

Akciğer Bulguları ile Gelen Hastaya Romatolojik Yaklaşım

Dr. Seval Pehlevan
Fenerbahçe Üniversitesi
Özel Mediana Kadıköy Hastanesi



Bir çok romatizmal hastalık akciğerleri tutabilir:

1. Romatoid artrit (RA): %19-67,
2. Sjögren sendromu
3. Sistemik skleroz, skleroderma (SSc): %19-85
4. Sistemik lupus eritematozis (SLE)
5. Dermatomyozit/polimiyozit (DM/PM): %23-38
6. Ankilozan spondilit
7. Behçet sendromu
8. Ailesel Akdeniz Ateşi



Romatolojik hastalıklar solunum sistemi ile ilgili řu dokuları tutabilir:

1-Akcięer dokusunu

2-Hava yollarını (bronřları)

3-Akcięer damarlarını

4-Akcięer zarlarını (plevra)

5-Solunum kaslarını

6-Göęüs duvarını



- Plevral hastalıklar: Effüzyon, plöritik ağrı
- Hava yollarını; üst ve alt hava yolu hastalıkları, tıkaçıcı hava yolları hastalıkları
- Akciğer dokusu; interstisyel AC hastalığı (İAH)
- Damarsal hastalıklar: Tromboembolik hastalıklar, Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), alveolar hemoraji, vaskülit
- Aspirasyon pnomonisi/pneumonia
- Pulmoner infeksiyonlar



Plevral hastalıklar

- Plörezi
- Plöral kalınlaşma
- Plevral effüzyon
 - Yan ağrı
 - Dispne

RA ve SLE 'un başlangıç Akciğer belirtilerinde plevral hastalık yaygındır.



Plevral hastalıklar/ Romatoid Artrit (RA)

Plevral effüzyon;

- Klinik olarak %3-5, otopsilerde %35-70'in üstünde
- Eksudatif, steril
- Monosit hakim hücre artışı
- LDH yüksek
- Glikoz düşük
- PH yüksek



Plevral hastalıklar/Sistemik Lupus eritematozus (SLE)

Plevral effüzyon SLE'nin klasifikasyon kriterlerinden biridir.
%5-10 hastada ilk bulgudur

Plevral effüzyon;

- bilateral veya unilateral
- Klinik olarak %50, otopsilerde %90 üzerindedir
- Eksudatif
- PNL/lenfosit hakim hüce artışı
- glikoz normal veya düşük
- ANA titresi 1/160 üzerindedir



Plevral hastalıklar

Ailesel Akdeniz Ateşı (AAA)

- plevral inflamasyon; ateşle beraber plöritik göğüs ağrısı atağı olarak prezente olabilir
- Diğer ataklar gibi 1-4 gün arası devam eder.



Havayolu hastalıkları (Romatoid artrit)

- **Krikoaritenoid eklemin artrit**

Üst havayolu tutulumunun en yaygın şeklidir

Ses kısıklığı, ses bozukluğu, üst hava yolları obstruksiyonu

- **Bronşektazi ve bronşiolitis**

Tekrarlayan öksürük, balgam oluşumu ve solunum yolu infeksiyonları

RA da semptomatik bronşektazi prevalansı %2.7 , HRCT ile hastaların %30 da BE var

Yüksek hastalık aktivitesi ve otoantikor pozitifliği ile ilişkilidir.

BE varlığı normal popülasyona göre mortaliteyi 7 kat artırır.

Havayolu hastalıkları RA tanısı öncesinde olabilir.

Bronşektazilis olan RA lı hastalar daha çok sigara içmeyenlerdir.



Havayolu hastalıkları

Primer Sjögren Sendromu (pSS)

- Küçük havayolları hastalığı en yaygın AC tutulumudur.
- Bronşektazi, Bronşiolit ve hiperreaktif havayolu hastalığı
- Bronşektazi
 - inferior lob tutulumu yaygındır, %10'nun üstündedir
 - İleri yaşta olanlarda daha yaygındır, hiatal herni sıklığı yüksek
 - Anti Ro/SSA düşük, düz kas antikorları yüksek
 - Solunum yolu infeksiyonları ve pnömoni artmış
- Hiperreaktif havayolu hastalığı
- Kronik obstruktif Akciğer hastalığı



İnterstisyel Akciğer hastalığı (İAH)

Romatolojik hastalıkla ilişkili AC tutulum tipleri arasında en yaygın olanı interstisyel AC hastalığıdır

İnterstisyel Akciğer hastalığı ile ilişkili romatizmal hastalıkların histopatolojik sınıflandırması: (2013'te revize edilmiş Amerikan Toracic Society / European Respiratory Society'nin idiyopatik interstisyel pnömoni sınıflandırmasına göre)

- Olağan interstisyel pnömoni (UIP),
- Nonspesifik interstisyel pnömoni (NSIP),
- Kriptojenik organize pnömoni (COP),
- Diffüz alveolar hemoraji (DAH) ve diğerleri.



