

# **İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Güncel Yaklaşım**

**Editör**

Berna Akıncı Özyürek

**Yardımcı Editörler**

Emire Pınar Seyfettin Çelik

Zeynep Erayman Özen

Esmâ Sevil Akkurt

Tuğçe Şahin Özdemirel

Figen Öztürk Ergür

# İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Güncel Yaklaşım

©2023 İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Güncel Yaklaşım

ISBN: 978-625-99889-3-1

Tüm hakları saklıdır. 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri yasası gereği; bu kitabın basım, yayın ve satış hakları MediHealth Academy Yayınevi'ne aittir. Anılan kuruluşun izni alınmadan kitabın tümü ya da bölümleri mekanik, elektronik, fotokopi, manyetik kağıt ve/veya başka yöntemlerle çoğaltılamaz, basılamaz, dağıtılamaz. Tablo, şekil ve grafikler izin alınmadan, ticari amaçlı kullanılamaz. Bölümler içinde kullanılan şekil ve bilgilerin sorumluluğu o bölümün yazar (lar)ına aittir.

## Editör

Berna Akıncı Özyürek

## Yardımcı Editörler

Emire Pınar Seyfettin Çelik

Zeynep Erayman Özen

Esmâ Sevil Akkurt

Tuğçe Şahin Özdemirel

Figen Öztürk Ergür

## Yayıncı

MediHealth Academy

## Proje Koordinatörü

Meryem YAVUZ

(MediHealth Academy)

## Grafik-Tasarım

Fatih Şamil ULUDAĞ

Elif ÖZDİL

(MediHealth Academy)

## Baskı-Cilt

Ankara Özgür Matbaacılık Basım Yayın Dağ. San. Tic. A.Ş.

1250 Cadde No: 25 Ostim OSB Yenimahalle / Ankara

Sertifika No: 46821



**Adres:** Emniyet Mah. Yukarı Sok. No:6/1, 06560  
Yenimahalle/Ankara, Türkiye

**Telefon:** +90 312 349 77 77

**e-posta:** mha@medihealthacademy.com

[www.medihealthacademy.com](http://www.medihealthacademy.com)

# İçindekiler

Bölümler.....	i
Yazarlar.....	iii
Önsöz.....	vii

## BÖLÜMLER

1. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Tanım ve Sınıflandırılması.....	1
2. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Fizik Muayene, Laboratuvar Bulguları ve Solunum Fonksiyon Testleri.....	7
3. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Radyoloji.....	11
4. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Tanısal Bronkoskopik Yöntemler.....	57
5. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Patoloji.....	69
6. Bölüm	İdiyopatik Pulmoner Fibrozis.....	101
7. Bölüm	Progresif Pulmoner Fibrozis.....	109
8. Bölüm	İdiyopatik İnterstisyel Akciğer Hastalıkları	
8a.	Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni.....	115
8b.	Plöroparankimal Fibroelastozis.....	123
8c.	Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni.....	133
8d.	Akut Fibrinöz ve Organize Pnömoni.....	139
8e.	Kriptojenik Organize Pnömoni.....	145
8f.	Lenfoid İnterstisyel Pnömoni.....	155
8g.	Akut İnterstisyel Pnömoni.....	165
8h.	Eozinofilik Akciğer Hastalıkları.....	173
9. Bölüm	Otoimmün İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	189
9a.	Romatoid Artrit İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	191
9b.	Sistemik Sklerozis İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	199
9c.	Mikst Bağ Doku Hastalıkları ile İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	209
9d.	İnflamatuvar Miyopati İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı.....	215
9e.	Sjögren sendromu ve İnterstisyel Akciğer Hastalığı.....	221
9f.	Sistemik Lupus Eritematozis ile İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	229
9g.	Vaskülitler.....	235
10. Bölüm	Maruziyet İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	251
10a.	Hipersensitivite Pnömonisi.....	253
10b.	Mesleki İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	265
10c.	İlaç İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	277
10d.	Radyasyon Pnömonitisi.....	287
10e.	Yasadışı İlaç Kullanımına Bağlı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	299
10f.	COVID-19 ve Diğer Postenfeksiyöz İnterstisyel Akciğer Hastalıkları.....	313
10g.	Respiratuvar Bronşiyolit.....	325

# İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Güncel Yaklaşım

11. Bölüm	Kistik Akciğer Hastalıkları.....	331
11a.	Langerhans Hücreli Histiositozis .....	333
11b.	Lenfanjiyoleiomyomatosis .....	339
11c.	Birt-Hogg-Dube sendromu.....	345
12. Bölüm	Sarkoidoz.....	359
13. Bölüm	Nadir Görülen İnterstisyel Akciğer Hastalıkları .....	375
14. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Farmakolojik Tedavi .....	381
15. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Pulmoner Rehabilitasyonun Yeri .....	389
16. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıkları ve Uyku ile İlişkili Solunum Bozuklukları.....	397
17. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıkları ve Kanser.....	407
18. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Pulmoner Hipertansiyon Tanı ve Tedavisi.....	413
19. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Cerrahi.....	421
20. Bölüm	İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Akciğer Transplantasyonu .....	427
21. Bölüm	Kombine Pulmoner Fibrozis ve Amfizem sendromu .....	433
	Dizin .....	449

# Yazarlar

## **Adem KOYUNCU**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Ahmet Eftal YÜCEL**

*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara*

## **Alper SARI**

*Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara*

## **Ayşegül ŞENTÜRK**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Ayşenur YALÇINTAŞ KANBUR**

*Başkent Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara*

## **Berna Akıncı ÖZYÜREK**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz, Ankara*

## **Büşra BALKAY BABAEV**

*Safranbolu Devlet Hastanesi, Karabük*

## **Ceprail ŞİMŞEK**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Çağdaş Şahap OYGÜR**

*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara*

## **Çiğdem BAŞKARA**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Çiğdem ÖZDİLEKCAN**

*Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Bölümü- Uyku Laboratuvarı, Ankara*

## **Demet TÜRKAY**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Derya HOŞGÜN**

*Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Derya YENİBERTİZ**

*Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Dicle KAYMAZ**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*

## **Ebru Şengül ŞEREF PARLAK**

*Ankara Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara*

## **Eda Nur AKSOY**

*Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara*

## **Elif BABAOĞLU**

*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara*

## **Emre TEKGÖZ**

*Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara*

# İnterstisyel Akciğer Hastalıklarına Güncel Yaklaşım

## **Emre YILMAZ**

Ankara Şehir Hastanesi Göğüs Cerrahisi ve Akciğer Nakil Kliniği, Ankara

## **Esmâ Sevil AKKURT**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## **Figen ÖZTÜRK ERGÜR**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

