

İNERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI GİRİŞ VE SINIFLAMA

Sunum: Araş. Gör. Dr. Burak ÇINAR

Moderatör: Prof. Dr. Necmiye Funda COŞKUN

Sunum Planı

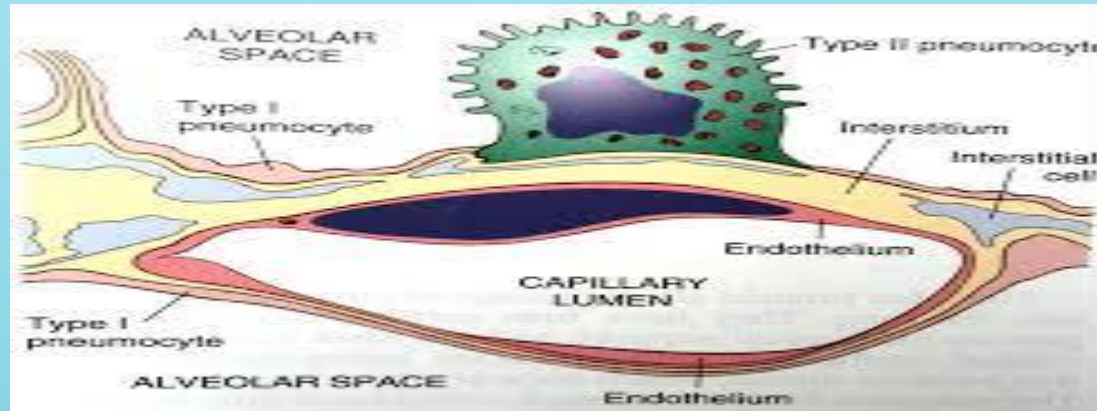
- Giriş
- İnterstisyum
- İnterstisyel akciğer hastalıklarının patogenezi
- İnterstisyel akciğer hastalıklarına genel yaklaşım
 - Yaş ve cinsiyet
 - Genetik
 - Özgeçmiş
 - Semptomlar
 - Yakınma süresi
 - Fizik muayene
 - Tanı
- İnterstisyel akciğer hastalıklarının sınıflaması
- Sonuç

Giriş

- Tüm iç organlar arasında akciğerler dış ortama bariz bir şekilde maruz kalır
- Yetişkinler günde yaklaşık 8000 L hava solur ve bu da 75 m²'lik bir alveolar yüzey alanı ile etkileşime girer
- Ortam havası, kirleticiler, mikro organizmalar ve oksidanlar dahil olmak üzere sayısız mikropartikül içerir ve bunların tümü alveolar epitelin hassas yapısına doğrudan zarar verebilir

Giriş

- Ancak, akciğer hem doğal hem de adaptif bağışıklık sistemlerinin temel bileşenleri tarafından korunmaktadır
- Akciğerin epitel yüzeyi fiziksel bir bariyer sağlar ve patojen algılama kapasitesine sahiptir
- Alveolar epitelin yaralanması veya yüksek düzeyde adapte olmuş akciğer immün yanıtının düzensizleşmesi çok çeşitli bozukluklara neden olabilir



İnterstisyum

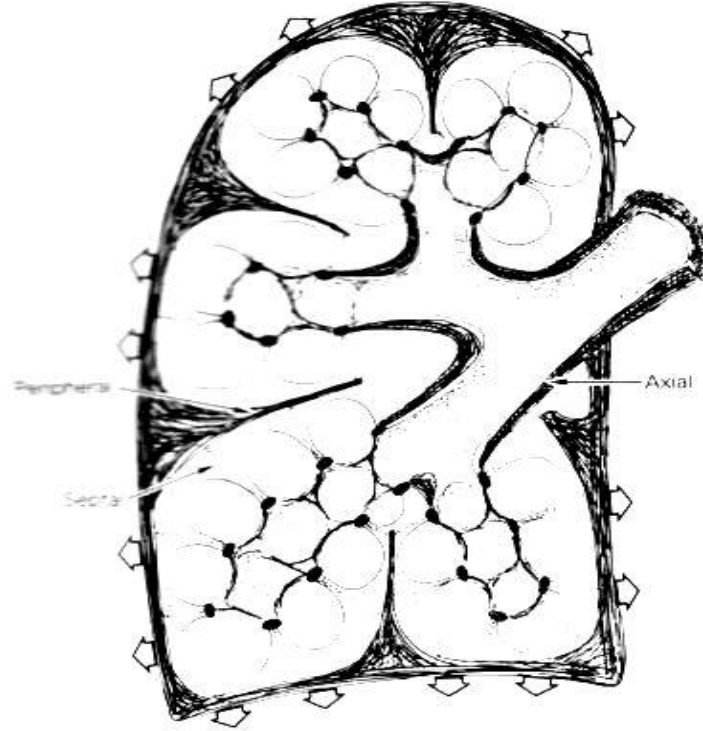
- İnterstisyel alan sadece alveol ve kapiller arasındaki bölgeyi değil akciğer boyunca devam eden gevşek bağ dokusu olarak tanımlanır
- Normalde radyolojik olarak görülmezler ancak hastalık durumunda (ödem, fibrozis) görülür hale gelirler

İnterstisyum

- Üç alt bölümden oluşur
 - Bronkovasküler alan (aksiyel); akciğer kökünden respiratuar bronşiyole uzanan bronşial arter ve veni sarmalayan yapı
 - Parankimal (asiner); alveol ile kapiller bazal membran arasındaki alan
 - Subplevral; plevra altında yer alan interlobüler septa bölgesi

İnterstisyum

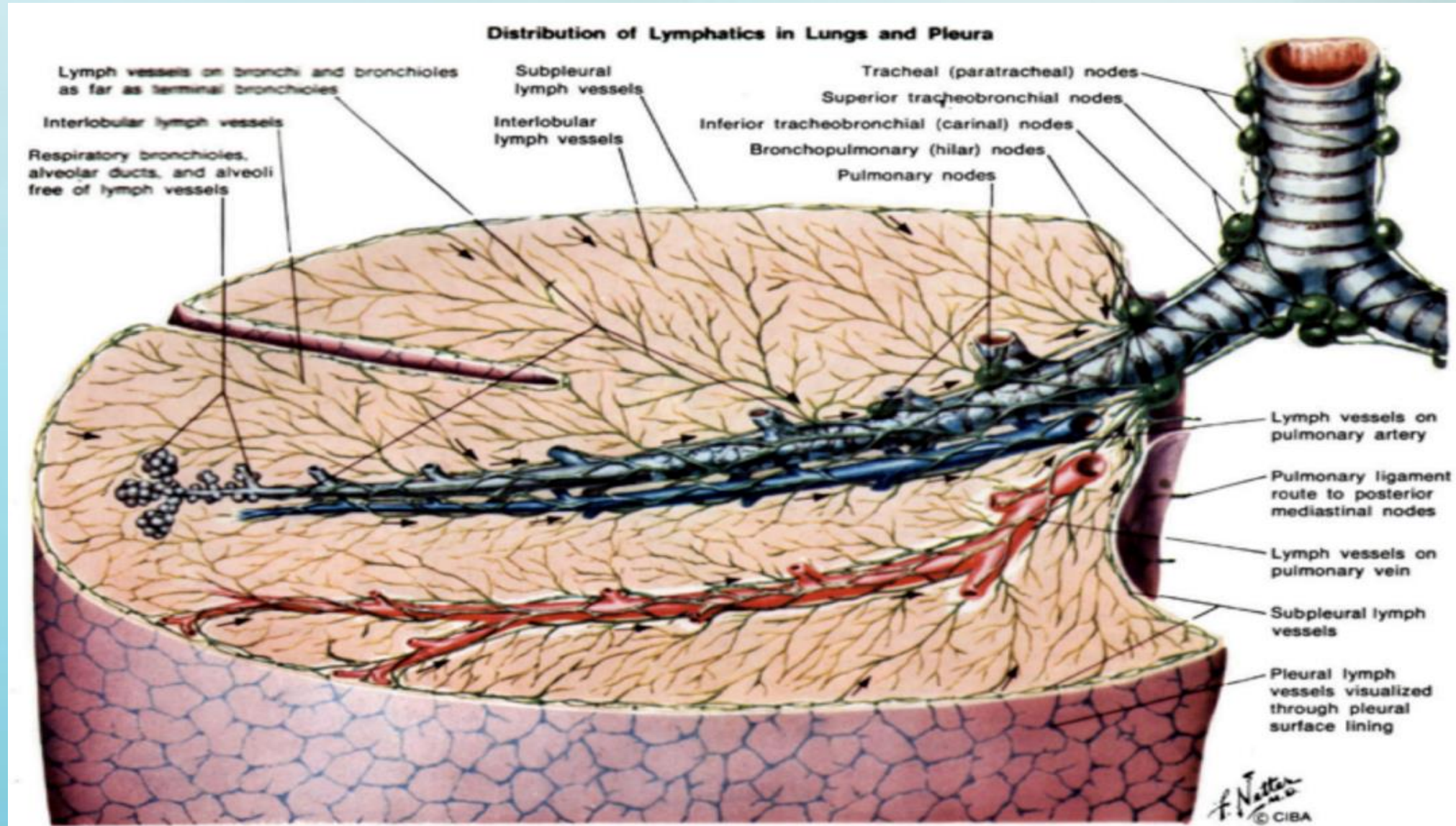
Akciğerin İnterstisyumu



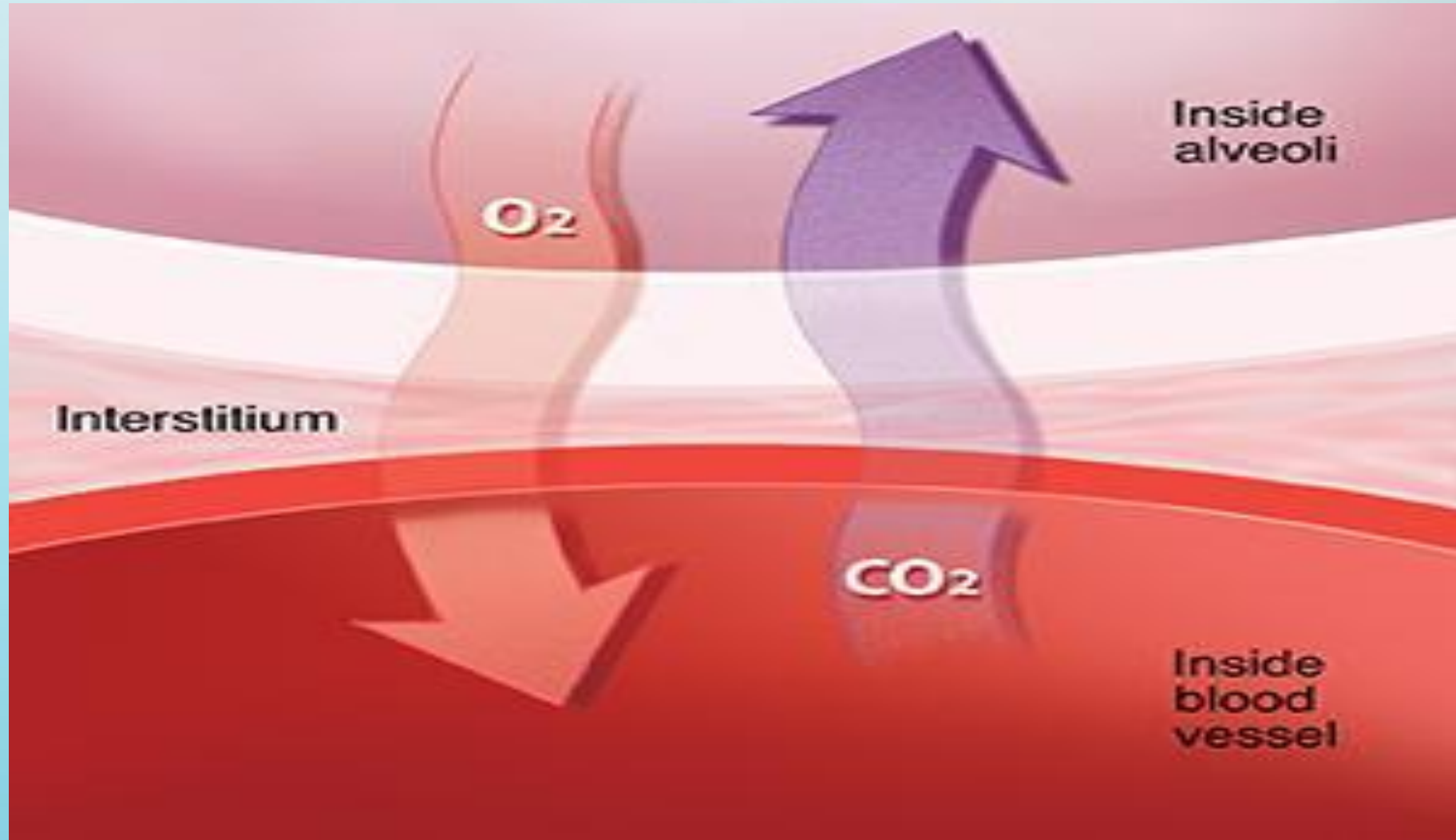
- **Periferik:** Visseral plevra ve septumlar
- **Aksial:** Büyük bronş ve damarları saran bağ dokusu
- **Alveol duvarı:** Parankimatöz bağ dokusu

