

İnterstisyel
AKCİĞER HASTALIKLARI
GÜNLERİ
İZMİR

21-23 Şubat 2025
Swissôtel Büyük Efes İzmir

Sarkoidoz ile ilişkili PPF

Doç Dr Neslihan Özçelik
RTEÜ Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları ABD, Rize

Sarkoidoz

- Sarkoidoz nedeni bilinmeyen, multisistemik, granülomatöz bir hastalıktır
- Her organı tutabilirse de en sık akciğerler etkilenir
- Farklı klinik tablolar, farklı klinik seyir ve prognostik özellikler nedeniyle tanı ve tedavide güçlükler yaşanabilir

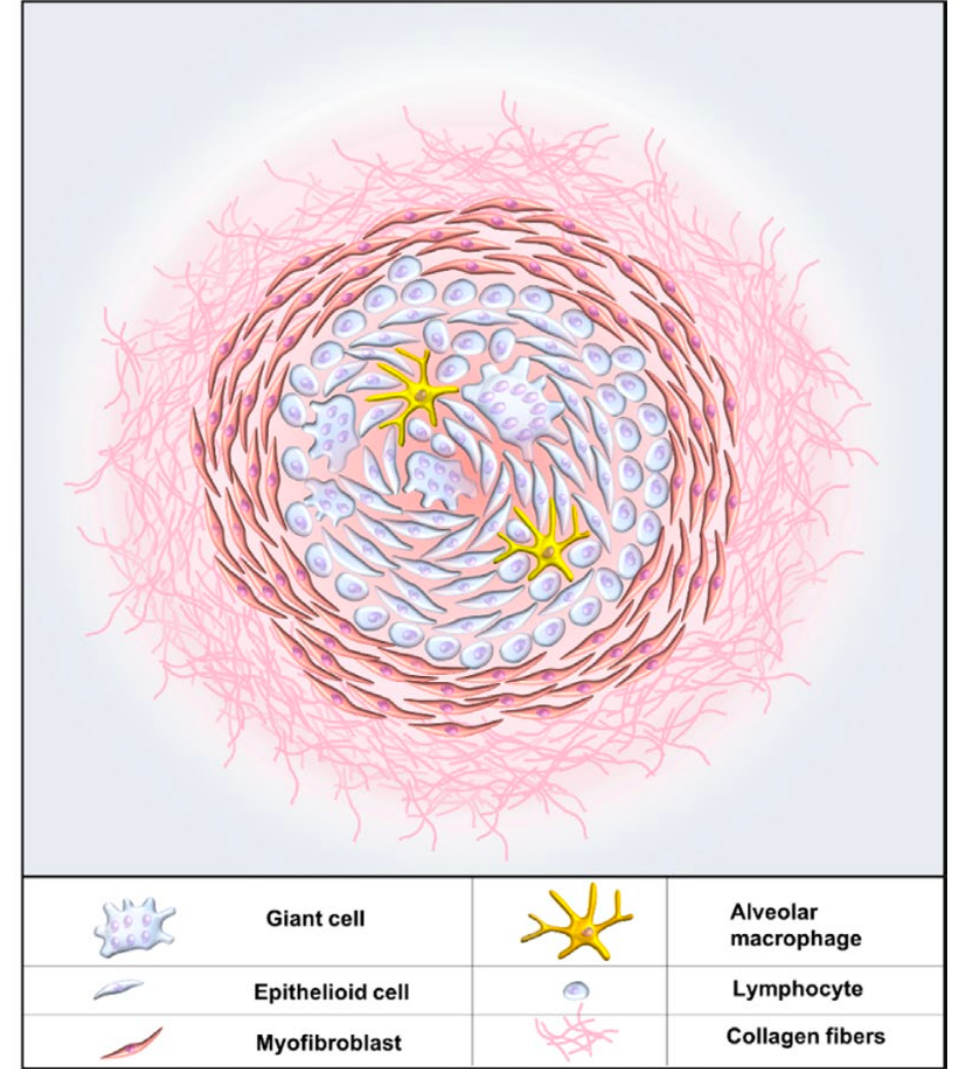
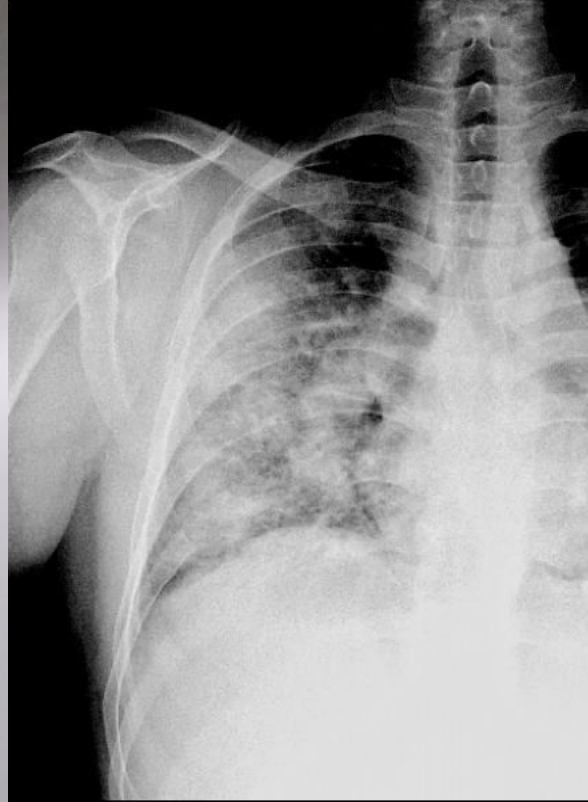
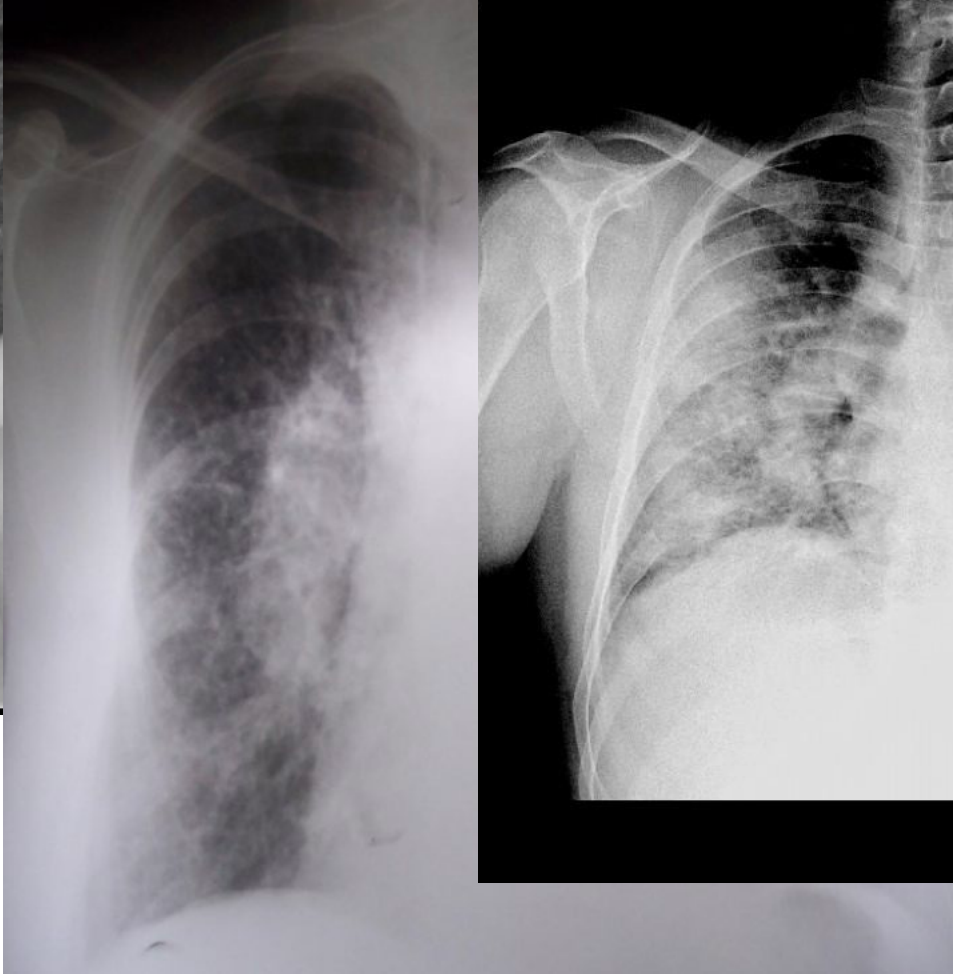
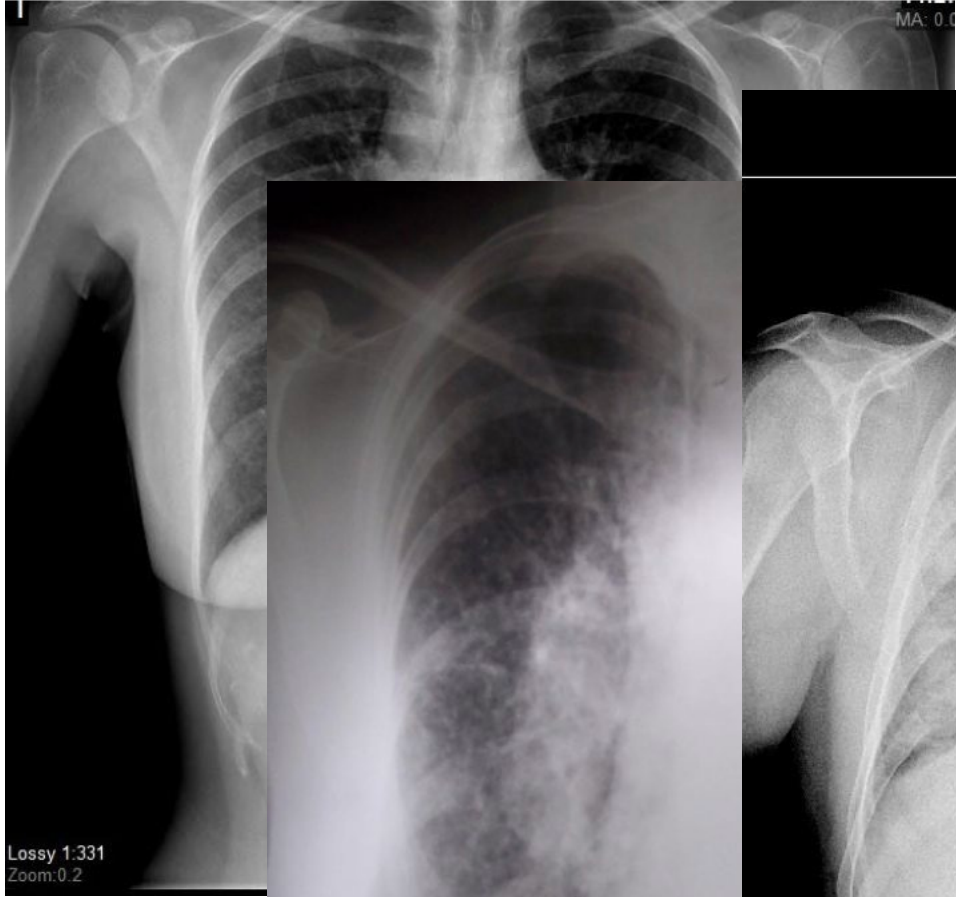


