

PROGRESİF MASİF FİBROZİS NE DÜŞÜNMEİYİM?

Kronik Hipersensitivite Pnömonisi?
Sarkoidoz ?
İdiopatik Pulmoner Fibrozis?

Dr. Dilek ERGÜN

Multidisipliner İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Konseyi
20 Aralık 2025, Konya

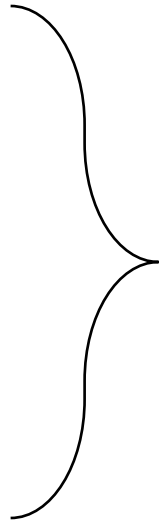


AKCİĞERİN FİBROTİK HASTALIKLARI

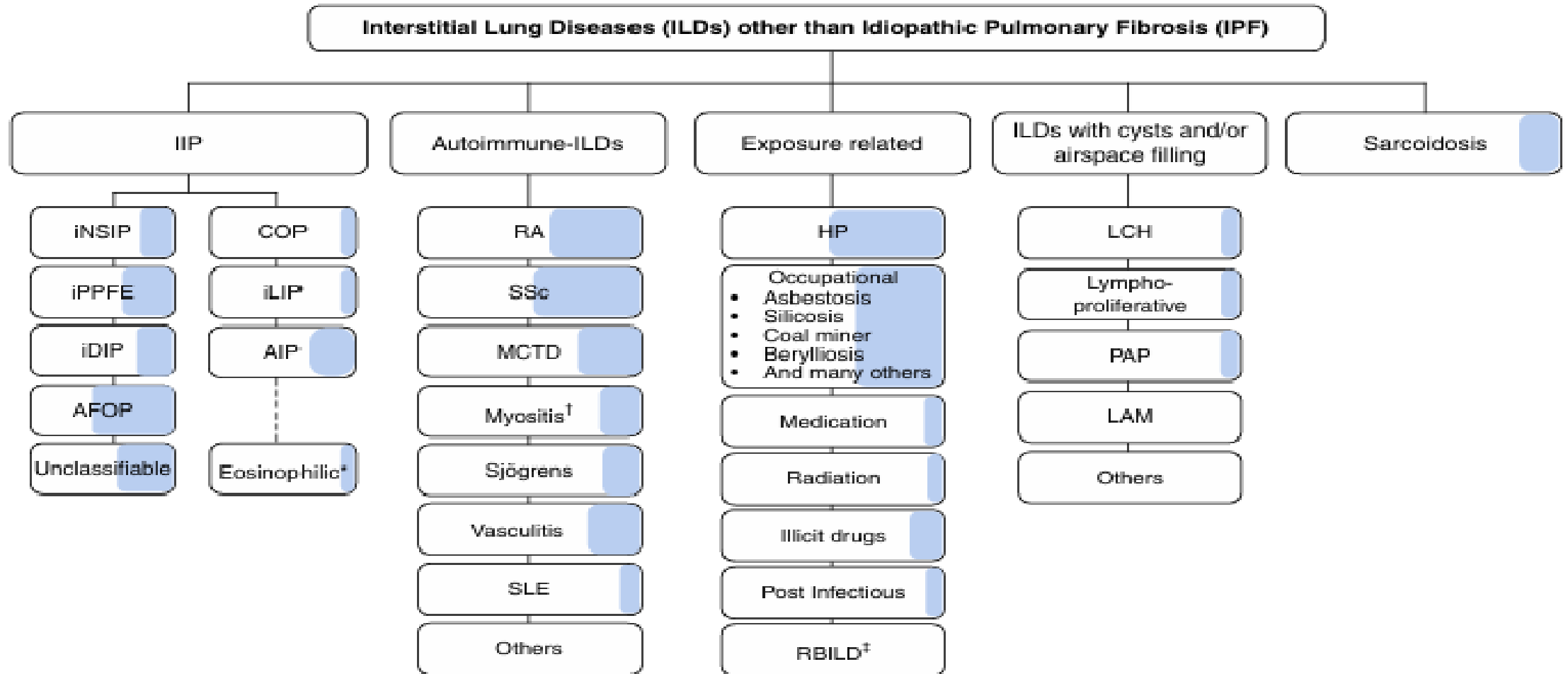
Klinik

Patolojik

Radyolojik



ETYOLOJİ ???
AYIRICI TANI ZOR



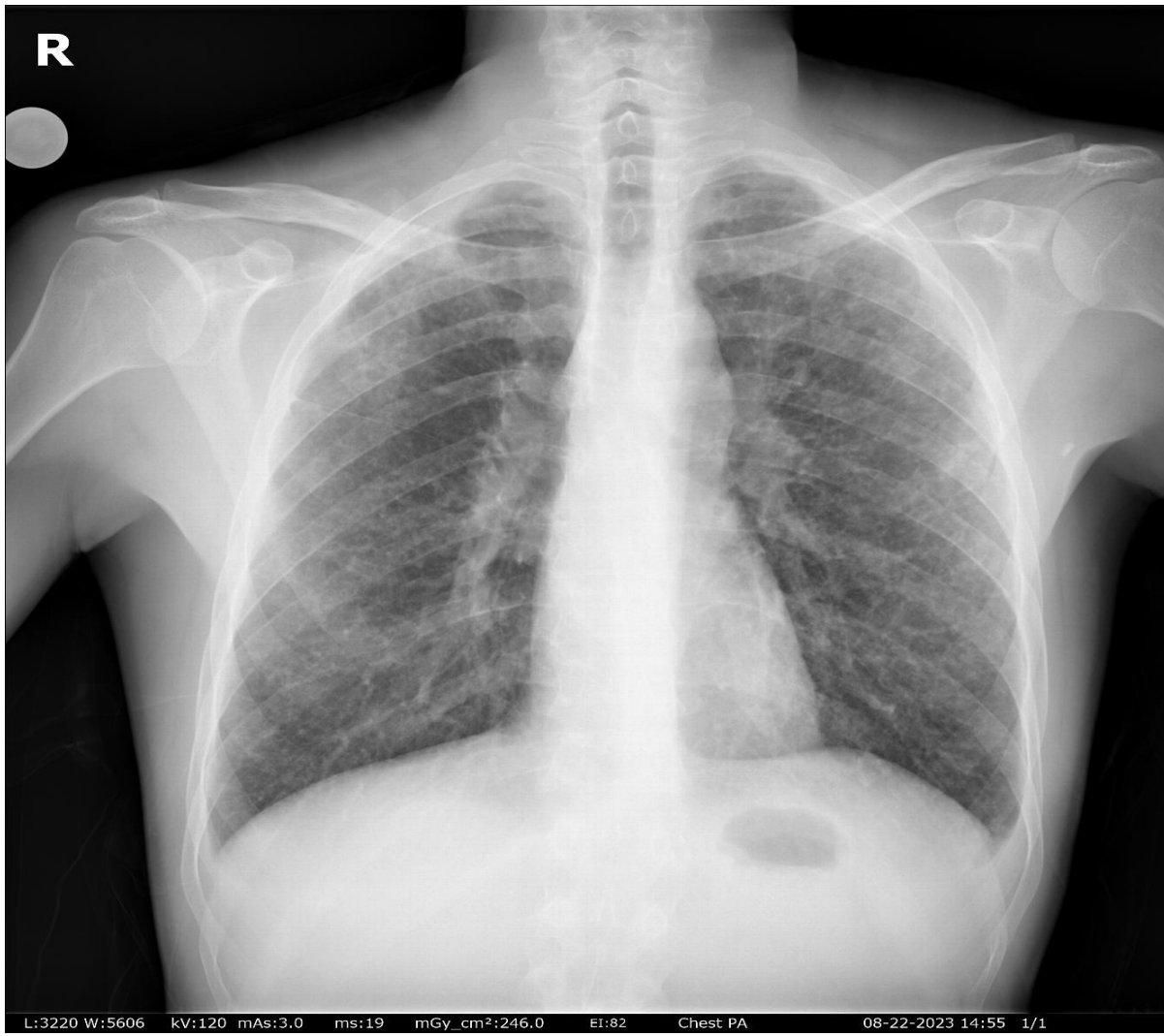
IPF dışında progresif pulmoner fibrozis ile seyreden İnterstisyel Akciğer Hastalıkları. Taralı alan, PPF gösteren çeşitli İAH tiplerine sahip hastaların tahmini oranını temsil eder

