

Hipersensitivite Pnömonisi: Olgu Sunumu

Dr Cengizhan Sezgi

Gaziantep Üniversitesi Göğüs Hastalıkları AD

Hipersensitivite Pnömonisi (HP)

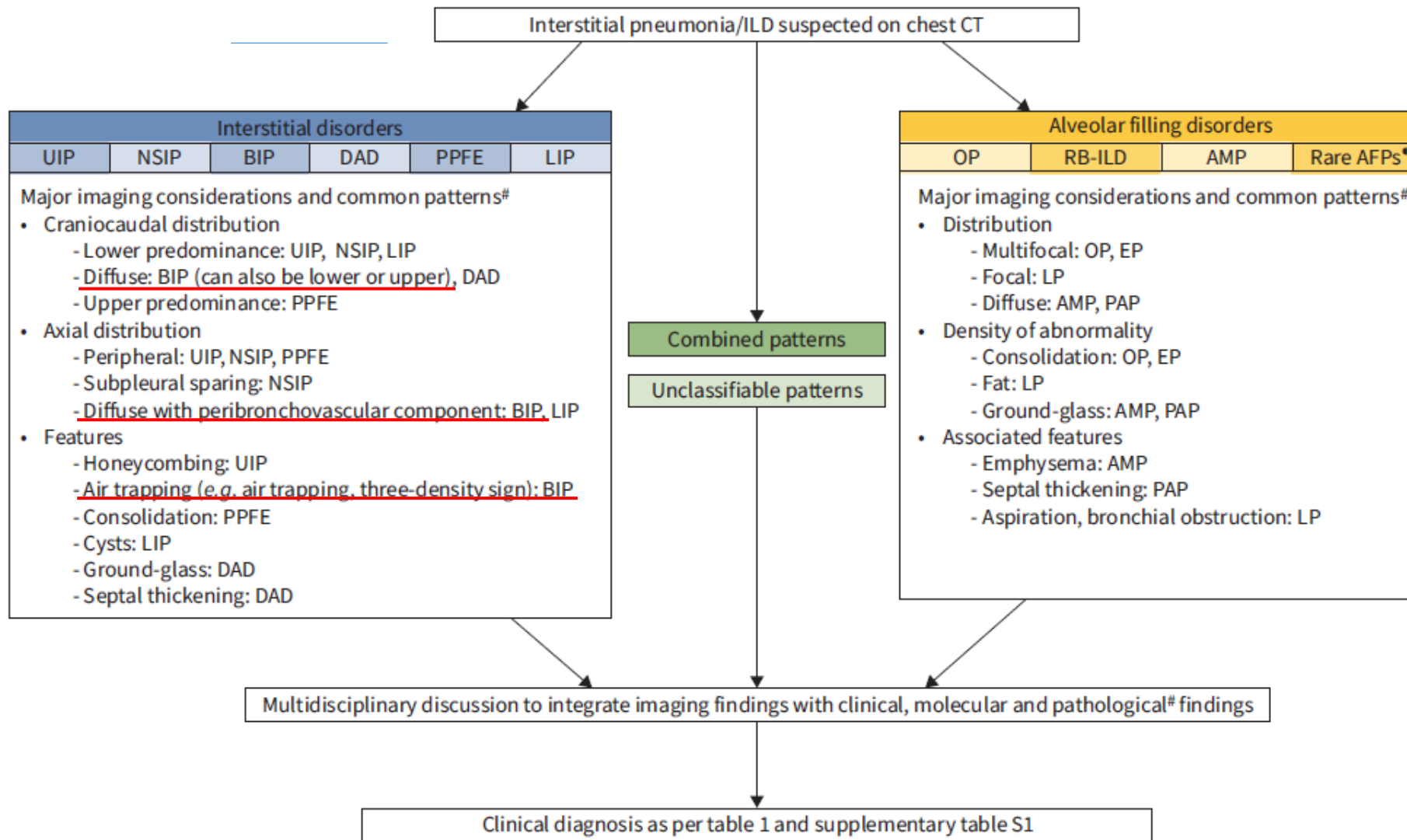
- **Hipersensitivite Pnömonisi (HP):** Duyarlı bireylerde, organik veya kimyasal antijenlerin inhalasyonu sonucu gelişen immunolojik yanıt ve akciğerde parankimal değişikliklerle karakterize bir sendrom.
- “Ekstresek Allerjik Alveolit” ve “Aşırı Duyarlılık Pnömonisi” (Klinik adlandırma)
- ERS/ATS 2025 klasifikasyonunda radyolojik/ patolojik patern “Bronşiolosentrik interstisyel pnömoni”
 - Fibrotik HP
 - Non-fibrotik HP

Bakteri, mantar, hayvansal proteinler, bitki proteinleri, düşük moleköl ağırlıklı kimyasallar ve metaller tetikleyici faktörler(antijen)

Tanı sürecinde detaylı çevresel maruziyet sorgulaması kritik önemde

Erken tanı ve antijen eliminasyonunda hastalığın geri dönüşümü sağlanabilir (prognoz açısından önemli)

Maruziyet öyküsü çoğu zaman yeterli olmaz. (Tetikleyici faktörün gizli olması, hastanın bunu hastalıkla ilişkilendirmemesi..)



Olgu 1 (Nonfibrotik Hp)

• Anamnez

36 yaşında erkek

Sigara: 10 pak/yıl içmiş, 5 yıl içmiyor

Meslek: Muhasebeci

Özgeçmiş: Allerjik rinit var.

Aile öyküsü: Babası MI den vefat etmiş. Annesi astım hastası.

Düzenli ilaç kullanımı: yok

Olgu 1

- **Şikayetler**

Öksürük 8 aydır ara ara olur. Boğazdan ve derinden kaynaklanıyor.

Nefes darlığı son 6 aydır ve eforda artıyor

Balgam günde bir tatlı kaşığı kadar, şeffaf ve yapışkan

Halsizlik ve yorgunluk şikayetleri 6 aydır var.

Bu şikayetler Pazar günü belirgin azalıyor

- **Öykü**

Hasta bu şikayetlerle 5 kez doktora gitmiş.

Üç kez verilen antibiyotiklerden az fayda görmüş.

Astım ilacı (Budesonid/formeterol) verilmiş. Çok fayda etmemiş.

Olgu 1

Fizik muayene

Ateş: yok SpO₂: %95 (oda havasında)

Solunum sistemi: Solunum sesleri azalmış. Ral, ronküs yok

Romatoljik hastalık bulguları yok.

Laboratuvar

WBC:5430 Eozinofil:%1normal

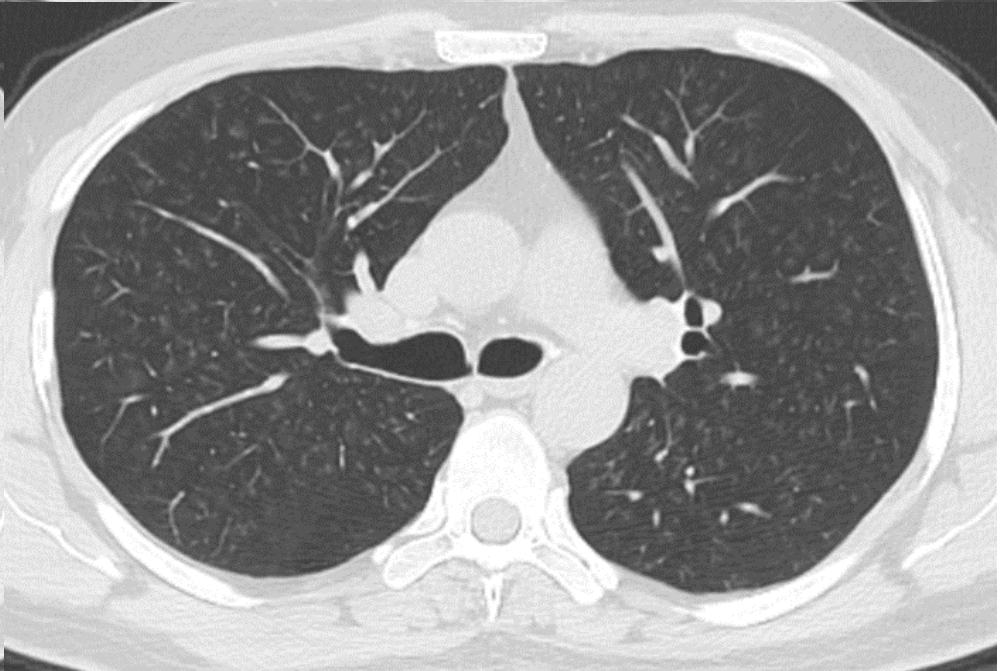
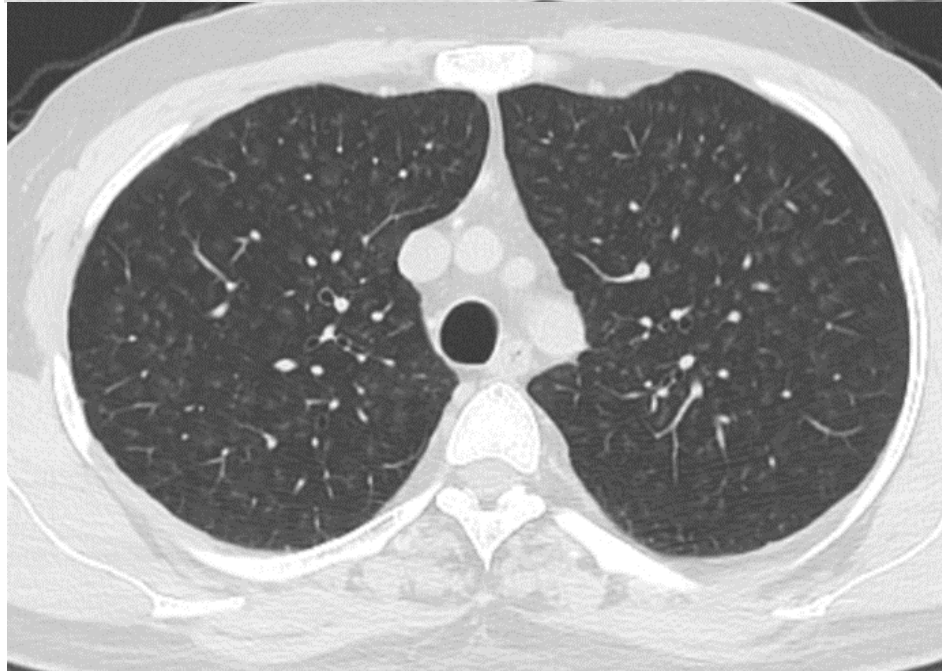
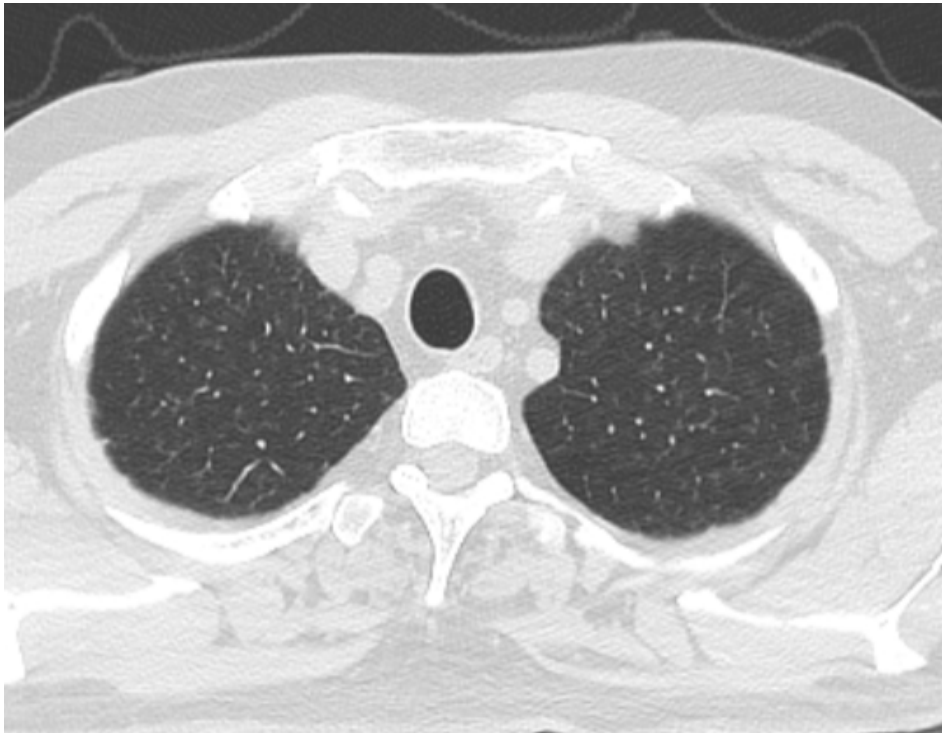
ANA:negatif RF:negatif CCP: Negatif

Solunum fonksiyon testi

FVC: 3,79 lt (%76) FEV₁: 3,41 lt(%73)FEV₁/FVC: %86 (Restriktif patern)

DLCO:5,12mmol/(min*kPa) (%63)





