



OLGULAR
PROF. DR. AKIN KAYA

OLGU 1

53 Y Kadın

Eforla nefes darlığı: 20 gün...

Öksürük aralıklı

- Sigara +
- FM: ralleri+

TAM KAN SAYIMI			
LÖKOSİT (WBC)	10,98	x10 ⁹ /L	4,5 - 11
ERİTROSİT (RBC)	4,75	x10 ¹² /L	3,8 - 5,3
TROMBOSİT (PLT)	387	x10 ⁹ /L	150 - 400
HEMOGLOBİN (Hb)	14,0	g/dL	11,7 - 16
HEMATOKRİT (%)	43,4	%	35 - 47
ORTALAMA ERİTROSİT HACMİ (MCV)	91,4	fL	81 - 101
ORTALAMA ERİTROSİT HEMOGLOBİNİ (MCH)	29,5	pg/cell	27 - 34
ORTALAMA ERİTROSİT HEMOGLOBİN KONS. (MCHC)	32,3	g/dL	31 - 36
ERİTROSİT DAĞILIM GENİŞLİĞİ (RDW)	12,5	%	11,5 - 14,5
NÖTROFİL %	69,7	%	40 - 70
LENFOSİT %	* 19,9	%	20 - 45
MONOSİT %	9,0	%	3 - 9
EOZİNOFİL %	1,0	%	0 - 6
BAZOFİL %	0,4	%	0 - 1
NÖTROFİL SAYISI	7,66	x10 ⁹ /L	1,8 - 7,7
LENFOSİT SAYISI	2,18	x10 ⁹ /L	1,5 - 4
MONOSİT SAYISI	0,99 *	x10 ⁹ /L	0,2 - 0,95
EOZİNOFİL SAYISI	0,11	x10 ⁹ /L	0 - 0,7
BAZOFİL SAYISI	0,04	x10 ⁹ /L	0 - 0,15
ORTALAMA TROMBOSİT HACMİ (MPV)	10,6	fL	9,2 - 12,1
Nötrofil Lenfosit Oranı (NLR)	3,51		
SEDİMENTASYON	35 *	mm/saat	0 - 30

Örnek Türü :SERUM

KAN GAZLARI+PH+NA+K+CA

PH	7,446
PCO2	33,2
PO2	47,7
THB	13,5
HCT	41,4
SO2	84,8
O2HB	0,0

D-DİMER

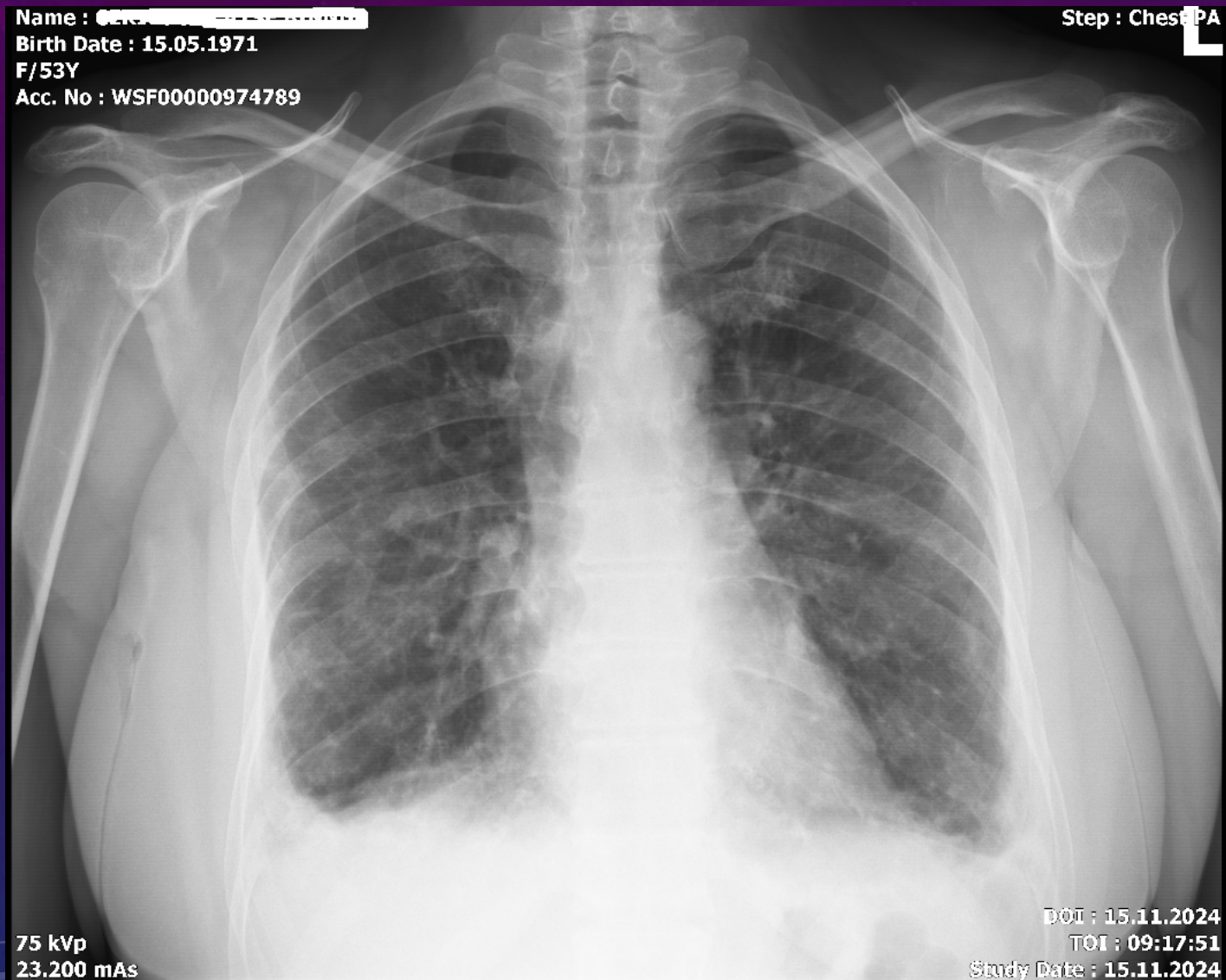
4107 *

ng/mL FEU

0 - 500

Name : [REDACTED]
Birth Date : 15.05.1971
F/53Y
Acc. No : WSF00000974789

Step : Chest PA



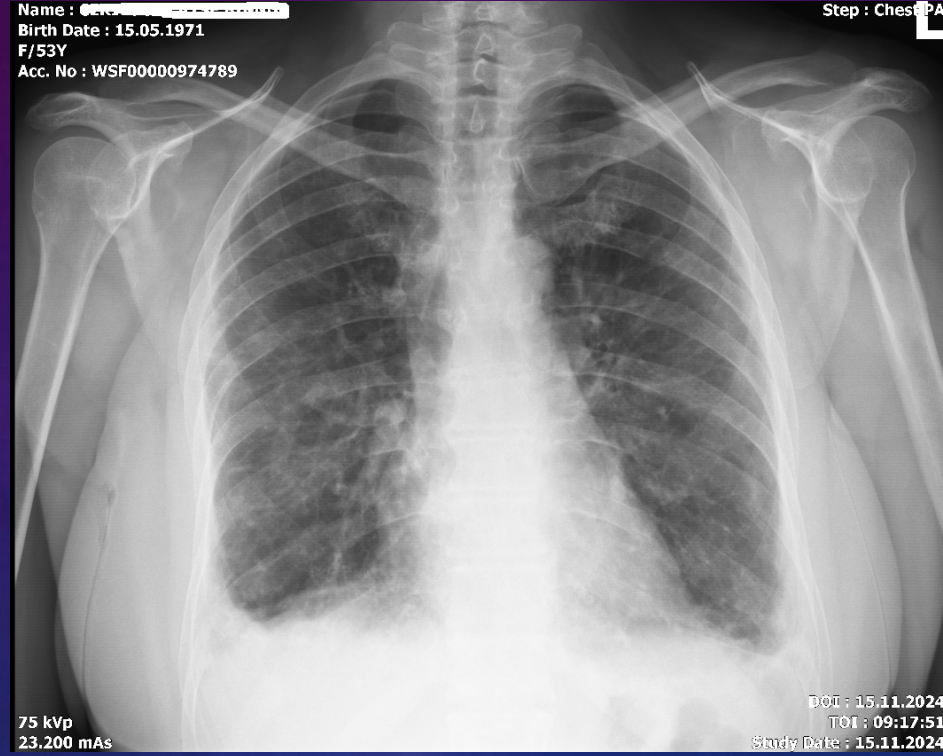
75 kVp
23.200 mAs

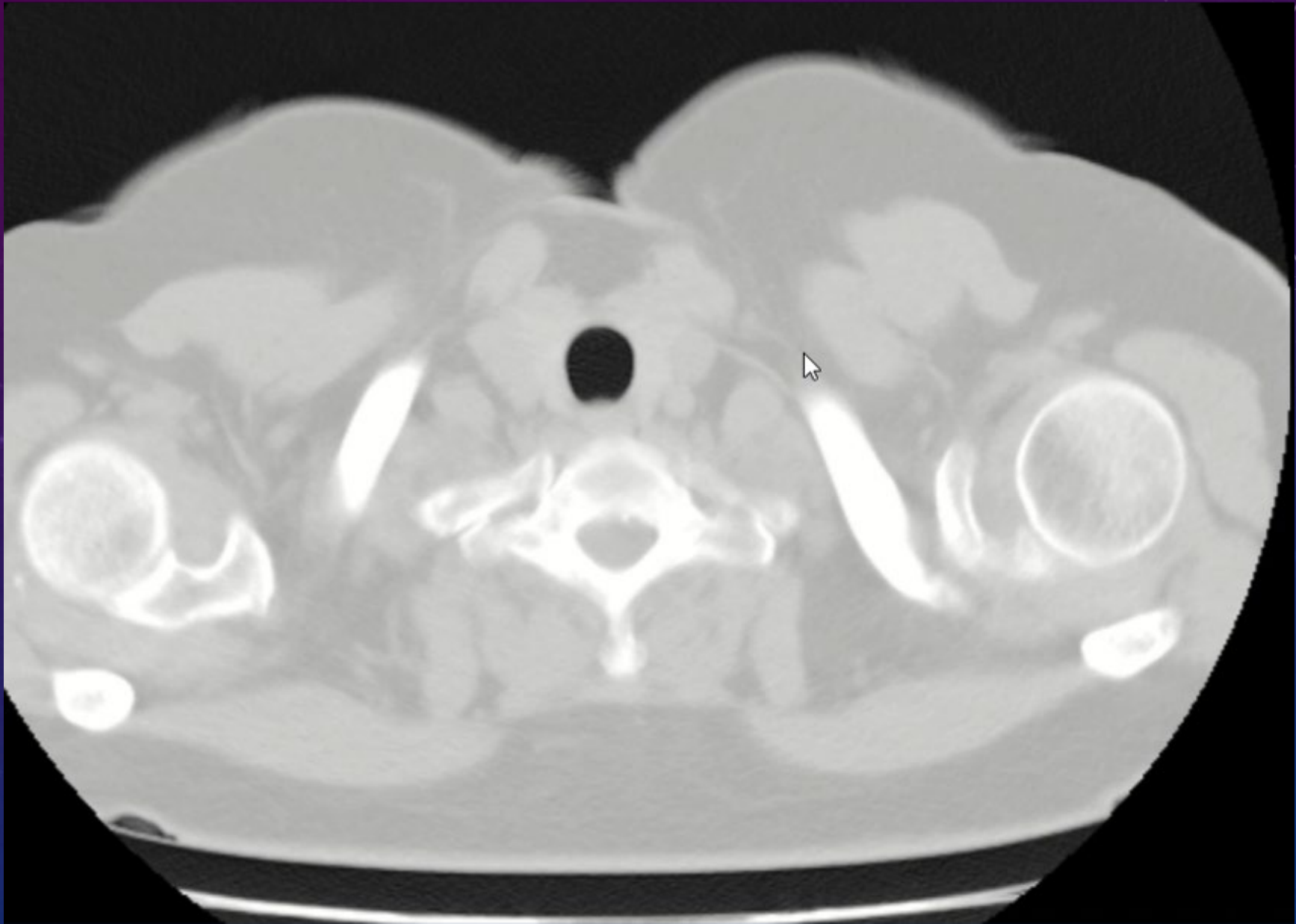
DOI : 15.11.2024
TOI : 09:17:51
Study Date : 15.11.2024



