



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
Olgu Sunumu

24 Ocak 2017 Salı

Ar. Gör. Dr. Aslı Ece Yakıcı
Prof. Dr. Zeynep Seda Uyan



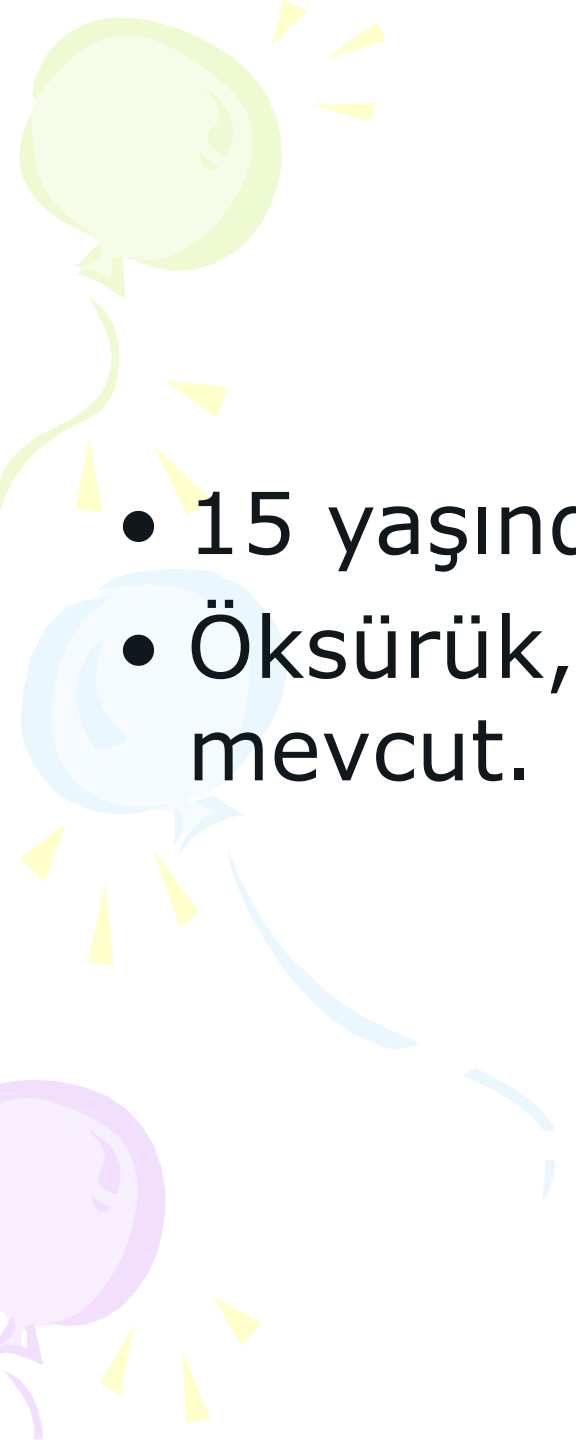


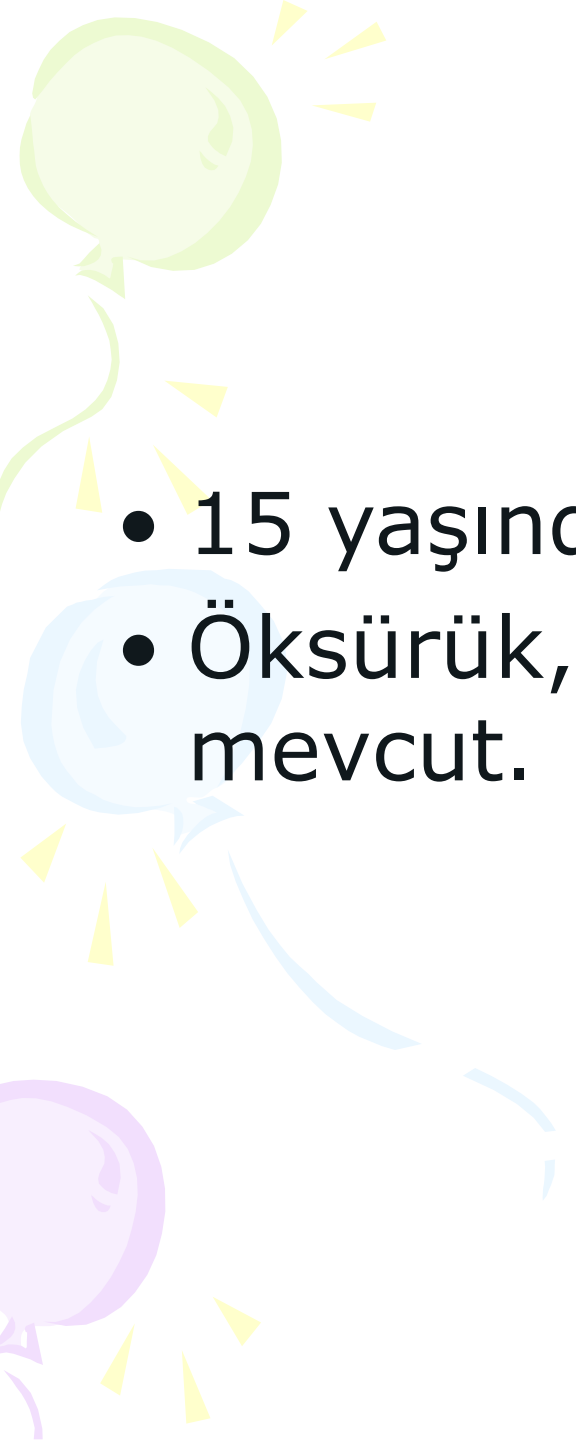
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
Olgu Sunumu

24 Ocak 2017

Ar. Gör. Dr. Aslı Ece Yakıcı
Prof. Dr. Zeynep Seda Uyan

- 
- 15 yaşında erkek hasta
 - Öksürük, nefes darlığı şikayeti mevcut.

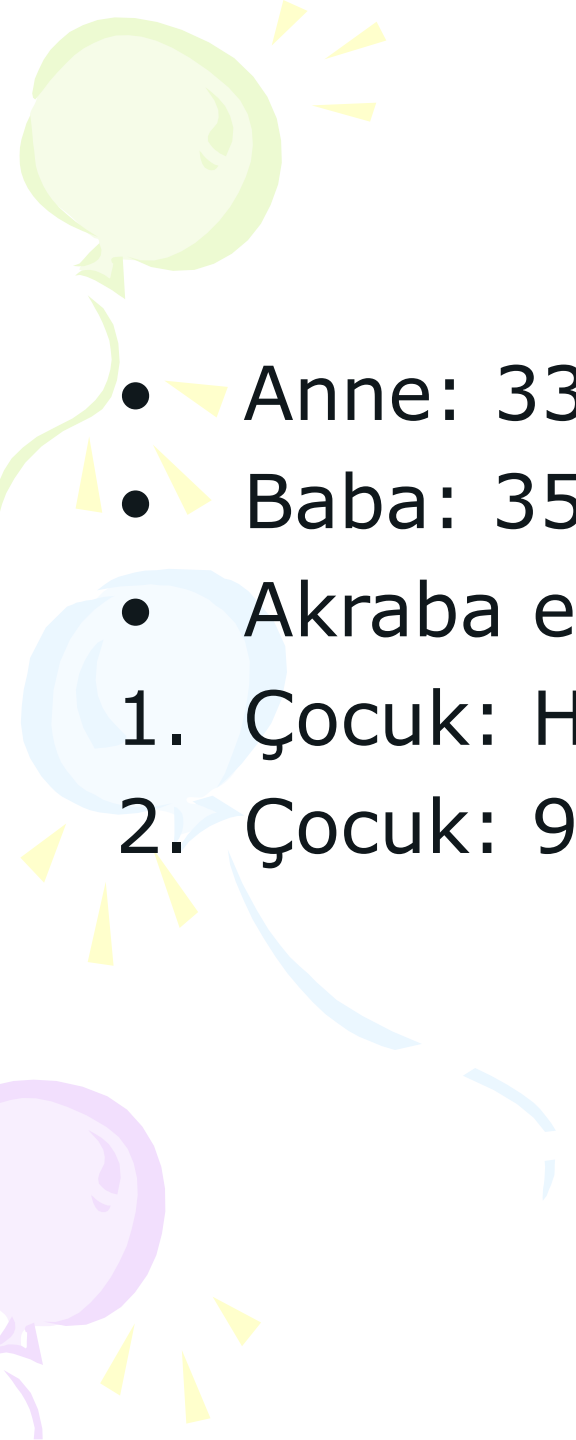
- 
- 15 yaşında erkek hasta
 - Öksürük, nefes darlığı şikayeti mevcut.

Hikaye

- Yaklaşık bir haftadır olan öksürük, eforla olan nefes darlığı ve kilo kaybı şikayeti ile dış merkeze başvuran hasta Çocuk Göğüs Hastalıkları polikliniğine yönlendirilmiş.

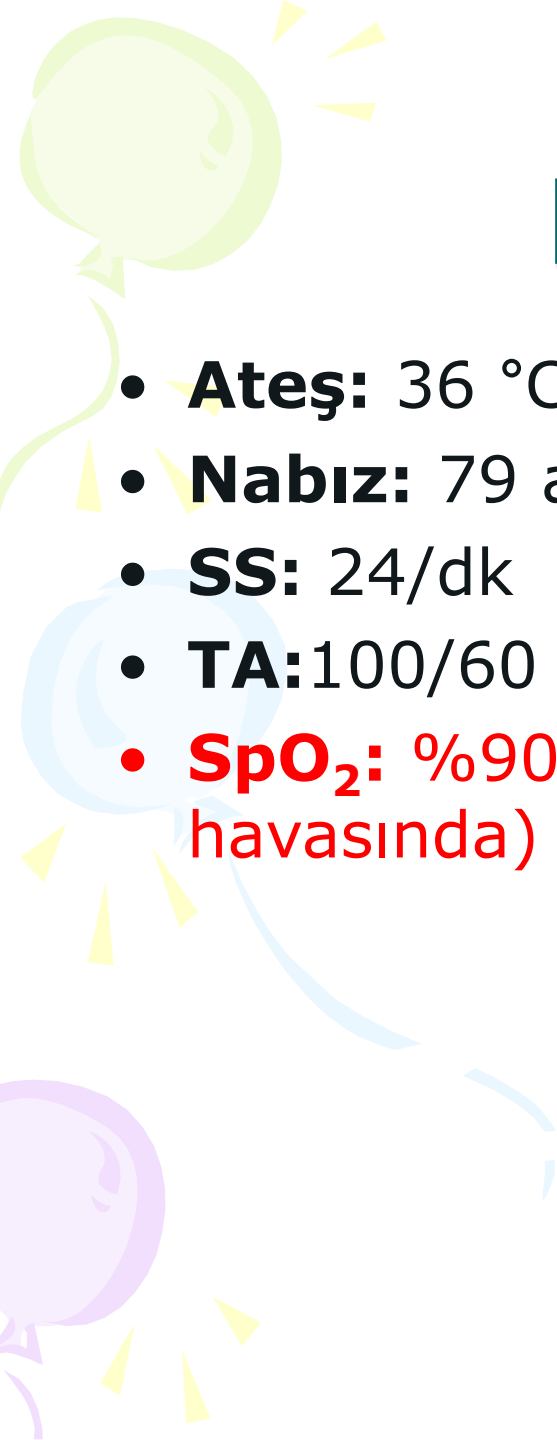
Özgeçmiş

- **Prenatal:** Annenin 1. gebeliği, düzenli doktor ve USG kontrolü varmış. Gebelik boyunca bir sıkıntı yaşamamış.
- **Natal:** NSVY ile miadında 3600 gr olarak doğmuş.
- **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamış. Siyanoz ve sarılık öyküsü yok.
- 1,5 yaşına kadar anne sütü almış.
- Büyüme-gelişmesi yaşitlarına uygun
- Aşıları tam.
- 3 ay önce pankreatit nedeni ile 20 gün kadar Çocuk Cerrahisi servisinde yatış öyküsü.