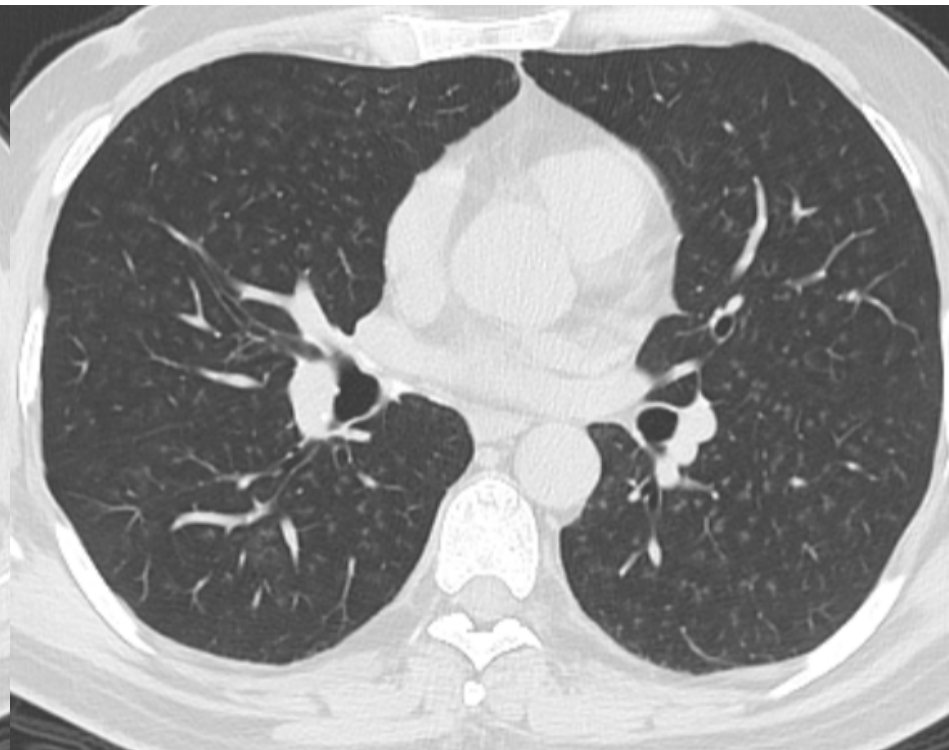
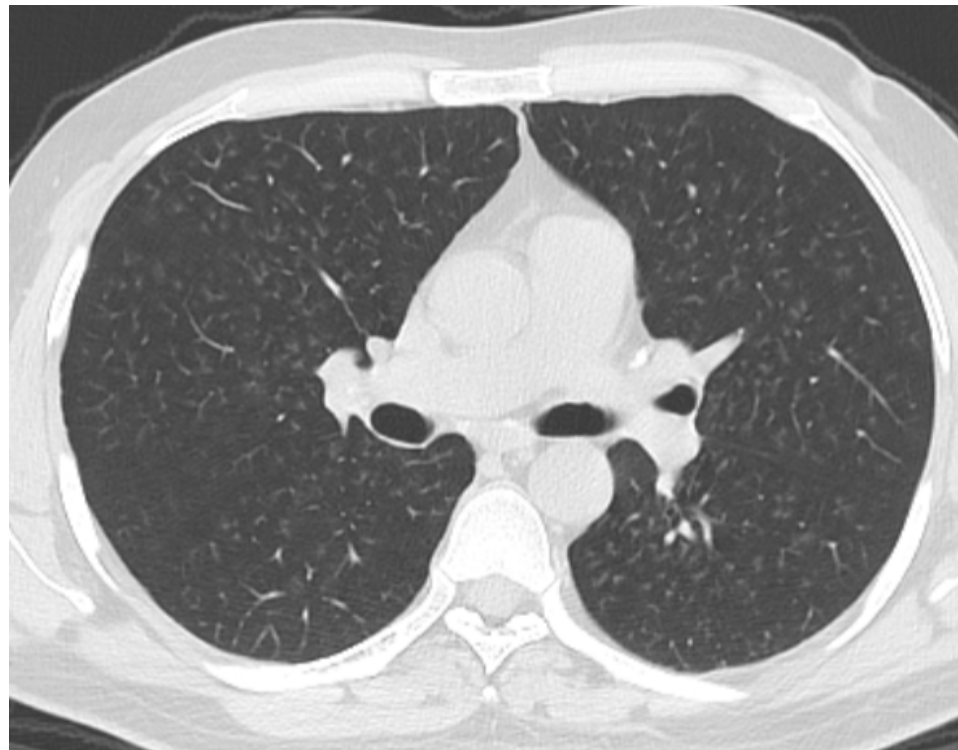


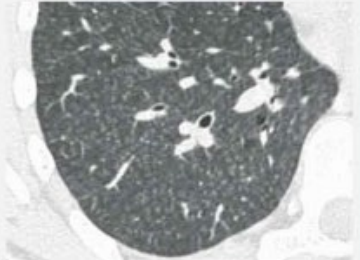
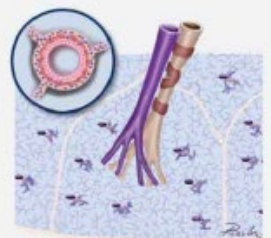
TABLE 2 Typical pathological, radiological and clinical features of major interstitial pneumonia patterns

	Clinical features	Radiological features	Pathological features
Interstitial patterns			
UIP	<p>Presentation: chronic onset with high likelihood of progression and potential for rapid worsening and acute exacerbation</p> <p>Risk factors: more frequent in older males with a smoking history, particularly for IPF</p>	<p>Subpleural and usually lower lung predominance. Fibrotic changes including reticulation, peripheral traction bronchiectasis, and honeycombing</p>	<p>Dense fibrosis, typically including fibroblast foci, with a predilection for subpleural and paraseptal parenchyma; architectural distortion in the form of honeycomb change juxtaposed with relatively unaffected lung parenchyma</p>
NSIP	<p>Presentation: chronic onset, but with variable risk of progression. Potential for rapid worsening, especially with concurrent organising pneumonia</p> <p>Risk factors: more common in younger females, often with a background of CTD</p>	<p>Lower-lobe predominance, commonly with subpleural sparing. Ground-glass opacities, fine reticulation, and traction bronchiectasis, without honeycombing</p>	<p>Cellular NSIP: cellular interstitial infiltrate of lymphocytes causing thickening of alveolar walls with no fibrosis or granulomas</p> <p>Fibrotic NSIP: diffuse thickening of alveolar walls by fibrosis with traction bronchiolectasis; no bronchiolocentricity, honeycombing, or granulomas</p>
BIP	<p>Presentation</p> <p>Non-fibrotic BIP: acute/subacute onset frequently with respiratory and systemic symptoms</p> <p>Fibrotic BIP: chronic onset but with variable risk of progression. Potential for rapid worsening, especially with ongoing exposure</p> <p>Risk factors</p> <p>No clear age or sex predilection. Positive exposure history for HP-associated antigens</p>	<p><u>Non-fibrotic BIP: centrilobular ground-glass nodules, mosaic attenuation, and/or lobular air trapping</u></p> <p>Fibrotic BIP: peribronchovascular ground-glass, traction bronchiectasis, mosaic attenuation, lobular air trapping, and three-density sign. Features can overlap with non-fibrotic BIP</p>	<p>Non-fibrotic BIP: bronchiolocentric chronic inflammation ± non-necrotising granulomatous inflammation</p> <p>Fibrotic BIP: bronchiolocentric fibrosis often with peribronchiolar metaplasia ± bronchiolocentric inflammation</p>
DAD	<p>Presentation: acute worsening with high likelihood of residual fibrosis and potential for ongoing progression</p> <p>Risk factors: vary with underlying aetiology (e.g. sepsis, aspiration, pneumonia, CTD-ILD)</p>	<p>Patchy or diffuse ground-glass opacity that may progress to fibrosis over time with significant traction bronchiectasis, architectural distortion and honeycombing</p>	<p>Exudative phase: alveolar septa are thickened by interstitial oedema, pneumocyte hyperplasia and surface hyaline membranes</p> <p>Organising phase: evolution into predominant interstitial involvement by loose organising connective tissue and exuberant proliferation of pneumocytes, often with some atypia</p> <p>Fibrotic phase: DAD can progress to interstitial fibrosis with varying features</p>

Inhaled small organic particles

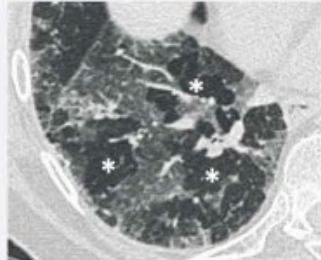
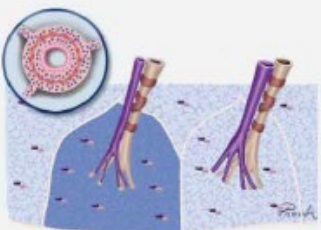


a) Bronchiolocentric inflammation



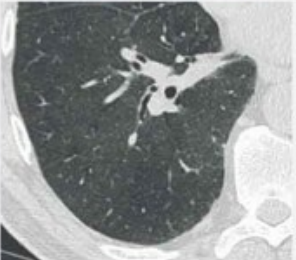
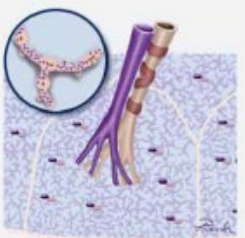
Centrilobular ground-glass nodules

b) Narrowing of small airways



Air-trapping

c) Interstitial inflammation



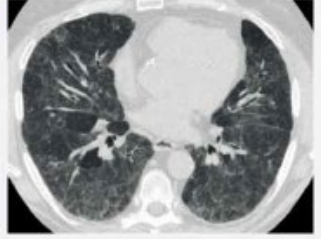
Ground glass

d) Mosaic attenuation pattern



Mosaic attenuation pattern

e) Three-density pattern



Three-density pattern

TABLE 1 Morphological patterns of interstitial and alveolar filling disorders and associated clinical-radiological-pathological diagnoses. Secondary aetiologies are listed before primary/idiopathic aetiologies to emphasise the importance of excluding an underlying cause before considering a diagnosis to be primary/idiopathic

Morphological patterns by pathology and imaging	Major clinical-radiological-pathological diagnoses	
	Secondary	Primary/idiopathic
Interstitial patterns		
UIP	Secondary UIP (e.g. CTD, HP, medications)	IPF (idiopathic UIP)
NSIP	Secondary NSIP (e.g. CTD >>> HP, medications)	Idiopathic NSIP
BIP [#]	Secondary BIP (e.g. HP >>> CTD, aspiration, inhalational exposures, medications)	Idiopathic BIP (provisional diagnosis [#])
DAD	Secondary DAD (multiple causes)	Idiopathic DAD (acute interstitial pneumonia)
PPFE	Secondary PPFE (e.g. IPF, CTD, HP, medications, radiation, transplant (restrictive allograft syndrome, pulmonary infection (post-tuberculosis), occupational)	Idiopathic PPFE
LIP	Secondary LIP (e.g. CTD, immune deficiency)	Idiopathic LIP
Alveolar filling patterns		
Organising pneumonia	Secondary organising pneumonia (e.g. CTD, post-infectious, medications, aspiration)	Cryptogenic organising pneumonia (idiopathic organising pneumonia)
RB-ILD	Secondary RB-ILD (e.g. smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic RB-ILD
AMP [¶]	Secondary AMP (e.g. smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic AMP
Rare alveolar filling disorders	e.g. Acute and chronic eosinophilic pneumonia, pulmonary alveolar proteinosis, lipoid pneumonia (supplementary table S1)	
Other		
Combined pattern	Multiple combinations (e.g. NSIP + organising pneumonia, UIP + PPFE)	
Unclassifiable pattern	Unclassifiable ILD (multiple undefined patterns)	

Olgu 1

- **Bronşiolosentrik interstisyel pnömoni (BİP)** paterni ilişkili durumlar
- Bağ dokusu hastalığına bağlı İAH--- hastalık yok
- Aspirasyon---öyküde yok
- İlaca bağlı İAH--- düzenli ilaç kullanımı yok
- HP--- anlamlı maruziyet bulunamadı

Olgu 1

- Toraks BT de **sentrilobüler buzlu cam paterni** (sınırları belirsiz)
- **Ayırıcı tanıda**
- Enfeksiyonlar ((viral (CMV ..) pnömoniler , enfeksiyöz bronşiolit, PCP ..))--- uyumlu öykü ve klinik yok (organ nakli, immün süpresyon...gibi)
- RBILD (Respiratuar bronşiolit) ----aktif sigara içiciliği yok
- Pulmoner ödem ve hemorajinin erken dönemi----uyumlu klinik yok
- HP ---- anlamlı maruziyet bulunamadı.

