

Klinik Yaklaşım

Prof. Dr. Can Sevinç

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
İzmir

3 Mayıs 2025 Cumartesi - İzmir
09:00-09:20

Hastayı dinlemek ...



- **Önemli ipuçları verir....**
- Maruziyet
 - Meslek
 - Çevre
- Eşlik eden hastalıklar
- İlaç - tedavi
- Sosyal öykü, alkol, sigara...
- Aile öyküsü

Öykü

- İnorganik partiküller - tozlar (*pnömokonyozlar; silikozis, asbestozis vb*)
- Organik partiküller - antijenler (*kanatlı hayvan, küflü saman, ağaç kabukları, ...*)
- İAH'na neden olduğu bilinen
 - Bağ dokusu hastalıkları
 - Enfeksiyonlar (COVID-19, ...)
 - Sistemik hastalık, malignite
- Yaşadığı ev, şehir, ülke
- Hobileri (ağaç işleri, hayvan besleme, ...)

Sigara içimi ile ilişki

- *İlişkili*

- RB-ILD, DIP, LCH, IPF

- *İlişkisiz*

- Sarkoidoz, Hipersensitivite pnömonisi

Yaş ve Aile Öyküsü

- İİP'lerin en sık görüleni: **IPF**
 - Yaşla yakın ilişkili
 - 50 yaş üstü
 - Kafkas ırkı ve erkeklerde sık
 - % 0,5-2ailesel

- King TE Jr, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis. Lancet. 2011;378(9807):1949–61.
- Raghu G, et al. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2006;174(7):810–6.
- Lawson WE, Loyd JE. The genetic approach in pulmonary fibrosis: can it provide clues to this complex disease? Proc Am Thorac Soc. 2006;3(4):345–9.

- **BDH ilişkili İAH**
 - Daha genç yaşlarda
 - Aile öyküsü +
- **Sarkoidoz**
 - Afrika kökenli - Amerika'lı kadınlarda
 - Aile öyküsü +
- **LAM (Lenfanjiyoleiomyomatosis)**
 - Premenapozal (üreme çağıında) kadınlarda
- **Hermansky-Pudlak sendromu**
 - *Pulmoner fibrozis, okulokutanöz albinizm, kanama diyatezi, immün yetmezlik*
 - Otozomal resesif
 - Porto-Riko'lularda sık
 - IPF benzeri bulgular, daha genç yaşta

ilaç kullanımı ?

Bleomisin, amiodaron, nitrofurantoin, sitostatik ilaçlar, vb

- <http://www.pneumotox.com>
- Güncel ve güvenilir bilgiler

The screenshot displays the homepage of the Pneumotox website, titled "The Drug-Induced Respiratory Disease Website". The site is developed by Philippe Camus, M.D. from Dijon, France. It features a navigation bar with links for "BROWSE", "DIAGNOSING DIRD", "NEWS", and "CONTACT". A search bar is located on the right side. The main content area is divided into two sections: "DRUGS" and "PATTERNS". Under the "DRUGS" section, a list of drugs is shown, including "5-alpha reductase inhibitors", "Abacavir", "Abatacept", "Abciximab", "Abemaciclib", and "Abiraterone". Each drug entry includes a list of associated patterns (e.g., V1.a, I.a, I.f, II.a, II.b, IV.d, X.a, X.f, XV.d for Abacavir) and a star rating. The "PATTERNS" section is currently empty. The "SEARCH" bar on the right allows users to search by keyword or use an advanced search. A "LATEST NEWS" section at the bottom right mentions a update on April 21, 2024.

- BDH ilişkili İAH olan hastaların çoğu,
 - Daha önceden ***BDH tanısı almıştır***
- Olguların küçük bir kısmında
 - İAH,
 - sistemik otoimmün/romatizal hastalığın
 - **ilk belirtisi olabilir**
 - (örn; myozit...)

- Hallowell RW, Paik JJ. Myositis-associated interstitial lung disease: a comprehensive approach to diagnosis and management. Clin Exp Rheumatol. 2022;40(2):373-383.
- Gaubitz M. Epidemiology of connective tissue disorders. Rheumatology (Oxford). 2006;45(suppl 3):iii3-iii4.