İnterstisyel Akciğer hastalığı (İAH)

- Romatolojik hastalıklarda İAH 'nın belirgin olan tipleri
 - Olağan interstisyel pnömoni (OIP),
 - Nonspesifik interstisyel pnömoni (NSIP)
- Romatolojik hastalığa bağlı OIP; idyopatik OIP veya idyopatik pulmoner fibrozisten daha iyi prognoz gösterir.
- Romatolojik hastalık-NSIP ve Romatolojik hastalık-OIP; benzer prognozlar içerir.



İnterstisyel Akciğer hastalığı / RA

- RA da klinik olarak belirgin İAH sıklığı %10, subklinik İAH sıklığı ise %60 civarındadır.
- RA'ya bağlı İAH RA teşhisinden önce veya sonraki bir dönemde ortaya çıkabilir.
- RA da İAH için risk faktörleri; erkek cinsiyet, sigara, tanı zamanı ileri yaş ve RF/anti CCP yüksek titresini
- RA-İAH'nın yarısından fazlasında görülen en belirgin histopatolojik bulgu OİH dir.



İnterstisyel Akciğer hastalığı / SLE

Fibrotik lupus pnömoniti

%3-13 arasında prevalansı vardır

A-Ro pozitifliği ile beraberdir (%81),

Öksürük ve eforla nefes darlığı

En yaygın patolojik patern NSIP



İnterstisyel Akciğer hastalığı/ Primer sjögren sendromu (pSS)

pSS'nin en sık görülen AC bulgusu

Kadınlarda sıktır, ortalama başlangıç yaşı 60

İAH, pSSnin ilk bulgusu olabilir,

Öksürük ve nefes darlığı

Pozitif Anti-Ro (anti-SSA) , yüksek RF, yüksek CRP ve düşük C3

Raynoud ve GIS bulguları daha fazla

NSIP (%33), OIP (%23:8)

Ayırıcı tanıda Sarkoidoz önemlidir



İnterstisyel Akciğer hastalığı / Sistemik skleroz

Sistemik skleroz (SS) da %90 oranında IAH bulunur.

Diffuz SS da %53, sınırlı SS da %35....IAH.....Radyografi

AC fonksiyon testlerinde azalmanın birçoğu, Non-raynoud semptomları başladıktan sonraki ilk 3-4 yıl içinde görülür.

Progresyonu gösteren; 1-bazalde düşük FVC

2-Yoğun radyografik fibrozis

diğer; kardiyak tutulum, erkek cinsiyet, anormal tırnak dibi, sigara,

Anti-topoizomeraz-1 antikor pozitifliği,



İnterstisyel Akciğer Hastalığı / Sistemik skleroz

En yaygın İAH paterni; Nonspesifik İnterstisyel pnömoni (NSIP)

Sentrilobüler fibrozis,
Bronkosen trik dağılım



İnterstisyel Akciğer Hastalığı /Miyozit

Miyozite bağılı İAH prevalansı %23-65

Antiaminoasil tRNA sentetaz antikor sendromunda prevelans %70

İAH, deri ve kas bulguları ile birlikte, önce veya sonra görülebilir




En yaygın histopatolojik bulgu NSIP, birçok histolojik tipin karışımı sık

Klinik seyir deęişkendir

- Akut başlangıçlı **hızlı ilerleyici form**
- Yavaş ilerleyen semptomlarla **kronik form**
- **Asemptomatik form**



İnterstisyel Akciğer Hastalığı /Miyozit

- Kronik form  kuru öksürük ve nefes darlığı
en yaygın varyant (%50)
- Subklinik veya asemptomatik  Miyozit ilişkili İAH'nın %30
- Hızlı ilerleyici formda  diffüz alveoler hemoraji
%20 den daha azında bulunur
ateş/ yorgunluk
Amyopatik dermatomiyozitte daha sık



Pulmoner Atrerial Hipertansiyon (PAH)/ Sistemik skleroz (SSc)

PAH tanımı; sağ kalp kateterizasyonunda

Ortalama pulmoner arteriyel basınç ≥ 25 mmHg

Pulmoner kapiller Wedge basınç ≤ 15 mmHg

İzole PAH

Sol kalp disfonksiyonu sonucundaki PAH

İAH'a veya hipoksiye sekonder PAH



Pulmoner Atrerial Hipertansiyon (PAH)/ Sistemik skleroz (SSc)

Limitli SSc de daha sık görülür.