Matter	Typical Sources	HP "Disease"
Organic particulate matter		
I. Microbes		
Fungi/molds		
<i>Aspergillus</i> spp.	Contaminated plant material	Farmer's lung
<i>Alternaria alternata</i> , <i>Aureobasidium</i> spp.	Contaminated water	Humidifier lung
<i>Botrytis cinerea</i>	Contaminated houses (flooded)	Malt worker's lung
<i>Cephalosporium</i> spp.	Upholstered furniture	Woodworker's lung
<i>Cladosporium</i> spp.	Contaminated stucco	Indoor-air alveolitis (domestic HP)
<i>Cryptococcus</i> spp.	Contaminated raw materials in food-processing industry	Compost lung
<i>Fusarium</i> spp.	Organic wastes	Mushroom grower's lung
<i>Graphium</i> spp.	Contaminated sawdust	Malt worker's lung
<i>Mucor</i> spp.	Moldy wood	Stucco worker's lung
<i>Penicillium</i> spp.	<i>Aspergillus</i> enzyme in baking agents	Suberosis
<i>Rhizopus</i> spp.	Contaminated domestic ventilation and cooling systems	Baker's lung
<i>Trichoderma</i> spp.	Potted flowers, greenhouses	Waste sorter's lung
Phytase (enzyme from <i>Aspergillus</i> or <i>Trichoderma</i>)	Mold on grapes	Sauna taker's lung
	Contaminated wind instruments	Wine grower's lung
	Contaminated soil	Wind-instrument alveolitis
	Peat	Sequoiosis
		Peat worker's lung
		Cheese washer's lung
		Salami producer's lung
		Phytase alveolitis
Yeasts		
<i>Candida</i> spp.	Contaminated misting fountains and humidifiers	Humidifier lung
<i>Geotrichum candidum</i>	Moldy hay, compost, mushrooms	Farmer's lung
<i>Saccharomyces cerevisiae</i>	Contaminated swimming pools	Footcare alveolitis
<i>Saccharomonospora viridis</i>	Contaminated wind instruments	<i>Candida</i> alveolitis
<i>Saccharopolyspora rectivirgula</i>	Human intestine, fingernails, and skin	Indoor-air alveolitis
<i>Torulopsis glabrata</i>	Milk mold	Yeast-powder alveolitis
<i>Trichosporon cutaneum</i>	Baker's yeast, brewer's yeast, wine yeasts	Thatched-roof lung
	Contaminated houses	Mushroom worker's lung
	Dried grasses, leaves	Summer-type HP
	Compost	Wind-instrument lung
	Mushrooms	
Edible mushrooms		
Mushrooms (shiitake, bunashimeji, <i>Pleurotus</i> , <i>Pholiota</i> , <i>Lyophyllum</i> , <i>Agaricus</i>)	Mushrooms growing in indoor environments	Mushroom grower's lung
Bacteria		
<i>Acinetobacter</i> spp.	Contaminated water, whirlpools	Machine operator's lung
<i>Bacillus</i> spp.	Contaminated machine fluid	Humidifier lung
<i>Klebsiella</i> spp.	Sewage treatment plants	Woodworker's lung
<i>Nontuberculous mycobacteria</i>	Sawdust	Detergent worker's alveolitis
<i>Phoma</i> spp.	Moist wood	Summer-type HP
<i>Pseudomonas</i> spp.	Detergents	Farmer's lung
<i>Stenotrophomonas</i> spp.	Biological cleaning agents	Hot-tub lung
<i>Staphylococcus</i> spp.	Washing powders	Whirlpool alveolitis
<i>Streptomyces</i> spp.	Contaminated houses	Wind-instrument alveolitis
<i>Thermoactinomyces</i> spp.	Moldy plants	Indoor-air alveolitis
Endotoxin from pool-water sprays and fountains	Contaminated wind instruments	Steam-iron alveolitis
<i>Bacillus subtilis</i> enzymes (subtilisin)	Moldy shower curtains	Mushroom grower's lung
	Compost	Thatched-roof disease
	Edible mushroom manure	Bagassosis
	Contaminated soil	Compost lung
	Moldy thatched roofs	
Protozoa		
Amoebae	Contaminated humidifiers and air-conditioning systems	Humidifier lung

(Continued)

Matter	Typical Sources	HP "Disease"
Nematodes		
Nematodes	Contaminated humidifiers and air-conditioning systems	Humidifier lung
Mite	Contaminated cheese	—
<i>Acarus siro</i>		
II. Proteins/enzymes		
Animal proteins		
Animal fur dust	Animal pelts	Furrier's lung
Avian droppings, serum, and feathers	Parakeets, canaries, budgerigars, pigeons, parrots, chicken, turkeys, geese, ducks, wild birds, pheasants	Bird fancier's disease, bird breeder's disease, pigeon breeder's lung, chicken breeder's lung
Avian feathers	Feather beds, pillows, duvets	Feather-duvet lung
Bats	Contact with bats	—
Carmine (from <i>Coccus cacti</i>)	Food and cosmetics	Carmine alveolitis, dyer's lung
Cow milk	Cow milk	Heiner syndrome
Fish feed	<i>Daphnia</i> , meat, mosquito larvae	Fish-feed alveolitis
Fish meal	Animal feed	Fish-meal alveolitis
Shell protein (oyster, sea snail, mussels)	Oyster-shell powder	Shellfish alveolitis, oyster-shell HP, mollusk-shell HP
Pig pancreas	Animal extracts	—
Pituitary proteins	Pituitary powder	Pituitary snuff-taker's lung
Rat and desert mouse (gerbil) urine, serum, pelts	Rats, gerbils	Alveolitis due to rat and mouse proteins
Silkworm proteins	Dust from silkworm larvae and cocoon	Silkworm rearer's lung
Weevils (corn, wheat) (<i>Sitophilus</i> spp.)	Contaminated grain or flour	Com (wheat)-weevil lung
Plant proteins		
Alginate	Seaweed	—
Argan cake	Cosmetics, unsaturated fatty acids, phytosterol	—
Catechin	Green-tea powder	—
Esparto dust	Esparto grass	Esparto lung, plasterer's lung
Grain flour (wheat, rye, oats, maize)	Flour dust	Flour-dust alveolitis
Malt	Food-processing industry	—
Legumes (soy)	Legumes (soya) flour dust	Soya-dust alveolitis
Paprika	Paprika dust	Paprika splitter's lung
Pyrethrum	Plant-based insecticide	—
Spinach	Spinach powder	—
Tiger nut	Horchata (drink)	Tiger-nut alveolitis
Wood (cabreuva, cedar, mahogany, pine, ramin, umbrella pine)	Wood particles	Wood fiber alveolitis
Inorganic particulate matter		
I. Chemicals		
Acid anhydrides (pyromellitic and trimellitic anhydrides)	Polyurethane foams, spray paints, elastomers, glues, adhesives, mattresses, car parts, shoes, imitation leather, rubber products, chipboards, elastic synthetic fibers, electrical insulations	Acid anhydride alveolitis
Acrylate compounds (methyl methacrylate)	Dental materials, lacquer, resin, glues	Methacrylate alveolitis
Copper sulfate	Copper-sulfate Bordeaux mixture	Vineyard sprayer's lung
Chloroethylene (trichlorethylene)	Degreasing agents, cleaning agents, extraction agents	Chemical alveolitis
Dimethyl phthalate and styrene	Industrial solvents, plasticizers	—
HFC-134a	Coolant fluid in laser hair-removal devices	Hair-remover lung
Isocyanates (toluene diisocyanate, methylene diphenyl diisocyanate, hexamethylene diisocyanate, MIC, NDI, polyisocyanate)	As in acid anhydrides	Isocyanate alveolitis
Tetrachlorophthalic and hexahydrophthalic acid	Hardener for epoxy resin	Acid anhydride alveolitis
Sodium diazobenzene sulfate	Laboratory reagent, chromatography	Chemical alveolitis
Triglycidyl isocyanurate	Polyester powder (powder paints)	Painter's lung

Tablo 1. Hipersensitivite pnömonisinin görüldüğü bazı meslek grupları ve sorumlu antijenler.

Meslek grubu ve uğraşlar	Sorumlu antijen
Tarım ve hayvancılık	<i>Termofilik actinomycetes</i> , <i>Lichtheimia corymbifera</i> , <i>Sitophilus granarius proteini</i> , fitaz ve subtisilin enzimleri
Spa çalışanları, nemlendirici ve soğuk buhar maruziyetinde çalışanlar	<i>Mycobacterium avium complex</i> , nontüberküloz nontuberculous mikobakteriler, <i>Klebsiella oxytoca</i> , <i>Termofilik actinomycetes</i> , <i>Alternaria alternata</i> , <i>Rhodotorula</i>
Kuş ve kümes hayvanlarının bakımı	Serum ve tüy proteinleri
Veterinerlik, laboratuvar çalışanları, ilaç imalatı	Protein ve sekresyonlar, fare serum proteinleri, penisilin ve sefalosporinler
Tahıl ve un işleme ve yükleme	<i>Sporobolomyces</i> , <i>Aspergillus fumigatus</i> , <i>Aspergillus clavatus</i> , <i>Sitophilus granarius</i> mikroorganizmalar, böcek patojenleri
Kereste işleme, inşaat, ağaç soyma, kağıt ve duvar imalatı	<i>Alternaria alternata</i> , çam proteini, küf kolonizasyonu
Plastik üretimi, boya, elektronik endüstrisi, diğer kimyasallar	İzosiyanat, asit anhidritler, aerosolize veya gaz fazlı organik kimyasallar
Tekstil çalışanları (HP için tam formları içermeyebilir)	Pamuk çırçır tozu, döşemelik kumaş ve naylon kadife (flock), ipek proteini
Metal işleme	<i>Acinetobacter</i> , <i>Ochrobactrum</i> , <i>Mycobacterium immunogenum</i> (Metal işleme sıvıları), kobalt, çinko, zirkonyum
Gübre üretimi	<i>Streptomyces albus</i> , <i>Termofilik actinomycetes</i>
Deterjan üretimi	<i>Bacillus subtilis</i> enzimleri
Tütün ve malt üretimi	<i>Aspergillus spp.</i>
Besin maddesi üretimi	<i>Penicillium verrucosum</i> , <i>Penicillium camemberti</i> , <i>Penicillium roqueforti</i> (peynir), <i>Cryptostroma corticale</i> (çiçek,bitki), <i>Penicillium citreonigrum</i> (yosun), <i>Botrytis cinerea</i> (şarap), <i>Paprika slicers</i> (kırmızı biber), <i>Shiitaki</i> , <i>Bunashimeji</i> , <i>Pleurotus</i> , <i>Pholiota</i> , <i>Shimeji</i> , <i>Agaricus</i> (mantar), karmin enzimi, yer bademi proteini, soya ve malt proteinleri , larmin proteini
Deniz altı çalışanlar	Alginat (yosun) proteini, inci proteini, yumuşakçalar kabuk proteini
Diş protez yapımı	Akrilat bileşikler, çinko, zirkonyum

Olgu 1

Hastaya BAL yapıldı

Makrofaj %50 Lenfosit %42

CD4/CD8 oranı düşük

Hasta transbronşial biyopsi yapılmadı.

- HP için detaylı sorgulamada çalıştığı muhasebe bürosunda yan odada **muhabbet kuşu** olduğu öğrenildi. (Bu iş yerinde son bir yıldır çalışıyor)
- Hasta çalışmadığı Pazar günleri klinik olarak daha rahat.
- Muhabbet kuşunu, durumu ile ilişkilendirmemiş.
- **Israrla maruziyet öyküsü sorulmalı**

HP tanı yaklaşımı

1. Maruziyetin (Antijenin) tanımlanması
 2. HRCT'de tipik HP paterni
 3. BAL' da lenfositoz
 4. Multidisipliner değerlendirme(MDD)
 5. Histopatolojik tanı
- (Gerekirse tekrar MDD)

