 2



Bronkoskopi ve bronkoalveoler lavaj (BAL): lenfositoz; CD4/CD8 oranı 3,6.

EVRE 2



Diagnosis and Detection of Sarcoidosis

An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser*, Lisa A. Maier*, Kevin C. Wilson*, Catherine A. Bonham, Adam S. Morgenthau, Karen C. Patterson, Eric Abston, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Marjolein Drent, Alicia K. Gerke, Michael Ghobrial, Praveen Govender, Nabeel Hamzeh, W. Ennis James, Marc A. Judson, Liz Kellermeyer, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Subha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

Sarkoidoz Tanısını Destekleyen Klinik Özellikler

Öykü

Yüksek Olasılıklı

Löfgren sendromu*

Fizik muayene

Lupus pernio

Üveit

Optik nörit

Eritema nodozum

Görüntüleme

Bilateral hiler adenopati (CXR, BT ve PET)

Perilenfatik nodüller (toraks BT)

MRG'de gadolinyum tutulumu (SSS)

Kemikte osteoliz, kistler/punched-out lezyon,

trabeküler patern (direkt grafi, BT ve MRG)

Parotiste tutulum (galyum ve PET)

Diğer testler

Anormal vitamin D metabolizması ile birlikte hiperkalsemi veya hiperkalsüri†

Olası

Yedinci kraniyal sinir paralizisi

Tedaviye yanıtı böbrek yetmezliği

Tedaviye yanıtı kardiyomiyopati veya AVNB

Risk faktörü olmaksızın spontan/indüklenbilir VT

Makülopapüler, eritematöz veya viyolase cilt lezyonları

Subkutan nodüller

Sklerit

Retinit

Lakrimal bez şişliği

Direkt laringoskopide granülomatöz lezyonlar

Simetrik parotis büyümesi

Hepato-/splenomegali

Üst lob veya diffüz infiltratlar (CXR, BT ve PET)

Peribronşiyal kalınlaşma (BT)

İki veya daha fazla büyümüş ekstratorasik lenf nodu (BT, MRG ve PET)

Kalpde artmış inflamatuvar aktivite (MRG, PET ve galyum)

Karaciğer veya dalakta büyüme ya da nodül gösteren görüntüleme bulguları (BT, PET ve MRG)

Kemikte inflamatuvar lezyonlar (galyum, PET ve MRG)

Risk faktörü olmaksızın azalmış LVEF (eko ve MRG) \n Yüksek ACE düzeyi‡

Vitamin D bakılmamış olmakla birlikte kalsiyum taşı ile nefrolitiazis

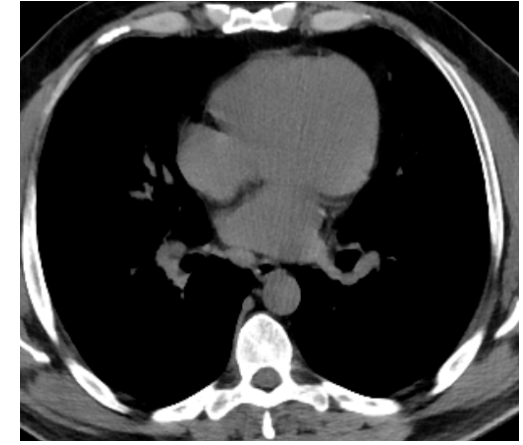
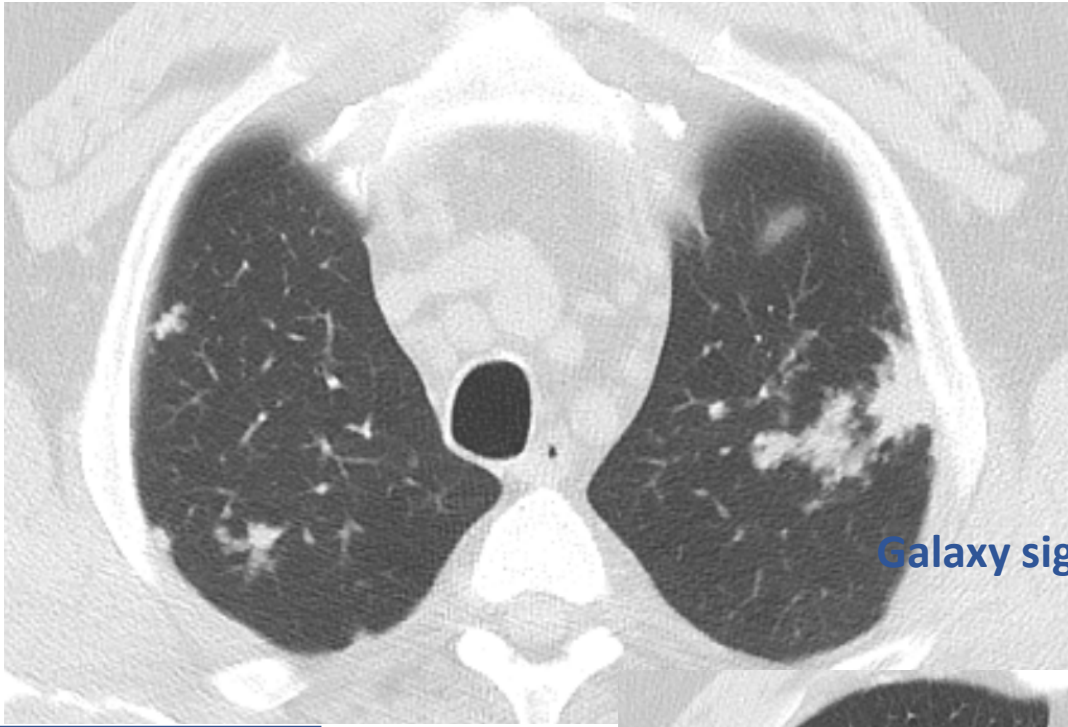
BAL lenfositozu veya yüksek CD4:CD8 oranı

Alkale fosfatazın normal üst sınırın 3 katından fazla olması

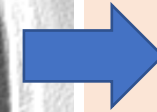
Genç veya orta yaşlı erişkinlerde yeni başlangıçlı üçüncü derece AV blok

Konu	ATS (2020)	ERS (2021)	WASOG/Fleischner üyeleriyle Delphi uzlaşısı (2024)
Odak	Tanı algoritması	Tedavi ve izlem	Görüntüleme ve fenotipleme
Tanı ölçütleri	Klinik + non-nekrotizan granülom + dışlama	ATS ile uyumlu	Radyolojik-histolojik korelasyon
Radyolojik yaklaşım	Scadding evrelemesi (0–IV)	YRBT önerilir	Non-fibrotik / fibrotik YRBT fenotipleri
Endobronşiyal teknikler	EBUS-TBNA tercih edilir	Aynı öneri	BAL ve EBB destekleyici
Birinci basamak tedavi	-	Prednizon 20 mg/gün (6–12 ay)	Steroid temelli yaklaşım
İkinci basamak	-	Metotreksat ± folik asit; azatiyoprin, leflunomid	-
Üçüncü basamak	-	Anti-TNF (infliksimumab, adalimumab)	-
Yeni / deneysel	-	Efzofitimid (araştırma aşamasında)	-
Multidisipliner yaklaşım	Belirtilmemiş	Vurgulanmış (pulmonoloji, kardiyoloji vb.)	Kardiyak / nörolojik olgular için önerilir

Olgu 2



EVRE 2

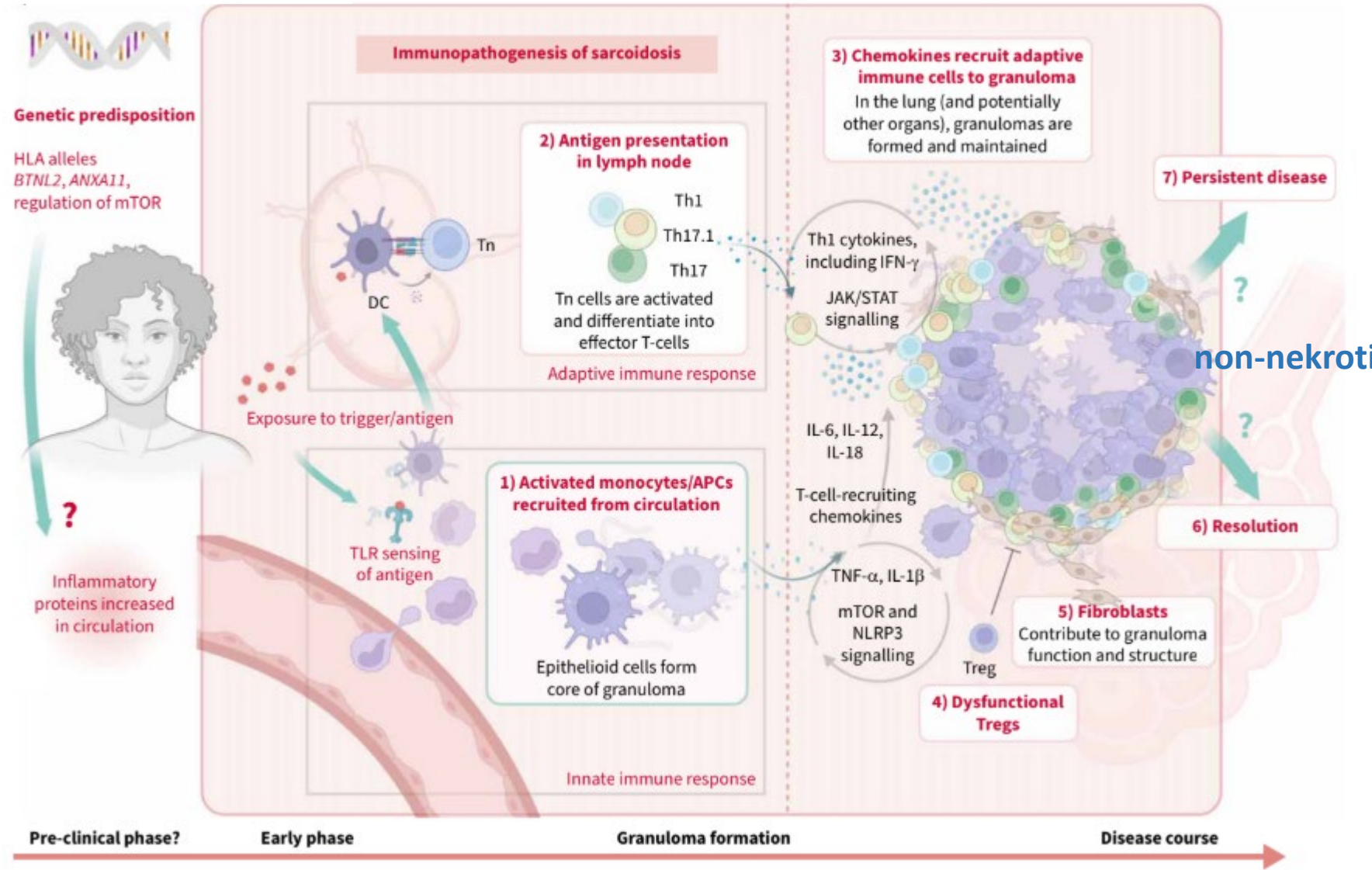


EBUS:
non-nekrotizan
granülomlar



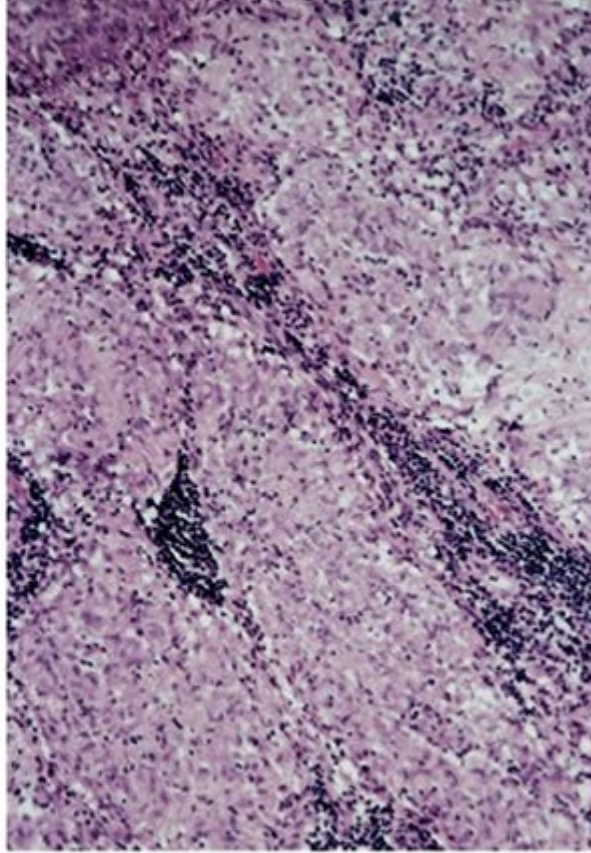
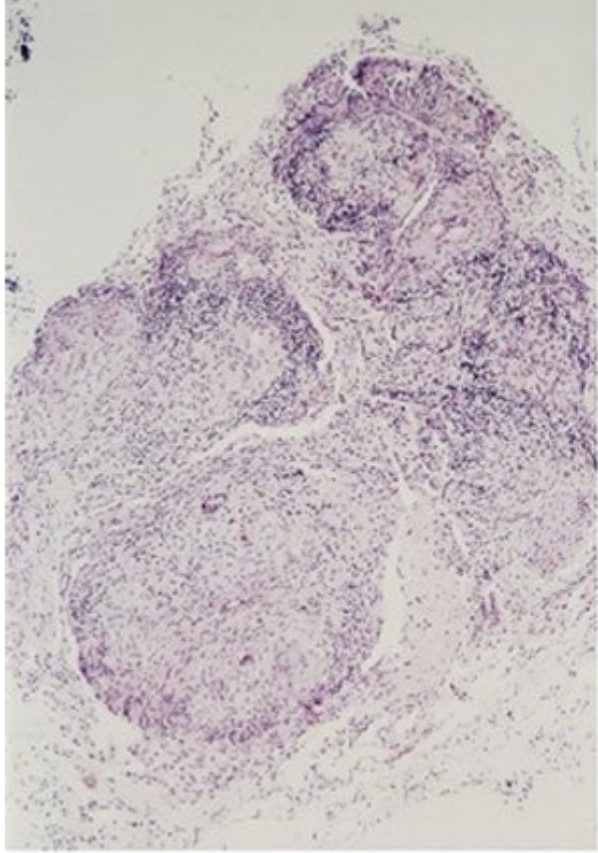
Sarcoidosis: a state-of-the-art review