## **Fulsen BOZKUŞ**

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kahramanmaraş

## **Funda DEMİRAG**

Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

## **Göktürk FINDIK**

Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

## **Gülden SARI**

Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Meslek Hastalıkları Eğitim Kliniği, Ankara

## **Hakan ERTÜRK**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

## **Hasret Gizem KURT**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Kliniği, Ankara

## **Hatice KUTBAY ÖZÇELİK**

Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

## **İpek CANDEMİR**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## **Kerem ENSARİOĞLU**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## **Mehmet Ali CAN**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

## **Melike BADOĞLU**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## **Merve ACUN PINAR**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## **Muhammet Ali BEYOĞLU**

Ankara Şehir Hastanesi Göğüs Cerrahisi ve Akciğer Nakil Kliniği, Ankara

## **Muhyettin ASLAN**

Bingöl Devlet Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bingöl

## **Nalan OGAN**

Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Bölümü, Ankara

## **Nesrin GÜRÇAY**

Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## **Nesrin ÖCAL**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

## **Oğuz KARCIOĞLU**

Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

## **Ozan BABAOĞLU**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

## **Özlem DÜVENÇİ BİRBEN**

Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

**Özlem ÖZDAĞ**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

**Özlem SÖNMEZ**

Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Bölümü, Ankara

**Pınar Seyfettin ÇELİK**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

**Seda ÇOLAK**

Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Ankara

**Sedat YILMAZ**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

**Sertan BULUT**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

**Sezgi ŞAHİN DUYAR**

Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, Ankara

**Tuğba İZCİ DURAN**

Denizli Devlet Hastanesi, Denizli

**Tuğçe ŞAHİN ÖZDEMİREL**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

**Ümit KARATEPE**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Elazığ

**Zehra SELİM EROĞLU**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

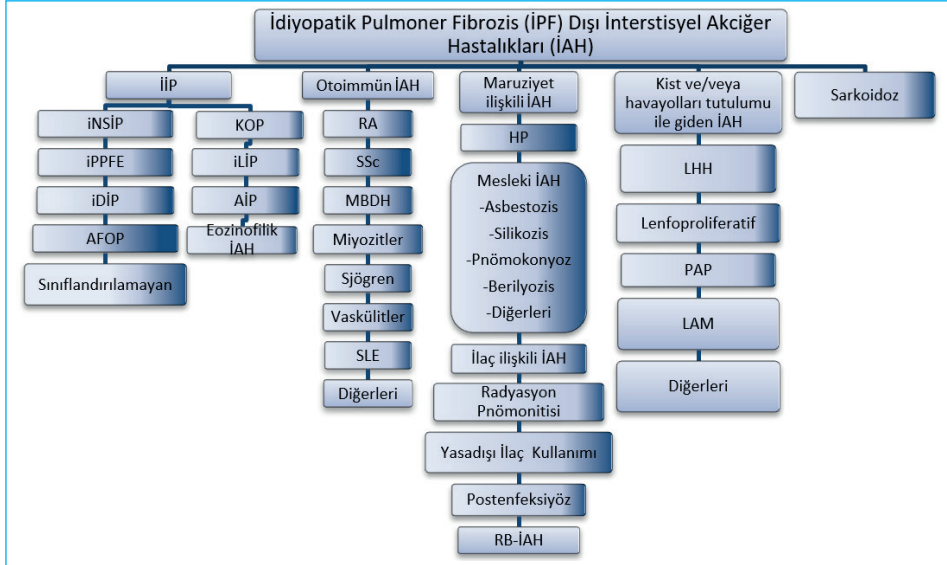
**Zeynep ERAYMAN ÖZEN**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

**Zeynep Tilbe SAYMAZ GUVANJOV**

Atatürk Sanatoryum Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

İnterstiyel akciğer hastalıkları, göğüs hastalıklarının henüz aydınlatılmamış birçok noktası olan, günümüze kadar tanı ve tedavide yetersiz kalınan, daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulan bir konudur. Kaynakların sınırlı olduğu interstiyel akciğer hastalıklarında, kitabımızı tasarlarken ATS/ERS/JRS/ALAT 2022 kılavuzunda yer alan aşağıdaki tablodan yola çıktık. Multidisipliner bir yaklaşım gerektiren interstiyel akciğer hastalıklarında birçok branştan meslektaşımız kitabımıza katkıda bulundu. Klinik pratikte başta göğüs hastalıkları olmak üzere interstiyel akciğer hastalıkları ile ilgilenen tüm meslektaşlarımıza faydalı olması dileğiyle...



AİP: Akut interstiyel pnömoni, AFOP: Akut fibrinöz ve organize pnömoni, HP: Hipersensitivite pnömonisi, İDİP: İdiyopatik deskuamatif interstiyel pnömoni, İİP: İdiyopatik interstiyel pnömoni, İLİP: İdiyopatik lenfoid interstiyel pnömoni, İNSİP: İdiyopatik nonspesifik interstiyel pnömoni, iPPFE: İdiyopatik plöroparankimal fibroelastozis, KOP: Kriptojenik organize pnömoni, LAM: Lenfanjiyoleiomyomatozis, LHH: Langerhans hücreli histiositosis, MBDH: Mikst bağ doku hastalığı, PAP: Pulmoner alveoler proteinozis, RA: Romatoid artrit, RB-İAH: Respiratuvar bronşiyolit ilişkili interstiyel akciğer hastalığı, SLE: Sistemik lupus eritematozis, SSc: Sistemik skleroz



# 1. Bölüm

## İnterstisyel Akciğer Hastalıkları Tanım ve Sınıflandırılması

Fulsen BOZKUŞ

İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH), akciğerlerde fibrozise ve/veya inflamasyona neden olan pek çok nadir ve genellikle tam olarak anlaşılammış heterojen hastalıkları içerir. İAH'ların teşhis edilmesi zordur ve genellikle yorumlanması karmaşık bir çok özelliğın integrasyonunu gerektirir. Son on yılda, İAH anlayışımızda ve buna bağılı olarak teşhis ve yönetimine yaklaşımımızda büyük gelişmeler olmuştur (1-3). Buna bağılı olarak klinisyenler tarafından farklı İAH alt tiplerini ayırmak ve en uygun yönetimi belirlemek için kullanılabilecek pratik tanı araçları ve stratejilerine odaklanarak İAH'ın teşhisine ve sınıflandırılmasına yönelik birçok yaklaşım gelişmiştir. Sıklıkla değışen İAH terminolojisi, klinisyenler ve araştırmacılar arasındaki iletişimi sınırlandırmış, günümüzde teşhis ve yönetim standartları üzerinde anlaşma hala optimal olamamıştır.