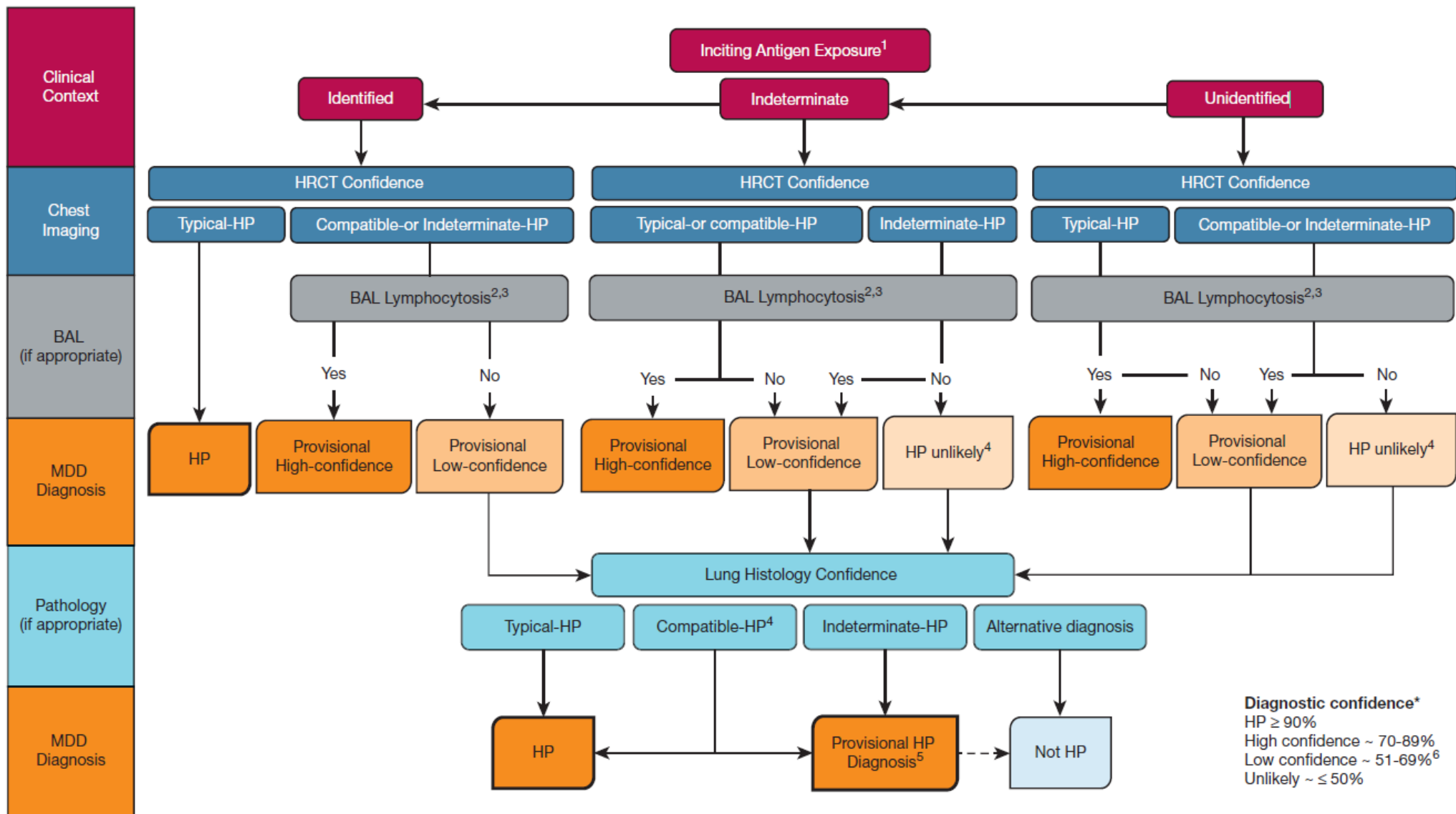
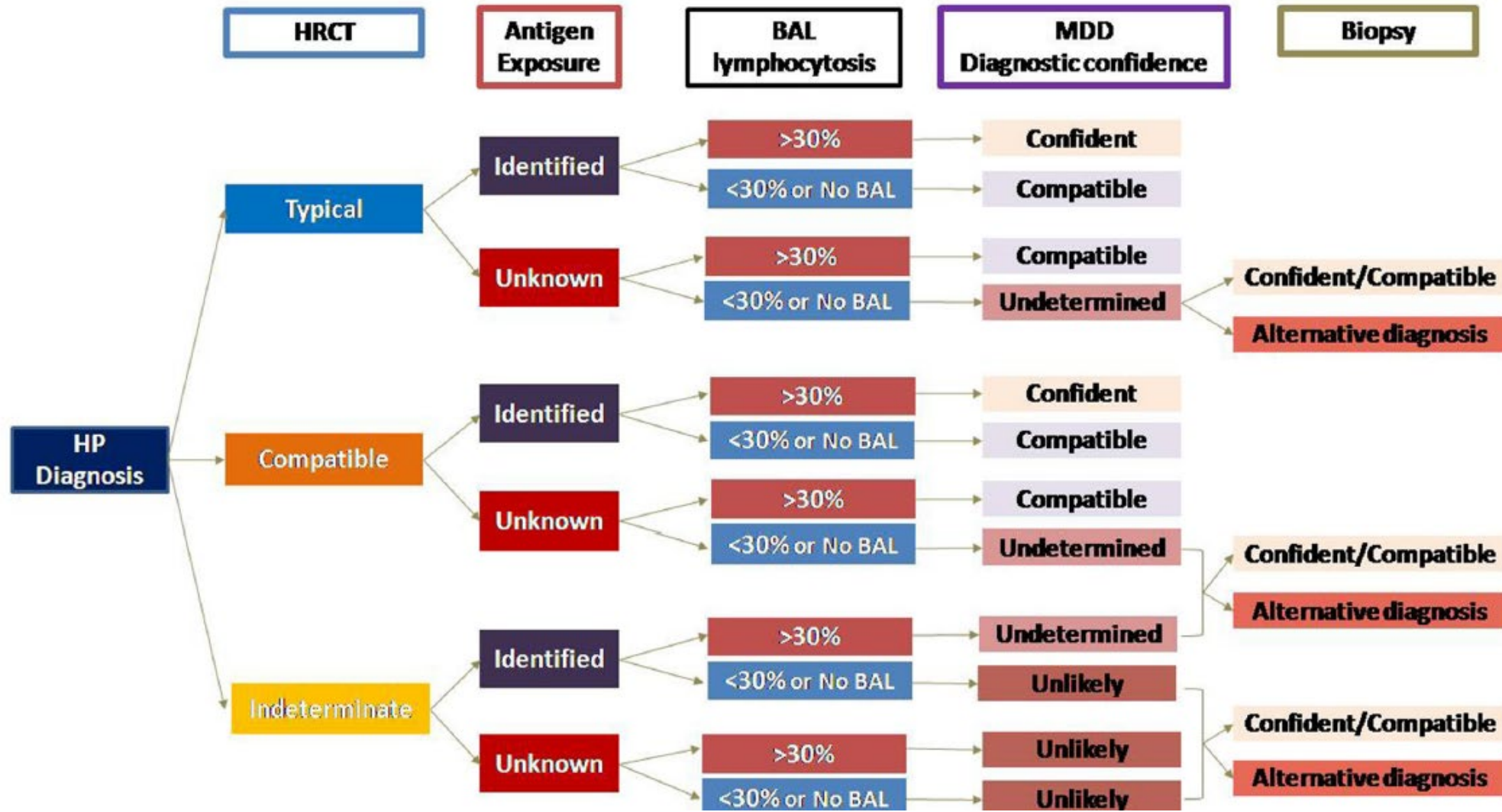


Figure 1 – Algorithm for the diagnosis of fibrotic and nonfibrotic hypersensitivity pneumonitis. *The diagnostic confidences are not intended to



Olgu 1- HP tanı yaklaşımı

1. Maruziyetin tanımlanması--- **antijen tanımlandı**

2. HRCT'de tipik HP paterni ----- **var.** Fibrozis bulgusu yok (Retikülasyon yok.

Traksiyon bronşektazi yok. Bal peteği yok)

3. BAL' da lenfositoz--- **var.**

4. Histopatolojik tanı ---**yok**

Non-fibrotik HP

Olgu 1

- Hastanın antijen maruziyeti sonlandırıldı. (Muhabbet kuşu işyerinden gönderildi)
- Nefes darlığı belirgin olduğu ve DLCO düşük olduğu için kortizon (prednizolon) 0.5 mg/kg başlandı, azaltılarak 1,5 ay sonunda kesildi.
- İki ay sonra çekilen YÇBT de akciğerin normal olduğu görüldü.
- SFT ve DLCO normal sınırlara döndü.

Olgu 2 (Fibrotik HP)

Anamnez

57 yaşında kadın

Sigara: Hiç sigara içmemiş

Meslek: Emekli öğretmen

Özgeçmiş: Hipertansiyon, lomber bölgeye platin takılmış

Aile öyküsü: Özellik yok

Kullandığı ilaçlar: ACE inh ve diüretik

Olgu 2 (Fibrotik HP)

• Şikayetler

- 10 aydır progresif dispne (mMRC :2)
- Egzersiz intoleransı
- İki yıldır kuru öksürük var. Balgam çıkartmıyor.
Ağızda kuruma var.
- Kilo kaybı var(6 kg / 6 ay)

• Öykü

Hasta bu şikayetlerle defalarca doktora gitmiş.

Başta astım tanısı almış.

Daha sonra romatizma akciğeri tutmuş olabilir denmiş . Ancak net bir tanı söylenmemiş.

HRCT de büzülme-sertleşme olduğu ve ilerleme olduğu söylenmiş. En sondaki "UIP şüpheli" olarak raporlanmış

Fizik muayene

Ateş: yok SpO₂: %94(oda havasında)

Parmaklarda çomaklaşma eğilimi var. Deri bulgusu yok. Eklemlerde hareketle ağrı olmuyor.

Solunum sistemi: Solunum sesleri azalmış. Bilateral bazallerde inspratuvar ince raller