Fig.1. Non-caseating granuloma with surrounding myofibroblasts and dense collagen tissue in fibrotic disease in sarcoidosis.

Sarkoidoz

Tanı:

- Uyumlu klinik ve/veya radyolojik tablo
 - Histopatolojik olarak kazeifikasyon nekrozu içermeyen granülomlar
 - Benzer tabloyu yapabilecek diğer nedenlerin dışlanması
-
- Sarkoidoz bir anlamda diğer olasılıkların dışlanması ile elde edilen bir tanıdır



- Tipik olgularda BT gerekmez
- Sarkoidoz kuşku edilen ama akciğer grafisi normal olan olgularda BT

Tipik BT bulguları

- Subkarinal ve simetrik bilateral hilar LAP ve tipik perilenfatik nodüllerin bulunması oldukça tipik bir bulgudur
- Konsolidasyon, kitle, buzlu cam alanları, lokal hava hapsi izlenebilir

Tedavi

- Tedavisiz izlenen hastalarda olguların bir kısmında spontan düzelme olur
- İzlemde durumu bozulan hastalar için tedavi planlanır
- İzlemde durumu değişmeyen hastalarda izlemeye devam veya tedavi seçenekleri değerlendirilir

Tedavi----Steroidler

Bazı durumlarda önce steroid dışı tedaviler denenebilir:

Artralji, eritema nodosum: NSAİİ

Yaygın deri lezyonları: Hidroksiklorokin

Karaciğer: Urseodeoksikolik asit

Uygun durumlarda lokal tedavi kullanılmalıdır:

Deri: Lokal steroidler

Göz: Steroidli göz damlaları, göz çevresine steroid enjeksiyonu

Öksürük, bronş aşırı duyarlılığı: İnhal steroidler

PULMONARY FIBROSIS IN SARCOIDOSIS

Huda Asif MD¹, Manuel Lessa Ribeiro Neto MD², Daniel Arnold Culver DO²

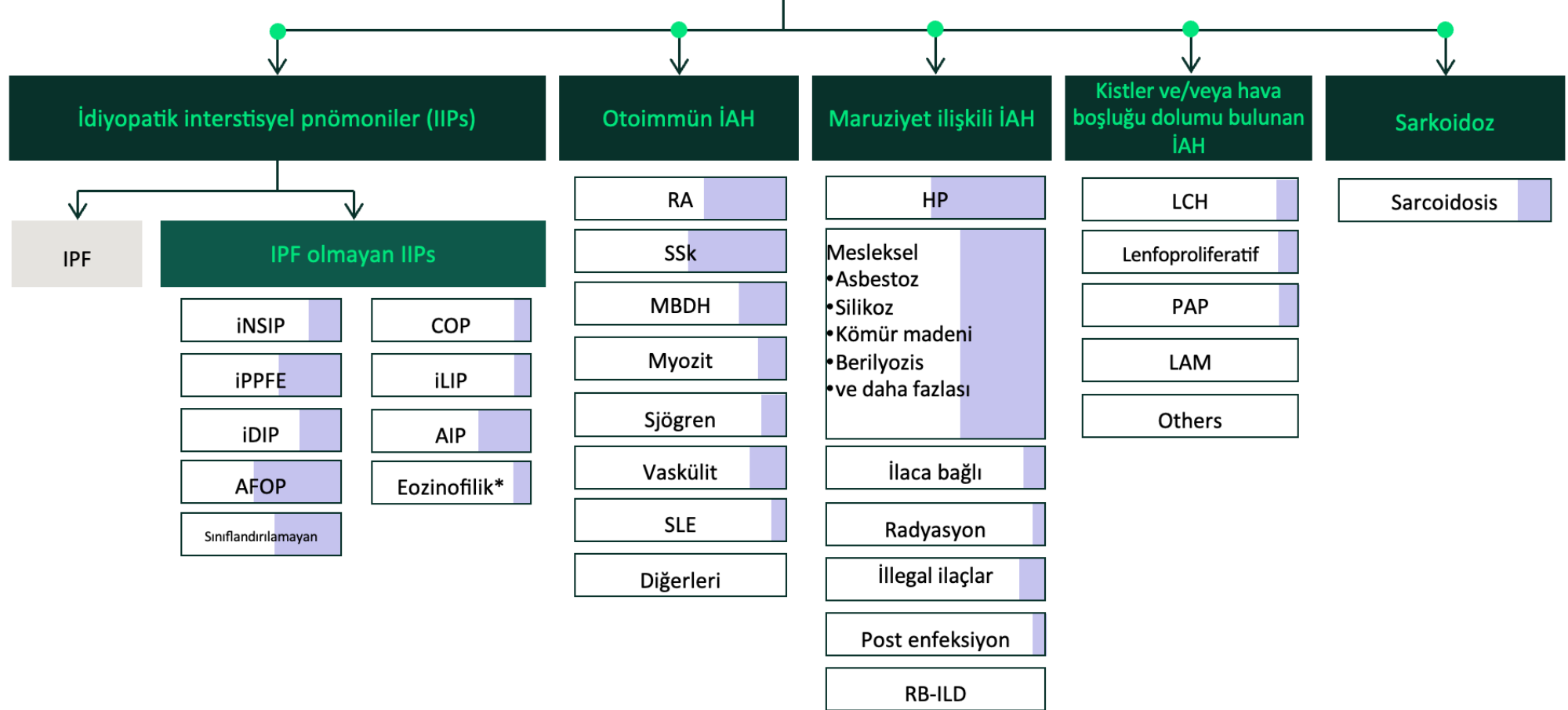
¹Department of Pulmonary and Critical care, University of South Florida, Tampa, USA; ²Department of Pulmonary and Critical care, Cleveland Clinic Foundation, Cleveland, USA

Sarkoidoz hastalarının yaklaşık **%10-30**'unda ilerleyici fibrozis meydana gelmektedir

Progresif Pulmoner Fibrozis

- Fibrozisle karakterize interstisyel akciğer hastalıkları, büyük bir hastalık grubunu ifade etmektedir
- Prevelansı ABD de **74/100.000** ve Avrupa'da **76/100.000** dir
- İPF her zaman **progresif** olan ve **en sık** görülen interstisyel akciğer hastalığıdır
- İPF dışındaki bazı İAH alt tipleri de **ilerleyici fibrotik davranış** gösterebilir
- Bu İAH'lar arasında etiyoloji farklı olsa da, **ortak patolojik mekanizmalar, klinik ve radyolojik bulgular** ve **prognoz** nedeniyle örtüşmeler mevcuttur.

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları



Renklendirilmiş alan kılavuz komitesinin konsensüsüne göre PPF gelişen İAH'li hastaların tahmini oranlarını göstermektedir.

