

İdiyopatik İnterstisyel Pnömoniler

TÜSAD DPAH PVH ÇALIŞMA GURUBU

DOÇ.DR. FULSEN BOZKUŞ

İdiyopatik interstisyel pnömoniler (İİP), nedeni belli olmayan etkenler ile, akciğerlerimizdeki interstisyumun, yani hava keseciklerinin çevresindeki boşluğun etkilenecek inflamasyon ve fibrozis ile seyrettiği bir grup hastalıklara verilen tanımlamadır. İnflamasyon terimi, bağışıklık sisteminin, hasarlı dokuyu onarmak, iyileştirmek ve yabancı istilacılara karşı vücudu korumak için kullandığı mekanizmaya verilen addır. Fibrozis ise akciğerin süngerimsi dokusunun kalınlaşması, sertleşmesi ve hastalıklı alanların yara izini andıran bir görünüm kazanması durumuna verilen addır. Bu hastalıkların benzer özellikleri olduğu gibi, birbirinden ayırt ettirici net klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri de bulunmaktadır.

Tüm İİP'lerin ayırıcı tanısı nasıl yapılmalıdır?

Bu hastalıkların ayırıcı tanısı yapılacağı zaman, göğüs hastalıkları, radyoloji, patoloji, romatoloji ve göğüs cerrahisi uzmanları bir araya gelerek hastalar değerlendirilir. Öncelikli olarak göğüs hastalıkları hekimleri, hastaların öykülerini detaylı almaları gerekir. Çünkü bu hastalıklar çevresel ve mesleki akciğer hastalıkları, romatizmal hastalıkların akciğer tutulumları ya da ilaçlara bağlı gelişen akciğer hastalıkları ile karışabilir.

Hastalıkların belirtileri genelde benzerdir. Hastalıkların belirtileri genelde benzerdir. Hareket ve egzersiz esnasında gelişen nefes darlığı, zamanla artık hareket olmaksızın da gelişebilir ve kuru öksürük de bu tabloya eşlik eder.

Bu aşamada İİP tanısı için belirtilerin ne sürede başladığı ve ne hızda ilerlediği önemlidir. Hastaların fizik muayene bulguları, İİP' den ayırıcı ya da benzer özellikler açısından dikkatli bir şekilde yorumlanmalıdır. Özellikle solunum sistemi muayenesi yapıldığında, ral adı verilen akciğer sesinin duyulması, ayrıca el ve ayak parmaklarında oluşan şekil değişiklikleri, yani parmaklarda çomaklaşma görülmesi oldukça önemlidir.

Tanı için, akciğer grafisi, solunum testi, kan gazı ve bazı kan testleri gerekebilir. Akciğer grafisi, bu hastalıktan şüphelendirir ancak herhangi bir alt tipi açısından tanı koymada yeterli değildir. Akciğer alanlarını daha detaylı değerlendiren yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) çekmek gerekir. Eğer YÇBT, İİP için tipik özellikleri göstermiyorsa, tanıyı doğrulamak için patolojik doku tanısı yani, akciğer biyopsisi gerekebilir. Bunun içinde en uygun yöntemler, göğüs cerrahisi uzmanları tarafından yapılan, genel anestezi altında video yardımcı torakoskopik cerrahi ya da açık akciğer biyopsisi işlemidir. Torakoskopik cerrahi işlemi, bir kamera yardımı ile göğüs kafesinin içinin görüntülediği ve ameliyat giriş yerleri için en az doku hasarı oluşturarak operasyonların yapılabildiği cerrahi tekniktir.

Bu hastalıkların sınıflaması nasıl yapılır?

İdiyopatik interstisyel pnömoniler temelde 2 alt grupta incelenir.

- 1- İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF)
- 2- İdiyopatik pulmoner fibrozis dışı interstisyel pnömoniler (İPF dışı İİP).

Bu grupta 6 başlık altında tanımlanmaktadır. Bunlar;

- NSİP (Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni)
- RBILD (Respiratuar Bronşiyolit İnterstisyel Pnömoni)
- DİP (Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni)
- COP (Kriptojenik İnterstisyel Pnömoni)
- LİP (Lenfositik İnterstisyel Pnömoni)
- AİP (Akut İnterstisyel Pnömoni)

İdiyopatik İnterstisyel Pnömoniler

TÜSAD DPAH PVH ÇALIŞMA GURUBU

DOÇ.DR. FULSEN BOZKUŞ

Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni (NSİP)

NSİP nasıl bir hastalıktır?

NSİP genellikle 40-50 yaşlarda kadın ve erkeklerde eşit oranda görülebilir. Sigara ile ilişkisi yoktur. Hastalığın erken dönemlerinde herhangi bir belirti olmayabilir. En sık görülen belirtiler öksürük ve hareket veya egzersizle ortaya çıkan nefes darlığıdır. Başlangıçta hafif düzeyde olan nefes darlığı, hastalık ilerlediğinde gittikçe artarak, istirahatte dahi ortaya çıkabilir. Ayrıca halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı gibi genel hastalık belirtileri de bu yakınmalara eşlik eder. Ayrıca parmaklarda çomaklaşma İPF' de olduğu kadar olmasa da bu hastalıkta görülebilir.

