

IPF 7. FORUM 2024

10-12 MAYIS
TUI BLUE HOTEL
SARIGERME DALAMAN

BİLDİRİ KİTABI

İPF7FORUM 2024

SÖZLÜ SUNUMLAR

Yapay Tezgahların Cezbediciliğinin Arkasındaki Salgın SS – 001

Melike Yüksel Yavuz, Türkan Dizdar Canbaz, Ayşe Coşkun Bevan

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İş ve Meslek Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

Giriş

Son yıllarda daha popüler hale gelen sektörde çimstone tezgahı olarak bilinen yapay tezgahların üretiminde ana iki madde kuartz ve reçinedir. Amerika Birleşik Devletleri'ne ithalatı 2010-2018 döneminde yaklaşık %800 arttı artmıştır. İşlenmiş kuartz çok daha fazla (>%90) kristalin silika içerebilir. Burada ortaya çıkan taze kırılmış solunabilir kristalin silika (RCS) ile silikozis, KOAH ve akciğer kanseri başta olmak üzere pulmoner hastalıklar için risk oluşturmaktadır (1). Literatürde artık bir salgın olarak tanımlanan yapay tezgah üretimindeki silikozis olguları hastalığın gelişmesinden önce daha kısa gecikme süreleri (4-10 yıl) rapor edilmiştir. Özellikle kesim, taşlama ve parlatma iş görevlerinde daha yüksek RCS maruz kalma yoğunluğuyla ilişkili olabilir (2). Bu çalışmada önümüzdeki yıllarda intersitisyel akciğer hastalığı ayırıcı tanısında daha çok karşılaşılabileceğimizi düşündüğümüz yapay tezgah üretiminde çalışan 28 silikozis tanılı olgunun demografik, radyolojik ve solunum fonksiyon testi sonuçları sunulmuştur.

Materyal ve Metot

2013-2024 yılları arasında üniversitemiz iş ve meslek hastalıkları polikliniğinde silikozis tanısı almış 28 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Dijital akciğer direk grafileri en az iki ILO okuyucu tarafından değerlendirildi. Toraks HRCT'leri meslek hastalıkları polikliniğinde çalışan iki göğüs hastalıkları uzmanı tarafından değerlendirildi. Olguların toz maruz kalımları ise öz bildirimleri, anamnez ve sektörel bilgiler ışığında meslek hastalıkları uzmanı tarafından değerlendirildi. Veriler SPSS 24 paket programı kullanılarak frekans, yüzde, aritmetik ortalama, standart sapma ve nonparametrik testler ile analiz edilmiştir.

Bulgular

Bir olgu dışında tüm olgular erkekti. Olgularımızın çevresel asbest maruziyet öyküleri yoktu. Olgular %62,1 Aydın, %20,7 Manisa, %10,3 Muğla ve %3,4 İzmir şehirlerinde çalışıyorlardı. Olguların %25'i hiç sigara içmemişti. Yaş, sigara paket yılları, toz maruz kalım süresi ve basit spirogram (FEV1, FVC VE FEV1/FVC) sonuçları Tablo-1' de sunulmuştur. Olguların dijital akciğer direk grafilerinin ILO değerlendirme sonuçlarında profüzyonlarına göre %7,1'i kategori 0, %51,7'si kategori 1, %28,6'sı kategori 2 ve %10,7'si kategori 3 olarak saptandı. Üç olguda plevral kalınlaşmaya plevral kalsifikasyon eşlik ediyordu. Sentriasiner nodüller paterne %30 olguda amfizem, hava kisti ve bül gibi ek parankimal değişiklikler eşlik ediyordu. Olguların %39,3'ünde plevral bulgular vardı. Bunlar arasında %25 oranında tamamı üst zon plevral kalınlaşma idi daha az ise üst zon plevral kalınlaşma ve plevral nodülarite vardı (Resim-1). Olguların %75'inde patolojik boyutta mediastinal lenfadenomegali mevcuttu. FEV1 değerli ile profüzyon kategorileri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (p=0,054). Plevral değişiklikler ile maruziyet süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (p=0,556). Mediastende patolojik lenfadenomegali saptanması ile maruziyet süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (p=0,595) çalışanların yaşadığı ve çalıştığı şehirler ile maruziyet süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (p=0,134)

Tartışma

Yapay taş, doğal taşa göre birçok arzu edilen özelliğe sahiptir: doğal taştan daha hafif ve daha incedir, gözeneksizdir ve bu nedenle güçlü bir mekanik dirence sahiptir. Fakat tüm bunların yanında kesme ve taşlama sırasında oluşan tozun yüksek konsantrasyonda nanopartiküller içerdiği ve solunum sistemi hastalıkları yanında sistematik etkilerinin de olabileceği gösterilmiştir (3). Burada "taze kırılmış" kristalin silika partikülleri, taze yüzeydeki serbest radikallerin (silanol grupları) bolluğu nedeniyle "yaşlı" partiküllerden çok daha sitotoksiktir. Bu artan redoks potansiyeli parankimde ve plevrada iltihaplanma reaksiyonlarının artmasına neden olur (4). Günümüzde antifibrotikler, hücrel ve immunomodülatör ajanlarla deneysel çalışmalar devam etse de halen etkili bir tedavi rejimi olmayan silikozis, riski kontrol altına alındığında yüzde yüz önlenemeyen bir hastalıktır. Bu olgular arasında plevral kalınlaşma, kalsifikasyon ve nodülerite görmemiz ve bu olguların herhangi bir tüberküloz ve veya benzeri enfeksiyon öyküsü ile asbest temaslarının olmaması bizi şaşırtan bulgulardır. Silikozisli bir hasta plevral effüzyon geliştiğinde ilk akla gelen tüberküloz ile komplike olsa da literatürde plevral effüzyonu silika maruz kalımına atfedilen olgu sunumları vardır (5,6,7). Bizim olgularımızın sayısının az olması bu çalışmanın en büyük kısıtlılığdır. Meslek hastalıkları klinik pratiğinde dikkatimizi çeken bu sektördeki olgular ile daha büyük örneklem oluşturularak yapılacak prospektif kohort çalışmalarına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: çimstone, yapay tezgah, silikozis



Resim-1: Toraks HRCT kesitlerinde bilateral düzensiz plevral kalınlaşmalar, nodülerite ve kalsifikasyonlar izlenmekte

Veri	n=28 Mean±SD
Yaş	42,64±5,43
Sigara Paket Yılı	14,29±11,86
Toz Maruz Kalım Süresi	12±5,36
FEV1	3063,93±836,27
FEV1%	80,43±18,29
FVC	3996,79±901,41
FVC%	85,64±14,33
FEV1/FVC	77,54±10,87

Tablo-1: Olguların Yaş, sigara paket yılları, toz maruz kalım süresi ve basit spirometrisi (FEV1, FVC VE FEV1/FVC) parametrelerinin ortalamaları

KAYNAKLAR

1. Outbreak of Silicosis among Engineered Stone Countertop Workers in Four States. <https://blogs.cdc.gov/niosh-science-blog/2019/10/29/silicosis-countertop/>
2. Leso V, Fontana L, Romano R, Gervetti P, Iavicoli I. Artificial Stone Associated Silicosis: A Systematic Review. International Journal of Environmental Research and Public Health. 2019; 16(4):568. <https://doi.org/10.3390/ijerph16040568>.
3. Carrieri M, Guzzardo C, Farcas D, Cena LG. Characterization of Silica Exposure during Manufacturing of Artificial Stone Countertops. Int J Environ Res Public Health. 2020 Jun 22;17(12):4489.
4. Toxicological Profile for Silica September 2019.ATSDR. <https://www.atsdr.cdc.gov/ToxProfiles/tp211.pdf>.
5. Salih M, Aljarod T, Ayan M, Jeffrey M, Shah BH. Pulmonary Silicosis Presents with Pleural Effusion. Case Rep Med. 2015;2015:543070.
6. Okamoto S, Kobayashi I, Moriyama H, Tanimura M, Kadoya K, Ienaga H, Kikuchi T, Takahashi K. Silicosis-related pleural effusion diagnosed using elemental analysis of the pleural fluid cell block: A case report. Respir Med Case Rep. 2022 May 11;37:101665.
7. Rout, Pragyan; Markam, Garima. Pleural Effusion in Silicosis: A Rare Case Report. Medical Journal of Dr. D.Y. Patil Vidyapeeth 11(5):p 436-438, Sep–Oct 2018.

FİBROTİK AKCİĞER HASTALIĞI ZEMİNİNDE GELİŞEN AKCİĞER KANSERLERİNDE STEROTAKTİK VÜCUT RADYOTERAPİSİ (SBRT) TEDAVİSİ: Bir Vaka Serisi SS – 002

Meltem Essiz

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı – Ankara

Giriş:

Fibrotik İntersitisyel akciğer hastalıklarında (İAH) ileri yaş, sigara ve aile öyküsü gibi faktörlerden bağımsız olarak akciğer kanseri riskinde yaklaşık 5 kat artış mevcuttur. İAH olmayan popülasyona göre de skuamöz hücreli karsinom (SCC) olma insidansı artmıştır. İAH zemininde akciğer malignitesi gelişen hastalarda tedavi seçimi çok zor bir konudur. Kliniğimizde fibrotik İAH zemininde gelişen akciğer kanseri tanısı bulunan ve SBRT uygulanan 5 olgu ile bu grupta SBRT etkinliğini değerlendirmeyi amaçladık.

Vaka:

Vaka 1:

Elli sekiz yaşında kadın hasta, 2013 yılından bu yana fibrotik hipersensitivite pnömonisi (HP) tanısı ile bronkodilatör tedavisiyle izlenmekteydi. 2023 yılında çekilen takip toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğer alt lobta 2x1.5 cm boyutlarında nodül görülmüş olup parankimin geri kalanında ve mediastende tutulum izlenmedi. Kitleden transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisi (TTİAB) yöntemi ile örnekleme yapılmış olup patoloji sonucu skuamöz hücreli kanser olarak raporlandı. Hasta komorbid hastalıklarının fazla olması sebebiyle medikal olarak inoperabl kabul edildi. SBRT yapılan hastanın 8 ay sonraki takip BT'sinde ilgili nodülde küçülme olmayıp sağ akciğer üst lobta yeni nodüler lezyon saptandı. Yeni nodülden yapılan TTİAB patoloji sonucu yine skuamöz hücreli karsinom olarak raporlandı. Hastanın takibi devam etmekte olup tedavi seçenekleri değerlendirilmektedir.

Vaka 2:

Seksen beş yaşında kadın hasta, 2019 yılından bu yana romatoid artrit fibrotik akciğer tutulumu tanısı ile izlenmekteydi. Kortikosteroid ve leflunomid tedavisi alan hastanın 2020 yılında çekilen takip toraks BT'sinde sağ akciğer alt lobta 9.5x5.5 mm boyutlarında nodül görülmüş olup mediastende de bilateral hiler ve paratrakeal lenf nodlarında patolojik FDG tutulumu mevcuttu. Hasta hiçbir tanısal işlemi kabul etmediğinden nodül, radyolojik olarak malign kabul edildi ve hastaya SBRT uygulandı. Dört yıl sonraki takip toraks BT'sinde ilgili nodülün yerinde radyoterapiye sekonder bronşektatik değişikliklerin olduğu ve yeni odağın olmadığı görüldü. Hastanın halen takibine devam edilmektedir.

Vaka 3:

Seksen bir yaşında erkek hasta, 2019 yılından bu yana idiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) tanısı ile nintedanib tedavisiyle izlenmekteydi. 2021 yılında çekilen takip toraks BT'sinde sol akciğer alt lobta 20 mm çapında nodül görülmüş olup TTİAB yöntemi ile örnekleme yapıldı. Patoloji sonucu skuamöz hücreli karsinom olarak raporlanmış olup hasta, ileri yaş ve eşlik eden komorbiditeler sebebiyle medikal olarak inoperabl kabul edildi. Hastaya SBRT yapıldı ve 2 yıl sonraki takip BT'sinde ilgili nodülün yerinde radyoterapiye sekonder bronşektatik değişikliklerin olduğu ve yeni odağın olmadığı görüldü. Hastanın halen takibine devam edilmektedir.

Vaka 4:

Yetmiş yaşında erkek hasta, 2018 yılından bu yana İPF tanısıyla takip edilmekte olup nintedanib tedavisi almaktaydı. 2023 yılında çekilen takip toraks BT'sinde sol akciğer alt lobta 21x15 mm boyutlarında nodül tespit edilmiş olup parankimin geri kalanında ve mediastende başka tutulum saptanmamıştı. Nodülden TTİAB yöntemiyle örnek alındı ve patoloji sonucu skuamöz hücreli karsinom olarak raporlandı. Hastanın solunum fonksiyonlarının kötü olması sebebiyle cerrahi tedavi yerine Mart 2024'te SBRT yapıldı. Hastanın 3 ay sonrası için takip BT'si planlanmış olup takibine devam edilmektedir.

Vaka 5:

Kırk dört yaşında erkek hasta, 2019 yılından bu yana fibrotik hipersensitivite pnömonisi tanısı ile kortikosteroid tedavisiyle takip edilmekteydi. 2022 yılındaki takip toraks BT'sinde sol akciğer alt lobta 6,5x5,5x3 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Ayrıca mediastinel ve hiler lenfadenopatileri olan hastaya endobronşiyal ultrasonografi (EBUS) yapıldı. Ancak patoloji sonucu tanısal olmadı. Primer kitleden TTİAB işlemi yapıldı ancak bu yöntemle de tanıya ulaşılamadı. 2023 yılında çekilen kontrol pozitron emisyon tomografisinde (PET-BT) kitledeki FDG tutulum miktarında artış görüldü. Bunun üzerine mevcut kitle radyolojik olarak malign kabul edildi. Hastaya düşük akciğer fonksiyonu sebebiyle cerrahi tedavi yerine SBRT uygulandı. Hastanın SBRT sonrasındaki takip BT'lerinde ilgili kitlede dansite ve boyut artışı görüldü. Hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ:

Fibrotik akciğer hastalıklarında akciğer malignitesi gelişme riski artmıştır. Tedavide, çevre dokuya zarar vermeden hedef lezyona yönelik tedavi yapan ve tedavi için tanı gerekliliği şart olmayan SBRT iyi bir seçenek olabilir. Özellikle kötü akciğer fonksiyonları sebebiyle kama rezeksiyon cerrahisi şansı olmayan bu hastalarda avantajlı bir tedavi seçeneğidir. SBRT'nin tedavi başarısını ölçmek için daha çok vaka ile yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Akciğer kanseri, Fibrotik intersitisyel akciğer hastalıkları, Sterotaktik vücut radyoterapisi

	Vaka 1	Vaka 2	Vaka 3	Vaka 4	Vaka 5
Yaş	78	85	81	70	44
Cinsiyet	Kadın	Kadın	Erkek	Erkek	Erkek
İAH tanı yılı	2013	2019	2019	2018	2019
İAH alt tipi	Fibrotik HP	Romatoid artrit fibrotik akciğer	İPF	İPF	Fibrotik HP
İAH tedavisi	Spesifik tedavi yok	Kortikosteroid ve Leflunomid	Nintedanib	Nintedanib	Kortikosteroid
Akciğer kanseri tanı yılı	2023	2020	2021	2023	2022
Kanser lokalizasyonu	Sol akciğer alt lob	Sağ akciğer alt lob	Sol akciğer alt lob	Sol akciğer alt lob	Sol akciğer alt lob
Tanısal yöntem	TTİAB	Hasta tanısal işlem istemediği için radyolojik olarak malign kabul edildi.	TTİAB	TTİAB	Tüm tanısal yöntemlere rağmen tanı elde edilemedi. Radyolojik olarak malign kabul edildi.
Patoloji sonucu	SCC	-	SCC	SCC	-
Takip	Progresyon - sağ üst lobta yeni odak saptandı.	Progresyonsuz 4 yıl takip edildi.	Progresyonsuz 2 yıl takip edildi.	Kontrol BT 06/2024 tarihinde	Progresyon - Kitede dansite ve boyut artışı görüldü.