Hastalık tanımı ve sınıflandırması, insan sağığında ilerleme için önemli bir rol oynamaktadır. Ayrıca, bu karmaşık hastalıklarda mevcut ve ortaya çıkan kavramları anlamak için de, İAH'ın tarihsel yönlerini aydınlatmak gerekir. Çünkü İAH'ın tarihi, toplumdaki değışiklikler, mesleki gelişmeler, teknik başarılar, İAH'ların epidemiyolojisini ve tanımlanmasını etkileyen yeni ortaya çıkan bulaşıcı hastalıklar, anatomi ve fizyoloji ile iç içedir (4).

### İnterstisyel Akciğer Hastalığı

Parankim, bir organın işlevsel kısmıdır; akciğerlerde gaz değışiminde yer alan bileşenleri içerir. Buna respiratuvar bronşiyoller, alveoller ve akciğerlerin dolaşım sisteminin dışındaki hücre dışı matriks ve hücreler dahildir. Akciğer interstisyumu, organın yapısını destekleyen bir bağ dokusu ağıdır. Akciğerlerin interstisyumunu veya parankimi etkileyen hastalıklar literatürde ayırt edilmemekle birlikte, diffüz parankimal akciğer hastalıkları (DPAH) ve İAH terimleri eş anlamlı olarak kullanılmaktadır (5). Farklı inflamasyon ve fibrozis paternleri ile akciğer parankiminin hasar görmesi, bu büyük ve heterojen neoplastik olmayan hastalık grubuyla sonuçlanır. Önemli olarak, bu bozukluklar sıklıkla sadece parankimi değıl, aynı zamanda periferik hava yollarını, damarlarını, epitel ve endotel de etkiler. Obliteratif bronşiyolit ve damar hastalıkları gibi bazı hava yolu hastalıklarının İAH altında listelenmesinin nedeni budur.

### İnterstisyel Akciğer Hastalığı Sınıflandırılması ve Terminolojisinin Evrimi İnterstisyel Pnömoniler

Kronik interstisyel pnömoninin erken tanımları, mevcut İAH anlayışımızdan oldukça farklı olup, hekimler çoğunlukla kronik iyileşmeyen pnömoni, tüberküloz sonrası akciğer hasarı ve pnömokonyoza atıfta bulunmuşlardır. Enfeksiyöz pulmoner sekeller ve mesleki pulmoner fibrozis, restriktif akciğer hastalıklarının hala önemli nedenleri olsa da, bugün tanımlanmış birçok başka idiyopatik, otoimmün ve maruziyet ile ilişkili İAH vardır (6). İAH'nın terminolojisi ve sınıflandırması, ilk tanımlarından bu yana istikrarlı bir şekilde gelişmiştir.

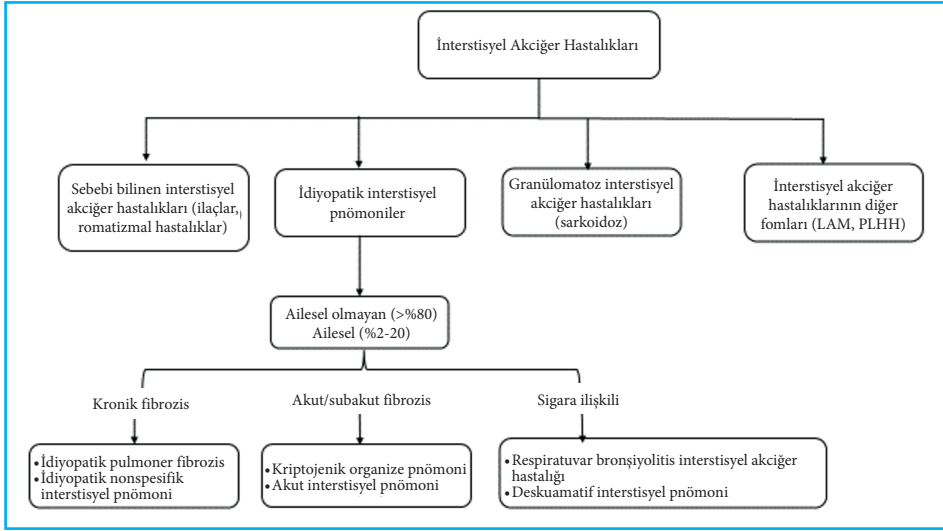
1872'de Alman bir doktor olan Von Buhl, deskuamatif pnömoni ve kronik interstisyel pnömoni vakalarını bildirmiş, burada iğ ve yıldız hücrelerini, aşırı bağ dokusunu tanımlayarak pulmoner fibrozisin ilk tanımlarından biri olarak literatüre geçmiştir (7). 1892'de

## 4. Bölüm

# İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Tanısal Bronkoskopik Yöntemler

Figen ÖZTÜRK ERGÜR

İnterstisyel akciğer hastalıkları (İAH); bilinen ve bilinmeyen birçok etkenle akciğer parankiminin ve havayollarının değişik derecede inflamasyon ve fibrozisle hasarlanması sonucu oluşan benzer klinik, radyolojik, fizyolojik bulgular veren heterojen hastalıklar grubudur (**Şekil 1**) (1).



**Şekil 1.** İnterstisyel akciğer hastalıkları sınıflaması (UpToDate 2022)

Tedavi seçenekleri ve prognoz, İAH'ın farklı nedenleri ve türleri arasında değişiklik gösterir, bu nedenle doğru tanıyı belirlemek önemlidir. İAH tanısında ayrıntılı anamnez, fizik muayene bulguları, rutin laboratuvar, solunum fonksiyon testleri ve radyolojik görüntülerin sonuçları, bronkoalveoler lavaj ve/veya transbronşiyal, torakoskopik, açık akciğer biyopsisi yapıp yapılmayacağı konusunda yol gösterir (**Şekil 2**) (2-4).

### İnterstisyel Akciğer Hastalıklarının Tanısında Bronkoalveoler Lavajın Rolü

Bronkoalveoler lavaj (BAL), alveoler hücre örneği almak için fleksibl bronkoskopi (FOB) eşliğinde yapılan minimal invaziv tanı yöntemidir. BAL analizi alveoler seviyede meydana gelen inflamatuvar, enfeksiyöz ve neoplastik hastalıklar hakkında bilgi verir (5,6).

### Bronkoalveoler Lavajın Temel İlkeleri ve Tekniği (Şekil 3)

BAL akut eozinofilik pnömoni ve difüz alveoler hemoraji gibi hastalıkların teşhisinde tanısaldır ve bağışıklığı baskılanmış hastalarda fırsatçı enfeksiyonları ekarte etmekte klinik öneme sahiptir (7-9).

# İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Patoloji

## Eozinofili ile Seyreden Akciğer Hastalıkları

Nesrin GÜRÇAY

Pulmoner eozinofili; kanda, bronkoalveoler lavajda ve/veya dokuda eozinofil infiltrasyonunun bulunduğu heterojen diffüz parankimal akciğer hastalıklarıdır. Eozinofilik akciğer hastalıkları; sebebi bilinen, sebebi bilinmeyen ve eozinofilik vaskülitler şeklinde üç kategoride sınıflandırılır (**Tablo 1**).

**Tablo 1. Eozinofili ile Seyreden Akciğer Hastalıklarının Sınıflaması**

Sebebi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları
• Basit pulmoner eozinofili (BPE)
• Kronik eozinofilik pnömoni (KEP)
• Akut eozinofilik pnömoni (AEP)
• İdiyopatik hipereozinofilik sendrom (İHS)
Sebebi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları
• Allerjik bronkopulmoner aspergillozis (ABPA)
• Bronkosentrik granülomatozis (BG)
• Parazitik enfeksiyonlar
• İlaç reaksiyonları
Eozinofilik vaskülitler
• Allerjik angitis ve granülomatozis (Churg-Strauss sendromu)

### Patogenez

Eozinofilik akciğer hastalıklarının patogenezinin merkezinde eozinofil lökositler yer almaktadır. Eozinofil lökositler özellikle IL-5, IL-3 ve granülosit makrofaj koloni uyarıcı faktör (GM-CSF) gibi çeşitli sitokinlerin kontrolü altında kemik iliğinde üretilir. Daha sonra dolaşımdaki eozinofil lökositler, IL-5 ve eotaksinlere cevap olarak kan ve dokulara birikir.

### Sebebi Bilinmeyen Eozinofilik Akciğer Hastalıklarının Patolojisi

#### Basit Pulmoner Eozinofili

Mikroskopik bulgularda alveoler septalarda ve interstisyumda eozinofil lökosit birikimi ve ödem gözlenir. Basit pulmoner eozinofilide ayırıcı tanı daha çok radyolojik olarak yapılır.

#### Kronik Eozinofilik Pnömoni

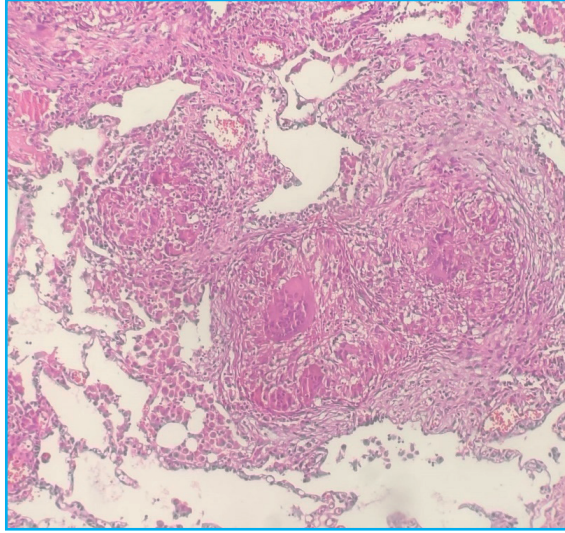
##### Histopatolojik Bulgular

İnterstisyumda ve alveoler boşluklarda fibrinöz eksudanın eşlik ettiği belirgin eozinofil lökosit ve lenfosit birikimi ile genellikle tip II pnömosit hiperplazisi de içeren hafif interstisyel pnömoni bulguları izlenir (**Şekil 1**).

Alveoler boşluklar içerisinde eozinofil lökositler ile karışık, bir kısmı multinükleer olabilen değişen sayılarda makrofajlar izlenebilir. Bazen makrofajlar eozinofillerden sayıca üstün gözükp deskuamatif interstisyel pnömoniye (DİP) taklit edebilir (**Şekil 2**).

### Histopatolojik Bulgular

Pulmoner sarkoidozun karakteristik özelliği çevresinde fibrozis içeren interstisyumda, bronkovasküler ve interlobüler septalar boyunca yerleşen nonnekrotizan granülomlardır. Kollajenize bir stroma içerisinde küçük granülomlar birleşme eğilimi göstererek daha büyük nodüler lezyonlar oluştururlar (Şekil 1). İnterstisyel inflamasyon yok veya çok az olmakla beraber bu birleşen nodüllerin etrafında dar bir lenfositik inflamasyon halkası bulunabilir. Sıklıkla Schauman cisimciği ve astreoid cisimcik gibi sitoplazmik inklüzyonlar ile birlikte bulunan multinükleer dev hücreler sarkoidozda karakteristiktir. Granülomlar bronkoskopik veya transbronşiyal biyopside bronşiyal mukozanın hemen altında bulunur. Granülomlara bazen vaskülit ve nekroz odakları da eşlik edebilir.



Şekil 1. Epiteloid histiyosit topluluğu ve multinükleer dev hücrelerin oluşturduğu granülom yapıları. Granülomun ince bir fibröz stroma ve az sayıda lenfosit ile çevrelendiği görülmüyor.

### Ayrırcı Tanı

Granülom ayrırcı tanısında sarkoidoz, mikobakteriyel enfeksiyonlar, hipersensitivite pnömonisi ve mantar enfeksiyonları yer alır. Tüberkülozda genellikle kazeifiye granülomlar ve aside dirençli boyalarda organizmalar gösterilir (ARB, Ziehl-Neelsen).

Derin mantar enfeksiyonlarının çoğu nekrotizan granülomlarla karakterizedir. Klinik öykü, gümüş ve PAS boyaları ile mantar hifalarının izlenmesi, belirli organizmaların tanımlanmasına yardımcı olacaktır.

Hipersensitivite pnömonisinde granülomlar, belirsiz ve iyi gelişmemiştir.

Patoloji raporlarında nonnekrotizan granümatöz pnömoni şeklinde yazılmalı ve ek olarak 'klinik tarafından diğer olasılıklar dışlanmalıdır ve klinik öykü desteklediği takdirde sarkoidoz ile uyumludur'notu eklenmelidir.

## 8. Bölüm

## İdiyopatik İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

### İDİYOPATİK İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI

- a. Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni
- b. Plöroparankimal Fibroelastozis
- c. Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni
- d. Akut Fibrinöz ve Organize Pnömoni
- e. Kriptojenik Organize Pnömoni
- f. Lenfoid İnterstisyel Pnömoni
- g. Akut İnterstisyel Pnömoni
- h. Eozinofilik Akciğer Hastalıkları

# 8.a Bölüm

## Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni

Esmâ Sevil AKKURT

Nonspesifik interstisyel pnömoni (NSİP), idiyopatik interstisyel pnömonilerin (İİP) ikinci sıklıkta görülen alt grubudur. NSİP idiyopatik olabileceği gibi HIV enfeksiyonu, bağ dokusu hastalıkları, çeşitli ilaçlar ve hipersensitivite pnömonisi ile birlikte de görülebilir. Diğer İİP'ler ile kombinasyon halinde de bulunabilir (1).