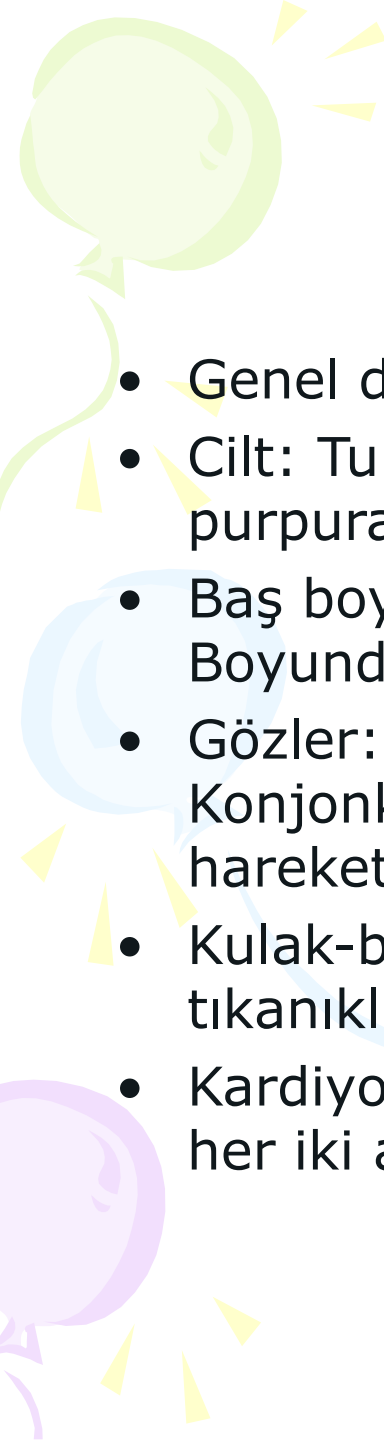
Soygeçmiş

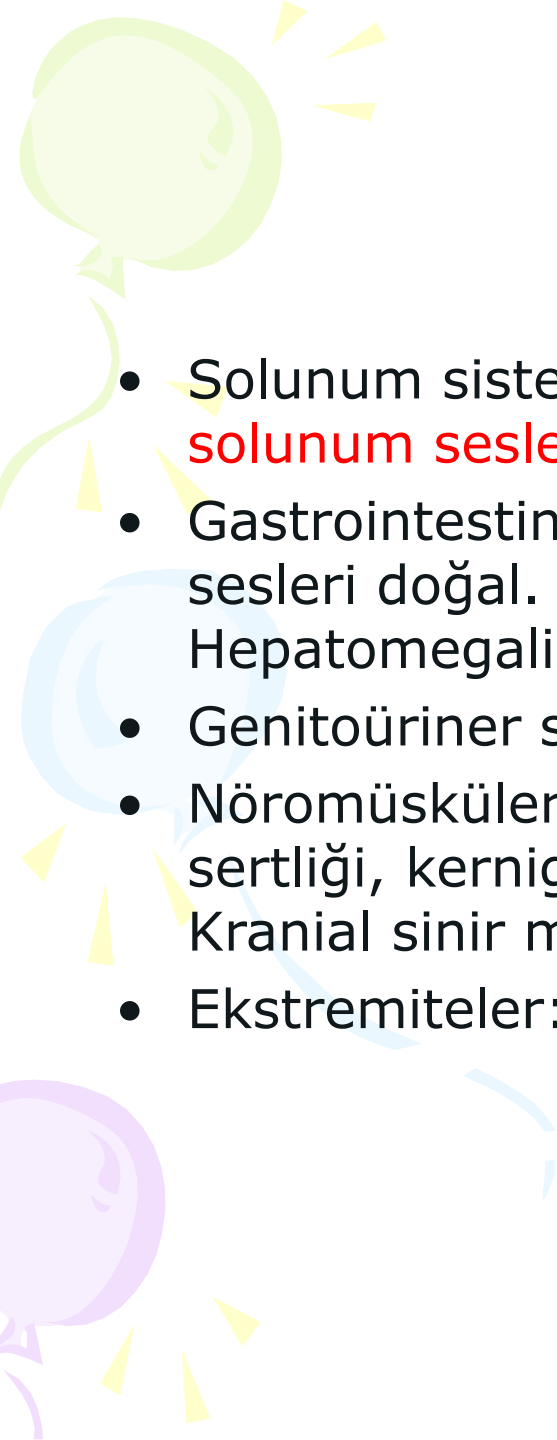
- Anne: 33 yaşında, astım
 - Baba: 35 yaşında, sağ-sağlıklı
 - Akraba evliliği yok.
1. Çocuk: Hastamız
 2. Çocuk: 9 yaşında, kız, S-S



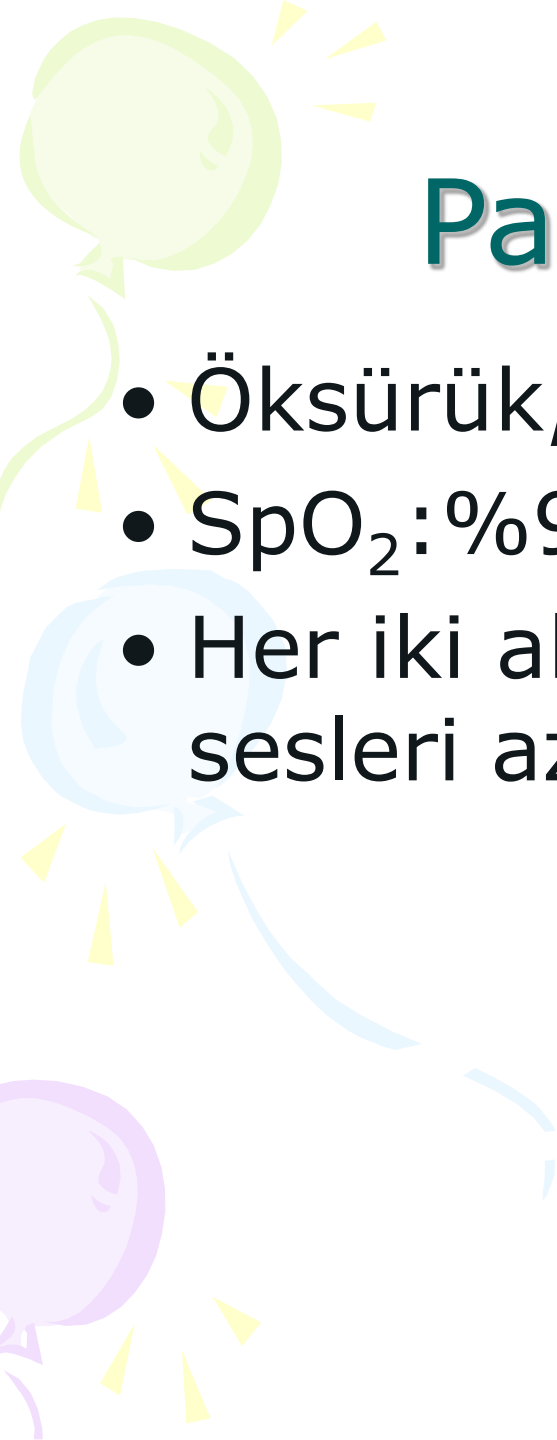
Fizik Muayene

- **Ateş:** 36 °C
- **Nabız:** 79 atım/dk
- **SS:** 24/dk
- **TA:** 100/60 mmHg
- **SpO₂:** %90 (Oda havasında)
- **Boy:** 178 cm (90-97p)
- **Kilo:** 55.5 kg (50-75p)
BCG skarı(+)

- 
- Genel durum: İyi
 - Cilt: Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok.
 - Baş boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok.
 - Gözler: Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Konjonktivalar ve skleralar doğal. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.
 - Kulak-burun- boğaz: Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal
 - Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor.

- 
- Solunum sistemi: Dinlemekle her iki akciğer bazallerde solunum sesleri azalmış.
 - Gastrointestinal sistem: Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.
 - Genitoüriner sistem: Haricen erkek. Anomali yok.
 - Nöromüsküler sistem: Bilinç açık. Koopere, oryante. Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal.
 - Ekstremiteler: Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.



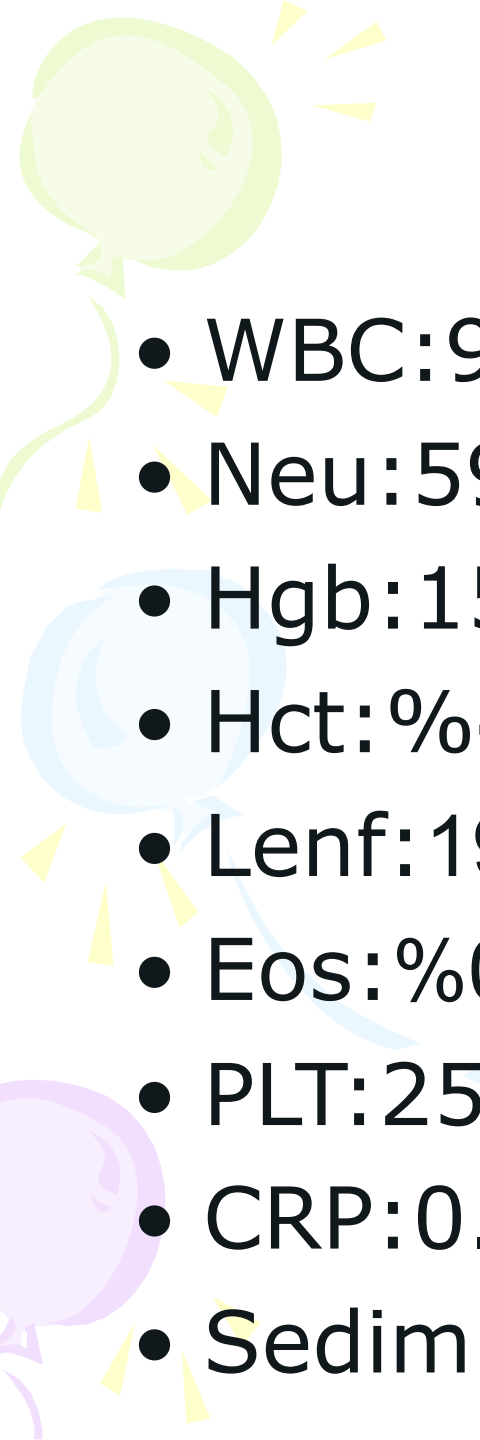


Patolojik Bulgular:

- Öksürük, nefes darlığı, kilo kaybı
- SpO₂:%90 (Oda havasında)
- Her iki akciğer bazallerde solunum sesleri azalmış

Ön tanınız nedir?



- 
- WBC:9300mm³
 - Neu:5980mm³
 - Hgb:15.2g/dl
 - Hct:%46.2
 - Lenf:1920mm³
 - Eos:%0.9
 - PLT:259000mm³
 - CRP:0.74
 - Sedim:13mm/saat

pH:7.36

pO₂:49.4

pCO₂:43.5

HCO₃:22.3

Periferik Yayma

%62 Nötrofil

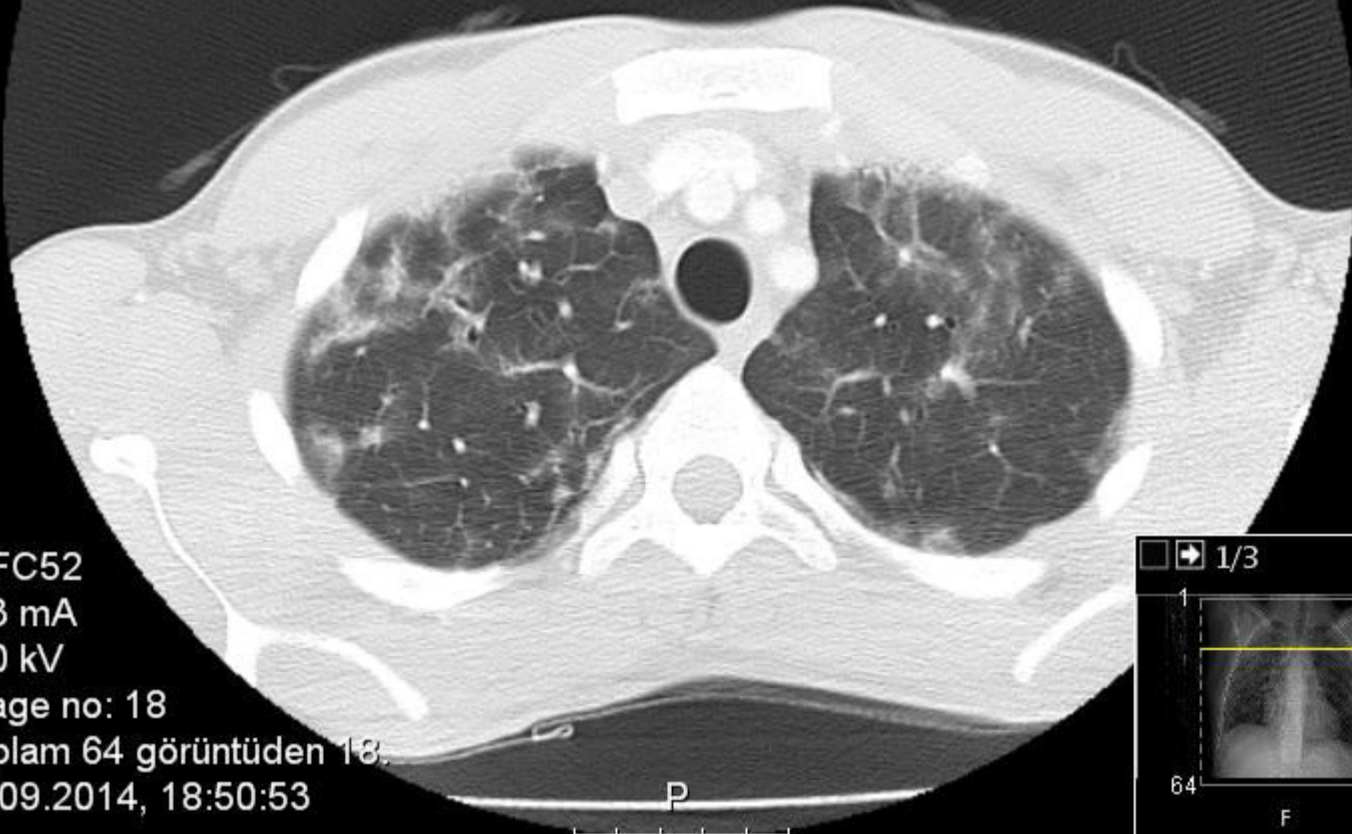
%32 Lenfosit

%2 Eozinofil

%4 Monosit

Contrast: CE
Gantry: 0°
Time: 500 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 85
Pos: FFS