İnterstisyum

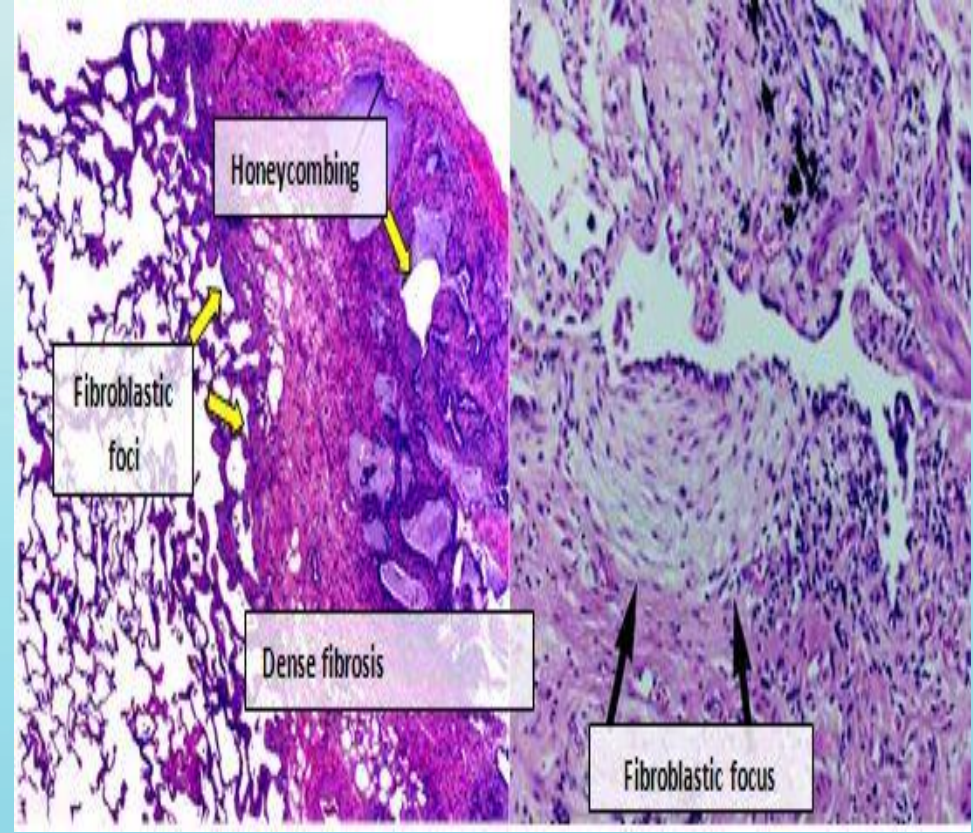
Akciğerlerin Medial Yüzü



Interstisyum



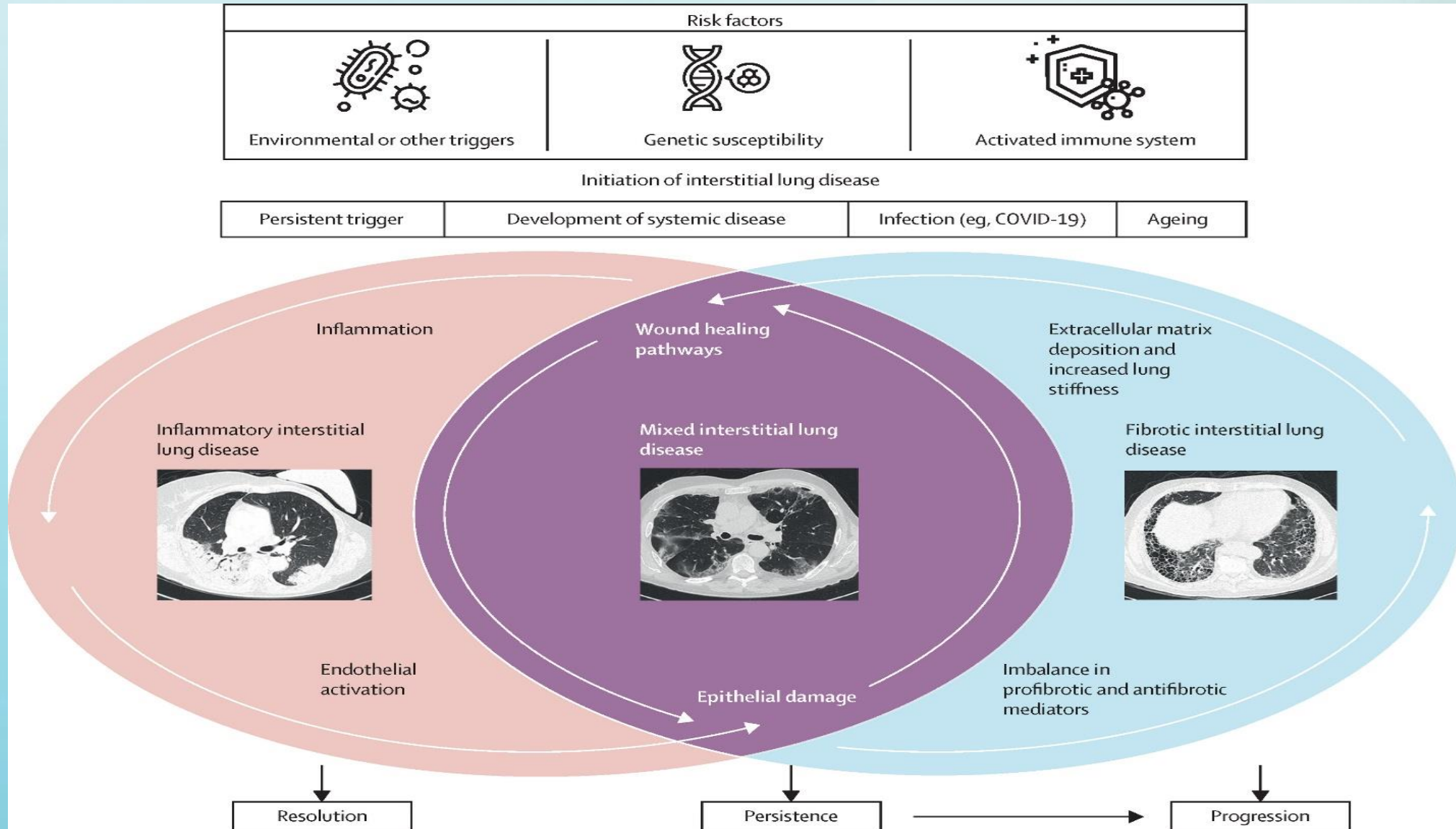
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

- İnterstisyel akciğer hastalıkları
 - inflamasyon,
 - fibrozis ya da
 - bu iki mekanizmanın bir kombinasyonu ile karakterize edilir
- Bu deęişken mekanizmalar önemlidir çünkü prognozu öngörebilir ve farmakoterapi seçimi konusunda bilgi verebilirler

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi



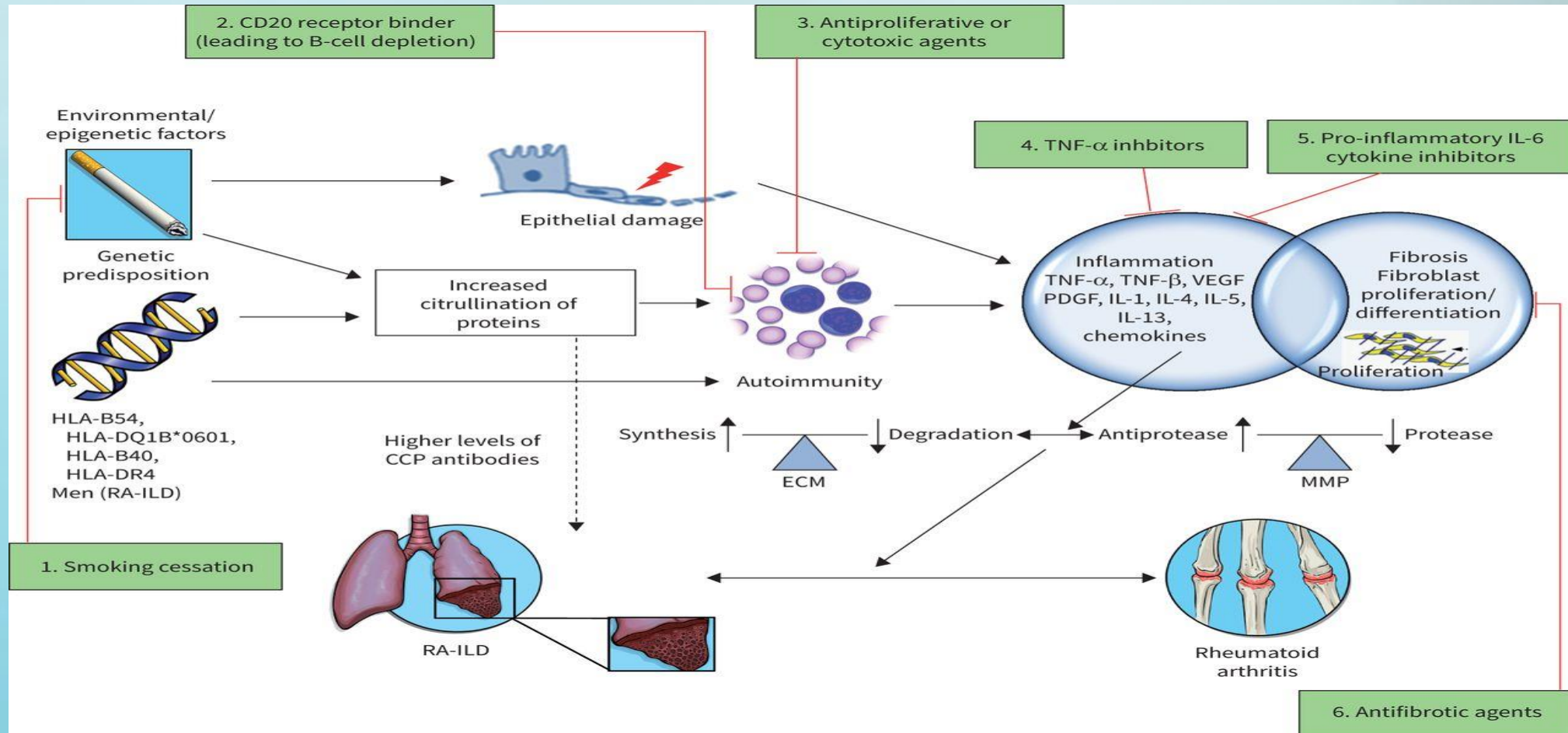
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

İnflamasyon

- En yaygın olan otoimmün hastalık olmak üzere çeşitli nedenlerle ilişkili olabilir
- Otoimmün hastalıkların en iyi anlaşılana olan romatoid artritte, yapısal hücre proteinlerinin anormal sitrülasyonu (yani, amino asit argininin sitrülün ile yer değiştirmesi), adaptif bağışıklık sisteminin aktivasyonu yoluyla bir dizi otoantikörün gelişmesine yatkınlık oluşturduğu kabul edilmektedir
- Otoantikörler, doğrudan antikor aracılı hasara yol açarak, interstisyel inflamasyonun ve bunu takip eden fibroz gelişiminin önemli bir itici gücü olduğunu düşündürmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

Enflamasyon



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

İnflamasyon

- İnflamatuar interstisyel akciğer hastalığı olan kişilerde inflamasyonun diğer yaygın bulgusu granülom oluşumudur
- Granülomlar sıkıca toplanmış makrofajlar tarafından oluşturulur ve bunlar genellikle birleşerek büyük çok çekirdekli hücreler oluşturur
- Kazeifiye olmayan granümatöz inflamasyon, sarkoidozun temel özelliğidir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

İnflamasyon

FIGURE 4

Sarcoidosis is characterized by coalescing, tightly clustered, nonnecrotizing granulomas in the affected organ

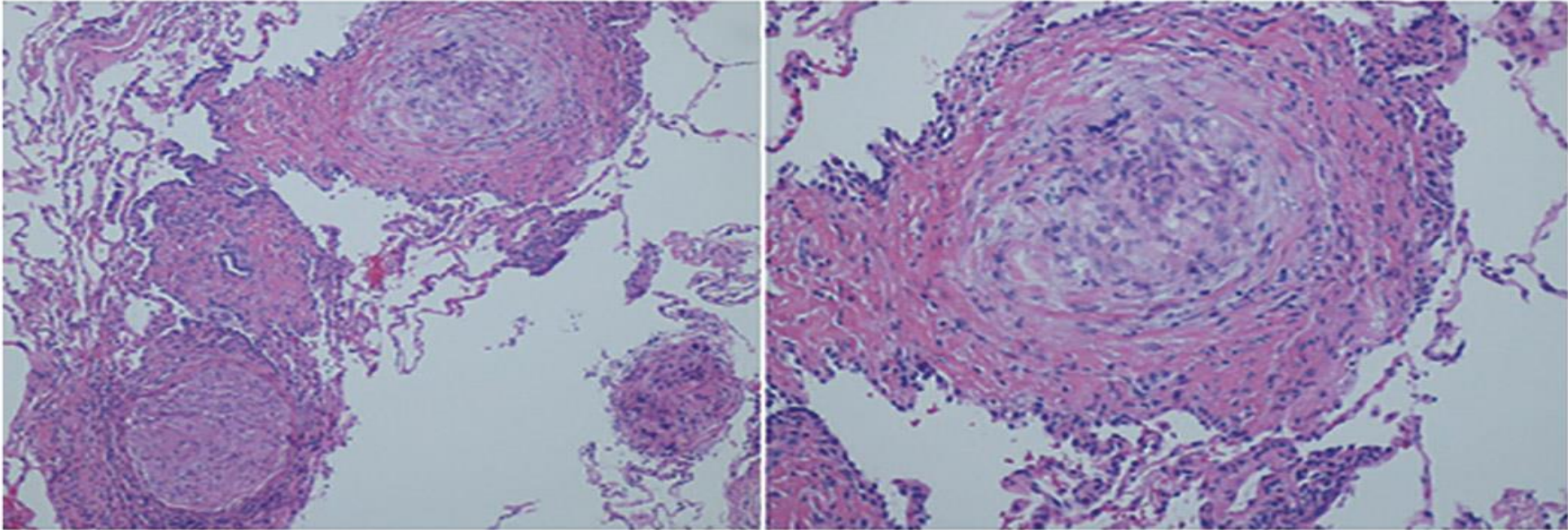


IMAGE COURTESY OF AMANDEEP ANEJA, MD

The panel on the left shows well-formed nonnecrotizing granulomas within the pulmonary interstitium. On high power, nonnecrotizing granuloma with surrounding fibrosis is seen on the right panel.