Progresif fibrotik interstisyel akciğer hastalıkları (PF İAH) --PPF

- Kötüleşen semptomlar
- Akciğer fonksiyonlarında azalma
- Radyolojik progresyon
- Tedaviye zayıf yanıt
- Düşük yaşam kalitesi ile karakterizedir
- Erken mortalite ile ilişkilidir

2022 ATS/ERS Kılavuzuna göre Progresif Pulmoner Fibrozis Tanımı

Radyolojik olarak pulmoner fibrozis kanıtı bulunan, İPF dışında etiyolojisi bilinen veya bilinmeyen interstisyel akciğer hastalığı mevcut olan bir hastada, PPF (progresif pulmoner fibrozis), **alternatif bir açıklama olmaksızın son 1 yıl içinde aşağıdaki üç kriterden en az ikisinin gerçekleşmesi olarak tanımlanmaktadır***:

1. Solunum semptomlarında kötüleşme

2. Hastalık progresyonunun fizyolojik kanıtı (aşağıdakilerden herhangi biri):

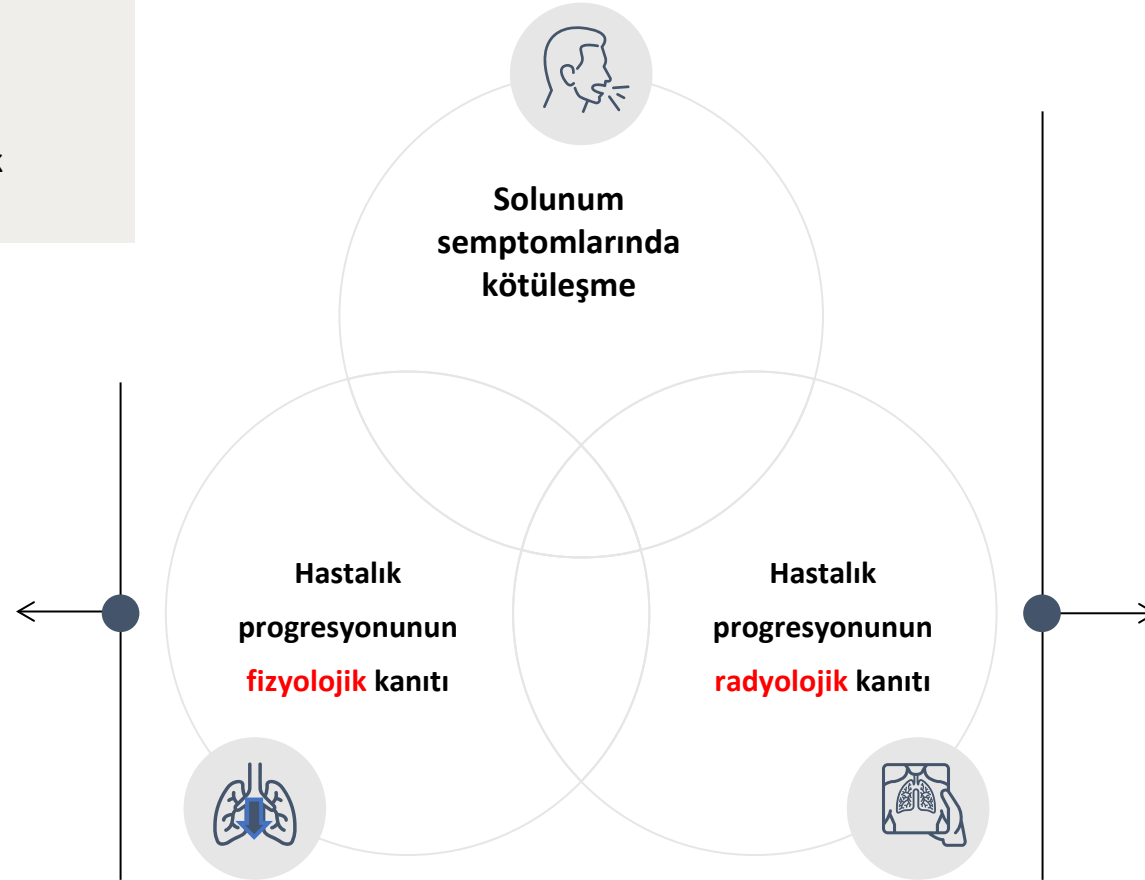
- a. 1 yıllık takip süresince FVC'de $\geq 5\%$ 'lik mutlak düşüş
- b. 1 yıllık takip süresince DLCO'da (Hemoglobin açısından düzeltilmiş) $\geq 10\%$ 'luk mutlak düşüş

3. Hastalık progresyonunun radyolojik kanıtı (aşağıdakilerden bir veya daha fazlası):

- a. Traksiyon bronşektazisi ve bronşiolektazinin yaygınlığı veya şiddetinde artış
- b. Traksiyon bronşektazisi ile birlikte yeni buzlu cam opasitesi
- c. Yeni ince retikülasyon
- d. Retiküler anormalliğin yaygınlığında veya kalınlığında artış
- e. Yeni veya artmış bal peteği görünümü
- f. Lober hacim kaybında artış