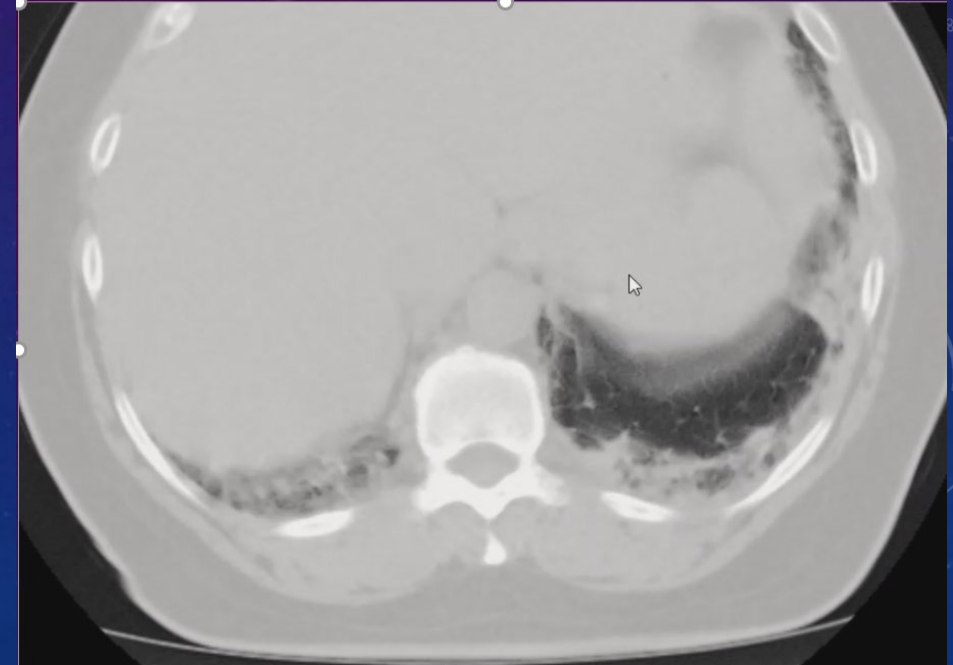
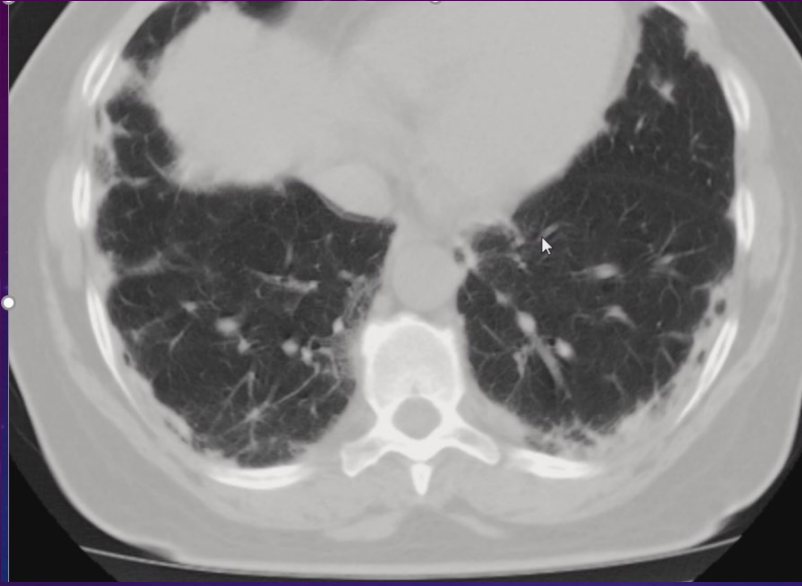
[REDACTED]
15.05.1971
00000974789

TANI? ÖNERİ





TANI?
ÖNERİ



SİTOMORFOLOJİ

Yaymalarda %59 alveolar makrofaj, %23 lenfosit, %15 nötrofil lökosit, %3 eozinofil lökosit izlenmiştir.

HİSTOKİMYASAL İNCELEME

Histokimyasal olarak PAP ve Giemsa boyaları uygulanmıştır.

SİTOPATOLOJİK TANI

NON-SPEŞİFİK MİKST İNFLAMASYON BULGULARI , BAL yaymaları

Akan Hücre Ölçer TIBBİ BİYOKİMYA 2 (HEMATOLOJİK TESTLER)

Örnek Türü :BAL

Göğüs Hastalıkları Paneli (Diğer Vücut Sıvıları)

Analiz Edilen Hücre Grubu	Agranüler	Agranüler
CD 45 (DİĞER VÜCUT SIVILARI)	100	18.11.2024
CD14 (DİĞER VÜCUT SIVILARI)	0	
CD 5 (DİĞER VÜCUT SIVILARI)	95	
CD 3 (DİĞER VÜCUT SIVILARI)	93	
CD 4 (CD3+)	10	%
(TH lenfosit)		46 18.11.2024
CD 8 (CD3+)	89	%
(Tc/s lenfosit)		47 18.11.2024
CD 45 RO (DİĞER VÜCUT SIVILARI)	92	

BAL örneğindeki lökositlerin %67'si lenfosit, %20'si monosit/makrofaj, %13'ü granulosittir. Lenfositlerin %93'ü T hücredir. (CD4/CD8:0,1)

OTOANTİKORLAR IFA İMMÜNOLOJİ LABORATUVARI

Örnek Türü :SERUM

ANTİ NÜKLEER ANTİKOR (ANA) (İnd. immünflor(IIF)) Negatif

Negatif <1:100 Titre
(+) Zayıf Pozitif 1:100
+ Pozitif >1:100 - < 1:320
++ Pozitif >=1:320 - <1:1000
+++ Kuvvetli Pozitif >=1:1000 - <1:3200
++++ Çok Kuvvetli Pozitif >=1:3200

Sitoplazmada zayıf ince benekli, fibriller (Aktin) boyanma.

ANCA (İndirekt immünfloresan (IIF)) Negatif

Negatif <1:10 Titre
(+) Zayıf Pozitif 1:10
+ Pozitif >1:10 - < 1:32
++ Pozitif >=1:32 - <1:100
+++ Kuvvetli Pozitif >=1:100 - <1:320
++++ Çok Kuvvetli Pozitif >=1:320

OTOANTİKORLAR IMMUNBLOT İMMÜNOLOJİ LABORATUVARI

Örnek Türü :SERUM

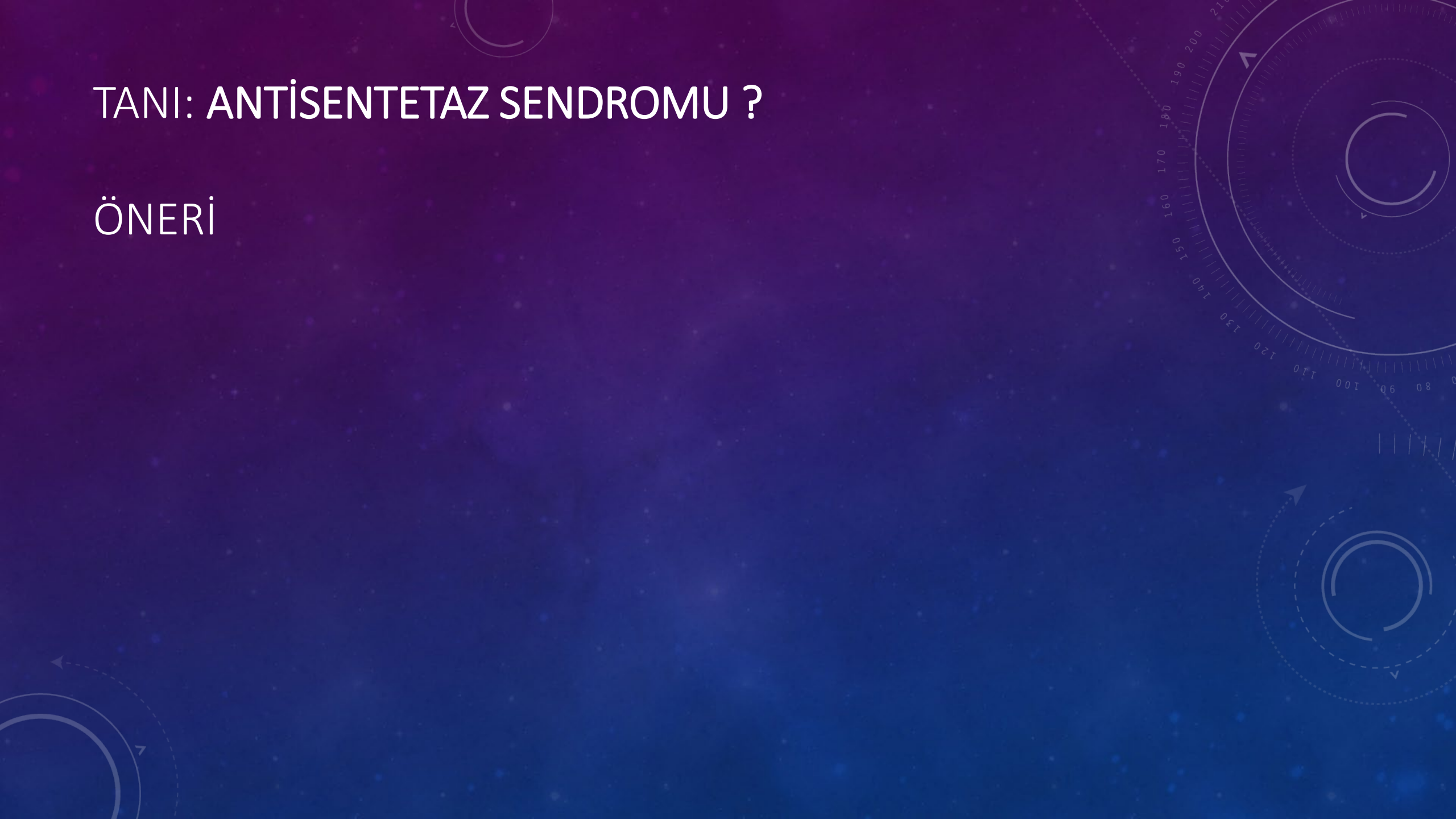
NÜK.ANTİJ.KARŞI ANT.IGG UZUN PANEL

Anti nRNP/Sm (Immunoblot)	Negatif
Anti Sm (Immunoblot)	Negatif
Anti SS-A (Immunoblot)	Negatif
Anti Ro52 (Immunoblot)	+++ Pozitif
Anti SS-B (Immunoblot)	Negatif