OLGU

- 39 yaşında erkek
- Öksürük, nefes darlığı, halsizlik
- Özgeçmiş: İşitme kaybı (çocukluktan beri)
- Sigara : 20 paket/yıl, smoker
- Meslek: Temizlik işçisi
- Fizik muayenesi : Normal. Sat: %93

2018 yılına ait muayene ve tetkikler

- Asemptomatik.
- Biyokimyasal tetkikler ve Serum ACE:N
- SFT : N



39 yaş erkek hastanın 2018'e ait PA grafisinde her iki akciğerde multiple nodüler formde opasiteler ve bilateral hiller dolgunluk



Torax BT (2018) : Her iki akciğer apeksinde sekeller fibrotik deęişiklikler, mikronodüller, lobüler septal kalınlaşma ve sağ akciğer posterolateralinde “tree-in-bud” görünümü, sağ orta lob medial segmentinde mikronodüler dansiteler



Torax BT (2018) : Subkarinal ve bilateral hiler bölgelerde multipl lenfadenopatiler

2018 yılına ait muayene ve tetkikler

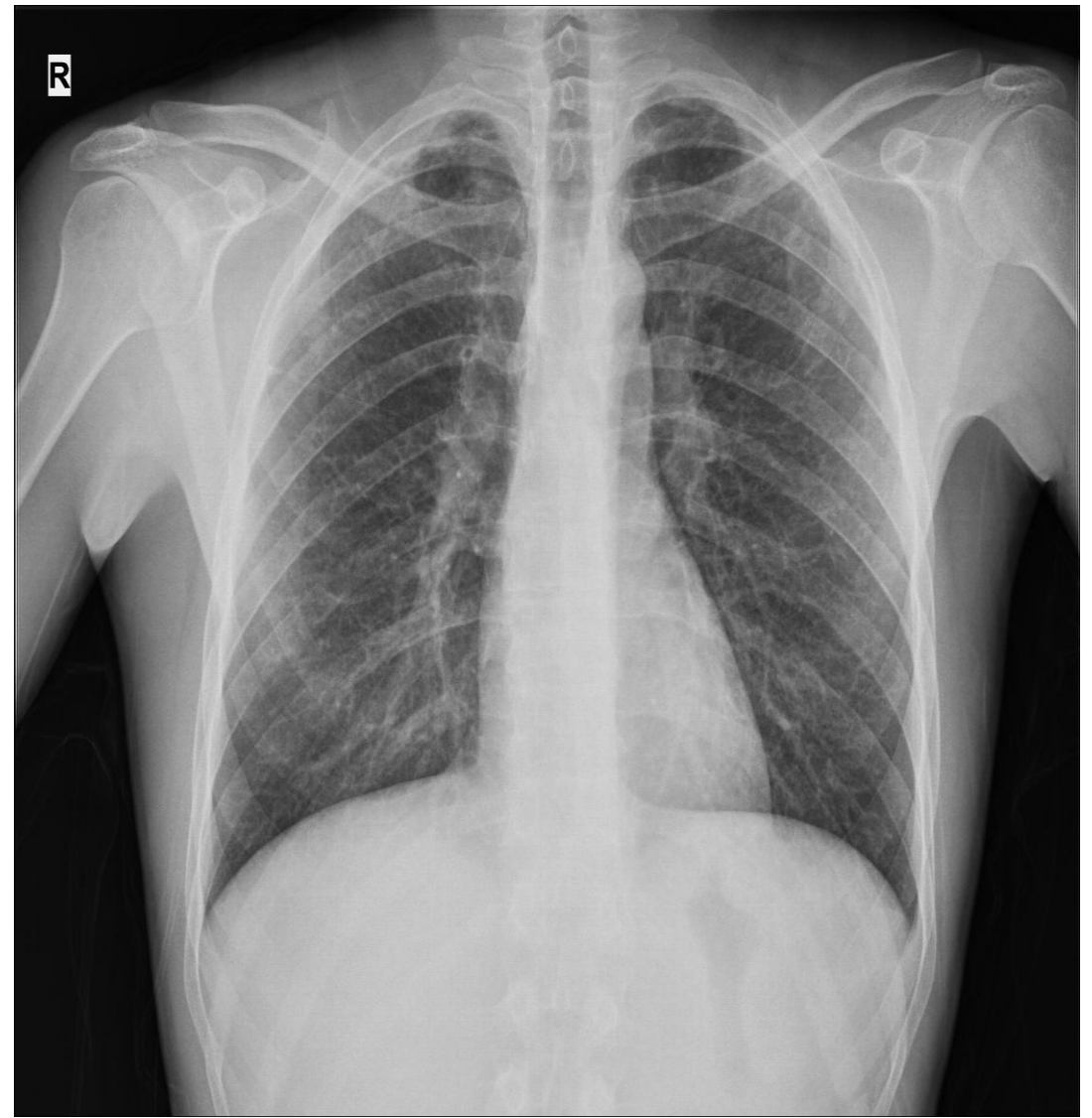
- Bronkoskopi : Endobronşiyal lezyon Ø
- EBUS : Subkarinal lenf nodundan yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi tanısal değil.
- Serum ACE:N
- SFT : N
- Klinik ve radyolojik : **Sarkoidoz**
- Asemptomatik : Tedavi başlanmamış.