Tablo-1

İntersitisyel Pulmoner Fibrozisde Progresyonu Olan ve Olmayan Hastaların Klinik Laboratuvar ve Radyolojik Özellikleri SS – 003

Gülide Tomas

Sultan 2. Abdulhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi – İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ

İdiopatik pulmoner fibrozis (İPF), olağan ve olası intersitisyel pnömoninin (UIP) radyolojik ve histolojik özellikleri ile ilişkili, nedeni bilinmeyen, kronik, fibrozan intersitisyel pnömonidir. İleri yaştaki erişkinlerde ortaya çıkar, dispne ve akciğer fonksiyonlarında ilerleyici kötüleşme ile karakterizedir ve kötü pronozu sahiptir. Nadir bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen son zamanlarda insidansı ve prevalansı, muhtemelen farkındalığın artması ve nüfusun yaşlanmasına bağlı olarak dünya genelinde artmaktadır. Çalışmamızın amacı; bu kötü prognoza sahip hastalığın bir kısım hastada daha hızlı ve ataklarla seyredirken bir kısım hastada daha selim olarak ilerlemesinin arasındaki farkları anlamaktır.

YÖNTEM

01/01/2016 ile 01/01/2024 tarihleri arasında Sultan 2. Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs hastalıkları kliniğinde ayaktan veya yatarak antifibrotik tedavi almış hastalar retrospektif olarak taranmıştır. Her iki cinsten toplam 117 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalar solunum fonksiyon testi, karbonmonoksit diffüzyon testi (DLCO) ve altı dakika yürüme testine göre progresif ve progresif olmayan olarak iki ana gruba ayrılmıştır. Hastaların bakılmış olan radyolojik görüntüleme, fonksiyonel parametreleri, demografik verileri, kan tetkikleri kaydedilmiştir. İki ana grubun tüm verileri birbirleri ile karşılaştırılmıştır.

BULGULAR

Çalışmada elde edilen veriler SPSS Statistics 29 programı kullanılarak elde edilmiştir. Toplam 117 hastanın 85'i (%72) erkek, 32'si (%27) kadın idi. Takip edilen hastaların 46'sı ölmüş olup 71'i tedaviye devam etmektedir. Hastaların 63'ü (%53) progre olan grupta, 54 kişi (%46) progre olmayan grupta yer alıyordu. Tanı yaşı $69,5 \pm 7,64$ idi. Progresyonu olan hastalarda sağ kalım oranı %36, progresyonu olmayan hastaların sağ kalım oranı %63 idi. Tanı koyarken başvuruda başlangıç semptomları not edilmiş olup nefes darlığı, öksürük ve halsizlik semptomlarından halsizlik ile başvuran hastaların(%69) progre olan grupta yer aldığı görüldü ($p < 0,05$). Fizik muayene bulgularından bibaziler ral ve tüm zonlarda duyulan velcro ral karşılaştırılmış ve progre olan grupta tüm zonlarda velcro rali olan hastaların(%65) anlamlı olarak daha çok progre olduğu görüldü ($p < 0,05$). Hastaların tamamına yakınında bal peteği görünümü olup bal peteği yanında buzlu cam baskınlığı da olan hastaların(%73) daha çok progre olduğu gözlemlendi ($p < 0,05$). En az bir kez IPF alevlenme öyküsü olan hastaların anlamlı şekilde daha sık progresyon yaşadığı gözlemlendi ($p < 0,05$). Bakılan kan parametrelerinden LDH, CRP, RDW ve nötrofil/lenfosit oranı(NLO) progre olan hastalarda progresyonda anlamlı ölçüde fazla olarak çıkmıştır. Bu parametreler için ROC analizi yapılmıştır.

SONUÇ

Çalışmamızda progre olan ve olmayan hastalar arasında başvuruda çekilen yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde (YRBT) bal peteği yanında buzlu cam bulgusunun da olması bu hastaların progre olarak seyredebileceği sonucunu çıkarmıştır. Başvuruda kandan bakılan LDH'in yüksek olması da mevcut hastalığın ataklarla veya progre olarak seyredebileceği sonucuna varılmıştır. Atak sonrası bakılan kan tetkiklerinde yükseklik (Crp, RDW, NLO) bu hastaların progre seyredebileceği sonucu çıkmıştır. Başvuruda bakılan tetkikler ile IPF hastalarının progre seyredip seyretmeyeceğini belirlemek açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: intersitisyel pulmoner fibrozis, progresyon, ipf radyolojik görünüm

Tablo X. Tanımlayıcı istatistikler

	n (%)
Sağkalım	
Sağ	71 (60,7)
Ex	46 (39,3)
ALDIĞI TEDAVİ	
pirfenidon	58 (49,6)
nintedanib	14 (12)
swich	45 (38,5)
cinsiyet	
Erkek	85 (72,6)
Kadın	32 (27,4)
smoker	
Hiç içmemiş	36 (30,8)
Aktif içici	10 (8,5)
Eski içici	71 (60,7)
DLCO_yüzde15_DÜŞÜŞ	
Yok	62 (53)
Var	55 (47)
FVC_yüzde10_DÜŞÜŞ	
Yok	63 (53,8)
Var	54 (46,2)
Post altıdk_YÜRÜME TESTİ azalış	
Yok	67 (57,3)
Var	50 (42,7)
progresyon_olan_hastalar	
Yok	54 (46,2)
Var	63 (53,8)
MESLEKİ_MARUZİYET	
YOK	110 (94)
METAL	2 (1,7)
BOYA	3 (2,6)
TEKSTİL	2 (1,7)

Tablo X. Hastaların başlangıç semptomları dağılımı

Pre_SEMPTOM_NEFES_DARLIĞI	n (%)
Yok	7 (6)
Var	110 (94)
Pre_SEMPTOM_ÖKSÜRÜK	
Yok	26 (22,2)
Var	91 (77,8)
Pre_SEMPTOM_HALSİZLİK	
Yok	56 (47,9)
Var	61 (52,1)

Tablo X. Hastaların komorbidite dağılımları

KAH	n (%)
Yok	68 (58,1)
Var	49 (41,9)
AF_RİTM_BOZ	
Yok	99 (84,6)
Var	18 (15,4)
HT	
Yok	42 (35,9)
Var	75 (64,1)
DM	
Yok	81 (69,2)
Var	36 (30,8)
KRONİK_SOLUNUM_YOLU_HASTALIĞI_ASTIM_KOAH	
Yok	105 (89,7)
Var	12 (10,3)
KKY	
Yok	108 (92,3)
Var	9 (7,7)
MALIGNİTE	
Yok	110 (94)
Var	7 (6)

Tablo X. Hastaların başlangıç fizik muayene dağılımları

	n (%)
Pre_FM_VELCRO_RAL_SADECE_BAZAL	
Yok	47 (40,2)
Var	70 (59,8)
Pre_FM_RAL_BILATERAL_TUM_ZONLAR	
Yok	73 (62,4)
Var	44 (37,6)
Pre_FM_SS_DOĞAL	
Yok	113 (96,6)
Var	4 (3,4)
Pre_HRCT_BUZLUCAM_BASKIN	
Yok	30 (25,6)
Var	87 (74,4)
Pre_HRCT_BRONŞIEKTAZI_BASKIN	
Yok	80 (68,4)
Var	37 (31,6)
Pre_HRCT_BALPETEĞİ_BASKIN	
Yok	12 (10,3)
Var	105 (89,7)

Tablo X. Nicel değişkenler için tanımlayıcı istatistikler

±	Med (min-Maks) / $\bar{x} \pm SS$
tanı_yaşı	69,59±7,64
GÜNCEL_YAŞ	73,65±7,95
TANI_SONRASI_YAŞAM_SÜRESİ_AY	39,5 (12-156)
TEDAVI_SÜRESİ_ay	31 (12-96)
ALEVLENME_ÖYKÜSÜ	0 (0-4)
VKİ	28 (18,5-30,1)
SİGARA_PAKET_YIL	21 (0-90)
DLCO_yüzde_Pre	57 (30-108)
FVC_yüzde_Pre	77 (40-136)
Pre_aldırk_YÜRÜME_MESAFESİ	408 (80-615)
Pre_RDW	13,4 (11,4-17,9)
Pre_NÖTROFİL	5,38 (1,99-80,08)
Pre_NLO	2,7 (0,21-16,1)
Post_SONRA_RDW	13,8 (1,7-23,4)
Post_SONRA_NÖTROFİL	5,9 (0,74-35,7)
Post_SONRA_NLO	3,61 (0,2-42,2)
Pre_LDH	347 (1,7-5264)
Post_SONRA_LDH	262 (71-2225)
Pre_CRP	5 (0,45-215)
Post_SONRA_CRP	6,3 (0,45-398)

Tablo X. Progrese olan hastalar ile progrese olmayan hastalar arasında karşılaştırmalar

	Progresyon yok n (%)	Progresyon var n (%)	Ki-kare	p
Sağkalım				
Sağ	45 (63.4)	26 (36.6)	21,563	<0,001*
Ex	9 (19.6)	37 (80.4)		
ALDIĞI TEDAVİ				
pirfenidon	31 (53.4)	27 (46.6)	2,573	0,276
nintedanib	6 (42.9)	8 (57.1)		
swich	17 (37.8)	28 (62.2)		
cinsiyet				
Erkek	39 (45.9)	46 (54.1)	0,009	0,924
Kadın	15 (46.9)	17 (53.1)		
Pre_SEMPTOM_NEFES_DARLIĞI				
Yok	3 (42.9)	4 (57.1)	<0,001	1,000
Var	51 (46.4)	59 (53.6)		
Pre_SEMPTOM_ÖKSÜRÜK				
Yok	13 (50)	13 (50)	0,199	0,656
Var	41 (45.1)	50 (54.9)		
Pre_SEMPTOM_HALSİZLİK				
Yok	39 (69.6)	17 (30.4)	23,846	<0,001*
Var	15 (24.6)	46 (75.4)		
KAH				
Yok	35 (51.5)	33 (48.5)	1,847	0,174
Var	19 (38.8)	30 (61.2)		
AF_RİTM_BOZ				
Yok	49 (49.5)	50 (50.5)	2,890	0,089
Var	5 (27.8)	13 (72.2)		
HT				
Yok	22 (52.4)	20 (47.6)	1,022	0,312
Var	32 (42.7)	43 (57.3)		
DM				
Yok	42 (51.9)	39 (48.1)	3,439	0,064
Var	12 (33.3)	24 (66.7)		
KRONİK_SYHAST_ASTIM_KOAH				
Yok	51 (48.6)	54 (51.4)	2,408	0,121
Var	3 (25)	9 (75)		
KKY				
Yok	52 (48.1)	56 (51.9)	2,247	0,134
Var	2 (22.2)	7 (77.8)		
MALİGNİTE				
Yok	51 (46.4)	59 (53.6)	<0,001	1,000
Var	3 (42.9)	4 (57.1)		
smoker				
Hiç içmemiş	14 (38.9)	22 (61.1)	1,106	0,575
Aktif içici	5 (50)	5 (50)		
Eski içici	35 (49.3)	36 (50.7)		
Pre_FM_VELCRO_RAL_SADECE_BAZAL				
Yok	9 (19.1)	38 (80.9)	23,052	<0,001*
Var	45 (64.3)	25 (35.7)		
Pre_FM_RAL_BİLATERAL_TÜM_ZONLAR				
Yok	48 (65.8)	25 (34.2)	30,005	<0,001*
Var	6 (13.6)	38 (86.4)		
Pre_FM_SS_DOĞAL				
Yok	50 (44.2)	63 (55.8)	2,849	0,091
Var	4 (100)	0 (0)		
Pre_HRCT_BUZLUCAM_BASKIN				
Yok	22 (73.3)	8 (26.7)	11,992	0,001*
Var	32 (36.8)	55 (63.2)		
Pre_HRCT_BRONŞİEKTAZİ_BASKIN				
Yok	47 (58.8)	33 (41.3)	16,151	<0,001*
Var	7 (18.9)	30 (81.1)		
Pre_HRCT_BALPETEĞİ_BASKIN				
Yok	4 (33.3)	8 (66.7)	0,884	0,347
Var	50 (47.6)	55 (52.4)		
MESLEKİ_MARUZİYET				
YOK	51 (46.4)	59 (53.6)	3,575	0,342
METAL	2 (100)	0 (0)		
BOYA	1 (33.3)	2 (66.7)		
TEKSTİL	0 (0)	2 (100)		

	Progresyon yok Med (min-Maks) / x ±SS	Progresyon var Med (min-Maks) / x ±SS	Z/t	p
tanı_yaşı	70,69±6,79	68,65±8,23	1,443 ^t	0,152
GÜNCEL YAŞ	75,24±7,62	72,29±8,03	2,032^t	0,044*
TANI SONRASI YAŞAM_SÜ.	37,5 (13-156)	43,5 (12-84)	-0,825 ^z	0,409
TEDAVI_SÜRESİ_ay	35 (13-96)	30 (12-85)	-1,438 ^z	0,151
ALEVLENME_OYKUSU	0 (0-1)	1 (0-4)	-6,292^z	<0,001*
VKI	28,1 (18,5-30,1)	27,9 (20,4-29,9)	-0,526 ^z	0,599
SIGARA_PAKET_YIL	22,5 (0-90)	21 (0-80)	-0,025 ^z	0,980
DLCO_yüzde_Pre_	57,5 (31-87)	55 (30-108)	-0,782 ^z	0,434
FVC_yüzde_Pre_	84,5 (45-121)	72 (40-136)	-3,197^z	0,001*
Pre_aitdk_YÜRÜME_MES.	399 (80-590)	410 (80-615)	-0,145 ^z	0,885
aitdk_YÜRÜME_TESTİ_DES.	0 (0-12)	1 (0-12)	-7,328^z	<0,001*
Pre_RDW	13,3 (11,5-17,2)	13,4 (11,4-17,9)	-0,993 ^z	0,321
Pre_NÖTROFİL	5,11 (2,27-80,08)	5,49 (1,99-14,5)	-0,897 ^z	0,370
Pre_NLO	2,47 (0,25-10,2)	3,1 (0,21-16,1)	-0,998 ^z	0,318
Post_SONRA_RDW	13,6 (1,7-22,9)	14,1 (12,1-23,4)	-2,328^z	0,020*
Post_SONRA_NÖTROFİL	5,36 (2,33-14,9)	7,1 (0,74-35,7)	-2,203^z	0,028*
Post_SONRA_NLO	3,05 (0,21-22,1)	4,2 (0,2-42,2)	-2,951^z	0,003*
Pre_LDH	304 (1,7-851)	440 (101-5264)	-4,330 ^z	<0,001*
Post_SONRA_LDH	230,5 (159-740)	313 (71-2225)	-2,90^z	0,004*
Pre_CRP	3,45 (0,45-193)	6,5 (1,69-215)	-1,941 ^z	0,052
Post_SONRA_CRP	3,58 (0,45-398)	11,6 (0,85-328)	-3,671^z	<0,001*

*p<0,05 | ^z: Mann-Whitney U testi hesap değeri | ^t: Bağımsız örneklem t testi hesap değeri

Tablo X. Kan parametreleri için ROC analizi sonuçları

	Area	SE	p	95% CI	Sens	Spes	Cut-off
Pre_RDW	0,553	0,055	0,321	0,446-0,661	-	-	-
Pre_NÖTROFİL	0,548	0,053	0,370	0,444-0,653	-	-	-
Pre_NLO	0,553	0,053	0,320	0,449-0,658	-	-	-
Post_SONRA_RDW	0,625	0,051	0,020*	0,524-0,726	0,413	0,852	≥14,85
Post_SONRA_NÖTROFİL	0,618	0,052	0,028*	0,517-0,72	0,429	0,833	≥7,495
Post_SONRA_NLO	0,659	0,051	0,003*	0,559-0,758	0,460	0,870	≥-4,85
Pre_LDH	0,733	0,047	<0,001*	0,64-0,825	0,540	0,870	≥412
Post_SONRA_LDH	0,656	0,051	0,004*	0,556-0,756	0,619	0,704	≥274
Pre_CRP	0,604	0,053	0,053	0,5-0,707	-	-	-
Post_SONRA_CRP	0,697	0,049	<0,001*	0,601-0,793	0,651	0,704	≥6,85

IPF7FORUM

2024

OLGU SUNUMLARI

IPF Tanısı Konulan Hastada Antifibrotik ilaçlarla Gelişen Yan Etkilerin Yönetilmesi
OS – 001

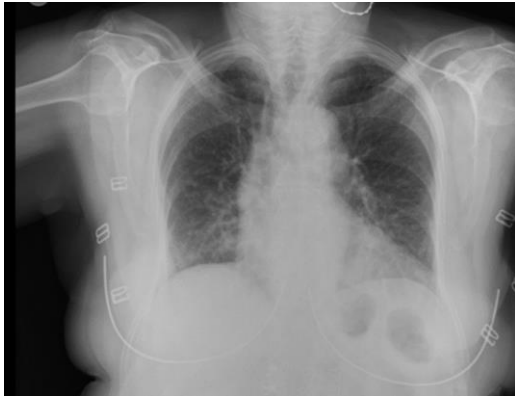
Hüseyin Türkdağlı, Deniz Çelik, Özkan Yetkin, Hüseyin Lakadamyalı
Alanya Eğitim ve Araştırma Hastanesi – Alanya

İdiopatik pulmoner fibrozis (IPF), daha çok ileri yaşta erişkinlerde görülen, uzun süreli öksürük, nefes darlığı, yorgunluk nedeni olabilen, nedeni bilinmeyen akciğer parenkim hastalığıdır. Daha çok 50 - 85 yaşları arasında görülür, erkeklerde kadınlardan daha sık görülmektedir. Nadiren aynı ailenin bireylerinde izlenebilir. Hastalığın tedavisinde nintedanib ve pirfenidon adı verilen iki ilaç mevcuttur. Bunların yanında oksijen desteği, pulmoner hipertansiyon tedavisi de gerekebilmektedir. Bu olguda IPF tanısıyla, antifibrotik tedavi başlanan ve bu ilaçlara karşı çeşitli yan etkiler izlenen hastanın yönetilmesini sunmayı amaçladık.