Anti Scl-70 (Immunoblot)	Negatif
Anti Pm-Scl100 (Immunoblot)	Negatif
Anti Jo-1 (Immunoblot)	+++ Pozitif
Anti CENP B (Immunoblot)	Negatif
Anti PCNA (Immunoblot)	Negatif
Anti ds DNA (Immunoblot)	Negatif
Anti Nukleozom (Immunoblot)	Negatif
Anti Histon (Immunoblot)	Negatif
Anti Ribozomal P Protein (Immunoblot)	Negatif
Anti AMA M2 (Immunoblot)	Negatif
Anti DFS70 (Immunoblot)	Negatif
Anti Mi-2 (Immunoblot)	Negatif
Anti Ku (Immunoblot)	Negatif

TANI: ANTİSENTETAZ SENDROMU ?

ÖNERİ



NUMUNE TÜRÜ: SERUM

TETKİK ADI	SONUÇ	BİRİM	REFERANS ARALIK	ÖNCEKİ SONUÇ
MİYOZİT GENİŞ PANEL				
-ANTI SS-A ANTİKOR(Anti-Ro)(52 kDa)	3+		NEGATİF	
<i>Anti-SSA/Ro52, otoimmün karaciğer hastalığı, miyozit ve inflamatuvar sistemik hastalıklar gibi birkaç farklı otoimmün durumla ilişkilendirilmiştir. Ama spesifik kabul edilmemektedir. Klinik bulgular ve diğer testlerle birlikte değerlendirilmesi önerilir.</i>				
-ANTI PM/Sc100 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI Jo-1 ANTİKOR	3+		NEGATİF	
<i>Anti-Jo-1 antikorları, inflamatuvar miyopati, interstisyel akciğer hastalığı, eroziv olmayan seronegatif artrit vakalarında gözlenir.</i>				
-ANTI Ku ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI PL-7 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI PL-12 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI MDA5 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI- NXP2 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI- EJ ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI-SRP ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI-MI2 ALFA ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI-MI2 BETA ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI-SAE1 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI-TIF1g ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI PM/Sc175 ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
-ANTI- OJ ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	
ANTI-CN-1 A ANTİKOR	NEGATİF		NEGATİF	

- Hata antisentetaz sendromu olarak kabul edildi.
- Hastadan CK ve Myoglobin gönderilmesi
- Gönderilebiliyor ise dış merkeze miyozit paneli gönderilmesi
- Hastadan ivedilikle hepatit marker ve quantiferon gönderilmesi
- Hastaya 3 gün boyunca 1 gram pulse steroid tedavisi verilmesi ,sonrasında 60 mg prednol olarak devam edilmesi
- 3 gün pulse steroid sonrası 1 gram siklofosfamid tedavisi verilmesi
- Takrolimus için endikasyon dışı başvurusunda bulunarak tedaviye takrolimus eklenmesi önerilir.

KÜBRA ASLANTAŞ 28.11.2024 10:31 Miyogloblin:516 Kreatin kinaz: 434

Düzen laboratuvarı miyozit panelinde ANTI SS-A ve ANTI JO-1 +3 pozitif olarak sonuçlandı. (Raporu ilintili dökümanlara eklendi)

Patients suspected of Anti-synthetase syndrome



Classification Criteria for Anti-synthetase syndrome

- ✓ Within each clinical/serological domain, only count the highest weight for calculating the total score
- ✓ Not present/not assessed/not available in any clinical/serological variables has score of 0

Clinical domain	Weight	Other clinical features	Weight
Joint involvement		Mechanic's hands/Hiker's feet	1.5
Inflammatory arthralgia or arthritis	1.0	Raynaud's phenomenon	0.5
Muscle involvement		Inflammatory rashes (Gotttron's, heliotrope, V-sign, shawl sign, malar rash)	0.5
Subclinical evidence of myositis (muscle enzyme/EMG/MRI)	1.0	Unexplained fever	0.5
Clinical evidence of myositis	1.5	Serological domain	Weight
Biopsy-supported myositis	2.0	Anti-ARS antibodies	
Interstitial lung disease		Non-Jo-1 positive by non-IP methods	3.0
UIP or other/unclassifiable pattern	1.5	Jo-1 positive by any methods or non-Jo-1 positive by IP	3.5
Predominant NSIP and/or OP pattern	2.5		
		ANA with cytoplasmic pattern	1.5
		Anti-Ro52 or anti-SSA antibodies	1.0

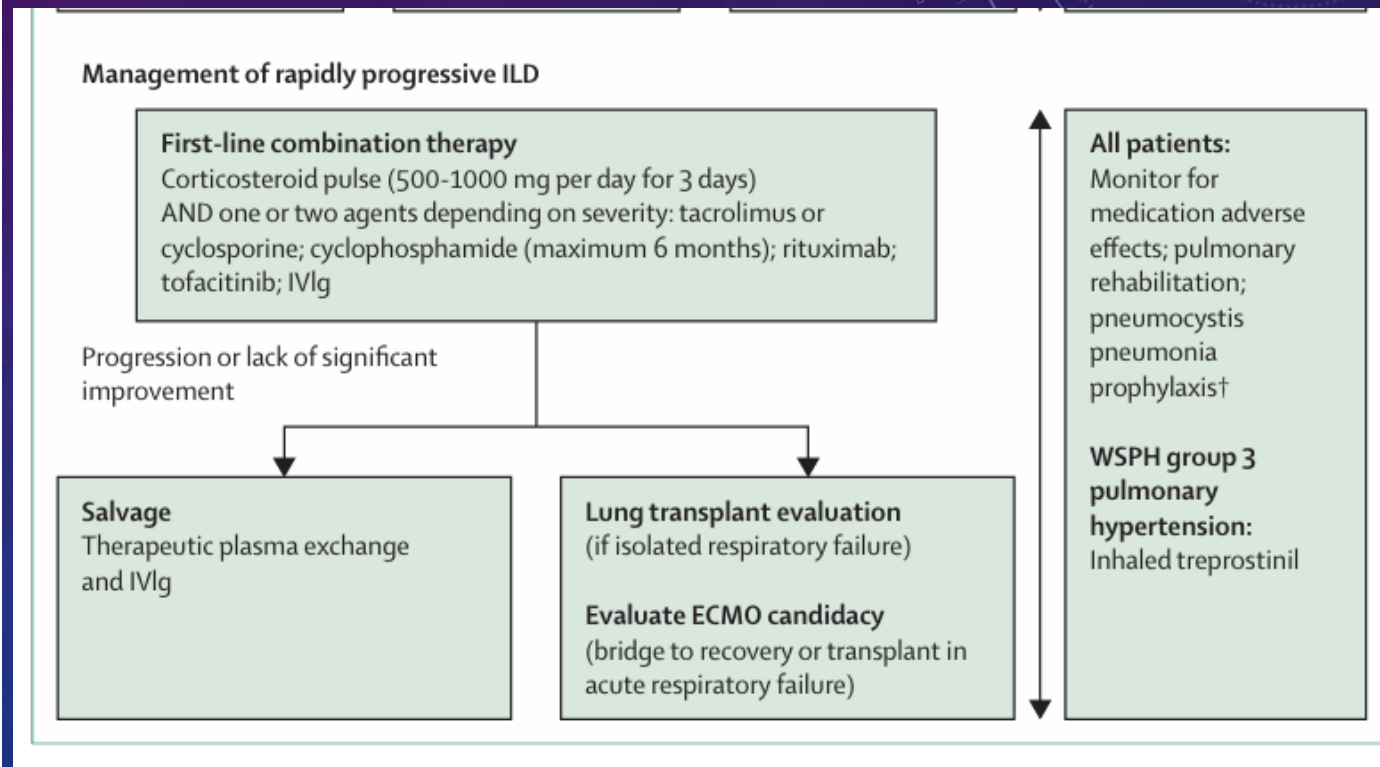
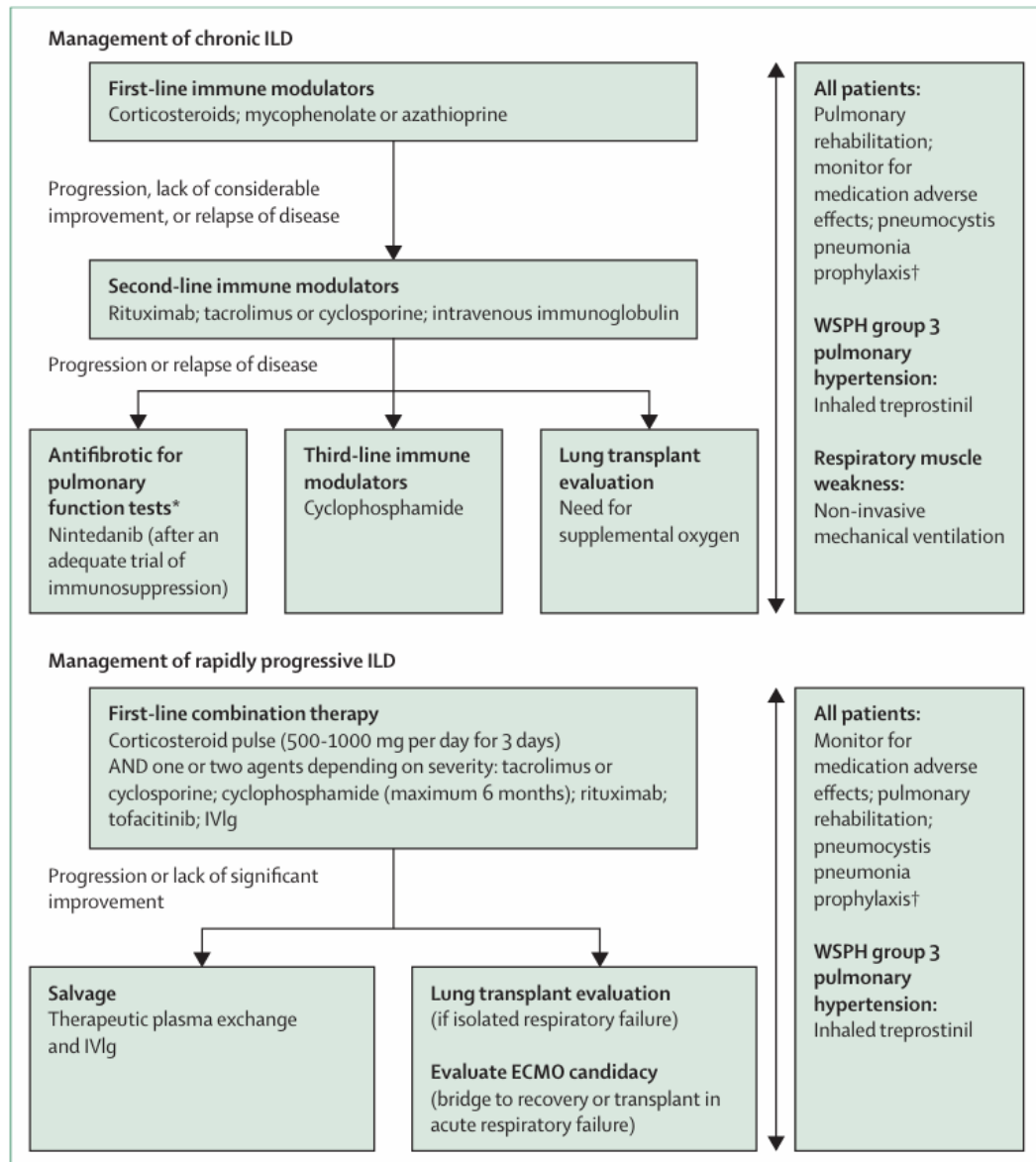