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

İnflamasyon

- Çok çeşitli potansiyel antijenlere tekrar tekrar maruz kalmaktan kaynaklanan karmaşık bir sendrom olan hipersensitivite pnömonisi de granümatöz inflamasyon ile karakterizedir
- Hipersensitivite pnömonisinde en yaygın tetikleyiciler arasında kuş ve mantar proteinleri bulunmaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

Fibrozis

- Pulmoner fibrozisin patogenezi en iyi idiyopatik pulmoner fibrozis(İPF) bağlamında anlaşılmaktadır
- İPFlı bireylerde, fibrozis gelişimi üç faktöre bağlıdır:
 - İn hale toksik ajanların maruziyetine bağlı sürekli epitel hasarı,
 - Yaşlanma ve
 - Genetik yatkınlık

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

Fibrozis

- Bu süreçte normal yara iyileştirme sürecine dahil olan bir dizi yol tetiklenir ve profibrotik ve antifibrotik büyüme faktörlerinin dengesizliği ile sonuçlanır
- Bu büyüme faktörleri çok sayıda hücre tipini aktive ederek kollajen ve ekstrasellüler matriksin karşı konulamaz üretimiyle sonuçlanır

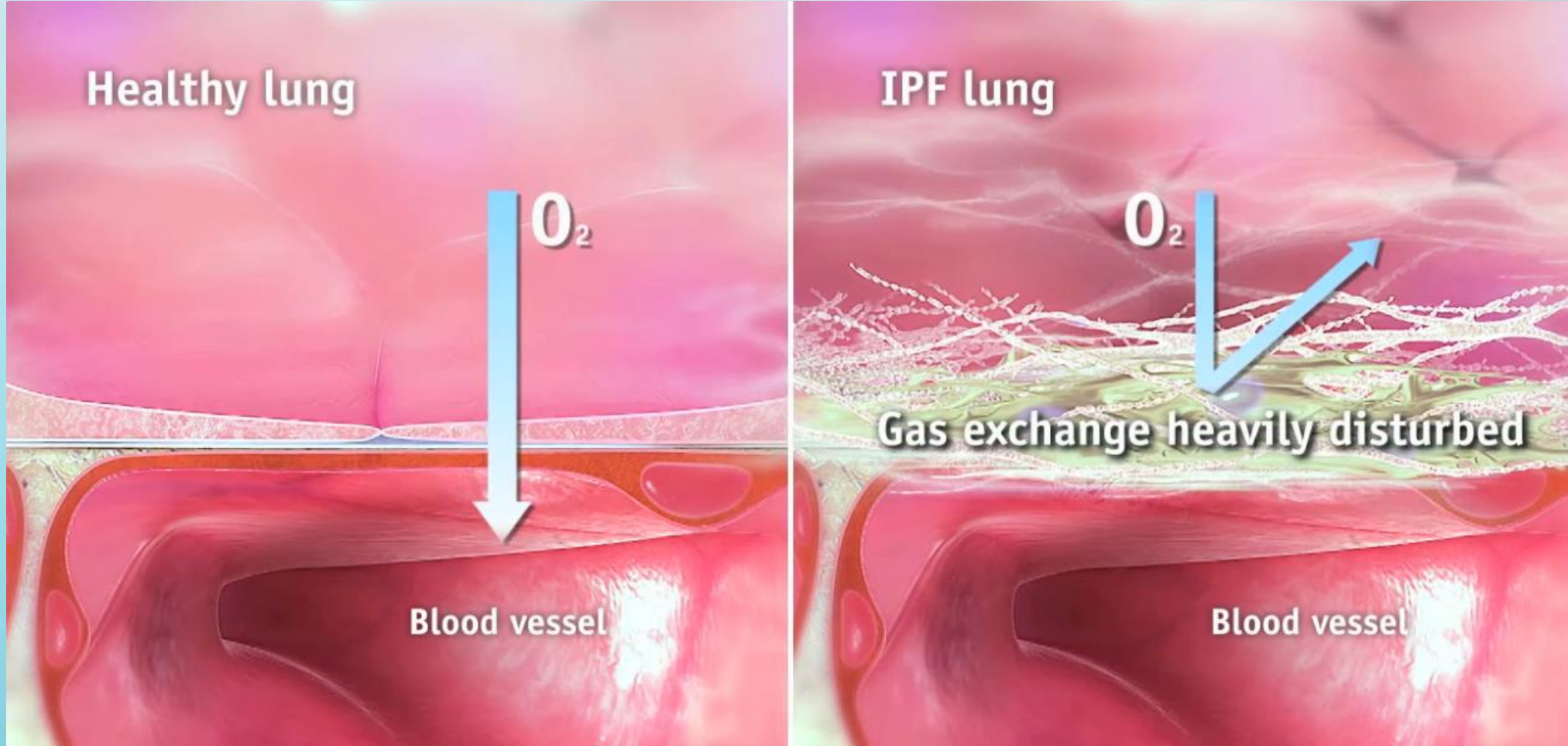
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

Fibrozis

- Bu değişikliklerin net etkisiyle;
 - Alveolar hava boşluklarının mimarisi ilerleyici şekilde bozularak gaz değişiminin olduğu yüzey alanının kaybolması ve
 - Pulmoner vaskülaritenin anormal olarak yeniden şekillenmesiyle sekonder pulmoner hipertansiyon meydana gelir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

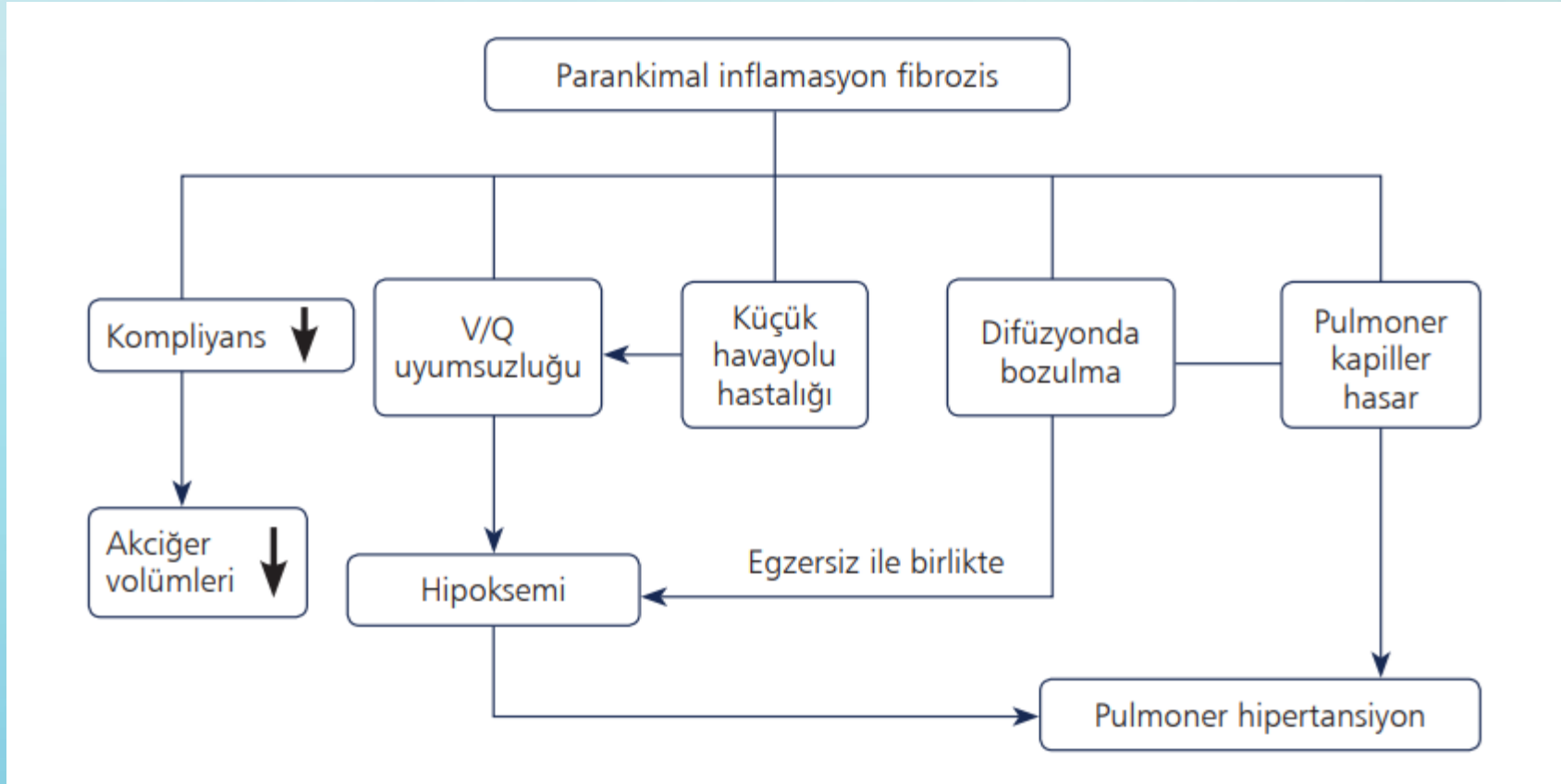
Fibrozis



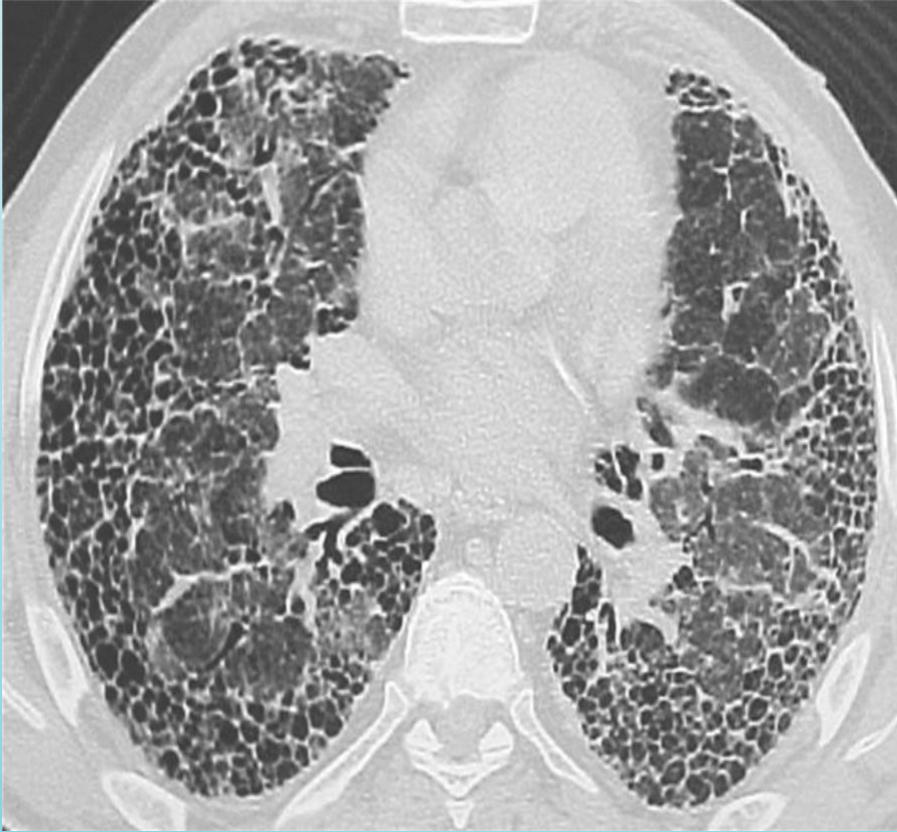
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

Fibrozis

İAHda Patolojik ve Fizyolojik Özellikler Arasındaki İlişkiler



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

- 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
- Benzer klinik, radyolojik, fizyolojik ve patolojik ortak özelliklerin birlikte sınıflandırıldığı, 150-200 kadar farklı histolojik özelliğin bulunduğu, heterojen bir hastalık grubudur

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

- Aslında bu hastalıklarda interstisyumun yanı sıra alveol boşlukları, küçük hava yolları, damarlar, hatta plevra tutulabilmektedir
- Bu nedenle '*Diffüz İnfiltratif Akciğer Hastalıkları*' ya da '*Diffüz Parankimal Akciğer Hastalıkları*' terimleri bu grup hastalıkları daha iyi tanımlamaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

- İAH
 - ilaçlar,
 - inorganik (asbest, silika vb.),
 - organik (kuş proteinleri, termofilik bakteriler vb.) tozlara maruziyet,
 - kollajen vasküler hastalıklar sonucu gelişebileceği gibi,
 - idiyopatik de olabilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

- Radyolojik ve patolojik bulgular tanıda yol göstermekle birlikte öncelikle ayrıntılı anamnez alınarak altta yatan hastalığın dışlanması, idiyopatik ya da sekonder hastalık kararının verilmesi gerekmektedir
- Anamnez ile fizik muayene bulguları, rutin laboratuvar testleri, eski ve güncel akciğer grafileri, solunum fonksiyon testleri birlikte değerlendirilmelidir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Yaş ve Cinsiyet



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Yaş ve Cinsiyet

- Sarkoidoz, kollajen doku hastalıkları ile ilişkili İAH, Lenfanjiyoleiyomiyomatozis (LAM), Pulmoner Langerhans Hücreli Hstiyositozis (PLH) ve Ailesel İAH (ailesel İPF, Gaucher's hastalığı vs.) 20-40 yaş aralığında sık görülmektedir
- İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) sıklıkla 50 yaş üzerinde görülmektedir

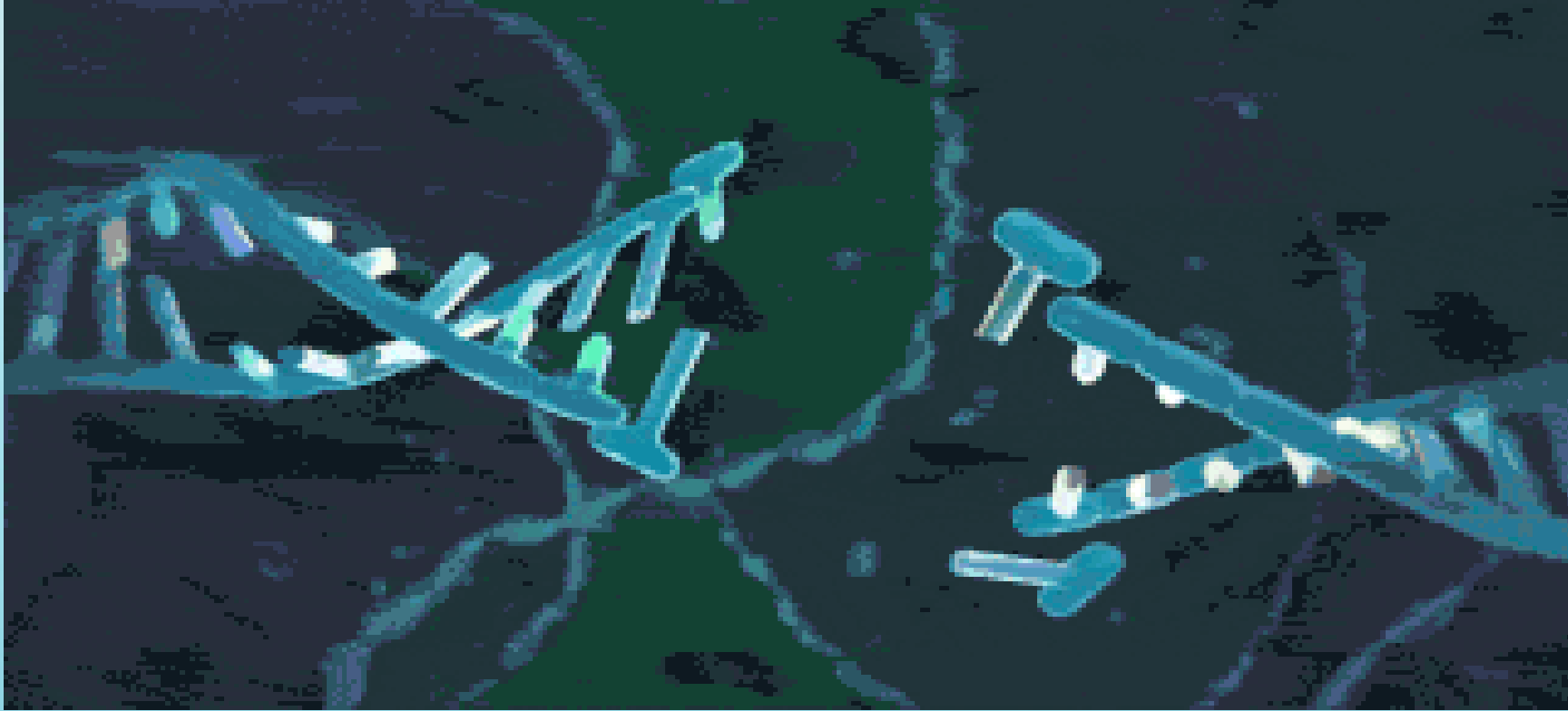
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Patogenezi