CREST sendromlu hastaların %50'sinden fazlasında görülür.

Geç komplikasyondur

Risk faktörleri; erkek cinsiyet, ileri yaş, dijital ülserler, telanjektazi varlığı, CREST sendromu

PAH'ı olan SSc de, PAH'ı olmayan SSc'ye göre mortalite riski artmıştır

SSc'e bağlı PAH, idyopatik PAH veya diğer romatolojik hastalıkların neden olduğu PAH tan daha kötü prognozludur



Pulmoner Atrerial Hipertansiyon (PAH) / RA

Nadirdir

Klinik bulgular ve prognoz idyopatik PAH'a benzer.

Sekonder PAH, sıklıkla İAH 'a bağlıdır



Pulmoner Atrerial Hipertansiyon (PAH) /SLE

Nadirdir

SLE ile overlap hastalıklarda öz, sistemik skleoz/MKDH

SLE hastalığının süresi ve AC dışı SLE bulgularının aktivitesi PAH gelişimi ile korele değil

A-RNP ve/veya/RF (+)

Patogeneizde;

tromboz (Lupus antikoagulanları ve antifosfolipier yüksek)

Vasospazm (Raynoud send sık)



Diffüz Alveoler Hemoraji

SLE'nin nadir ve fetal bir komplikasyonudur

DAH tipik SLE bulguları olan hastalarda prezente olur

Ani nefes darlığı, öksürük, hemoptizi

Ayırıcı tanıya, infeksiyon, ANCA ilişkili vaskülit, TTP ve koagulopatiler



	Parenchymal		Pleural	Vascular	
	ILD	Airways		PAH	DAH
Rheumatoid arthritis	++	++	++	+	-
Systemic sclerosis	+++	-	-	+++	-
Myositis	+++	-	-	+	-
Systemic lupus erythematosus	+	+	+++	+	++

The signs show relative prevalence of each manifestation (none: -, low: +, medium: ++, and high: +++); ILD: interstitial lung disease; DAH: diffuse alveolar hemorrhage; PAH: pulmonary arterial hypertension (cited and modified from "Interstitial Lung Disease in Connective Tissue Disorders" by A. Fischer and R. du Bois. *Lancet* 2012; 380: 689-98).



Romatoid Nodüller (RN)

Romatoid nodüller, RA da akciğer tutulumu için spesifik olan tek bulgudur.

Hastalık süresi uzun olanlarda ve derialtı subkutanöz nodülü olan hastalarda daha sıktır

Subplevral / interlobüler septa

Asemptomatik/ infeksiyon, hemoptizi/plevral effüzyon

Malignite ile ayırıcı tanı



Ankilozan Spondilit (AS) de Akciğer tutulumu

- Akciğer parankimi ve göğüs kafesi en sık tutulur
- Krikoaritenoid artrit
- Restriktif solunum bozukluğu
- AS, pulmoner fibrokistik hastalığın en yaygın sebebidir.
 - Erkeklerde sıktır
 - Erken dönemde çoğunlukla tek taraflı ve asemptomatik
 - İlerleyince kaviteleşme, bronşektazi
 - Spontan pnömotoraxa sebep olabilir
- Obstruktif uyku apne bozukluğu



Behçet sendromunda Akciğer tutulumu

BS da akciğer tutulumu sıklığı %1-8

- Pulmoner arter anevrizması
Erkeklerde sık,
hemoptizi,
ani hiler genişleme, Sağ alt lop arterlerde sık
- Arterial and venöz tromboz
Vena kava superiorun trombozu
- Pulmoner infarkt
- Tekrarlayan pnömoniler
- Plevral effüzyon



SONUÇ

- Romatolojik hastalıklar seyrinde Akciğer tutulumu mortalite ve morbidite açısından çok önemlidir
- Akciğer tutulumu bazen romatolojik hastalığın ilk bulgusu olabilir.