Figure 4: Management algorithm for chronic and rapidly progressive ILD



OLGU 2

48 yaşımda erkek

Meslek: Memur

Yaşadığı yer: Hatay

Şikayeti: Kronik progresif dispne

Hikayesi: 1 yıldır olan kronik progresif dispne şikayeti olan hastanın bu nedenle çok sık tekrarlayan hastane ve ybü yatışı olmuş. Pnömoni olarak değerlendirilip antibiyotik ve steroid tedavileri verilmiş. Dispnesi ataklar halinde oluyormuş, balgam eşlik ettiğini ifade ediyor. Gün içinde daha çok sabahları sıkışıyor, duman, koku ile semptomları artıyor, hırıltı hışıltı eşlik ediyormuş. Nebül alınca rahatlıyormuş. 1 yıl öncesine kadar bu şikayetleri yokmuş. Şüpheli ilaç, madde kullanımı, radyasyon ve kimyasal madde maruziyeti olmamış. Ciltte ara ara döküntüsü oluyormuş. 10 gündür bilateral bacaklarda uyuşma karıncalanma başlamış.

Hasta dispne ve periferik eozinofili etiyolojisi açısından tarafımızca değerlendirildi.

- Ek hastalık: KOAH, ASKH
- Düzenli kullandığı ilaç: İnhaler, ekspektoran
- Özgeçmiş:
 - ✓ Sigara (aktif/pasif): 25paket-yıl, 8 aydır içmiyor
 - ✓ Mesleki maruziyet: + (2 yıl kömür tozu ve dumanı maruziyeti)
 - ✓ Alerji: Bilinen yok
 - ✓ USOT/Nebül/BPAP : +/+/-
 - ✓ Ameliyat/Travma: -/-
- Soygeçmiş: -
- Fizik Muayene: Dinlemekle bilateral raller duyuldu. Ptö-/-

Pat
M/4
Acc. No : WSF00000794227

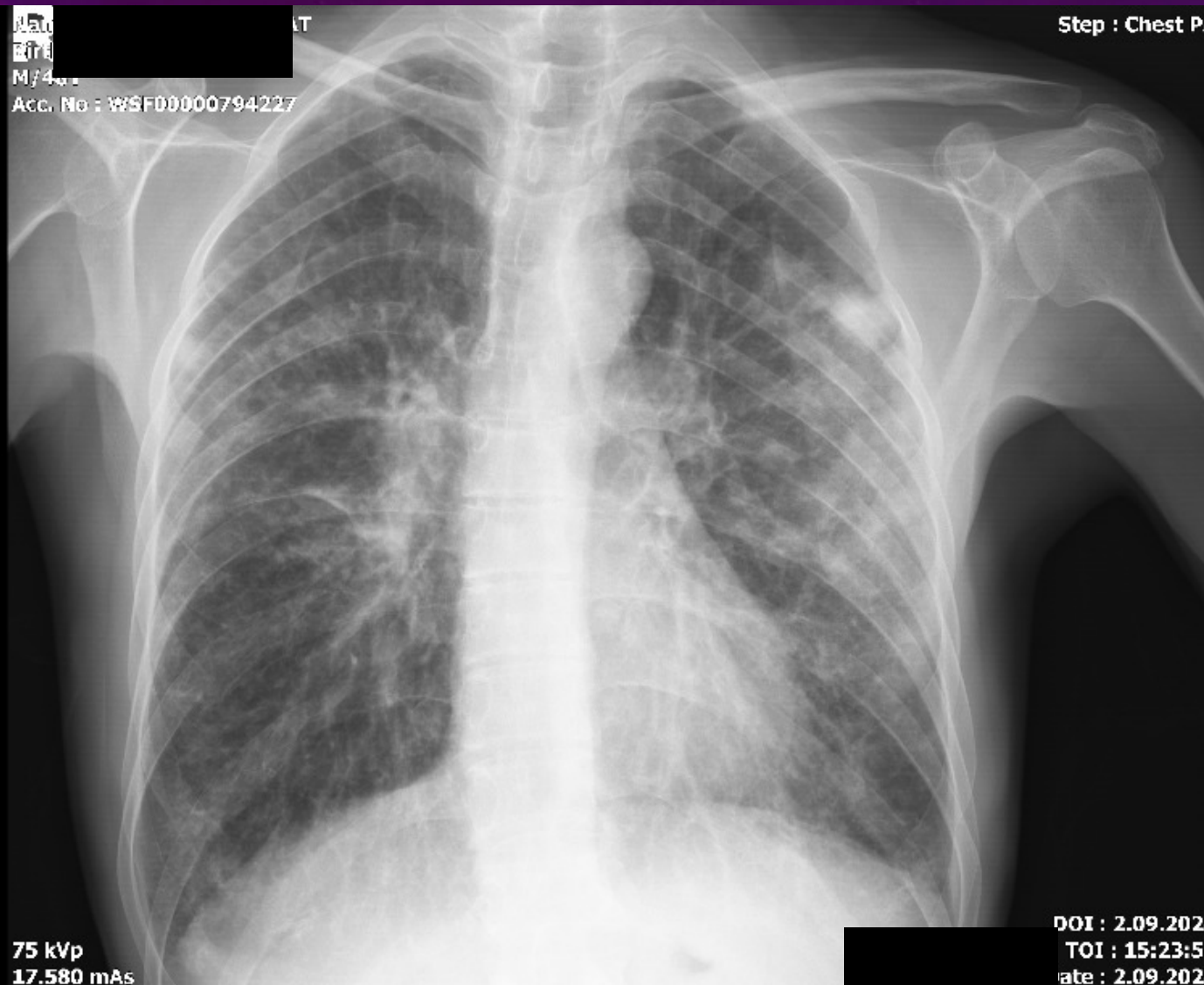
Step : Chest PA

IUAT

C. No : WSF00000794227

75 kVp
17.580 mAs

DOI : 2.09.2024
TOI : 15:23:51
Date : 2.09.2024 910 mAs



Tetkikler

Parametreler	Sonuçlar
Eozinofil (yüzdesi)	%25,9
Eozinofil sayısı	4,66 x10 ⁹ /L
Ig G, A, M	Normal aralıkta
ANCA ve ANCA alt tipleri (ANTI-PR3, ANTI-MPO)	Negatif
AFAS antikorları	Normal aralıkta
İmmünolojik Marker	Negatif
Total Ig E	1553