Jelle R. Miedema¹, Francesco Bonella², Katharina Buschulte³, Daniel A. Culver⁴, Florence Jeny⁵, Ougua Ndili Obi⁶, Natalia V. Rivera^{7,8}, Paolo Spagnolo⁹, Marcel Veltkamp^{10,11} and Martles Wijsenbeek¹



non-nekrotizan granülomlar

Sarkoidozun patobiyolojisi ve patogenezi



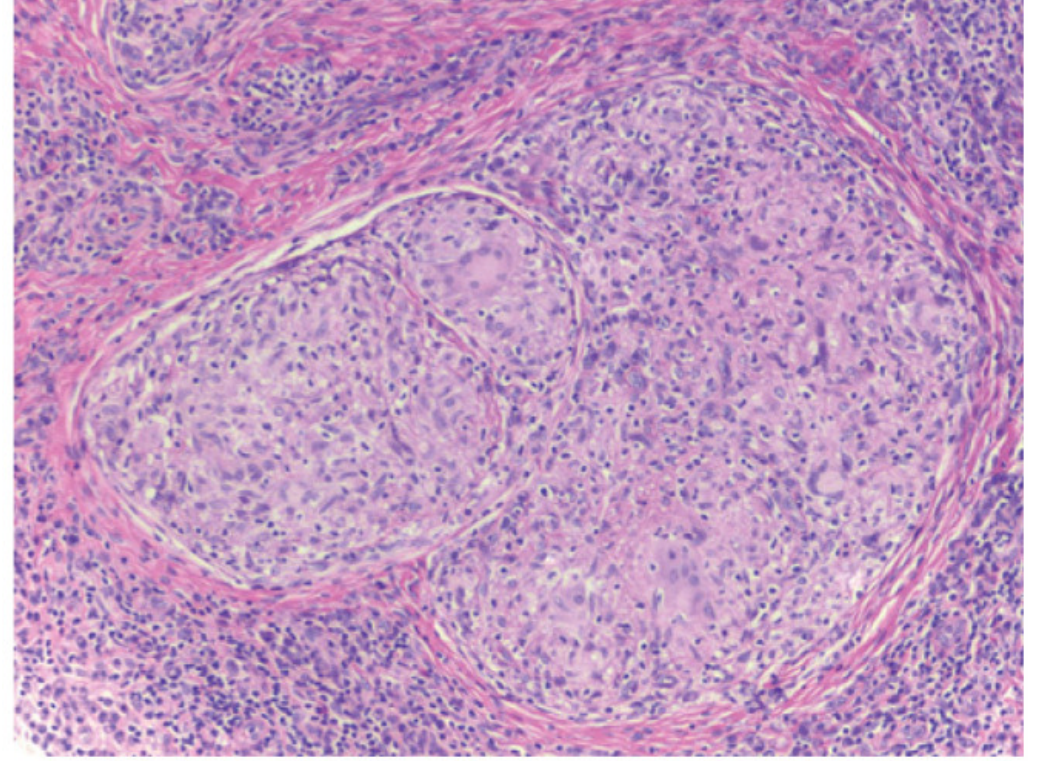
A

B

Source: M. A. Grippi, D. E. Arbin-Ozerkis, C. S. Dela Cruz, R. M. Kotloff, C. N. Kotton, A. I. Pack: Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders, 6e Copyright © McGraw Hill Education. All rights reserved.

A. Torakoskopik akciğer biyopsisinde granülomlar, çok çekirdekli dev hücreler ve mononükleer hücre inflamasyonu ile birlikte yaygın parankimal tutulum görülmektedir ($\times 80$).

B. Mediastinal lenf nodu biyopsisinde tipik, ayrı yerleşimli epitelioid granülomlar izlenmektedir ($\times 200$).



Mo Med. 2024 Sep-Oct;121(5):373–378.

Bir veya daha fazla doku örneğinde non-kazeifiye granülom

non-nekrotizan granülomlar

Non-Kazeifiye Granülomun Mikroskopik Görünümü

Diagnosis and Detection of Sarcoidosis
An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser*, Lisa A. Maier*, Kevin C. Wilson*, Catherine A. Borham, Adam S. Morgenthau, Karen C. Patterson, Eric Abelson, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Marjolein Drent, Alicia K. Gierke, Michael Ghobrial, Praveen Govender, Nabeel Hamzah, W. Ernie James, Marc A. Judson, Liz Kellermeyer, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Subha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

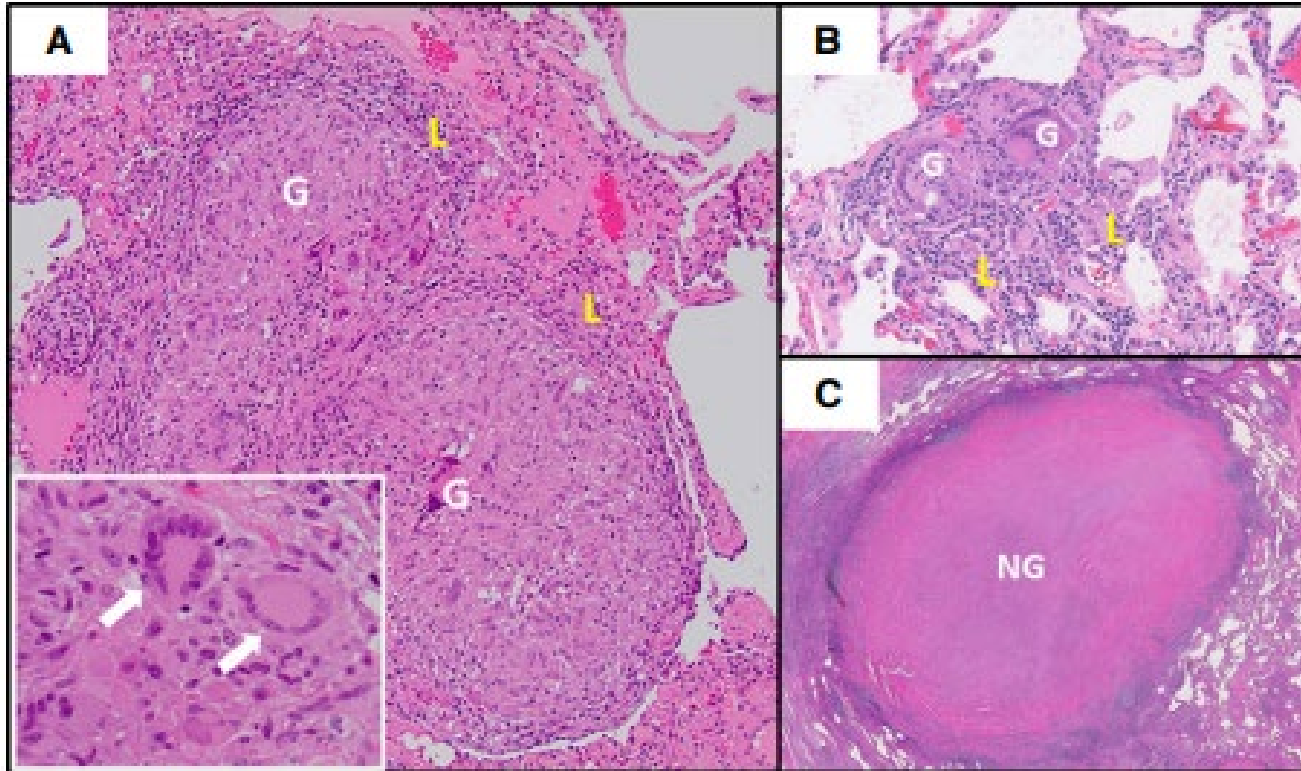


Figure 1. Comparison of pulmonary sarcoidosis granuloma histology to other granulomatous lung diseases. (A) Typical sarcoidosis histology with well-formed granulomas comprised of macrophage aggregates (G) and featuring multinucleated giant cells (white arrows, inset), with minimal surrounding lymphocytic inflammation (L). (B) Hypersensitivity pneumonitis featuring smaller granulomas (G) with more extensive surrounding lymphocytic alveolitis (L). (C) A large acellular necrotizing granuloma (NG) caused by pulmonary *Histoplasma capsulatum* infection.

A (Sarkoidoz): Çok çekirdekli dev hücreler içeren makrofaj agregatlarından oluşan, iyi şekillenmiş granülomlar; çevresinde minimal lenfositik inflamasyon.

B (Hipersensitivite pnömonisi): Çevresinde daha belirgin lenfositik alveolit bulunan daha küçük granülomlar.

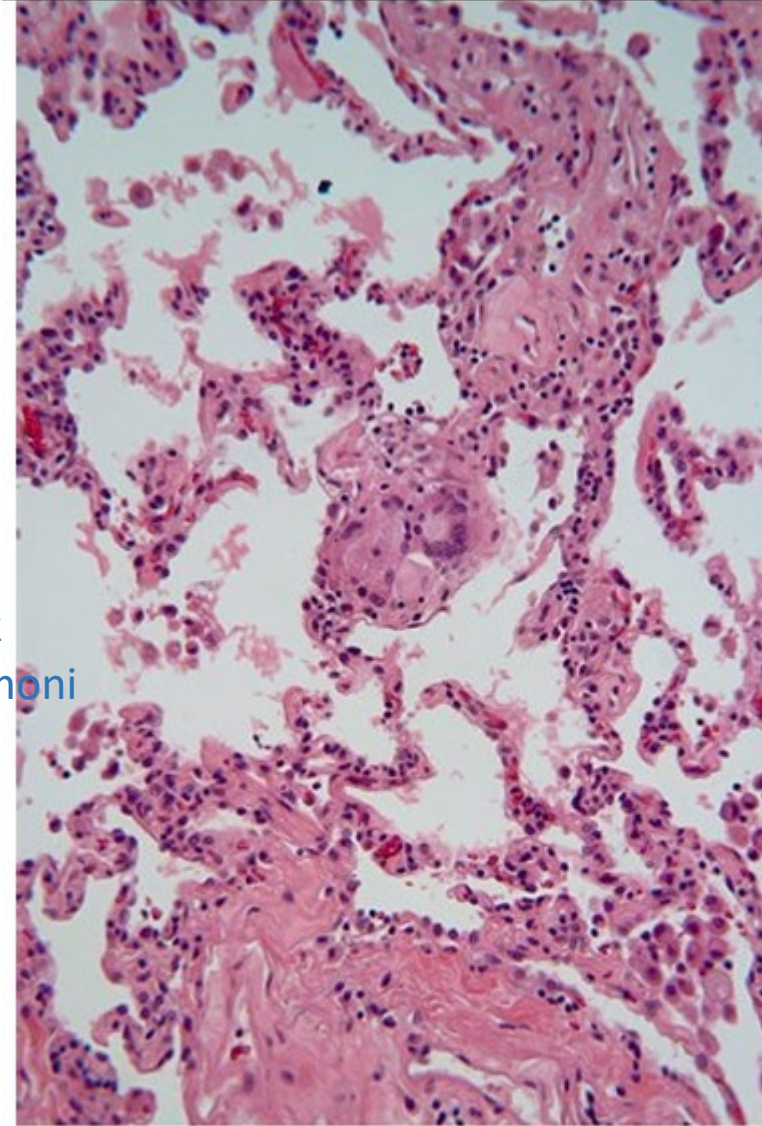
C (Histoplasma capsulatum enfeksiyonu): Büyük, aselüler nekrotizan granülom.

Sarkoidozun patobiyolojisi ve patogenezi

“Sarkoidozda görülen bu iyi oluşmuş granülomlar, hipersensitivite pnömonisinde veya diğer durumlarda görülen gevşek yapılı granülomlardan morfolojik olarak farklıdır.”

Hipersensitivite pnömonisi. İnterstisyumda yamalı lenfoplazmatik infiltrasyon ve organize pnömoni dahil olmak üzere eşlik eden pnömoni zemininde, gevşek yapılı granülomlar izlenmektedir.

(Yale Tıp Fakültesi'nden Robert Homer, MD, PhD'nin izniyle yeniden basılmıştır.)



Source: M. A. Grippi, D. E. Antin-Ozerkis, C. S. Dela Cruz, R. M. Kotloff, C. N. Kotton, A. I. Pack: Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders, 6e Copyright © McGraw Hill Education. All rights reserved.

Table 3. Key Infectious and Noninfectious Differential Diagnoses for Granulomatous Lesions within Commonly Biopsied Sites

	Granulomatous Lesion within These Sites:					Testing and Clinical Pearls
	Lung	Lymph Node	Skin	Liver	Bone Marrow	
Infectious etiologies						
Bacteria						
Tuberculosis*	X	X	X	X	X	Culture is diagnostic gold standard; IFN- γ release assay used for screening, and preferable to tuberculin skin testing due to anergy
Nontuberculous mycobacteria (MAC and <i>M. kansasii</i>)*	X	X	X	X	X	Culture is the gold standard
Aspiration pneumonia*	X					Culture
<i>Brucella</i>		X	X	X	X	Serum agglutination and ELISA; livestock exposure history
<i>Tropheryma whippelii</i>		X		X		Periodic acid-Schiff stain; immunohistochemistry testing; diarrhea, weight loss, and joint pains
<i>Mycobacterium leprae</i>			X			Culture is the gold standard, but can be difficult; histology; PCR
<i>Francisella tularensis</i>		X	X			Serologic assay, then repeat in 2 wk; rabbit exposure
<i>Bartonella henselae</i>		X	X			Titers >1:256; cat exposure
<i>Coxiella burnetii</i>				X	X	Serology; PCR; livestock exposure
Fungi						
<i>Aspergillus</i> *	X		X		X	Culture; <i>Aspergillus</i> IgG; histology
<i>Histoplasma</i> *	X	X	X		X	Culture; urine histoplasma antigen
<i>Blastomyces</i> *	X		X			Culture; histology; blasto Ag is nonspecific
<i>Coccidioides</i> *	X				X	Serologic tests using EIA for IgM and IgG; then confirmatory immunodiffusion
<i>Cryptococcus</i>	X		X	X	X	Cryptococcal serum antigen
<i>Pneumocystis</i>	X					Histology; screen with β -D-glucan assay
Viruses						
Herpes zoster	X		X			Granulomas may occasionally be found
Parasitic						
<i>Toxoplasma gondii</i>		X	X	X		Toxoplasma serologic assay IgM and IgG
Schistosomiasis	X		X	X		Serology and microscopic visualization of eggs in stool or urine
Leishmaniasis			X	X		Histology and PCR for <i>Leishmania</i>
Echinococcosis			X	X		EIA; ultrasound imaging
<i>Enterobius</i>			X	X		Pinworm paddle test, then microscopy
<i>Dirofilaria</i>	X					Histology; eosinophilia
Noninfectious etiologies						
Malignancy						
Lymphoma*	X	X	X	X	X	Clonal cell population; rarely can have elevated serum ACE
Sarcoid-like reaction to tumor*	X	X	X	X	X	PET useful for selecting biopsy site but not diagnostic; biopsy must be performed to diagnose
Lymphomatoid granulomatosis			X			Atypical clonal EBV-positive B cells; multiple pulmonary nodules with lymphocytic transmural angitis and granulomas noted sometimes in skin
Germ cell tumor		X				Serum α fetoprotein, human chorionic gonadotropin, lactate dehydrogenase
Autoimmune or immune dysfunction						
ANCA-associated vasculitides (GPA, MPA, and EGPA)	X		X			MPO or PR3 ANCA+, renal disease, necrotizing vasculitis; eosinophilic infiltration if EGPA
GLILD associated with CVID	X	X				Nonnecrotizing granulomas, LIP, and follicular bronchiolitis on lung biopsy; hypogammaglobulinemia and recurrent infections
Rheumatoid nodules			X			Multiple subpleural nodules in patient with anti-CCP antibodies, arthralgias; necrotizing granulomas