PPF = Son 1 yıl
En az 2 kriter
Alternatif bir neden yok

- FVC'de **≥%5 mutlak** düşüş
- DL_{CO}'da **≥%10 mutlak** düşüş



Aşağıdakilerden biri veya daha fazlası:

- Traksiyon bronşetazisi ve bronşiyolektazisinde veya şiddetinde artış
- Traksiyon bronşetazisi ile birlikte yeni buzlu cam alanları
- Yeni ince retikülasyonlar
- Retiküler anomalide veya yoğunluğunda artış
- Bal peteği görünümde artış veya yeni alanlar
- Lober volümd azalma

TABLE 1 Underlying common diagnoses of patients with fibrosing interstitial lung diseases (ILDs)

Idiopathic

Idiopathic interstitial pneumonia

Idiopathic non-specific interstitial pneumonia

Cryptogenic organising pneumonia with supervening fibrosis

Idiopathic desquamative interstitial pneumonia

Idiopathic lymphocytic interstitial pneumonia

Non-idiopathic

Connective tissue disease-ILDs

Fibrotic hypersensitivity pneumonitis

Exposure-related ILDs (asbestosis, silicosis, *etc.*)

Drug-induced ILDs (amiodarone, nitrofurantoin, *etc.*)

Sarcoidosis →

Anti-neutrophilic cytoplasmic auto-antibody-associated vasculitis

Unclassifiable ILD

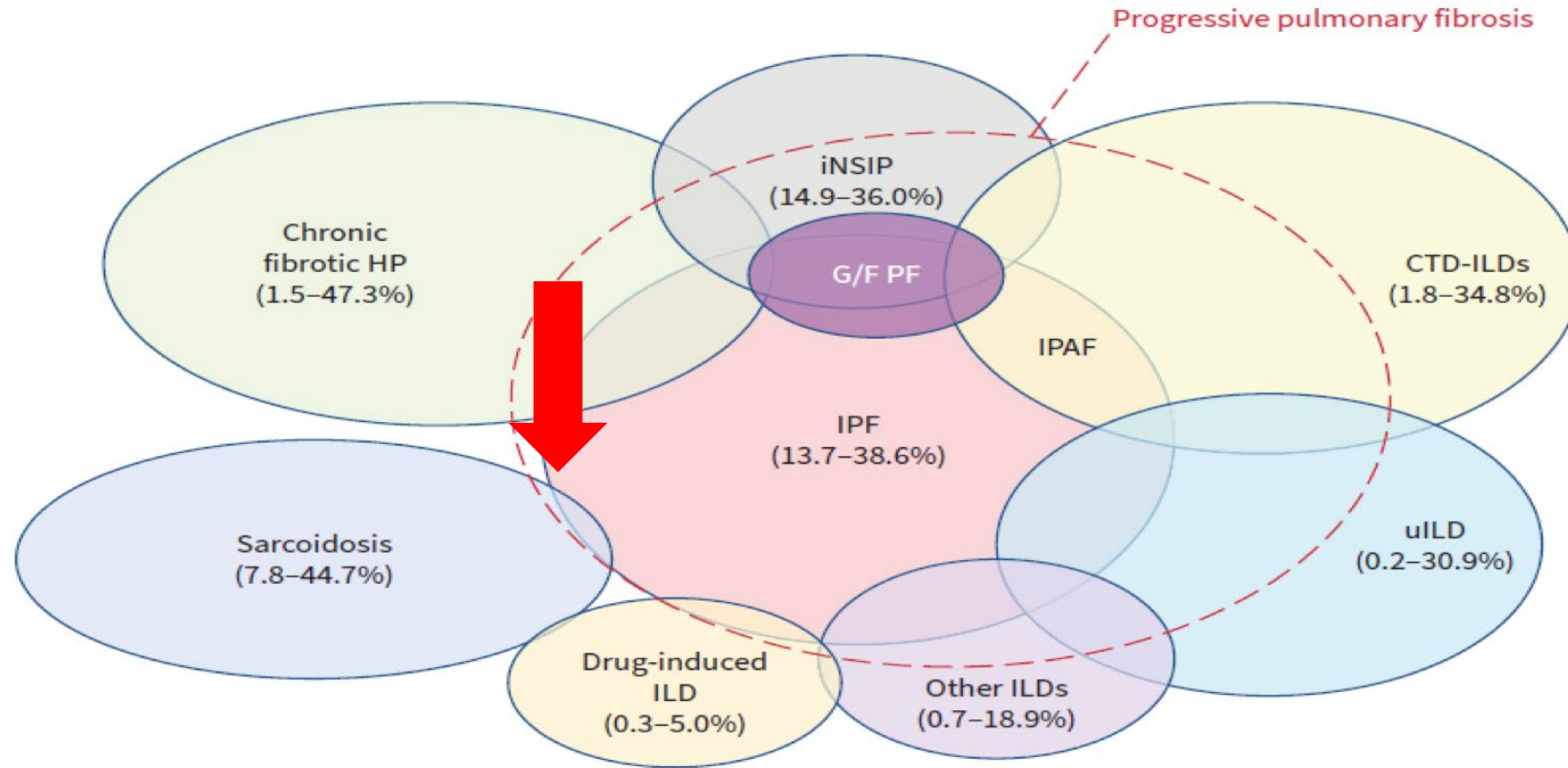


FIGURE 1 Schematic representation of the prevalent spectrum of interstitial lung diseases (ILDs) that may be associated with “progressive pulmonary fibrosis (despite management)”. The lowest and highest prevalences across different countries are shown in brackets [14]. CTD: connective tissue disease; G/F PF: genetic and/or

Vaka Sunumu

- **Demografik Bilgiler:**
 - 58 yaş, kadın
- **Klinik Geçmiş:**
 - Önceden bilinen kronik hastalığı yok.
 - Pasif sigara maruziyeti+
- **Semptomlar ve Klinik Bulgular:**
 - Kronik kuru öksürük, dispne, egzersiz intoleransı, ara ara tekrarlayan eklem ağrıları.
 - 3-4 yıldır kollarda, bacaklarda ara ara olup gecen psoriasis benzeri lezyonlar
 - Fizik muayenede bilateral raller.
 - SAT:95 NABİZ:80
- **Fonksiyonel Değerlendirme:**
 - Solunum fonksiyon testlerinde **SFT: ORAN: 94 FEV1:% 86 (2.28 L) FVC:% 80 (2.40 L)**
 - DLCO:KOOPERE DEĞİL.
- **Laboratuvar ve Ek Tanılar:**
 - İnflamasyon belirteçleri (CRP, sedimantasyon hızı) Normal

Vaka Sunumu

2018 yılında dış merkezde cilt lezyonlarından yapılan biyopsi sonucu;