Parametreler	Sonuçlar
pH	7,47
PaCO2	34
PaO2	56,5
SaO2	91,9
HCO3	25,7
Laktat	0,8

Solunum fonksiyon testi: Erken reversibilitesi pozitif saptandı

TETKİKLER

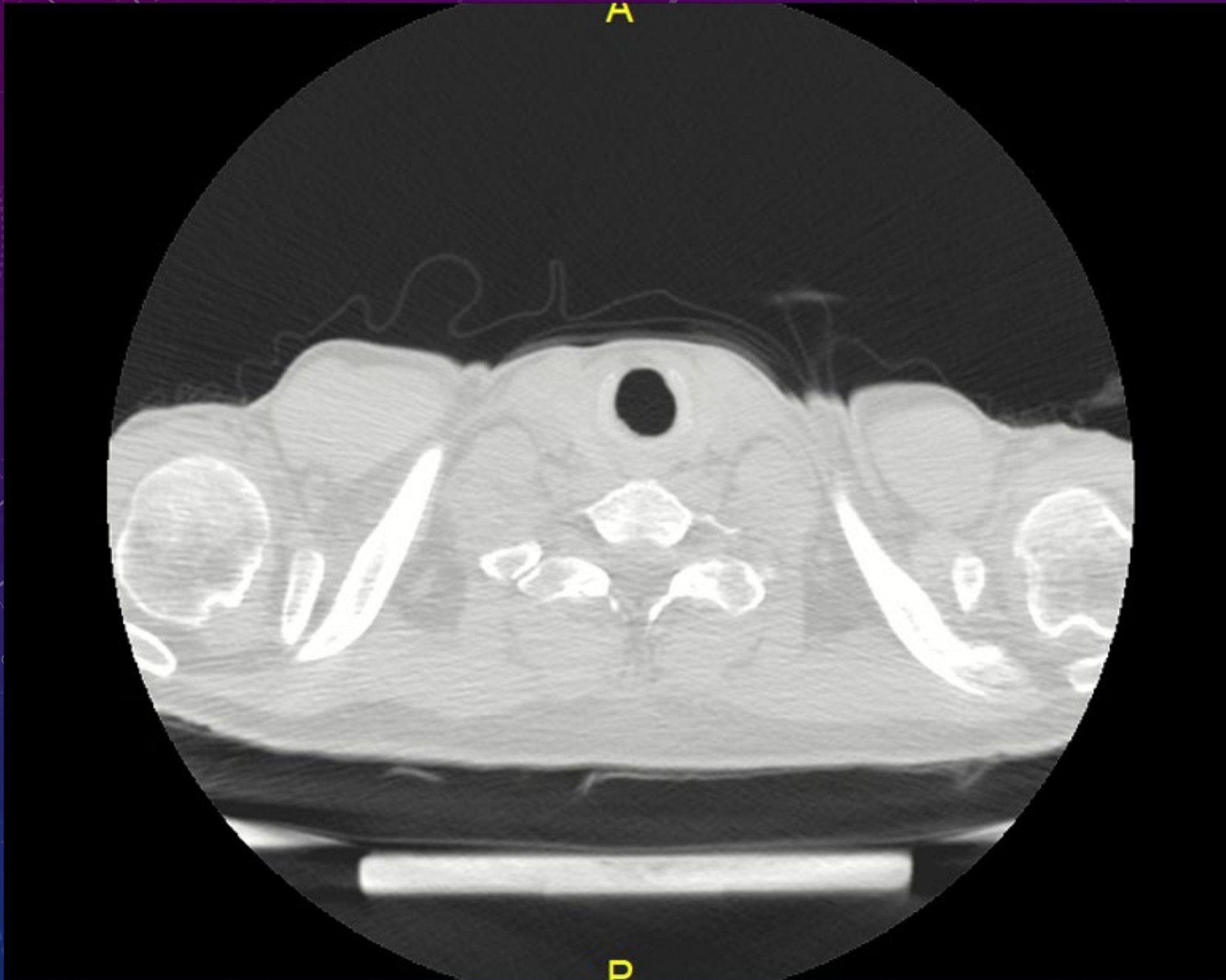
Göz hastalıkları ve kulak burun boğaz muayenesinde aktif üveit veya vaskülit lehine bulgu izlenmedi.

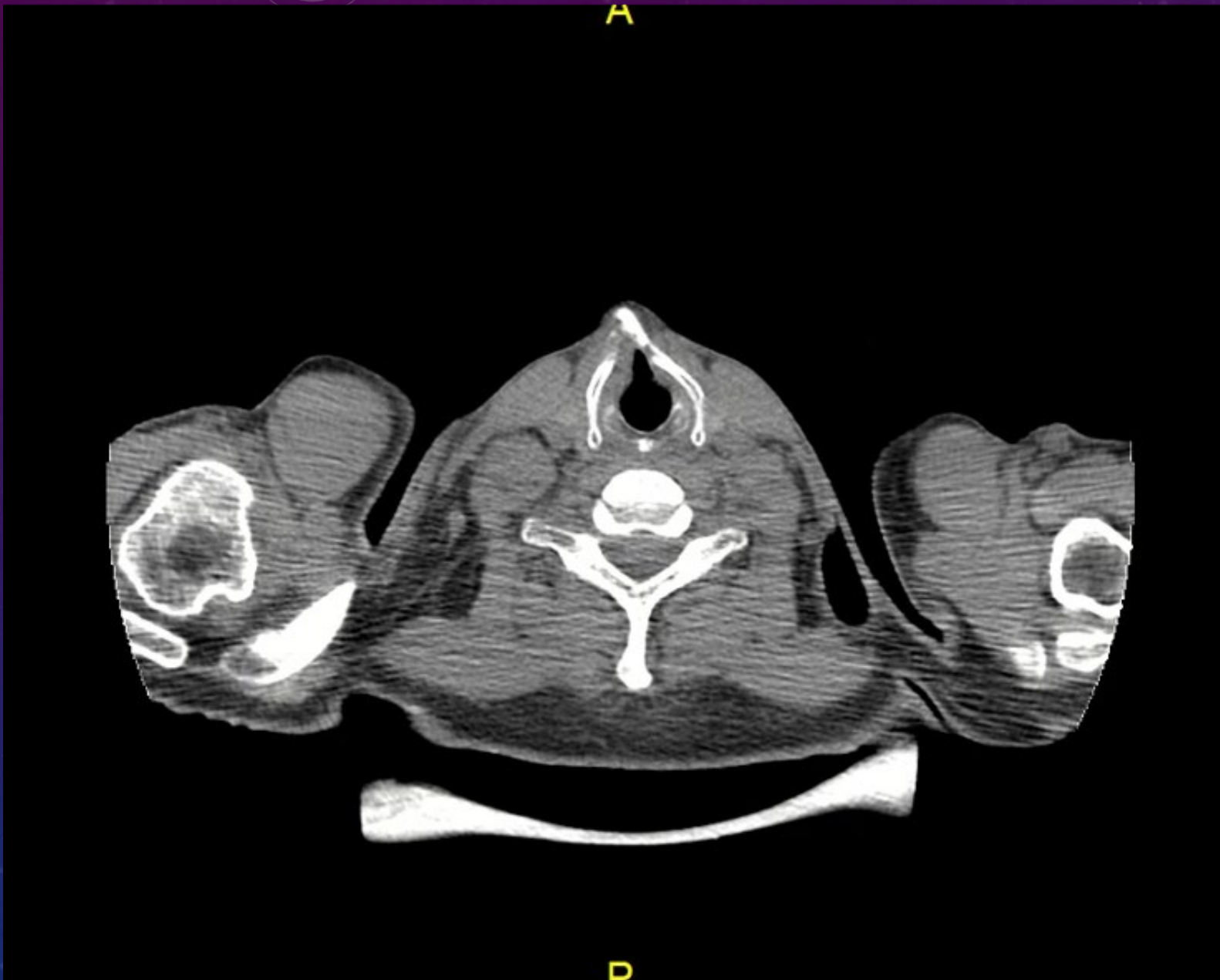
Endoskopide gastrointestinal tutulum saptanmadı.

Hastaya hipereozinofilik sendrom (HES) ve eozinofilik granülomatöz polianjitis (EGPA) ön tanıları ile bronkoskopi yapıldı

TETKİKLER

- Bronkoskopide;
- BAL ve bronş mukoza biyopsi sitolojisi intravasküler yoğun eozinofil lökosit içeren, non-spesifik inflamasyon bulguları şeklinde raporlandı.





Toraks Bilgisayarlı Tomografi

Mediastinal ve hiler alanlarda büyüğü süperior paratrakeal alanda sağda kısa aksı 1 cm ölçülen olmak üzere hafif büyümüş lenf nodları mevcuttur. Kalp ve mediastinal büyük damar yapıları normal genişliktedir. Perikardiyal effüzyon yoktur. Trakea ve proksimal bronşlar açıktır. Bronş duvarları kalındır. Her iki akciğerde baskın olarak subplevral yerleşimli yamasal konsolidasyon sahaları, buzlu cam alanları ve alt loblarda belirgin olmak üzere retiküler dansiteler dikkat çekmiştir. Ön planda EGPA hastalığı düşünülmüştür. Klinik ve lab korelasyonu önerilir. Bilateral plevral effüzyon mevcuttur.

TETKİKLER

- Ekokardiyografisinde akinetik-hipokinetik duvar hareketleri ve ejeksiyon fraksiyonu %25 olarak tespit edilirken,
- Kardiyak magnetik rezonans görüntülemesinde miyokarda subendokardiyal alanlarda fokal kontrastlanmalar izlendi,
- Kardiyoloji tarafından değerlendirilen hastanın kardiyak tutulumlarının bir kısmı iskemik değişikliklere bir kısmı primer hastalığa sekonder değerlendirildi, takiplerinde hastaya kardiyoloji tarafından ICD takıldı,
- Elektromyelografisinde kronik sensorimotor aksonel polinöropati saptandı,
- Kemik iliği biyopsisi eozinofil lökositlerde artış hipersellüler kemik iliği şeklinde raporlandı.

Tablo 1: Hipereozinofilik Sendrom (HES) ve Eozinofilik Granülomatöz Polianjitis (EGPA) ayırıcı tanı tablosu

	Özellikler	Var	Yok
Hipereozinofilik Sendrom (HES)	Periferik kanda eozinofili, doku eozinofilisi/hasarı	+	
	Kardiyomiyopati	+	
	Kortikosteroid yanıtı kötü		+
	Santral Sinir Sistemi Tutulumu		+
Eozinofilik Granülomatöz Polianjitis (EGPA)	Obstrüktif hava yolu hastalığı (Astım)	+	
	Paranasal Sinüs Anormallikleri (Nazal polip)		+
	Nöropati (Mononeuritis multipleks)	+	
	Periferik Kan Eozinofilisi ($>1 \times 10^9/L$)	+	
	Ekstra Vasküler Eozinofili (Biyopside)	+	
	ANCA pozitifliği (c-ANCA ya da anti-PR3 antikor)		+
	Glomerülonefrit (hematüri, proteinüri)		+
	Deri döküntüsü (palpable purpura)	+	
	Kardiyak Tutulum	+ (myokardit, konjestif kalp yetmezliği)	