OLGU:

73 yaşında kadın hasta, öksürük, giderek şiddeti artan nefes darlığı ve balgam şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Bilinen hipertansiyon diabetes mellitus hiperlipidemi osteoporoz hastalıkları vardı ve bu hastalıkları için düzenli ilaçlar kullanmaktaydı. Sigara öyküsü ve astım+allerji öyküsü yoktu. Geçirilmiş tüberküloz ya da temas öyküsü yoktu. Masa başı işlerde çalışmıştı ve mesleki maruziyet öyküsü yoktu. Muayenesinde her iki akciğer oskültasyonunda velcro ralleri vardı. Parmak ucu satürasyonu oda havasında 97 ölçüldü. ve eforla düştüğü izlendi. Yapılan tetkiklerinde; Hemogram normal, CRP:2.7 üre: 61 kre: 1.25 GFH:43 KCFT normal Sedimantasyon :22/saat SFT: FEV1 : %91 FVC: %83 FEV1/FVC: 85 DLCO SB:67 DLCO VA: 64 KCO:96 Akciğer grafisinde bilateral alt zonlarda retiküler ve intersitisyel dansite artışları görülmekteydi. Kontrastsız toraks tomografisi “Her iki akciğer üst ve orta zonda interlobüler ve intralobüler septalarda kalınlaşma izlenmektedir (intersitisyel akciğer hastalığı lehine bulgular UIP paterni pozitif)” şeklinde yorumlandı. Hastaya nintedanip 150 mg 2x1 tedavisi başlandı. Takiplerinde 1 ay sonra bulantı kusma ishal şikayetleri olan hastanın kan sonuçlarında CRP: 58.8 BUN: 45 Kreatinin:1.25 GFH: 43 ALT:188 AST:125.ABY tanısıyla hastanın ilacı kesildi ve 1 hafta sonra kontrole çağırıldı. 1 hafta sonraki sonuçlarında CRP:12.3 BUN: 74 Kreatinin: 2.13 GFH: 22 ALT: 64 AST:41 Hasta akut on kronik böbrek yetmezliği nedeniyle hastaneye yatırıldı. takiplerinde kan değerleri normale dönen hasta taburcu edildi. Hastanın tedavisi iki hafta sonra doz azaltılarak nintedanip 150 1x1 başlandı. Kontrollerinde yine mide bulantısı ishal tarifledi. KCFT ve BFT takibi yapılan hasta yeniden BFT değerlerinin yükselmesi nedeniyle pirfenidon tedavisine geçildi. Hastanın takip eden kontrollerinde şikayetleri olmaması ve kan değerleri normal seyretmesi üzerine pirfenidon tedavisine devam edildi.

Anahtar Kelimeler: IPF, antifibrotik ajanlar, yan etki



Resim-1 PA AC Grafi



Resim-2 Toraks BT

**KRONİK HP VE UIP PATERNİNDE İNTERTİSYEL FİBROZİS TANILI HASTADA NİNTEDANİB TEDAVİSİNE
BELİRGİN YANIT**
OS – 002

Deniz Celik, Özkan Yetkin, Hüseyin Lakadamyalı, Abdullah Cevat Olgun

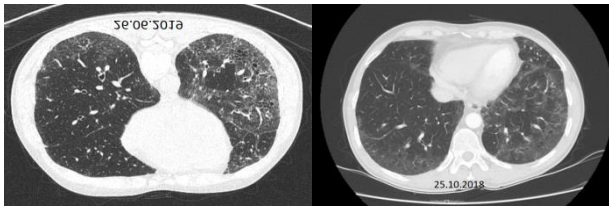
Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı - Alanya

GİRİŞ:

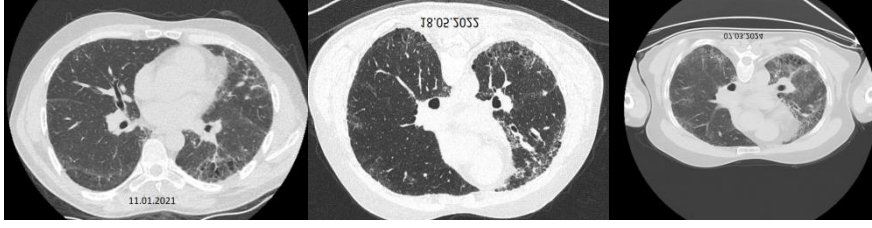
İdiopatik pulmoner fibrozis (IPF) etyolojisi bilinmeyen, sıklıkla ileri yaşta ortaya çıkan, akciğerlere sınırlı, histopatolojik ve/veya radyolojik olarak olağan interstisyel pnömoni (UIP) paterni ile karakterize, kronik, progresif fibrozis ile seyreden, majör idiyopatik interstisyel pnömoni (İİP) lerin en sık görülen formudur. İPF geri dönüşsüz fibrozisle seyreden bir hastalıktır. Verilen tedavilerin amacı hastalığın progresyonunu durdurmak, alevlenmeleri engellemek ve sağkalım süresini uzatmaktır. Bu olguda patolojisi UIP paterninde kronik hipersensitivite pnömonisi ile uyumlu olan ve kortikosteroid tedavisinden fayda görmeyen hastanın nintedanip tedavisinden fayda görmüş olmasını sunmayı amaçladık.

OLGU:

46 yaşında erkek hasta, uzun yıllardır olan öksürük ve eforla artan nefes darlığı şikayeti ile acil servise başvurmuş olup servisimize yatırılıp yapıldı. Bilinen ek hastalık öyküsü yoktu. 5 yıl öncesine kadar olan 25 paket/yıl sigara kullanımı öyküsü vardı. Alkol kullanımı öyküsü yoktu. Geçirilmiş tüberküloz ya da temas öyküsü yoktu. 10 yıl önce 10 yıl inşaatta tozlu ortamda maskesiz çalışma öyküsü vardı. Muayenesinde bibaziler inspiratuar raller mevcuttu. Yüksek çözünürlüklü akciğer tomografisinde her iki akciğer alt loblarda belirgin olmak üzere üst ve orta loblarda da izlenen interlobüler septalarda kalınlaşma ve bazallerde belirgin subplevral alanda yaygın bal peteği görünümü mevcuttu. Bulgular interstisyel akciğer hastalığı ile uyumluuydu. Hastada bağ dokusu hastalığı varlığı araştırıldı. ANA profil, Kompleman düzeyleri, HLA B27, CCP, RF, anti-SS-A, anti-SS-B, anti-Jo-1 ve anti DS-DNA normal bulundu. Romatoloji konsültasyonunda hastada aktif romatolojik hastalık düşünülmediği bildirildi. Karbonmonoksit difüzyon testi (DLCO) yapıldı. DLCO/VA: %66 ölçüldü. Solunum fonksiyon testi (SFT) nde FEV1 :%72 FVC:%89 FEV1/FEC %80 olarak ölçüldü. Yapılan açık akciğer biyopsisinde patolojisi UIP paternde kronik hipersensitivite pnömonisi ile uyumlu raporlandı. Hastaya metil prednizolon 16mg 9 ay süre ile verildi. Takipte 9.ayında Radyolojisinde ve kliniğinde progresyon izlendi (resim1a) Radyolojisinin interstisyel fibrozis ile uyumlu olması ve FVC değerinin %89 dan %56 ya kadar gerilemesi üzerine metil prednizolon tedavisi sonlandırıldı. Nintedanib 2x150 mg başlandı.1 ay sonra minör gastrointestinal yan etkileri (bulantı kusma ishal) sebebiyle hastanın nintedanib dozu 2x100 miligramaya düşürüldü. Hasta 4 yıldır 2x100 mg nintedanib ile takip edilmektedir ve hastalığın seyirindeki progresyonun durduğunu izlenmektedir.



Resim 1a : steroid tedavisi sonrası radyolojide izlenen progresyon



resim 1b : nintedanip tedavisi sonrası radyoljide izlenen progresyonun durması

TARTIŞMA:

Nintedanib, trombosit kaynaklı büyüme faktörü (PDGF) reseptörü- α ve - β 'yi, fibroblast büyüme faktörü (FGF) reseptörü-1-3'ü ve vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF) reseptörü-1-3'ü hedef alan küçük molekül bir tirozin kinaz inhibitörüdür. Nintedanib, Avrupa ve ABD dahil birçok ülkede ipf tedavisi için onaylanmıştır. Yerişkinlerde standart doz günde 2 kez 150mgdır. İnterstisyel ac hastalıklarında fibrozisteki progresyonu yavaşlattığı gözlenmiştir. Kevin R. flaherty ve arkadaşlarının (2019) progresif fibrozlu interstisyel akciğer hastalıklarında nintedanib kullanımına ilişkin 15 ülkede 673 hastada çift kör, plasebo kontrollü, faz3 çalışmada nintedanib tedavisi ile progresif fibroz an interstisyel akciğer hastalığında belirgin yanıt alındığı (plaseboya karşı fark %95), hastalığın stabil seyrettiği, FVC değerlerindeki düşmenin nintedanip kullanan hastalara göre daha yavaş olduğu gözlenmiştir. Düzeltilmiş ortalama yıllık FVC düşüş oranı, başlangıçta mikofenolat kullanan hastalarda nintedanib ile -40,2 mL/yıl, plasebo ile -66,5 mL/yıl ve başlangıçta mikofenolat kullanan hastalarda -63,9 mL/yıl ve -119,3 mL/yıl olmuştur. Bizde zemininde kronik hipersensitivite pnömonisi olan ve akciğer fibrozisine ilerleyen bir hastada nintedanip tedavisi ile fibrozisteki progresyonun azaldığını gösteren bir vakayı sunmayı amaçladık.

KAYNAKLAR:

- <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31566307/>
- <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33765296/>

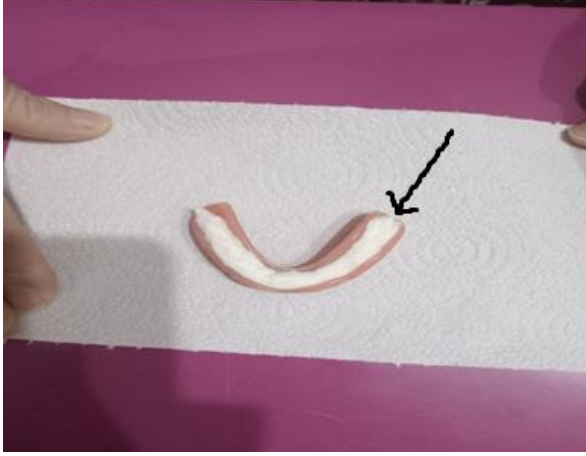
Protez Dişten Hipersensitivite Pnömonisine
OS – 003

Hacer Aybike

Muğla Eğitim ve Araştırma Hastanesi – Muğla

Fibrotik HP tanılı hastalarda maruziyet saptanma olasılığı çok düşüktür. Bizim olgumuzda maruz kalınan maddenin ayrıntılı sorgulanmasına dikkat çekildi.Olgumuz protez dişini sabitlemek için pamuk kullanan 72 yaşında kadın hastaydı.Uzun süredir olan öksürük ve nefes darlığı şikayeti ile tarafımıza başvurdu.Hasta klinik, radyolojik ve sitolojik bulgular ile birlikte multidisipliner konseyde değerlendirildi. Hastaya,olgu tarafından diş protezinin sabitlenmesi için kullanılan pamuk maruziyetine sekonder gelişen fibrotik HP tanısı kondu.

Anahtar Kelimeler: Hipersensitivite Pnömonisi,Maruziyet,Anamnez,Protez Diş



RADYASYON PNÖMONİTİSİ OLGUSU OS – 004

Merve Güleryüz Can¹, Güzide Tomas

Menteşe Devlet Hastanesi Göğüs Hastalıkları Kliniği, Muğla; Sultan 2. Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi İstanbul

GİRİŞ:

Radyasyon pnömonitisi özellikle akciğer, özofagus, meme ve hematolojik malignitelerde, göğüs duvarına radyoterapi (RT) uygulanan hastalarda, tedavide doz sınırlayıcı etkenlerden birisidir. Radyasyona bağlı akciğer hasarının radyolojik bulguları akut dönemde konsolidasyon, buzlu cam dansiteleri ve hava bronkogramları iken; kronik fibrozis aşamasında ise parankimal distorsiyon, traksiyon bronşiektazileri ve plevral kalınlaşma gibi geri dönüşümsüz bulgular meydana gelmektedir. Erken tanı konulması hastada geri dönüşümsüz fibrozis gelişimini engelleyebilmektedir.

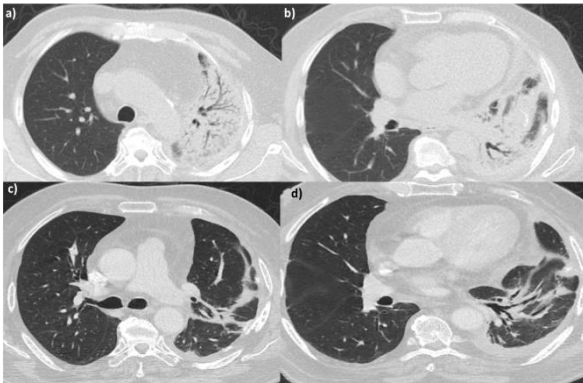
OLGU:

67 yaşında erkek hastaya, 1 yıl önce plevra biopsisi ile malign mezotelyoma tanısı konmuş ve plevral dekortikasyon yapılmış. Sonrasında kemo-radyoterapi verilmiş. Onkoloji takiplerinde tümör markerlarında belirgin yükselme ve kontrol PA akciğer grafisinde, sol akciğerde opasite görülmesi üzerine göğüs hastalıklarına refere edilmiş. Hastaya pnömoni öntanısıyla moksifloksasin tedavisi verildi. Antibiyotik tedavisi sonrası kontrol toraks BT'sinde sol akciğerde yaygın buzlu cam dansiteleri ve konsolidasyon alanlarının devam etmekte olduğu görüldü (Resim 1a ve 1b). Hastaya radyasyon pnömonitisi ön tanısı ile bronkoskopi ve bronkoalveolar lavaj (BAL) yapıldı. BAL ARB negatif, nonspesifik kültürde üreme saptanmadı. BAL mantar kültüründe üreme saptanmadı ve galaktomannan negatif idi. BAL sitolojik incelemesinde %30 lenfosit hakimiyeti saptandı. Hastaya klinik öykü ve ayırıcı tanıların ekartasyonu sonucu radyasyon pnömonitisi tanısıyla metilprednizolon 0,5 mg/kg/gün dozda tedavi başlandı. Onkoloji ile görüşülerek kemoterapi rejimine devam edildi. Steroid tedavisinden 3 ay sonra çekilen toraks BT'sinde, sol akciğerde konsolidasyon ve buzlu cam alanlarında belirgin regresyon izlendi (resim 1c ve 1d).