2023 yılına ait muayene ve tetkikler

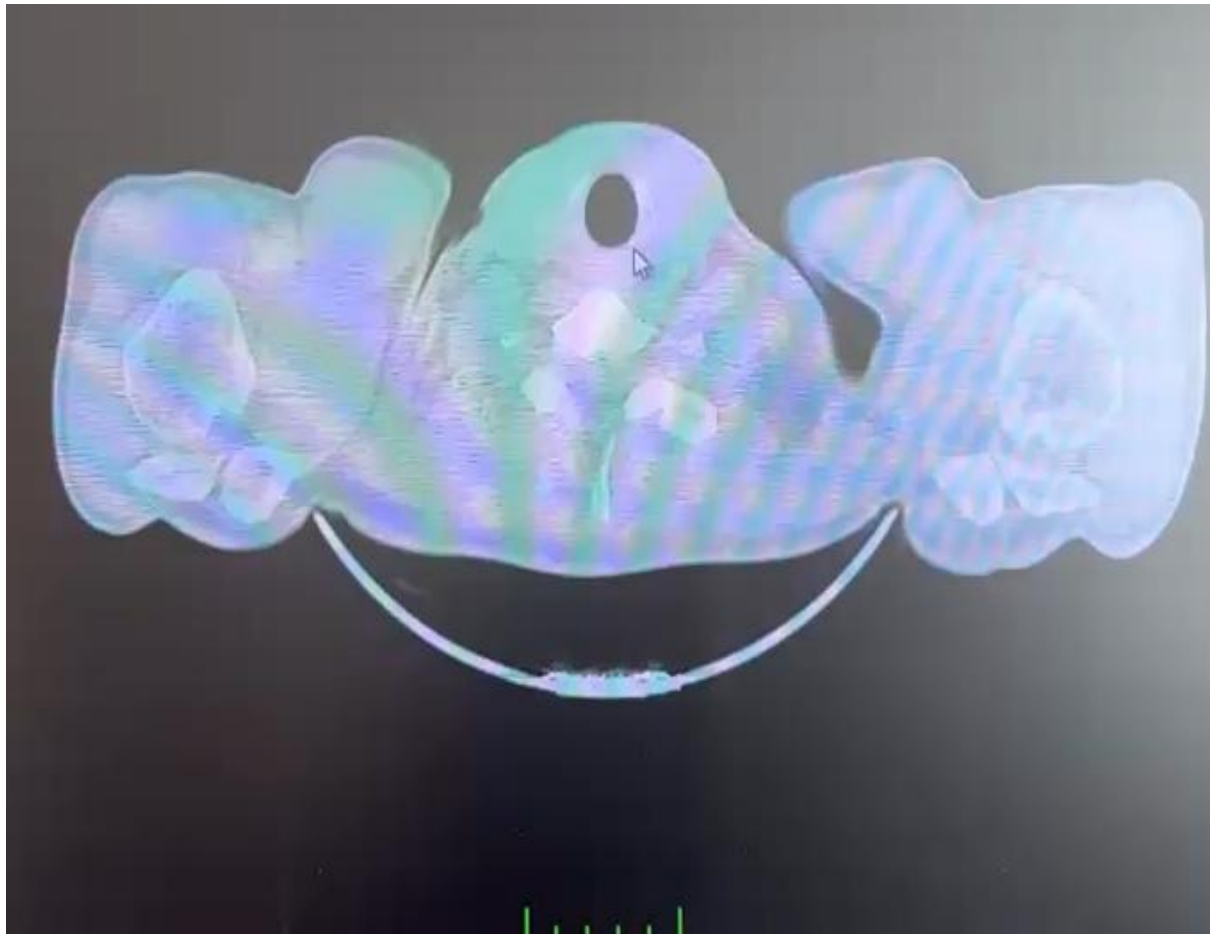
- Nefes darlığı, öksürük, halsizlik
- FM: Her iki akciğerde nadir sibilan ronküs. Sat: %90.
- Sed: 43 mm/s 
- WBC: 12.000/ μ L 
- CRP: 50 mg/L 
- ACE: 45 U/L(N)
- SFT: FVC: 5.56 L (%96), FEV₁: 4.21 L (%90), FEV₁/FVC: %75, FEF25–75: 3.69 L/sn (%83)