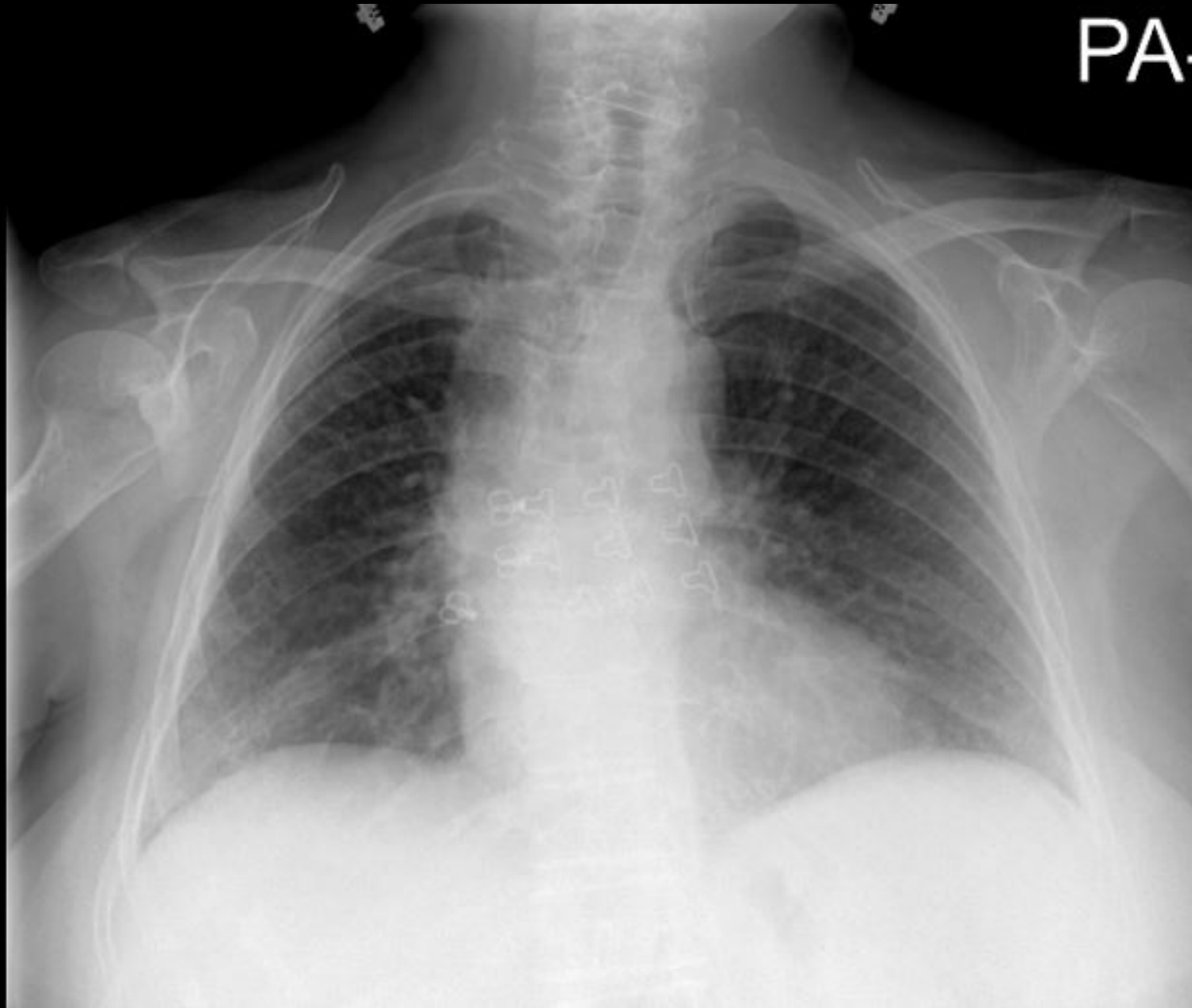
Non-nekrotizan gran lomat z reaksiyon





- Ace : 80
- PPD : anerjik
- Romatoloji Değerlendirmesi: KDM Negatif ,ANA - DS DNA- RF-
Romatolojik hastalık düşünülmedi
- Cilt lezyonları için Dermatoloji: Topikal tedavi

PA.



Takip

- Yaklaşık 1 yıl steroid tedavisi sonrası semptomlarda artış
- Tedaviye Metotrexat eklendi
- SFT: **ORAN: 92 FEV1:% 76 (1.29 L) FVC:% 67 (1.40)**
SFT: ORAN: 94 FEV1:% 86 (2.28 L) FVC:% 80 (2.40 L)
- 6 DK YÜRÜME TESTİ: 320 M YÜRÜDÜ BAŞLANGIÇ SAT:90 EN DÜŞÜK SAT:78



Takip

- 04.09.2024 TARİHLİ HRCT: Her iki akciğer sağda daha belirgin olmak üzere **fibrozis artışı ve bal peteği** görünümü izlendi.
- Multidisipliner Konsey Sonucunda:

SARKOİDOZ HASTALIĞINA BAĞLI PROGRESİF PULMONER FİBROZİS



OPEN ACCESS

EDITED BY

B. T. Prabhakar,
Kuvempu University, India

REVIEWED BY

Theodoros Karamitsakos,
University of South Florida, United States

Lung fibrosis in sarcoidosis. Is there a place for antifibrotics?

Karol Bączek  * and Wojciech Jerzy Piotrowski 

Department of Pneumology, Medical University of Łódź, Łódź, Poland

Nintedanib, which inhibits many profibrotic factors, is proven to be an effective medication for patients with progressive pulmonary fibrosis. Its other properties, such as influence on granuloma formation, inflammation inhibition and interference with subtypes of macrophages, are promising for effective antifibrotic therapy in fibrotic sarcoidosis.