(Continued)

Table 3. (Continued)

	Granulomatous Lesion within These Sites:					Testing and Clinical Pearls
	Lung	Lymph Node	Skin	Liver	Bone Marrow	
Langerhans cell histiocytosis	X	X	X	X	X	Young smoker; multiple bizarre-shaped upper lung zone cysts and/or nodules; Langerhans cell stain CD1a and S100 positive;
IgG4-related disease	X	X	X	X	X	eosinophilic granulomas most common
Inflammatory bowel disease	X			X		Elevated serum IgG4; elevated tissue IgG4+ plasma cell count and IgG4:IgG ratio; granulomas rare; differential diagnosis with multicentric Castleman disease
Primary biliary cholangitis			X	X		GI symptoms; granulomatous bronchiolitis
Primary sclerosing cholangitis				X		Cholestasis; antimitochondrial antibodies; portal based, poorly formed granulomas with bile duct destruction
Autoimmune hepatitis						Cholestasis; P-ANCA+; ulcerative colitis associated; biliary strictures present, granulomas rare and not associated with bile duct destruction
Exposures						Abnormal liver function tests and autoantibodies (e.g., anti-smooth muscle); syncytial multinucleated giant cells are rare in adults but may be observed in children or adolescents
Hypersensitivity pneumonitis*	X	X				Organic exposure, small poorly formed interstitial granulomas in interstitium, prominent lymphocytic infiltrates, chronic inflammatory infiltrates accentuated around bronchioles
Hot tub lung syndrome (MAC exposure with hypersensitivity features)	X	X				Aerosolized water exposure, MAC cultured from sputum, lung or hot tub, large well-formed granulomas in bronchiole lumens
Pneumoconiosis (such as beryllium, titanium, aluminum, zirconium, cobalt, and others)	X	X	X			Inorganic exposure history
Drug-induced granulomatous disease (including but not limited to IFN, checkpoint inhibitor, anti-TNF, and/or biologic therapies)*	X	X	X	X	X	Usually nonnecrotizing granulomas. Drug exposure history essential. See www.pneumotox.com for full list
Foreign body granulomatosis (such as talc aspirated or injected, tattoo ink)*	X	X	X			Serum ACE elevated in many patients; particles found on biopsy; perivascular granulomas
Steatosis (lipogranulomas)				X		Central lipid vacuole; ingestion of mineral oil or hepatic steatosis
Idiopathic						
Sarcoidosis	X	X	X	X	X	Multisystemic; well formed, usually nonnecrotic granulomas
Necrotizing sarcoid granulomatosis	X	X				Granulomatous pneumonitis with necrosis and vasculitis; multiple necrotic lung nodules
Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease)			X			Cervical lymphadenopathy and low-grade fever. Granulomas are not found, although necrotic areas with histiocytes are present
GLUS			X	X	X	Lacks progressive lung parenchymal disease, elevated serum calcium, 1,25-dihydroxyvitamin D, and ACE
Bronchocentric granulomatosis	X					Associated with asthma and <i>Aspergillus</i> infection in 50%. Necrotizing granulomas exclusively in bronchi and bronchioles

Definition of abbreviations: ACE = angiotensin-converting enzyme; Ag = antigen; EIA = enzyme-linked immunosays; ANCA = antineutrophil cytoplasmic antibody; CCP = cyclic citrullinated peptide; CVID = common variable immune deficiency; EBV = Epstein-Barr virus; EGPA = eosinophilic GPA; GI = gastrointestinal; GLILD = granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease; GLUS = granulomatous lesions of unknown significance syndrome; GPA = granulomatosis with polyangiitis; LIP = lymphocytic interstitial pneumonia; MAC = *Mycobacterium avium* complex; *M. kansasii* = *Mycobacterium kansasii*; MPA = microscopic polyangiitis; MPO = myeloperoxidase; p-ANCA = perinuclear ANCA; PR3 = PR3-ANCA; PET = positron emission tomography; TNF = tumor necrosis factor.

*More commonly found alternative diagnoses for granulomatous disease in U.S. populations. The differential diagnosis should be prioritized on the basis of the individual's clinical history and presentation.

Diagnosis and Detection of Sarcoidosis
An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser, Lisa A. Maier, Kevin C. Wilson, Catherine A. Bonham, Adam S. Morgenstau, Karen C. Patterson, Eric Abston, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Margaret Drent, Alicia K. Gerk, Michael Ghahramani, Praveen Gowder, Nabeel Hamzah, W. Ennis James, Mary A. Judson, Liz Kellermeyer, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Suzha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

Ayırıcı Tanı

Sarkoidoz Tanısı Koymadan Önce Dışlanması Gerekenler

•Granülomatöz enfeksiyonlar: TB, TDM, mantar enfeksiyonları (<i>histoplazmoz, koksidiyoidomikoz</i>)	histopatoloji (<i>özel boyamalar</i>), mikrobiyoloji, seroloji
•Lenfoma	histopatoloji / sitoloji
•GL-ILD (<i>CVID ile ilişkili granülomatöz-lenfositik interstisyel akciğer hastalığı</i>)	kantitatif immünoglobulinler; aşı antikor yanıtları
•Romatoid nodüller	histopatoloji; seroloji
•Langerhans hücreli histiyositoz	histopatoloji (<i>özel boyamalar</i>)
•IgG4 ile ilişkili hastalık	histopatoloji; periferik kan IgG4 düzeyi
•Primer biliyer kolanjit; İBH	histopatoloji; seroloji; diğer organ tutulumu
•Hipersensitivite pnömonisi	maruziyet öyküsü; histopatoloji; seroloji
•Pnömokonyoz	maruziyet öyküsü; histopatoloji
•İlaca bağlı granülomatöz hastalık (<i>checkpoint inhibitörleri, interferon, anti-TNF</i>)	maruziyet öyküsü; histopatoloji
•Berilyozis	maruziyet öyküsü; lenfosit testleri
•Yabancı cisim granümatozu	maruziyet öyküsü; histopatoloji

Pulmoner Sarkoidoz – Doku Tanısı ve Ayırıcı Tanı

EBUS-TBNA (büyümüş mediastinal lenf nodları)

- Duyarlılık: %83–93
- Özgüllük: %100
- Tanısal verim: %77–84
- Pnömotoraks: <%1

Fleksibl bronkoskopi ile TBB

- Duyarlılık: %37
- Özgüllük: %100
- Tanısal verim: %50–75
- Pnömotoraks: yaklaşık %2–6

Cerrahi mediastinoskopi

- Duyarlılık: %100
- Özgüllük: %100
- Tanısal verim: %82–100

Perkütan ince iğne aspirasyonu

- Pnömotoraks riski: yaklaşık %17–26
(bronkoskopik yöntemlere göre daha yüksek)

ATS 2020: Mediastinal/hiler lenf nodlarının ilk örneklemesinde mediastinoskopi yerine EBUS-TBNA tercih edilmelidir.

Temel ilke: Sarkoidoz tanısı koymadan ÖNCE granülomların alternatif nedenleri dışlanmalıdır.

Olgu 3

48 yaşında kadın
Eritema nodozum

Serum ACE: 57 (13,3–63,9)

IGRA: Negatif

Serum kalsiyumu: 10,1 (8,8–10,6)

24 saatlik idrar kalsiyumu: 161 mg/gün (0–250)

FEV1/FVC: 78

FEV1: 2,24 L (beklenenin %89'u)

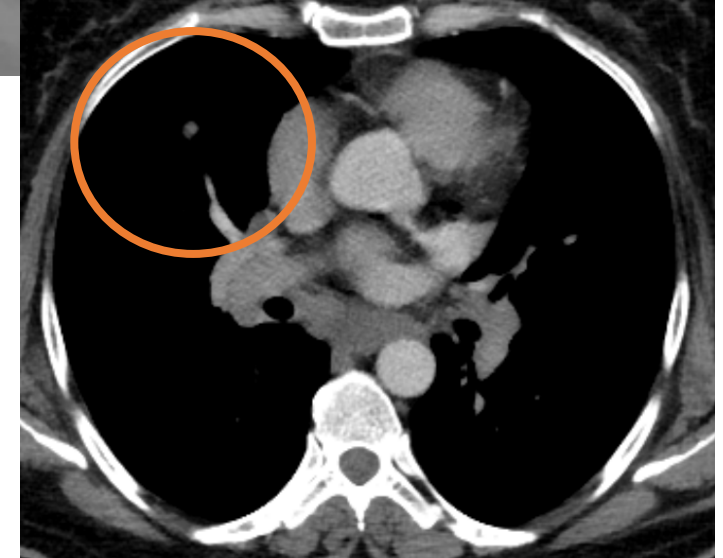
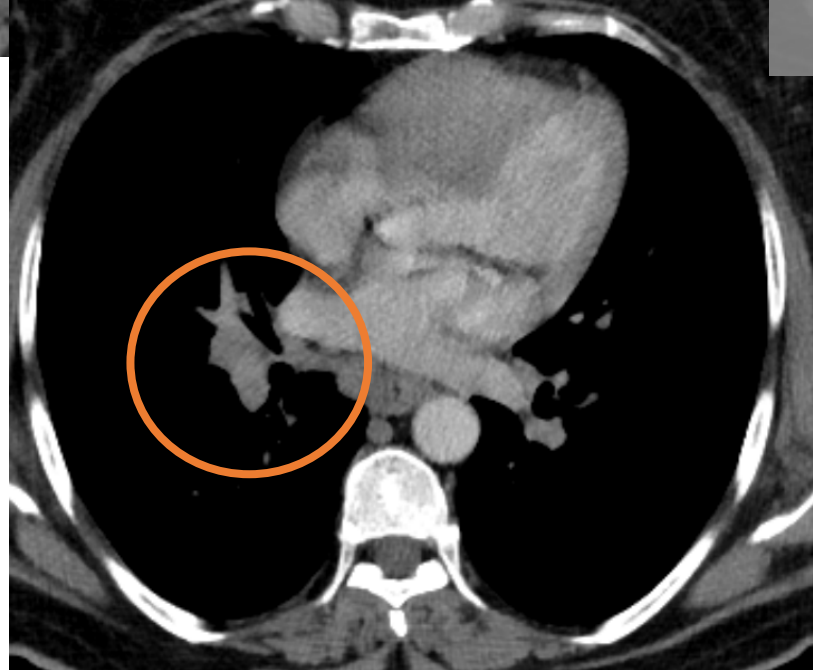
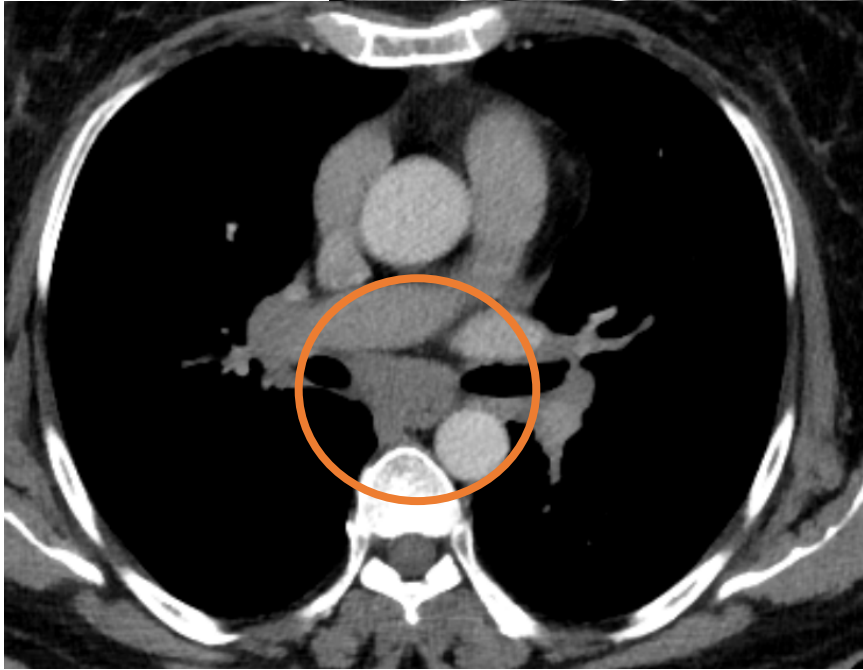
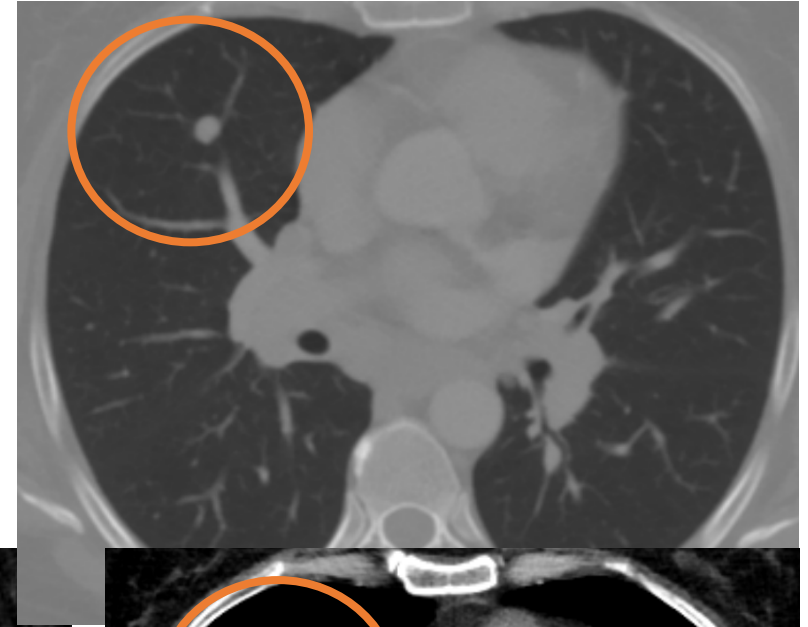
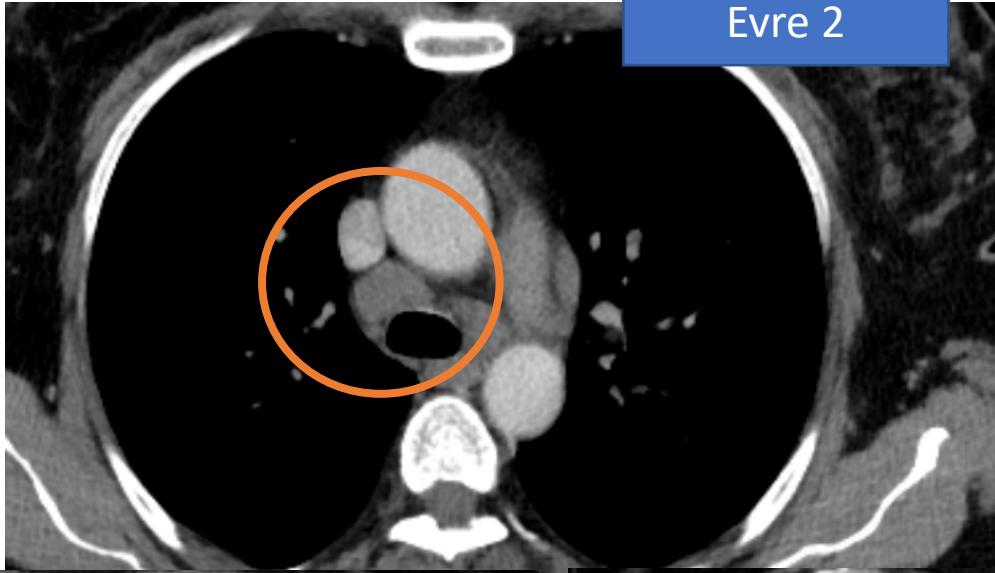
FVC: 2,88 L (beklenenin %98'i)

DLCO: beklenenin %85'i

Üveit yok

Olgu 3

Evre 2



Olgu 3

Mediastinal lenf nodlarından EBUS eşliğinde örnekleme (TBNA) yapıldı.