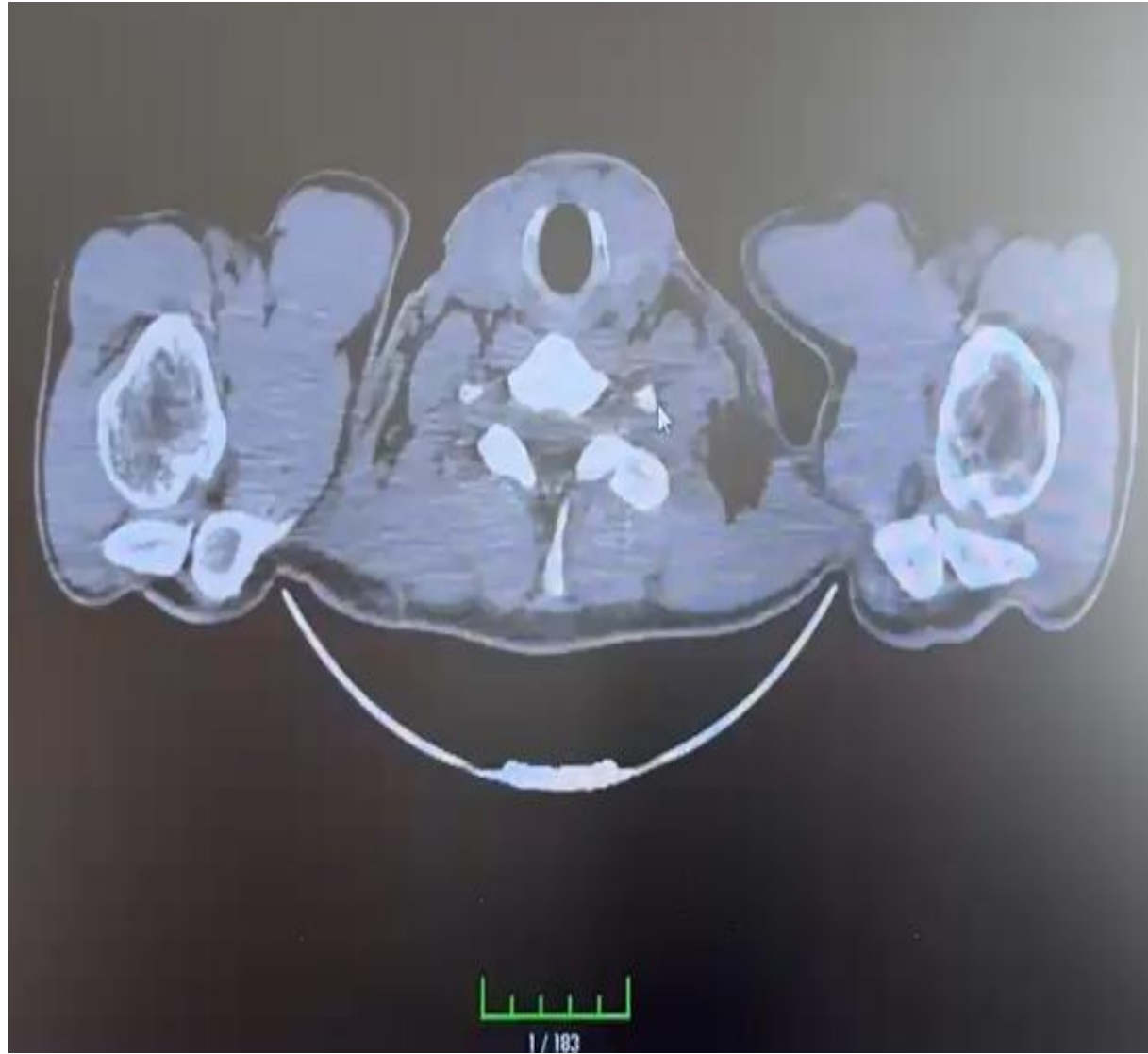
PA 2018. Her iki akciğerde multiple nodüler formde opasiteler ve bilateral hiller dolgunluk



PA 2023. Bilateral nodüler opasitelerde sayı ve büyüklük artışı progresyon



Torax BT (2023) : 2018 BT ile karşılaştırıldığında multiple nodüler lezyonlarda ve parankimal fibrozisde progresyon



Torax BT (2023) : 2018 BT ye göre hiler ve mediastinal lenf nodlarında progresyon.



PET CT 2023: Lenf nodlarında artmış metabolik aktivite (**SUVmaks: 7.39**), bilateral apekslerde sekel fibrotik deęişiklikler (SUVmaks: 2.05).

2023 yılına ait muayene ve tetkikler

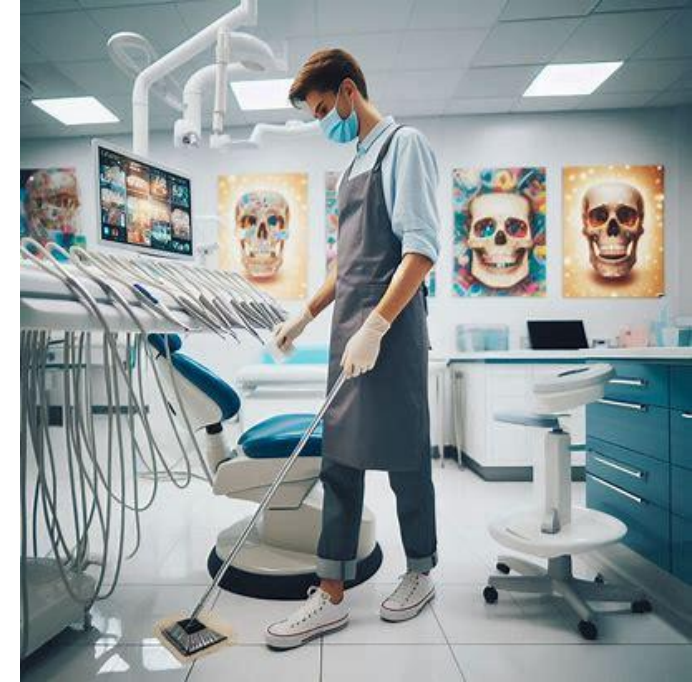
- Bronkoskopi: Endobronşial lezyon yok.
- Subkarinal lenf nodu İİAB : Nonkazeifiye granülamatöz enflamasyon.
- Bronş lavajı : ARB (-) ve kültürde üreme yok.
- Klinik ve radyolojik progresyon ;
- Sarkoidoz; 0.5 mg/kg metilprednizolon

2023 yılına ait muayene ve tetkikler

- **1 aylık steroid tedavi sonrası** klinik ve radyolojik yanıt yok.
- Yayma ve kültür negatif tüberküloz ????
- Ampirik antitüberküloz tedavi
- **Bir aylık antitüberküloz tedavi** yanıt yok
- İlaç alerjisi gelişmesi üzerine tedavi kesilmiş.

- Hasta bu sonuçlar ile göğüs hastalıkları polikliniğimize başvurdu.
- Hasta öykü, fizik muayene ve sonuçları ile tekrar ayrıntılı olarak değerlendirildi.
- Geçirilmiş akciğer hastalıkları ?
- İlaç kullanımı ?
- Bağ doku hastalıkları ?
- Radyoterapi, kemoterapi ?
- Ailesel hastalıklar ?
- Ayrıntılı meslek geçmişi, maruziyetler ?