Laboratuvar

WBC:6480 Eozinofil:%2 (normal) CRP: 29

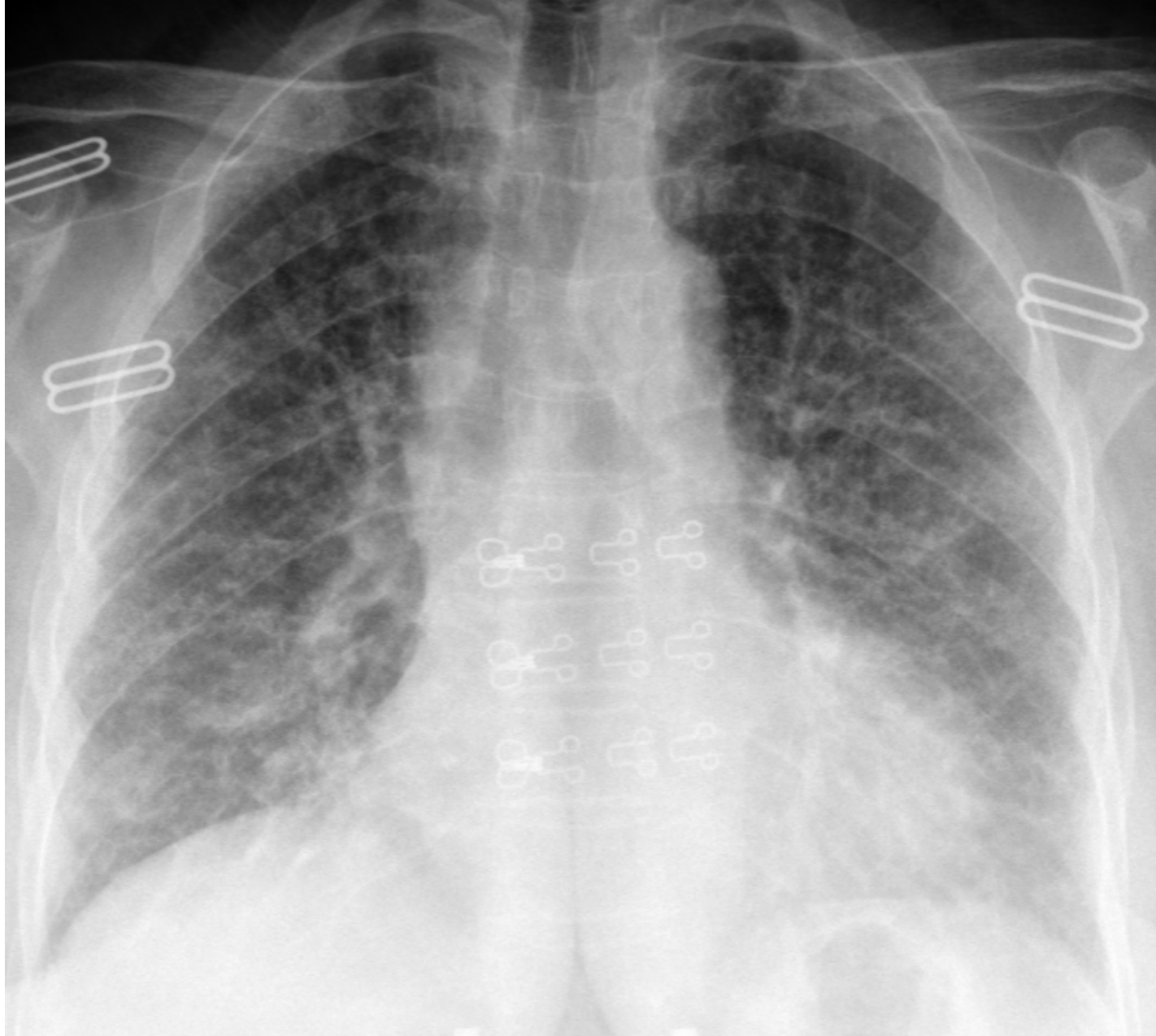
ANA: Negatif RF: Negatif CCP: Negatif

Solunum fonksiyon testi

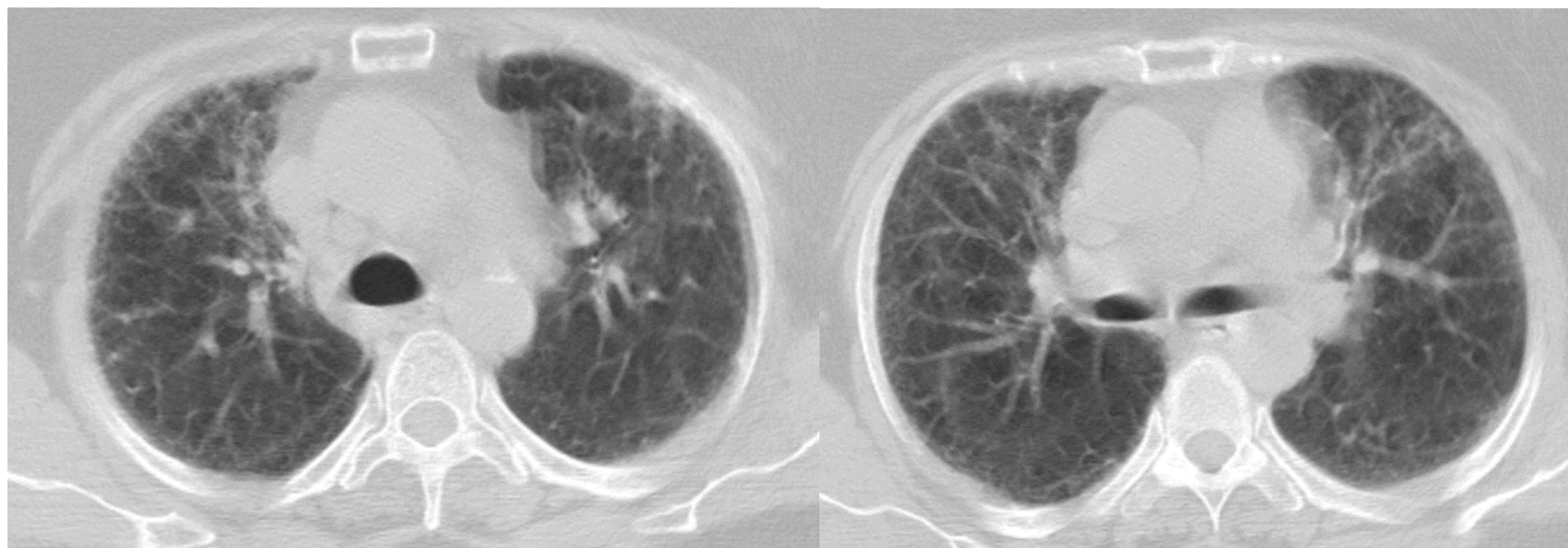
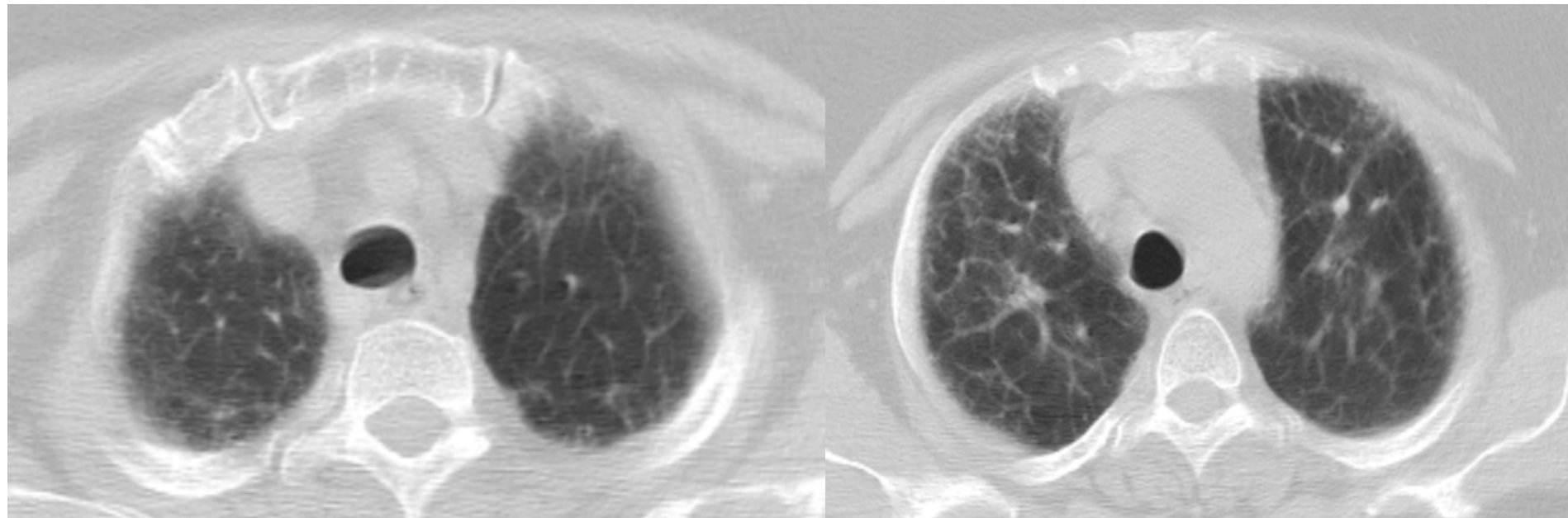
03.01.2023: FVC: 1,66 lt (%70) FEV1/FVC: %88 (Restriktif patern)

DLCO:3,89mmol/(min*kPa) (%57)

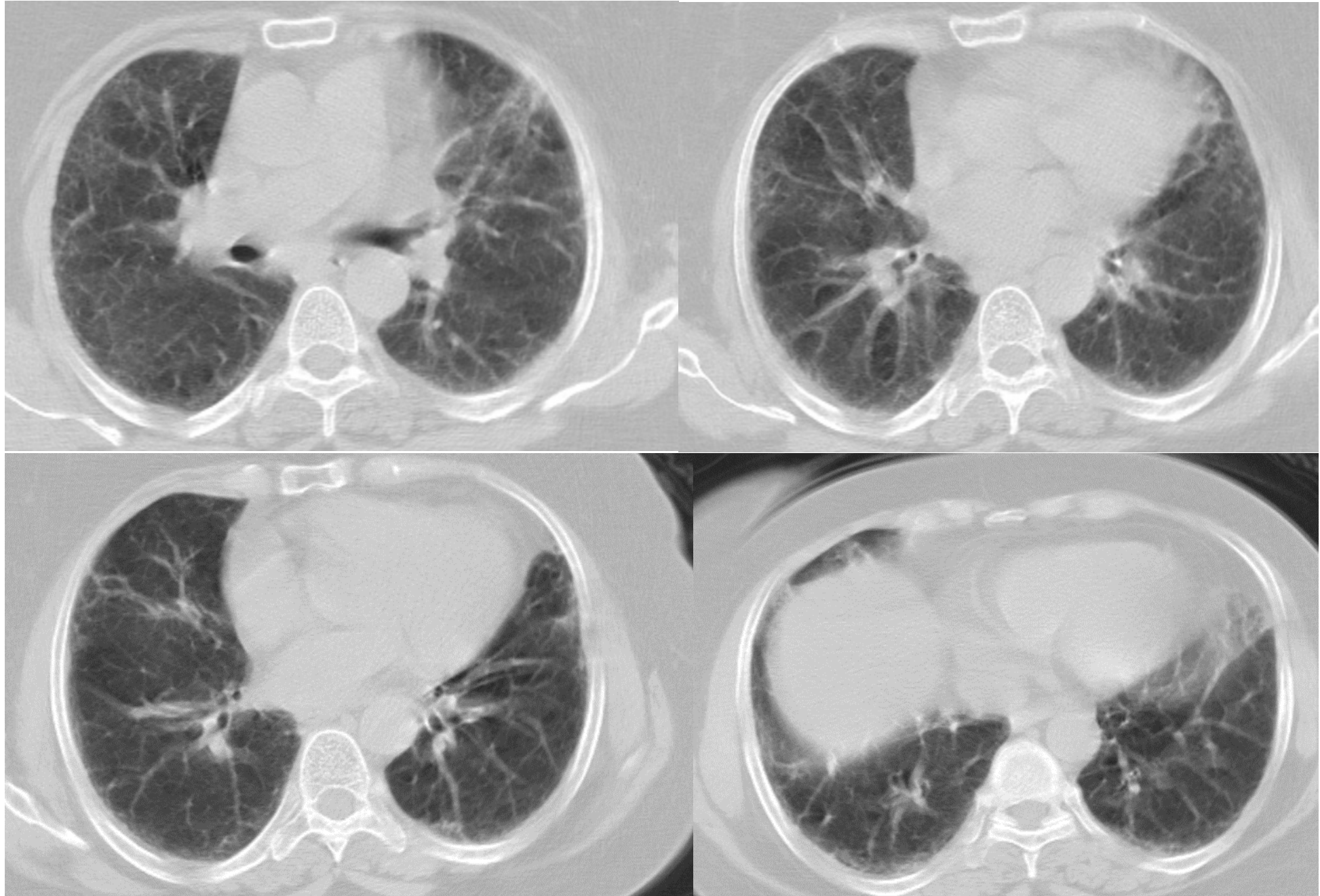
01.01.2023



12.02.2023



12.02.2023



Olgu 2 (Fibrotik HP)

- Pulmoner Fibrozis için detaylı sorgulama

- Hastalık öyküsü

COVID geçirmemiş.

- Mesleki Maruziyet

Küf, tahıl, tekstil, kimyasal solvent maruziyeti yok (Çiftçilik, silo, kümes teması.. yok)

- İlaç öyküsü

Amiodaron, bleomisin, metotreksat,, siklofosamid .. vb. yok

- Kollejen doku hastalığı

Eklem ağrıları, sabah tutukluğu, göz kuruluğu, yutma güçlüğü ..yok

- Ev ve Çevresel Maruziyetler

Evde nem problemi yok. Duvarlarda küf öyküsü yok

- Hobi:

Hafta sonu ahşap işçiliği (vernik, toz maruziyeti) yok

Kuş besleme öyküsü yok

- İlk değerlendirmede **“maruziyet öyküsü negatif”** olarak kaydediliyor

Olgu 2

- Hasta Romatolojiye konsülte edildi
- **Fizik muayene:** Normal bulgular
- **Laboratuvar:**

RF: Negatif

CCP: Negatif

ANA IFA: Negatif

Anti SSA: Negatif

Anti SSB: Negatif

JO1: Negatif

Antisentromer: Negatif

DS DNA: Negatif

SCL 70: Negatif

ANCA: Negatif

ACE: 31

- Hasta Göğüs Hastalıkları tarafından tekrar değerlendirildi.
- Sigara öyküsü yok
- Romatoloji konsültasyonunda bağ doku hastalığı saptanmadı
- Radyolojik Bulgular (HRCT): Üst ve orta zon ağırlıklı retikülasyon ve buzlu cam paterni var. Alt zonlar nisbeten korunmuş
- **Fibrotik HP??**

Tablo 3. Fibrotik HP'de YÇBT bulguları

YÇBT paterni	Tipik	Uyumlu	Belirsiz	
Tanım	Fibrozis + ≥ 1 küçük hava yolu anormalliği	Varyant fibrozis bulgularına eşlik eden hava yolu anormalliği	Tipik veya uyumlu kategori dışında bulgular	
Radyolojik bulgular	Parankimal bulgular	OİP paterni veya yaygın buzlu cam üzerine eklenmiş belli belirsiz fibrozis	- OİP paterni - Olası OİP paterni - Belirsiz OİP paterni - Fibrotik NSİP paterni	
	Küçük hava yolu bulguları	- Sentrilobüler nodüller - Üç dansite ve/veya hava hapsi	- Sentrilobüler nodüller - Üç dansite ve/veya hava hapsi	- Organize pnömoni benzeri - Tamamen belirsiz patern
	Dağılım	- Rastgele - Orta zon baskın - Alt zonlar görece korunmuş	Aksiyel: Peribronkovasküler baskın, subplevral baskın Kraniokaudal: Üst zon baskın	

YÇBT, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi; HP, hipersensitivite pnömonisi; OİP, olağan interstisyel pnömoni.

TABLE 2 Typical pathological, radiological and clinical features of major interstitial pneumonia patterns

	Clinical features	Radiological features	Pathological features
Interstitial patterns			
UIP	<p>Presentation: chronic onset with high likelihood of progression and potential for rapid worsening and acute exacerbation</p> <p>Risk factors: more frequent in older males with a smoking history, particularly for IPF</p>	Subpleural and usually lower lung predominance. Fibrotic changes including reticulation, peripheral traction bronchiectasis, and honeycombing	Dense fibrosis, typically including fibroblast foci, with a predilection for subpleural and paraseptal parenchyma; architectural distortion in the form of honeycomb change juxtaposed with relatively unaffected lung parenchyma
NSIP	<p>Presentation: chronic onset, but with variable risk of progression. Potential for rapid worsening, especially with concurrent organising pneumonia</p> <p>Risk factors: more common in younger females, often with a background of CTD</p>	Lower-lobe predominance, commonly with subpleural sparing. Ground-glass opacities, fine reticulation, and traction bronchiectasis, without honeycombing	<p>Cellular NSIP: cellular interstitial infiltrate of lymphocytes causing thickening of alveolar walls with no fibrosis or granulomas</p> <p>Fibrotic NSIP: diffuse thickening of alveolar walls by fibrosis with traction bronchiolectasis; no bronchiolocentricity, honeycombing, or granulomas</p>
BIP	<p>Presentation</p> <p>Non-fibrotic BIP: acute/subacute onset frequently with respiratory and systemic symptoms</p> <p>Fibrotic BIP: chronic onset but with variable risk of progression. Potential for rapid worsening, especially with ongoing exposure</p> <p>Risk factors</p> <p>No clear age or sex predilection. Positive exposure history for HP-associated antigens</p>	<p>Non-fibrotic BIP: centrilobular ground-glass nodules, mosaic attenuation, and/or lobular air trapping</p> <p><u>Fibrotic BIP: peribronchovascular ground-glass, traction bronchiectasis, mosaic attenuation, lobular air trapping, and three-density sign. Features can overlap with non-fibrotic BIP</u></p>	<p>Non-fibrotic BIP: bronchiolocentric chronic inflammation ± non-necrotising granulomatous inflammation</p> <p>Fibrotic BIP: bronchiolocentric fibrosis often with peribronchiolar metaplasia ± bronchiolocentric inflammation</p>
DAD	<p>Presentation: acute worsening with high likelihood of residual fibrosis and potential for ongoing progression</p> <p>Risk factors: vary with underlying aetiology (e.g. sepsis, aspiration, pneumonia, CTD-ILD)</p>	Patchy or diffuse ground-glass opacity that may progress to fibrosis over time with significant traction bronchiectasis, architectural distortion and honeycombing	<p>Exudative phase: alveolar septa are thickened by interstitial oedema, pneumocyte hyperplasia and surface hyaline membranes</p> <p>Organising phase: evolution into predominant interstitial involvement by loose organising connective tissue and exuberant proliferation of pneumocytes, often with some atypia</p> <p>Fibrotic phase: DAD can progress to interstitial fibrosis with varying features</p>

Olgu 2

- Hastaya BAL yapıldı
- Makrofaj:%54 Lenfosit:%27
- CD4/CD8 oranı düşük
- Hasta maruziyet açısından tekrar detaylı sorgulandı.
- Eve **yeni alınan halıdan** 3 ay sonra şikayetlerinin başladığı öğrenildi.
- Tatil için evden 15 gün ayrıldığında şikayetlerinin biraz azaldığını söyledi.
- Hastaya halıyı evden uzaklaştırması ve evin kuru-temiz tutulması önerildi.