Patoloji: non-nekrotizan granümatöz inflamasyon

Doku mikobakteriyel PCR: negatif



Mediastinal lenf nodlarından EBUS eşliğinde örnekleme (TBNA).

Olgu 3

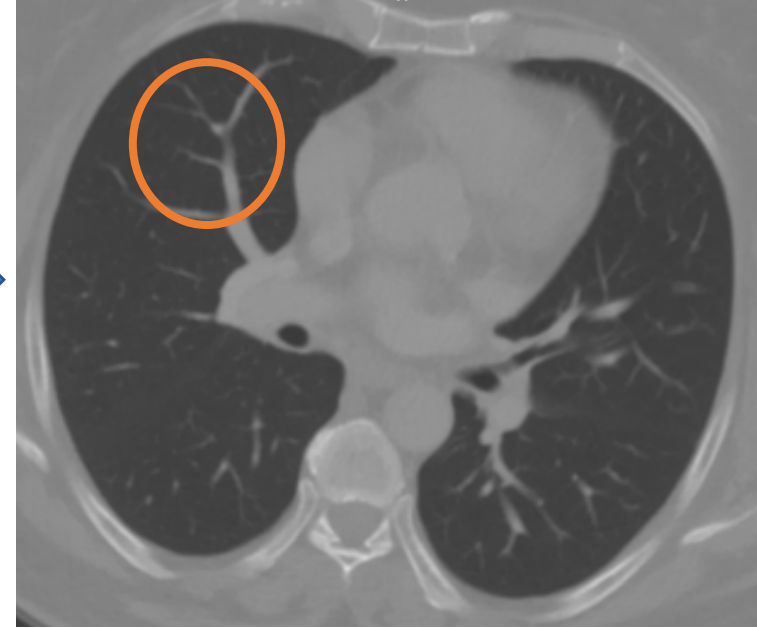
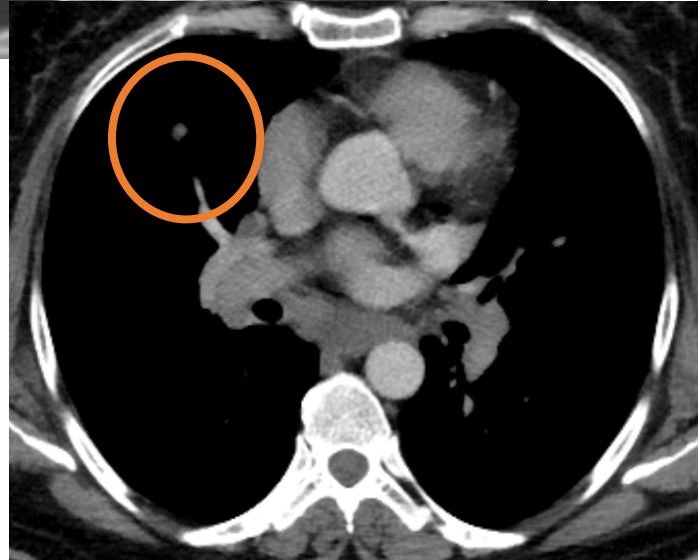
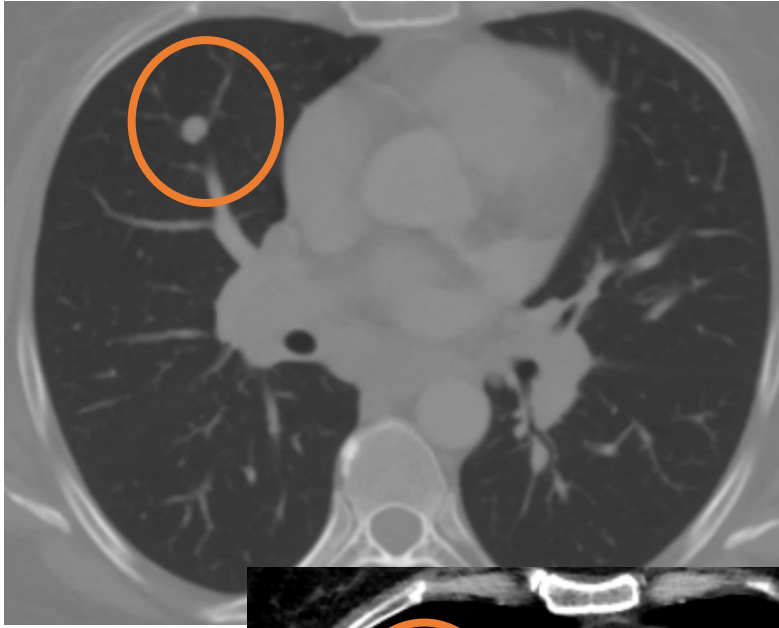


Mediastinal lenf nodu
boyutunda azalma (19 mm → 11
mm)

Cilt bulguları da kayboluyor.

Prednizolon günde 20 mg ile başlandı, izlemde 8 mg/gün ile sürdürüldü.
6. ay değerlendirmede 4 mg/güne düşülüyor.

Olgu 3



1. Yılda tedavi kesiliyor.



Sarcoidosis: a state-of-the-art review

Jelle R. Miedema¹, Francesco Bonella², Katharina Buschulte³, Daniel A. Culver⁴, Florence Jeny⁵, Ougua Ndili Obi⁶, Natalia V. Rivera^{7,8}, Paolo Spagnolo⁹, Marcel Veltkamp^{10,11} and Marlies Wijsenbeek¹

- Tedavi almayan hastalarda, izlem sıklığı 3–12 ayda bir
- Tedavi alan hastalarda, izlem sıklığı genellikle 3–6 ayda bir
- Yalnızca 6 ay kortikosteroid tedavisi alan hastaların yaklaşık %45’inde tedavi başarısızlığı veya nüks görülür.
- Bu nedenle, remisyonu ya da hastalık stabilitesini sürdürmek ve nüksü önlemek amacıyla, **immünsüpresyonun etkili olan en düşük idame dozuna kademeli olarak azaltılması önerilir.**
- Tedavi süresi hastaya özgü olarak planlanmalıdır.
- Pulmoner sarkoidozda birinci ve ikinci basamak tedavinin optimal süresini belirlemeye çalışan çalışma sayısı çok azdır; ancak uzman görüşüne dayanarak genellikle **6–24 ay tedavi** önerilmektedir.
- **Tedavi azaltılırken ya da kesilirken gelişen bir nüks, çoğu zaman başlangıçtaki tedavinin veya etkili olduğu bilinen en düşük dozun yeniden başlanmasıyla yönetilebilir.**

Olgu 4

49 yaşında kadın

Hiperkalsemi

Serum ACE: 90 (13,3–63,9)

IGRA: Negatif

Serum kalsiyumu: 14,6 (8,8–10,6)

24 saatlik idrar kalsiyumu: 161 mg/gün (0–250)

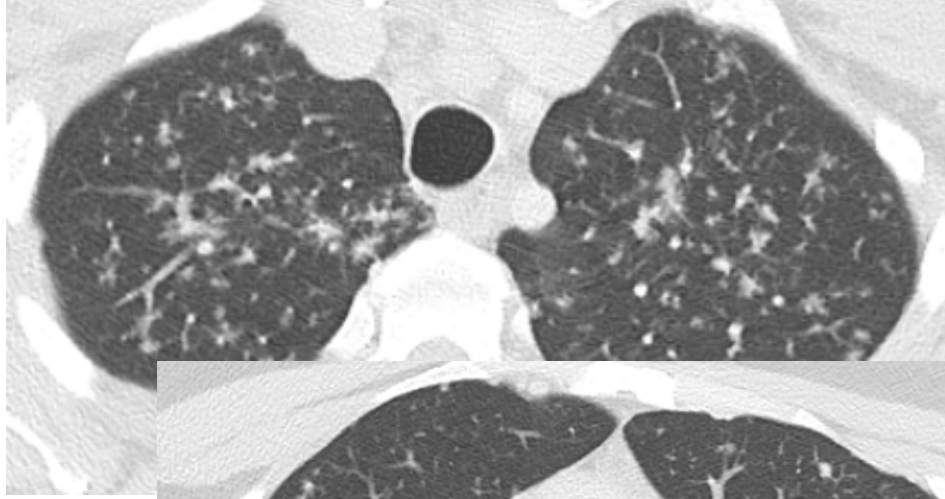
FEV1/FVC: 87

FEV1: 2,24 L / beklenenin %84'ü

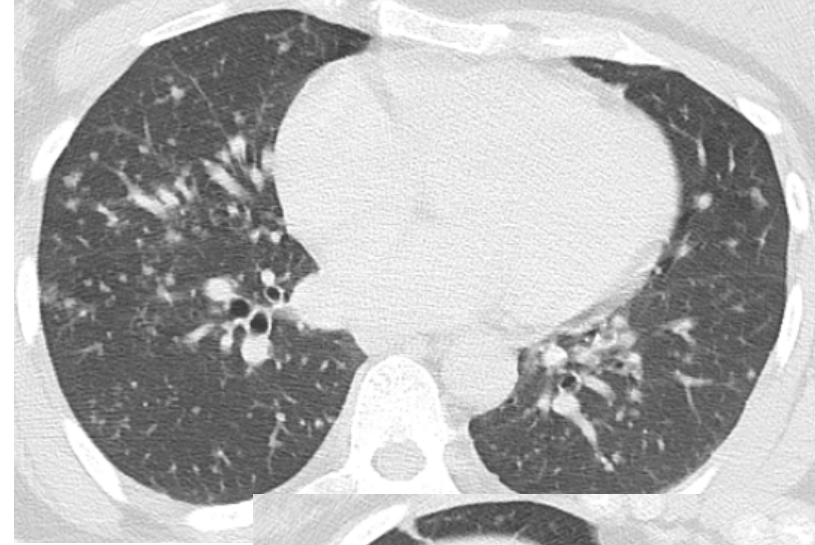
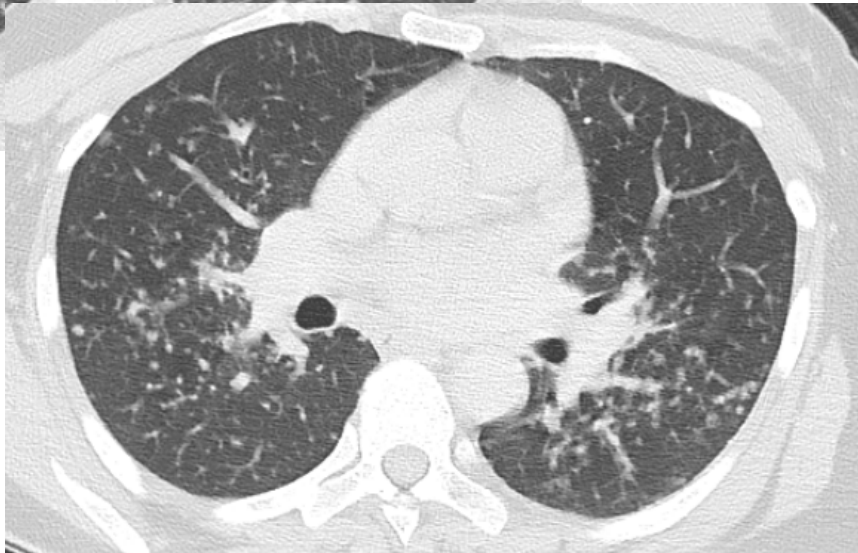
FVC: 2,56 L / beklenenin %82'si

DLCO: beklenenin %77'si

Üveit yok

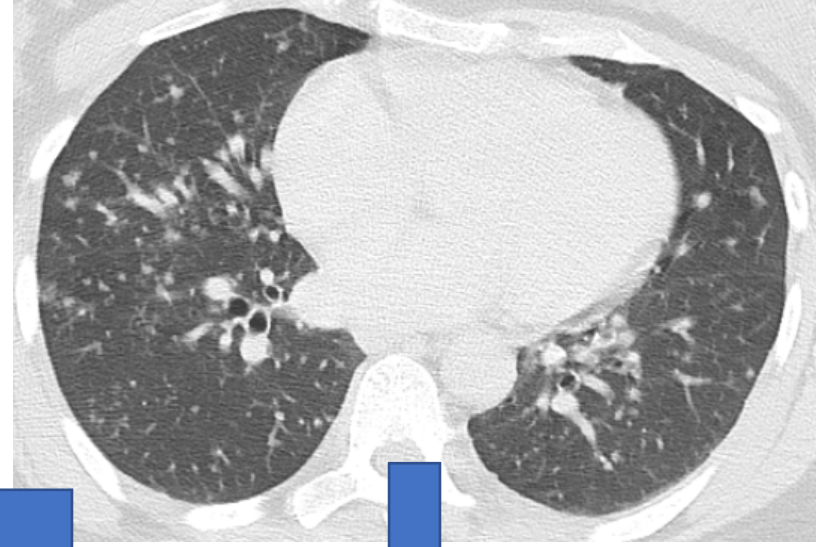
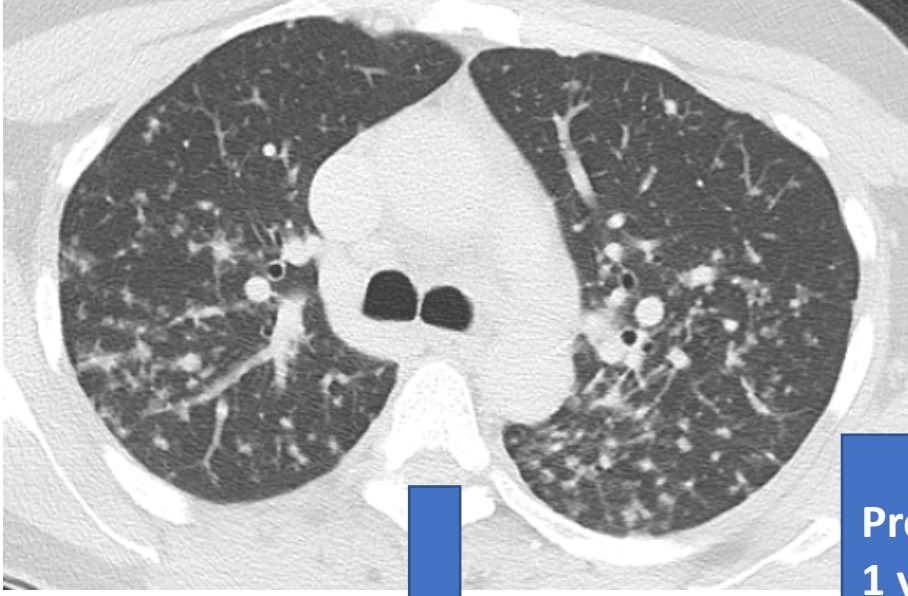


Evre 3



Bronkoskopi: mukozada kaldırım taşı görünümü;

Biyopsi: granülom.