Yaş ve Cinsiyet

- Postmenapozal kadınlarda LAM ve tüberoskleroz akciğer tutulumu sıktır
- Mesleksel maruziyetin daha fazla olması nedeniyle pnömokonyozlar ise daha çok erkeklerde görülmektedir
- Romatoid artrit ile ilişkili İAH erkeklerde sık görülmekte iken diğer kollajen doku hastalıklarına bağlı İAH ve lenfositik interstisyel pnömoni (LİP) kadınlarda biraz daha sıktır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Genetik



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Genetik

- Birçok interstisyel akciğer hastalığının ailesel olma potansiyeline sahip olduğu kabul edilmektedir
- Ayrıca aynı aile bireylerinin farklı fibrotik interstisyel akciğer hastalığı formları geliştirebileceği gösterilmiştir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Genetik

- İPF, Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni (NSİP), Sarkoidoz gibi bazı hastalıkların aile bireyleri arasında sık görüldüğü ve ailesel İPF, Tüberoskleroz, Nörofibromatozis gibi bazı İAHLarın otozomal dominant kalıtım ile ailesel geçişinin olduğu bildirilmiştir
- Hermansky Pudlak Sendromu, Nemann Pick Hastalığı ve Gaucher Hastalığı'nda otozomal resesif kalıtım geçerlidir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Genetik

- Fibrotik interstisyel akciğer hastalıkları olan kişilerde tekrarlanan genetik çalışmalar, progresif fibrozis ile ilişkili çok sayıda tek nükleotid polimorfizmi tanımlamıştır
- MHC bölgesinde bulunan bir dizi sınıf II HLA'yı kodlayan genler de Hpersensitivite Pnömonisi ve Sarkoidoz gelişimi ile ilişkilendirilmiştir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş



Sigara

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Tütün kullanım öyküsü İA Hayırcı tanısında önemlidir
- Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni, Respiratuar Bronşiyolit, PLH ve İPF gibi İAHLarı sigara içmekte olan ve daha önce içmiş olanlarda sık görülürken Sarkoidoz ve HSP hiç sigara içmeyenlerde daha sıktır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Sigaranın alveoler duvarı hasarlaması, böylelikle dolaşımdaki anti-basal membran antikollarının alveoler bazal membrandan daha kolay geçmesi nedeniyle Goodpasture Sendromu olgularında, alveoler hemoraji sigara içenler arasında daha sık görülmektedir
- Asbest işçilerinden sigara içenlerde Asbestoz gelişme riski içmeyenlere göre 13 kat daha fazla bulunmuştur

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş



İlaçlar ve Radıyasyon



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- İlacı veya radyasyona bağılı akciğer hastalığını dışlamak için alınan reçeteli ya da reçetesiz tüm ilaçların ve terapötik ışınlamaya maruziyetin ayrıntılı değerlendirilmesi gerekmektedir
- Bazı durumlarda, ilaç kesildikten haftalar hatta yıllar sonra ilaca bağılı İAH ortaya çıkabilmektedir (örn. karmustin)

İlaça Bağlı Solunum Hastalığı Web Sitesi

Philippe Camus, MD
Dijon, Fransa

Tarafından Tarama "

İLAÇLAR

DESENLER

Hepsini listele

A B C D e F G H BEN J k L M N Ö P Q R S T sen V

K X e Z

5-alfa redüktaz inhibitörleri

Aracılığıyla



Abakavir

Ia Eđer II.a II.b IV.d Xa Xf XV.d



Abatasept

Ia II.b Xe



Abciximab

III.a Vn Xf



Abemaciclib

Ia Ib IC II.b XV.a



Abirateron

Ia Ib II.d Xr XII.a XII.ai



Kötüye kullanılan uyuşturucular/maddeler (yasadışı, sokak uyuşturucuları - IV/inhale)

yani ben Ben Dır-dir BT II.b III.a IV.a IV.f IV.g Vf
Vq V.ab VI.b VI.c VI.g VI.i VI.j
VI.r VI.t VII.h VII.i VIII.c VIII.d VIII.ai IX.a IX.1ar IX.ah Xm
Xu X.ac X.bb XI.b XI.g XI.m XI.r XII.g XII.i XII.v XV.q
XV.1er XV.v XV.ag XV.al XVI.u XVI.v XVI.ab XVI.ae XVI.af XVI.ai XVII.a
XVII.b XVII.g XVII.p XVII.s XVII.u XVIII.a XVIII.i XVIII.u



ARAMAK

Anahtar Kelime İle Ara



Gelişmiş Arama

Sebepler olan ilaçları tanımlayın

DIRD'Yİ TEŞHİS ETMEK

SIKLIK



TÜM DESENLER



SON HABERLER

Paz, 21 Nisan 2024 18:40:16

[Pnömotoks yükseldi!](#)

29 Mart 2023 Çar 09:57:42

[Gizlilik Politikası - Gizlilik Sözleşmesi](#)

26 Ocak 2022 Çar 16:43:22

[Pnömotoks yeniden canlanıyor!](#)

Per, 11 Mart 2021 14:27:34

[Dikkat gerekli: Pneumotox veya Cardiotox APP kullanıcıları](#)

Paz, 04 Ekim 2020 15:02:26

[Yeni ilaçlar ve ünlü sinir gazı Novichok](#)

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Radyasyona bağlı akciğer hasarı, ışınlanmış akciğer hacmi ve kümülatif ışınlama dozu ile doğrudan ilişkilidir
- Akut radyasyon pnömonisi ile ilişkili semptomlar genellikle ışınlamayı takiben yaklaşık 4-12 hafta sonra gelişmekte iken geç veya fibrotik radyasyon pnömonisi ilişkili yakınmalar 6-12 ay sonra görülmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

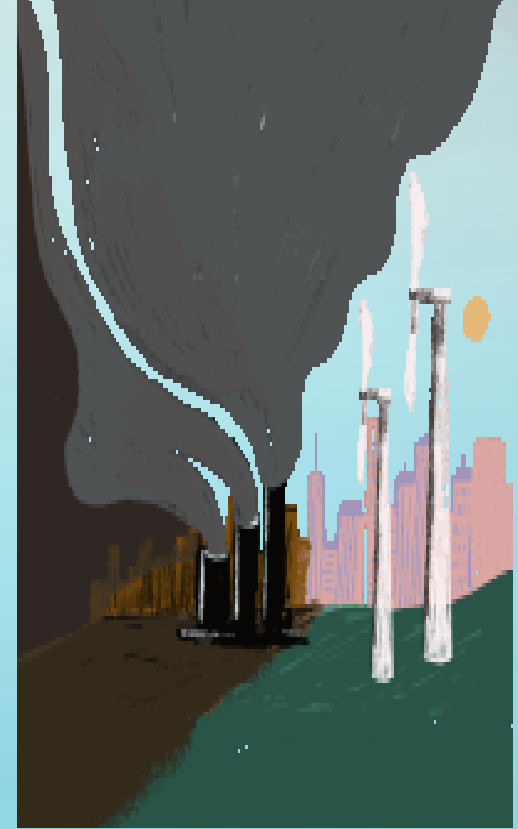
Özgeçmiş

- Önceden radyoterapi uygulanmış olan olgulara
 - Adriamisin,
 - Etoposid,
 - Gemsitabin ve
 - Paklitaksel gibi antineoplastik ajanlar uygulandıktan aylar ya da yıllar sonra radyasyon pnömonisi gelişebilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

Meslek ve
Çevre



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Ev ve iş ortamının, eş ve çocuklar dahil, temas açısından gözden geçirilmesi önem taşımaktadır
- Kronolojik olarak bireyin hayatı boyunca çalışmış olduğu tüm işler, temas ettiği toz, duman ve kimyasallar, maruziyetin süresi, yakınmalar nedeniyle işin bırakılma durumu, çalışmış olduğu iş yerinde benzer yakınmaları olan çalışanların varlığı sorgulanmalıdır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Hpersensitivite pnömonisinde solunum semptomları, genellikle iş yeri (çiftçi akciğeri) veya bir hobi (güvercin yetiştiricisi hastalığı) ile ilişkilidir
- Semptomlar kişinin etkenden uzaklaşması ile birlikte günler içinde azalır hatta yok olabilirken etkene tekrar maruziyet ile yeniden ortaya çıkabilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Mesleği çiftçi olarak bildirilen HSP olgularında buğday, arpa tarımı ve ürünlerin depolanma sırasında küflenme durumları sorgulanmalıdır.
- Hobi olarak evcil hayvan (özellikle güvercin) besleyen bireyler, organik toz teması ile HSP gelişimi için risk altındadırlar

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Silikozis, parankimal nodül ve pulmoner fibrozisle seyreden kronik bir akciğer hastalığına sebep olmaktadır.
- Madencilik, tünel açma, kazı çalışmaları, taş ocakları, dökümcülük, seramik yapımı, camimalatı ve kumlamacılık yapılan sektörler silikozis gelişimi için riskli iş kollarıdır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Asbest, inşaat ve izolasyon amaçlı kullanılabilen çevresel ve mesleki olarak maruziyetin olabileceği bir etkidir
- Asbestin toksik etkileri toplam maruz kalınan doza ve ilk maruziyetten sonra geçen zamana bağlıdır
- Ülkemizde özellikle kırsal alanlardaki asbest maruziyeti, ciddi bir sorun olmaya devam etmektedir.

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Özgeçmiş

- Kömür işçisi pnömokonyozu kömür tozu, grafit ve diğer karbon formlarına uzun süreli maruziyet sonrası oluşmaktadır
- Berilyum ısı kalkanı, motor pervanesi, radyografi tüpleri, mikrodalga ekipmanları ve nükleer reaktörlerde kullanılan ender bulunan hafif bir metaldir
- Akut berilyum pnömoniti, yüksek düzeyde berilyum partiküllerinin akut inhalasyonu sonucu gelişen akut akciğer hasarına bağlı olarak oluşmaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar



Nefes Darlığı

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- Başlangıçta dispne özellikle ağır egzersiz sırasında görülmekle birlikte hastalık ilerledikçe istirahatte de görülebilmektedir
- Hastalar çoğu kez nefes darlığını yaş, kilo alım, hareketsizlik ya da yeni geçirilen üst solunum yolu enfeksiyonu ile ilişkilendirme eğilimindedirler
- Genellikle de aktivitelerini kısıtlamaları sonucunda semptomlarında azalma olması ile hastalar nefes darlığı şikayetlerini göz ardı edebilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- Nefes darlığı göreceli bir yakınma olması nedeniyle hastalığın şiddetini ölçmek ve seyrini takip etmek için dispne düzeyini derecelendirmek önemli bir yöntemdir
- Nefes darlığında ani bir artış ve eşlik eden plöretik ağrının varlığı spontan pnömotoraks düşündürmektedir
- PLHJ LAM ve nörofibromatozis gibi kistik akciğer hastalıklarında spontan pnömotoraks görülebilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar



Öksürük

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- Kuru öksürük ise dispneden sonra 2. sık görülen yakınmadır;
 - Sarkoidoz,
 - Bronşiyolitis Obliterans Organize Phnömoni (BOOP),
 - Respiratuvar Bronşiyolit,
 - Lenfanjitis Karsinomatoza,
 - Lipoid Phnömoni,
 - Hpersensivite Phnömonisi ve
 - Langerhans Hücreli Hstiyositozis'de görülebilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- Balgamlı öksürük genellikle nadirdir,
 - Kronik Eozinofilik Pnömoni ve
 - Alerjik Bronkopulmoner Aspergillozda görülebilmektedir
- Kömür işçisi pnömokonyozunda siyah renkli balgam, Pulmoner Alvedler Proteinozis'te ise beyaz renkli yapışkan balgam izlenmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar



Hemoptizi

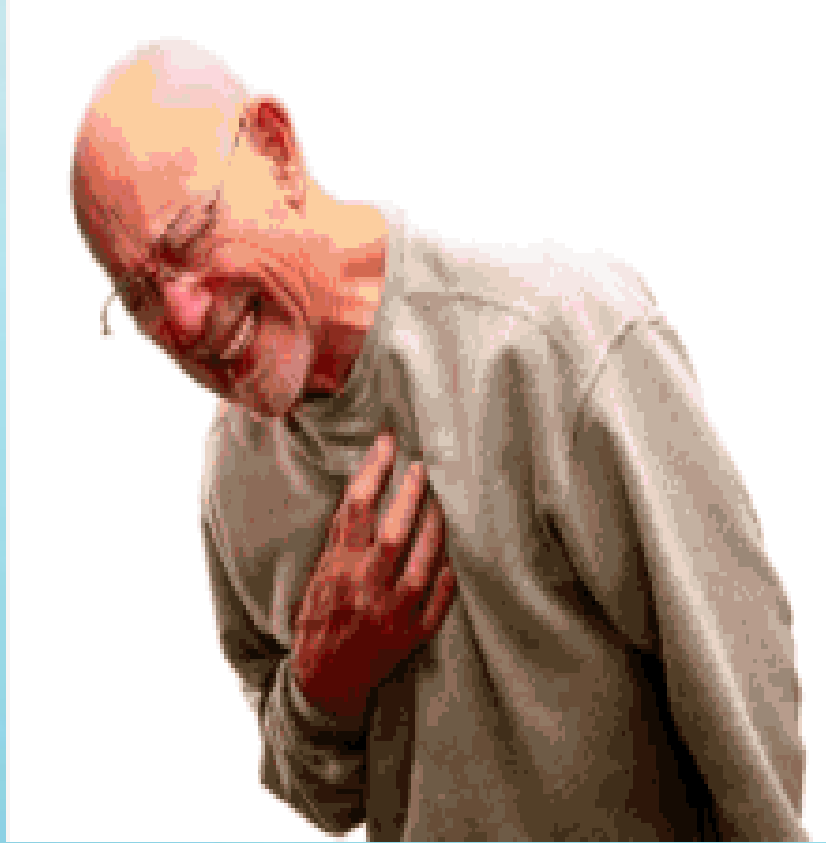
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- Kan tükürme veya kanla karışık balgam durumu olup
 - Diffüz Alveoler Hemoraji,
 - Lenfanjioidiomiyomatozis,
 - Tüberoskleroz,
 - Pulmoner Veno-Oklüziv Hastalık,
 - Mitral kapak hastalığı ve
 - Granülomatöz vaskülitlerde görülebilmektedir
- Bilinen İAHSi olan bir hastada yeni başlayan hemoptizi, maligniteyi düşündürülebilir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar



Göğüs Ağrısı

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- İAHda sık görülmemekle birlikte plöretik göğüs ağrısı;
 - Romatoid Artrit,
 - Sistemik Lupus Eritematozus,
 - Mikst Konnektif Doku Hastalığı ile
 - Bazı ilaç ilişkili İAHLarda görülebilmektedir
- Akut başlangıçlı göğüs ağrısı pnömotoraksı düşündürülebilir
- Sarkoidoz olgularında retrosternal baskı hissi ya da ağrı yaygın görülebilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Semptomlar

- Akciğer dışı semptomlara bakıldığında ise kas-iskelet ağrısı, halsizlik, yorgunluk, ateş, eklemlerde şişlik ve ağrı, fotosensivite, Reynaud fenomeni, ağız ve göz kuruluğu gibi yakınmalar altta yatan kollajen doku hastalığını düşündürmektedir
- Bu yakınmalar özellikle Romatoid Artrit, Sistemik Lupus Eritematozus ve Polimiyozit/Dermatomyozitin akciğer tutulumundan aylar hatta yıllar sonra ortaya çıkabileceği için semptomların yokluğu kollajen doku hastalığını dışlamamaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Yakınma Süresi



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Yakınma Süresi

- Yakınmaların ne kadar süredir devam ettiği ayırıcı tanı için yardımcı olabilmektedir
- Akut ve subakut seyirli İAH genellikle hızlı başlangıçlı semptomlar, yaygın parankimal opasiteler ve ateş gibi atipik enfeksiyöz pnömoni özellikleri taşımaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Yakınma Süresi

- Kronik seyirli İAHLarı nın (İPF, sarkoidoz, pnömokonyoz) kendi aralarında ayırıcı tanısı yapılmalı ve KOAH ile kalp yetmezliği gibi hastalıklardan da ayırt edilmelidir
- HSP ve Sarkoidoz gibi bazı İAHLarı akut, subakut veya kronik seyirli olabilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Yakınma Süresi

Tablo 1: Başvuru öncesi semptomların süresine göre İAH'nın değerlendirilmesi (5):

Akut (haftalar, günler)	Subakut (haftalar, aylar)	Kronik (aylar, yıllar)
Akut interstisyel pnömoni	Sarkoidoz	İdiyopatik pulmoner fibrozis
Sarkoidoz	Bazı ilaç ilişkili İAH	Sarkoidoz
Eozinofilik pnömoni	Alveoler hemoraji sendromları	Pulmoner Langerhans hücreli histiyositozis
Kriptojenik organize pnömoni	Kollajen doku hastalığı	Kronik hipersensivite pnömonisi
Hipersensivite pnömonisi	Kriptojenik organize pnömoni	
	Hipersensivite pnömonisi	

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene



**Solunum
Sistemi**

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Akciğer muayenesi İAHde sıklıkla anormaldir, ancak bulgular genellikle nonspesifiktir
- Granülomatöz akciğer hastalıklarında, özellikle sarkoidozda daha az duyulmalarına rağmen, İAHnın birçok formunda akciğer oskültasyonunda inspiryum sonunda velcro raller (selofan raller) işitilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Velcro ral; ileri dönem interstisyel akciğer hastalıklarında fibroze bağlı olarak geç inspiratuvar raller metalik bir hal almaktadır.
- Velcro raller arka koltuk altı çizgisinde, akciğerlerin bazallerinde, radyolojik olarak henüz patolojik bulgu tespit edilmeden erken dönemde işitilebilir
- İPF'li olguların %90'ında, asbestozisli olguların %50'sinde bu bulgu saptanabilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Sarkoidoz ve Wegener granüloatozisi gibi havayolu duvarında granülom oluşması ile seyreden hastalıklarda genellikle ronküs işitilmektedir
- İnspiratuvar ronküs şeklindeki martı sesi (squake) HSP ve bronşiyolitte duyulan ancak traksiyon bronşektazileri nedeniyle İPF'de de işitilebilen bir solunum sesidir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Akciğerlerin bazallerinde ileri derecede fibrozis gelişimi nedeniyle İAH olgularında uzanır pozisyonda nefes darlığının geçip, oturur pozisyonda nefes darlığının tekrar başlaması (platipne) ile oturur pozisyonda oksijen saturasyonunda düşme (ortodeoksi) görülebilir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene



Diğer Sistem Muayeneleri



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Oskültasyonda yaygın raller, radyolojik olarak yaygın interstisyel görünüm saptanan sol kalp yetmezliğinin kardiyak değerlendirme ile İAHDan ayırt edilmesi gerekmektedir.

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Sarkoidozda, eritema nodozum, lupus pernio, küçük plak ve nodüller lezyonlar görülebilir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Skleroderma ve Sjögrende soğukta ellerde görülen ağrı ve duyu kaybı ile birlikte solukluk, morarma ve ardından kızarma şeklinde renk değişikliği şeklinde izlenen Raynaud fenomeni gelişebilmektedir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- Sistemik lupus eritematoziste yüzde kelebek raş görülebilir
- Tüberosklerozda yüzde, burun kanatlarının yan tarafında ve yanaklarda adenoma sebaceum izlenebilir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

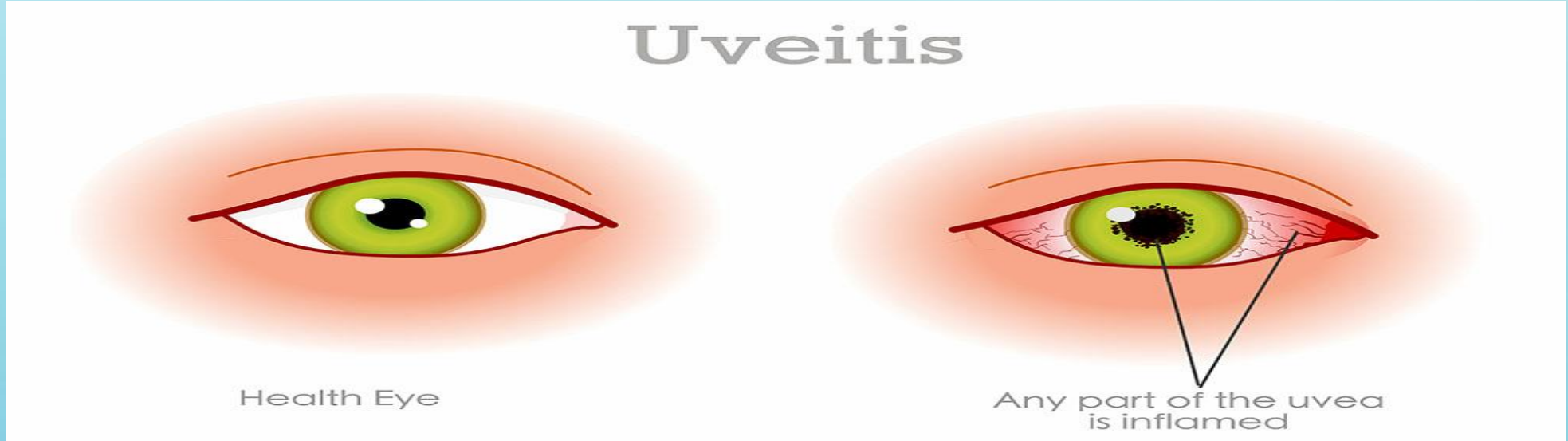
- Nörofibromatoziste ciltte çok sayıda nörofibromlar, cafe au lait (sütlü kahve renginde lekeler) bulunabilir
- Wegener granülomatosisinde deride nekroz ve ülserler görülebilir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Fizik Muayene

- İAHlerde diğer sistem bulgularına bakıldığında Sarkoidoz ve bazı vaskülitlerde üveit ve sklerit görülebilmektedir
- Periferik lenfadenopati, hepatomegali, splenomegali Sarkoidoz'da görülebilmektedir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

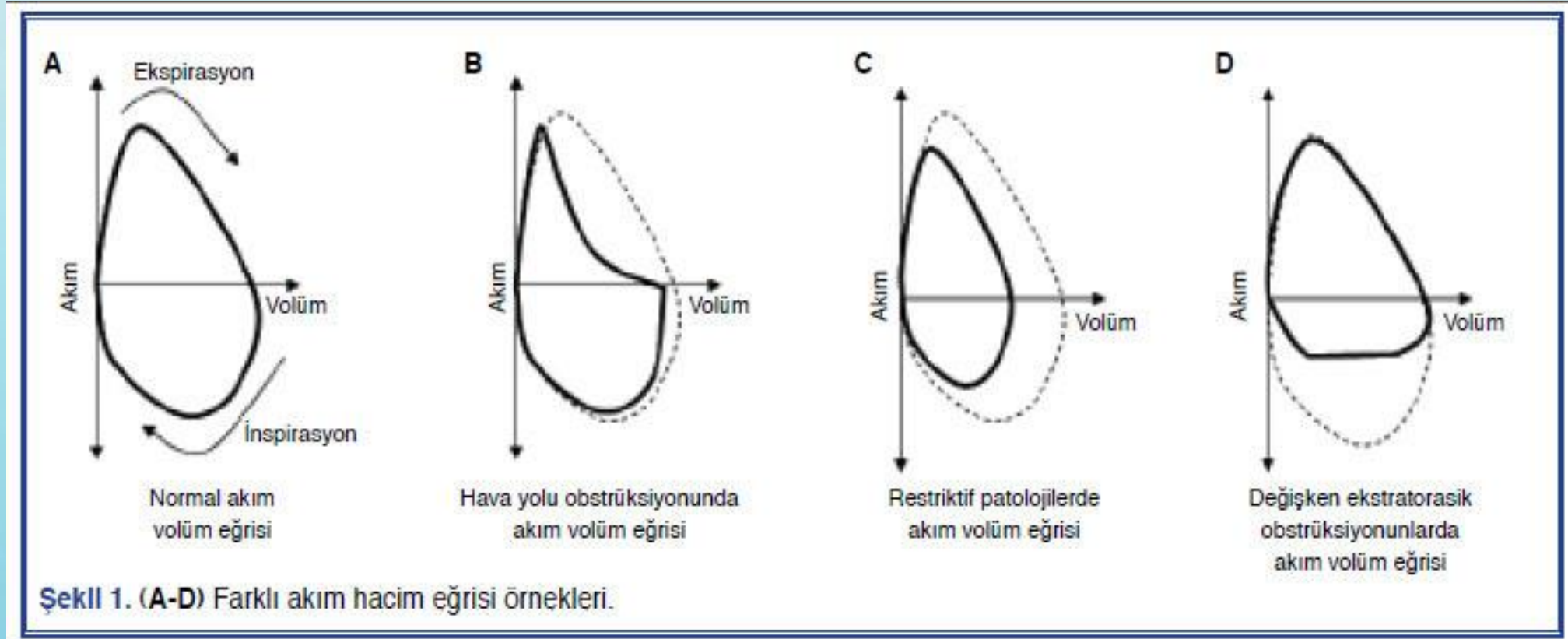
Tanı



**Solunum
Fonksiyon
Testleri**

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı



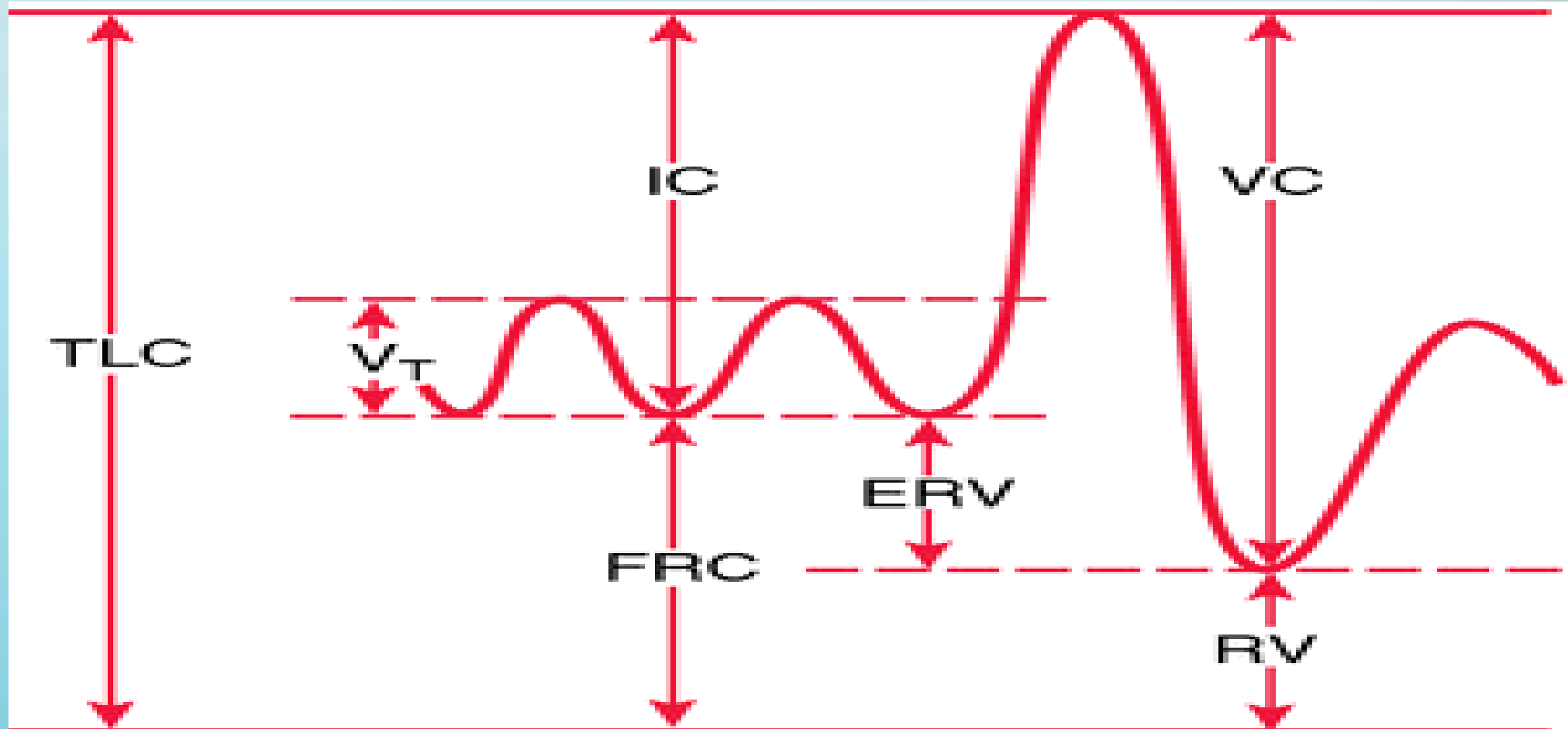
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Tanıda, hastalık derecesinde, prognozun belirlenmesinde, tedaviye cevabın değerlendirilmesinde ve takibinde kullanılır
- Karakteristik olarak;
 - Zorlu vital kapasite (FVC),
 - Tidal volüm (TV),
 - Total akciğer kapasitesi (TLC) ve
 - Difüzyon kapasitesinde (DLCO) azalma görülmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Statik akciğer volümlerinden vital kapasite (VC), fonksiyonel rezidüel kapasiteye (FRC) göre daha fazla azalmaktadır
- Çoğunlukla hastalarda rezidüel volüm (RV) hastalığın ileri evrelerine kadar korunduğu için rezidüel volümün total akciğer kapasitesine oranı (RV/TLC) genellikle artmış olarak saptanır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Ağır sigara içicilerinde ve bazı kistik akciğer hastalıklarında VC ve TLC azalmayıp; VC normal değerlerde ve TLC artmış olarak bulunabilmektedir
- Solunum testinde en belirgin özellik restriksiyon olmakla birlikte restriksiyon ve obstrüksiyonun birlikte görüldüğü olgularda Sarkoidoz, LAM, PLH, BO, kombine pulmoner fibrozis ve amfizem tanıları akla gelmelidir