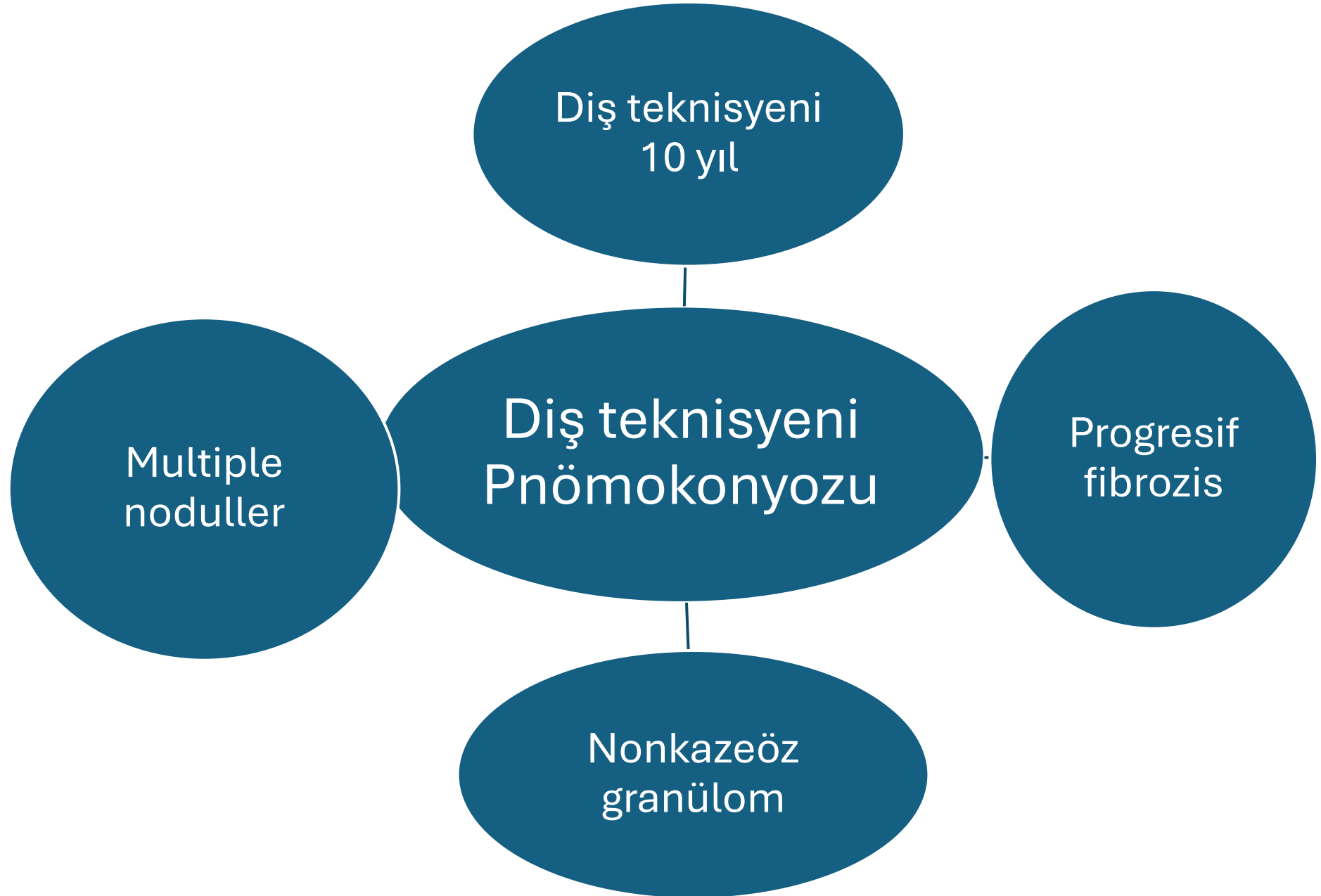
- **Meslek:** 15 yıldır **temizlik görevlisi**.
- Daha önce başka bir işte çalıştın mı ? Başka bir iş hatırlamıyorum....
- Daha önce tozlu dumanlı işlerde çalıştın mı? **Hayır**
- **Nerede** temizlik görevlisi olarak çalıştın? Diş hekimliği fakültesi
- Diş yapımı gibi bir işte çalıştın mı ?
- Evet hocam. Bir süre çalıştım. Ama uzun yıllar önce hocam.
- İşi bırakalı çok zaman geçti.
- Ne kadar süre çalıştın ?
- **10 yıl** kadar çırak olarak **diş teknisyeni** olarak çalıştım.



Ne işler yaptın ?

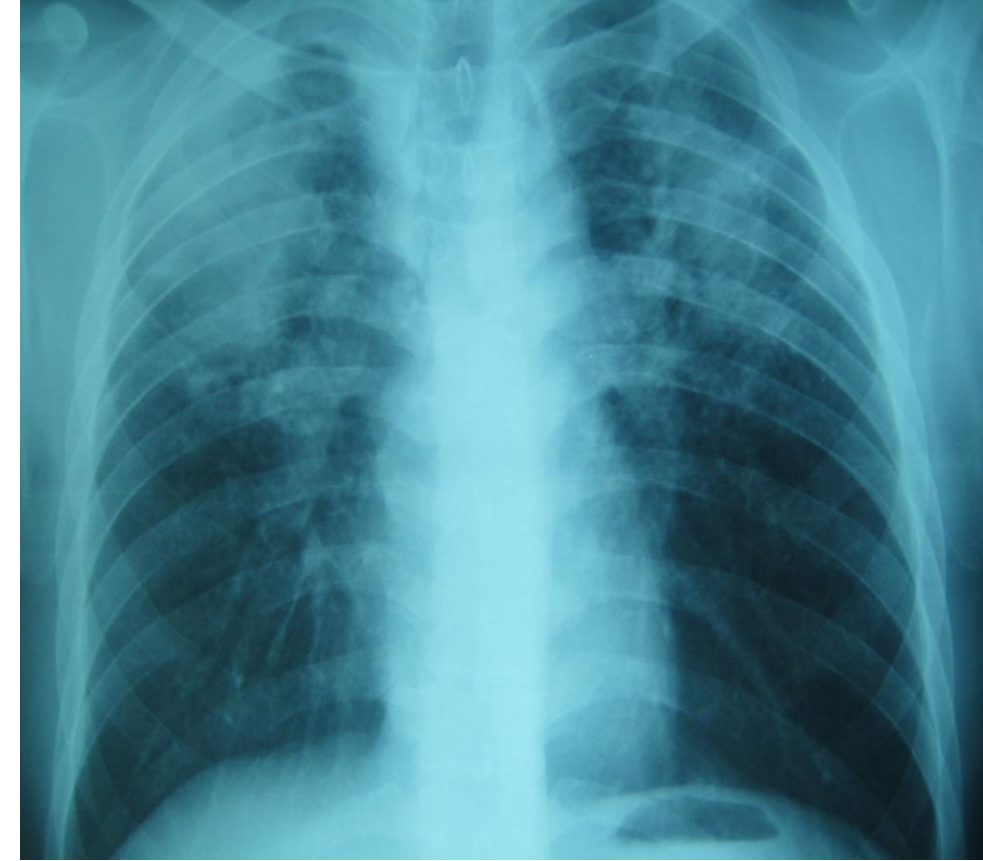
Diş protezlerini **metal tesviye, döküm ve kumlama** yaparken biraz metal tozuna maruz kalıyordum.