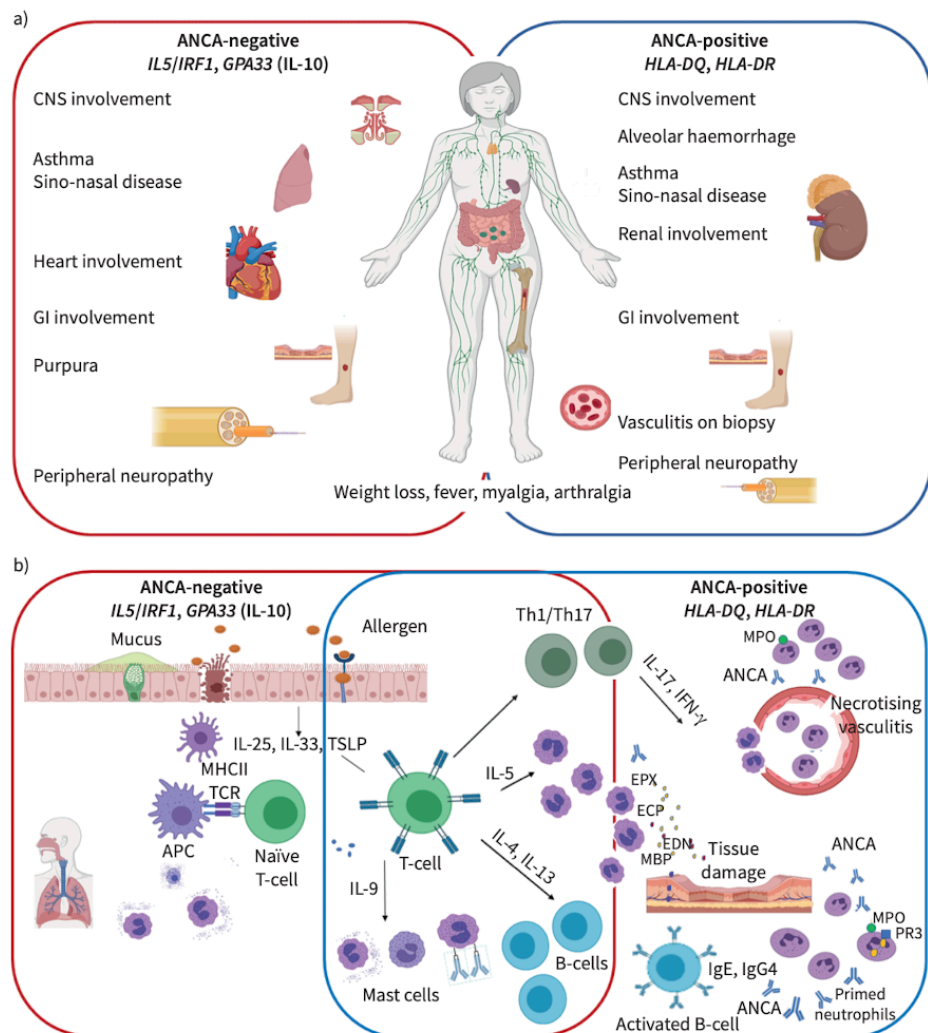


Figure 2. a) Clinical and genetic subset of EGPA and ANCA status. b) Immune dysregulation and ANCA status. CNS: central nervous system; GI gastrointestinal; TCR: T-cell receptor; APC: antigen-presenting cell; Th: T-helper cell; MPO: myeloperoxidase. Figure created using Biorender.com

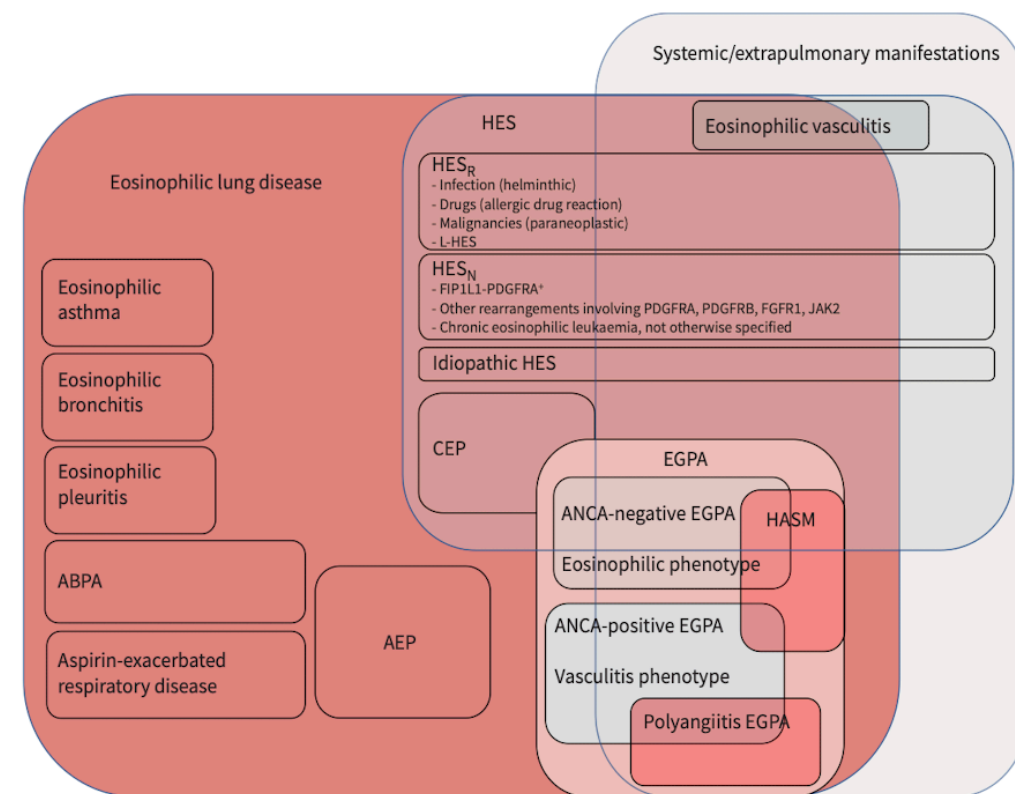
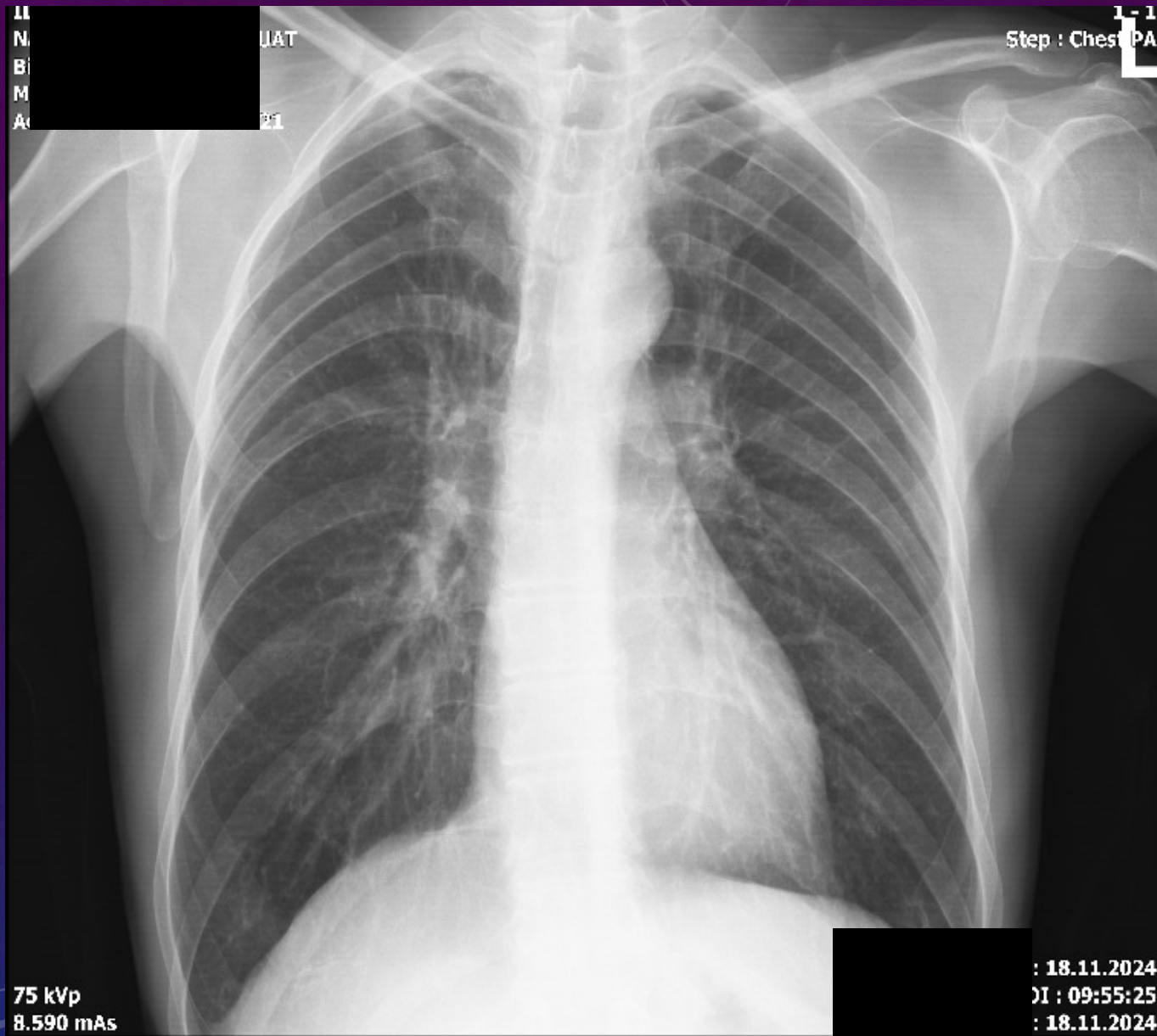
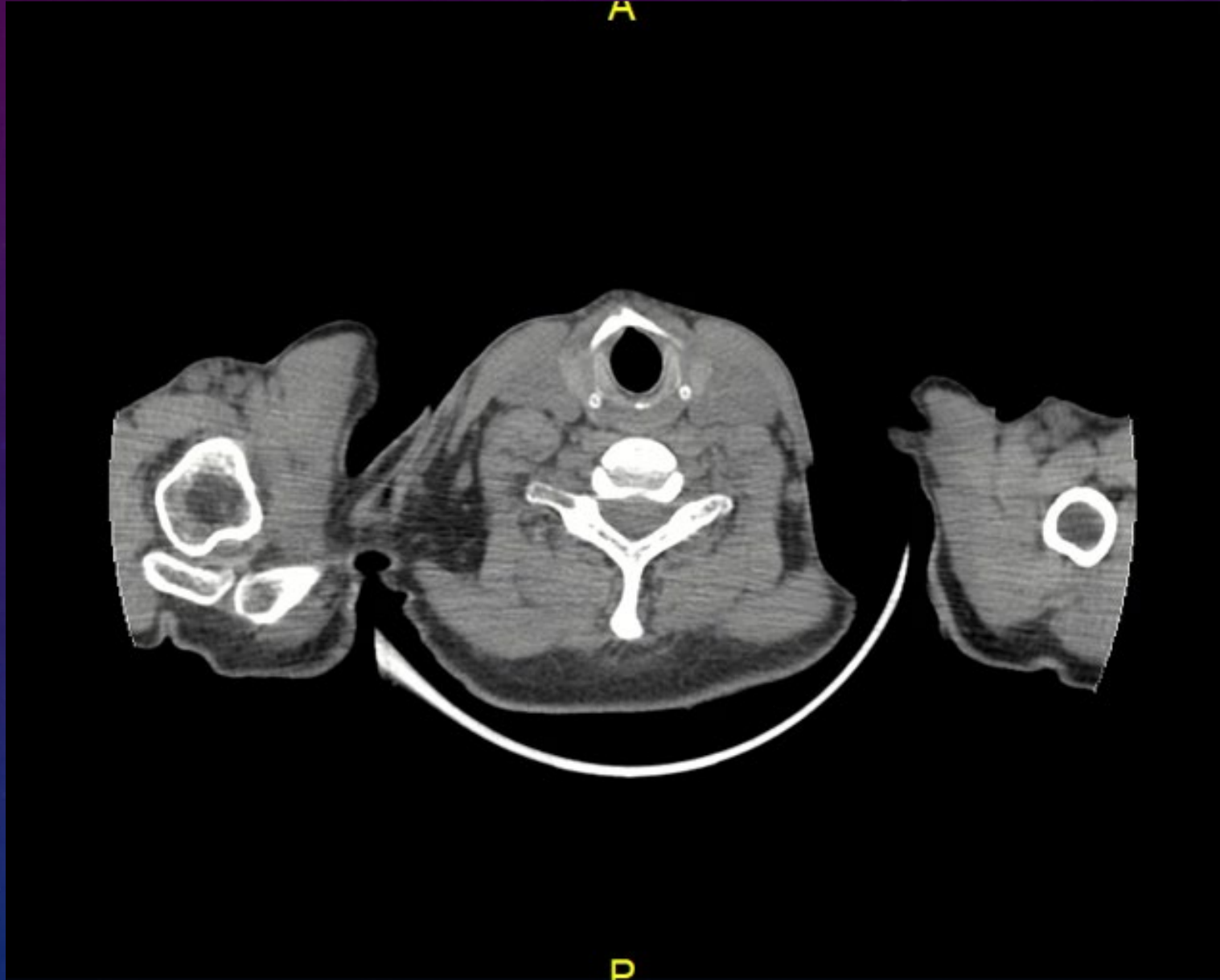