C: -550,0, W: 1600,0
C=-550,0, W=1600,0 1/9



F: FC52
143 mA
120 kV
Image no: 18
Toplam 64 görüntüden 18.
23.09.2014, 18:50:53

4

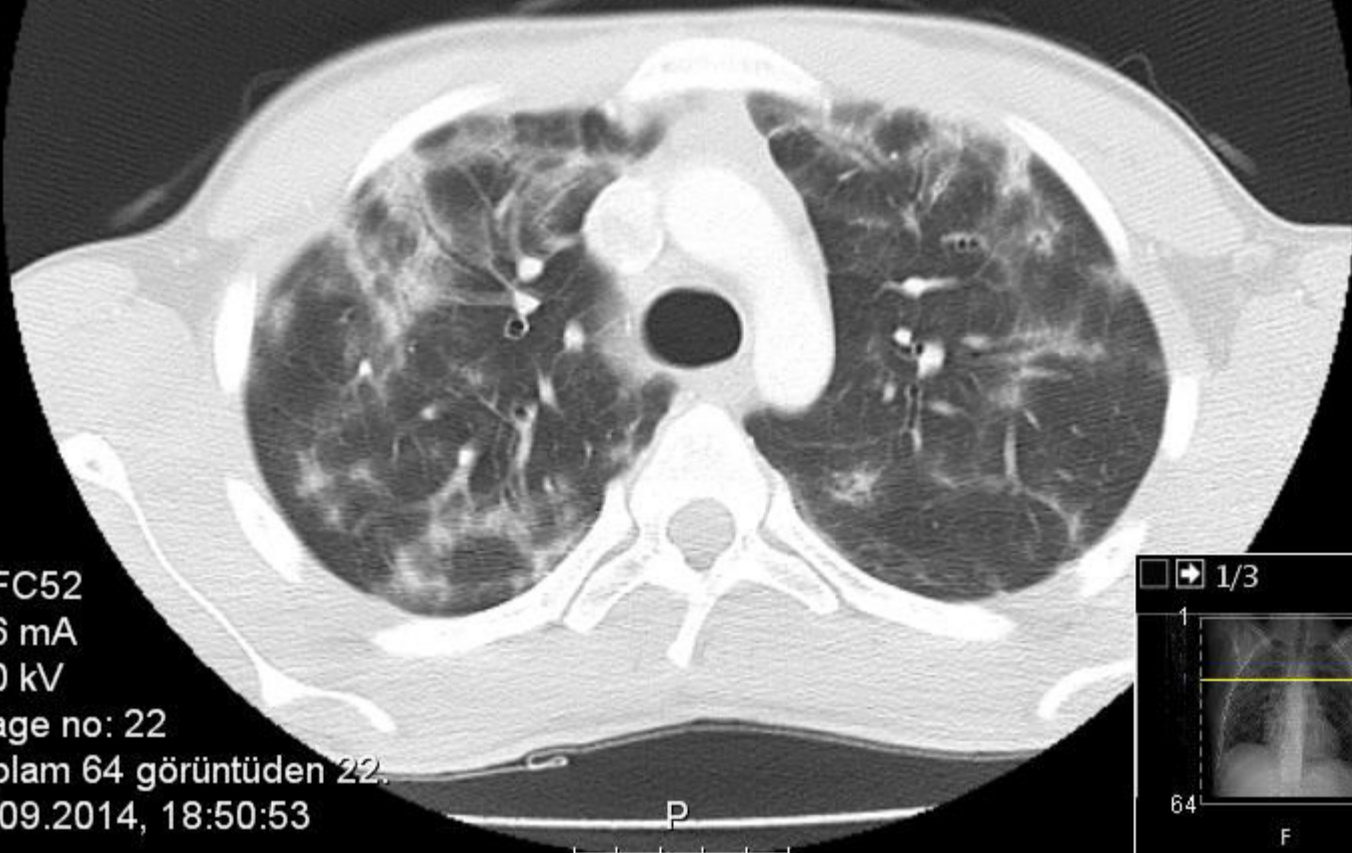
1/3

64

F

Contrast: CE
Gantry: 0°
Time: 500 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 105
Pos: FFS

C: -550,0, W: 1600,0
C=-550,0, W=1600,0 1/9



F: FC52
136 mA
120 kV
Image no: 22
Toplam 64 görüntüden 22.
23.09.2014, 18:50:53

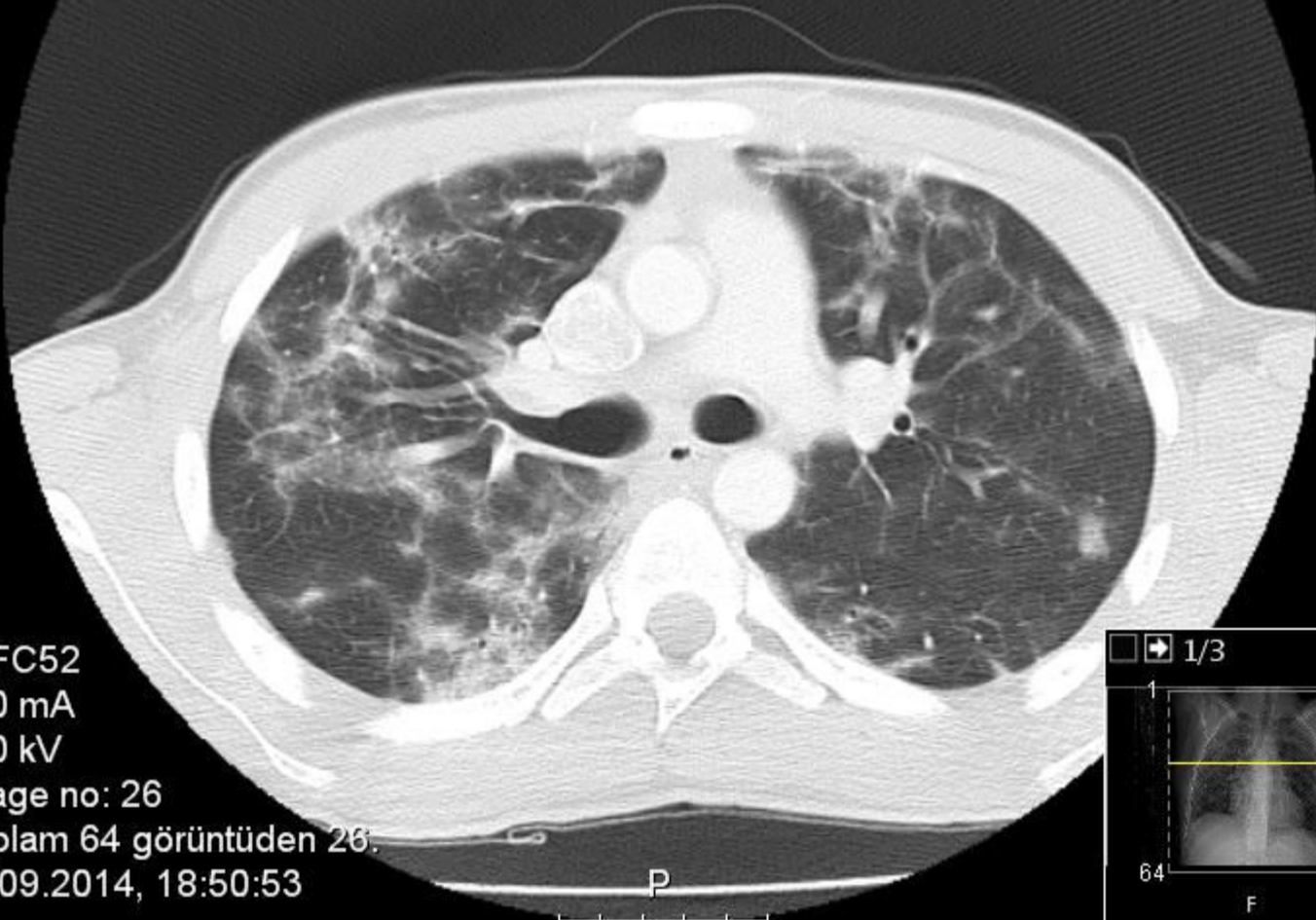
1/3

64

F

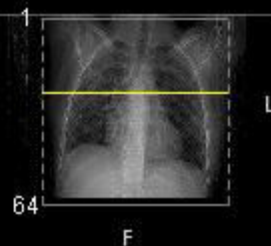
Contrast: CE
Gantry: 0°
Time: 500 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 125
Pos: FFS

C: -550,0, W: 1600,0
C=-550,0, W=1600,0 1/9



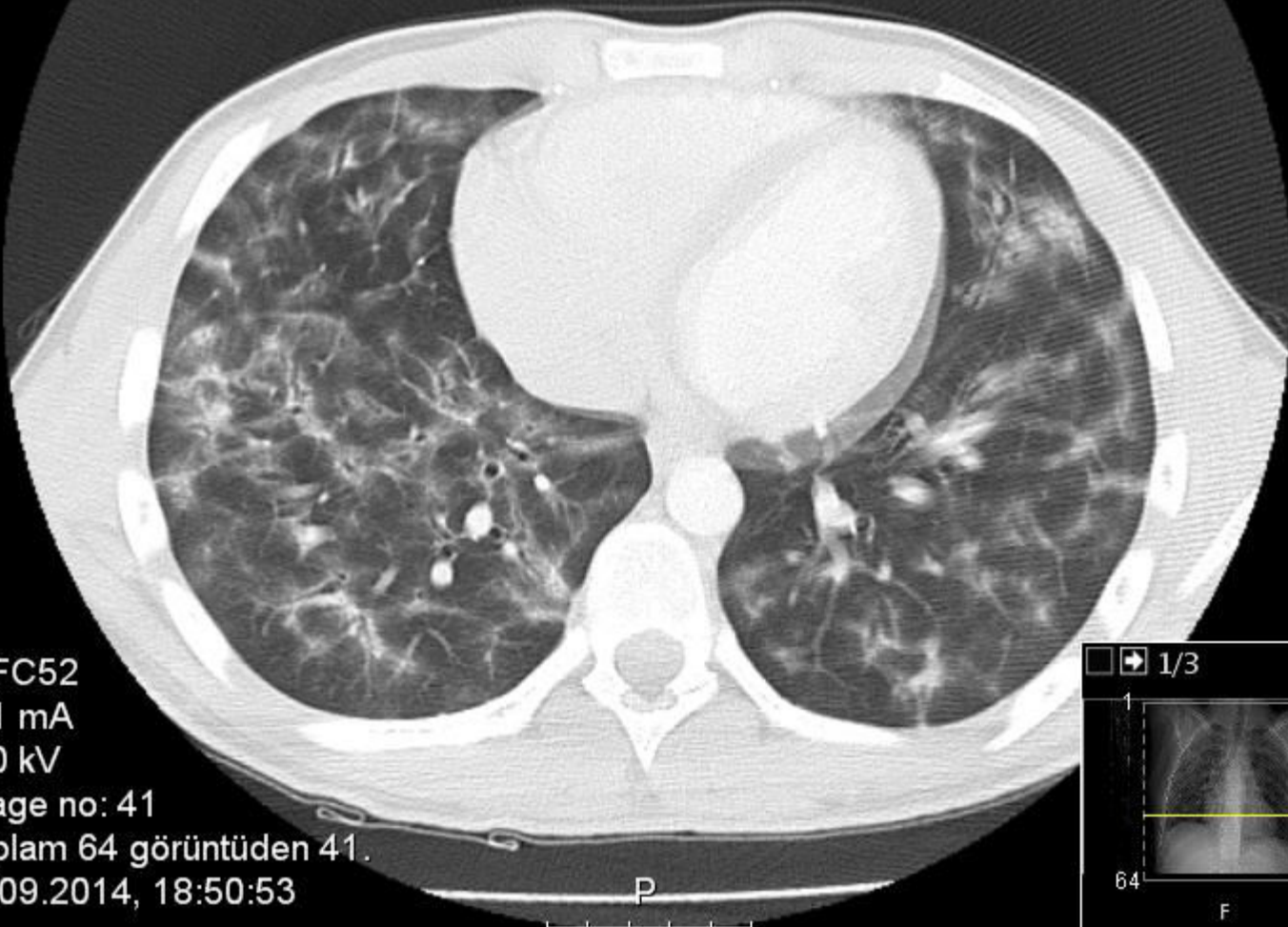
F: FC52
130 mA
120 kV
Image no: 26
Toplam 64 görüntüden 26.
23.09.2014, 18:50:53