- **Diyabetes insipitus:** LCH, Sarkoidoz
- **Üveit, sklerit:** Sarkoidoz

Plevral Sıvı

- Romatolojik hastalık (RA, SLE)
- İlaç toksisitesi
- Asbestoz maruziyeti

Pnömotoraks

- Lenfanjioleiomyomatozis (LAM)
- Langerhans hücreli histiyositoz (LCH)
- Tüberoskleroz
- Nörofibromatozis
- Birt-Hogg-Dubé sendromu
 - Deride fibrofollikülomalar, renal tümörler, akciğer kistleri ve spontan pnömotoraks ile karakterize Birt ve ark. tarafından 1977 yılında tanımlanan otozomal dominant bir hastalık

Dispne; temel semptom

Başlangıç ve seyir; İAH'na göre değişir

- **Organize pnömoni (OP) veya akut interstisyel pnömoni (AIP)**
 - günler ya da birkaç haftadır
- **SSc-İAH ve KrHP**
 - aylardır
- **IPF veya RA-İAH**
 - aylar veya yıllardır

Öksürük, yorgunluk, kilo kaybı

- İPF'li hastaların yaklaşık %30-50'sinde;
 - yaşam kalitesini bozan kuru öksürük
- İAH ilerledikçe; **yorgunluk ve kilo kaybı**
 - Kilo kaybı kötü prognoz ile ilişkili
 - %5'ten fazla kilo kaybı; mortalite riskinde 2,5 kat artış !

- Saunders P, Wu Z, Fahy WA, et al. The burden and impact of cough in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: an analysis of the prospective observational PROFILE study. Ann Am Thorac Soc. 2023;20:1267-1273.
- Pugashetti J, Graham J, Boctor N, et al. Weight loss as a predictor of mortality in patients with interstitial lung disease. Eur Respir J. 2018;52:1801289.
- Kreuter M, Bendstrup E, Jouneau S, et al. Weight loss and outcomes in subjects with progressive pulmonary fibrosis: data from the INBUILD trial. Respir Res. 2023;24:71.

Fizik Bakı

Oskültasyon

- **Velcro raller**
 - **IPF (%93)**
 - **fNSIP, SSc-İAH, RA-İAH, asbestozis (İPF dışı İAH %73)**
- **Hırıltı - ronküsler**
 - **CPFE, EGPA , KrHP**
- **Squawk (Martı çığlığı)**
 - **KrHP (%20), COP, Sarkoidoz, PPFE,....**

Çomak parmak % 7-42

IPF, asbestozis

Takipne % 10-15

- van Manen MJG, Vermeer LC, Moor CC, et al. Clubbing in patients with fibrotic interstitial lung diseases. Respir Med. 2017;132:226-231.

Tamirci eli (makinist eli)

Antisentetaz sndromu (ASS- JO1)



Gottron pap  lleri

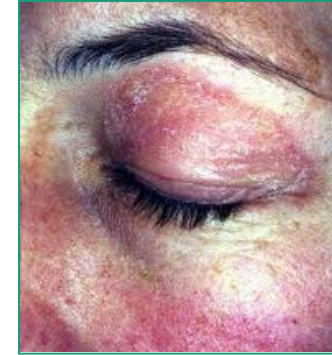
Dermatomyozit



- **Eritema nodosum:** Sarkoidozis



- **Heliotropik raş:** Dermatomyozit - Polimiyozit



- **Raynaud fenomeni:** Skleroderma



- **Keratokonjonktivitis sikka:** Sjögren



İAH Olgusunda Başlangıçta istenmesi uygun olan lab testleri

- Hemogram
- Rutin idrar
- Kan biyokimya
 - ALP
 - BUN, kreatinin
 - ALT, AST
 - CK, LDH
- Olası romatizmal hastalığa yönelik genel (ön) testler
 - ANA, RF