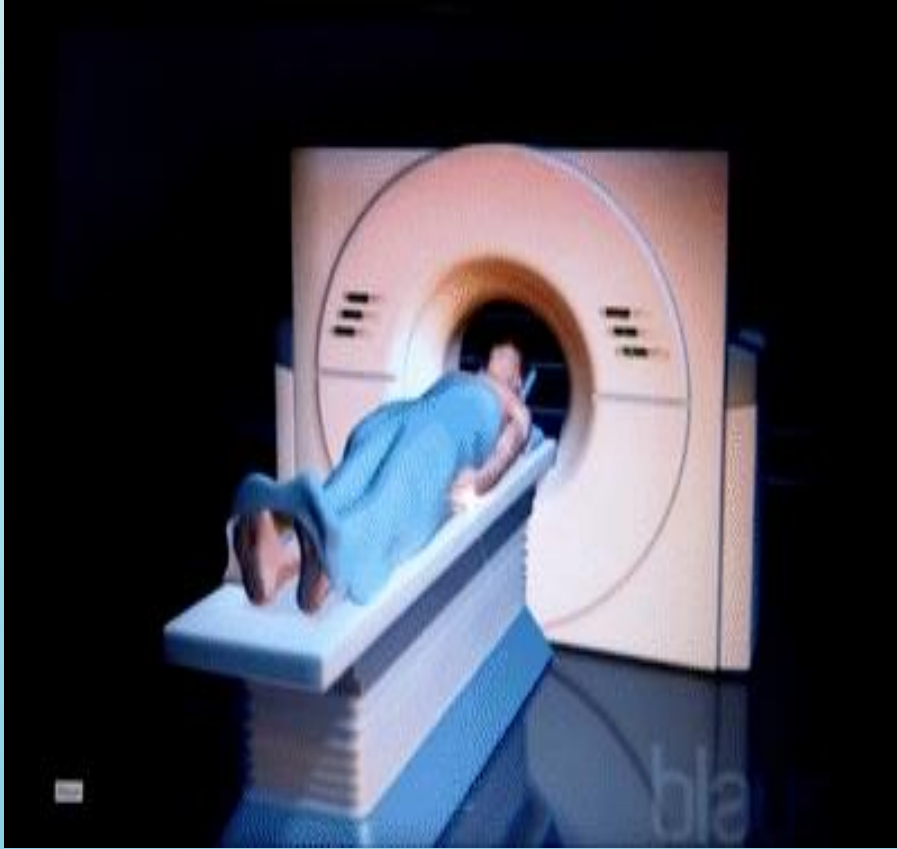
İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- DLCO'daki azalma henüz solunum fonksiyonlarında değışikliklerin ortaya çıkmadığı erken dönemde fizyolojik değışikliklerin saptanmasında en hassas yöntem olarak değerlendirilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı



Radyolojik Değerlendirme

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

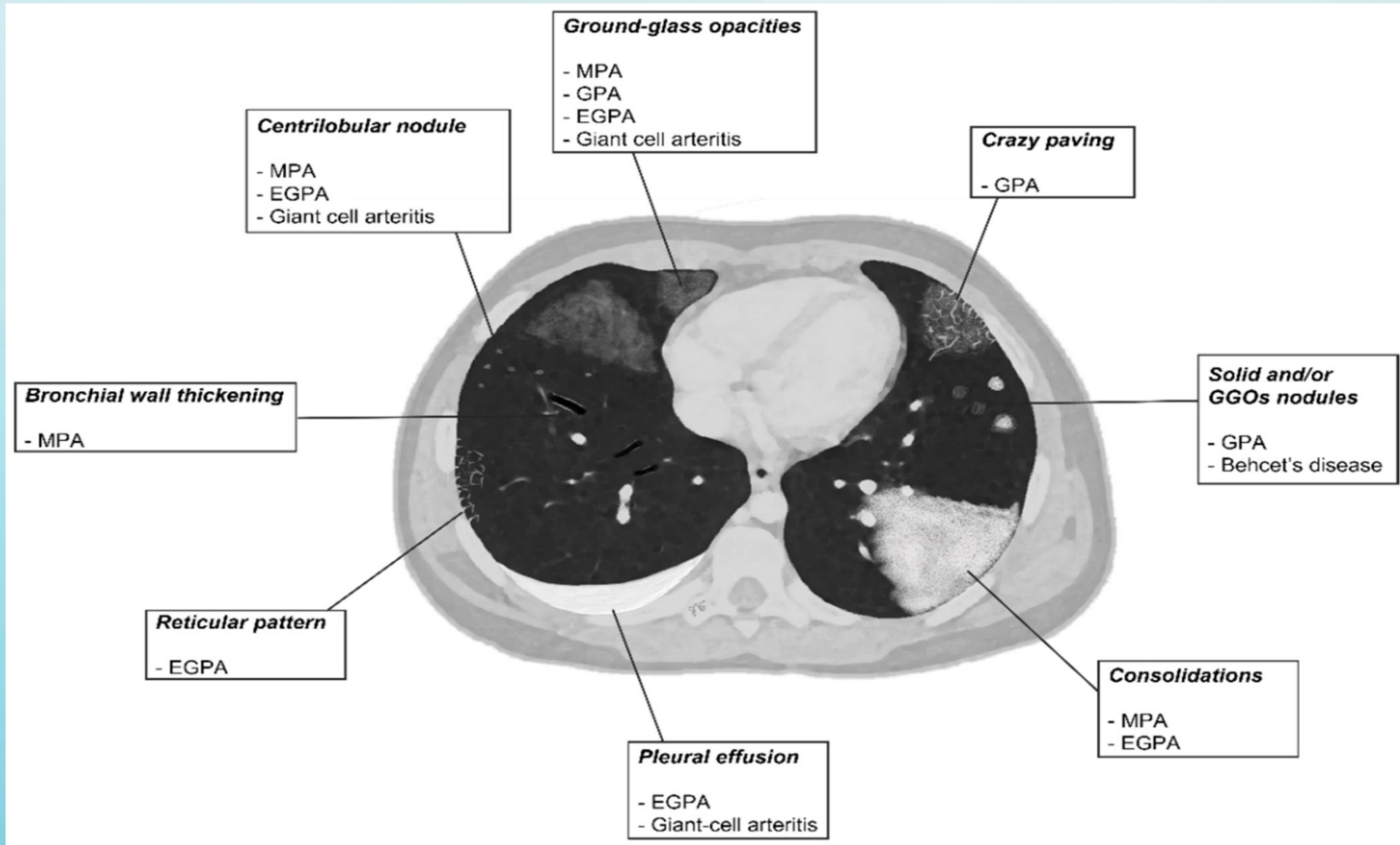
Tanı

- İlk kez 1982'de tanımlanan YÇBT tekniği ile interstisyel hastalığı tespit etmede duyarlılık %95'e, özgüllük %100'e yaklaşmıştır
- Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT), hastalığın varlığını ve parankim tutulumunun derecesini değerlendirmede konvansiyonel akciğer grafisinde daha üstündür
- YÇBT'de akciğer dansitesinde artış ve azalma varlığına göre parankim lezyonları değerlendirilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Akciğer dansitesinde artış bulguları ;
 - Çizgisel ve retiküler dansiteler,
 - Buzlu cam ve konsolidasyon gibi parankimal opasiteler ve
 - Nodüler dansitelerdir
- Akciğer dansitesinde azalma bulguları;
 - Kistik lezyonlar,
 - Amfizem
 - Bronşektazi,
 - Mozaik atenüasyon ve
 - Hava hapsidir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

YQB'de Yaygın Görülen Anormal Parankim Bulguları ile İlişkili Hastalıklar

Akciğer Dansitesinde Artış		
Retiküler Opasiteler	Buzlu cam opasiteleri	Konsolidasyon
İPF	NSIP	COP
NSIP	Akut interstisyel pnömoni	Polimiyozit/dermatomiyozit
Kollajen doku hastalıkları	DİP	İAH akut alevlenme
Asbestozis	RB-İAH	Akut interstisyel pnömoni
İlaç ile ilişkili İAH	LİP	HSP
	COP	İlaçlar
	HSP	Sarkoidoz
	İAH akut alevlenme	

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

YQB'de Yaygın Görülen Anormal Parankim Bulguları ile İlişkili Hastalıklar

Akciğer Dansitesinde Azalma	
Bal peteği	Kistik lezyonlar
İPF	PLHH
Fibrotik NSIP	Lenfanjioleomiyomatozis
İlaç ile ilişkili İAH	LİP
Asbestozis	DİP
Sarkoidoz (Evre 4)	Birt-Hogg-Dubé
Kronik HSP	Hafif zincir depo hastalıkları
Kollajen doku hastalıkları	

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

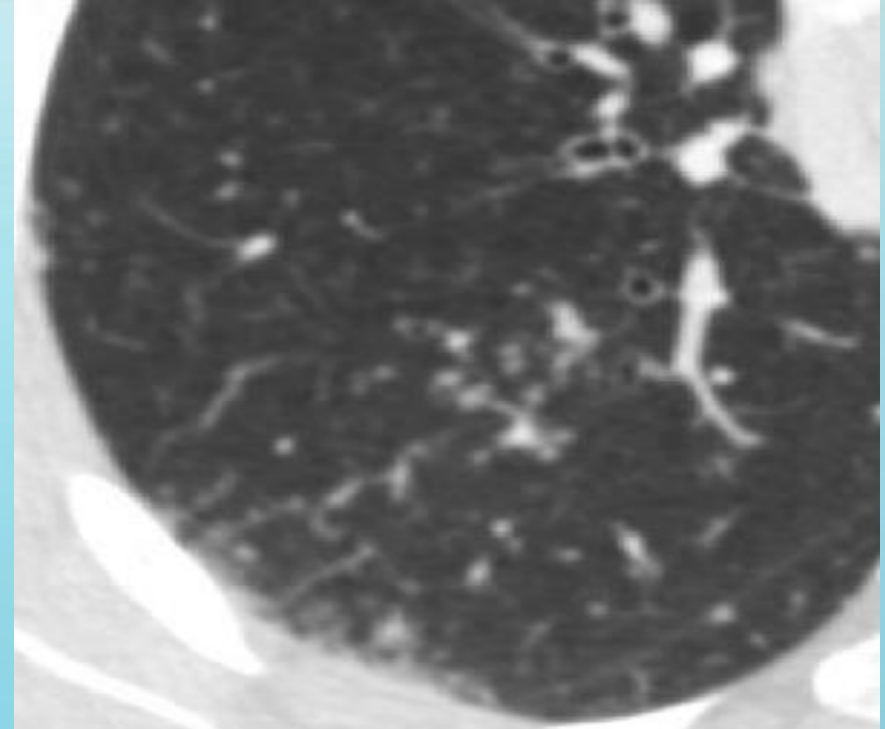
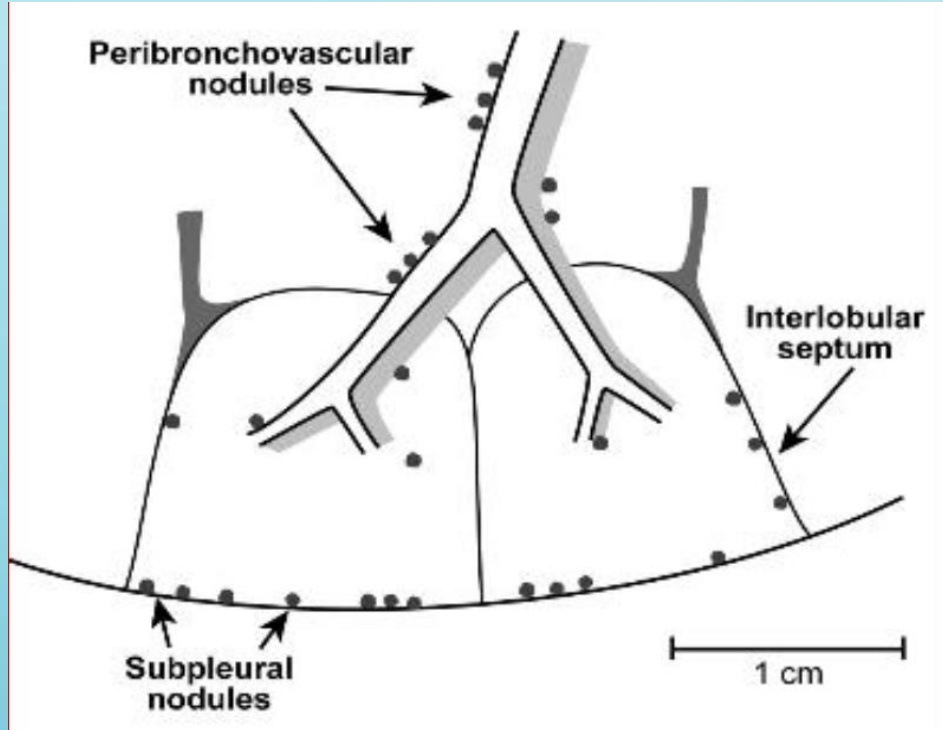
Tanı

- Küçük nodüllerin dağılımı; perilenfatik, sentrilobüler ya da rastgele olabilir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