1/3



Contrast: CE
Gantry: 0°
Time: 500 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 200
Pos: FFS

C: -550,0, W: 1600,0
C=-550,0, W=1600,0 1/9



F: FC52
131 mA
120 kV
Image no: 41
Toplam 64 görüntüden 41.
23.09.2014, 18:50:53

1/3

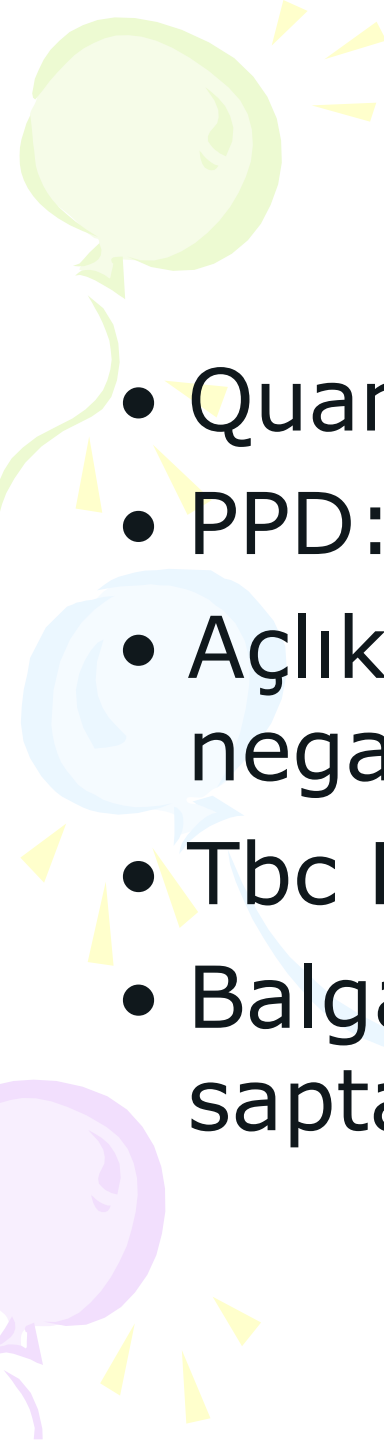


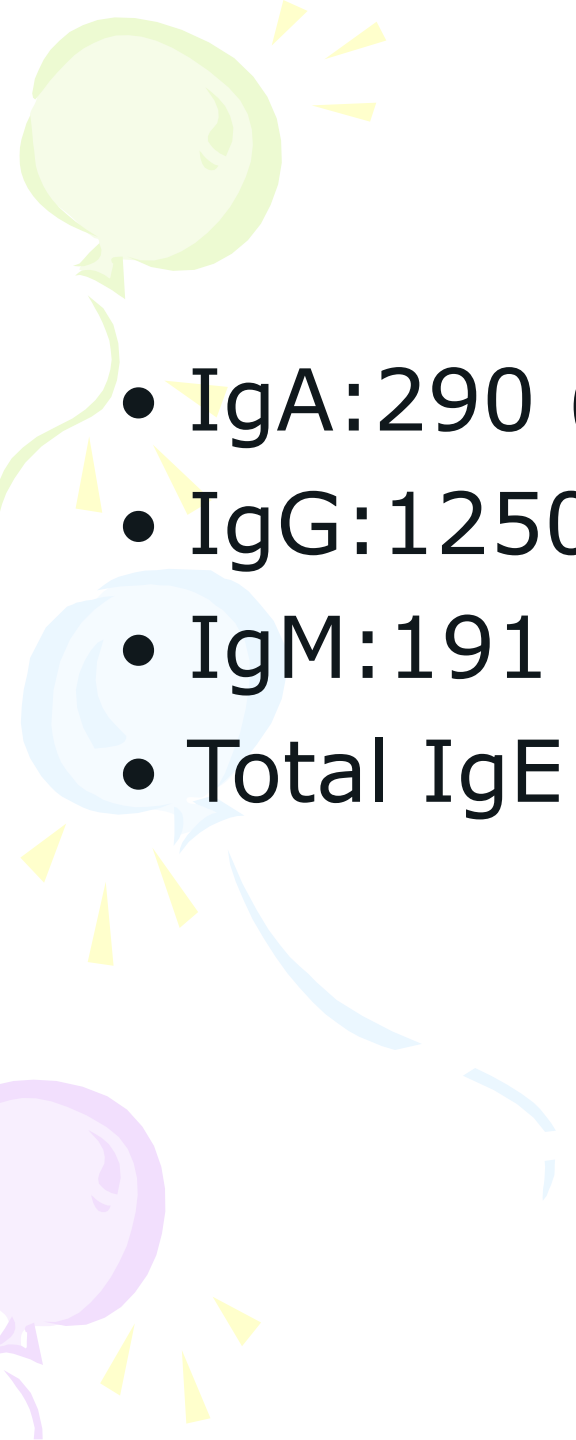
64

F

BT Raporu

- Bilateral akciğerde; lingula, orta lob ve alt loblarda daha belirgin; periferik daha ağırlıklı; yer yer konsolide karakter gösteren buzlu cam tarzı infiltrasyonlar , peribronkovasküler kalınlaşmalar, interlobüler septal kalınlaşmalar, vaskülit ile uyumlu olabilir şeklinde yorumlandı.

- 
- Quantiferon: Negatif
 - PPD: 2 mm
 - Açlık mide suyunda 3 kez ARB negatif.
 - Tbc PCR: negatif
 - Balgam kültürlerinde üreme saptanmadı.

- 
- IgA:290 (N)
 - IgG:1250 (N)
 - IgM:191 (N)
 - Total IgE:46.7 (N)

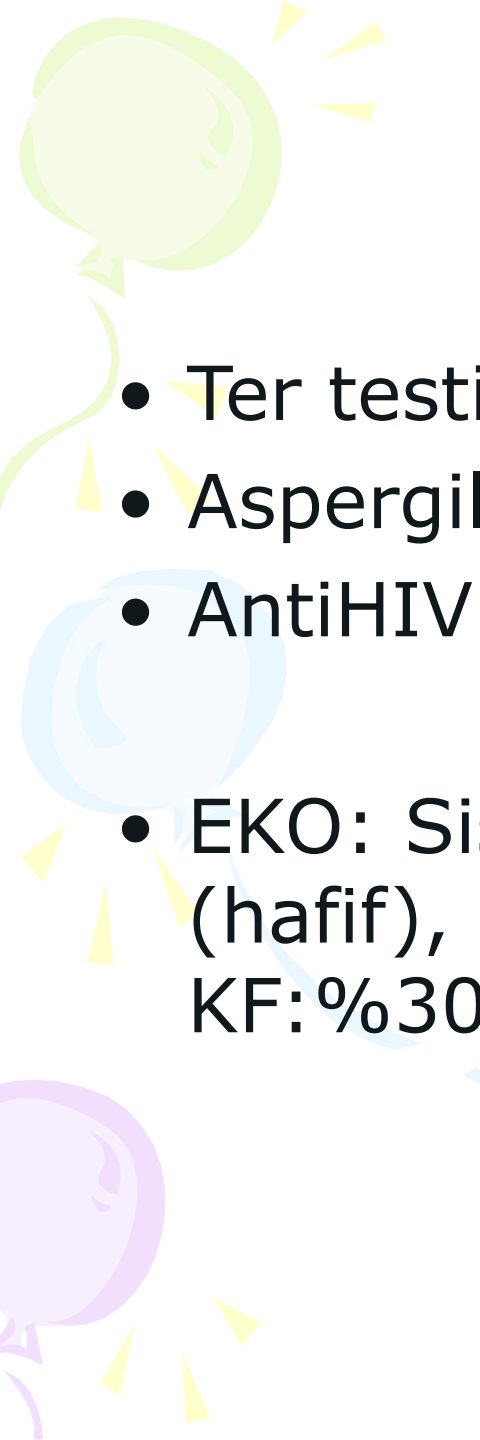
Bronkoskopi

- Normal bronkoskopi bulguları
- Bronkoalveoler lavajda ARB ve tbc PCR negatif.

Mantar kültürü: Üreme yok.

- Bronkoalveoler lavaj örneği patoloji raporu:

Benign solunum yolu epiteli hücreleri ve nadir polimorfonükleer lökositler izlendi. BAL örneğinde eozinofil, lökosit mevcut değildir.

- 
- Ter testi: 48 ve 33 mmol/L (normal)
 - Aspergillus spesifik IgE: negatif
 - AntiHIV: negatif
 - EKO: Sistolik fonksiyonlarda azalma (hafif), mitral yetersizlik (eser), EF: %58
KF: %30 saptandı.

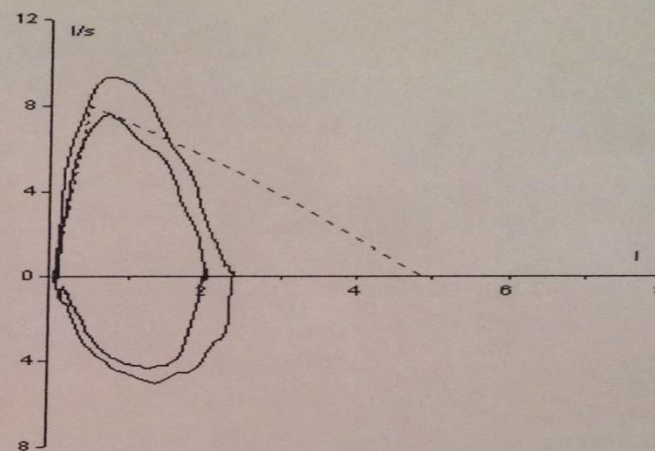
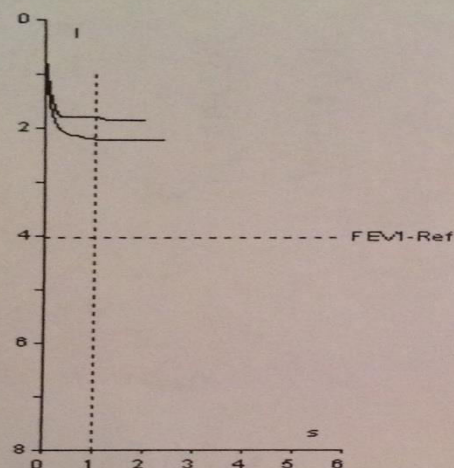
TUREGUN, ENIS

ID-Nr: TURENI120599

Comment:

Test:

Spirometry: Flow-Volume Pre/Post



time
medicament

13:58

14:25

parameter	unit	pred.	pre	%pred.	post	%pred.	post%pre
FVCex	l	4.91	2.00	41	2.40	49	20
FEV1	l	4.05	2.00	49	2.40	59	<u>20</u>
FEV1/FVC	%	86	100	116	100	116	-0
PEF	l/s	8.02	7.58	94	9.33	116	23
MEF75	l/s	6.86	7.01	102	9.13	133	30
MEF50	l/s	4.88	6.84	140	8.40	172	23
MEF25	l/s	2.52	5.18	205	4.86	193	-6
MEF25-75	l/s	4.46	6.67	150	7.50	168	12
Aex	l*l/s	17.18	10.24	60	14.26	83	39

Comment:

TÜREGÜN, ENIS

ID-Nr:

TÜRENI010194

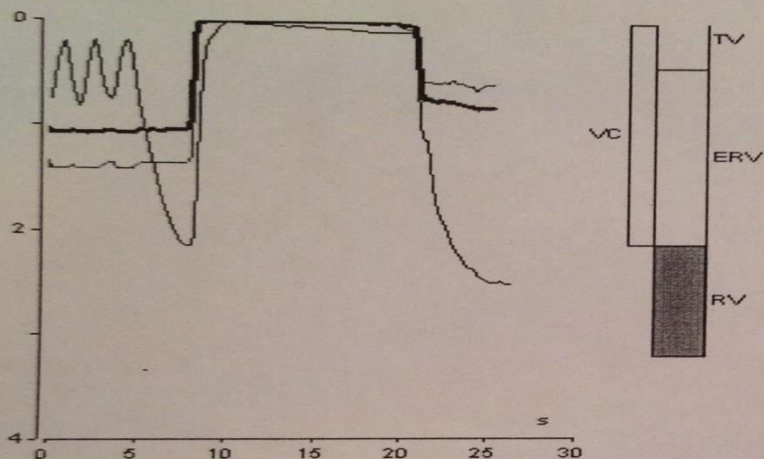
Comment:

179 cm, 55 kg, male *01.01.1999 =15Y

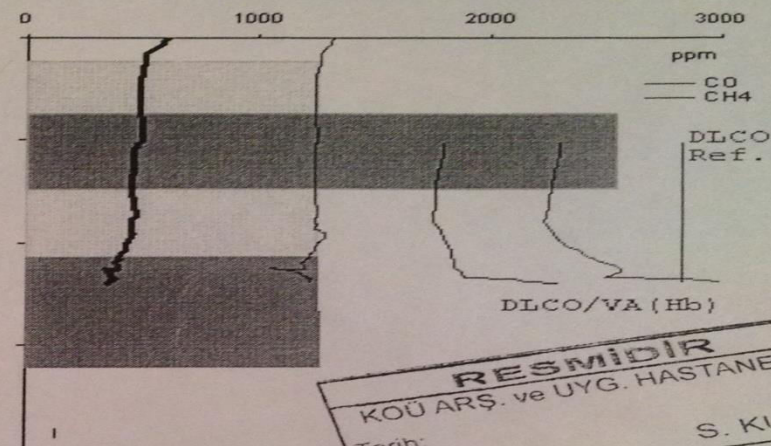
Test: 02.10.2014 / 09:06 h

CO Diffusion

Spirometry of Diffusion Test



Gas concentration



RESMİDİR
 KOÜ ARŞ. ve UYG. HASTANESİ
 Tarih:
 Dosya No: S. KURT

Results calculated from Sample Volume (sv) :

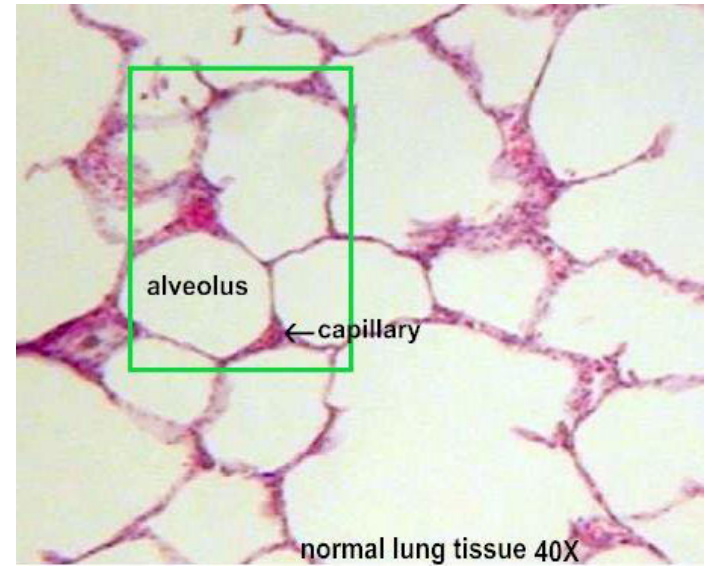
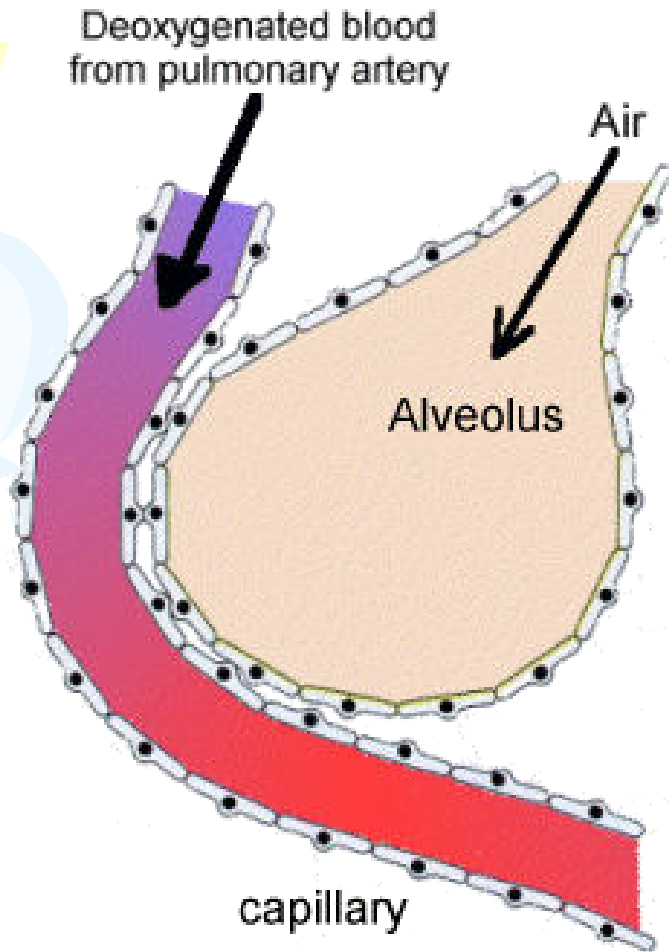
parameter	unit	pred	act.	%pred
HB	g/dl		14.6	
DLco(Hb)	mL/mmHg/min	34.43	10.65	31
DLCO/VA(Hb)	mL/mmHg/min/L	5.56	3.43	62
FRC	l	2.84	2.79	98
RV	l	1.16	1.09	94
RV/TLC	%		34	
TLC	l	6.02	3.23	54
IVC CH4	l		2.14	

Results calculated with Fast Space (fs) balancing method

TLco(fs)	mmol/kPa/min	11.51	1.84	16
Kco (fs)	mmol/kPa/min/l	1.86	0.60	32
FRC (fs)	l	2.84	2.77	98
RV (fs)	l	1.16	1.07	92
RV/TLC (fs)	%		33	
TLC (fs)	l	6.02	3.21	53
FRC/TLC (fs)	%		86	

Comment:

Difüzyon



- Alveol yüzey sıvısı,
- Alveolar membran,
- İnterstisyel sıvı
- Kapiller endoteli

Difüzyon kapasitesi (Transfer faktör: TLCO) ölçümü

Bir dk'da 1mmHg basınç farkıyla alveolokapiller membrandan geçen gaz miktarıdır (25mL/dk/mmHg)

$$DL_{CO} = \frac{\text{Alveolden kana transfer olan CO}}{\text{Alveole-kapiller CO basınç gradienti}}$$

Test için CO kullanılır (çözünürlüğü O₂'den 20 kat fazla olduğu için membrandan hızlı difüze olur; Hemoglobine afinitesi O₂'den 230 kat daha fazladır.

Test gazı: %0.3CO, %10 He, %21 O₂ ve gerisi N₂

Difüzyon kapasitesinin değerlendirilmesi

Şiddet derecesi	DL _{co} beklenen Değeri
Hafif	> %60
Orta	%40-60
Şiddetli	<%40

DL_{co} değerlerinin referans

popülasyondaki DL_{co} değerlerinin 5.

persentilinin altında olması düşük olarak değerlendirilir

- RESTRIKTİF AKCİĞER HASTALIĞI

RESTRİKTİF AC HASTALIĞI

- Total akciğer kapasitesinin azalması ve akciğer parankiminin genişleyememesi ile karakterize bir hastalık grubudur.
- FEV1: ↓
- FVC: ↓
- FEV1/FVC:N veya ↑