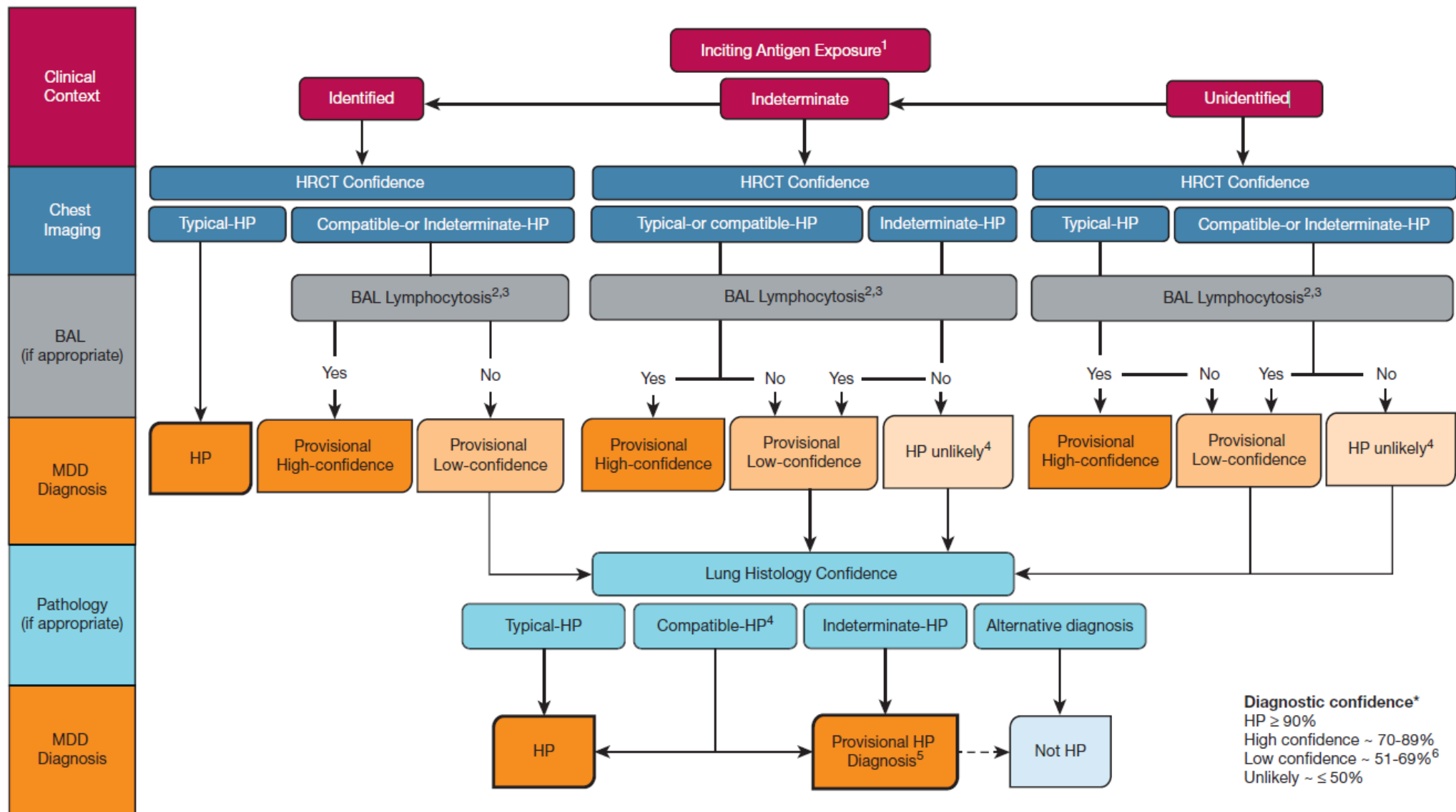


Figure 1 – Algorithm for the diagnosis of fibrotic and nonfibrotic hypersensitivity pneumonitis. *The diagnostic confidences are not intended to

Olgu 2- HP tanı yaklaşımı

1. Maruziyetin tanımlanması--- **antijen tanımlandı**
2. HRCT'de HP paterni ----- **var.** (Üst ve orta zon ağırlıklı retikülasyon ve buzlu cam paterni var. Alt zonlar nisbeten korunmuş)
3. BAL' da lenfositoz--- **var.**
4. Histopatolojik tanı ---**yok**

Yüksek olasılıklı fibrotik HP

Histopatolojik tanı

- **Transbronşiyal biyopsi (TBB)**

Tanı oranı : ~ %50

Küçük parça, yetersiz tanı

- **Transbronşiyal kriyobiopsi**

Tanı oranı: ~ %91

TBB'den daha büyük parça

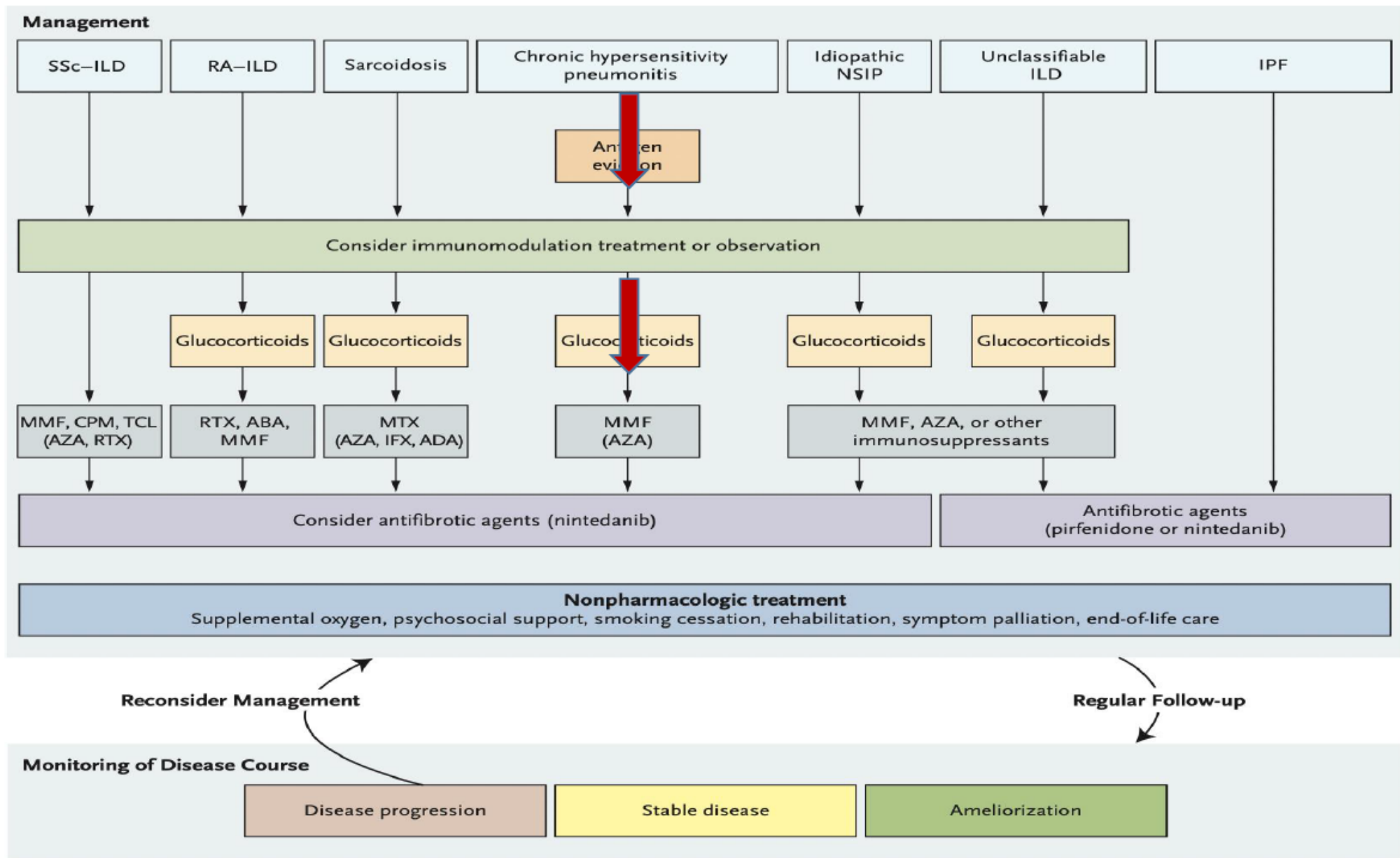
Operasyonel mortalite cerrahi biyopsiden düşük

Kanama riski daha yüksek

- **Açık akciğer biyopsisi**

Tanı oranı: ~ %96

Tanısız kalan hastalarda yapılmalı



- **Fibrotik HP de kortizonun etkisi**

Fibrotik HP'de rolü kısıtlı

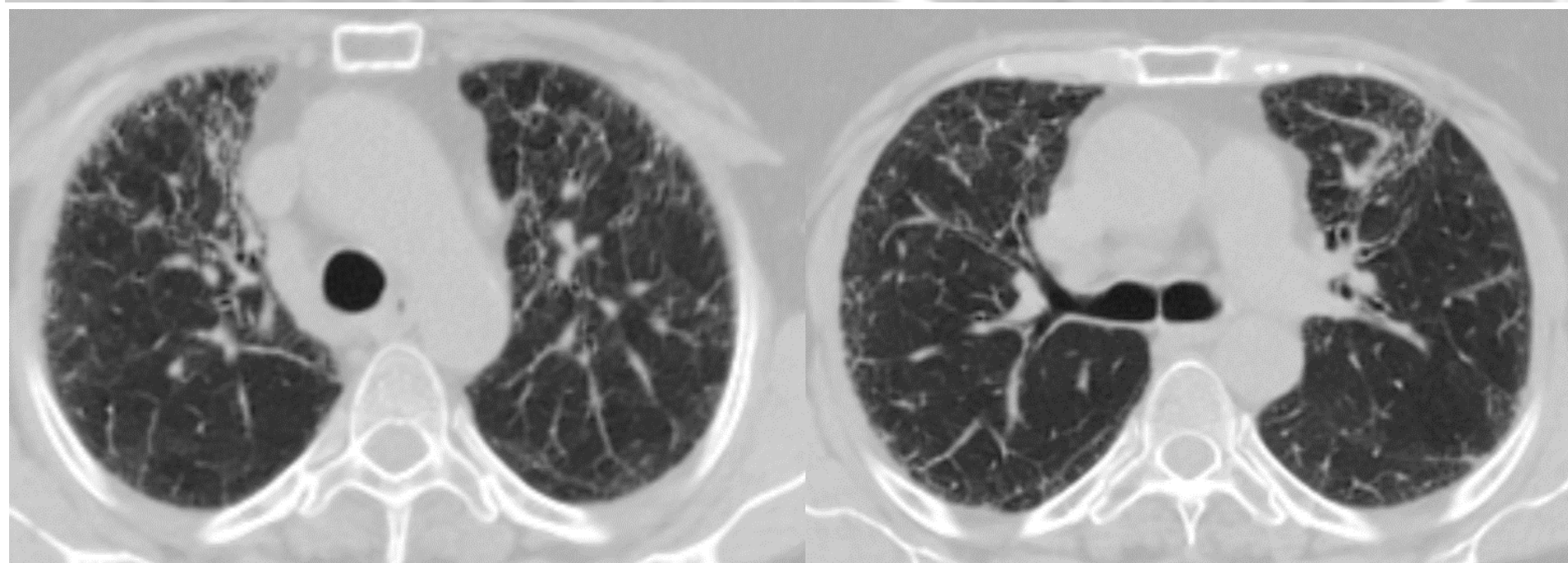
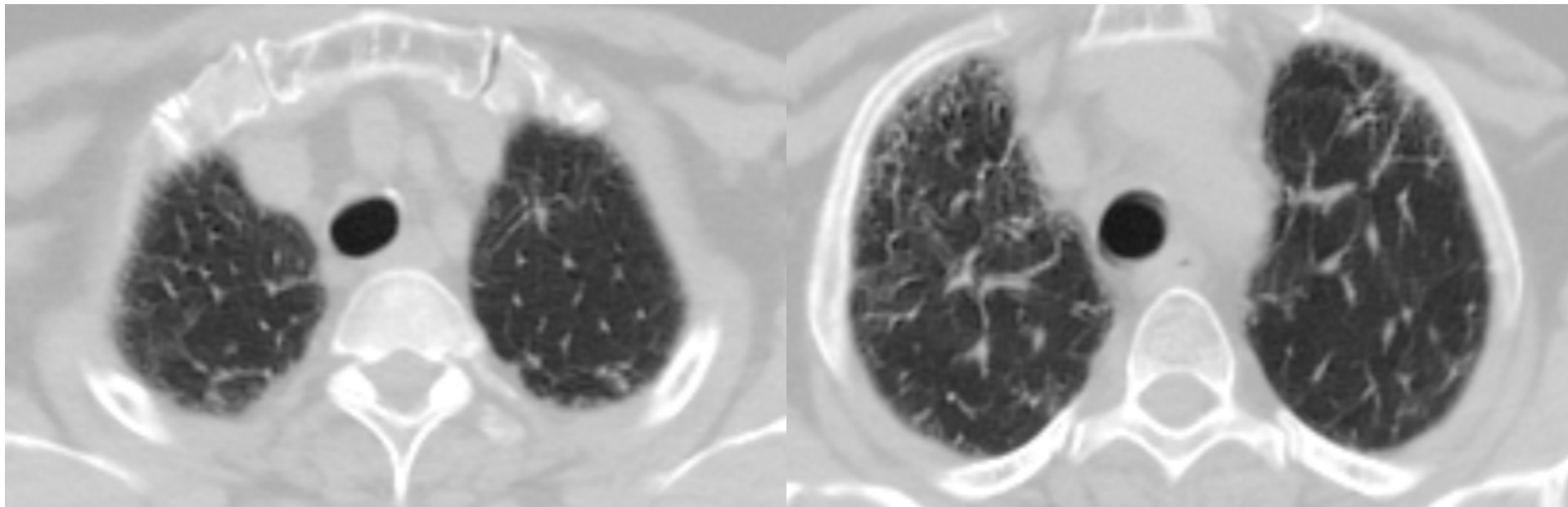
BAL lenfositoz (>20%) olduğunda FVC'de iyileşme