NSİP; olağan interstisyel pnömoni (OİP), deskumatif interstisyel pnömoni (DİP), respiratuvar bronşiyolit ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (RB-ILD) veya akut interstisyel pnömoniyi (AİP) karakterize eden histopatolojik özelliklerden yoksun olduğu için "nonspesifik" olarak adlandırılan kronik bir interstisyel pnömonidir. Fibrotik ve selüler olmak üzere iki alt tipi vardır. Fibrotik tip daha yaygın izlenirken, selüler tipin prognozu ve tedavi yanıtı daha iyidir.

### ETİYOLOJİ

NSİP idiyopatik olabilir ancak spesifik nedensel bağlantı tanımlanmamış olmasına rağmen, birçok tıbbi durumla da ilişkilendirilmiştir;

- Bağ dokusu hastalıkları (BDH) → NSİP; polimiyozit-dermatomyozit, romatoid artrit, Sjögren sendromu ve sistemik skleroz (skleroderma) dahil olmak üzere bağ dokusu hastalığı seyriinde ortaya çıkan interstisyel akciğer hastalığı (İAH) olan hastalarda yaygın görülen bir paterndir (2-7) . Akciğer biyopsisi her hastada elde edilmediğinden, BDH'li hastalarda kesin İAH histopatolojisi her zaman bilinmemektedir. Polimiyozit-dermatomyozit ve İAH'si olan 70 hastanın gözlemsel bir çalışmasında, akciğer biyopsisi yapılan 22 hastanın 18'inde (%81) NSİP saptanmıştır. Romatoid artritli (RA) hastalarda NSİP, olağan interstisyel pnömoniden daha az yaygındır (8). İAH ve Sjögren sendromu olan hastalarda ise en sık görülen histopatolojik paterndir (9).
- Otoimmün durumlarla ilişkili interstisyel pnömoniler → Akciğer biyopsisinde idiyopatik interstisyel pnömonisi olan bazı hastalarda otoimmün hastalık özellikleri vardır, ancak bulgular spesifik bir BDH'nin kesin tanısı için yetersizdir (10). Bu nedenle "otoimmün özelliklere sahip interstisyel pnömoni (İPAF)" adı altında bazı kriterler önerilmiştir. İPAF kriterlerini karşılamak için aşağıdaki 3 alan grubuna göre hastalar değerlendirilir. İPAF denilebilmesi için bir hasta en az iki alandan en az bir özellik göstermelidir (11);

Klinik özellikler – Distal parmakta fissür veya uç ülserasyonu, açıklanamayan parmak ödemi, inflamatuvar artrit veya poliartiküler sabah sertliği, palmar telenjektazi, Raynaud fenomeni, parmakların ekstansör yüzeylerinde açıklanamayan döküntü

Serolojik özellikler – Antinükleer antikor (ANA)  $\geq 1:320$  (diffüz, benekli ve homojen), ANA herhangi bir titrede nükleolar paternde), ANA herhangi bir titrede sentomer paternd; romatoid faktör normalin üst sınırının  $\geq 2$  katı; sıklık sitrüline peptit (anti-CCP), çift sarmallı (ds) DNA, Ro (SS-A), La (SS-B), ribonükleoprotein (RNP), Smith, topoizomeraz (Scl-70), tRNA sentetaz.

Morfolojik özellikler – NSİP veya diğer idiyopatik interstisyel pnömoniyi (İİP) düşündüren yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) görünümü, açıklanamayan

## 8.c Bölüm

# Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni

Derya YENİBERTİZ

Deskuamatif interstisyel pnömoni (DİP) makrofajların yaygın alveoler infiltrasyonu sonucu gelişen interstisyel inflamasyon ve fibrozis ile karakterize bir interstisyel pnömonidir ve prevalansı tam olarak bilinmemektedir. DİP gelişen vakaların yaklaşık %90'ında aktif veya pasif sigara maruziyeti vardır ve daha çok yaşamın dördüncü ve beşinci dekatlarında görülür (1). 2013 yılında Amerikan Toraks Derneği ve Avrupa Solunum Derneği, respiratuvar bronşiyolit ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (RB-İAH) ve DİP'i sigarayla ilişkili idiyopatik interstisyel pnömoni olarak sınıflandırmıştır (2). RB-İAH ve DİP, birbiriyle örtüşen birkaç klinikopatolojik özelliği paylaşır ancak farklı antitelerdir (1).

### Etiyoloji

DİP, ağırlıklı olarak %90'a yakın bir ilişki ile sigara içenlerde görülen bir hastalık olmasına rağmen aynı zamanda düşük bir oranda da olsa aşağıda belirtilen diğer maruziyetler ve hastalık durumlarıyla da ilişkilendirilmiştir.

- Esrar kullanımı (3)
- Bakır, berilyum, asbest ve kobalt maruziyeti (4, 5)
- Yangın söndürücü tozuna ve dizel dumanına bağlı mesleki maruziyet
- Tekstil işçilerinde naylon filament maruziyeti (5)
- Sirolimus, nitrofurantoin, tokainid, makrolid ve sulfasalazin gibi ilaçların kullanımı (6, 7)
- Skleroderma ve romatoid artrit gibi otoimmün hastalıklar (8)
- Akciğer naklinden sonra tekrarlayan DİP atakları Aspergillus, Hepatit C ve Sitomegalovirüs gibi bazı enfeksiyöz etiyolojilerin yanı sıra Gaucher hastalığı gibi metabolik hastalıklarla ilişkilendirilmiştir (9, 10).

Erişkin başlangıçlı DİP herhangi bir genetik kusurla tanımlanmasa da, çocuklarda DİP, sürfaktan protein B ve C'de işlev bozukluğuna neden olduğu kanıtlanmış bir genetik mutasyona sahip ayrı bir klinik antitedir. Genellikle daha kötü bir prognoza işaret eder (2, 11).

DİP hastalarında 2:1 oranında belirgin bir erkek cinsiyet baskınlığı vardır (12).