RESTRIKTİF AC HASTALIĞI

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları



Her Kaplayan Lezyonlar



Ümörler



İstler



Levra Hastalıkları



nömotoraks



emotoraks



levral efüzyon, ampiyem



Öğüs Duvarı Hastalıkları



İfoskolyoz



pondilit



Öromüsküler Hastalıklar



oraks Dışı Nedenler



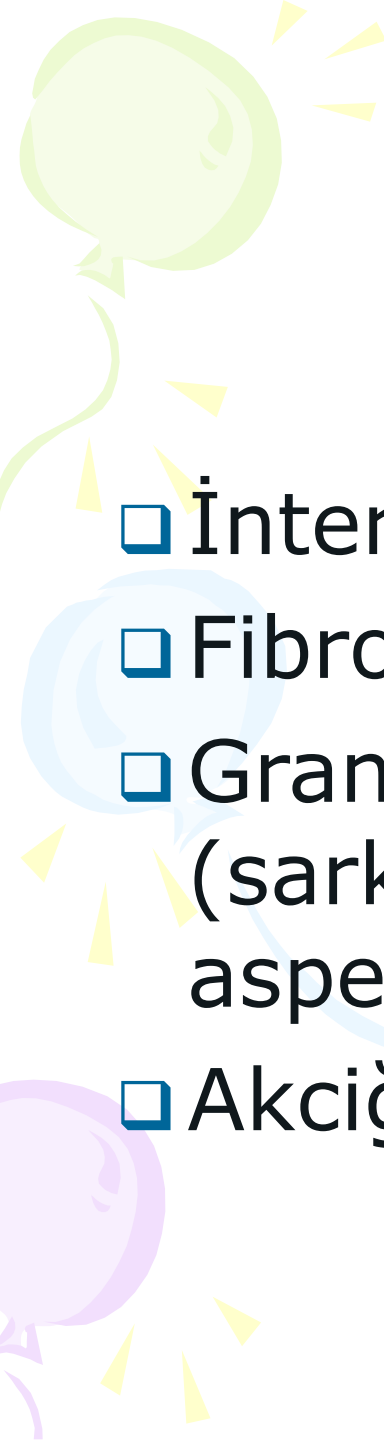
bezite



sit

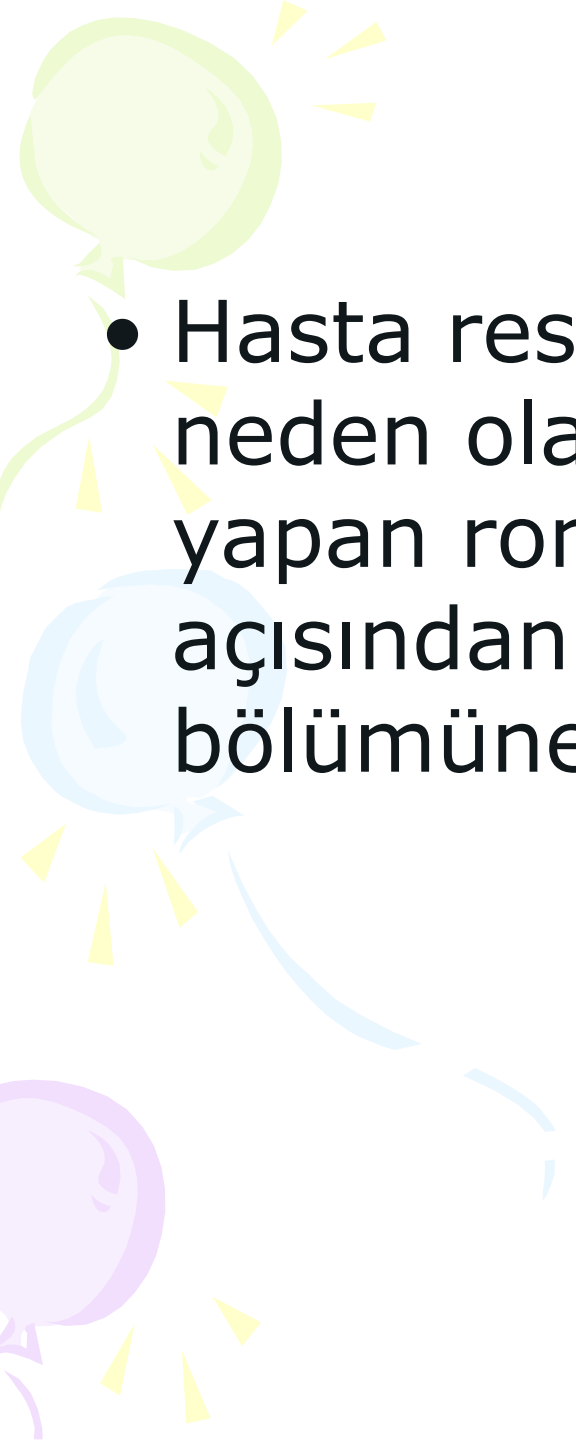


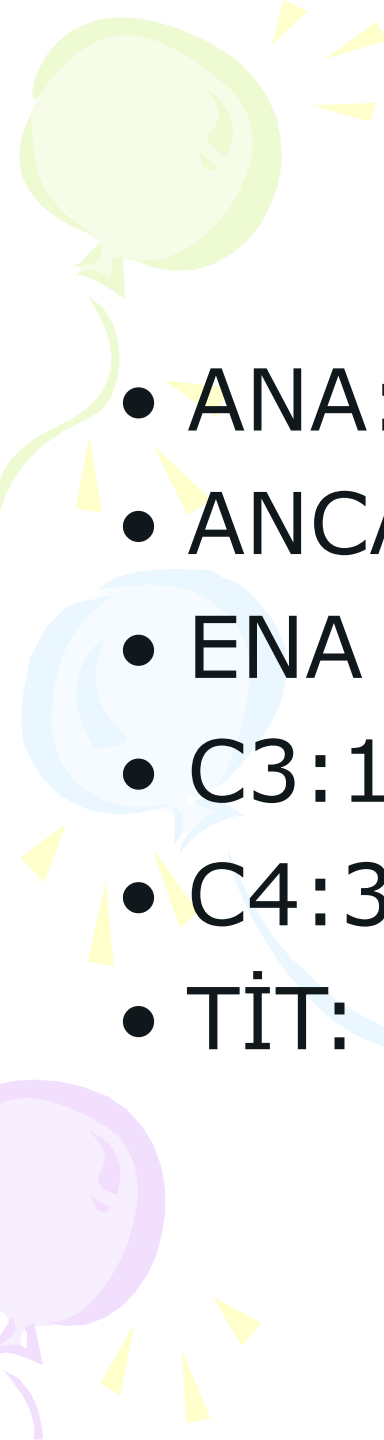
ebelik

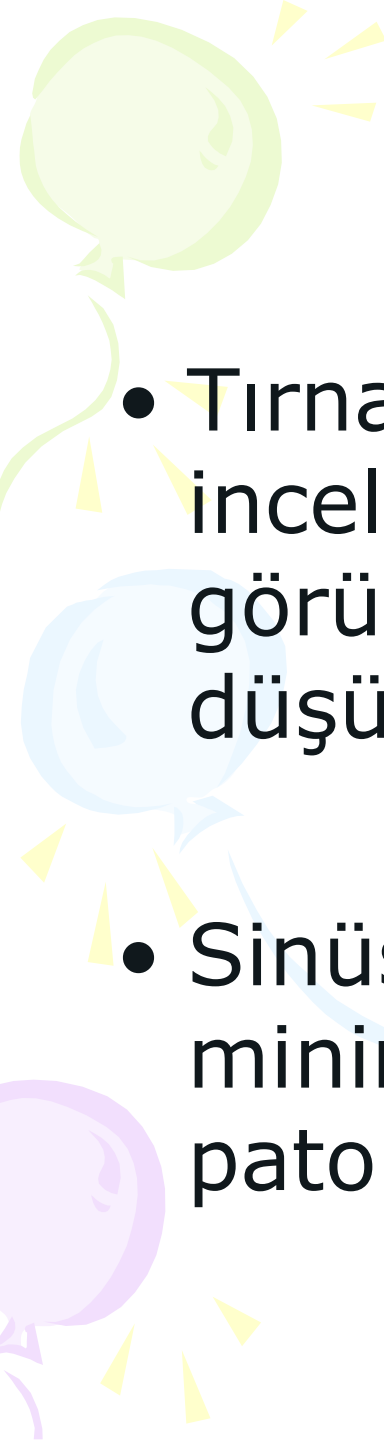


İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

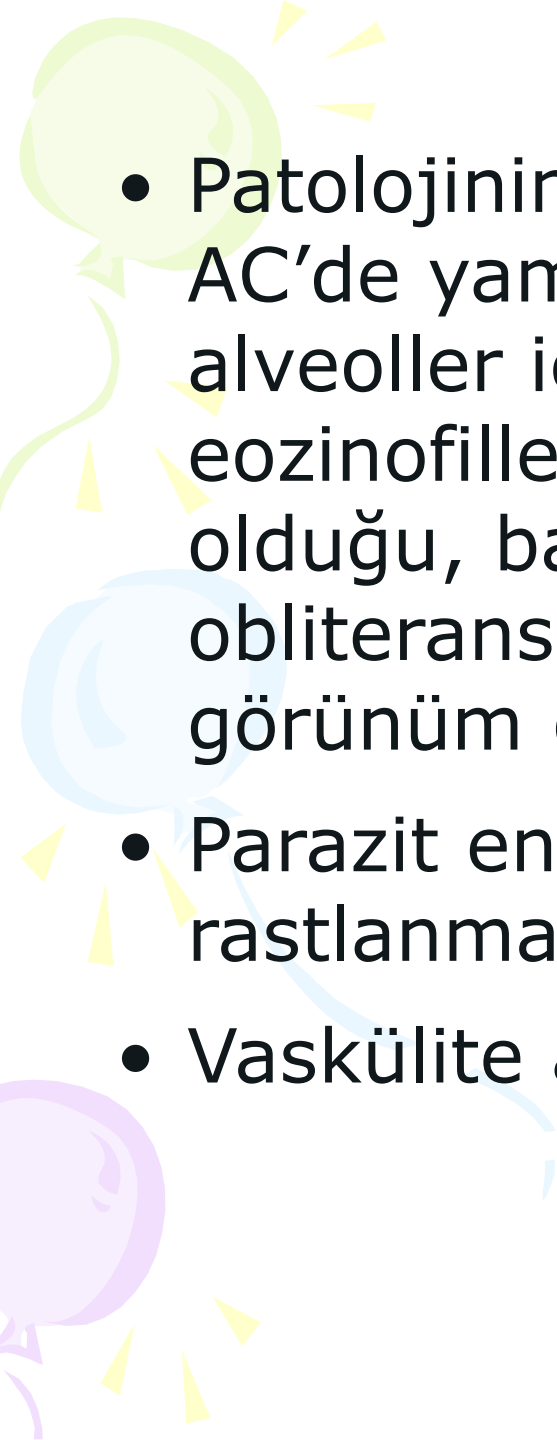
- ❑ İnterstisyel pnömoniler
- ❑ Fibrozis
- ❑ Granülomatöz hastalıklar
(sarkoidoz,tbc,histoplazmoz,
aspergilloz, Wegener, Churg Strauss)
- ❑ Akciğer ödemi

- 
- Hasta restriktif akciğer bulgularına neden olabilen akciğer tutulumu yapan romatolojik hastalıklar açısından Çocuk Romatoloji bölümüne konsülte edildi.

- 
- ANA: (-)
 - ANCA: (-)
 - ENA screen: (-)
 - C3:132 (N)
 - C4:32 (N)
 - TIT: pH:6 dans:1013 protein(-)
Lökosit(-) glukoz(-) kan(-)

- 
- Tırnak dibi dermoskobik incelemesinde; normal kapiller görünüm, kollajen doku hastalığı düşündürecek bulguya rastlanmadı.
 - Sinüs BT: Bilateral maksiller sinüste minimal mukozal kalınlaşma dışında patoloji saptanmadı.

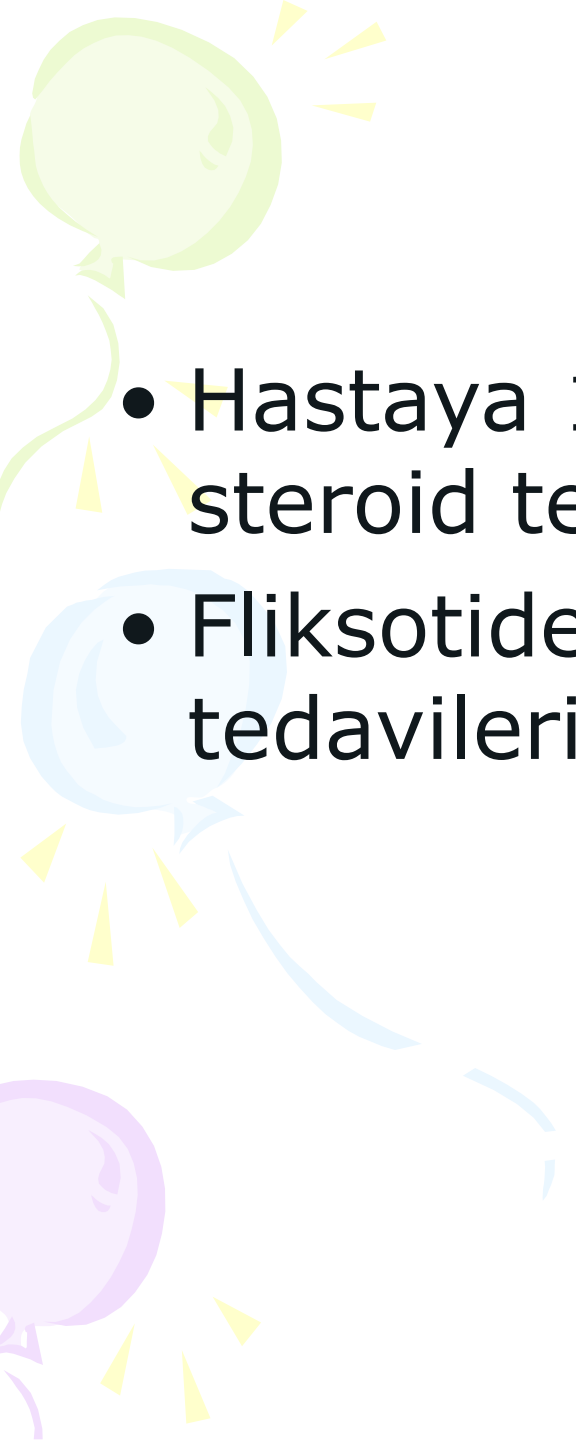
- 
- 
- 
- Hastaya tanısal amaçlı akciğer biyopsisi yapıldı.

- 
- Patolojinin deęerlendirmesi sonucunda AC'de yamalı tarzda tutulum olduęu, gerek alveoller ierisinde gerek interstisyumda eozinofiller olduęu, yer yer fibrozis alanları olduęu, bazı blgelerde de bronşiolitis obliterans organize pnmoni ile uyumlu grnm olduęu ęrenildi.
 - Parazit enfeksiyonuna ait bulguya rastlanmadı.
 - Vasklite ait bulgu saptanmadı



- TANI?

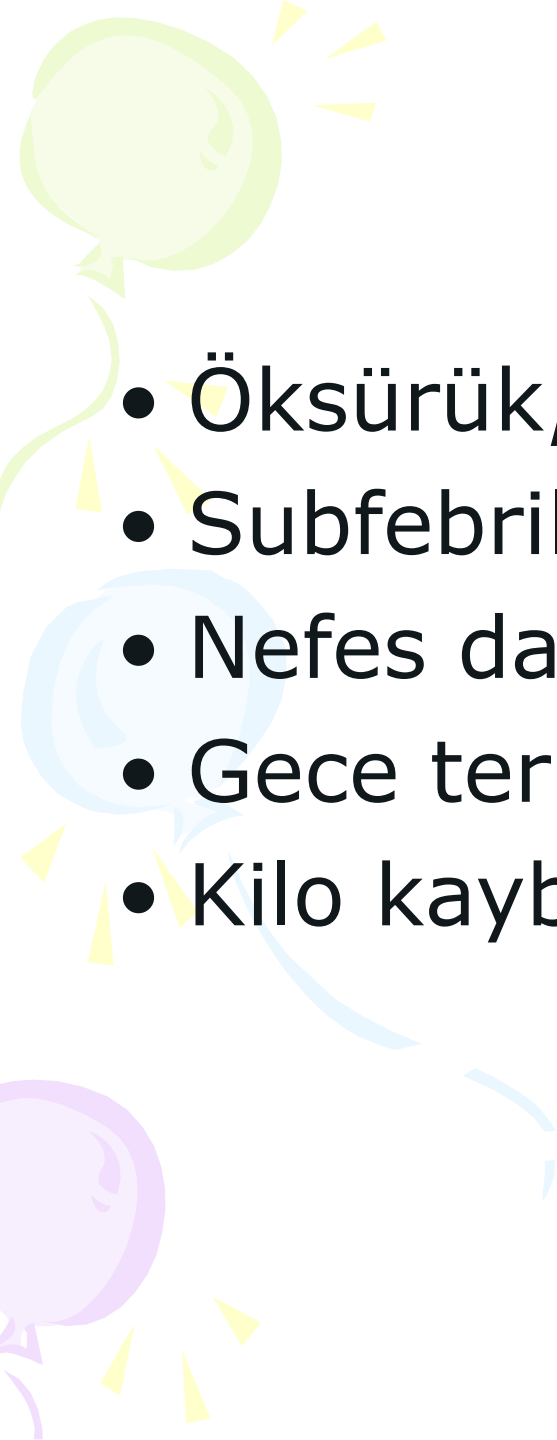
- 
- Three balloons (green, blue, and purple) are positioned on the left side of the slide. Each balloon has a string and several small yellow triangular flags attached to it. The green balloon is at the top, the blue one is in the middle, and the purple one is at the bottom.
- Kronik eozinofilik pnömoni

- 
- Hastaya 1 mg/kg/gün sistemik steroid tedavisi başlandı.
 - Fliksotide ve Ventolin nebül tedavilerine devam edildi.

Kronik eozinofilik pnömoni (KEP)

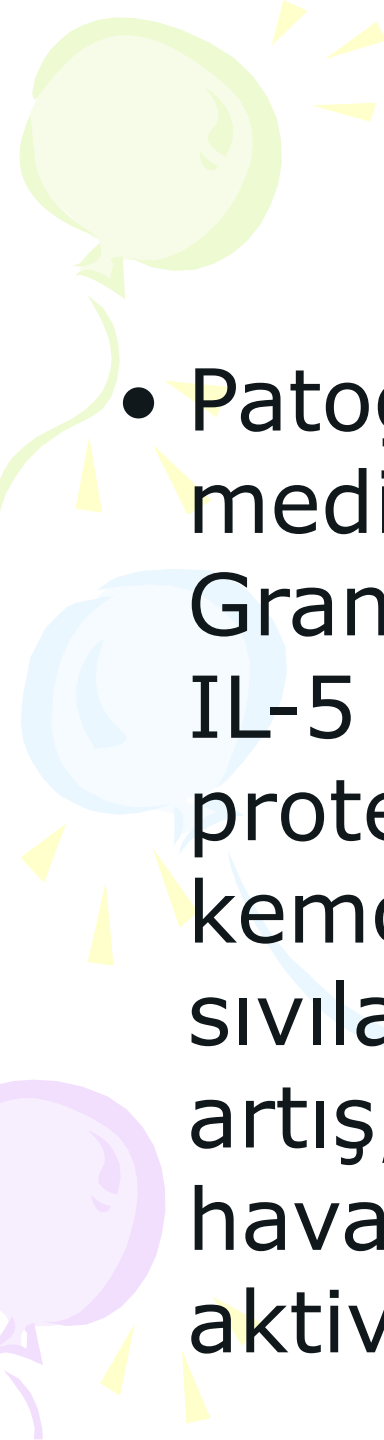
Kronik eozinofilik pnömoni (KEP); subakut veya kronik olarak gelişen, sistemik ve solunum sistemi semptomları ile birlikte, alveolar ve/veya kan eozinofilisi ve akciğer grafisinde periferik pulmoner infiltratlar ile karakterize, çocuklarda çok nadir görülen, etiyolojisi bilinmeyen bir hastalıktır.