TARTIŞMA

- **Diş teknisyeni pnömokonyozu (DTP)**, uzun süreli partikül inhalasyonu sonucu gelişen interstisyel inflamasyon ve fibrozis ile seyreden mix toz pnömokonyozudur.
- Metal tozları (kobalt, krom, molibden, manganez)
- Silika, silikon
- Metil metakrilat (renksiz ve keskin kokulu bir sıvı monomer)
- Alçı
- Mum ve reçineler, likit uçucular, solvent, toksik gazlar





Modelaj



Döküm



Metal tesviye



Kumlama



Polisaj



Porselen

TARTIŞMA

- Maruziyetin süresi ve yoğunluğuna bağlı olarak;
- Pnöмокonyoz
- Hipersensitivite pnömonisi
- Mesleki astım
- Akciğer kanseri

TARTIŞMA

893 diş teknisyeni

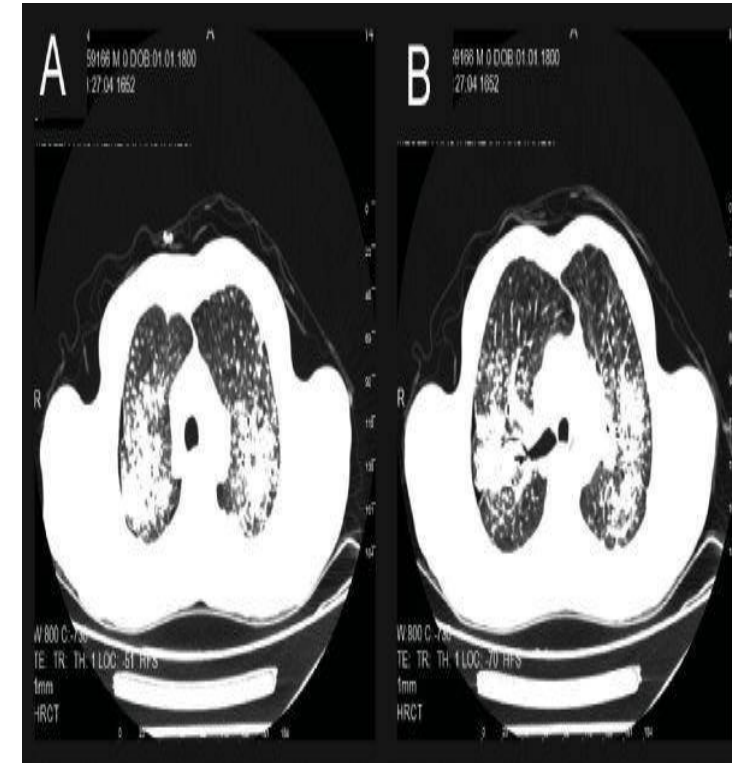
Pnöмокonyoz : **%10**

Progresif masif fibrozis : **%13.3**

Mikronodüler opasiteler : **%92.2**

Mediastinal lenfadenopati : **%32.2**

Retikülonodüler infiltrasyon: **%37.8**



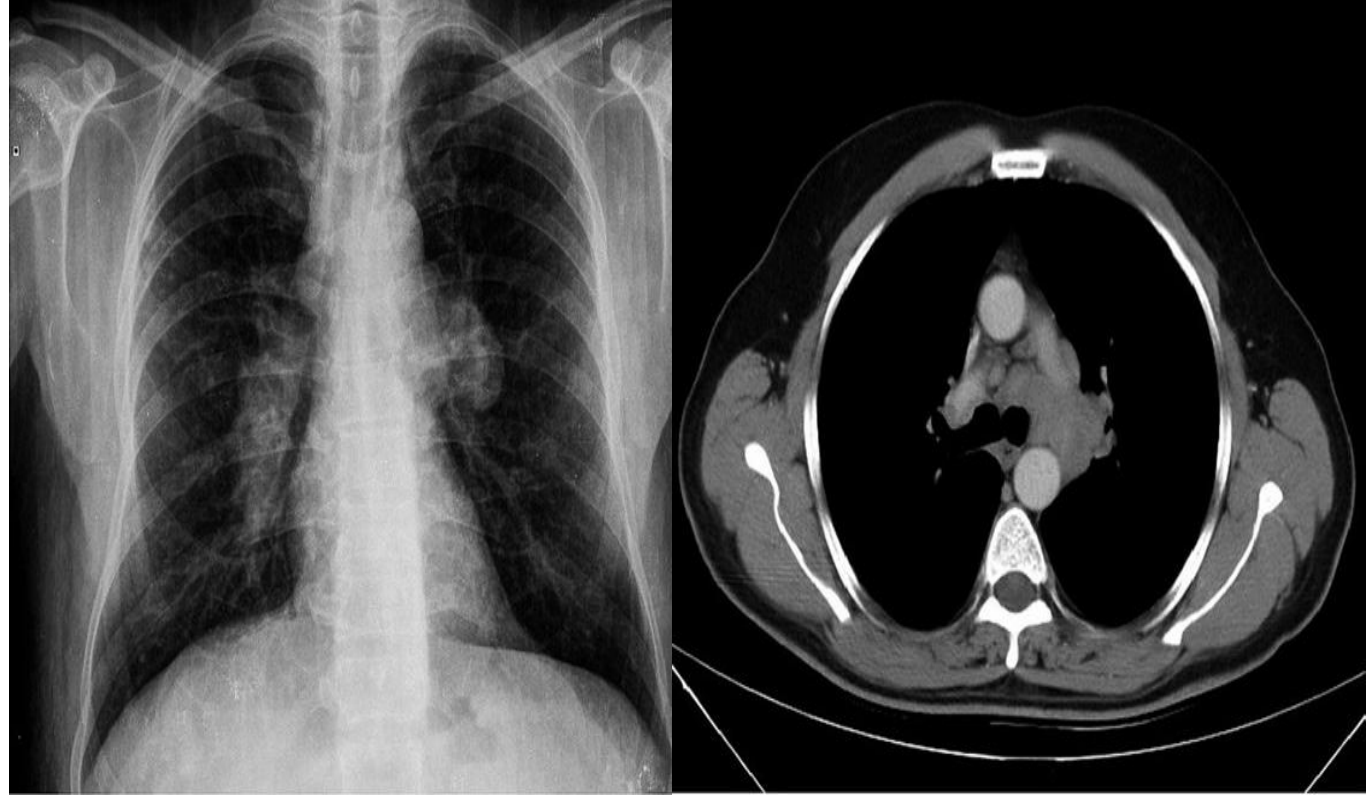
Kumlama yapmak, diş teknisyeni pnöмокonyozu gelişme riskini 77 kat artırır.