SONUÇ:

Akciğere RT uygulanan her hastada radyasyon pnömonitisi gelişebileceği unutulmamalıdır. Tanıda gecikme ve steroid tedavisi almayan hastalarda, mevcut malignite ile fibrozis gelişimi birlikteliği solunum fonksiyonlarını azaltabilmekte ve morbidite ile mortaliteyi arttırabilmektedir. Bu olgu, radyasyon pnömonitisinde en kısa zamanda tanı konularak steroid tedavisinin başlanmasının, fibrozise gidişi azaltabileceğinin önemini vurgulamak amacı ile sunulmuştur. Resim 1a ve 1b) Sol akciğerde yaygın konsolidasyon ve buzlu cam dansiteleri izlenmektedir. Resim 1c ve 1d) Steroid tedavisi sonrasında konsolidasyon ve buzlu cam dansitelerinde belirgin regresyon izlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Radyasyon Pnömonitisi, Malign Mezotelyoma, İnterstisyel Fibrozis



Granülomatöz Polianjit İlişkili Pulmoner Fibrozis Olgusu OS – 005

Şeyma Başlılar

Sultan 2. Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi - İstanbul

GİRİŞ

Granülomatöz polianjite (GPA) bağlı interstisyel pulmoner tutulum nadirdir. Hastaların çoğunda pulmoner fibrozis (PF) eş zamanlı olarak ortaya çıkar ve solunum yetmezliğine ilerleyebilir. Olgu sunumu 72 yaş erkek hasta, 30 yıl exsmoker. Özgeçmişinde hipertansiyon ve koroner arter hastalığı mevcut. Aralık 2021'de öksürük balgam, yaygın eklem ağrıları ile dış merkez göğüs hastalıklarına başvurmuş. Fizik muayenede sklerodaktili dışında özellik saptanmamış. Toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) olağan interstisyel pnömoni ile uyumlu görülmüş, p- ANCA (+++), c-ANCA: 196,66 (+), MPO-ANCA: 21,9 (zayıf sınırdan), idrarda (+) eritrosit saptanmış ve romatolojiye yönlendirilmiş. Eklem grafileri normal olan hastaya Şubat 2022'de GPA ve bağ dokusu ilişkili akciğer hastalığı tanısıyla metilprednizolon 16mg/gün+ azathiopurine (AZT) 150 mg/gün başlanmıştır. Romatoloji kliniği tarafından takip edilen hasta ilacı tolere edemediği için 1 ay sonra AZT kesilmiştir. Metilprednizolon tedricen azaltılarak 4mg/güne inilmiştir. Mart 2023'te nefes darlığı yakınması olan hastanın kortizon dozu 16 mg/güne çıkılmış, hastaya interstisyel akciğer hastalıkları polikliniğine gitmesi önerilmiş, ancak hasta gidememiş. Aralık 2023'te hastanemiz acil servise nefes darlığı, ateş, öksürük şikayeti ile başvuran hastanın muayenesinde bilateral infrasakapular velcro ralleri duyuldu. Oda havası oksijen saturasyonu %87 olarak ölçüldü. Toraks BT'de bilateral yaygın, bazallerde predominans gösteren retikülasyon artışı, traksiyon bronşektazileri ve yer yer buzlu cam alanları saptandı. Bu bulgularda hastanın eski BT'lerine göre artış mevcuttu. Lökositoz ve CRP yüksekliği olan hastaya yatırılarak piperasilin-tazobaktam ve oksijen tedavisi başlandı. Romatoloji ile konsülte edildi, antiinflamatuvar olarak rituximab tedavisine geçildi. Hasta oksijen konsantratörü ile taburcu edildi. Kontrolünde yapılan SFT'de FVC%66, ve DLCO:%31 olarak saptandı. Progresif pulmoner fibrozis düşünülen hastanın tedavisine nintedanib eklendi.

TARTIŞMA

GPA'de akciğer tutulumu hastaların %85-90'ında görülür ancak interstisyel tutulum nadirdir. Tanı sırasında PF varlığı %2-4 oranında görülür. Fibrozisin tekrarlayan intraalveolar kanamalara bağlı geliştiği düşünülmektedir. Literatürde ANCA'ya bağlı interstisyel akciğer hastalığının genellikle 65 yaş üstü hastalarda görüldüğü, en sık semptomların ilerleyici dispne (%50-73), kuru öksürük (%21-60) ve ateş %31 olduğu bildirilmiştir. Hemoptizi ve kilo kaybı (%5) çok daha nadirdir. ANCA titrelerinin PF'nin ciddiyeti ile korele olmadığı öne sürülmüştür. Ancak başlangıçta MPO-ANCA(+) olan hastalarda fibrozis sıklığının daha fazla ve prognoz daha kötü olduğu bildirilmiştir. Sedimentasyon hızı ve CRP'de de belirgin artış beklenmez. Spirometride bildirilen en sık patern restriksiyondur, difüzyon kapasitesinde azalma (DLCO) ve istirahatte hafif hipoksemi de sık görülür. Takipte FEV1, VC ve DLCO'da azalma görülür. Tedavide öncelikle güçlü immünosüpresif ilaçlar kullanılarak remisyonun sağlanması önerilir. ANCA ilişkili İAH tedavisine yönelik bilgi yetersizdir. Tek başına veya AZT, siklosporin, kolşisin, infliksimab, rituximab, interferon-gama, mizorbin ile kombinasyon şeklinde kortizon tedavileri denenmiştir. İmmünsüpresif tedavi ile hastaların %80'inde klinik/radyolojik iyileşme bildirilmiştir. Ayrıca oksijen desteği, pulmoner rehabilitasyon ve aşılama önerilir. Ayrıca nintedanib ve pirfenidonun antiinflamatuvar ve antifibrotik etkileriyle hastalığın ilerlemesini yavaşlattığı gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Granülomatöz polianjit, ANCA, pulmoner fibrozis

Romatoid Artrit ile İlişkili Pulmoner Fibrozis Hastalığında Antifibrotik Tedavinin Yönetimi OS – 006

Elif Büşra Öbek, Deniz Çelik, Hüseyin Lakadamyalı, Özkan Yetkin

Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Alanya

GİRİŞ

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları (İAH) akciğeri diffüz olarak etkileyen, akciğer parankiminde değişik derecelerde inflamasyon, fibrozis ve yapısal bozulmaya neden olan, akut ya da kronik seyirli bir grup hastalıktır. İAH grubuna giren çok sayıda hastalık vardır ve bunların bir kısmı çevresel ya da mesleki etkilenmeler, ilaçlar veya radyasyona bağlı süreçler ve enfeksiyonlar gibi etyolojisi bilinen olaylar, bir kısmı sarkoidoz, kollajen vasküler hastalıklar gibi akciğer tutulumu olan sistemik hastalıklar, bir kısmı da akciğere özel idiyopatik süreçlerdir. Bağ doku hastalıkları (BDH) sıklıkla akciğerde sıklıkla tutulumu neden olan immünolojik olarak gelişen sistemik hastalıklardır. Akciğeri en sık tutan BDH arasında romatoid artrit (RA) ilk sıralardadır. Bu olgumuzda 3 yıldır RA tanısıyla takip edilirken bağ dokusu hastalığı ilişkili interstisyel fibrozis (BD-İAH) tanısı alan ve antifibrotik tedavi başladığımız hastada görülen çeşitli yan etkiler sonucu hastalığın yönetilmesini sunmayı amaçladık.

OLGU

71 yaşında kadın hasta, nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Bilinen romatoid artrit ve diyabetes mellitus hastalığı mevcuttu. 3 yıl önce romatoid artrit tanısı konulmuştu; leflunomid ve denosumab tedavisi almaktaydı. Bilinen pulmoner hastalık öyküsü yoktu. Sigara öyküsü yoktu. Ev hanımıydı ve geçmişte herhangi bir işte çalışma öyküsü yoktu. Tarım ve hayvancılık öyküsü yoktu. Evcil hayvan besleme öyküsü yoktu. Geçirilmiş çocukluk çağı enfeksiyon öyküsü yoktu. Geçirilmiş tüberküloz ya da temas öyküsü yoktu. Ailede pulmoner hastalık öyküsü yoktu. Alkol kullanım öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde oskültasyonda bilateral bazallerde velcro raller işitildi. Çomak parmak yoktu. Parmak ucu saturasyonu oda havasında %96 ölçüldü. Akciğer grafisinde kardiyotorasik oranda artış, bilateral periferik tarzda retiküler dansite artışları izlendi. (Resim 1) Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı akciğer tomografisi (YÇBT): “ Her iki akciğerde tüm zonlarda interstisyel akciğer hastalığı ile uyumlu subplevral interstisyumda kalınlaşmanın eşlik ettiği interlobuler ve intralobuler septalarda kalınlaşma ve eşlik eden bal peteği görünümleri izlenmektedir.” şeklinde raporlandı. (Resim 2-3-4) Laboratuvar tetkikleri “Sedimentasyon: 56, Romatoid Faktör (RF): 210, CCP >300, ANA granüler patern : pozitif” şeklinde sonuçlandı. Solunum fonksiyonları testinde (SFT): FEV1:%65 FVC:%56 FEV1/FVC: %90 Orta obstrüksiyon ve orta restriksiyon izlendi. Karbonmonoksit difüzyon testinde DLCO/VA: %88 olarak sonuçlandı. Hastada romatoid artrit ilişkili interstisyel fibrozis tanısıyla nintedanib 150 mg 2x1 tedavisine başlandı. Hastanın takiplerinde nintedanib kullanımı sırasında bulantı, kusma ve iştahsızlık gibi gastrointestinal sisteme ait yan etkiler ortaya çıkması üzerine nintedanib tedavisinde 150 mg 1x1 pozolojiye geçildi ve ek önerilerde bulunuldu. Takiplerinde hastanın şikayetlerinin devam etmesi ve 2 aylık nintedanib tedavisi süresince 10 kilo kaybı yaşaması üzerine nintedanib tedavisi sonlandırıldı. Hastadan güncel SFT ve karbonmonoksit difüzyon testi istendi. FEV1:%92 FVC:%87 FEV1/FVC:%86 DLCO/VA: %106 olarak sonuçlandı. Hastaya çekilen kontrol YÇBT’de önceki bulguların belirgin farklılık göstermeksizin sebat ettiği görüldü. Hastaya pirfenidon 400mg 4x1 tedavisi başlandı ve doz titrasyon ile artırılması planlandı. Hastanın takiplerinde herhangi bir şikayeti oluşmadı. Hastanın takipleri devam etmektedir.

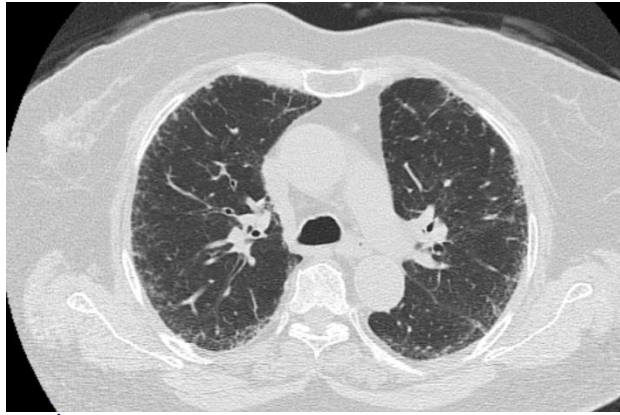
TARTIŞMA

İAH'da antifibrotik tedavi seçeneği olarak tüm dünyada kabul gören etken maddeler pirfenidon ve nintedanibdir. Bu iki ilacın yan etki profili açısından bazı farklılıkları vardır. Tedaviye başlangıçta iki ilaçtan birini seçerken hastaya bu etkiler anlatılmalıdır. Nintedanib daha çok karın ağrısı, bulantı, kusma, ishal, iştahsızlık, kilo kaybı gibi GİS yan etkileri gösterirken pirfenidon deri döküntüleri, fotosensitivite gibi yan etkiler yapabilir(1). Her iki ilaç tedavisi de karaciğerden metabolize olduğu için karaciğer enzimleri açısından yakın takip gerektirir. Bizim olgumuzda olduğu gibi yan etkilerin görülmesi ve kan tablosunun bozulması gibi durumlarda hastalarda tedavinin etkin dozunun daha altına düşmemek şartıyla ilaç dozu azaltılabilir ve hatta yan etkilerin devam etmesi durumunda tedaviler arası geçiş yapılabilir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Fibrozis, Romatoid Artrit, Antifibrotik Tedavi, Pirfenidon, Nintedanib



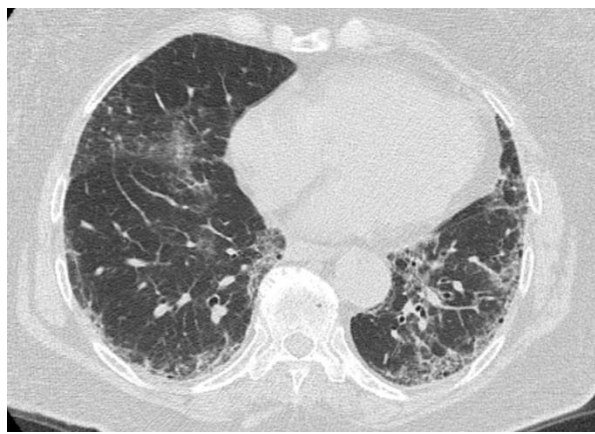
RESİM-1



RESİM-2



RESİM-3



RESİM-4

KAYNAKÇA:

1. Okumuş, N. ve Bingöl, Z. (2018). Türk Toraks Derneği İdiyopatik Pulmoner Fibrozis Tanı ve Tedavi Uzlaşı Raporu, Türk Toraks Derneği

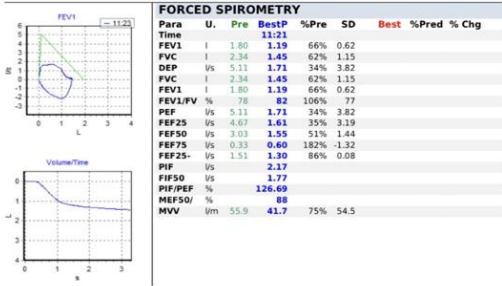
Ra Akciğer Tutulumu OS – 007

Büşra Güngör, Deniz Çelik, Özkan Yetkin, Hüseyin Lakadamyalı

Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Alanya

GİRİŞ:

Romatoid artrit (RA) sık görülen otoimmün ve inflamatuvar kollojen doku hastalığıdır. Özellikle 4.-5. dekatlarda pik yapar. Kadınlarda iki kat daha fazla görülür. Simetrik eklemlerde inflamatuvar artrit ile seyretmekle birlikte çeşitli eklem dışı bulguları olan sistemik bir hastalıktır. Romatoid artritli hastalarda plöropulmoner tutulum, akciğerde romatoid nodüller, interstisyel pnömonitis ve fibrozis, küçük hava yolları hastalığı, pulmoner vaskülit, bronşiolitis, pulmoner hipertansiyon ve plevral tutulum şeklinde karşımıza çıkabilir. Plöropulmoner tutulum RA'in en sık görülen eklem dışı bulgusudur. Biz olgumuzda 20 yıldır RA sebebiyle takip edilen hastada görülen akciğer tutulumunu sunmayı amaçladık. OLGU: 20 yıldır romatoid artrit tedavisi alan 79 yaşında kadın hasta polikliniğimize erken yorulma, efor dispnesi ve nonproduktif öksürük şikayetiyle başvurdu. Anamnez derinleştirildiğinde bilinen hipertansiyon, astım hastalığı öyküsü olduğu öğrenildi. Ev hanımı olan ve daha önce herhangi bir işte çalışmayan hastanın, sigara ve alkol kullanmadığı, bilinen alerji öyküsü olmadığı, ailede pulmoner hastalık öyküsü olmadığı öğrenildi. Daha önce metotrexat kullanan hasta 5 yıldır akciğer tutulumu için rituksimab kullanıyordu. Muayenesinde oskültasyonda bazallerde bilateral velcro ral işitildi. Parmak ucu saturasyonu oda havasında %96 olarak ölçüldü. Laboratuvarında CRP:4,2 ÜRE:29 Kreatinin:0,76 ALT:32 AST:28 Romatoid Faktör (RF):>1568 ve CCP:234 bulundu. Solunum fonksiyon testi (SFT) FEV1:%66, FVC:%62, FEV1/FVC:%82(Resim1) Difüzyon testi DLCO/VA:%86 olarak sonuçlandı.(Resim 2)