- 
- Kadınlarda 2 kat fazla görülür.
 - Görüldüğü yaş grubu: 30-40 yaş



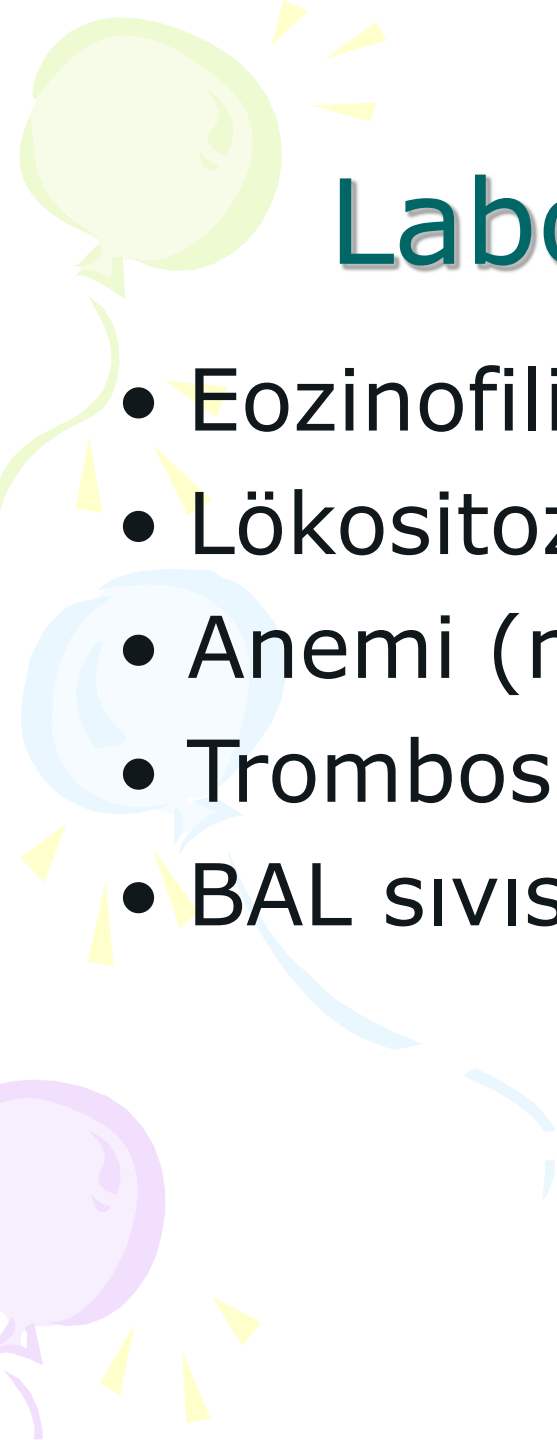
Semptomları

- Öksürük,
- Subfebril ateş,
- Nefes darlığı,
- Gece terlemesi,
- Kilo kaybıdır.



Patogeneze

- Patogeneze de etkili olduđu bildirilen mediatörler, “Eozinofil Derived Granule Protein (EDGP)”, Eotaksin, IL-5 ve monocyte chemoattractant protein 1 (MCP1)”dir. Bu üç kemokinin KEP’li hastaların BAL sıvılarında arttığı gösterilmiştir. Bu artış, eozinofillerin ve lenfositlerin hava yollarında toplanması ve aktivasyonuna katkıda bulunabilir.



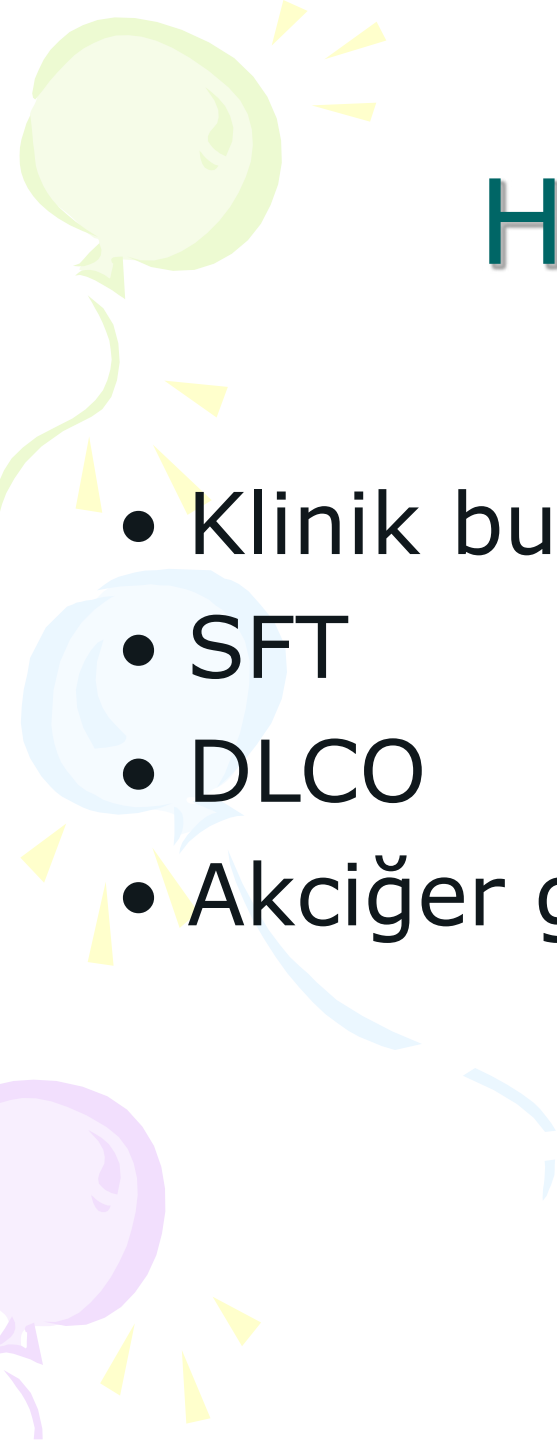
Laboratuvar bulguları

- Eozinofili (%70)
- Lökositoz
- Anemi (normokrom normositer)
- Trombositoz
- BAL sıvısında eozinofil (%25)



Klinik ve radyolojik olarak KEP ile benzerliklerinden dolayı ayırıcı tanıda

- Tüberküloz
- Kriptokok etkenli mantar enfeksiyonu
- Sarkoidoz
- Loeffler sendromu
- Deskuamatif interstisyel pnömoni
- Kronik hipersensitivite pnömonisi
- Eozinofilik granülom düşünülebilir.

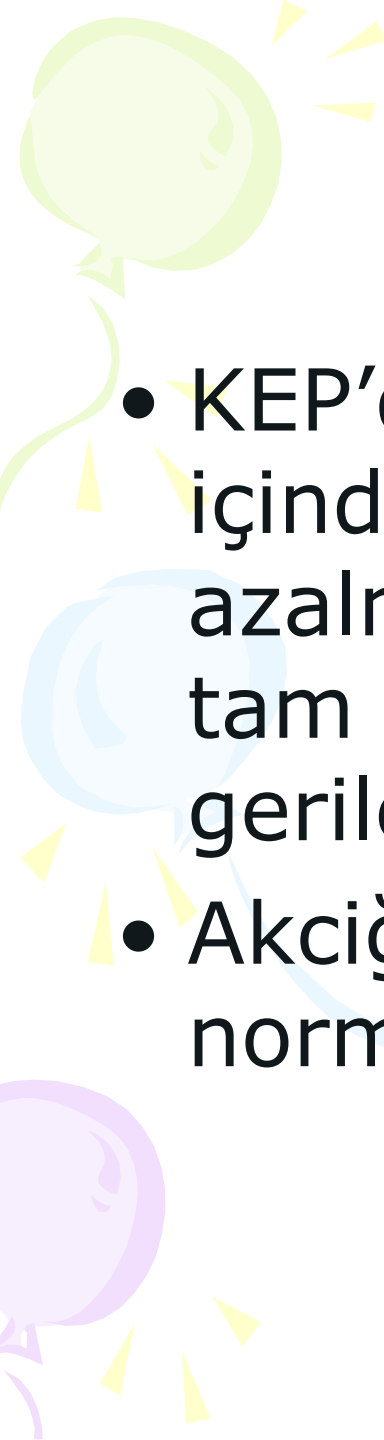


Hastaların takibi

- Klinik bulgular
- SFT
- DLCO
- Akciğer grafisi/BT

Prognoz

- Spontan düzelme olguların %10'undan azında tanımlanmıştır.
- Tüm olgularda kortikosteroid ile belirgin iyileşme tanımlanmıştır.
- Tedaviye iyi yanıt vermesine rağmen dozun azaltılması ya da kesilmesi ile nüks gelişebilir.
- Hastalığı kontrol altında tutmak için 1-3 yıl süreyle tedaviye inhale steroid eklenmesi önerilmektedir.

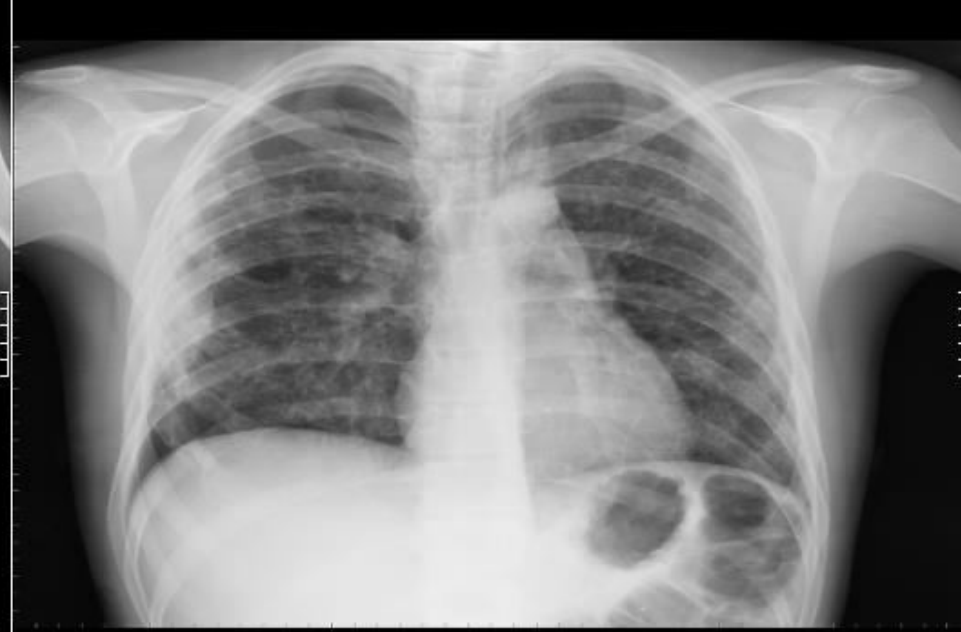
- 
- KEP'de steroid tedavisi ile 2-3 gün içinde semptomlarda ve hipokside azalma, 2-3 haftada semptomlarda tam düzelme yanında radyolojik gerileme izlenir.
 - Akciğer grafisi 4-6 hafta içinde normale döner.