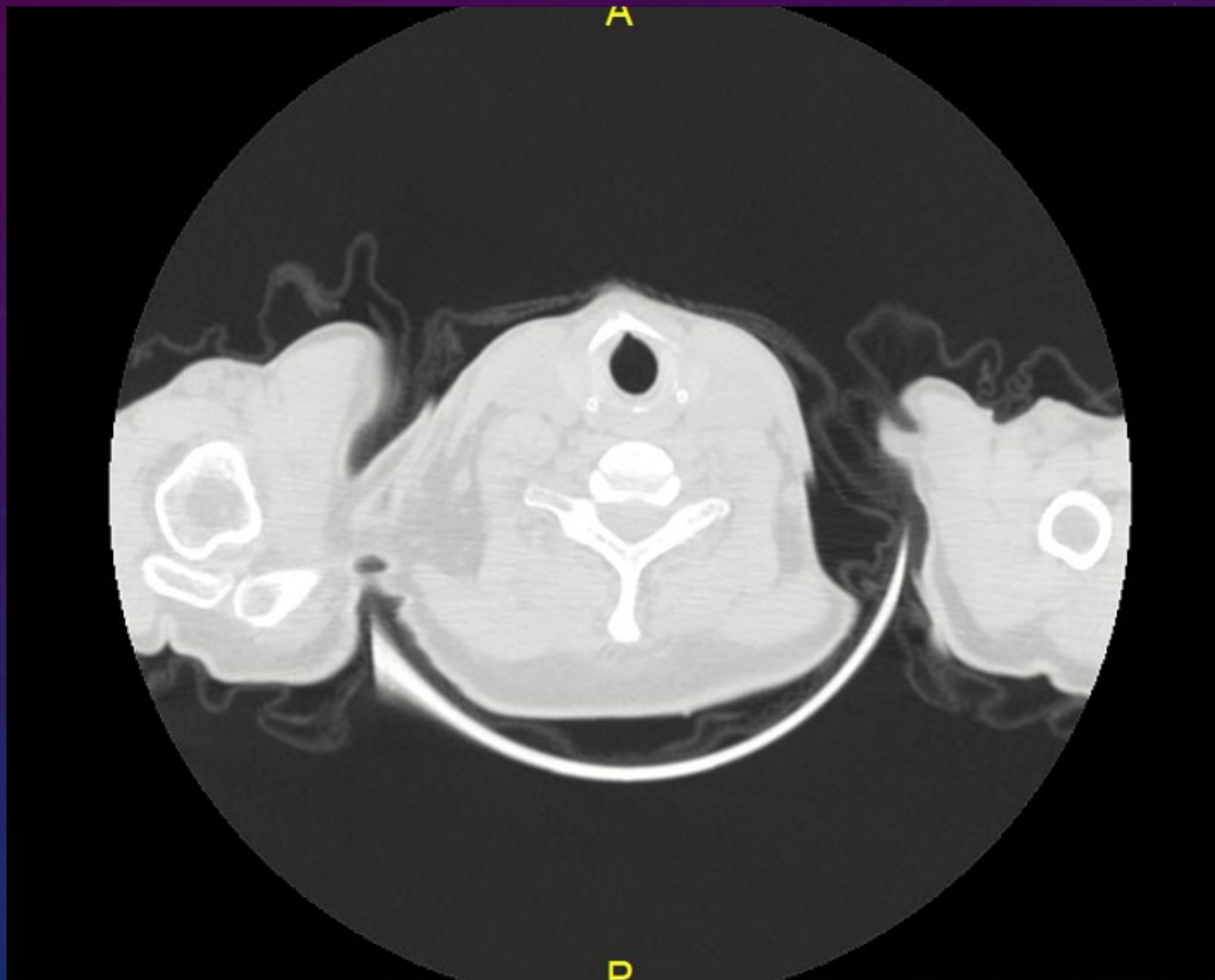
Figure 2. Overlap between different forms of eosinophilic pulmonary diseases. In the clinical classification of eosinophilic lung disease, it is important to determine whether the disorder is limited to the lung or reflects a multisystemic disease. Lung-restricted eosinophilic diseases include eosinophilic pneumonias and eosinophilic airway diseases, such as asthma or ABPA. Given the central role played by eosinophils in tissue damage in CEP, this disease represents a genuine HES (i.e. an organ-restricted disease form). Classical multisystem eosinophilic diseases include HES and EGPA; both may present initially as lung-restricted disease before progressing to systemic disease, and the former may never affect the lungs in some patients. The schematic representation of how these disorders overlap is derived from [9, 49–53]. HES_N: neoplastic HES (or “myeloid variant” HES (M-HES)); HES_R: reactive HES (or “lymphocytic variant” HES (L-HES)); HASM: hypereosinophilic asthma with systemic manifestations.

Multidisipliner deęerlendirme sonucu hastaya ANCA negatif, kardiyak-nörolojik tutulumlu Eozinofilik granölomatöz polianjitis tanısı konularak pulse steroid ve siklofosfamid tedavisi başlandı.



Kontrol Toraks Bilgisayarlı Tomografi





- Mediastinal ve hiler alanlarda patolojik boyutlara ulaşan lenf nodu saptanmamıştır. Kalp ve mediastinal büyük damar yapıları normal genişliktedir. Perikardiyal effüzyon yoktur. Koroner arterlerde plak/stente ait olabilecek dens görünüm mevcuttur. Apekslerde sekel fibrotik değişiklikler mevcuttur. Her iki akciğerde üst loblar hafif amfizemlidir. Trakea ve proksimal bronşlar açıktır. Bronş duvarları kalındır. Eylül 2024 tarihli incelemede tanımlanan, subplevral yerleşimli yamasal konsolidasyon sahaları, buzlu cam alanları ve alt loblarda belirgin olmak üzere retiküler dansiteler büyük oranda gerilemiştir. Yer yer sekel buzlu cam alanları ve periferik retiküler dansiteler kaydedilmiştir. Her iki akciğerde 6 mm den küçük birkaç nodül mevcuttur. Önceki incelemede seçilen plevral effüzyon güncel incelemede gerilemiştir.

TEDAVİ

- 4. doz siklofosfamid → şubat 2025 de yatış
- Prednol 60 mg (kendi kesmiş) → yatışında genel durumu kötü
- Siklofosfamid tedavisi ertelendi → scabies tanısı ile ivermektin