Resim 1

		Ölçüm	Bekl.	%Beklenen	Z score
DLCO PB	ml/min/mmHg	13,42	17,92	75	-1,59
DLCO dışı	ml/min/mmHg	13,59	17,92	76	-1,52
VA	L	3,84	4,31	89	-0,83
KCO	ml/min/mmHg/L	3,54	4,13	86	-0,94
TV(DLCO)	L	1,50	2,55	59	-2,98
TLC(DLCO)	L	4,01	4,70	85	-1,07
RV(DLCO)	L	2,60	2,08	125	0,79
RV/TLC(DLCO)	%	64,9	44,7	145	2,21

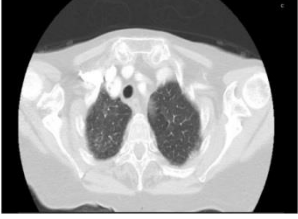
Resim 2

Çekilen akciğer grafisinde orta ve alt zonda daha belirgin olan retitüler dansite artışı izlendi.(Resim 3)



Resim 3

Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT)'si: "Her iki akciğerde alt loblarda belirgin, subplevral bölgelerde interlober - intralobuler septalarda kalınlaşmalar, parankimde subplevral alanlarda yer yer bal peteği görünümü izlendi." şeklinde raporlandı.(Resim 4-5-6-7)



Resim 4



Resim 5



Resim 6



Resim 7

Hastaya romatoid artrit ilişkili interstisyel akciğer hastalığı tanısıyla endikasyon dışı ilaç başvurusu yapıldı. Alınan onay ve onam sonrasında antifibrotik tedavi olarak nintedanib 150 mg 2x1 başlandı. Hastada takiplerinde herhangi bir yan etki izlenmedi. Tedavisi ve takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA:

Akciğerler içerdiği yoğun bağ dokusu ve vasküler yapılar nedeniyle kollojen doku hastalıklarında çok sık tutulum göstermektedir..Bu tutulum plevra, hava yolları ve vasküler lezyonlar şeklinde karşımıza çıkabilir.RA'le ilişkili pulmoner hastalıklar (plörezi, parenkimal nodül, interstisyel tutulum, hava yolu hastalığı gibi) bu hastaların morbidite ve mortalitesini arttırmaktadır.RA hastalarında pulmoner tutulumun erken saptanması için rutin akciğer grafisi,SFT ve semptom takibi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ra Akciğer Tutulumu

FİBROTİK İNTERSTİSİYEL AKCİĞER HASTALIKLARI VE AKCİĞER KANSERİ İLİŞKİSİ OLGU SUNUMU OS – 008

Fatma Müge Batı Alyurt

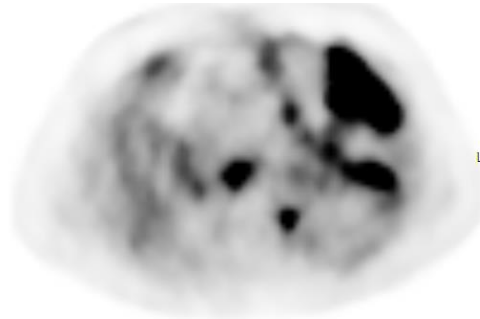
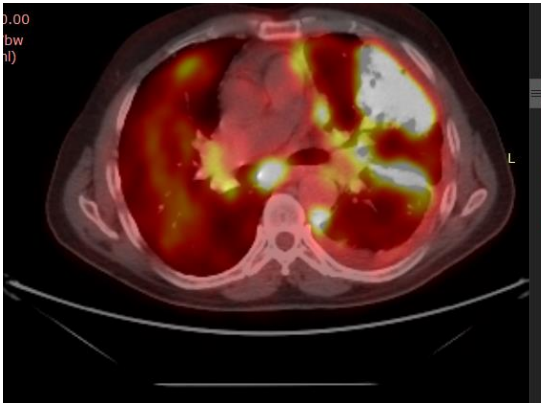
SBÜ Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi – İstanbul

GİRİŞ

Fibrotik interstisiyel akciğer hastalıkları progressif, mortalitesi yüksek bir grup hastalıktır. İdiyopatik İnterstisiyel Fibrozis (İPF) de akciğer kanseri gelişimi ile ilgili veriler olmakla birlikte fibrozis İAH larda da akciğer kanseri riski artmaktadır. Fibrotik NSIP tanısıyla takip edilen ve uzun süre immunsupresif alan bir hastada hızlı gelişen ve oldukça mortal seyreden akciğer kanseri olgusunu bu hastalarda da mortalitenin bir sebebi olarak akciğer kanseri olabileceğini göstermek adına sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

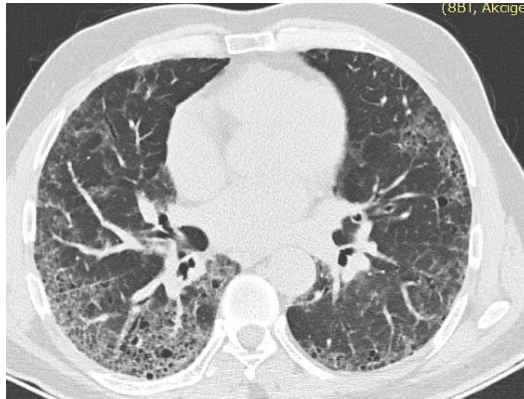
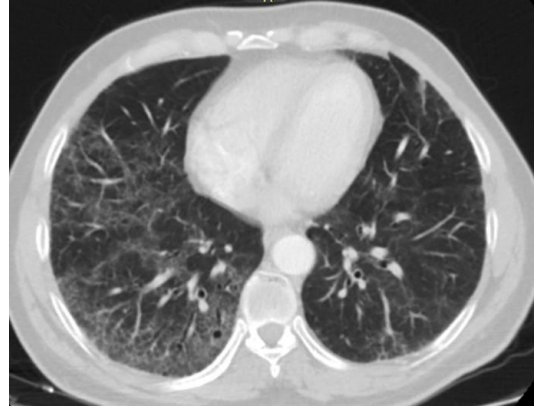
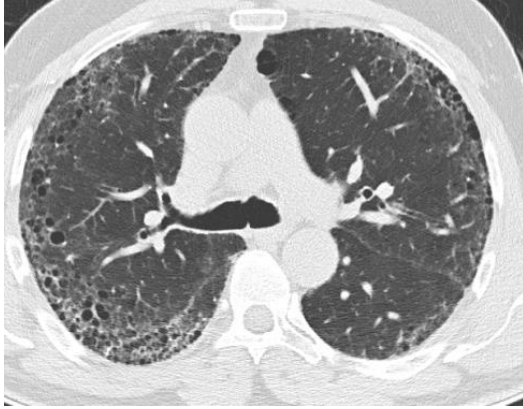
51 yaşında erkek hasta, sırt ağrısı şikayetiyle hastanemize 2016 yılında başvurdu. Hastanın 40 paket/yıl Sigara öyküsü mevcut. Fizik muayenede solunum sesleri doğal, clubbing + idi. Bir ay kadar evde muhabbet kuşu besleme öyküsü vardı. Hastanın çekilen Toraks BT'sinde fibrozisi, bal peteği olması üzerine İAH açısından tetkik edildi (resim1). Kollojen markerları negatifti. Bronkoskopik BAL da; makrofaj %65, PNL %12,5 eozinofil %11, lenfosit %10 idi. Hasta interstisiyel akciğer hastalıkları konseyinde görüşüldü. Sağ üst ve alt lobdan kama biyopsi yapıldı, patolojik tanı; subplevral fibrozis ve kronik inflamasyon olarak raporlandı. Tekrar multidisipliner konseyde görüşülen hasta NSIP- DIP kabul edilerek tedavi olarak metilprednizolon başlandı. 7 ay sonra fonksiyonel ve radyolojik kötüleşme üzerine tedaviye azotioprin eklendi. 25.08.2021 tarihinde SFT değerlerinin bozulması üzerine tedavisine OFEV 150 mg/gün 2x1 eklendi. Azotiopirin tedavisine devam edildi. 2022 yılı 9. Ay akciğer tomografisinde parankim de fibrozisin progresyonu dışında önemli bir bulgu yok iken (resim2) hasta 3 ay sonra nefes darlığının artması, sırt ağrısının olması üzerine tekrar başvurdu. PA- AG istendi. Sol akciğer orta alt zonda konsolidasyon görülmesi üzerine PET istendi. PET'te sol akciğer üst lob anterior-süperior- lingular segment düzeyi periferik subplevral alanda aksiyal genişliği 65x38 mm ölçülen suvmax (23,65) olan konsolide görünümlü lezyon tespit edildi. Mediastende subkarinal, bilateral paratrakeal, bilateral hiler sağ üst paratrakeal lokalizasyonda artmış FDG tutulumu gözlenen LAP saptandı (resim3). Subkarinal LAP'a EBUS yapıldı. Patoloji sonucu Küçük hücre dışı karsinom tanısı geldi. TTF-1 pozitifliği ile akciğer kaynaklı adenokanser olarak değerlendirildi. Hasta onkolojiye konsülte edildi. Kemik metastazı için RT planlandı. Ancak hastanın solunumsal semptomlarının kötüleşmesi üzerine yüksek akım oksijen, CPAP tedavisi altında takipne ve hipokside kötüleşme olunca mekanik ventilatöre geçildi. Hasta YBÜ'de akciğer kanseri tanısı sonrası 5. gününde eksitus oldu.



SONUÇ – TARTIŞMA:

İPF dışı fibrozan İAH tanı ve yönetimi zordur. İAH hastaları üzerinde yapılan bir çalışmada İPF dışı İAH tanısı alan hastaların %18-32'sinde progresif fibrozis geliştiği tahmin edilmiştir (Wijsenbeek M, Kreuter M, Olson A, Fischer A, Bendstrup E, Wells CD, Denton CP, Mounir B, Zouad-Lejour L, Quaresma M, Cottin V. Progressive fibrosing interstitial lung diseases: current practice in diagnosis and management. Curr Med Res Opin. 2019 Nov;35(11):2015-2024). İPF dışı progressif fibrozisle seyreden İAH' nın seyri İPF ye benzerdir. İPF akciğer kanseri prevalansı %3-48 akciğer kanseri İPF'li olgularda 5-7 kat fazla görülebilir. İPF tanısından 1-5-10 yıl sonra akciğer kanseri riski giderek artmaktadır. İPF'li hastalarda gelişen skar dokusu kanser oluşturabilirken kanser olan hastalarda İPF gelişebilmektedir. İPF dışı fibrozan İAH için akciğer kanser sıklığı ile ilgili net bir veri yoktur. Ancak gelişen fibrozis nedeniyle bu hastalarda akciğer kanser gelişim riski artması olasıdır. Sunulan hasta aynı zamanda uzun süre immunsupresif tedavi almıştır. Vaka bazında yapılmış bazı çalışmalarda immünsupressif tedavilerin de kanser gelişim riskini artırdığı bildirilmekle birlikte kesin bir ilişki kurulamayacağı da bildiren yayınlar mevcuttur (The relationship between cancer and medication exposures in systemic lupus erythaematosus: a case-cohort study. Bernatsky S, Joseph L, Boivin JF, Gordon C, Urowitz M, Gladman D, Fortin PR, Ginzler E, Bae SC, Barr S, Edworthy S, Isenberg D, Rahman A, Petri M, Alarcón GS, Aranow C, Dooley MA, Rajan R, Sénécal JL, Zummer M, Manzi S, Ramsey-Goldman R, Clarke AE Ann Rheum Dis. 2008;67(1):74.) Fibrotik interstisiyel akciğer hastalığına sahip hastalar da İPF hastaları gibi kanser riski yüksek hastalardır. Bu vakada da görüldüğü gibi yakın radyolojik takibe rağmen ileri evrede prezente olan agresif akciğer kanseri gelişen vakalar olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: BALPETEĞİ, FİBROZİS, AKCİĞERKANSERİ, İPF



İDİYO PATİK PULMONER FİBROZİSLİ HASTALARIN GEÇ TANI ALMASI VE TEDAVİSİ OS – 009

İpek İdil Sönmez, Deniz Celik, Hüseyin Lakadamyalı, Özkan Yetkin

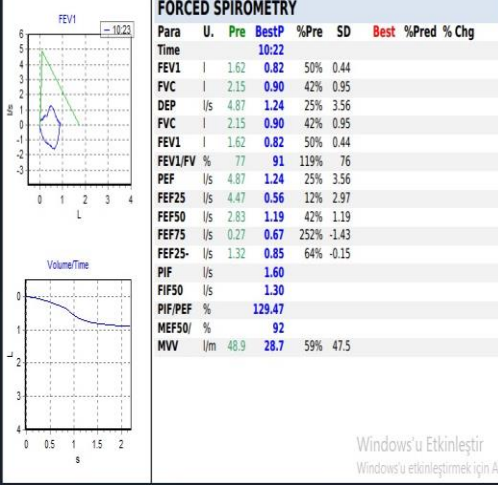
Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Alanya

GİRİŞ:

İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF), nedeni bilinmeyen, kötü prognozlu, ileri fibrozisle karakterize, kronik, ilerleyici ve geri dönüşümsüz bir akciğer hastalığıdır. Genel olarak ileri yaş erişkin hastada nefes darlığı ile ortaya çıkar. İPF'nin spesifik nedeni bilinmemekle birlikte, hastalığın gelişiminde rol aldığı düşünülen bazı risk faktörleri tanımlanmıştır. Bu risk faktörleri arasında genetik mutasyonlar ve sigara dumanı başta olmak üzere çevresel veya mesleki maruziyetler, viral ve bakteriyel enfeksiyonlar, kronik mikroaspirasyon, yaşlanma, hücreler ve moleküler düzeyde meydana gelen değişiklikler sayılabilir. İPF'de efor dispnesi en belirgin yakınmadır. Nefes darlığı genellikle sinsi şekilde ortaya çıkar. Öksürük sık görülen ve rahatsız edici düzeylerde olabilen bir yakınma olarak eşlik eder. Bu olguda artan dispne ve öksürük şikayetleri ile sık poliklinik başvuruları olan, sık sık pnömoni tanısı ve tedavisi alan hastamızın yapılan ileri tetkikleri sonucu İPF tanısı ve tedavi alma sürecini sunmayı amaçladık.