Radyolojik fibrozisi düzeltmede faydası yok

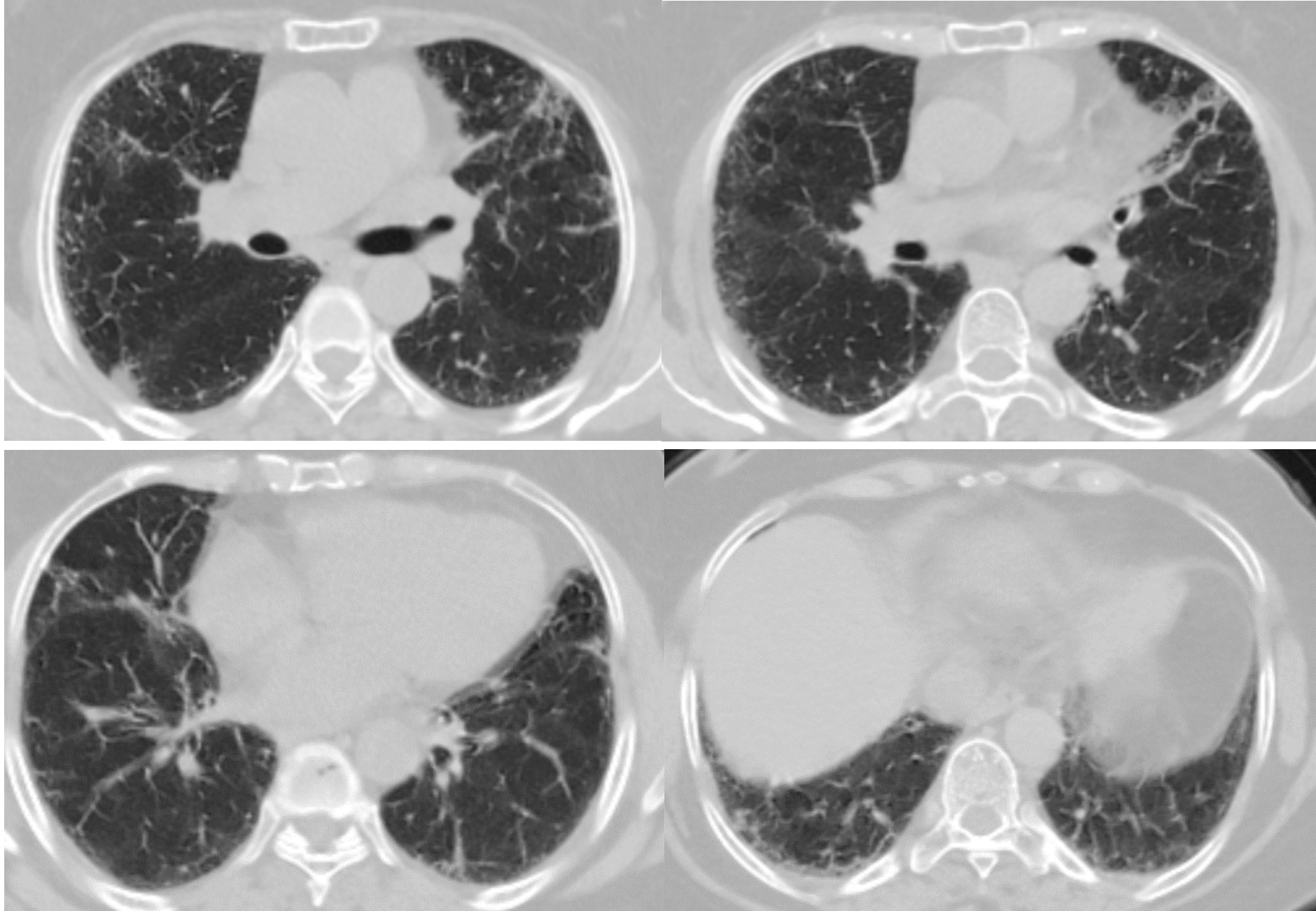
Buzlu cam görünümü aktif enflamasyonu düşündürür ve kortizon faydalı olabilir.

Hastaya 32mg/ gün prednol başlandı

02.07.2023



02.07.2023



Olgu 2

- Hasta prednol ü 8 ay boyunca azaltarak, tarif üzere kullanmış
- Yüzde şişme, saçlarda dökülme ve mide şikayetleri nedeniyle 2 aydır bırakmış.
- Eklemlerinde hareketle ağrı tarifliyor.
- 07.07.2023: FVC: 1,62lt (%68) FEV1/FVC: %88
DLCO:3,77mmol/(min*kPa) (%55)

- Hasta romatoloji ile tekrar deęerlendirildi.

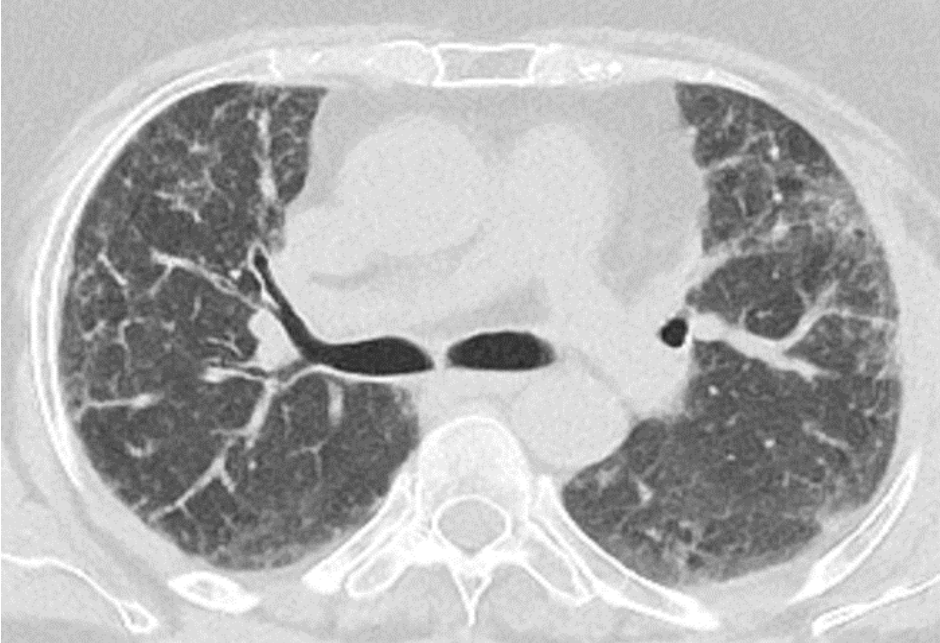
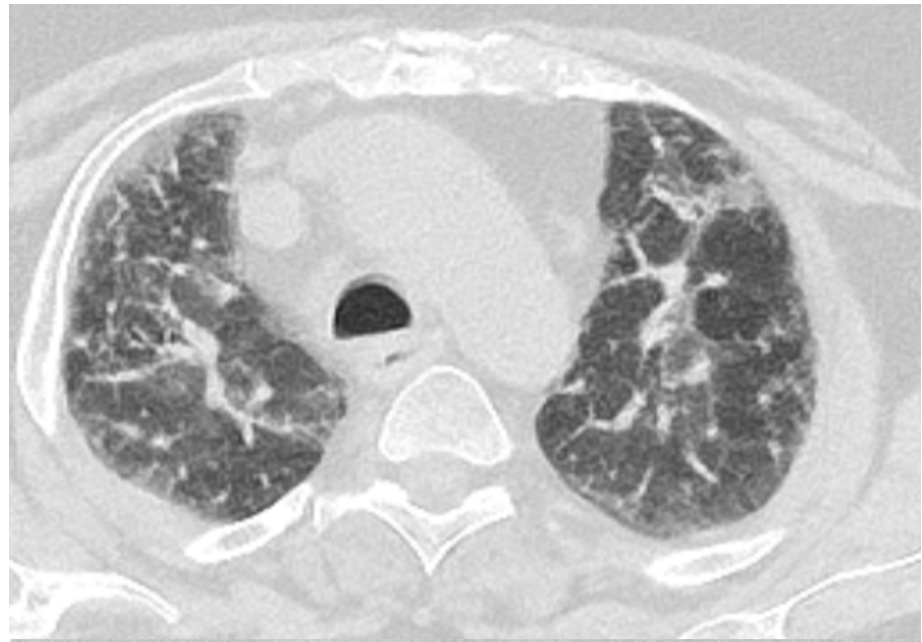
ANA İFA: pozitif.

Dięer markerler negatif.

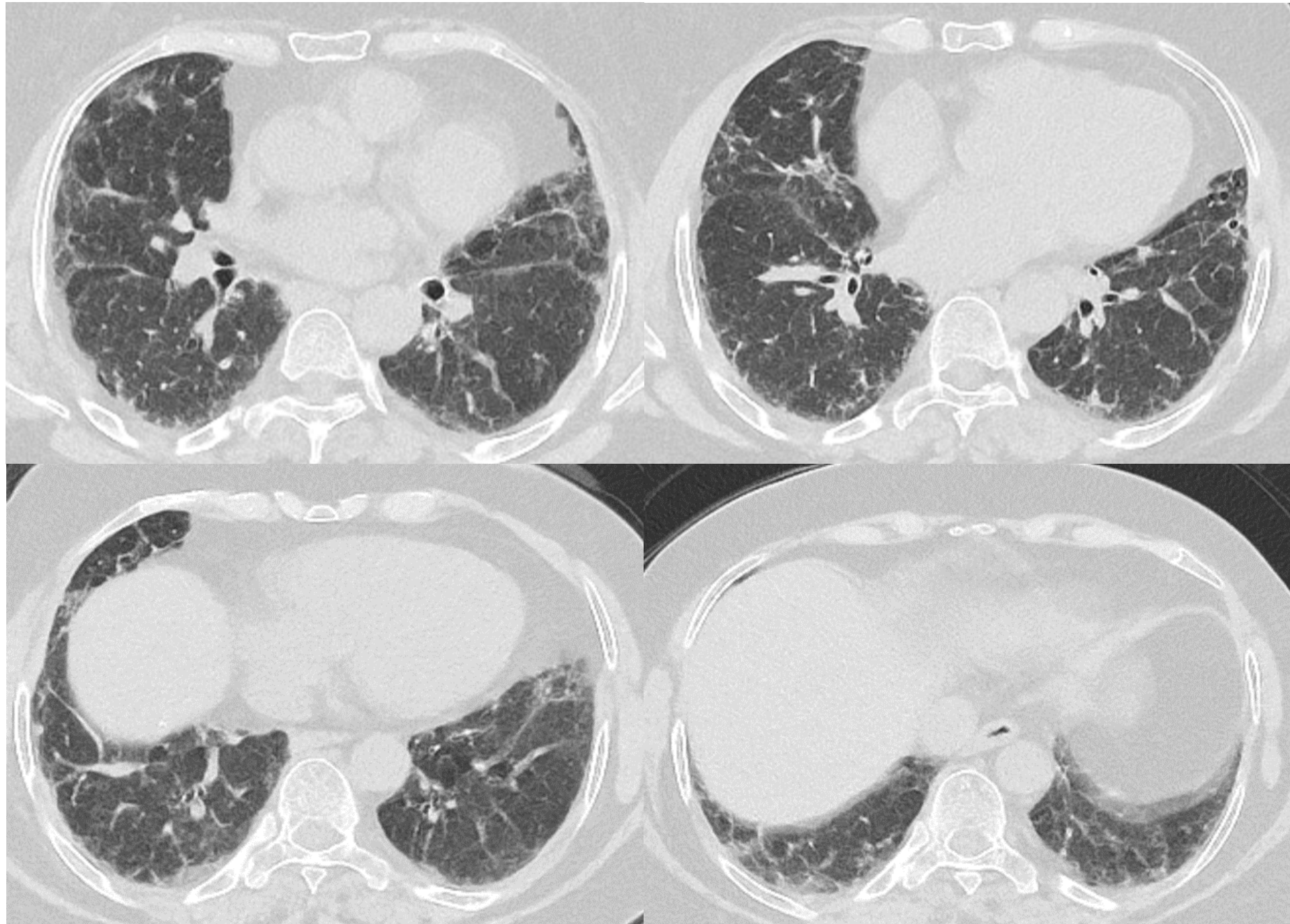
Tükrük bezi biyopsisi: Normal bulgular

- Hasta konseyde **Multidisipliner Deęerlendirme (MDD)** ile Azatiopirin ve prednol başlanması ve kısa sürede doz düşölmesi kararı alındı.(Steroid sparing (kaçınma) etki)
- Yani DMARD (Hastalık Modifiye Edici Antiromatizmal İlaçlar) lara geçildi.