### Epidemiyoloji

İlk kez 1965 yılında Liebow ve arkadaşları tarafından distal hava yollarında hafif kalınlaşma ile ilişkili yaygın alveoler hücre proliferasyonu ve deskuamasyon sergileyen ancak nekroz olmayan lezyonlar olarak tanımlanmıştır (13). Hastalık daha önce alveoler epitelin alveollere deskuamasyonundan kaynaklandığı varsayımına dayanarak bu şekilde adlandırılmış ancak her ne kadar tanımın yanlış olduğu kanıtlanırsa da tanım değişikliğine gidilmemiştir. İlk etapta sigara ile ilişkisi vurgulanmamışken Carrington ve arkadaşları tarafından 1978'de sigara ile ilişkisi vurgulanmıştır (14).

### Patofizyoloji

DİP'in en çarpıcı özelliği, alveoler septa boyunca pnömositlerin proliferasyonu ve alveoller içinde pulmoner asinüsler boyunca diffüz olarak dağılmış çok sayıda makro-

## 8.f Bölüm

### Lenfoid İnterstisyel Pnömoni

Melike BADOĞLU  
Sertan BULUT

Kistik akciğer hastalıkları her biri ayrı duvarlarla çevrili olan multipl hava dolu lüsen-silerin ortak özelliklerini temsil eden heterojen bir hastalıklar grubudur (1). Lenfositik interstisyel pnömoni (LİP) bu hastalık grubunun içinde tanımlanır ve ilk kez 1960'ların sonunda tanımlanmıştır (1,2). LİP, histopatolojik olarak akciğerin interstisyum ve alveoler boşluklarının lenfositler, plazma hücreleri ve diğer lenforetiküler elementler tarafından infiltrasyonu ile karakterize, erişkinlerde nadir görülen bir interstisyel akciğer hastalığı şeklindedir (3).

Klinik pratikte kistlerin eşlik ettiği LİP'in; Lenfanjiyoleiomyomatozis (LAM), Pulmoner Langerhans hücreli histiositosis (PLHH), Birt-Hogg Dube sendromu (BHD) başta olmak üzere diğer kistik hastalıklar ile ayrımı zor olabilir. Ayrıca özellikle HIV gibi bazı enfeksiyon hastalıkları, romatizmal hastalıklar, hematolojik-nörolojik ve immün yetmezlik hastalıklarına da eşlik edebilmesi nedeniyle ayırıcı tanı perspektifi oldukça geniş ve kafa karıştırıcı olabilen bir hastalıktır (4).

Akciğerdeki kistlerin sayısı, şekli, boyutu, morfolojisi LİP tanısına yaklaşımda bizlere önemli ipuçları verebilir ve bununla birlikte ilişkili diğer akciğer parankimal anormallikleri ve klinik öyküde yine biz klinisyenlere spesifik kistik akciğer hastalıklarının tanısında daha da kolaylıklar sağlayabilir (5,4).

Bu noktada amacımız güncel veriler ışığında bir kistik akciğer hastalığı olarak LİP'e daha yakından bakış atmak ve belli köşe taşlarını belirlemektir.

### SINIFLAMA VE EPİDEMİYOLOJİ

LİP 2013 Amerikan Göğüs Derneği (ATS) ve Avrupa Solunum derneğinin (ERS) ortak klavuzuna göre bir idiyopatik interstisyel pnömoni (İİP) grubunda olup nadir İİP olarak sınıflandırılır (6). "İdiyopatik LİP" tanısı altta yatan sistemik hastalıklar dışlandıktan sonra konulur ve idiyopatik interstisyel pnömoni (IIP) olarak sınıflandırılır (7). LİP tanılı hastaların %20'sinden azında altta yatan neden bulunmaz, hastalık idiyopatiktir (1).

Bir pulmoner kist "normal akciğer ile iyi tanımlanmış bir arayüze sahip yuvarlak parankimal berraklık veya düşük atenüe alan" olarak tanımlanır (8). Başka radyolojik bulguları da barındırmakla birlikte bu kist yapılarının difüz olduğu LAM, PLHH, BHD, LİP hastalığı aynı zamanda difüz kistik akciğer hastalığı olarak da tanımlanır (9,10).

LİP difüz parankimal akciğer hastalıklarının İİP grubunda yer alan (6), ayrıca kistik akciğer hastalıkları içerisinde de olabilen (1) ve aynı zamanda benign lenfoproliferatif bir hastalık da olması (11) sebebiyle kendine has bir antitedir.

LİP insidansı ve prevalansı bilinmemektedir. Kadınları erkeklerden daha sık etkiler (erkek kadın oranı 1:2.75). Erkeklerin idiyopatik LİP geliştirme olasılığı daha yüksekken, kadınların bir otoimmün bozuklukla ilişkili LİP'e sahip olma olasılığı daha yüksektir (12).

Bildirilen hastaların dörtte üçünde sigara içme öyküsü yoktur. LİP hem pediatrik hem de geriyatrik olgularda görülebilmesine rağmen, HIV ile ilişkili olmayan LİP için ortalama tanı yaşı 30 ile 50 arasındadır (3,12, 13). Etnik olarak LİP'li HIV pozitif yetişkinlerin çoğu siyahken, LİP'li HIV negatif yetişkinlerin çoğu beyazdır ancak çocuk popülasyonunda etnik üstünlük yoktur (3,4, 14).



## 8.g Bölüm

# Akut İnterstisyel Pnömoni

Büşra BALKAY BABA EV

Akut interstisyel pnömoni (AİP), ilk olarak 1935'te Hamman ve Rich tarafından tanımlanan, diffüz akciğer hasarı görülen, nadir ve fulminan bir hastalıktır (1,2). AİP, idiyopatik interstisyel pnömoni (İİP) olarak sınıflandırılır ve İİP'ler arasında en akut başlangıçlı ve hızlı ilerleyenidir (1-4). AİP seyri akut respiratuvar distres sendromu (ARDS) ile benzerdir ve idiyopatik ARDS vakalarının alt grubunu temsil eder (5).

### Epidemiyoloji

AİP genellikle daha önceden sağlıklı olan ve önceden akciğer hastalığı öyküsü olmayan bireyleri etkilemektedir. Erkek ve kadın bireylerde eşit sıklıkta ortaya çıkar (6-9). Sigara ile ilişkisi yoktur. Hastaların çoğu 40 yaşın üzerinde olup, ortalama yaş aralığı 50-55'dir (3,6,7,9,10).

### Patoloji

AİP, yaygın alveoler hasarın (DAD) histopatolojik görünümüne sahiptir (3). DAD, akciğer hasarının bilinen bir dizi nedenine yanıt olarak ortaya çıkan bir reaksiyon paternidir ancak AİP durumunda idiyopatiktir (Tablo 1) (11). DAD gelişiminde sırasıyla akut eksüdatif, organize proliferatif ve iyileşmiş (veya fibrotik) evreler görülür (3, 7).