Prednol 8 mg/gün,
1 yıl;
Metotreksat 10
mg/gün, 6 ay.



DLCO: 77 → 80
Ca: 14.8 → 9.9

Olgu 5

48 yaşında kadın

2020'de üveit

2021'de EBUS ile tanı kondu (*epiteloid histiyositlerden oluşan granülomlar*)

2025'te artan dispne, halsizlik ve yorgunluk ile kliniğimize başvurdu

Son 1 yılda lupus pernio ve üç üveit alevlenmesi

Serum ACE: 149 (13,3–63,9)

IGRA: Negatif

Serum kalsiyumu: 10,1 (8,8–10,6)

24 saatlik idrar kalsiyumu: 161 mg/gün (0–250)

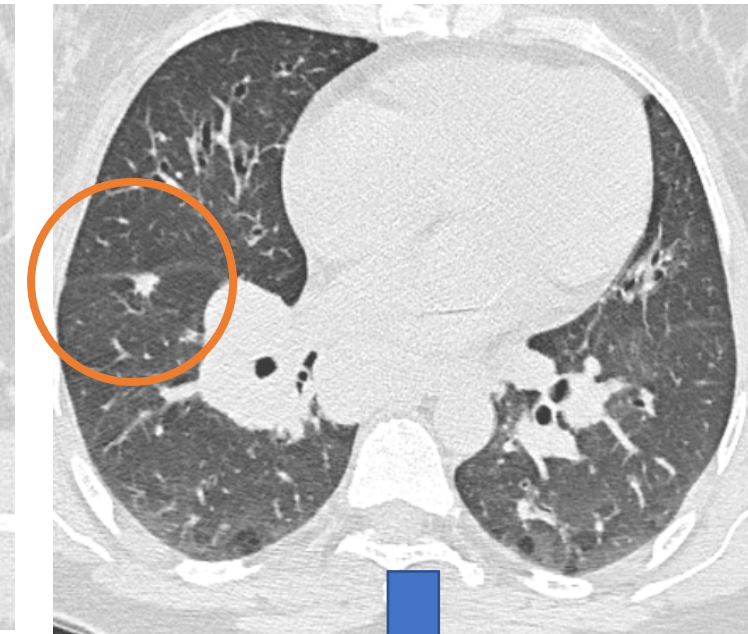
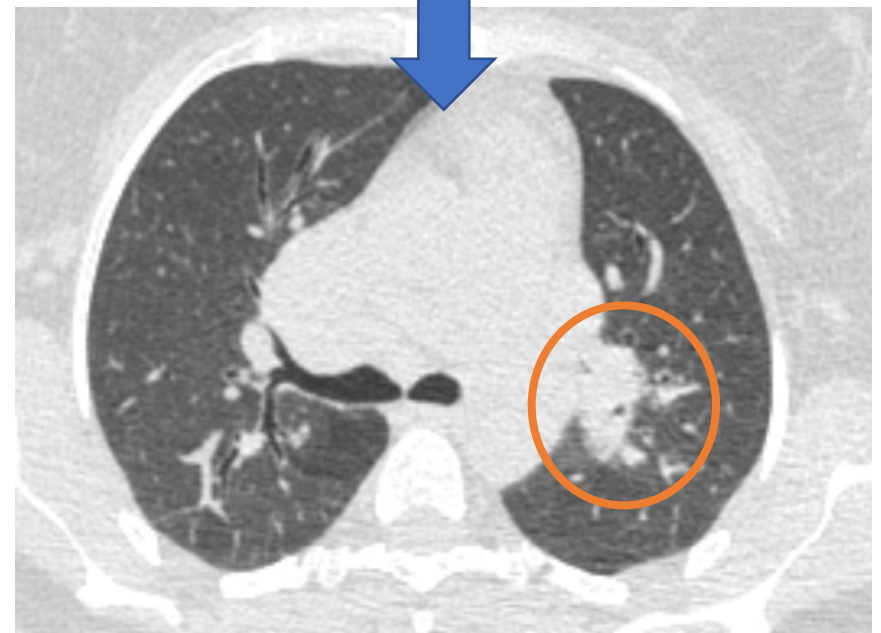
FEV1/FVC: 79

FEV1: 2,43 L / beklenenin %102'si

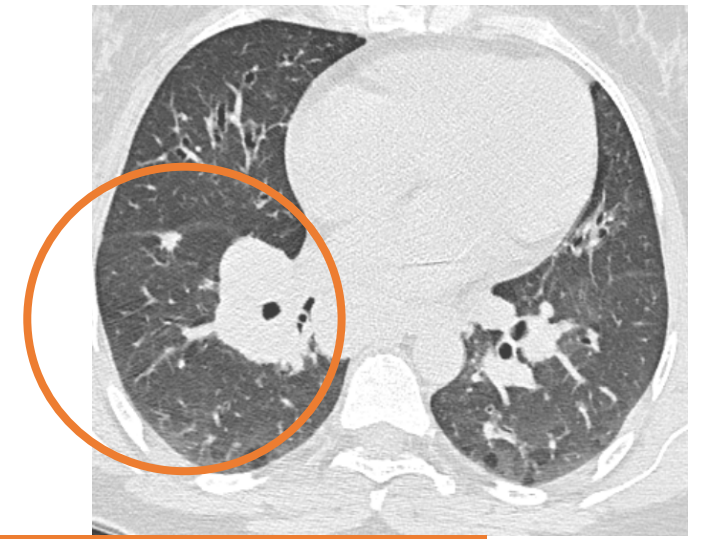
FVC: 2,98 L / beklenenin %106'sı

DLCO: beklenenin %74'ü

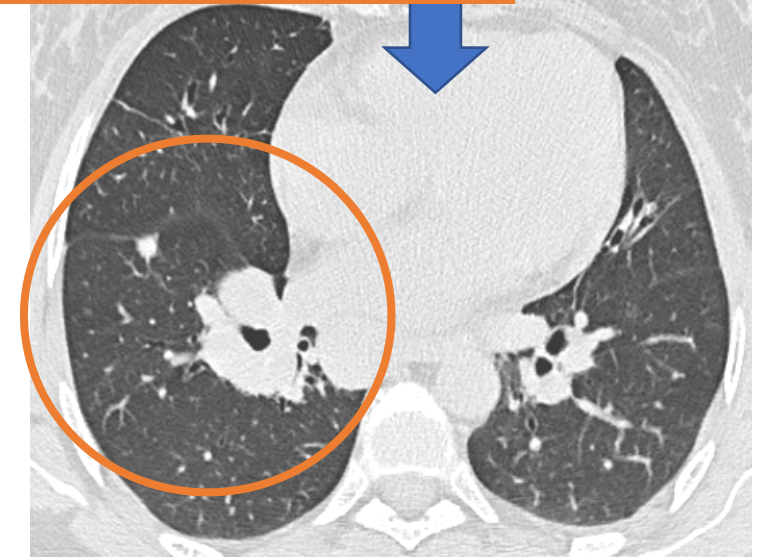
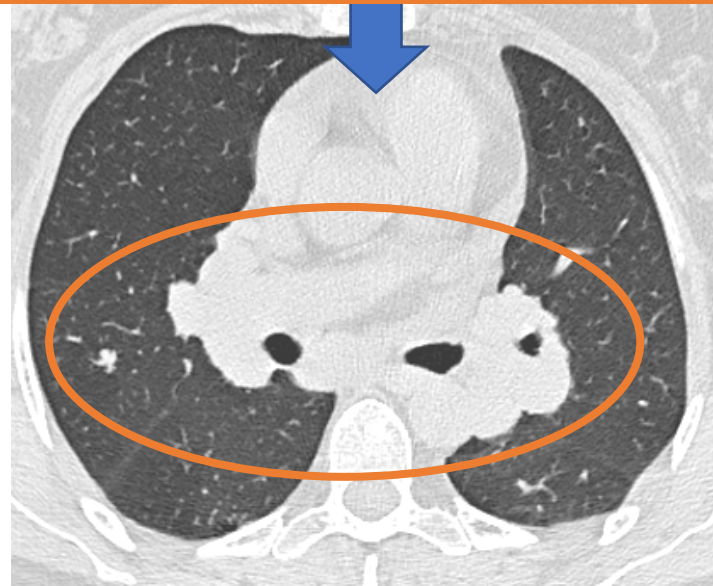
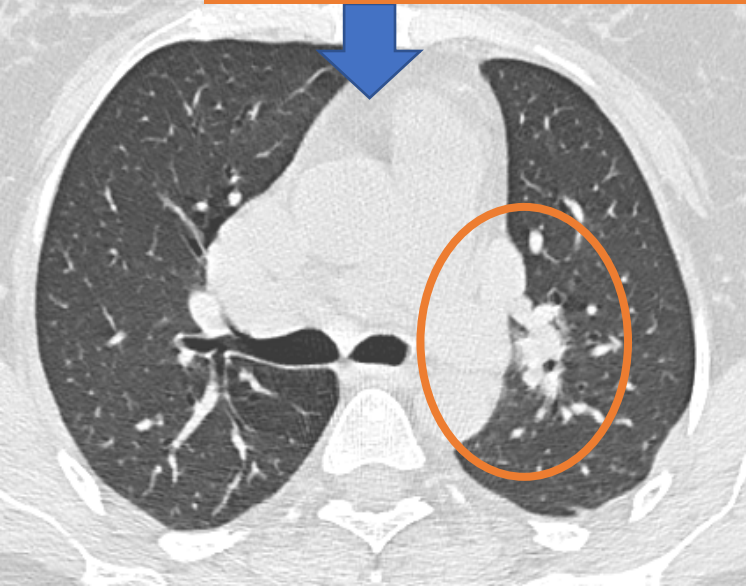
Olgu 5



2025 BT

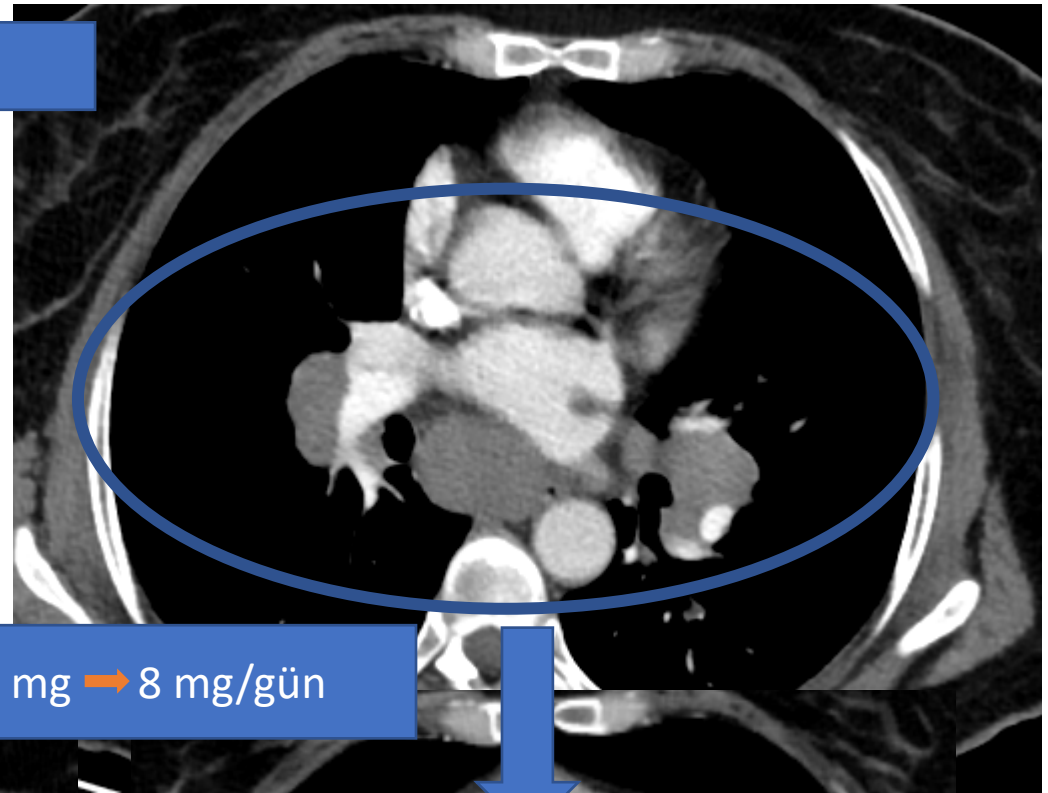
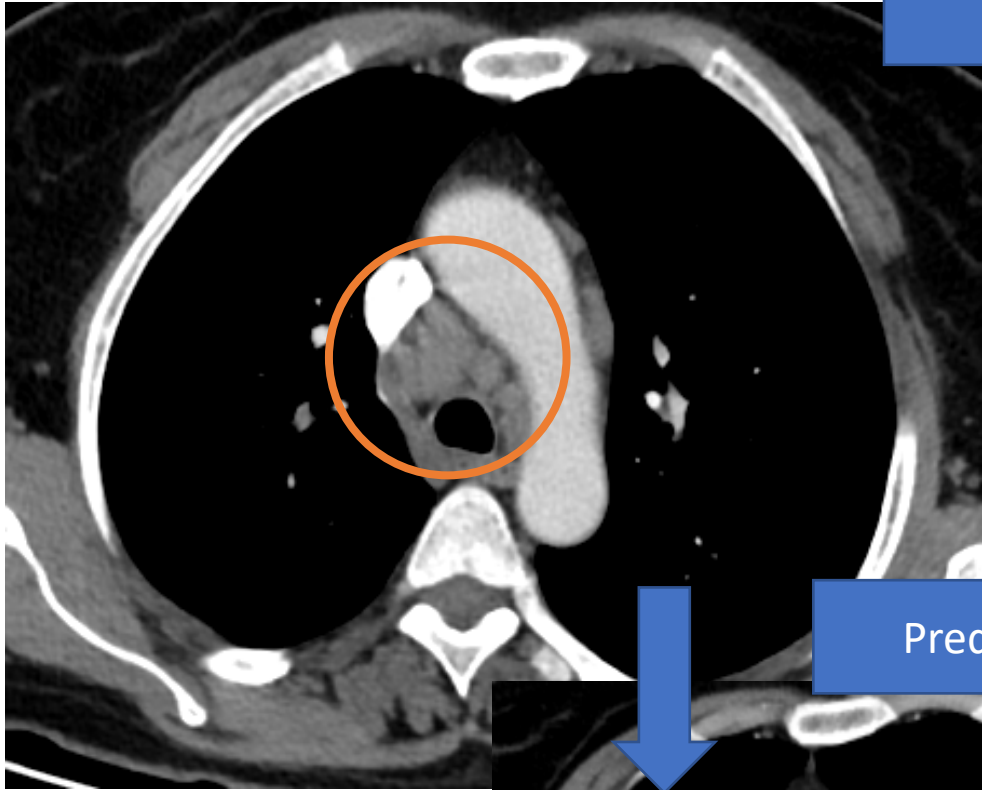


Prednol (metilprednizolon) 20 mg/gün ile başlanıp doz 8 mg/güne azaltıldı.
Üçüncü ayda, semptomların sürmesi nedeniyle Prednol'e haftada bir 10 mg metotreksat eklendi; ayrıca folik asit (Folbiol) başlandı.
Altıncı ayda, semptomlarda belirgin düzelme görüldü.