Sistemik romatizmal hastalık düşünüldüğünde

(klinik kuşku, ANA-RF pozitifliği, plevral sıvı varlığı)

İstenmesi gereken ek testler

- Anti-CCP
- Myozitle ilişkili antikörler
 - Anti-tRNA sentetaz (Jo-1)
 - PL-7
 - PL-12
- ANCA (p-ANCA, c-ANCA)
- Anti-topoizomerez antikör (**Scl-70**), Anti-PM-1 antikör (**PM-Scl**)
- Anti-Ds DNA

- **Berilyum maruziyeti**
 - Periferik kan '*lenfosit proliferasyon testi*'
- **HP kuşkusunda ya da şüpheli maruziyet öyküsü**
 - Serum "spesifik presipitan IgG antikorları" (**presipitinler**)
 - HP paneli
 - HP için sensitivite %57-64

- Szturmowicz M, et al. The value of serum precipitins against specific antigens in patients diagnosed with hypersensitivity pneumonitis - retrospective study. Cent Eur J Immunol. 2019;44(4):390-394.

- Sarkoidozis

- Serum ACE yüksekliği, hiperkalsemi, hiperkalsiüri
- Galyum sintigrafisi + (Lamda-Panda paternleri)
- Kveim-Siltzbach testi

- EGPA (Churg-Strauss sendr)

- p-ANCA (MPO-ANCA)

- Granülomatöz polianjitis (GPA) (WG)

- c-ANCA

Solunum Fonksiyon Testleri

- Restriktif fonksiyonel bozukluk (FVC ve FEV_1 düşer, FEV_1/FVC normal ya da artmış)
- Kompliyans azalır
- Akciğer hacimleri azalır (TLC, FRC, RV)
- Oksijenasyon bozulur (Temel neden: Difüzyon kısıtlanması)
 - Hipoksemi, hipokarbi
- Büyük hava yolu fonksiyonları genellikle normal kalır
 - küçük hava yolu disfonksiyonu saptanabilir (MMEF !)

Obstrüktif fonksiyonel bozukluk görülebilecek İAH'ları

- KOAH ve İAH birlikteliği (CPFE)
- HP
- Sarkoidoz
- BOOP
- LAM
- Pulmoner LCH
- Sjogren

- ***FVC düşüklüğünün derecesi***; prognozla ilişkili
- 3. - 6. - 12. ayda ***%5 veya daha fazla FVC kaybı***
 - kötü prognoz

- Maher TM, et al. *Respirology*. 2023;28(12):1147-1153.
- Goh NS, et al. *Arthritis Rheumatol*. 2017;69(8):1670-1678.
- Russell AM, et al. *Am J Respir Crit Care Med*. 2016;194(8): 989-997.
- Zappala CJ, et al. *Eur Respir J*. 2010;35(4):830-836.

İAH – DLCO düşüklüğü

- Çoğu zaman tek ipucu
 - **Düşük DLCO**
- İstisna;
 - **Diffüz alveoler hemoraji !**

Ne zaman İAH düşünelim?

- Efor dispnesi
- Persistan kuru öksürük
- Velcro raller
- Çomak parmak
- FVC-DLCO düşüklüğü

İAH olabileceğini düşündük Ne yapalım?

- Detaylı öykü
- Sistemik fizik bakı
- SFT
- Rutin kan tetkikleri ve Serolojik testler (BDH)
- HRCT

İAH düşündük.

Buraya kadar önerilen tetkik ve değerlendirmeleri yaptık.

Bir tanıya ulaşabildik mi?

Evet



Tedavi seçeneklerini değerlendir

**İAH düşündük.
Buraya kadar önerilen tetkik ve
değerlendirmeleri yaptık.
Bir tanıya ulaşabildik mi?**

Hayır



Multidisipliner konseyde değerlendirme

Multidisipliner konsey

Tanıya ulaştık mı?

Evet



Tedavi

Hayır



İnvaziv örnekleme
BAL, TBBx, CryoBx, Cerrahi Bx



Multidisipliner konsey



Sınıflandırılmayan
%15

Çok teşekkürler....