22.02.2024 (Eksprium filmi)



22.02.2024 (Eksprium filmi)



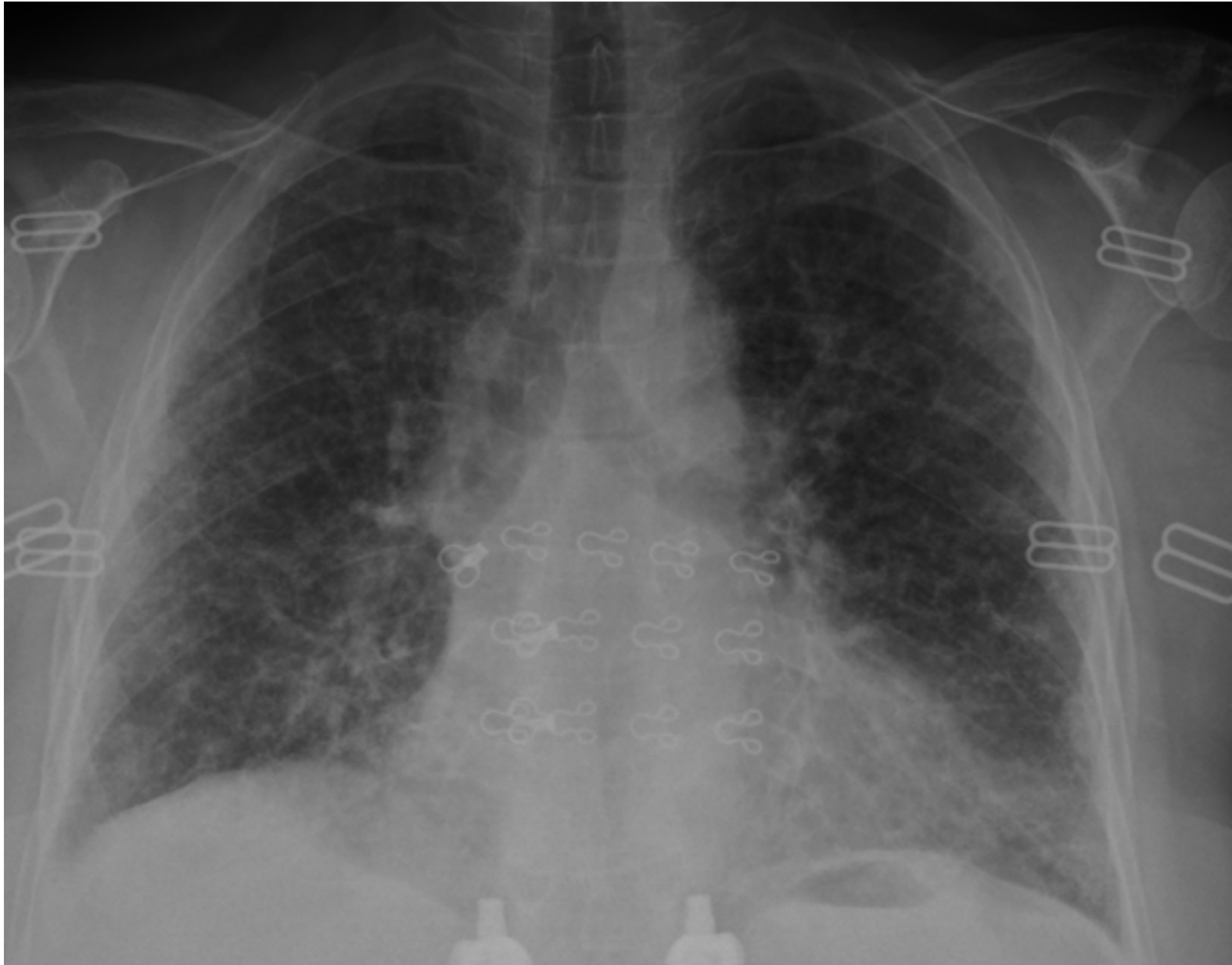
Olgu 2

- Hasta Azatiopirin (İmuran 50 mg 3x1) ve prednol (8 mg/gün) 6 aydır kullanıyor
- Nefes darlığı daha önceki gelişine göre belirgin artmış. MMRC:3
- Çomak parmak belirgin. StO2:90 (oda havasında)
- Dinlemekle bazallerde yaygın velcro ralle var

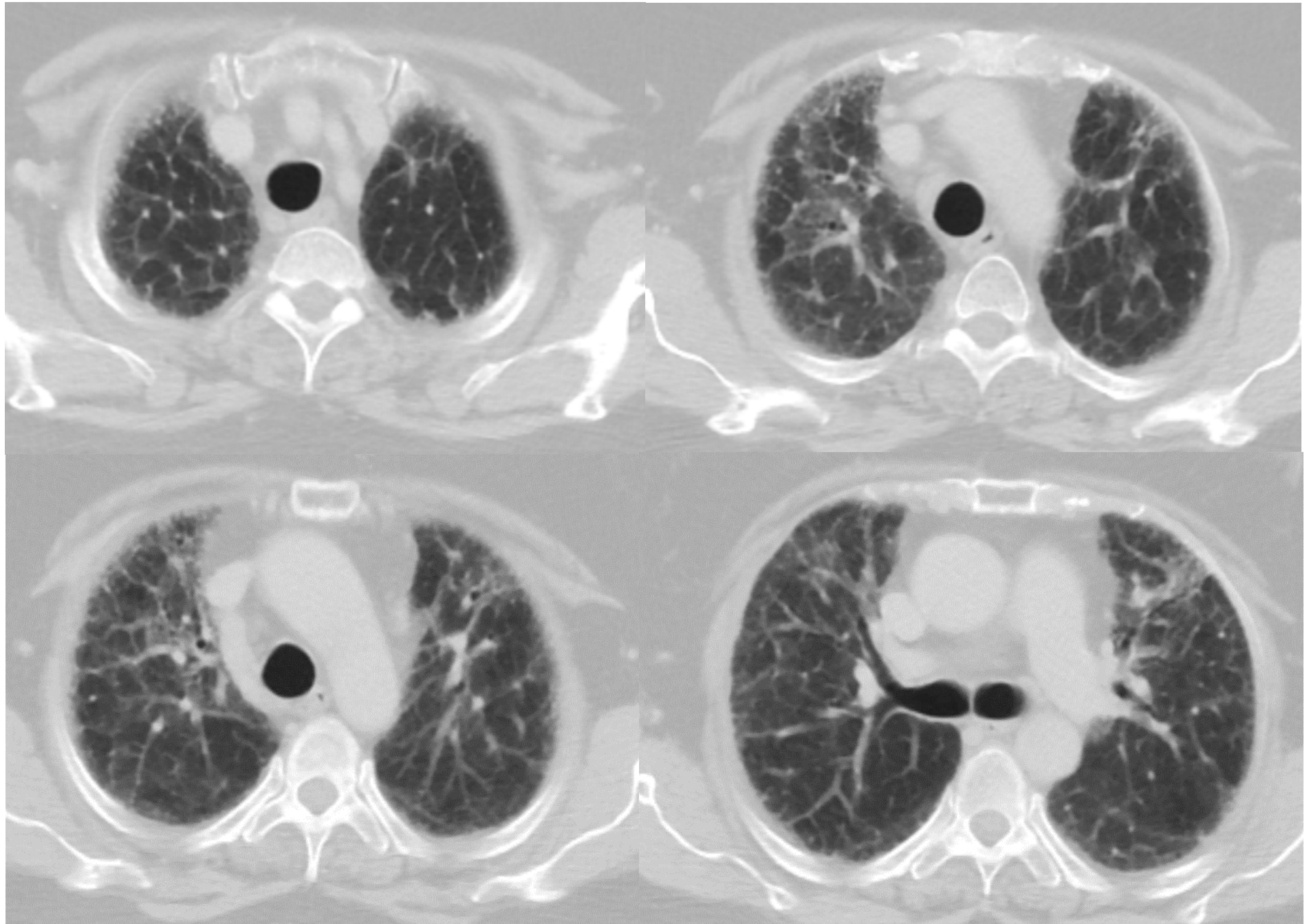
- 07.07.2023: FVC: 1,62lt (%68) FEV1/FVC: %88 DLCO:3,77mmol/(min*kPa) (%55)
- 12.03.2024: FVC: 1,41lt (%59) FEV1/FVC: %85 DLCO:3,16 mmol/(min*kPa) (%47)
- Hastaya MDD ile Azatioprin kesilerek **mikofenolat mofetil (MMF)** e geçildi.
Prednol 24 mg a çıkılarak 1,5 ayda tekrar 8 mg a inmesi planlandı.
- Ayrıca nefes darlığında artış, YÇBT de retiküler paternde artış ve FVC de düşme olması üzerine “**Progressif Pulmoner Fibrozis**” tanısı ile hastaya **Nintedanib** (Ofev 150 mg 2x1) başlandı

- Hasta mikofenolat mofetil (MMF) (Celcept 2x1) ve prednol (4 mg/gün) 6 aydır kullanıyor. Ofev 150 mg isal yaptığı için 100mg a düşülmüş, 5 aydır 100 mg 2x1 kullanıyor
- Nefes darlığı devam ediyor. Eforda çok artar MMRC:3
- Çomak parmak belirgin. StO2:90 (oda havasında)
- Dinlemekle bazallerde yaygın. Velkro raller var

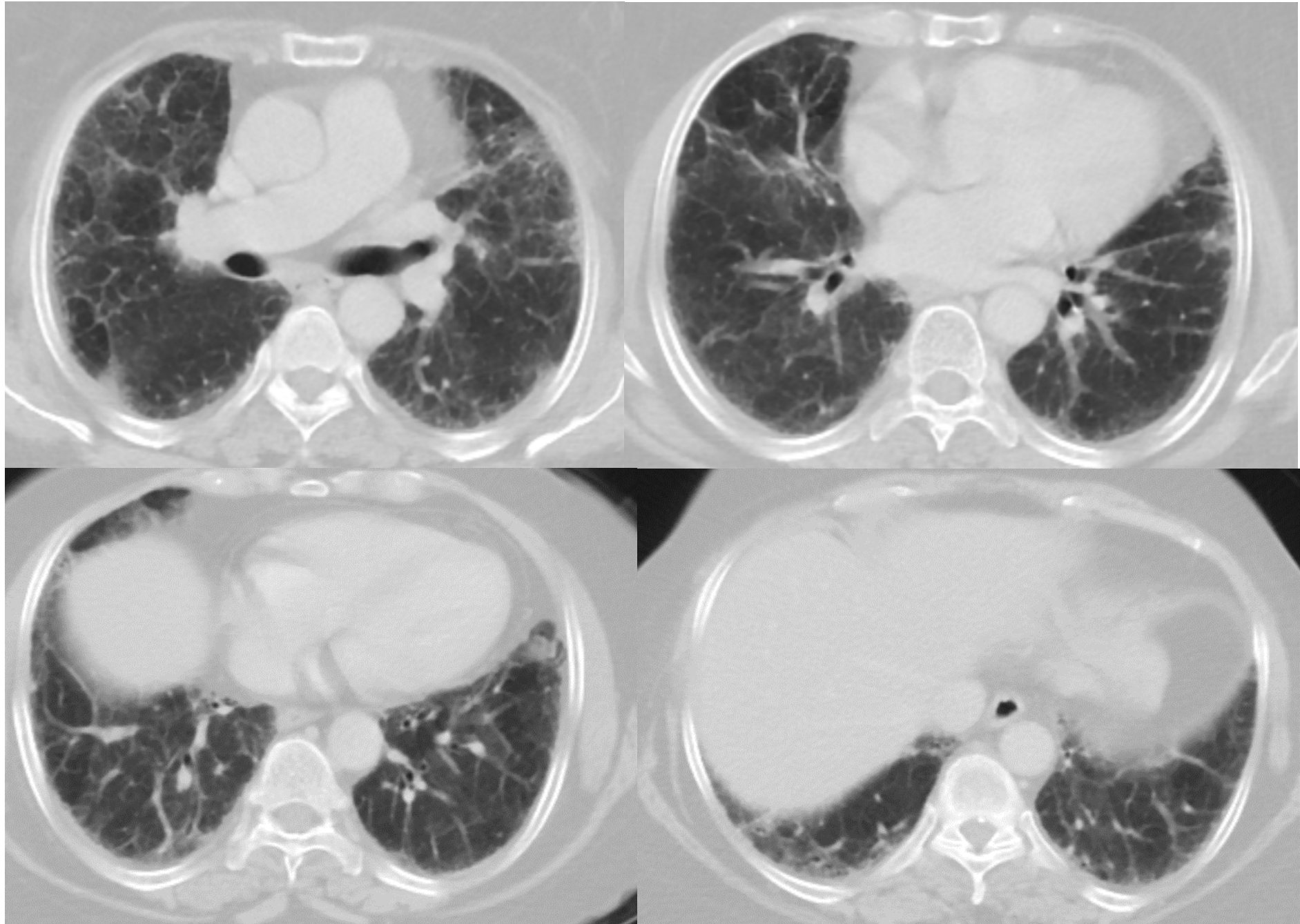
02.02.2025



01.02.2025



01.02.2025



06.06.2025



- Nefes darlığı devam ediyor. Eforda çok artar MMRC:3
- Hasta Celcept (MMF), Prednol 4 mg ve Nintedanib 100 mg kullanıyor
- StO₂:88 (oda havasında) Dinlemekle bazalarda yaygın Velcro raller var
- 12.02.2025: FVC: 1,19lt (%52) FEV₁/FVC: %82 DLCO:2,55 mmol/(min*kPa) (%38)
- Hastalık nisbeten stabil
- USOT başlandı.
- Pulmoner rehabilitasyon için Fizik Tedavi Kliniğine yönlendirildi.

Sonuç

- Maruziyet sorgulaması çok önemli
- Fibrotik ve nonfibrotik ayrımı prognoz için önemli
- Tetikleyici antijenden mutlaka kaçınılmalı
- Gerekli olgularda kortizon dozunu azaltmak için İmmünsüpresif tedavi düşünölmeli
- PPF saptandığında Antifibrotik tedavi değeriendirilmeli

İlginiz ve dikkatiniz için teşekkürler...