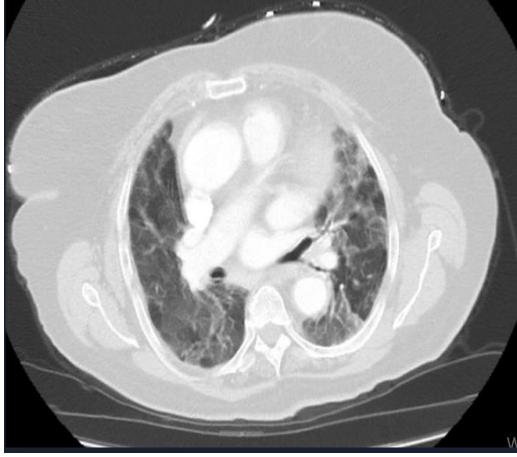
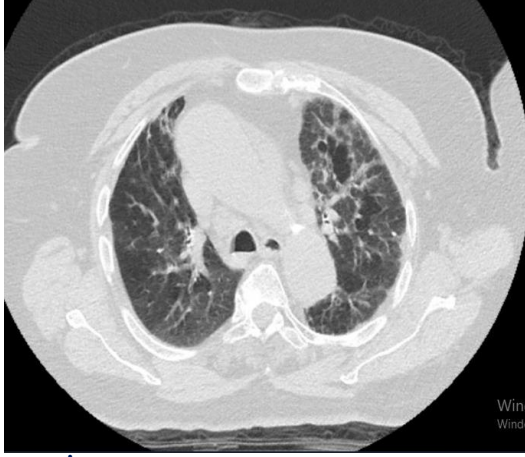
OLGU :

85 yaş kadın hasta, son bir yıldır halsizlik, eforla artan dispne, son bir haftadır istirahatte dahi olan dispne ve giderek artan kuru öksürük şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Bilinen hipertansiyon ve anksiyete bozukluğu tanısı mevcuttu. Sigara öyküsü yoktu. Geçmişte uzun süre çiftçilik yapmıştı. Bilinen çocukluk çağı pulmoner enfeksiyonu yoktu. Ailede pulmoner hastalık öyküsü yoktu. Geçirilmiş tüberküloz ya da temas öyküsü yoktu. Bilinen alerji öyküsü yoktu. Evcil hayvan bakım öyküsü yoktu. Hastanın fizik muayenesinde her iki akciğerde bazallerde velcro ralleri ve orta zonda ronküsler oskulte edildi. Takipneik ve saturasyonu oda havasında %93 ,eforla saturasyonu %65 idi. Laboratuvarında akut faz reaktanları, böbrek-karaciğer fonksiyon testleri ve hemogram değerleri normal sınırlarda idi. Akciğer grafisinde üst, orta ve alt mediastende genişleme, hiler bölgede dolgunluk, alt zonlarda daha belirgin olma üzere her iki akciğerde retiküler dallanma artışlar izlendi (RESİM 1). Solunum fonksiyon testinde FEV1 : %50 FVC : %42, FEV1/FVC :%91 olarak ölçüldü (RESİM 2). Karbonmonoksit difüzyon testinde DLCO/VA :%65 olarak ölçüldü. Hastanın son 1 yıl içerisinde ikisi acil servise sekiz defa polikliniğe olmak üzere on kez başvurusu olmuştu. Hastanın daha önce özellikle kış aylarında olmak üzere çeşitli antibiyotik kullandığı ancak semptomlarında rahatlamada olmadığı saptandı. Poliklinik başvurusunda kontrastsız toraks bt ve yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisinde ' Her iki akciğer subplevral yüzlerde daha belirgin olmak üzere intra ve interlobüler septal kalınlaşmalar raporlandı (RESİM3-4). 'Akciğer bulguları UIP patern ile uyumludur.' şeklinde yorumlandı. Bunun üzerine hasta romatoloji bölümüne romatolojik hastalıklar açısından değerlendirilmek üzere konsülte edildi. Hastadan romatolojik markerlar bakılmak üzere tetkikleri istendi. RF: negatif, ANA profili: negatif , kompleman C3-C4 : negatif, anti-ccp : negatif, Anti-ds DNA: negatif saptandı. Hastada spesifik romatizmal hastalık saptanmadı. Değerlendirmelerimiz sonucu tanı İPF olarak kesinleştirildi. Hastamızda antifibrotik tedavi olarak pirfenidon başlandı. Düşük doz (4x200) pirfenidon tedavisi verilip bir hafta sonra kontrole çağrıldı. BFT ve KCFT test sonuçları normal görülüp yakınmaları olmayan, yan etki izlenmeyen hastanın ilaç dozu artırıldı. Hastaya pnömokok ve influenza aşısı önerildi.



Bilateral bazalde daha belirgin ve orta üst zonlara doğru ilerleyen retiküler dansite artışı
(RESİM 1)

(RESİM 2)



(RESİM3 - 4): Her iki akciğerde mozaik atenüasyon değerleri mevcuttur. Her iki akciğerde subpleval yüzlerde daha belirgin olmak üzere interlobüler-intralobüler septal kalınlaşmalar izlenmiştir. Her iki akciğerde büyüğü sağda alt lob apikal segment düzeyinde 13 mm çapında olmak üzere birkaç adet parankimal-subpleval hava kisti izlenmektedir.

TARTIŞMA:

İPF'nin Türkiye'de görülme sıklığı 100 binde 5 oranındadır. Ancak bizim olgumuzda da görüldüğü gibi İPF havayolunu tutan diğer göğüs hastalıklarıyla karıştırıldığı için bu oranın daha yüksek olma ihtimali göz önünde bulundurulmalıdır. Kesin bir tedavisi olmamakla birlikte tedavi konusunda önemli gelişmeler yaşanmaktadır. Son yıllarda geliştirilmiş ilaçlarla (pirfenidon ve nintedanib) hastaların yaşam süresi uzatılmış, atak geçirme sıklığı ve şiddeti azalmış, hastalarımızın hastaneye yatışları azalmıştır.

Anahtar Kelimeler: İPF, PNÖMONİ, PİRFENİDON

İDİOPATİK PULMONER FİBROZİSLİ HASTALARIN GEÇ TANI ALMASI VE TEDAVİSİ OS – 010

Melike Çiçek, Deniz Çelik, Hüseyin Lakadamyalı, Özkan Yetkin

Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı - Alanya

GİRİŞ:

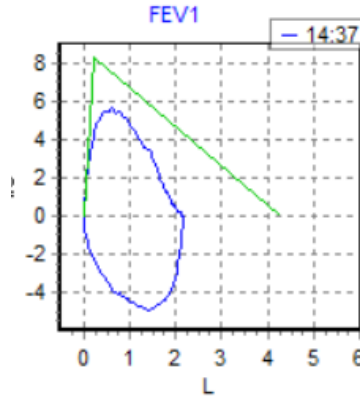
İdiyopatik pulmoner fibroz (İPF), halen etyolojisi bilinmeyen, kötü prognozlu, ileri derecede fibroz ile karakterize, kronik ve ilerleyici bir akciğer hastalığıdır. İdiyopatik interstisyel pnömoniler içinde özellikleriyle en önemli grubu oluşturur. İPF'nin spesifik nedeni bilinmemekle birlikte, hastalığın gelişiminde rol aldığı düşünülen bazı risk faktörleri tanımlanmıştır. Bu risk faktörleri arasında genetik mutasyonlar, ileri yaş, erkek cinsiyet, sigara içilmesi, çevresel veya mesleki maruziyetler, kronik mikroaspirasyon, viral ve bakteriyel infeksiyonlar sayılabilir

OLGU:

61 yaşında erkek hasta, son 2-3 yıldır olan kuru öksürük ve nefes almakta zorlanma şikayeti ile poliklinik başvurusu oldu. Koroner arter hastalığı, diabetes mellitus ve hipertansiyonu mevcut. Geçirilmiş tüberküloz ya da temas öyküsü yoktu. Muayenesinde alt zonlarda inspiryumda ralleri mevcuttu. Yüksek çözünürlüklü akciğer tomografisinde her iki akciğerde interstisyel akciğer hastalığıyla uyumlu tüm zonlarda izlenen interlobüler ve intralobüler septalarda kalınlaşma izlendiği raporlandı. Bulgular interstisyel akciğer hastalığı ile uyumluydu. Hastada bağ dokusu hastalığı varlığı araştırıldı. RF, ANA profil, Kompleman, HLA B27, CCP ve anti DS-DNA normal bulundu. Romatoloji konsültasyonunda hastada aktif romatolojik hastalık düşünülmedi. Solunum fonksiyon testi (SFT) FEV1 :%61 FVC:%49 FEV1/FVC %96 (şekil1) olarak sonuçlandı ve diffüzyon testinde DLCO/VA:%60 restriktif patern mevcuttu. Hastaya IPF tanısıyla nintedanip 2*150 mg başlandı. Hastada ilaç yan etkisi olmadı. Hasta 9aydır 2x150mg nintedanip ile takip edilmekte. Kontrolde FEV1:%86 FVC:%87 FEV1/FVC :%80 (şekil2) DLCO/VA:%91 hastalığın seyrindeki solunum fonksiyon testinde ve diffüzyon testinde anlamlı iyileşme mevcuttur.

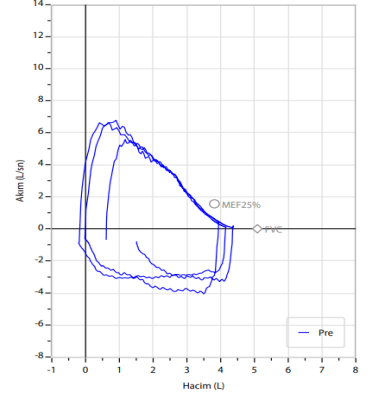
FORCED SPIROMETRY

Para	U.	Pre	BestP	%Pre	SD	Best	%Pred	% Chg
Time			14:36					
FEV1	l	3.40	2.08	61%	2.26			
FVC	l	4.39	2.15	49%	3.24			
DEP	l/s	8.25	5.64	68%	7.01			
FVC	l	4.39	2.15	49%	3.24			
FEV1	l	3.40	2.08	61%	2.26			
FEV1/FV	%	78	96	124%	77			
PEF	l/s	8.25	5.64	68%	7.01			
FEF25	l/s	7.29	5.46	75%	5.90			
FEF50	l/s	4.38	4.52	103%	2.89			
FEF75	l/s	0.86	2.42	280%	-0.67			
FEF25-	l/s	2.85	4.26	149%	1.49			
PIF	l/s		4.93					
FIF50	l/s		4.46					
PIF/PEF	%		87.47					
MEF50/	%		101					
MVV	l/m	113.	72.7	64%	112.			

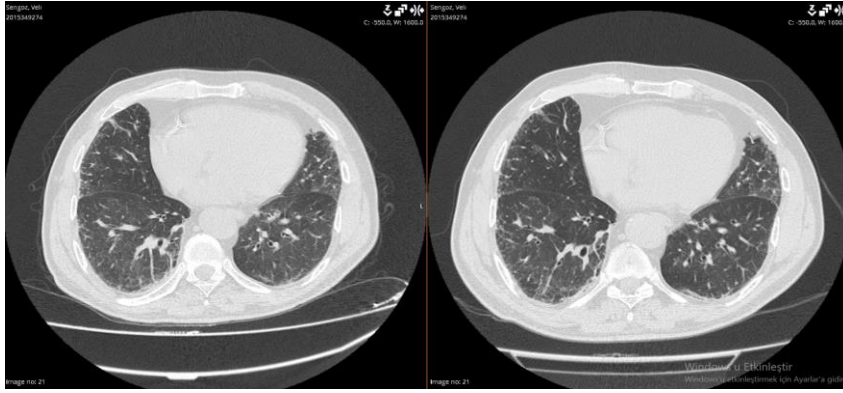


Şekil 1: sft 02.06.2023

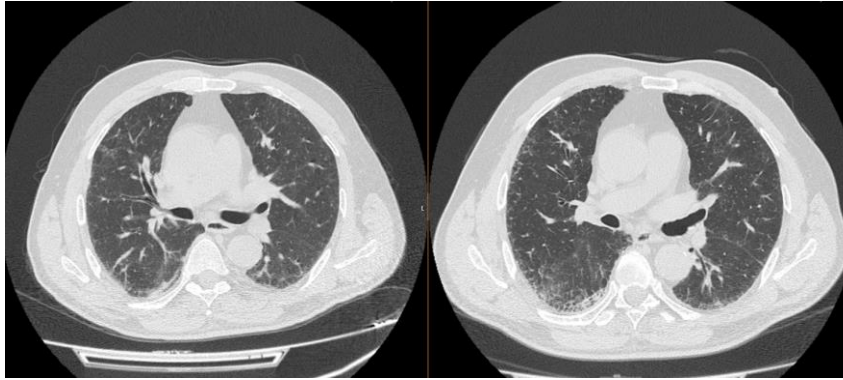
	Ölçüm	Bekl.	%Beklenen	z score	
FVC	L	4,41	5,09	87	-1,08
FEV1	L	3,54	4,12	86	-1,14
FEV1/FVC%	%	80,1	81,3	99	-0,19
FEV1/VCmax%	%	80,1	81,3	99	-0,19
FEF25-75%	L/s	3,45	4,07	85	-0,56
PEF	L/s	6,78	-	-	-



Şekil 2 : sft 19/03/2024



Şekil 3a: soldaki HRCT tedavi öncesi, sağdaki HRCT Nintedanip kullanımı sırasında



Şekil 3b :soldaki HRCT tedavi öncesi , sağdaki HRCT nintedanip kullanımı sırasında

Bilateral akciğer parankiminde tüm lob ve segmentlerde alt loblarda belirgin periferlerde subpleval fibrotik bantlar,inter-intralobüler septal kalınlaşmalar, minimal bal peteği görünümleri .Radyolojiye sözel olarak danışıldı olası UIP paterninde düşünüldü. Bir önceki tetkikle karşılaştırmada bulgularda belirgin farklılık saptanmıştır. (şekil 3a ve şekil 3b)

TARTIřMA

Antifibrotik ajanlar olan nintedanip ve pirfenidon FDA tarafından idiyopatik akcięer fibrozisi tedavisinde onaylanmıřtır. Yapılan alıřmalarda antifibrotik tedaviler ile alevlenmenin azaldığı ve solunum fonksiyonlarındaki kayıpların yavaşladığı bildirilmiřtir. alıřmalarda solunum fonksiyon testinde ve DLCO da belirgin düzelme izlenmemiřtir. Bu hastamızda solunum fonksiyonlarında anlamlı iyileřme ve tomografisinde daha yavaş ilerleme gözlenmiřtir. Bu olguyu sunma amacımız solunum fonksiyon testi ve diffüzyon testinde izlenen belirgin düzelmeyi bildirmektir.

Anahtar Kelimeler: Solunum fonksiyon testi

SİNSİ İLERLEYEN HASTALIK : İDİYOPATİK PULMONER FİBROZİS
OS – 011

Melis Sahillioğulları, Deniz Çelik, Hüseyin Lakadamyalı, Özkan Yetkin

Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı – Alanya

GİRİŞ:

İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF), halen etyolojisi bilinmeyen, kötü prognozlu, ileri derecede fibroz ile karakterize, kronik ve ilerleyici bir akciğer hastalığıdır. Genel olarak ileri yaş erişkin hastada nefes darlığı ile ortaya çıkar. Nefes darlığı genellikle sinsî şekilde ortaya çıkar. Öksürük sık görülen ve rahatsız edici düzeylerde olabilen bir yakınma olarak eşlik edebilir. Bu olguda pnömoni tanısı ile aldığı antibiyoterapi sonrası polikliniğimize kontrol amaçlı başvuran hasta İPF tanısı ve tedavisini alma sürecini sunmayı amaçladık.

OLGU :

71 yaş kadın hasta, dış merkezde pnömoni tanısı ile antibiyoterapi tedavisi başlanıp şikayetlerinde belirgin gerilememe olmaması üzerine tarafımıza başvurdu. Başvuruda kuru öksürük ve nefes darlığı şikayetleri mevcuttu. Bilinen hipertansiyon, tip 2 diyabetes mellitus ve mevsimsel alerjik rinit öyküsü mevcuttu. Sigara kullanım öyküsü yoktu. Uzun süre çiftçilik yapmıştı. Bilinen çocukluk çağı enfeksiyonu yoktu. Ailede pulmoner hastalık öyküsü yoktu. Geçirilmiş tüberküloz ya da temas öyküsü yoktu. Daha önce raporlanmış olan lökotrien reseptör antagonisti ve desloratadin etken maddeli antihistaminik içeren ilaçları mevcuttu. Hastanın son 4 yıl içerisinde ciddi solunum semptomları ile acile başvurusu olmayıp, son 1 ay içerisinde biri dış merkeze olmak üzere 2 kez göğüs hastalıkları polikliniğine başvurmuş. Hastanın fizik muayenesinde her iki akciğerde velcro ralleri ve bazalarda ronküsleri oskülte edildi. Solunum sayısı artmıştı. Saturasyonu oda havasında %93 idi. Hastanın tarafımıza yapılan poliklinik başvurusunda kontrol PA akciğer grafisinde orta ve alt mediastende transvers çap artışı, özellikle sağ hiler bölgede dolgunluk, alt zonlarda daha belirgin olmak üzere her iki akciğerde retiküler dallanma artışları izlendi.(Resim1). Bakılan kan tetkiklerinde (hemogram ve biyokimya testleri) enfektif parametreleri, böbrek-karaciğer fonksiyon testleri ve hemogram değerleri normal sınırlarda idi. Solunum fonksiyon testinde FEV1 : %54, FVC : %48, FEV1/FVC :%86 ve diffüzyon testinde DLCO/VA: %69 olarak ölçüldü. Hastanın tarafımızca çektilen PA akciğer grafisinde İPF den şüphelenilmesi üzerine kontrastsız toraks tomografisi ve yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisi çekildi. BT'si ' Her iki akciğer bilateral akciğer parankiminde sağ akciğer alt lob posterobazal segmentte belirgin olmak üzere üst loblarda da izlenen subplevral alanda arayüz bulguları ile birlikte fibrotik değişiklikler ve intra-interlobüler septal kalınlaşmalar ve hafif buzlu cam dansite artımları tespit edilmiştir. Bu bulgular İnterstisyel Fibrozis hastalığı açısından anlamlıdır.' şeklinde raporlandı.(Resim 2-3-4) Bunun üzerine hasta romatoloji bölümüne romatolojik hastalıklar açısından değerlendirilmek üzere konsulte edildi. Hastadan romatolojik markerlar bakılmak üzere tetkikleri istendi. Kan tetkiklerinde RF: negatif, ANA profili: negatif , kompleman C3-C4 : negatif, anti-ccp : negatif, Anti-ds DNA: negatif saptandı. Bu tetkikler ve romatolojide yapılan muayenesi sonucu spesifik romatolojik hastalığı saptanamayan hastaya tarafımızca tanısı İPF tanısı kesinleştirilip antifibrotik tedavi olarak pirfenidon tedavisi başlandı. Hastadan sık kontroller ile BFT KCFT tetkikleri görüldü. Hastaya zatürre ve yıllık grip aşılıarı önerildi.