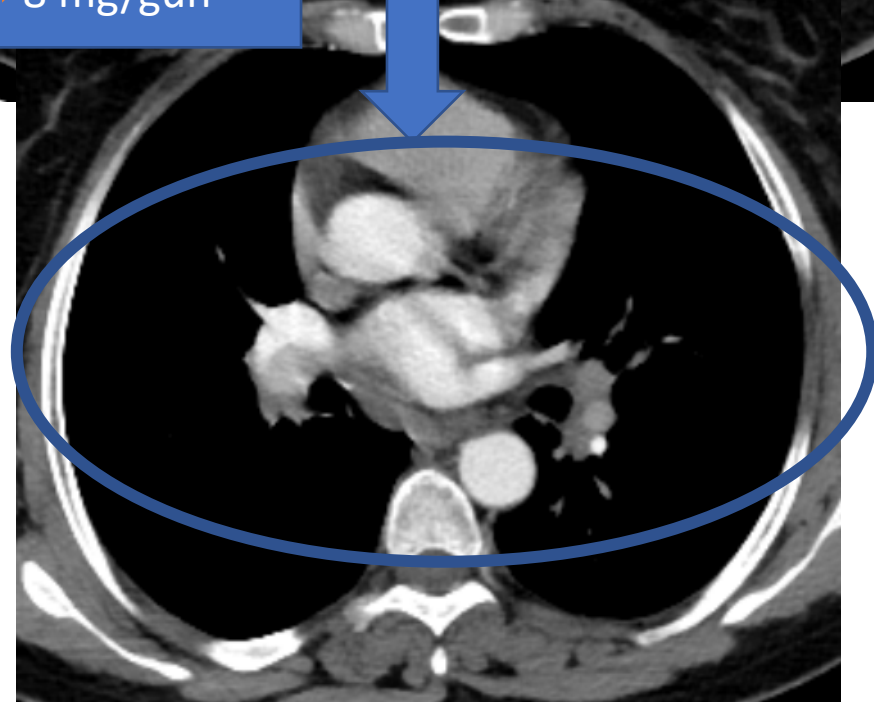
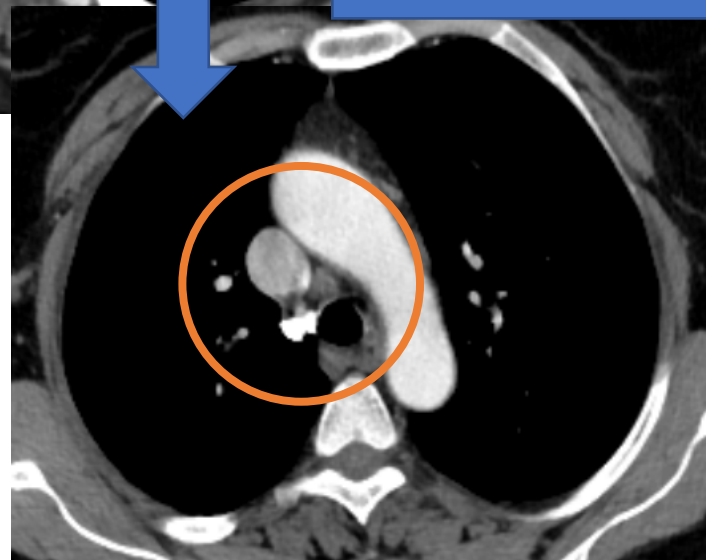


Olgu 6

EVRE 1



Prednol 20 mg → 8 mg/gün



51 yaşında kadın
Artan dispne, göğüs ağrısı ve radyolojik progresyon
DLCO: beklenenin %80'i
FEV₁/FVC: %71,35
FEV₁: 1,82 L (beklenenin %81'i)
FVC: 2,40 L (beklenenin %91'i)
PET-BT: SUVmaks 15,34
EBUS: non-nekrotizan granülomlar

PET-BT: SUVmaks 15,34

Yeni Tanı Konmuş Sarkoidozda FDG-PET(\pm BT) ve Klinik Sonular

FDG-PET/BT ile: metabolik parankimal hastalık \leftrightarrow fizyolojik gidiřat (SFT seyri).

Görüntüleme, hastalık aktivitesine iřaret eder; bu hastalarda tedavi (glukokortikoidler) FVC/FEV1/DLCO'yu iyileřtirebilir

Tedavisiz

- FVC:** %89 \rightarrow %88 (-1)
- FEV1:** %87 \rightarrow %87 (0)
- DLCO:** %81 \rightarrow %73 (-8)

Glukokortikoid Tedavisi Alanlar

- FVC:** %80 \rightarrow %92 (+12)
- FEV1:** %72 \rightarrow %82 (+10)
- DLCO:** %65 \rightarrow %72 (+7)

YRBT, FDG-PET veya FDG-PET/BT yapılmasının hasta sonuçlarını iyileřtirdiđini gösteren ikna edici prospektif alıřma yoktur.

Diagnosis and Detection of Sarcoidosis

An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser*, Lisa A. Maier*, Kevin C. Wilson*, Catherine A. Bonham, Adam S. Morgenthau, Karen C. Patterson, Eric Abston, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Marjolein Drent, Alicia K. Gerke, Michael Ghobrial, Praveen Govender, Nabeel Hamzeh, W. Ennis James, Marc A. Judson, Liz Kellermeyer, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Subha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

Negatif başlangıç taramasından sonra ekstrapulmoner sarkoidoz bulgularının gecikmiş başlangıcını saptamaya yönelik en iyi uygulama önerileri

Test parametresi

Yeni sarkoidoz tutulumu için rutin test

Kalsiyum

Yılda bir

Kreatinin

Yılda bir

Alkalen fosfataz

Yılda bir

Göz muayenesi

Yok

Kardiyak değerlendirme

Yok

Pulmoner hipertansiyon değerlendirmesi

Yok

Ekstrapulmoner sarkoidoz için spesifik test gerektiren yeni durumlar

Renal taşları; akut veya kronik üzerine akut böbrek yetmezliği

—

—

Görmede değişiklik: • uçuşmalar • bulanık görme • görme alanı kaybı

Göz ağrısı, fotofobi veya kalıcı kızarıklık

Göğüs ağrısı Çarpıntı Presenkop senkop Süregen bradikardi veya taşikardi Akciğer hastalığı ile açıklanamayacak düzeyde dispne Yeni EKG bulguları

Pulmoner hipertansiyonun klinik bulguları

Diagnosis and Detection of Sarcoidosis

An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser*, Lisa A. Maier*, Kevin C. Wilson*, Catherine A. Bonham, Adam S. Morgenthau, Karen C. Patterson, Eric Abston, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Marjolein Drent, Alicia K. Gerke, Michael Ghobrial, Praveen Govender, Nabeel Hamzeh, W. Ennis James, Marc A. Judson, Liz Kellermeier, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Subha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

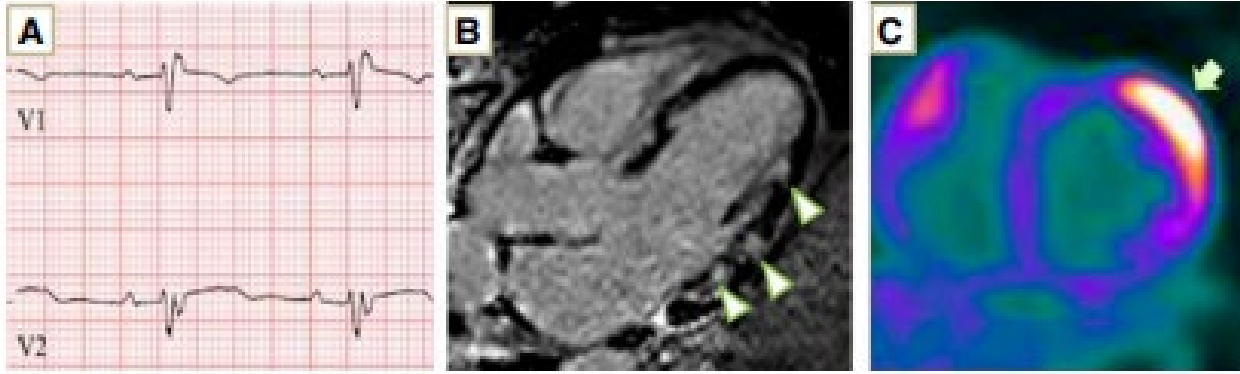


Figure 2. Typical ECG and radiographic features of cardiac sarcoidosis. (A) ECG demonstrates first-degree A-V block (P-R interval, 200 ms) and right bundle branch block. (B) Cardiac magnetic resonance showing multifocal abnormal late gadolinium enhancement involving the mid- to epicardial lateral ventricular wall (arrowheads). (C) Cardiac positron emission tomography demonstrates intense hypermetabolic uptake of ^{18}F -fluorodeoxyglucose in the lateral left ventricular wall (arrow).

Kardiyak sarkoidoz – temel görüntüleme / EKG bulguları

- EKG:** Birinci derece AV blok ($PR \approx 200\text{ ms}$) ve sağ dal bloğu.
- Kardiyak MRG:** Lateral sol ventrikül duvarını tutan, iskemik olmayan paternde (*midmiyokardiyal–epikardiyal*) multifokal geç gadolinyum tutulumu
→ miyokardiyal granülomatöz skar / inflamasyonu düşündürür.
- FDG-PET:** Lateral sol ventrikül duvarında yoğun fokal ^{18}F -FDG tutulumu → aktif miyokardiyal inflamasyonu gösterir.

EKG’de ileti bozukluğu ile birlikte **CMR’de iskemik olmayan LGE** ve **PET’te fokal FDG tutulumu**, kardiyak sarkoidoz için karakteristiktir ve hastalık aktivitesinin evrenlenmesine (*skar mı, aktif inflamasyon mu*) yardımcı olur.

Diagnosis and Detection of Sarcoidosis
 An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser*, Lisa A. Maier*, Kevin C. Wilson*, Catherine A. Borham, Adam S. Morgenthau, Karen C. Patterson, Eric Abelson, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Marjolein Drent, Alicia K. Gerke, Michael Ghobrial, Praveen Govender, Nabeel Hamzah, W. Ennis James, Marc A. Judson, Liz Kelleymeyer, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Subha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems
 *THE OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

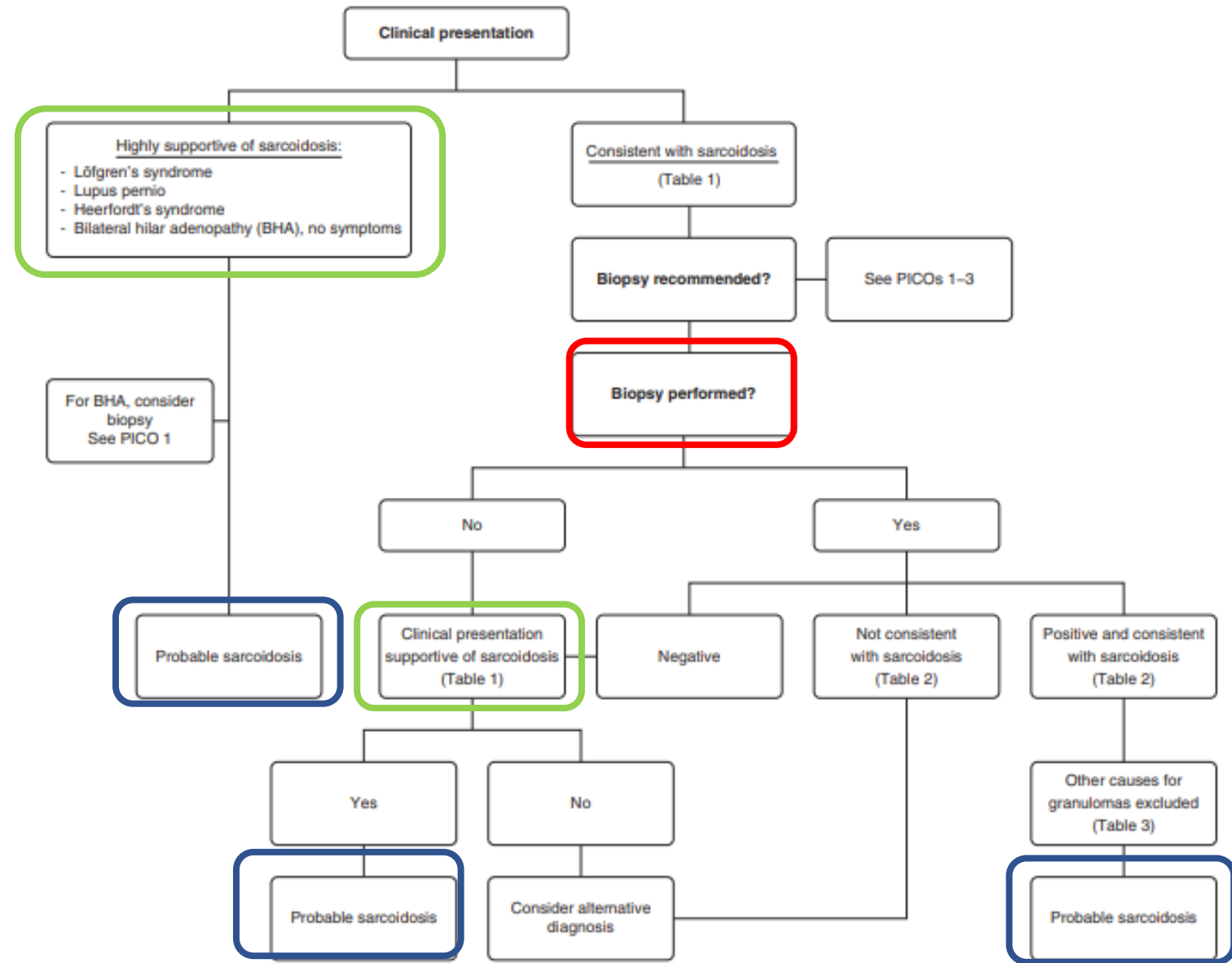


Figure 3. Schematic of recommended diagnostic algorithm. The figure outlines a general approach to the diagnosis of sarcoidosis and refers to tables presented with this article. PICO=problem, intervention, comparison, outcome question format.