Hastamızın akciğer grafileri



06.11.2014, 09:16:01

PA
1

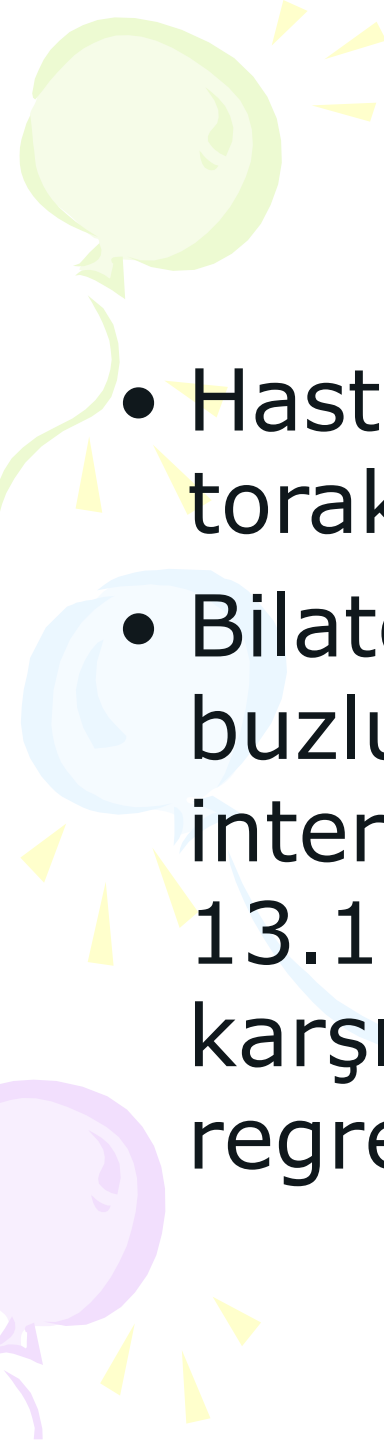


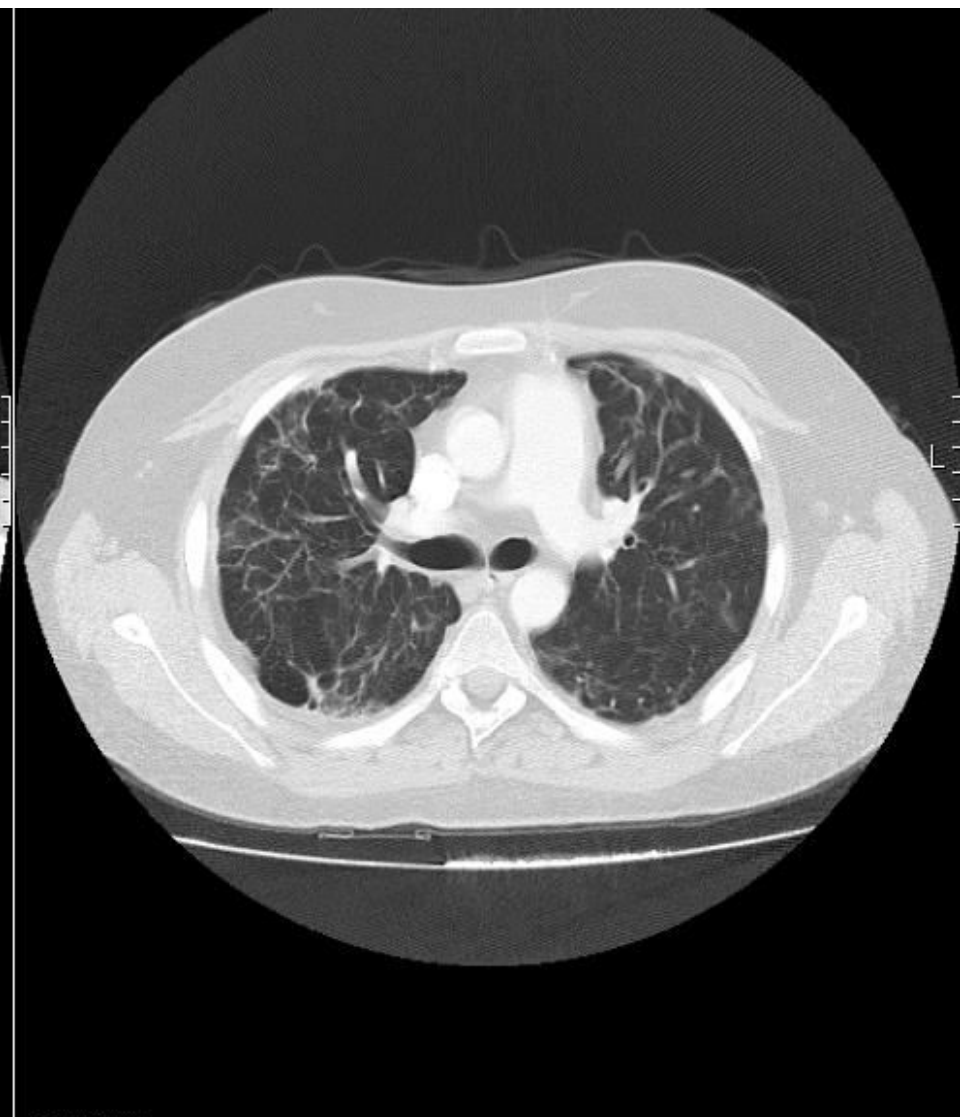
24.11.2014, 09:56:13

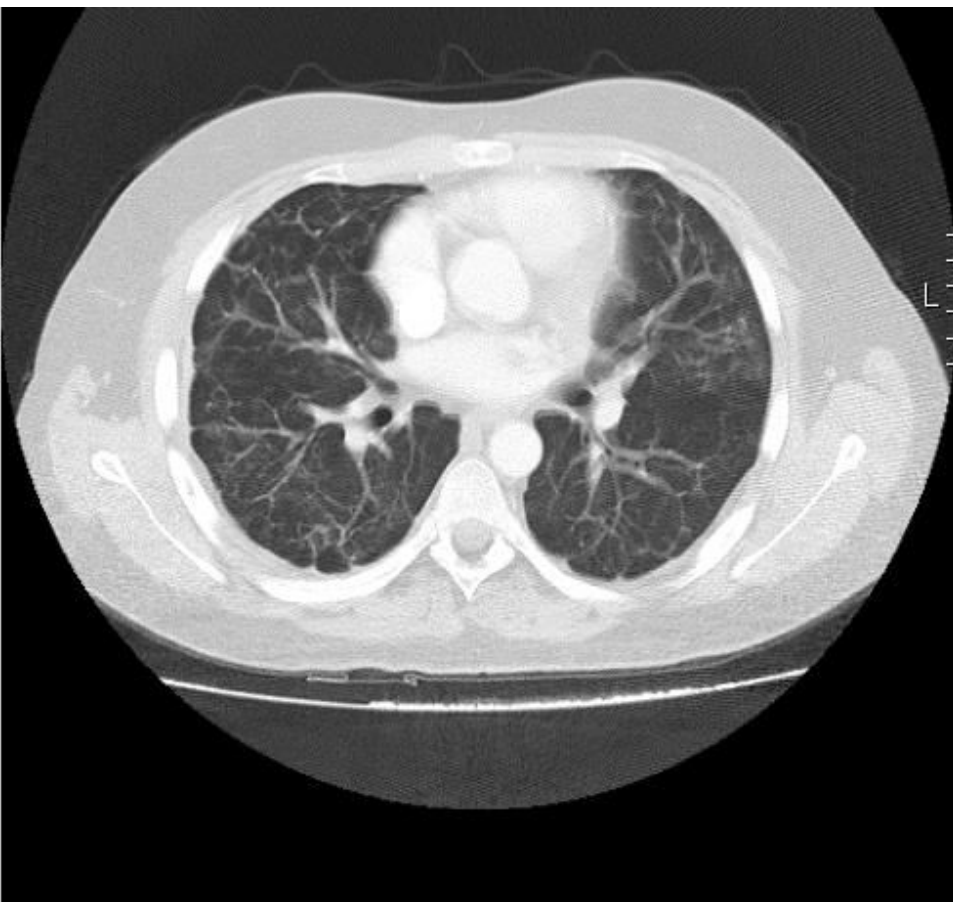
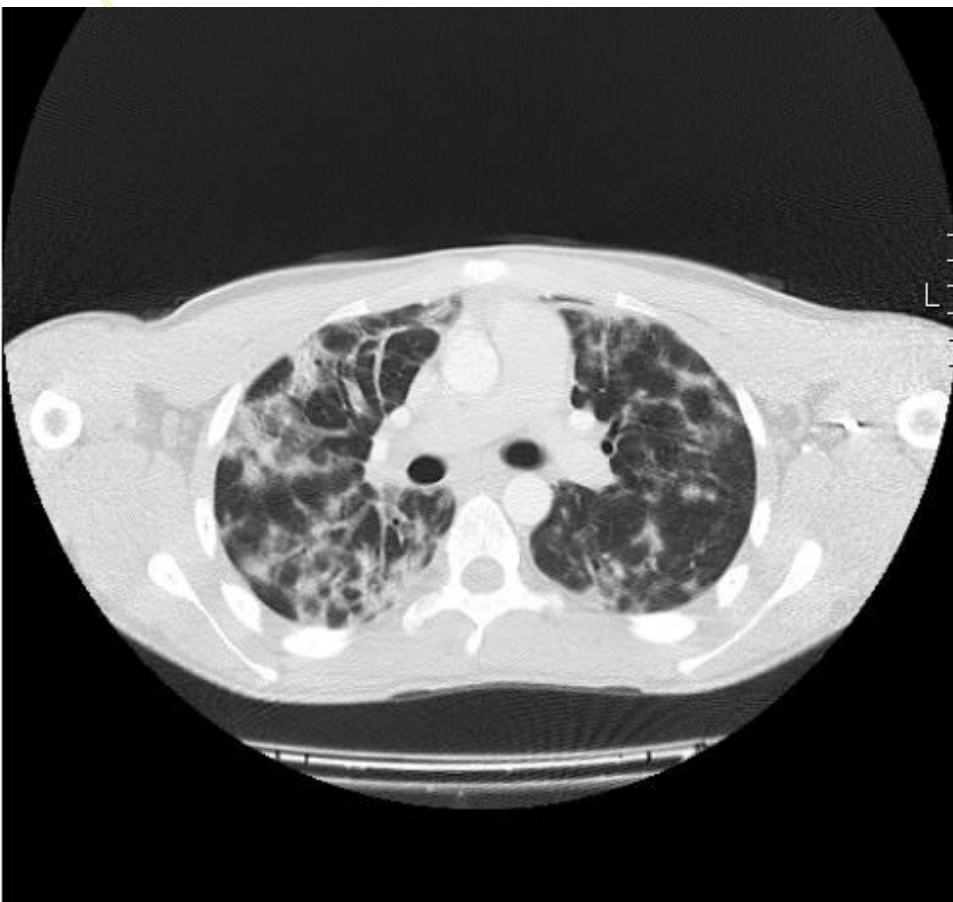
AP
1

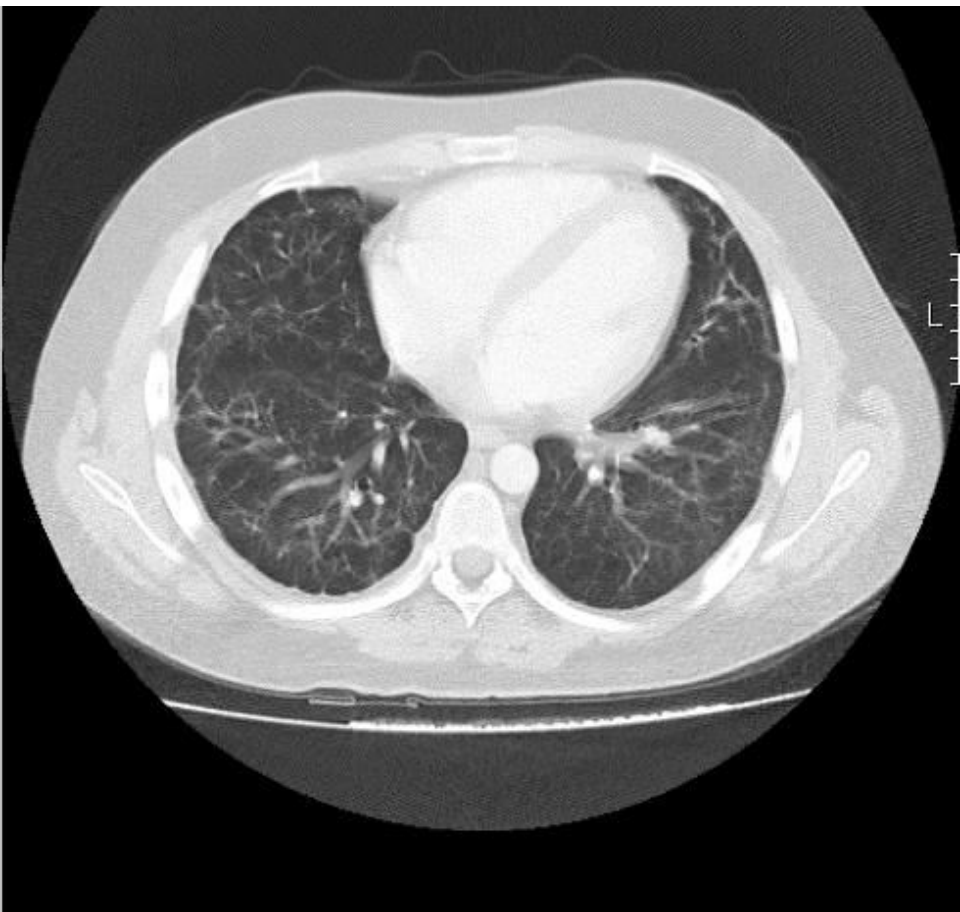
Geliş akciğer grafisi

Tedavinin 18. günü

- 
- Hastanın 02.05.2015 tarihli kontrol toraks BT'sinde;
 - Bilateral akciğer parankiminde hafif buzlu cam dansitesinde alanlar ve interlobüler septal kalınlaşmalar.
13.10.2014 tarihli BT incelemesi ile karşılaştırıldığında bulgularda belirgin regresyon mevcuttur.









23.09.2014, 15:59:28

Tedavinin başlangıcı



05.02.2016, 12:42:18

Tedavinin 17. ayı



TEŞEKKÜRLER...