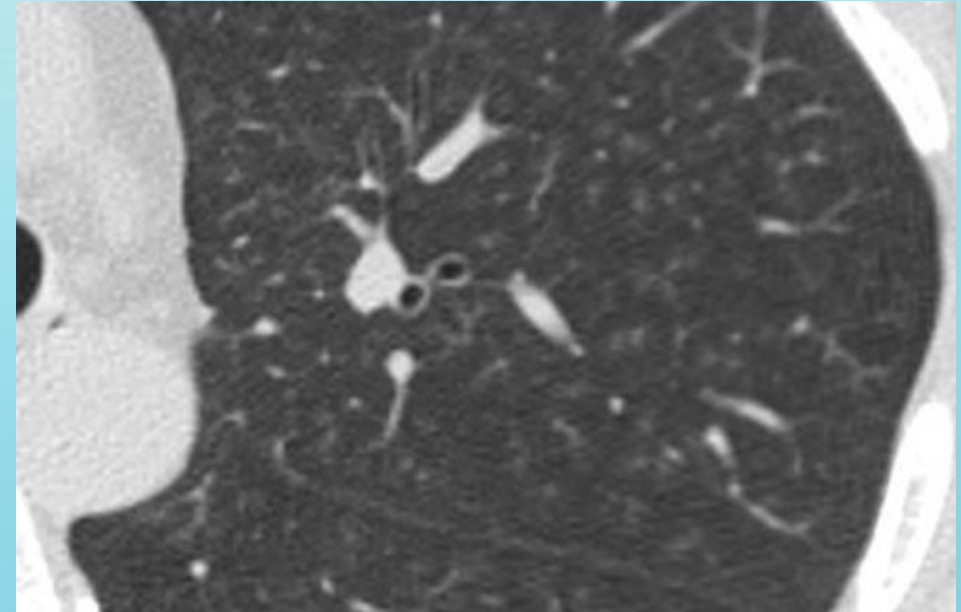
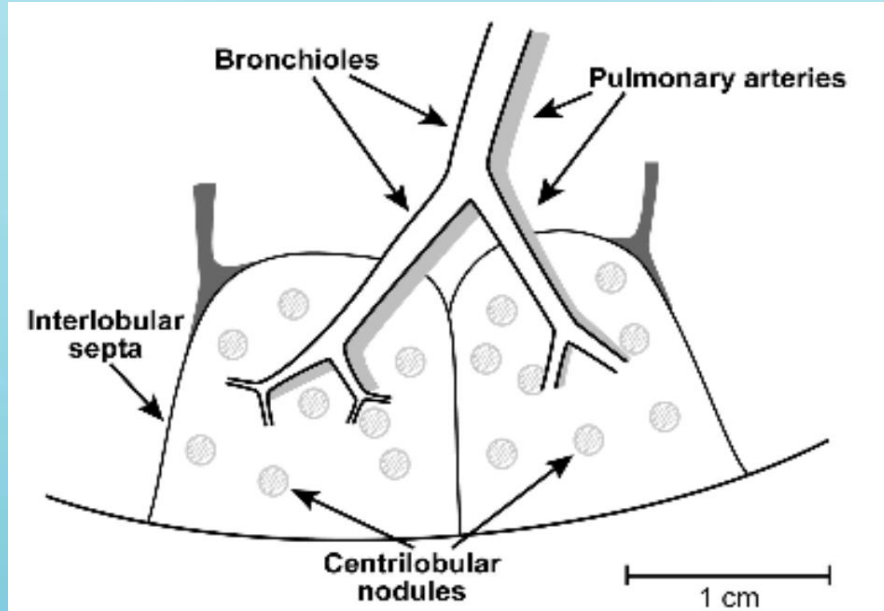
- Perilenfatik nodüller, pulmoner lenfatikleri tutan veya lenfatikler yoluyla yayılan hastalıklarda görülür



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

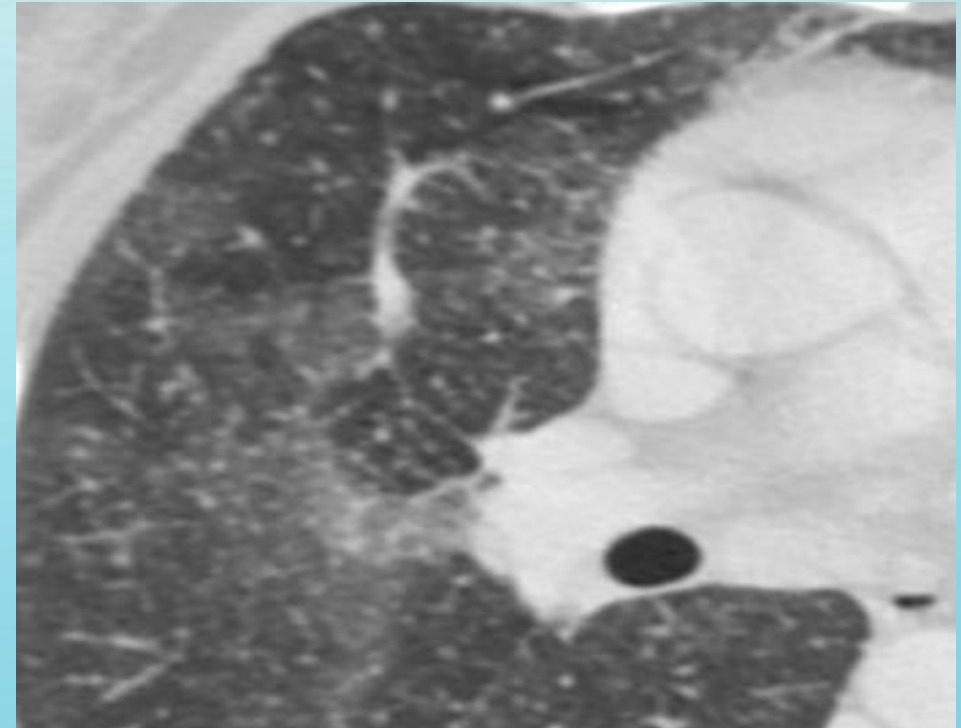
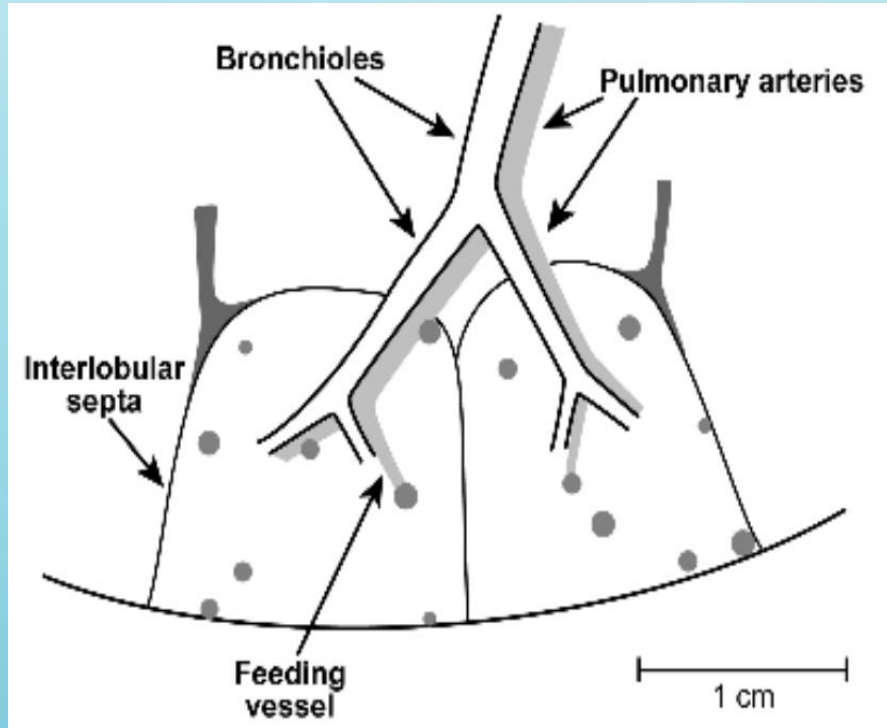
- Sentrilobüler nodüller; eşit ya da benzer aralıklarla dağılım gösteren, daha merkezi yerleşimli olan, subplevral intestisyum korunduğu (fakat büyüdükçe plevraya uzanabilen) nodüllerdir. Buzlu cam dansitesinde olanlar daha çok hava yolu hastalıklarında görülürken yumuşak doku dansitesinde olanlar daha çok enfeksiyonlarda görülür.



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Rastgele nodüller; akciğer yapılarına göre dağılmayan, çoğunlukla yumuşak doku dansitesinde, subplevral nodülünde görülebildiği (ama baskın olmadığı) keskin sınırlı nodüllerdir



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

YQB'de Yaygın Görülen Anormal Parankim Bulguları ile İlişkili Hastalıklar

Nodüler lezyonlar		
Sentrilobuler	Perilenfatik	Rastgele
HSP	Sarkoidoz	Silikozis
RB-İAH	Silikozis	Kömür işçisi pnömokonyozu
PLHH	Kömür işçisi pnömokonyozu	Sarkoidoz
	Berilyozis	Hematojen metastaz
	LİP	Miliyer tüberküloz/fungal enf.

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

Bronkoskopi

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Bronkoalveoler lavaj (BAL) noninvazif olarak güvenli bir şekilde solunumsal sekresyonların hücresel ve hücresel olmayan bileşenlerinin tanı ve araştırma amacıyla incelenmesine olanak sağlamaktadır
- Akut seyirli hastalıklarda BAL; akut eozinofilik pnömoni, alveoler hemoraji, malignite, atipik veya fırsatçı enfeksiyonların tanısında kullanılmaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Ayrıca radyolojik bulgularla korele olarak sarkoidoz, HSP, PLH veya enfeksiyon ön tanılarıyla veya klinik olarak hemoptizi varlığında da tanı için kullanılmaktadır
- Sağlıklı kişilerde BAL'da
 - Alveolar makrofaj %84,
 - Lenfosit %13,
 - Granülosit %3,
 - Nötrofil %0.5,
 - Eozinofil %0.5,
 - Mast hücresi %0.5,
 - Plazma hücresi %0.5 oranlarında bulunmaktadır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

İAHTanısında BAL Bulguları

BAL Bulguları	Tanı
Eozinofil \geq %25	Eozinofilik pnömoni
Lenfosit \geq %25	Sarkoidozis, HSP, ilaç reaksiyonu, Kronik berilyum hastalığı, lenfoproliferatif hastalıklar, lenfositik interstisyel pnömoni, NSİP
Nötrofil \geq %50	Akut interstisyel pnömoni, Diffüz alveoler hasar, İPF akut alevlenme, enfeksiyon
Kanlı sıvı	Pulmoner hemoraji, Diffüz alveoler hemoraji
Yüksek hemosiderin skoru	Diffüz alveoler hemoraji, diffüz alveoler hasar
CD1a+ hücreleri $>$ %4	Pulmoner langerhans hücreli histiyositozis (PLHH)
PAS pozitif, süt gibi BAL sıvısı	Pulmoner alveoler proteinozis
Monotipik lenfositoz	Pulmoner lenfomatöz malignite
Skvamöz epitel hücreleri $>$ %5	Üst hava yolu sekresyonlarıyla kontaminasyon
Bronşiyal epitel hücreleri $>$ %5	Uygunsuz BAL analizi
Malign hücreler	Pulmoner malignite

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

Akciğer Biyopsisi

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

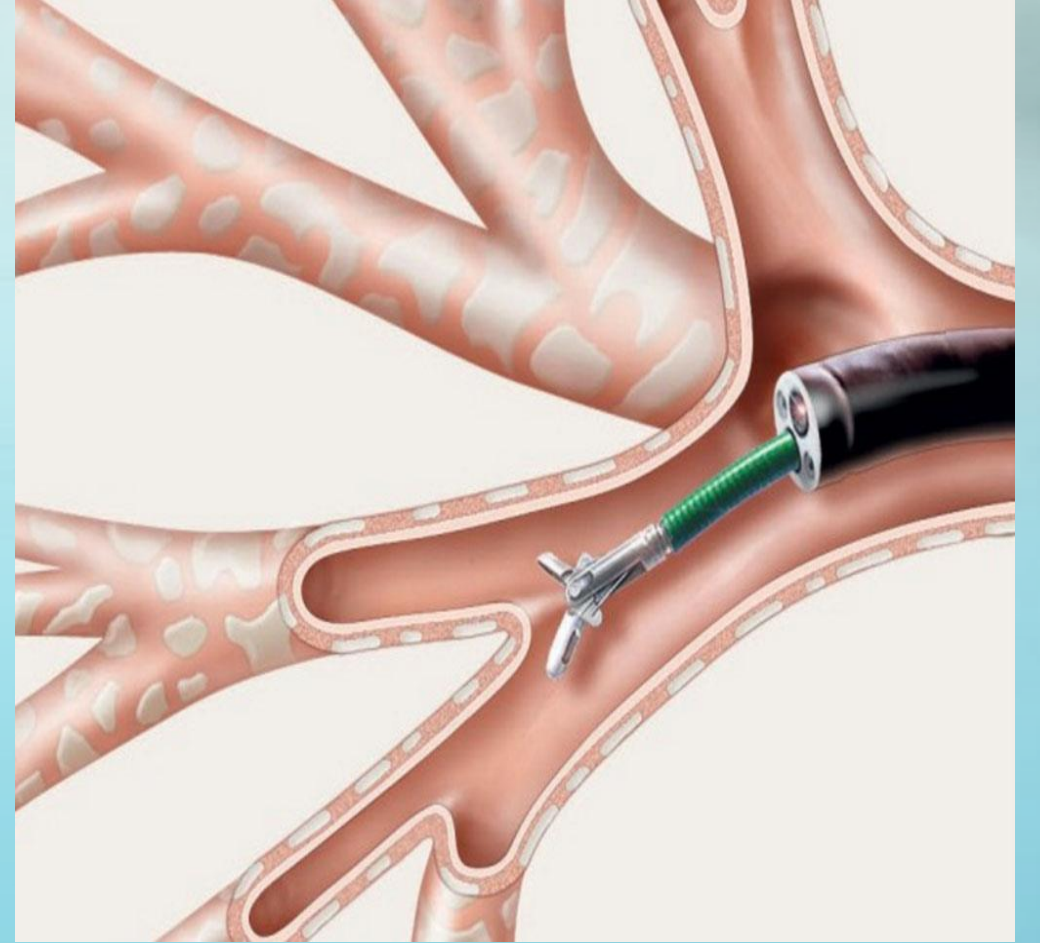
Tanı

- Akciğer biyopsisi hastalığın tanı ve evrelemesinde uygulanmaktadır
- Transbronşiyal iğne aspirasyonu, transbronşiyal akciğer biyopsisi, cerrahi biyopsi ve kriyobiopsi tanıda kullanılan yöntemlerdir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

Tanı

- Örneğin bronkoskopik değerlendirme ile yapılan transbronşiyal biyopsi;
 - Sarkoidoz,
 - Lenfanjitis Karsinomatoza,
 - Eozinofilik Pnömoni,
 - Goodpasture sendromu ve
 - Enfeksiyon şüphesinde ön plana çıkmaktadır