Diagnosis and Detection of Sarcoidosis

An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline

Elliott D. Crouser*, Lisa A. Maier*, Kevin C. Wilson*, Catherine A. Bonham, Adam S. Morgenthau, Karen C. Patterson, Eric Abston, Richard C. Bernstein, Ron Blankstein, Edward S. Chen, Daniel A. Culver, Wonder Drake, Marjolein Drent, Alicia K. Gerke, Michael Ghobrial, Praveen Govender, Nabeel Hamzeh, W. Ennis James, Marc A. Judson, Liz Kellermeyer, Shandra Knight, Laura L. Koth, Venerino Poletti, Subha V. Raman, Melissa H. Tukey, Gloria E. Westney, and Robert P. Baughman; on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Clinical Problems

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY FEBRUARY 2020

ERS (2021)

Sarkoidoz için immünsupresif tedaviler

İlaç	Tipik doz	Başlıca toksisiteler	Önerilen izlem	Yorumlar
Prednizon / prednizolon	Başlangıçta günde 1 kez 20 mg ; idamede günde 1 kez 5–10 mg veya gün aşırı	Diyabet, hipertansiyon, kilo alımı, osteoporoz, katarakt, glokom, duygudurum değişiklikleri	Kemik yoğunluğu; kan basıncı ve serum glukozu	Kümülatif toksisite
Metotreksat	Haftada 1 kez 10–15 mg	Bulantı, lökopeni, hepatotoksosite, pulmoner toksisite	TKS , karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri	Böbrekten atılır; belirgin böbrek yetmezliğinde kaçınılmalı
Leflunomid	Günde 1 kez 10–20 mg	Bulantı, lökopeni, hepatotoksosite, pulmoner toksisite	TKS , karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri	Böbrekten atılır; belirgin böbrek yetmezliğinde kaçınılmalı
Azatiyoprin	Günde 1 kez 50–250 mg	Bulantı, lökopeni, enfeksiyonlar, malignite	TKS	—
Mikofenolat mofetil	Günde 2 kez 500–1500 mg	Diyare, lökopeni, enfeksiyonlar, malignite	TKS	Sarkoidozda diğer ajanlara göre deneyim daha az
İnfliksimab veya biyobenzerleri*	Başlangıçta 3–5 mg/kg , 2 hafta sonra, ardından 4–6 haftada bir	Enfeksiyonlar, alerjik reaksiyon	Geçirilmiş TB açısından tarama; alerjik reaksiyon açısından izlem; ağır KKY , önceki malignite, demiyelinizan nörolojik hastalık, aktif TB ve derin fungal enfeksiyonlarda kontrendikedir	Alerjik reaksiyonlar yaşamı tehdit edebilir
Adalimumab*	1–2 haftada bir 40 mg	Enfeksiyonlar	Geçirilmiş TB açısından tarama; alerjik reaksiyon açısından izlem; ağır KKY , önceki malignite, demiyelinizan nörolojik hastalık, aktif TB ve derin fungal enfeksiyonlarda kontrendikedir	İnfliksimaba göre daha az toksik
Rituksimab*	1–6 ayda bir 500–1000 mg	Enfeksiyonlar	Viral hepatit açısından tarama; kronik tedavide IgG düzeyi kontrolü	Viral reaktivasyon riski yüksektir; IgG eksikliğine yol açabilir
RCI*	Haftada 2 kez 40–80 ünite	Diyabet, hipertansiyon, ödem, anksiyete	Glukoz ve kan basıncı izlemi	Toksitenin çoğu enjeksiyon gününde görülür
Hidroksiklorokin	Günde 1 kez 200–400 mg	Görme kaybı	Yaşa ve böbrek fonksiyonuna göre periyodik göz muayenesi	Kardiyak ve nörolojik hastalık üzerine etkisi minimaldir

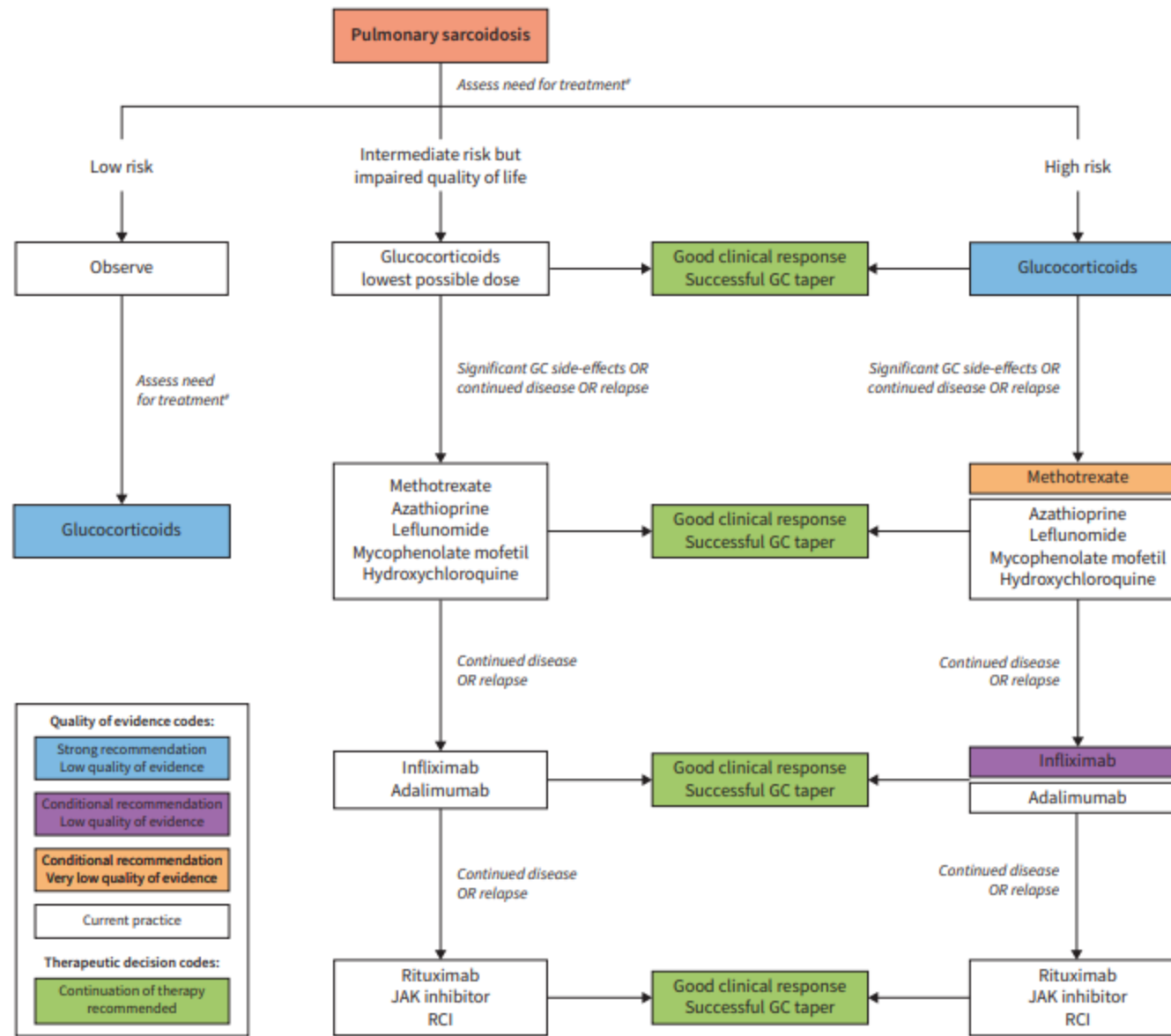


FIGURE 1 Approach for pulmonary sarcoidosis. Use of rituximab, JAK inhibitor and repository corticotropin injection (RCI) should be on a case-by-case basis. This figure is a combination of the recommendations made in this guideline and a description of Task Force members' current practice in situations where there was not enough evidence to warrant a recommendation or for questions for which a systematic review of the literature was not undertaken. Note that the information depicted as current practice (in white boxes) is not intended as a recommendation for clinical practice. *: assess need for treatment based on low risk, intermediate risk but impaired quality of life or high risk as discussed in text. GC: glucocorticoid.

Sarkoidoz Tedavi Endikasyonları

- **Tehdit altındaki organ yetmezliđi**
 - **Şiddetli oküler, kardiyak veya nörolojik hastalık**
- **Topikal kortikosteroidlere yanıtız üveit**
- **Progresif, persistan veya semptomatik pulmoner hastalık**
- **Deforme edici kutanöz hastalık, özellikle yüzde lupus pernio**
- **Persistan hiperkalsemi, renal veya hepatik disfonksiyon**
- **Semptomatik hepatik veya splenik büyüme, hipersplenizm (*sekestrasyon*)**
- **Semptomatik miyopati**
- **Ađrılı lenfadenopati**
- **Şiddetli yorgunluk ve kilo kaybı**



Sarcoidosis: a state-of-the-art review

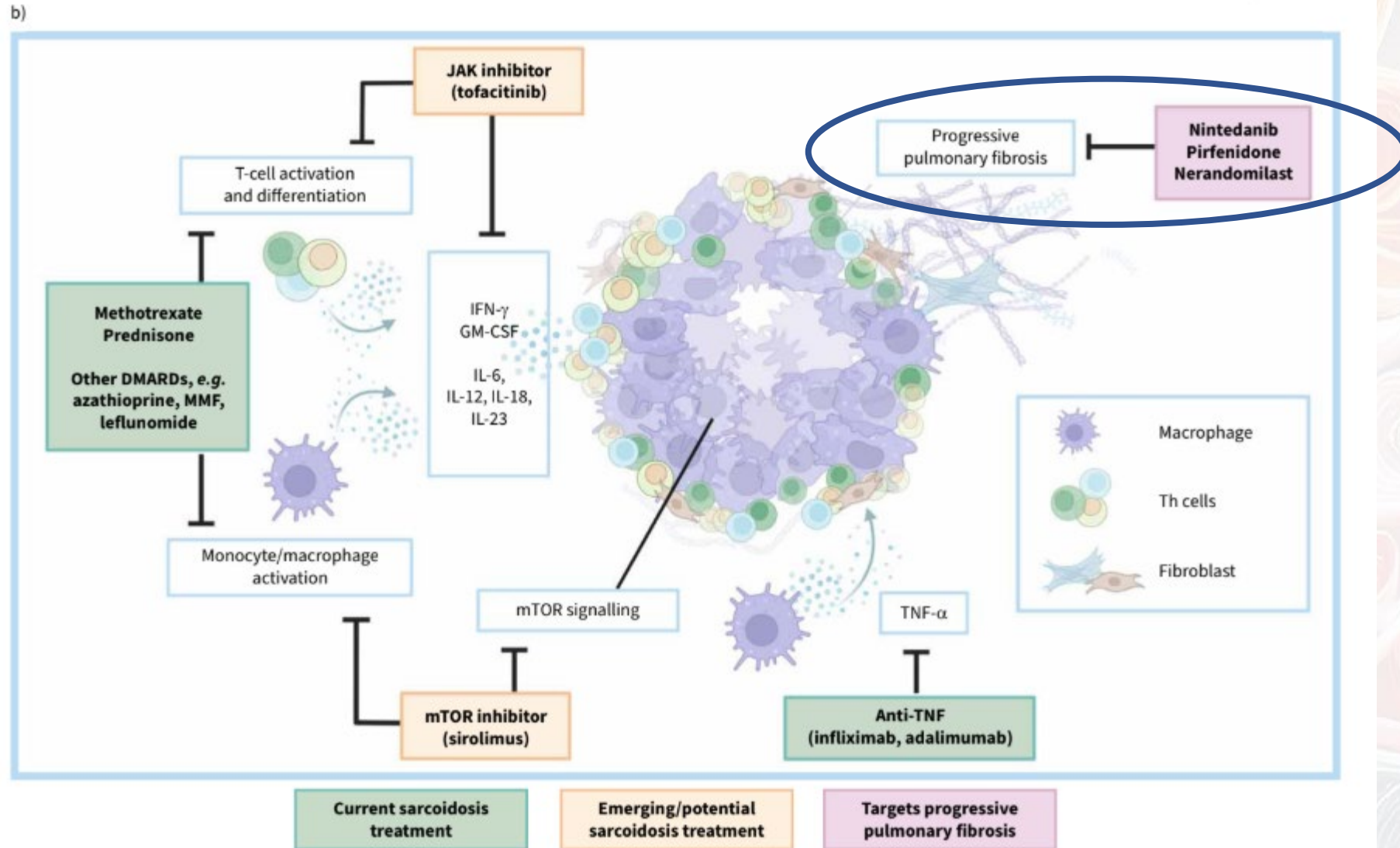
Jelle R. Miedema¹, Francesco Bonella², Katharina Buschulte³, Daniel A. Culver⁴, Florence Jeny⁵, Ougugua Ndili Obi⁶, Natalia V. Rivera^{7,8}, Paolo Spagnolo⁹, Marcel Veltkamp^{10,11} and Martjes Wijsenbeek¹