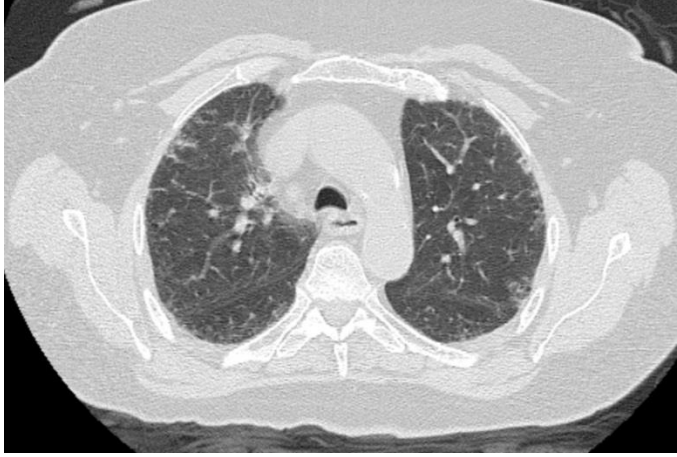
TARTIŞMA-SONUÇ:

İPF tanı ve tedavisinde yaklaşımlar günden güne gelişim göstermektedir. Ancak, özellikle tanıda multidisipliner yaklaşım önemini korumaktadır. İPF tanısı zor ve insidansı düşük bir hastalık olması sebebiyle kuru öksürük nefes darlığı gibi şikayetlerle başvuru sonrası hekim tarafından şüphelenilmesi ile gidilir. İPF hastalığı başlangıçta genellikle sinsi ya da sessiz seyretme eğilimi gösterir. Bizim olgumuzda yıllarca semptom göstermeksizin sinsi ilerleyen İPF'li hastada, aldığı pnömoni tanısı ile hastaneye başvurusu sonrası semptomlarında belirginleşme olup pnömoni tedavisi sonrası nefes darlığı, öksürük gibi semptomlarında gerilememe olmaması üzerine tarafımızca yapılan kontrol tetkikler ve şüphelenilmesi üzerine yapılan ileri tetkikleri ile tanı konmuştur. Hastaya tarafımızca antifibrotik tedavi olarak 4x200mg dozunda pirfenidon başlandı . Hastaya yan etkiler açısından sık kontroller yapıp doz artırılması planlandı.

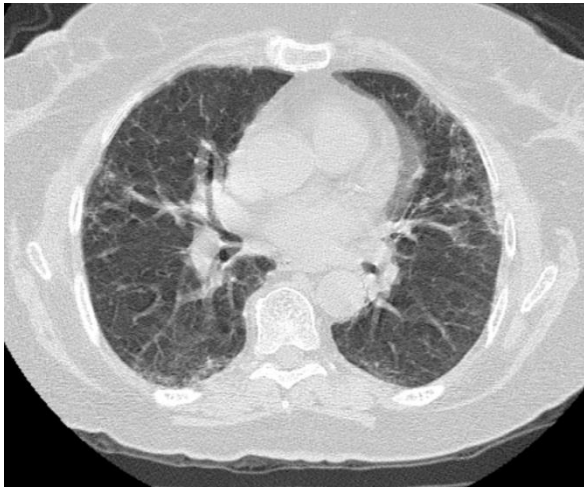
Anahtar Kelimeler: İDİYOPATİK PULMONER FİBROZİS, İLERLEYİCİ DİSPNE, ANTİFİBROTİK TEDAVİ



Resim 1



Resim 2



Resim 3



Resim 4

Nadir Bir İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Plöroparankimal Fibroelastozis OS – 012

Kamala Baylarova, Sevinç Sarınc

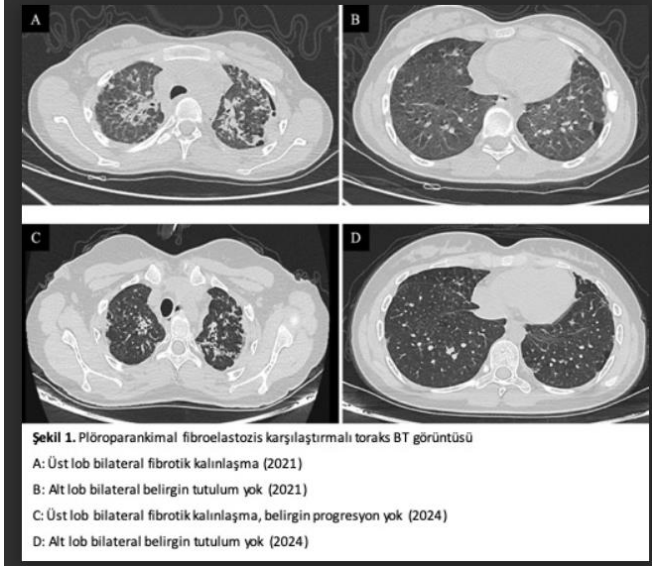
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı – Ankara

GİRİŞ:

Plöroparankimal fibroelastozis (PPFE) nadir görülen, idiopatik, çoğunlukla üst lob visseral plevra ve parankimin fibrozisi ile karakterize bir antite olup, Frankl ve ark. tarafından tanımlanmıştır. (1) Cinsiyet arasında farklılık görülmez. Genelde orta yaş grubu hastalar bildirilmiştir ve çocukluk çağında oldukça nadir görülmektedir. Sekonder PPFE ise akciğer ve hematopoetik hücre transplantasyonu sonrası geç dönemde ortaya çıkan infeksiyöz olmayan bir komplikasyon olarak tanımlanmıştır. Toplum genelindeki prevalansı % 0.06 olarak tahmin edilmektedir. Sigara, risk faktörü olarak gösterilememiş, semptomların başlaması ile tanı arasındaki süre ortalama 2 – 3 yıl olarak bildirilmiştir. En yaygın semptomları ilerleyici efor dispnesi, öksürük (çoğunlukla kuru), plevral göğüs ağrısı ve kilo kaybıdır. Olguların %25 – 59.6’sında spontan pnömotoraks, pnömomediastinum görülmekte, bazen pnömotoraks hastalığın ilk belirtisi olmaktadır. (2) İdiopatik pulmoner fibrozis (IPF) ile kıyaslandığında spontan pnömotoraks insidansı PPFE’de bariz olarak daha yüksektir. (3) Üst loblardaki fibrozis ve hacim kaybına bağlı olarak göğüs ön duvarında “düz göğüs” deformitesi gelişmekte, hastaların %25’de “clubbing” görülmektedir. Radyolojik olarak toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral apikal plevral kalınlaşma, subpleval retiküler anormallik, hiler yapıların yukarı doğru çekilmesi, sekonder trakea deviyasyonu görülmektedir. PPFE klasik olarak subpleval bir dağılım gösterdiği bilinmektedir, ancak patoloji preparatlarında fibroelastozun peribronşiyal yayılımı da sık görülmekte, bu durum aynı zamanda tanı amaçlı kriyobiopsi ve hatta transbronşiyal biyopsinin değerini açıklamaktadır. Akciğer fonksiyon testlerinde en sık görülen bulgu zorlu vital kapasite (FVC), total akciğer kapasitesi (TLC) ve karbonmonoksit difüzyonunun (DLCO) azalmasıdır. Kesin tanı pnömotoraks riski taşısa da akciğer biyopsisi ile konulmaktadır. Tedavide etkinliği kanıtlanmış kesin bir farmakolojik ajan bulunmamaktadır. Günümüzde sistemik steroid, immün süpresif ilaçlar (azatiopirin ve siklofosamid) ve n-asetilsistein tedavide kullanılmaktadır. Antifibrotik ajanların hastalığın seyrinde önemli bir etkisi gösterilememiş olsa da, bazı çalışmalar FVC’deki düşüşü azalttığı ve diğer parametreleri stabil tuttuğunu göstermiştir. Günümüzde iyi sağ kalım ve kesin tedavi için yöntem bilateral akciğer transplantasyonudur. Tanı sonrası ortalama sağ kalım 2 – 11 yıl aralığındadır (2).

OLGU:

Yirmi yaşında kadın hasta, on beş yaşındayken nefes darlığı, efor dispnesi, öksürük şikayeti üzerine yapılan değerlendirmede toraks BT’de apikal bölgede fibrozis ve bronşiektazi tespit edilmiş. VATS ile üst lobdan yapılan akciğer biyopsisi ile “olağan” interstisyel pnömoni paterninin yanında plevra ve subpleval akciğer parankiminde elastik liflerden zengin fibrozis ve intraalveoler fibrozis tanısı almış. Romatoloji bölümü tarafından yapılan tetkiklerde miyozit tanısı da alan hastaya Göğüs Hastalıkları ve Romatoloji bölümleri tarafından değerlendirilerek metilprednizolon ve hidroklorokin tedavisi uygulanmış. İki yıl sonraki değerlendirmesinde egzersiz kapasitesinde kötüleşme ve ağır restriktif bulgular tespit edilmiş (6 dakika yürüme testi mesafesi:154 metre; FVC: %27; TLC: %52; FEV1: %27; FEV1/FVC: 94). Toraks BT’de pnömomediastinum, her iki üst lobda interlobüler septal ve plevral kalınlaşma, traksiyon bronşiektazileri ve peribronkovasküler yumuşak doku kalınlaşması görülmüş. Tedavisi mikofenolat mofetil (MMF) ve diltiazem olarak değiştirilmiş. Mart 2024’te tekrar değerlendirilen hastanın semptomları ve solunum fonksiyon testleri stabil olarak değerlendirilmiştir. Güncel toraks BT öncekiler ile kıyaslandığında radyolojik olarak da hastalıkta ilerleme görülmemiştir (Şekil 1). MMF ve metilprednizolon tedavisine ek olarak antifibrotik ajan (pirfenidon) başlanarak takibe devam edilme kararı alındı. Sonuç: PPFE nadir, idiopatik, bazen otoimmün romatolojik hastalıklarla birlikteliği görülen interstisyel pnömoninin alt grubudur. PPFE yavaş progresyon gösteren, üst lobu tutma eğiliminde olan, restriktif solunum fonksiyon testi ve radyolojik bulguları olan, immün süpresif ve antifibrotik tedavilerle hastalığın kötüye gidişi yavaşlatılan; bir restriktif akciğer hastalığı kliniğinde ayrııcı tanıda akılda tutulmalıdır.



Kaynak:

1. Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown KK. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004;126(6):2007-13.
2. Ricoy J, Suárez-Antelo J, Antúnez J, de Alegría AM, Ferreiro L, Toubes ME, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: clinical, radiological and histopathological features. *Respiratory Medicine*. 2022;191:106437.
3. Franquet T, Palleiro AG. Fibroelastosis pleuroparenquimatoso idiopática (FEPI). *Radiología*. 2022;64:301-7.

Kombine pulmoner fibrozis amfizem sendromu ve akciğer kanseri birlikteliği
OS – 013

Nergiz Ayan, Mukadder Çalikoğlu

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı – Mersin

GİRİŞ:

Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem (KPFA), akciğer üst loblarında amfizem ve alt loblarında fibrozis bulguları ile kendini gösteren bir hastalık olarak ortaya konmuştur¹. Patogenezi net bilinmemekle birlikte sigara, önemli bir risk faktörü olarak düşünülmektedir^{1,2}. KPFA olgularında akciğer kanseri olumsuz klinik sonuçlardan biridir³. Biz de KPFA ile takip ettiğimiz, sonrasında akciğer kanseri gelişen olgumuzu sunmak istedik.

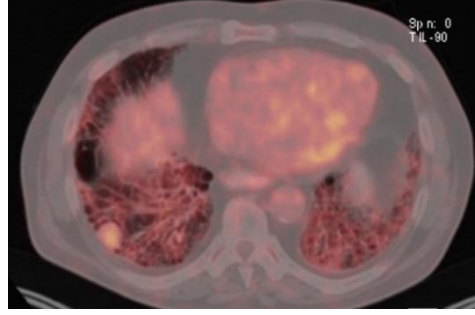
OLGU:

58 yaşında erkek hasta 8 aydır devam eden eforla nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Dış merkezde KOAH tanısı alan hasta inhaler tedavi kullanıyordu. 40 paket/yıl sigara öyküsü mevcuttu. Komorbidite olarak koroner arter hastalığı bulunuyordu. Fizik muayenesinde bilateral bazallerde ral duyuldu. Solunum fonksiyon testinde FEV1/FVC: 84, FEV1:% 87, FVC:% 76 DLCO:% 30 idi. Toraks bilgisayarlı tomografide (BT); bilateral subplevral ince retiküler dansiteler, üst loblarda amfizematöz değişiklikler, alt loblarda interlober ve interlobüler septal kalınlaşmalar ve traksiyon bronşektazileri izlendi. KPFA tanısı ile inhaler tedavisi düzenlenen hasta takibe alındı ve sigarayı bırakması önerildi. Hastanın bir yıl sonra çekilen kontrol toraks BT'sinde, sağ akciğer alt lobda periferik-subplevral yerleşimli 18x13 mm boyutunda nodül görüldü. PET-CT sonucunda; multiple mediastinal en büyükleri prekarinal (geç SUVmax=11.3), bazal posterior kesimde plevraya oturan 24 mm boyutunda lezyonda (geç SUVmax=6.1) ve sağ perihiler 39 mm boyutunda kitlesel lezyonda (geç SUVmax=8) artmış metabolik tutulum izlendi. Sağ akciğer bazalde yer alan lezyondan yapılan tru-cut biyopsi patoloji sonucu, yüksek dereceli nöroendokrin tümör-küçük hücreli karsinom ile uyumlu olarak raporlandı. Hasta tıbbi onkoloji bölümüne yönlendirildi.

SONUÇ:

KPFA hem amfizem hem fibrozis özelliklerine sahip olmakla birlikte, KOAH ve idiyopatik pulmoner fibroziste olduğu gibi akciğer kanserinin de sıklıkla eşlik edebildiği bir hastalıktır. Bu nedenle hastaların mutlaka düzenli aralıklarla takip edilmesi önemlidir.





Anahtar Kelimeler: Amfizem, Fibrozis, Kanser

Kaynak:

1. Cottin V, Nunes H, Brillet PY, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity. *Eur Respir J.* 2005;26(4):586-593.
2. Lin H, Jiang S. Combined pulmonary fibrosis and emphysema (CPFE): an entity different from emphysema or pulmonary fibrosis alone. *J Thorac Dis.* 2015;7(4):767-779.
3. Zhou J, Jiang Y. Meta-analysis: clinical features and treatments of lung cancer in combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2023 Dec 20;40(4):e2023045.

Progresif Seyir Gösteren Langerhans Hücreli Histiyositoz Olgusunun Değerlendirilmesiği OS – 014

Bünyamin Sertoğullarıdan, Melike Yüksel Yavuz, Ceyda Anar, Muzaffer Onur Turan
İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı - İzmir

GİRİŞ:

En yaygın histiyositik bozukluk olan langerhans hücreli histiyositoz (LHH), mononükleer fagosit sistemindeki hücrelerin anormal fonksiyonu, farklılaşması veya proliferasyonu ile karakterizedir (1). Yetişkin LHH genellikle dördüncü dekattan sonra ortaya çıkar ve hastaların yaklaşık üçte ikisinde tanı anında çoklu sistem tutulumu vardır ve akciğer dışı organ tutulumu hastaların %10 ila %15'inde görülür. Geç hastalıkta nodüllerin yerini sıklıkla hiperinflasyon ve bal peteği oluşumuyla birlikte ilerlemiş büllöz ve kistik lezyonlar alır. BRAF V600E ve MAP2K1 mutasyonları, ekstrapulmoner LHH'dekine benzer sıklıkta rapor edilmiştir, ancak daha fibrotik lezyonlarda daha düşük mutasyon oranları tanımlanmıştır (2). Burada progresif pulmoner bulgularla seyreden kadın olgudaki sistematik değerlendirme bulguları sunulmuştur.