- YBÜ ye alındı
- Genel durumu toparladı

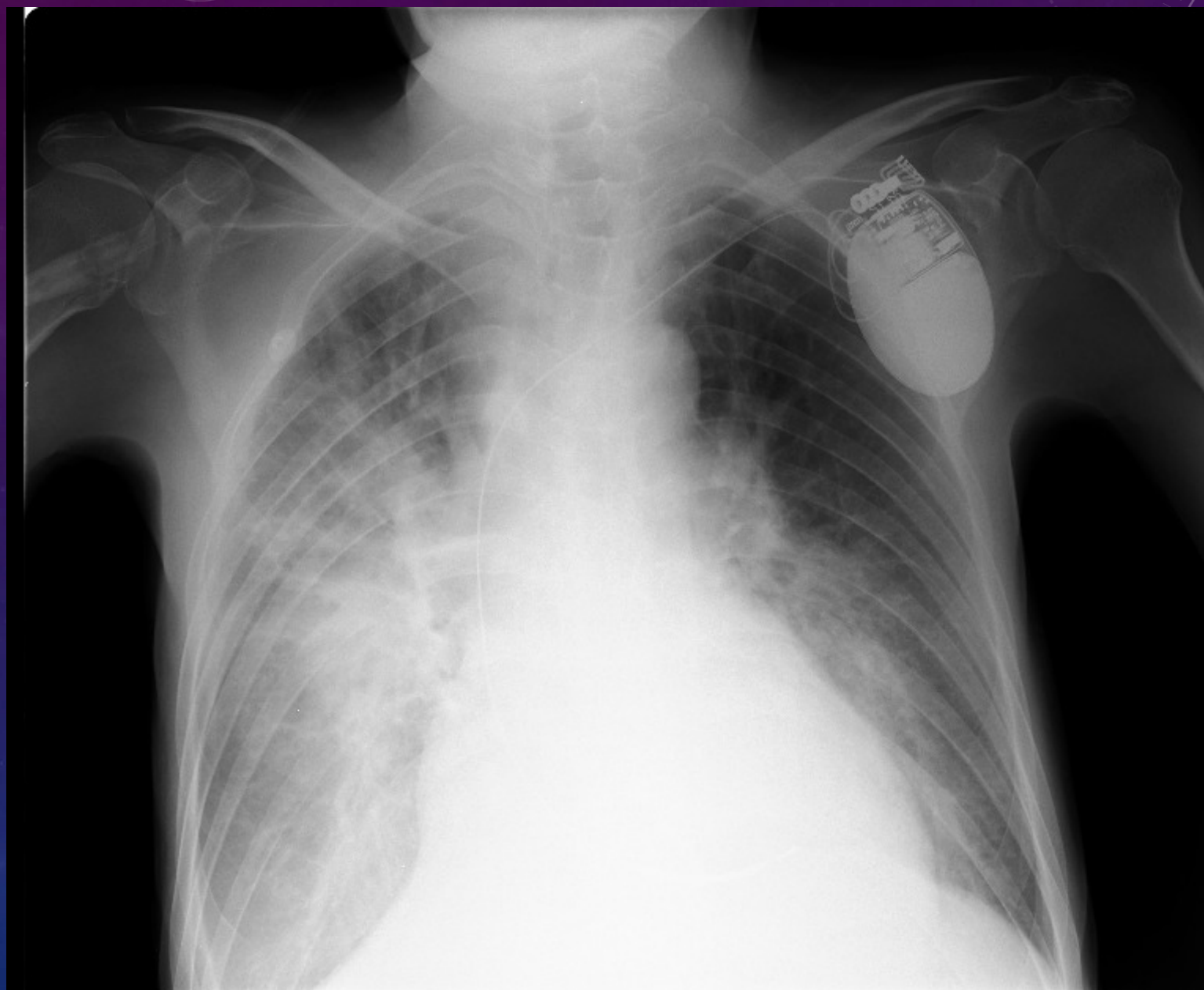


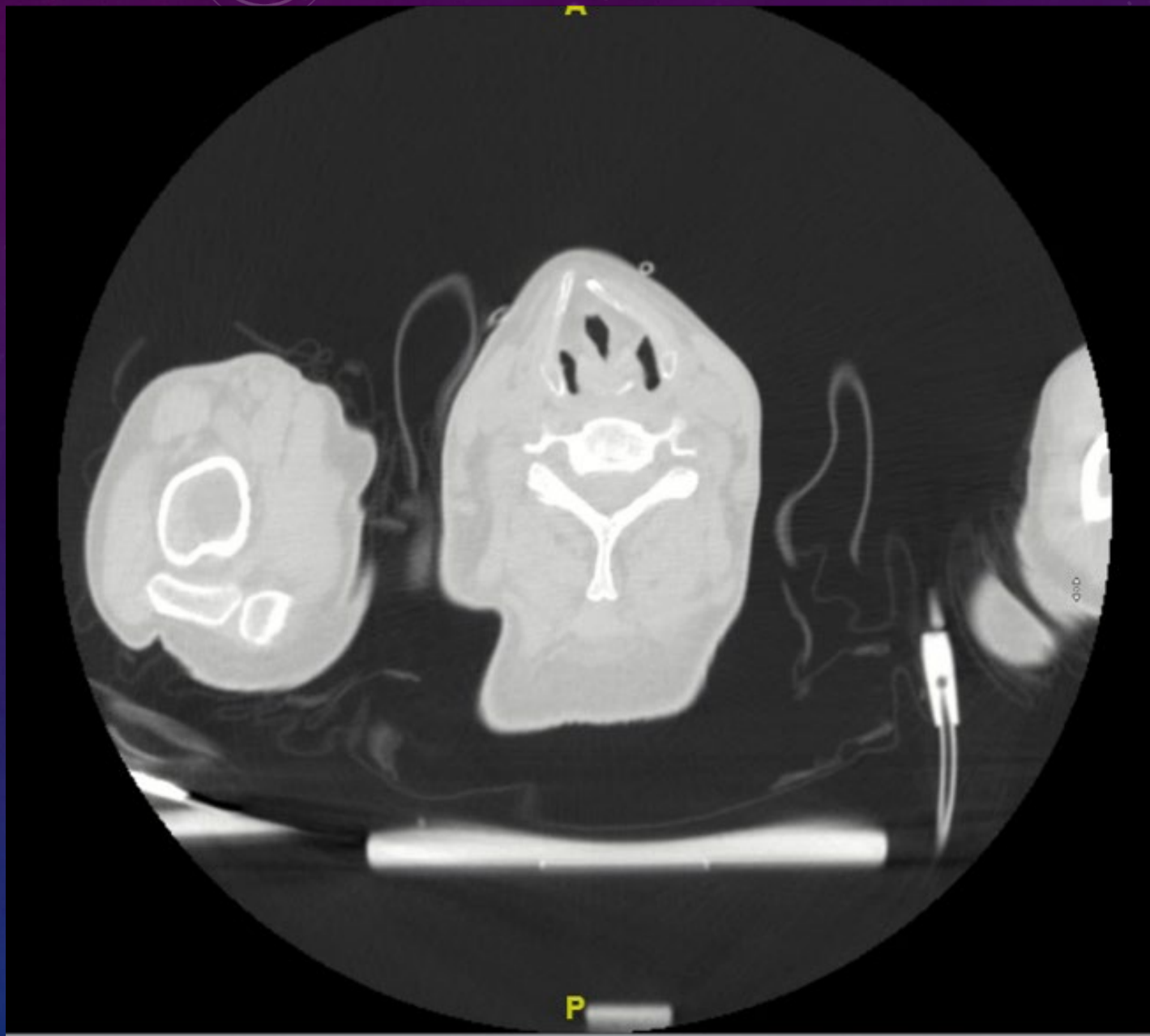
- Oksijen ihtiyacında artma,
- Uykuya meyil,
- Kcft-bft sinde bozulma

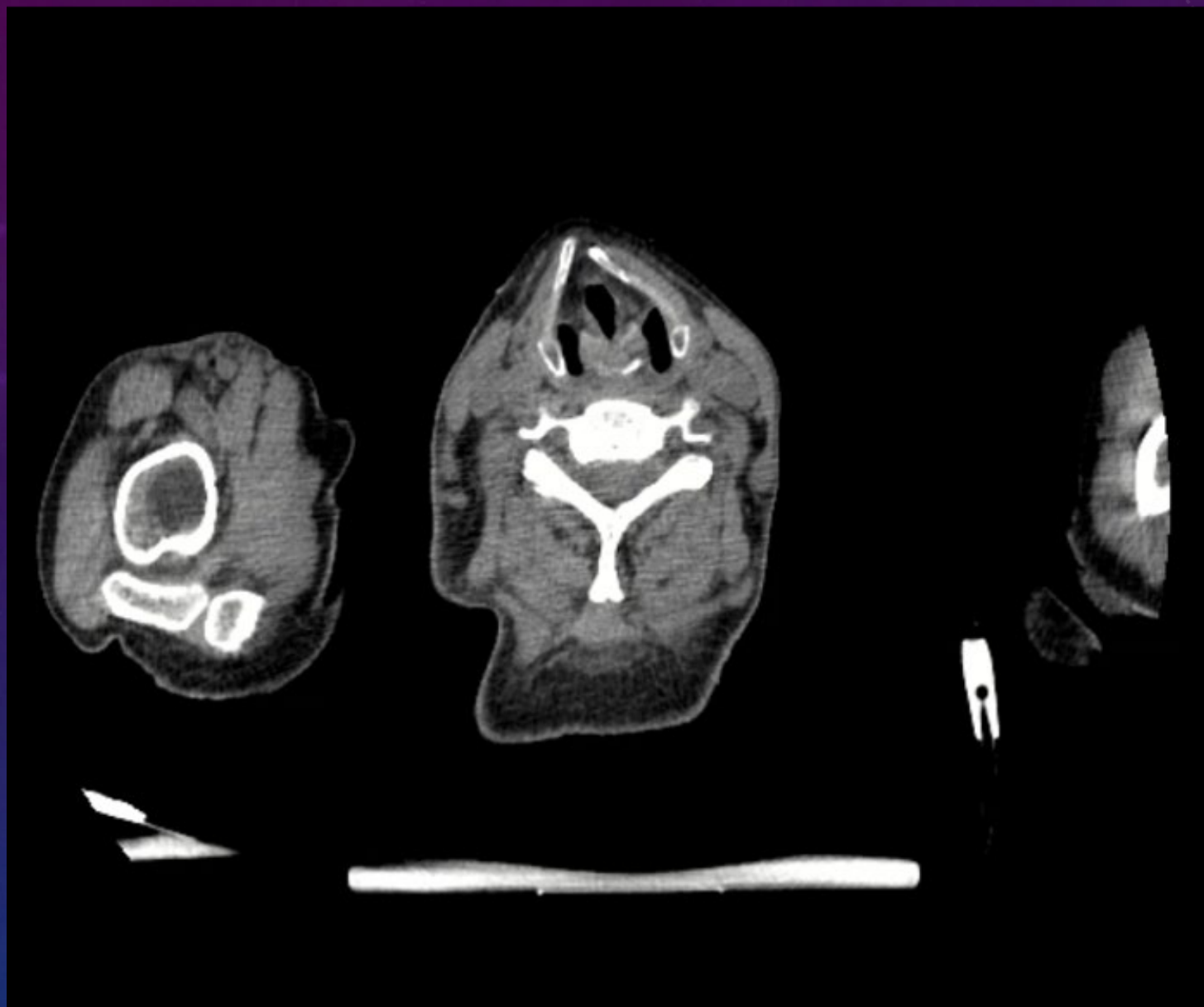
- Romatoloji ile tekrar değerlendirilen hastaya IVIG 0.4 gr/kg/gün, ivermektin kesildi



IVIG tedavisinin 3. gününde genel durumunda kötüleşme, bilinç bozukluğu, pulmoner ödem, bft kcft bozukluğu, anüri







Mediastinal ve hiler alanlarda patolojik boyutlara ulaşan lenf nodu saptanmamıştır. Kalp ve mediastinal büyük damar yapıları normal genişliktedir. Minimal perikardiyal effüzyon mevcuttur. Koroner arterlerde plak/stente ait olabilecek dens görünüm mevcuttur. Apekslerde sekel fibrotik değişiklikler mevcuttur. Her iki akciğerde üst loblar hafif amfizemlidir. Trakea ve proksimal bronşlar açıktır. Trakeada sekresyona ikincil yumuşak dokular dikkati çekmektedir. Bronş duvarları kalındır. Her iki akciğerde 6 mm den küçük birkaç nodül mevcuttur. Her iki akciğerde sol akciğer alt lobda belirgin olmak üzere, yeni gelişimli, yaygın peribronkovasküler buzlu cam dansitesinde alanlar dikkati çekmektedir. Enfektif/inflamatuvar süreçler açısından klinik-laboratuvar korelasyonu önerilir. Ayrıca sol akciğer alt lob posterobazalde yaklaşık 3 cm çapında ölçülen, konsolidasyon/round atelektazi ayırımı yapılamayan yeni gelişimli nodüler opasite dikkati çekmektedir. Uygun tedavi sonrası kontrolü önerilir. Alt lob bronşlarında yer yer mukus impaksiyonları izlenmektedir. Her iki hemitoraksta en derin yerinde sağda 7 cm ölçülen plevral efüzyon ve eşlik eden kompresyon atelektazileri dikkati çekmektedir. Sağ majör fissürde sıvı değerleri izlenmektedir.

TEDAVİ

- IVIG kesildi, Konsey ile Rituximab başlanması planlandı
- CMV DNA+ sonuçlanan hastaya Gansiklovir 2*5 mg/kg  Genel durumu toparladı
- CMV DNA pozitif sonuçlanması nedeniyle yatışı süresinde *RİTUXİMAB* verilemedi, hasta kendi isteği ile servisten ayrıldı