Progresif Masif Fibrozis mi ? Malignite mi?

- Masif fibrozisi olup, kanser şüphesi olan 49 pnömokonyozlu hasta PET CT ve patoloji sonuçları ile değerlendirilmiş.
- 49 hastadaki 83 akciğer kitle : 41 masif fibrozis, 42 akciğer kanseri
- 18 hastadaki 40 lenf nodu:7 metastatik, 33 reaktif lenf nodu
- **Maligniteyi PMF'den ayıran SUVmaks eşik değeri :7.4** sensitivite 81.0%, spesifite 73.2%.
- Bizim çalışmamızda; LAP (**SUVmaks: 7.39**), bilateral apekslerde sekel fibrotik değişiklikler (SUVmaks: 2.05)

- Choi EK, Park HL, Yoo IR, Kim SJ, Kim YK. The clinical value of F-18 FDG PET/CT in differentiating malignant from benign lesions in pneumoconiosis patients. Eur Radiol. 2020 Jan;30(1):442-451.

- 47 yaş, erkek
- PA: Sağ üst zonda nodüler lezyon ve bilateral lenf nodu büyümesi
- Torax BT : **Sağ üst lobda düzensiz sınırlı nodüler** lezyon ve multiple LAP .
- PET CT :
- Sağ üst lobdaki nodül: SUVmax: **3.3**.
LAP: SUVmax: **20.5**
- Patoloji : **Granüloamatöz inflamasyon**
- Diş teknisyeni (kaç yıl???)
- **Diş Teknisyeni Pnömokonyozu**



38 yaşındaki bir **kadın**

2 aydır öksürük ateş, gece terlemesi, iştah azalması ve kilo kaybı

Yayma ve kültür negatif
tüberküloz

2 ay antitüberküloz tedavi

Yanıt yok.

Galaktomannan pozitifliği

Itraconazole 400 mg (12 hf)

Yanıt yok

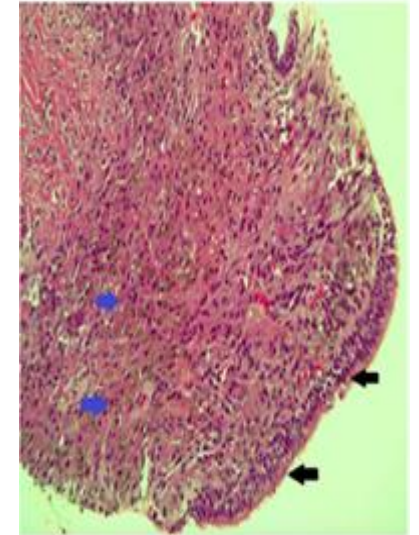
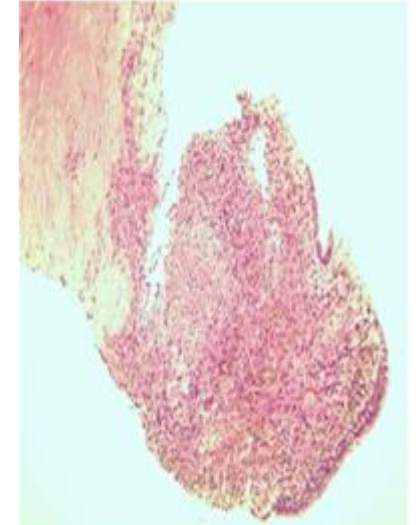
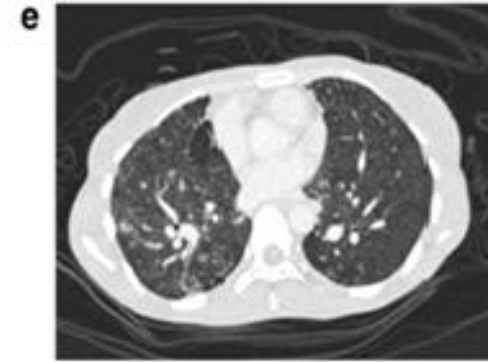
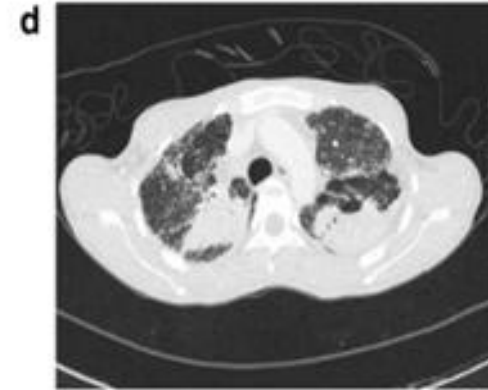
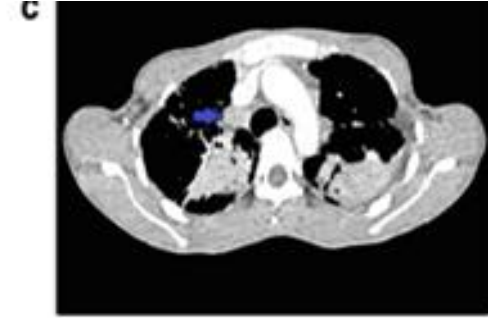
Doku biyopsisi: Histiyosit

proliferasyonu, silika
partikülleri, fibrozis

20 yıl diş teknisyeni

Diş teknisyeni

pnömokonyozu



Öksürük

Bilateral hilar lap nodları ve parankimal opasite

DLCO ve VC progresif azalma

16 yıl süre ile sarkoidoz bulguları ile takip edilen hasta

14 yıl boyunca steroid tedavisi almış.

Diş teknisyeni

Berilyum lenfosit proliferasyon testi (+)

Berilyum intrakutan test (+)

Berilyozis

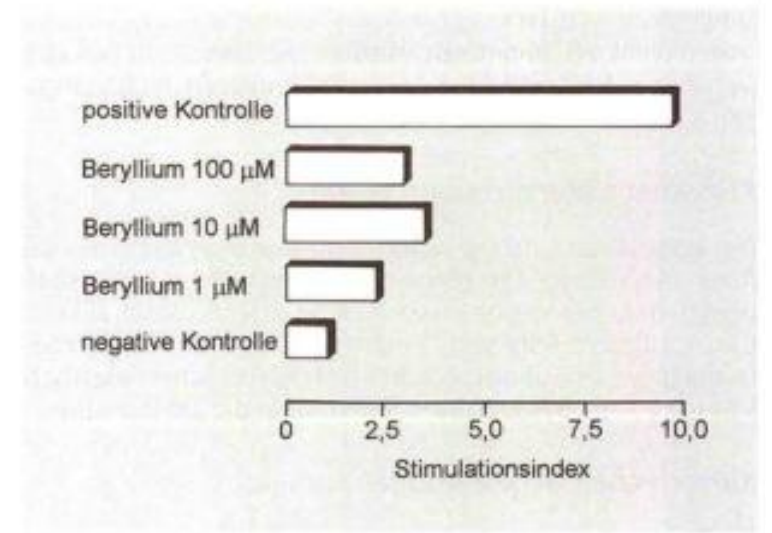


Abb. 1 Beryllium-Lymphozytentransformationstest. Die Lymphozy-



Abb. 2 Beryllium-Intrakutantest; nach 2 Tagen tritt eine dosisabhän-
gige erythematöse erhabene Induration auf (1 = 0,05%, 2 = 0,01%,
3 = 0,005%).