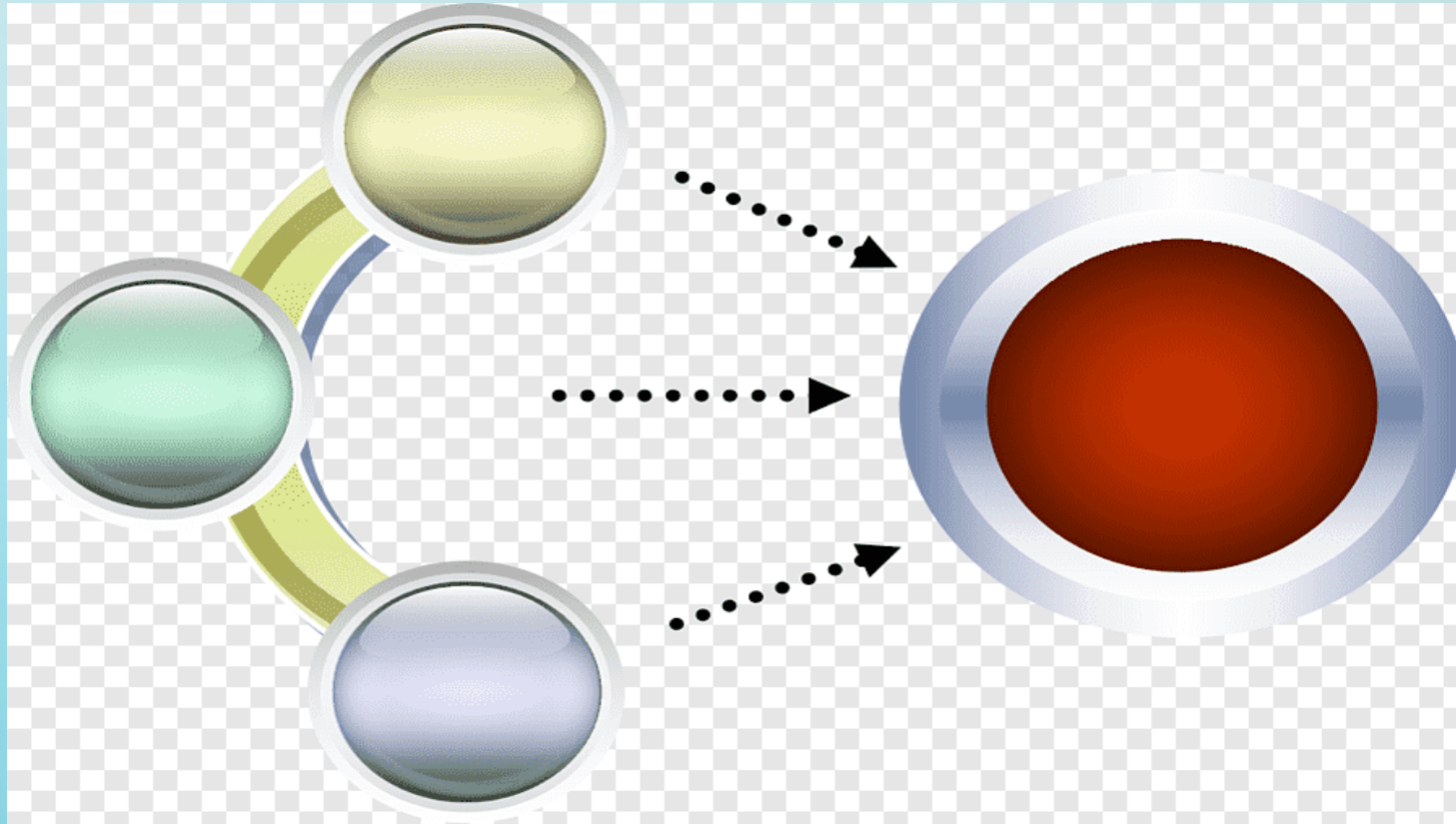


İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Genel Yaklaşım

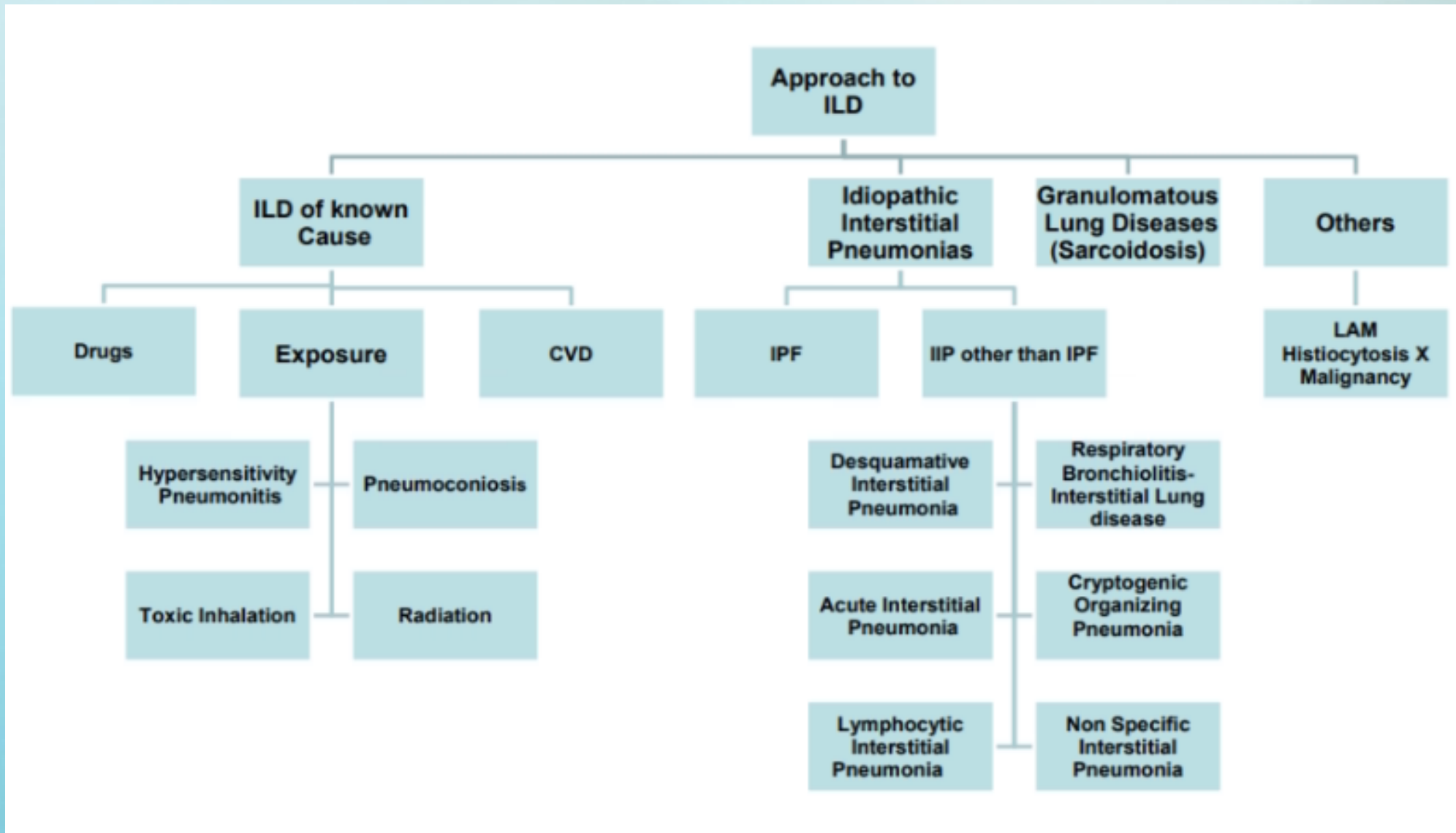
Tanı

- Yakın dönemde transbronşiyal akciğer kriyobiopsinin önemi artmış olup tanı konulamamış hastalarda önemli tanısal bilgiler sağladığı gösterilmiştir.
- Tanısal değeri cerrahi akciğer biyopsisine göre düşüktür ancak cerrahiye göre yan etkileri daha az ve hastanede kalış süresi daha kısa olması yönüyle avantajlıdır

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Sınıflandırılması



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması



İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss. 6, pp 733-748, Sep 15, 2013

ATS/ERS 2013 İdyopatik İntertisyel Pnömonilerin Sınıflandırılması

Major idyopatik intertisyel pnömoniler

- İdyopatik pulmoner fibrozis (IPF)
- Nonspesifik intertisyel pnömoni (NSIP)
- Respiratuvar bronşiolit ile ilişkili intertisyel pnömoni (RB-ILD)
- Deskuamatif intertisyel pnömoni (DIP)
- Kriptojenik organize pnömoni (COP)
- Akut intertisyel pnömoni (AIP)

Nadir intertisyel idiyopatik pnömoniler

- İdiyopatik Lenfositik intertisyel pnömoni (LIP)
- İdiyopatik pleroparankimal fibroelastozis (PPFE)

Sınıflandırılmayan idiyopatik intertisyel pnömoniler

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss. 6, pp 733–748, Sep 15, 2013

MAJOR İİP'LERİN SINIFLANDIRILMASI

Sınıf	Klinik-radyolojik-patolojik tanı	Eşlik eden radyolojik ve/veya morfolojik-patolojik paternler
Kronik fibrozan İP	İPF İdiyopatik NSİP	UİP NSİP
Sigara ilişkili İP	RB-İAH DİP	RB DİP
Akut/subakut İP	KOP AİP	Organize pnömoni DAH

Classification of Interstitial Lung Diseases - 1

	Acute	Subacute	Chronic
1 Idiopathic	Acute interstitial pneumonia	Cryptogenic organising pneumonia	Idiopathic pulmonary fibrosis Idiopathic non-specific interstitial pneumonia Desquamative interstitial pneumonia Pleuroparenchymal fibroelastosis
	Unclassifiable interstitial lung disease		
2 Autoimmune-related	Rapidly progressive interstitial lung disease (eg, anti-MDA5-antibody-associated amyopathic dermatomyositis and diffuse alveolar haemorrhage in ANCA-associated vasculitis or in systemic lupus erythematosus)	Connective tissue disease-associated interstitial lung disease (eg, rheumatoid arthritis, systemic sclerosis, idiopathic inflammatory myopathies, anti-synthetase syndrome, Sjögren's syndrome, and others)	ANCA-associated vasculitis-related interstitial lung disease
3 Exposure-related	Hypersensitivity pneumonitis		
	Drug-induced lung injury (eg, chemotherapy, immune checkpoint inhibitors, biological agents, antirheumatic drugs, antibiotics, antithrombotic agents, cardiovascular drugs, and herbal medicine)		Pneumoconiosis Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease
		Radiation-induced lung injury	Postinfectious interstitial lung disease

Classification of Interstitial Lung Diseases - 2

	Acute	Subacute	Chronic
Interstitial lung diseases with cysts or airspace filling 4	Langerhans cell histiocytosis		
	Lymphangioliomyomatosis		
	Pulmonary alveolar proteinosis		
	Others		
Sarcoidosis 5	Sarcoidosis		
Others 6	Acute eosinophilic pneumonia		Chronic eosinophilic pneumonia
	Malignant diseases-associated interstitial lung disease (eg, lymphangitis carcinomatosa)		

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

- İnterstisyel hastalıklar benzer radyolojik-histopatolojik paternleri paylaşır
- En sık karşılaşılan paternler:
 - Olağan interstisyel pnömoni (UP),
 - Nonspesifik interstisyel pnömoni (NSIP) ve
 - Organize pnömonidir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

- Nonspesifik interstisyel pnömoni paterni en sık sistemik skleroz ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı ve ilaca bağlı interstisyel akciğer hastalığı olan kişilerde görülür, ancak herhangi bir neden tespit edilemezse *idiyopatik nonspesifik interstisyel pnömoni* olarak tanımlanır
- Tanısal güveni artırmak için klinik, radyolojik ve patolojik bilgilerin multidisipliner tartışma ile bütünleştirilmesi önerilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

- Bununla birlikte, fibrotik interstisyel akciğer hastalığı olan kişilerin %15-20'sinde, kapsamlı araştırma ve multidisipliner tartışmanın ardından bile mevcut tanı kriterlerine göre sınıflandırma yapılamayacağı kabul edilmelidir
- Terapötik nihilizmden kaçınmak için, bu grup kılavuzlarda *sınıflandırılmayan interstisyel akciğer hastalıkları* olarak etiketlenmiştir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

- İnterstisyel akciğer hastalıklarının klinik seyri tamamen geri dönüşümlüden kendi kendini sınırlayana, geri dönüşümsüzden optimal tedaviye rağmen sıklıkla ölümcül olana kadar değişir
- Örneğin İPF'de klinik seyir neredeyse tüm hastalarda ilerleyicidir
- Diğer interstisyel hastalıklarda hastaların %15-40'ında, tanıdan bağımsız olarak, progresif (ilerleyici) pulmoner fibrozis(PPF) durumu görülebilmektedir

İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Sınıflandırılması

- İPF dışındaki etiyojisi bilinen veya bilinmeyen, radyolojik olarak pulmoner fibrozis kanıtı olan İAH hastasında PPF, alternatif bir açıklama olmaksızın aşağıdaki üç kriterden en az ikisinin son bir yıl içinde ortaya çıkması olarak tanımlanır.
 - Solunum semptomlarının kötüleşmesi
 - FVC'de en az %5 oranında mutlak bir azalma veya karbon monoksit difüzyon kapasitesinde (hemoglobün için düzeltilmiş) en az %10 oranında mutlak bir azalma
 - Yüksek çözünürlüklü BT'de hastalık ilerlemesinin radyolojik kanıtı

Sonuç



Sonuç

- Birçok farklı interstisyel akciğer hastalığının heterojen doğası, spesifik bozuklukların doğru şekilde tanımlanmasını ve teşhis edilmesini zorlaştırmakta ve multidisipliner tartışmanın önemini vurgulamaktadır
- Benzer şekilde, bireysel interstisyel akciğer hastalıklarıyla ilişkili farklı nedenler ve klinik seyirler, tedavi yaklaşımlarının genelleştirilmesini imkansız hale getirmektedir

Sonuç

- Bununla birlikte, ilerleyici pulmoner fibrozis ile interstisyel akciğer hastalığının birçok formunda artan morbidite ve mortalite arasındaki ilişkinin tanınması, sonuçları iyileştirmek için antifibrotik tedavinin kullanılmasıyla sonuçlanmıştır
- Benzer şekilde, sistemik sklerozla ilişkili interstisyel akciğer hastalığı olan kişilerde immünmodülatör ajanlarla yapılan araştırmalar, inflamatuvar aracılı interstisyel akciğer hastalığı olan kişilerde bu tür tedavi yaklaşımlarının önemini vurgulamıştır

Sonuç

- Yeni tedaviler, semptom bazlı tedavi, biyobelirteç odaklı bakım ve evde hastalık takibine ilişkin gelecekteki arařtırmalar, interstisyel akcięer hastalıęıyla iliřkili önemli morbidite ve mortaliteyi daha da azaltacaktır

Teşekkür Ederim..



Çarpanak Adası, VAN