Bu hastalığın diğer İİP'lerden ayrımı neden önemlidir?

NSİP'in radyolojik bulguları, bağ dokusu hastalıklarının akciğer tutulumlarının radyolojik bulgularına benzer. Dolayısıyla NSİP tanısı koyarken bu hastalıkların ayrıcı tanısı için, öykü aşamasında daha dikkatli olunmalı ve belki de yeni tanı alabilecek bir bağ dokusu hastalığı açısından da, bazı kan testleri ile daha ileri kan tetkikleri (immünolojik) değerlendirme özellikle yapılmalıdır.

Respiratuar Bronşiyolit İnterstisyel Pnömoni (RBILD)

RBILD nasıl bir hastalıktır?

Akciğerlerin en küçük hava yollarında akciğerin savunma hücrelerin birikmesi ile respiratuar bronşiyolit (RB) oluşur. Normalde sigara içenlerde ortaya çıkabilir ve herhangi bir belirti vermeyebilir. Ancak bazı kişilerde, sigara içiminin devam etmesi ile interstisyel alan dediğimiz hava keseciklerinin çevresindeki doku etkilenir ve RBILD ortaya çıkar. Nefes darlığı ve öksürük en sık görülen belirtilerdir. RBILD diğer İİP'lere göre daha erken yaşlarda ortaya çıkar. Erkeklerde ve sigara içenlerde daha fazla görülmektedir.

Bu hastalığın tanısı ve tedavisi nasıldır?

Bu hastalığın tanısında akciğer grafisi, solunum testi, kan gazı ölçümleri, YÇBT ve hatta bazı durumlarda akciğer biyopsisinden yararlanılır. Hastaların özellikle akciğerlerindeki inflamasyon ve fibrozis durumlarına göre tedavi ayarlaması yapılır. YÇBT görüntülerinde ya da akciğer biyopsilerinde inflamasyonun olduğu hastalarda, kortizon ya da diğer bağışıklık sistemini baskılayan ilaçlar verilebilir.

Hastalığın seyri nasıldır?

Bu hastalığın gidişatı değişkendir. Bazı hastalar düzelerken, bazı hastalar aynı kalır. Fakat bazılarında ise fibrozis durumu gelişebilir. Fibrozisi tamamen düzelten bir ilaç tedavisi bugün için yoktur. Verilen tedavilere rağmen akciğer fonksiyonları kötüleşen hastalar için, akciğer nakli uygun bir tedavi seçeneğidir. Akciğer nakli kararı ise koşullara göre değişkenlik gösterir. Hekim gerek görürse sizi akciğer nakli yapılan merkezlere yönlendirebilir.

İdiyopatik İnterstisyel Pnömoniler

TÜSAD DPAH PVH ÇALIŞMA GURUBU

DOÇ.DR. FULSEN BOZKUŞ

Respiratuar Bronşiyolit İnterstisyel Pnömoni (RB ILD)

Hastalığın tanısı nasıl konulur?

Bu hastalığın tanısında akciğer grafisi, solunum testi, kan gazı ölçümleri ve YÇBT tetkiklerinden yararlanır. Ayrıca bu hastalara bronkoalveolar lavaj denilen bir yöntem uygulanabilir. Bu yöntem, ucunda ışık olan endoskopik bir kamera ile solunum yollarının direkt olarak incelenmesine imkan veren bronkoskopi aracılığı ile yıkama suyu alınmasıdır. Bu alınan yıkama suyu çeşitli işlemlerden geçirilir ve sıvının incelenmesinde, sarı kahverengi ve siyah renkli alveolar makrofajların (akciğer savunmasında önemli rol oynayan hücreler) görülmesi tanıyı destekler.

Hastalığın tedavisi nasıldır?

Hastalığın tedavisinde en etkili yöntem, sigaranın bırakılmasıdır. Ancak sigaranın kesilmesinden sonra hastalığın seyri kişiler arasında değişiklik gösterebilir. Hastaların büyük kısmı tamamen iyileşir ya da stabil kalır. Çok az bir kısmında sigaranın bırakılmasına rağmen ilerleme görülebilir.

Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni (DİP)

DİP nasıl bir hastalıktır?

DİP genellikle 40-50 yaşlarında, sigara içenlerde ve erkeklerde kadınlardan daha sık görülmektedir. İlerleyici nefes darlığı ve öksürük en sık görülen belirtilerdir. Bazı hastalarda solunum yetersizliği gelişebilir. DİP hastalarının, hemen hemen yarısında parmaklarda çomaklaşma görülebilir.

Hastalığın tanısı nasıl konulur?