ARDS	Enfeksiyonlar
Akut hipersensivite pnömonisi	Lejyonella
İdiyopatik akut interstisyel pnömoni (Hamman Rich sendromu)	Viral enfeksiyonlar, grip ve şiddetli akut solunum sendromu (SARS) dahil
İlaçlar	Mikoplazma
Kemoterapötik ajanlar	İngestanlar
Etklorvinol	Parakuat
Aspirin	Gazyağı
Radyasyon tedavisi	Kolza yağı toksik yağ sendromu
Oksijen toksisitesi	Zehirli inhalanlar
Eroin	Klor gazı
Kokain	Nitrojen dioksit
Bağ dokusu hastalığı	Fosgen
Polimiyozit	Sigara
Lupus pnömonisi	

Biyopsi örnekleri sıklıkla klinik takipte ileriki dönemde alındığından, akut "eksüdatif" evreye özgü histopatolojik değişiklikler genellikle gözlenmez. AİP'nin en karakteristik özellikleri, DAD'ın organizasyon "proliferatif" aşaması sırasında saptananlardır (3, 5);

- İnterstisyel ödem, inflamatuvar hücre infiltrasyonu, fibroblast proliferasyonu (interstisyum ve hava boşlukları içinde) ve tip II hücre hiperplazisi nedeniyle alveolar septa da belirgin kalınlaşma

## 9.e Bölüm

# Sjögren sendromu ve İnterstisyel Akciğer Hastalığı

Ayşenur YALÇINTAŞ KANBUR  
Ahmet Eftal YÜCEL

İnterstisyel akciğer hastalığı (İAH) akciğer parankiminde inflamasyon, fibrozis ile seyreden, radyolojik ve histopatolojik özelliklerine göre sınıflandırılan bir hastalık grubudur. İnterstisyumun yanı sıra alveol boşlukları, küçük hava yolları, damarlar ve plevra da tutulabilmektedir. İAH çevresel ya da mesleki maruziyetler, enfeksiyonlar, ilaçlar, radyasyon gibi birçok nedene bağlı gelişebileceği gibi bağ doku hastalıklarının (BDH) bir komponenti olarak da ortaya çıkabilmektedir. BDH'da akciğerler sık tutulan organlardan biri olmakta ve İAH'de ciddi bir mortalite ve morbidite nedeni olarak saptanmaktadır. Bu bölümde Sjögren sendromuna (SS) bağlı İAH'den bahsedilecektir.

### GENEL BİLGİLER

Primer Sjögren sendromu (pSS), azalmış lakrimal ve tükürük bezi sekresyonu ve takiben gelişen sicca semptomları ile karakterize sistemik inflamatuvar otoimmün bir hastalıktır (1). Sıklıkla orta yaş kadınları etkilemekle beraber her yaşta görülmektedir (K/E oranı 9:1) (2). Hastalık spektrumu, mukozal yüzeylerin kuruluşundan sistemik tutulumlara (ekstraglandüler belirtiler) kadar uzanır. Sistemik tutulum cilt, kalp, akciğerler, böbrekler ve sinir sistemini içerir. İnterstisyel akciğer hastalığı pSS'nin yaygın komplikasyonlarından biri olup akciğer dokusunda inflamasyon ve ilerleyici fibrozisle seyrederek (2).

### SJÖGREN SENDROMU KLİNİK BULGULAR

**Glandüler bulgular:** Oküler ve/veya ağız kuruluşu SS'li hastalarda en sık görülen bulgulardandır. Hemen hemen tüm hastalar da bu yakınmalardan en az biri (%98) görülürken, %89'da her iki belirti de görülür (3). Azalmış tükürük üretimi sonucunda disfaji, tat duyusunda değişiklik, ağrı ve yanma hissi gelişir. Ağız mukozası eritemli ve kuru görünür, diş çürükleri, periodontal hastalık, bakteriyel sialadenit veya kandida enfeksiyonu gelişebilir. Keratokonjonktivit sikka olarak da bilinen kuru göz sendromunda, ışığa duyarlılık, eritem, kaşıntı veya yabancı cisim hissi ile karakterize bulgular görülebilir. Solunum yollarındaki kuruluk, kalıcı ses kısıklığına ve kronik prodüktif olmayan öksürüğe neden olabilir. Deri tutulumu kutanöz kseroz ile karakterize edilirken, azalmış vajinal sekresyon dispareniye ve lokal rahatsızlığa yol açar. Ayrıca, sindirim sisteminin ekzokrin bezlerinin azalan salgılanması, pankreas disfonksiyonuna ve hipoklorhidriye neden olabilir (4).

**Ekstraglandüler bulgular:** SS'li hastaların %25 veya daha fazlasında ciddi organ tutulumları görülür (5). Konstitüsyonel semptomlardan yorgunluk, SS'li hastalarda yaklaşık %70-80 oranında görülür ve genellikle yaşam kalitesi üzerine olumsuz etkisi vardır. Uyku bozuklukları, anksiyete, depresyon ve kronik yaygın ağrı spesifik olmayan diğer konstitüsyonel semptomlardandır (4).

SS hastalarının çoğunda miyalji, artralji ve sabah tutukluğu mevcuttur. SS ile ilişkili artrit büyük çoğunluğu eroziv değildir, sinovit ve kemik erozyonları ise RA ile ilişkili sekonder SS'nin karakteristik özellikleridir (4).

# 10.d Bölüm

## Radyasyon Pnömonitisi

Hatice KUTBAY ÖZÇELİK

Ondokuzuncu yüzyılın son yarısında röntgenin bulunması ile radyasyonun tehlikeli ve hatta ölümcül hasarlara yol açabileceği ortaya çıktı. Hasarlar, radyasyonun kanser tedavisinde faydalı olabileceğini düşündürdü ve kanser hastaları ilk defa 1896 yılında radyasyon ile tedavi edilmeye başlandı. Ancak bu fayda ışınlanan alandaki normal dokulara zarar verme riski ile birlikte geldi ve 1898'de radyasyon ilişkili akciğer hasarı tanımlandı. Radyasyon fibrozisi ve pnömonitisi arasındaki fark ise 1925'de tanımlandı (1).

Tüm kanser hastalarının yaklaşık %65'i malignitelerinin tedavisinin bir döneminde radyoterapi almaktadır. Gelecekte küratif amaçla veya kemoterapi veya cerrahi ile adjuvan tedavi olarak ya da palyatif amaçla kanser tedavisinin önemli bir bileşeni olmaya devam edecek gibi görünmektedir. Torasik radyoterapi (RT) alan kanserli hastaların birçoğunda klinik veya radyolojik yansımaları olmasa da radyasyon hasarı gelişmektedir. Bu hasar radyasyon pnömonitisi ya da radyasyon fibrozisi olarak karşımıza çıkmakta ve genel olarak radyasyon ilişkili akciğer hasarı (RİAH) olarak tanımlanmaktadır. Semptomatik radyasyon pnömonitisi (RP) insidansının %15-40 aralığında olduğu tahmin edilmektedir (2).