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları ve Mesleki Maruziyetler

- İAH olgularının %10–20’si mesleki maruziyetlerle ilişkili.
- Bazı alt tiplerde bu oran daha yüksek: HP’de %20, sarkoidozda %30, İPF’de %25
- Ayrıntılı iş öyküsü ve multidisipliner değerlendirme, başlangıçta **“idiopatik”** gibi görünen olguların **mesleki nedenli** olduğunu ortaya çıkarabiliyor.

- **Hipersensitivite pnömonisi (HP) ve pnömokonyoz** gibi bazı İAH alt tiplerinin çevresel maruziyetlerle ilişkili olduğu bilinirken, diğer İAH tiplerinde maruziyetlerin katkısı daha az kesindir.
- **ABD’de 839 İAH**; maruziyetler???
- İdiyopatik interstisyel pnömoniler (n=293) : %63.1 (metal/inorganik toz)
- Bağ dokusu hastalığına bağlı İAH(BDH-İAH) (n=234): %34.1 (su/küf)
- HP (n=74) : %79.7 (hayvan/kuş ve su/küf)
- Sarkoidoz (n=46): %36.9 (metal/inorganik toz)
- Çevresel ve mesleki maruziyetler, hem **HP** hem de **İİP** hastalarında yaygındır.
- **Özellikle metal ve inorganik tozlar**, İAH alt tiplerinde yaygın bir maruziyet olabilir.

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları ve Mesleki Maruziyetler

- Mesleki maruziyetler, **IPF ve diğer idiyopatik interstisyel pnömoniler** gibi idiyopatik olarak kabul edilenler de dahil olmak üzere birçok fibrotik İAH için risk faktörleridir.
- **Bu hastalıklar tanım gereği etiyolojisi bilinmeyen hastalıklar olsa da,** akciğer hasarının bilinen mekanizmaları, solunan maruziyetlerin hastalığın patogeneze ve ilerlemesine katkıda bulunabileceği hipotezini desteklemektedir.

IPF - Mesleksel Maruziyetler

En büyük meta-analizde, 11 kohort ve vaka-kontrol çalışması ;

Silika %3, odun tozu %4, metal tozu veya dumanı %8 ve buhar, gaz, toz ve duman %26

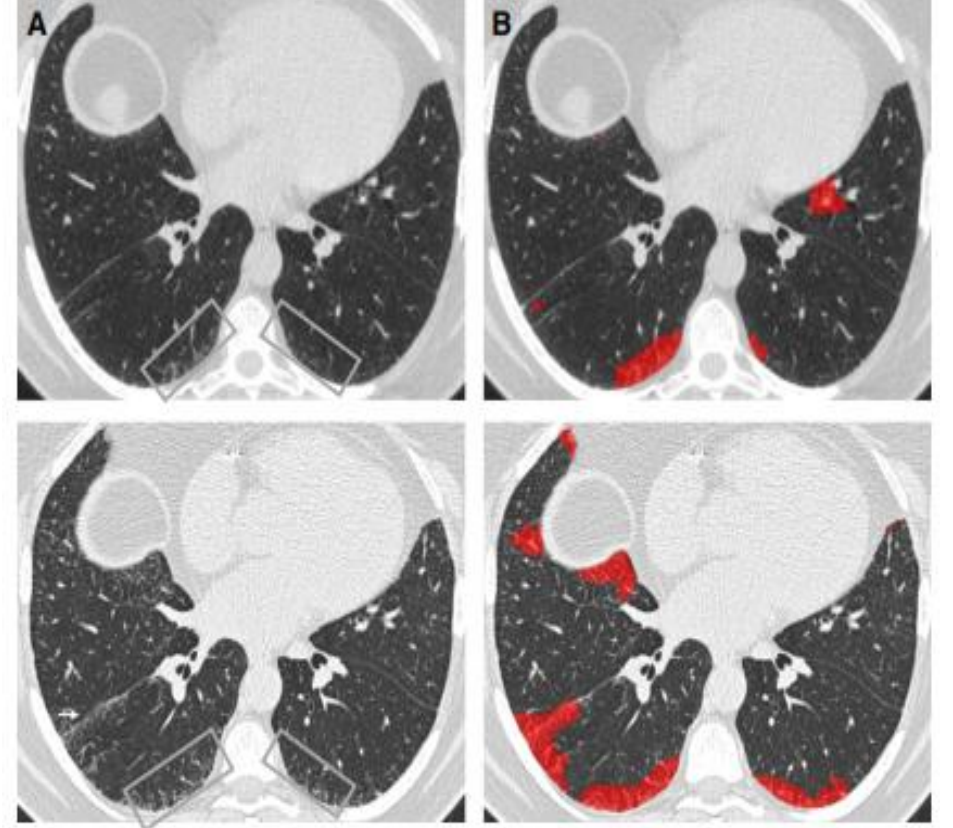
IPF vakalarının **dörtte birinin** mesleki maruziyetlere atfedilebileceğini göstermektedir.



**İPF
vakalarının
dörtte biri
mesleki
maruziyetle
ilişkili olabilir!**

Ailesel pulmoner fibrozis–Mesleksel maruziyet

- Longitudinal bir **ailesel pulmoner fibroz** kohortunda,
- İnterstisyel akciğer anormalliklerinin gelişimi,
- **Alüminyum eritme, kurşun, kuşlar ve küf** gibi mesleki veya çevresel maruziyetlerle bağımsız olarak ilişkilendirilmiştir.





**İnterstisyel
akciğer
hastalıklarının
tanı ve
takibinde
mesleki
maruziyetler
mutlaka
sorgulanmalıdır**

**Sabrınız için
teşekkürler...**