Tanı aşamasında akciğer grafisi, solunum testi, kan gazı ölçümleri ve YÇBT tetkiklerinden yararlanır. Radyolojik görüntüler NSİP ile benzerlik göstermesi nedeniyle, özellikle bu hastalıktan ayırıcı tanıda sigara öyküsü iyi sorgulanmalıdır. Tanı aşamasında, bronkoalveolar lavaj ile alınan yıkama suyunun değerlendirilmesinde, akciğer savunmasında önemli rol oynayan hücrelerin görülmesi tanıyı destekler.

Hastalığın tedavisi nasıldır?

Tedavi, sigaranın bırakılmasıdır. Ancak belirgin şikayetleri olan ve ilerleyici hastalığı olanlarda kortizon tedavisi önerilmektedir. Kortizon tedavisi alan olguların çoğu, klinik olarak stabil seyretmekte veya iyileşme görülmektedir.



İdiyopatik İnterstisyel Pnömoniler

TÜSAD DPAH PVH ÇALIŞMA GURUBU

DOÇ.DR. FULSEN BOZKUŞ

Kriptojenik Organize Pnömoni (COP)

COP nasıl bir hastalıktır?

Organize pnömoni, alveollerin yani hava keselerinin içindeki ya da daha az olarak en küçük hava yollarındaki inflamasyonun, tam olmayan bir biçimde iyileşmesi ile ortaya çıktığı düşünölen bir hastalıktır. Bu hasarın bilinmeyen bir nedenle ortaya çıkması (idiyopatik) ve özellikle fibrozise ilerleyen hastaların da olması nedeniyle İİP olarak sınıflandırılmaktadır. Kadın ve erkeklerde eşit görülür. Öksürük ve nefes darlığı belirtilerinin yanında balgam da vardır. Klinik silik olabilmekle birlikte eđer klinik bulgu varsa diđer İİP'lere göre dikkat çeken özelliđi hastalık belirtilerinin hızlı seyir göstermesidir. Halsizlik, iřtahsızlık, kilo kaybı gibi genel hastalık belirtileri oldukça belirgin ve ateş bu hastalıkta sıklıkla eşlik etmektedir.

Lenfositik İnterstisyel Pnömoni (LİP)

LİP nasıl bir hastalıktır?

Alveolar interstisyumun yani hava keseciklerinin çevresindeki boşluđun lenfositler ve plazma hücreleri dediđimiz, antikolar salgılayan bađışıklık sisteminin hücrelerinin birikimi ile karakterize bir hastalıktır. İdiyopatik LİP oldukça nadir görülür. Çođunlukla bađ dokusu hastalıkları (özellikle Sjögren Sendromu) ve bađışıklık sisteminin yetmezliđi gibi durumlar eşlik etmektedir. Kadınlarda erkeklerden daha sık görülür. Öksürük, nefes darlığı ve genel hastalık belirtileri çok belirgin deđildir. Hastalık ilerlediđinde parmaklarda çomaklaşma görölebilir.

Hastalıđın tanısı ve tedavisi nasıldır?

Tanı için akciđer grafisi, solunum testleri, YÇBT, bazı kan testlerinden yararlanılır. Kan testlerinden özellikle enfeksiyonu gösteren parametrelerde artış vardır. Bu bulgular ile COP zatüreyi taklit edebilir ve zatüre gibi tedavi edilebilir. Fakat antibiyotik tedavisine yanıt alınamadığı takdirde, akla COP tanısı gelmelidir. Bazı durumlarda hastalıđın radyolojik bulguları lenfoma, sarkoidoz, akciđer kanseri ile karışabilir. Bu nedenle bronkoskopi yöntemi ile bazen de açık akciđer biyopsisi örnek alınması gerekebilir. COP tanısı konulduđu takdirde, kortizon tedavisi verilmelidir. Bu hastalıkta kortizon tedavisi ile tam iyileşme mümkündür ancak tekrarlama olasılıđı sık olduđu için tedavi süresi biraz uzatılmalıdır.

Hastalıđın tanısı ve tedavisi nasıldır?

Tanı için akciđer grafisi, solunum testi ve YÇBT tetkiklerinden yararlanılır. Hastaların çođunluđunda, kortizon tedavisi ile düzelme izlenmiştir.



İdiyopatik İnterstisyel Pnömoniler

TÜSAD DPAH PVH ÇALIŞMA GURUBU

DOÇ.DR. FULSEN BOZKUŞ

Akut İnterstisyel Pnömoni (AİP)

AİP nasıl bir hastalıktır?

AİP her yaşta görülebilir. Genellikle gribal belirtiler sonrası halsizlik ve kas ağrısı ile başlar sonrasında hızla gelişen nefes darlığı, öksürük ve ateş ile seyrederek. Günler, saatler içerisinde solunum yetmezliği gelişir. Diffüz alveolar hasar, yani yaygın bir şekilde hava keseleri hasara uğramıştır ve bunu yapabilecek neden bulunamamıştır.

Hastalığın tanısı ve tedavisi nasıldır?

Tanı için akciğer radyolojisinden ve bazı durumlarda biyopsiden yararlanılır. Etkinliği ispatlanmış bir tedavisi yoktur. Hastaların çoğunda solunum cihazı ile destek tedavisi alması gerekmektedir.