OLGU:

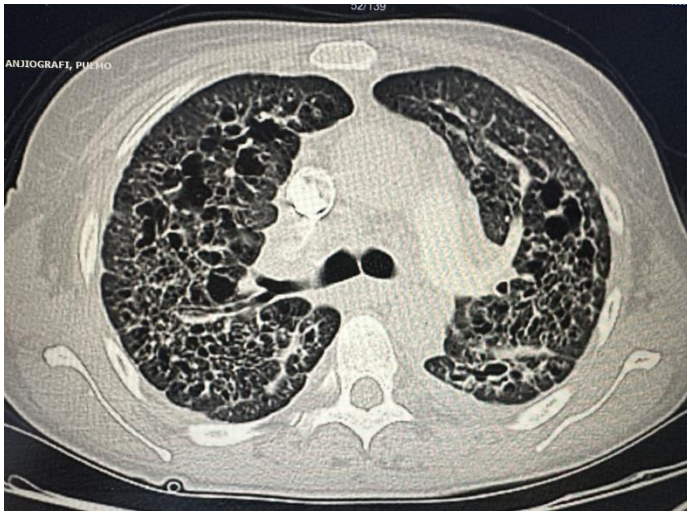
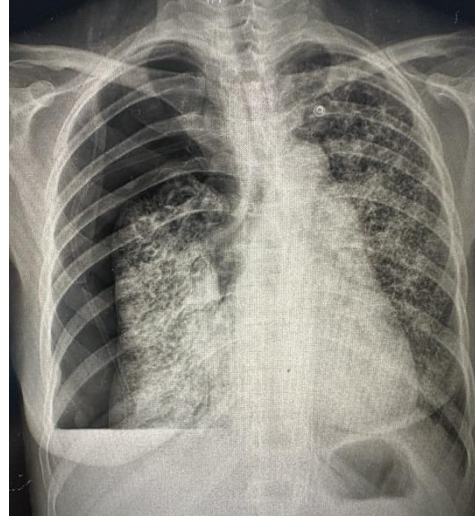
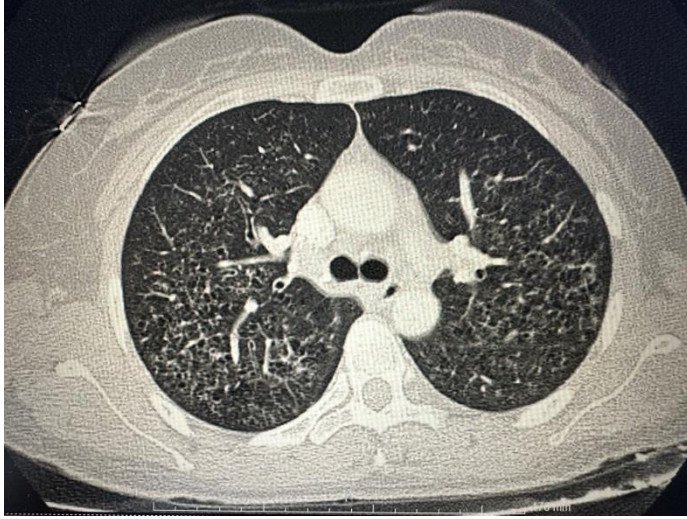
44 yaşında kadın olgu ilerleyeci nefes darlığı (mmrc4) ve kuru öksürük yakınmaları ile başvurdu. Bilinen hipotiroidi ve hipertansiyonun yanında 2016 yılında nefes darlığı ile başvurusunda toraks bilgisayarlı tomografide bilateral üst ve orta zonlarda kistik lezyonlar saptanması üzerine LHH tanısı mevcuttu (Resim-1). Mesleki ve çevresel maruziyet öyküsü yoktu. Evde uzun süreli oksijen tedavisi ve bronkodilatatör kullanıyordu. Öncesinde bir kere spontan pnömotoraks öyküsü mevcuttu (Resim-2). Bilateral solunum sesleri kabalaşmıştı. FEV değeri 2016 yılına göre kıyaslandığında %20 ye yakın azalmıştı ve FEV1/FVC 64 idi. DLCO değeri ise %55 olan olguya 6 dk yürüme testi yapılamadı. Ek patolojik fizik muayene bulgusu yoktu. Güncel toraks BT'de bilateral yaygın kistik lezyonlarda belirgin progresyon saptanmıştır (Resim-3). Olgu son 5 aydır sigarayı bırakmış ve toplamda dört paket yılı sigara öyküsü mevcuttu. Tüm sistematik semptom sorgulaması yapıldı. Tam kan sayımı, periferik yayma ve rutin kan kimyası sonuçları olağandı. Olgunun klinik, fonksiyonel ve radyolojik olarak progresif seyir göstermesi ve yaygın myalji gibi ek klinik yakınmasının olması üzerine kesin tanı amacı ile doku biyopsisi yapılması gerekti. Akciğer sağ orta loptan yapılan wedge biyopsi sonucu LHH ile uyumlu geldi. Genetik testler hem doku hemden kandan istendi ve yönlendirildi. Olguya PET-CT tetkiki istendi. Pulmoner bulgulara ek olarak vertebral kolonda, bilateral humerus ve femur proksimalinde kemik iliği alanlarında heterojen hafif artmış F-18DG tutulumları izlendi ve bulgular LHH kemik iliği tutulumu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Olgu tarafımızca sistemik tedavi ve olası kemik iliği tutulumu için hematoloji polikliniğine yönlendirildi. Halen tetkikleri devam etmektedir.

TARTIŞMA:

Göğüs hastalıkları pratiğinde pulmoner LHH tanısı alan olguların sistematik değerlendirmesinin yapılması hastalığın yaygınlığının ve tedavisi sürecinin değerlendirilmesi açısından oldukça önemlidir. Tablo-1' de bu sistematik yaklaşım sunulmuştur (3). Olgumuzda olduğu gibi pnömotoraks pulmoner LHH' de sıkça görülebilir. Hatta pulmoner tutulum %10 oranında pnömotoraks ile de ortaya çıkabilir (4). Olgularda doku tanısı sadece kesin tanı için değil aynı zamanda mutasyonel anormalliklerin gösterilmesi ve hedefe yönelik tedaviye de yönlendirmesi açısından önemlidir. Olgumuzun genetik değerlendirmesi imkan dahilinde olmadığı için yapılamamıştır. Biyopsinin güvenilir olmadığı durumlarda sadece pulmoner tutulum var, sigara öyküsü ve diğer tanıların dışlanması ile de tanı konulabilir (5). Bu olgularda kanda MAPK-ERK mutasyonlarına bakmak tanıyı kuvvetlendirir. Radyolojik progresif hastalık varlığında (sigara içme durumuna bakılmaksızın) veya klinik olarak anlamlı solunum semptomları veya fonksiyon bozukluğu olan stabil hastalık durumunda tek sistemli pulmoner LHH için sistemik tedavi önerilir.

Sonuç olarak tüm olgulara PET-CT, HRCT, basit spirometri, DLCO ve pulmoner hipertansiyon için tarama tetkikleri önerilir (3). Olgumuzda semptomatik ve fonksiyonel parametrelerde de belirgin bozulma saptanmıştı. Açıklanamayan anormal periferik kan sayımı olan olgularda kemik iliği biyopsisi yapılması gerekmektedir. Olgumuzun hem hemogram hem de periferik yayama bulguları normaldi. Fakat PET-CT de şüpheli kemik iliği tutulumu olduğu için hematolojiye yönlendirildi. Pulmoner LHH'in doğal seyri değişkendir ve tahmin edilmesi zordur. Olguların ~%50'sinde 5 yıllık takipte solunum fonksiyonlarında azalma görülür ve bazılarında obstrüktif akciğer hastalığı gelişir (6). Sonuç olarak pulmoner LHH'li olgularda sistemik tutulumların olabileceği ve progresif seyir gösterebileceği akılda tutulmalı, tedavi sürecine katkısından dolayı ihmal edilmemelidir.

Anahtar Kelimeler: langerhans hücreli histiyositoz, kistik akciğer hastalıkları



Tıbbi Öykü	-Konstitüsyonel semptomlar: ateş, gece terlemesi, yorgunluk, baş ağrısı, myalji
	-Baş-Boyun: çift görme, bulanık görme, işitmede azalma, kulak dolgunluğu, otit, dişeti çekilmeleri, oral ülserler
	-KVS: dispne, ortopne
	-Pulmoner: dispne, öksürük, göğüs ağrısı
	-KİS: kemik ağrısı, bel ağrısı
	-Lenfatik: lenfadenopati
	-GİS: diyare, melena
	-Dermatolojik: raş, cilt ülserasyonları
	-Endokrin: polidipsi/poliüri, azalmış libido
	-Nörolojik: ataksi, disartri, nöbet, kognitif bozukluk
	-Psikiyatri: depresyon, aksiyete
Fizik Muayene	-Baş-Boyun: terleme, şişlik, kulak kanalı eritemi, çekilmiş dişetleri
	-Lenfatik: lenfadenomegali
	-Cilt: eritematöz raş, pullu lezyonlar, subkutanöz nodüller, krura ve perinede ülsere lezyonlar
	-Pulmoner: wheezing, hava açlığı
	-Nörolojik: diskonjuge bakış, kranial sinir paralizisi, okulomotor anormallikler, disartri, ataksi, manyetik yürüş
Konsültasyonlar	-Nöroloji
	-Endokrinoloji
	-Dermatoloji: hem hastalık değerlendirmesi hem de BRAF veya MEK inhibitör tedavi öncesi
	-Göz Hastalıkları: hem hastalık değerlendirmesi hem de MEK inhibitör tedavi öncesi

Radyolojik Değerlendirme	Tüm hastalar: FDG-PET/CT tüm vücut
	<u>Pulmoner LHH:</u>
	-HRCT
	-Pulmoner fonksiyon testleri
	<u>Semptom veya organ tutulumuna göre seçilmiş hastalarda:</u>
	*Kontrastlı beyin MR ve/veya sella tursica MR
	-Spine MR
	-Sağ kalp kateterizasyonu
	-Tüm vücut BT
	-Karaciğer/dalak değerlendirmesi için USG
	-KCFT anormalliği veya BT/USG de dilate kanal varlığında MRCP/ERCP
	-EKG- BRAF inhibitör tedavi öncesinde
	-Ekokardiyografi: pulmoner hipertansiyon değerlendirmesi ve MEK inhibitör tedavisi öncesinde
	Laboratuvar ve Yardımcı Testler
-Hemogram, KCFT, BFT, CRP, TİT, kortizol, TSH, T4	
-BRAF-V600 genotip (dokuda)	
-Hücre gen analizi	
<u>Semptom, organ tutulumu veya anormal laboratuvar değerlerine göre seçilmiş hastalarda:</u>	
-Dİ şüphesinde su kısıtlama testi	
-Hipofiz tutulumunda FSH/LH, PRL, testosteron, östradiol	
-Growth hormon yetersizliğinden şüphelenildiğinde IGF-1	
-Anormal kan sayımında kemik iliği biyopsisi	
-PHT'den şüphelenildiğinde sağ kalp kateterizasyonu	

Kaynaklar

1. Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans-Cell Histiocytosis. N Engl J Med. 2018 Aug 30;379(9):856-868.
2. Rodriguez-Galindo C, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis. Blood. 2020 Apr 16;135(16):1319-1331.
3. Goyal G, Tazi A, Go RS, Rech KL, Picarsic JL, Vassallo R, Young JR, Cox CW, Van Laar J, Hermiston ML, Cao XX, Makras P, Kaltsas G, Haroche J, Collin M, McClain KL, Diamond EL, Girschikofsky M. International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults. Blood. 2022 Apr 28;139(17):2601-2621.
4. Vassallo R, Ryu JH, Schroeder DR, Decker PA, Limper AH. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans' -cell histiocytosis in adults. N Engl J Med. 2002;346(7):484-490.
5. Vassallo R, Harari S, Tazi A. Current understanding and management of pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Thorax. 2017;72(10):937-945.
6. Tazi A, Marc K, Dominique S, et al. Serial computed tomography and lung function testing in pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. Eur Respir J. 2012;40(4): 905-912.

BİR PULMONER HİPERTANSİYON VAKASI OS – 015

Betül Kınır, Meftun Ünsal

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı – Samsun

GİRİŞ:

Kliniğimizde tanısı konmuş takip ve tedavisi yapılan konnektif bağ doku hastalığı olan bir pulmoner hipertansiyon vakası sunmayı amaçladık

OLGU:

C.L 50yaş, kadın hasta Mesleği ev hanımı, yaşadığı yer; Bafra-Samsun

Eforla nefes darlığı 8 senedir varmış. Şikayetleri giderek artmış. Toz koku deterjan kokusundan etkilenip, bahar aylarında şiddetleniyormuş. Ortopne, PND' si mevcut. Öksürük, balgam, hemoptizi şikayeti bulunmuor.. Göğüs ağrısı 8 yıldır sternum üstünde baskı tarzında ağrısı , bir aydır artmış. boynuna ve sırtına yayılıp, eforla artıyormuş. Sigara hiç içmemiş , alkol kullanmıyor özgeçmişinde pulmoner HT, Kalp yetmeliği , Hipertansiyon , Diabetes Mellitus tanıları bulunmaktadır. 2016 yılında konnektif bağ doku hastalığına bağlı,interstisyel akciğer hastalığı tanıları almış.

Kliniğimize ilk başvurusu 2015 yılında dış merkezde pulmoner emboli tanısı alması sonrası INR yüksekliği ve halsizlik sebebiyle olmuş. Yoğun bakımda takip edildikten sonra clexane ve dabigatran ile taburcu edilmiş. Hasta eklem ağrıları olması ve akciğer parankim tutulumu olması sebebiyle romatolojiye yönlendirilmiş. Romatoloji tarafından Undiferansiye konnektif doku hastalığı olarak değerlendirilmiş. Deksametazon, hidoksiklorokin ile taburcu edilmiş. 1 ay sonra yapılan eko tekrarında PAB; 25mm Hg, EF:%65 olarak değerlendirilmiş.

2021 yılında hızlı ventrikül yanıtı af ve akut dekompanse kalp yetmezliği sebebiyle Kardiyoloji Kliniğine yatışı olmuş. Yatışındaki ekosu: LVEDd: 47 LVESd: 25 EF: 75 IVS: 15 LA: 35, sol ventrikül çap duvar hrk normal, LVH IVS 15 mm, sağ boşluklar normal, PAsB 45 mmHg, sol ventrikül posterior komşuluğunda sistolde 12 mm mai olarak saptanmış. Kateterizasyon açısından değerlendirilmiş fakat tip 3 pulmoner hipertansiyon olarak kabul edilerek kateterizasyon yapılmamış.

2023 yılında nefes darlığında artış şikayeti ile tekrar kliniğimize başvurdu. Efor kapasitesinde düşüş sebebiyle tekrarlanan eko sonucu ile kardiyoloji, tarafından sağ kalp kateterizasyonu yapıldı.

Undiferansiye konnektif bağ doku hastalığı akciğer tutulumu ve pulmoner hipertansiyon tanısı ile multidisipliner konseyde değerlendirilen hastaya rituksimab ve mikofenolat mofetil başlandı. Pumoner hipertansiyon için Masitentan teavisi başlandı.

SONUÇ:

Progresif dispne şikayeti ile başvuran ve bu semptomları mevcut hastalıkları ile açıklanamayan hastalarda aklımıza mutlaka pulmoner hipertansiyon gelmelidir. Vakalar Romatoloji, Göğüs Hastalıkları, Kardiyoloji, Radyoloji gibi bölümlerle multidisipliner bir şekilde değerlendirilmeli ve tedavisi belirlenmelidir.

BİLİMSEL SEKRETERYA



Türkiye
Solunum
Arařtırmaları
Derneđi

TÜSAD **AKADEMİ**

ORGANİZASYON SEKRETERYASI



TÜSAD

Türkiye
Solunum
Arařtırmaları
Derneđi

İKTİSADİ İŐLETMESİ

SAHRAYICEDİT MH. ATATÜRK CAD. ASLAN
KAPTAN ÇIKMAZI SK.

NO:1 K:3 D:5 KADIKÖY/İSTANBUL

TEL: 216 41022 58-59 FAKS: 216 410 22 60