Progresif fibrozis gelişimini tetikleyen risk faktörleri:

- yaş
- hastalığın kronik seyri
- genetik yatkınlık
- tedaviye yanıt

Predictors of Mortality in Sarcoidosis

Gamze Kırkıl, MD, PhD

KEYWORDS

• Sarcoidosis • Mortality • Pulmonary fibrosis • Pulmonary hypertension

KEY POINTS

- Pulmonary hypertension and pulmonary fibrosis are two of the most important predictors of mortality in patients with sarcoidosis.
- Cardiac involvement in patients with sarcoidosis is related to poor outcomes.
- The comorbidity burden has a strong impact on mortality in sarcoidosis.



Sonuç ve Öneriler

- Sarkoidoz hastalarında progresif pulmoner fibrozis gelişiminin, kronik inflamasyon ve tekrarlayan inflamatuvar ataklar sonucu ortaya çıkabileceği öngörülmektedir, ancak tüm hastalarda fibrozis görülmez
- Hastaların düzenli takip ve erken müdahale ile yönetiminin, fibrotik evreye ilerlemenin önlenmesinde kritik rol oynar
- **Gelecek Perspektifler:** Hangi hastalarda progresyon gelişiyor?? Yeni tedavi yaklaşımları ve antifibrotik ajanlar üzerine yapılacak çalışmalar gelecek vaad etmektedir

Teşekkürler

neslihan.ozcelik@erdogan.edu.tr