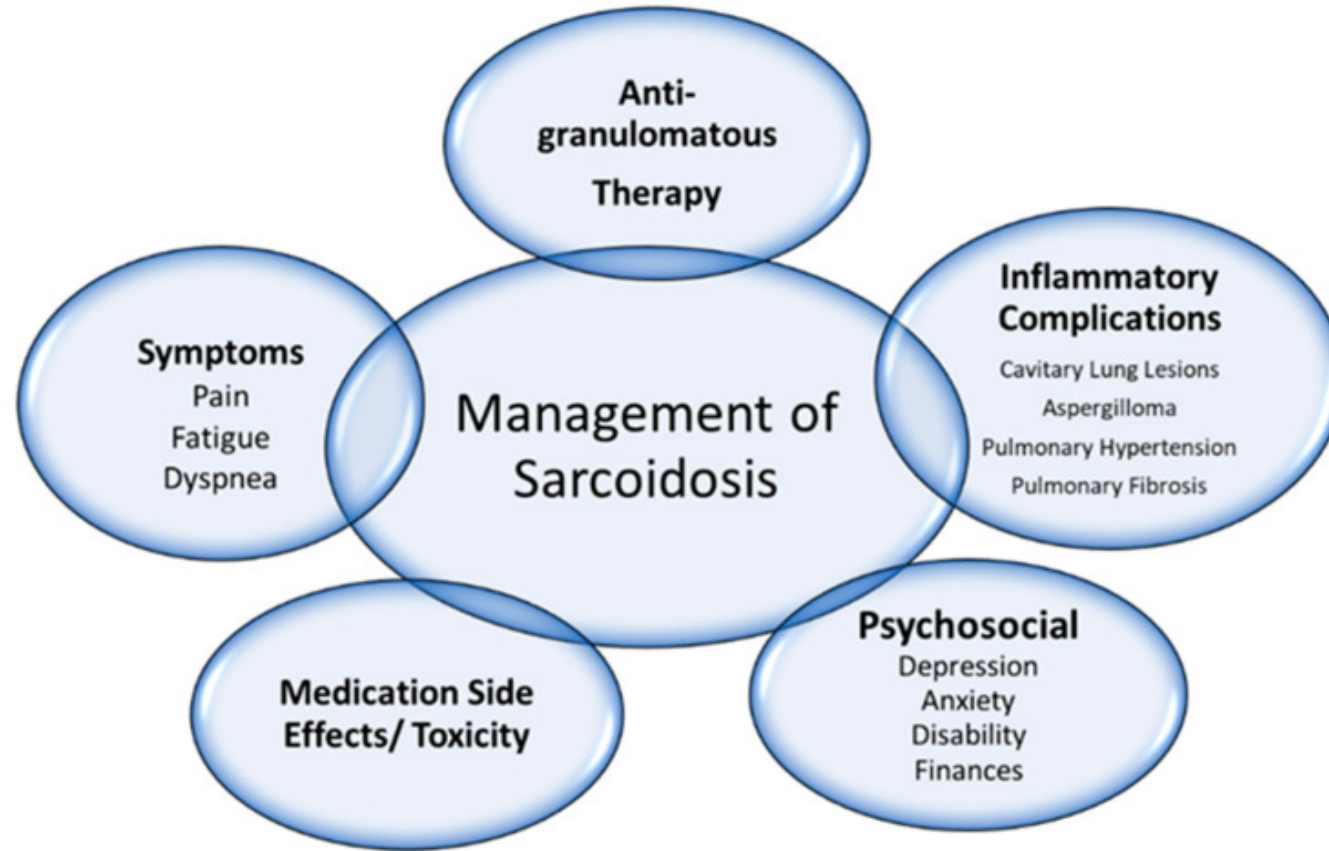
Shareable abstract (@ERSpublications)

Sarcoidosis is a complex, heterogeneous disease requiring individualised care. Evolving insights into pathogenesis and treatments call for revised treatment strategies, reduced corticosteroid use and better biomarkers to tailor care and improve outcomes. <https://bit.ly/4hLimkZ>

Cite this article as: Miedema JR, Bonella F, Buschulte K, et al. Sarcoidosis: a state-of-the-art review. *Eur Respir J* 2026; 67: 2501324 [DOI: 10.1183/13993003.01324-2025].



Pulmoner Sarkoidozda Granülomatöz İnflamasyonun Tedavisi



Gerke AK. Treatment of Granulomatous Inflammation in Pulmonary Sarcoidosis. J Clin Med. 2024 Jan 27;13(3):738.

Tedaviyi Ne Zaman verelim?

Drug	Dosage	Common side-effects	Monitoring	Comments	References
Prednisone	<ul style="list-style-type: none"> • 20 mg per day • Taper to ≤ 10 mg per day 	<ul style="list-style-type: none"> • Insomnia • Weight gain • Fatigue • Diabetes • Hypertension • Osteoporosis • Infections 	<ul style="list-style-type: none"> • Bone density • Blood pressure • Serum glucose 	<ul style="list-style-type: none"> • Cumulative toxicity 	[167, 182–185]
Methotrexate	<ul style="list-style-type: none"> • 15–20 mg once a week • Folic acid the following day 	<ul style="list-style-type: none"> • Nausea • Fatigue • Infections • Leukopenia • Hepatotoxicity 	<ul style="list-style-type: none"> • Complete blood cell count • Hepatic and renal function testing 	<ul style="list-style-type: none"> • Avoid in advanced kidney disease • Discuss reproductive health 	[167, 169, 186–189]
Azathioprine	<ul style="list-style-type: none"> • 50–200 mg per day 	<ul style="list-style-type: none"> • Nausea • Diarrhoea • Leukopenia • Infections • Malignancy 	<ul style="list-style-type: none"> • Complete blood c • Hepatic function t 		
Leflunomide	<ul style="list-style-type: none"> • 10–20 mg per day 	<ul style="list-style-type: none"> • Nausea • Hepatotoxicity • Pulmonary toxicity • Neuropathy 	<ul style="list-style-type: none"> • Hepatic and renal 		
Mycophenolate mofetil	<ul style="list-style-type: none"> • 500–1500 mg twice daily 	<ul style="list-style-type: none"> • Diarrhoea • Leukopenia • Infections • Malignancy 	<ul style="list-style-type: none"> • Complete blood c 		
Infliximab	<ul style="list-style-type: none"> • 3–5 mg·kg⁻¹ initially, 2 weeks later, then once every 4–6 weeks • Intravenous^d 	<ul style="list-style-type: none"> • Infections • Allergic reaction 	<ul style="list-style-type: none"> • Screening for prior • Checking vaccination status • Monitoring for allergic reactions • Contraindicated in: severe CHF (NYHA III/IV)^f, demyelinating neurological disease, active TB, current infections 	<ul style="list-style-type: none"> • Threatening • Caution in recent malignancies 	
Adalimumab	<ul style="list-style-type: none"> • 40 mg every 1–2 weeks • Subcutaneous 	<ul style="list-style-type: none"> • Infections 	<ul style="list-style-type: none"> • Screening for prior TB • Monitoring for allergic reactions • Contraindicated in: severe CHF (NYHA III/IV)^f, demyelinating neurological disease, active TB, current infections 	<ul style="list-style-type: none"> • C 	

Mortalite, organ fonksiyon bozukluğu ve yaşam kalitesinde azalma potansiyeline göre yönlendirilir

Yerleşmiş organ hasarı veya geri dönüşümsüz hasar ya da mortalite açısından belirgin risk varsa, tedaviyi ertelemenin ya da vermemenin olası sonuçları önemlidir ve hastaya açıkça anlatılmalıdır.

Buna karşılık, organ fonksiyon bozukluğu ve klinik aciliyet düşük, ancak semptom yükü yüksek ise, hastanın bakış açısına daha fazla ağırlık verilebilir.

TB: tuberculosis; CHF: congestive heart failure; NYHA: New York Heart Association. For management of reproductive health, contraception of product characteristics. ^a: infliximab is also available as subcutaneous treatment; ^f: discuss in multidisciplinary team if there is a cardiac



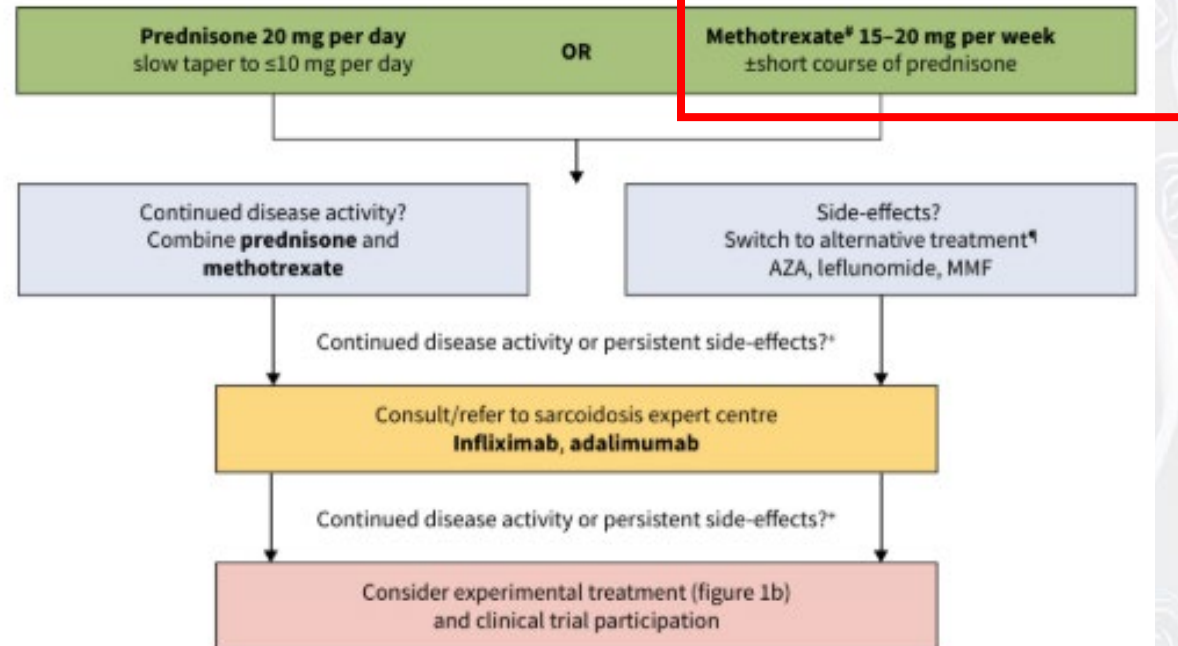
Sarcoidosis: a state-of-the-art review

Jelle R. Miedema¹, Francesco Bonella², Katharina Buschulte³, Daniel A. Culver⁴, Florence Jeny⁵, Ougua Ndili Obi⁶, Natalia V. Rivera^{7,8}, Paolo Spagnolo⁹, Marcel Veltkamp^{10,11} and Marlies Wijsenbeek¹

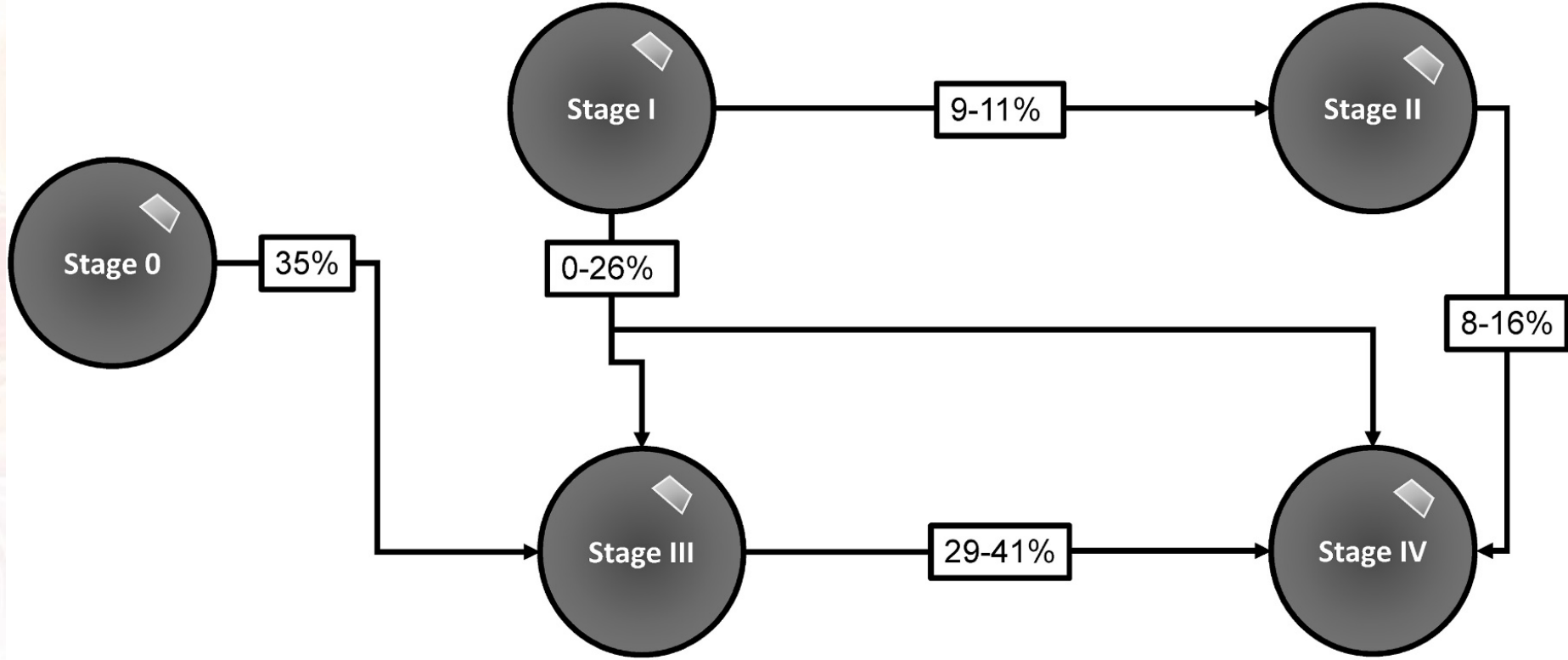


Semptom yükü, akciğer fonksiyon bozukluğu, inflamatuvar aktivite, (fibrotik) progresyon riski ve ilaçlara bağlı olası yan etkiler.

If treatment is indicated for pulmonary sarcoidosis:



Pulmoner sarkoidozun prognozu



Pulmoner sarkoidoz progresyon gösterebilir.

İsveç'ten 308, Danimarka'dan 116, Birleşik Krallık'tan 136, ABD'den 215 ve yine ABD'den 86 hastayı içeren, 1–15 yıl süreyle izlenmiş 5 sarkoidoz çalışmasına göre; pulmoner sarkoidoz, **coğrafi bölgeye, cinsiyete, eşlik eden diğer organ tutulumlarının sayısı ve tipine, sosyoekonomik duruma ve tedavi tipine bağlı olarak olguların %9–41'inde progresyon gösterebilir.**

Pulmonary sarcoidosis: A comprehensive review: Past to present

Journal of Autoimmunity.

Belperio, John A.; Fishbein, Michael C.... Published December 1, 2024. Volume

149. Pages 103107. © 2023.

UASK 2026



Teşekkürler

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...