RT dışında mesleki olarak, kaza ya da savaş nedeniyle radyonüklidlere maruziyet durumlarında da akciğerlerde radyasyon hasarı oluşabilmektedir. Bu nedenle radyobiyojoloji ve radyasyon onkolojisinin temelleri hakkında bilgi sahibi olmak, radyasyon RP de dahil olmak üzere RT'nin potansiyel toksisitelerinin anlaşılması kritik öneme sahiptir.

### TANI

RİAH tanısı dışlama tanısı olup; ışınlama sonrası semptom ve bulguların, RT alanına uyan radyografik değişiklikler ile zamansal uyumuna ek olarak enfeksiyon, pulmoner emboli, kalp yetmezliği, ilaca bağlı pnömonitis, primer tümörün progresyonu gibi tanıların dışlanması ile konur (3). RİAH RT uygulanmasından sonra altı ay içinde görülüyorsa RP (akut faz), altı aydan daha uzun bir süre sonra görülüyorsa radyasyon fibrozisi (kronik faz) olarak tanımlanmaktadır. Bazı yazarlar akut fazı radyasyondan 4-12 hafta sonra gelişen pnömoni gelişimi olarak adlandırmaktadır.

Torakal RT; akciğer kanseri, lenfoma, meme kanseri, kemik iliği transplantasyonu ve özofagus kanseri gibi durumlarda uygulanabilir. Akciğerler, iyonizan radyasyona en hassas organlardan biridir ve bu hassasiyet torasik RT'nin en önemli doz sınırlayıcı engellerinden biridir.

### EPİDEMİYOLOJİ

RİAH radyasyona maruziyet miktarı ile direkt ilişkilidir. Akciğer tümöründe RİAH insidansı meme ve lenf nodu neoplazmi ile karşılaştırıldığında daha yüksektir (4,5). Stereotaktik RT ile tedavi edilen küçük hücreli dışı akciğer kanserli hastalarda pnömoni insidansı %9,4'tür. Göğüse radyasyon verilen akciğer dışı tümörlerde pnömonitis riski akciğer kanserine göre daha düşüktür. Meme kanseri tedavisi için RT ile birlikte paklitaksel kullanıldığında insidans %1,1'den %14'e çıkmıştır. Ardışık maruziyet riski daha da arttırır (6).

Tuğçe ŞAHİN ÖZDEMİREL  
Zeynep ERAYMAN ÖZEN  
Pınar SEYFETTİN ÇELİK

### Amiloidoz

Amiloid çeşitli klinik bozukluklarda görülen, birçok doku ve organda ekstraselüler alanda biriken, anormal protein yapısında bir maddedir. İlk olarak 1838'de Schleiden tarafından bitki nişastasını tanımlamak için kullanılan «amiloid» terimi, iyodine maruz kaldığında selüloza benzer bir şekilde boyanmış materyalin doku birikintilerini belirtmek için 1854'te Rudolf Virchow tarafından tanımlanmıştır. İlk olarak 1959'da elektron mikroskopik incelemesinde, genellikle daha yüksek çözünürlükte protofilamentlerden oluşabilen 8 ila 10 nm genişliğinde düz ve dallanmayan protein fibrilleri gösterilmiştir (1). Amiloid fibrilleri, Kongo kırmızısı boyamasında pozitifdir ve polarize ışık altında yeşil çift kırılmaya sahiptir. Amiloid birikimi inflamatuvar, kalıtsal veya neoplastik hastalıklarla ilişkili olabilir. Amiloidoz sınıflaması; amiloid birikimine neden olan protein fibrillerinin değişen protein alt ünitelerine göre yapılmaktadır. Daha önceki sınıflamalarda kullanılan primer, sekonder veya senil amiloidoz gibi terimler artık kullanılmamaktadır. Sistemik amiloidoz için esas olarak 4 kategori bulunmaktadır: 1- Primer/immünglobulin hafif-zincir (AL) hastalığı, 2- Sekonder/amiloid protein A (AA) hastalığı, 3- Herediter/mutant transtiretin (ATTR) hastalığı, 4- Diyalize bağlı/ $\beta$ 2- mikroglobülin ( $\beta$ 2M) hastalığı. Pulmoner amiloidoz, sistemik amiloidozun bir parçası ya da lokalize pulmoner tutulum olarak görülebilir.

Akciğer tutulumunda trakeobronşiyal, nodüler parankimal ve diffüz alveoler septal tutulum görülür. Tipik olarak, amiloidin neden olduğu kistik akciğer hastalığı, immüno-globulin hafif zincir (AL) amiloididir (2).

#### Trakeobronşiyal Amiloidoz

Amiloid proteinlerinin trakeobronşiyal ağaçta lokalize, diffüz veya multifokal birikimi ile karakterizedir. Hastalık erkeklerde daha sıktır ve genellikle 5. ve 6. dekadlarda görülür. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi öksürük, hırıltı, ses kısıklığı, dispne ve hemoptizi ile başvurabilirler (3-5).

Trakeobronşiyal tutulum sebebiyle astım benzeri semptomlar ve solunum fonksiyon testinde obstrüktif patern görülebilir. Trakea ve ana bronş duvarlarında kalsifikasyonla birlikte kalınlaşma ve havayolu lümeninde daralma görülebilir. Bronkoskopik incelemede submukozal plaklar, nodüller ve polipoid lezyonlar görülebilir. Tanı için doku biyopsisi gereklidir (6). Tedavide asemptomatik hastalar klinik takibe alınır. Üst ve orta havayolu tutulumunda lazer veya forseps biyopsi ile debridman veya radyoterapi uygulanabilir. Debridman sonrası rekürrensi azaltmak için silikon stent uygulanabilir. İlerlemiş lokal hastalıkta havayolu açıklığını sağlamak için trakeotomi gerekebilir. Kolsişin ve steroidleri tedavide kullanılmamaktadır (7,8).

#### Nodüler Parankimal Amiloidoz

Pulmoner amiloidozun en sık görülen formudur ve neredeyse tek tip olarak lokalize immüno-globulin hafif zincir (AL) amiloidinden kaynaklanır. Akciğer parankiminde genellikle tek veya multiple nodüllerle karakterizedir. Erkeklerde daha sık görülür. Hastalar asemptomatik olmakla birlikte öksürük, dispne, hemoptizi ile başvurabilir (4,9). Sıklıkla