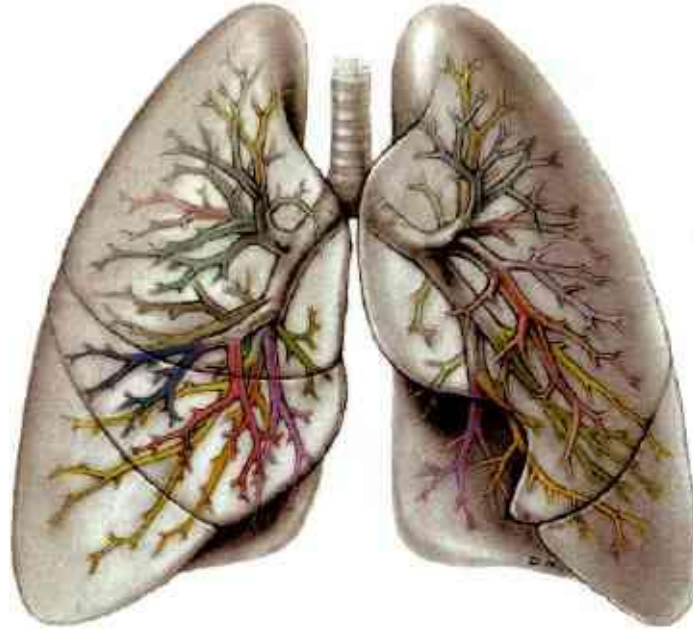


EOZİNOFİLİK AKCİĞER HASTALIKLARI



Dr Fazilet Karakoç

Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs

Hastalıkları Bilim Dalı

EOZİNOFİLİK AKCİĞER HASTALIKLARI

Eozinofilik akciğer hastalıkları havayolları, alveoller ve interstisyumun eozinofiller ile infiltrasyonu ile karakterize bir grup hastalığı içerir.



EOZİNOFİLİK AKCİĞER HASTALIKLARI KARAKTERİSTİK ÖZELLİKLERİ

- Periferik kanda eozinofili & Akciğer grafisinde infiltrasyonlar
 - BAL 'da artmış eozinofiller
 - Akciğer biyopsisinde eozinofiller
- ‘ **Eozinofili ile birlikte akciğer grafisinde infiltrasyonlar**’
- ‘ Periferik kanda normal eozinofil sayısı eozinofilik akciğer hastalıklarını ekarte etmez’

- Löffler tarafından ilk tanımlanması ve ardından ,
- Crofton ve Reeder tarafından 1952'de rapor edilen hastalıklardan bu yana çeşitli sınıflamalar rapor edilmiştir



Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

Nonparazitik akciğer hastalıkları
çocuklarda çok nadirdir

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofili
- Churg-Straus sendromu
- Hipereozinofilik sendrom

Cottin et al ,2005

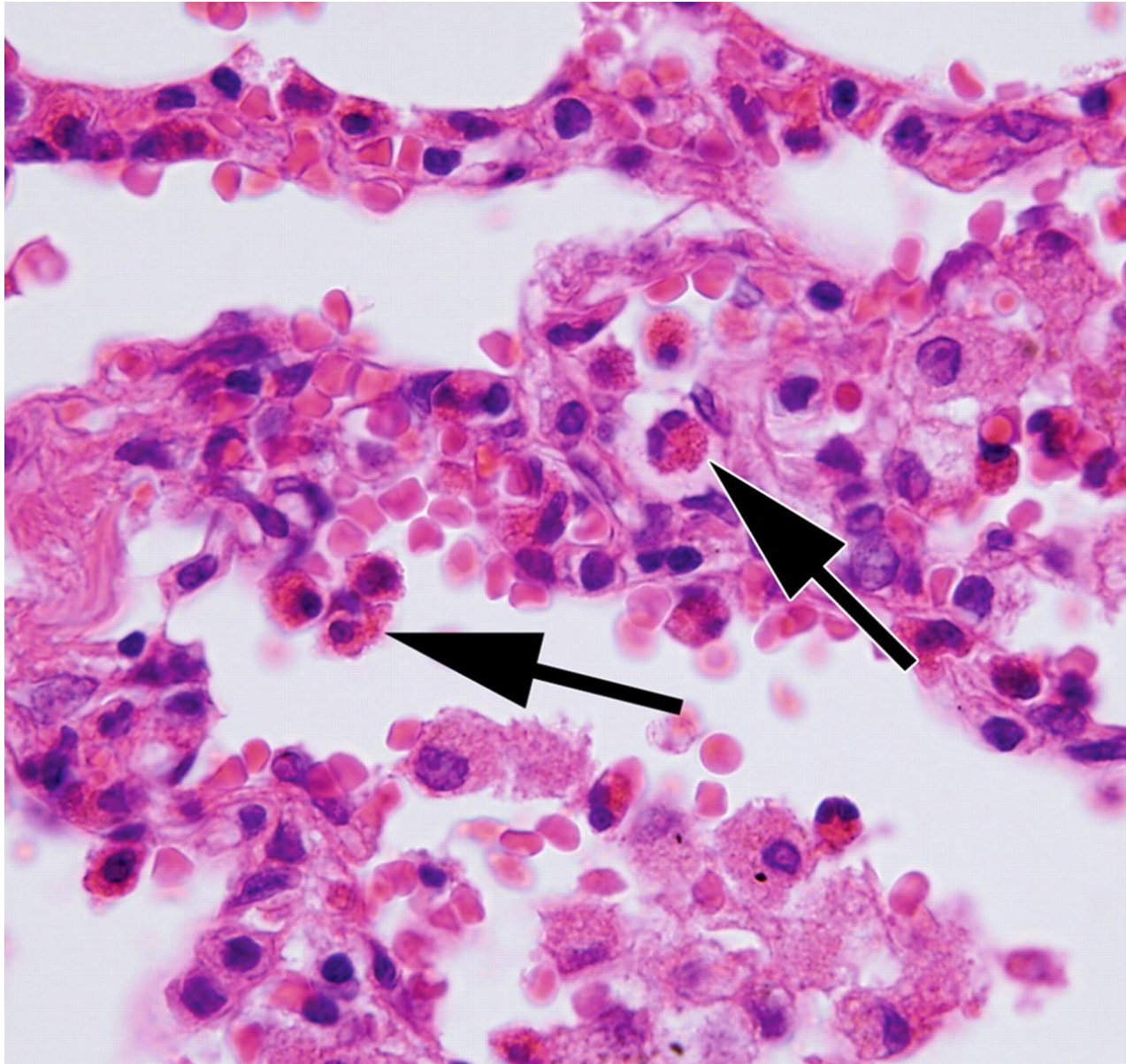
İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni

- Minimal ve subakut semptomlar
Öksürük/dispne/ateş/döküntü
- Akciğer grafisinde yer değiştiren infiltrasyonlar
- Periferik kanda eozinofili
- İlaç kesilince hasta düzelir
- Nadir durumlarda tx STEROİD gerekir
- Prognoz **İYİ.....**

İlaç ilişkili eozinofilik pnömoni



- Ateş, titreme ve öksürük
- CXR yer değiştiren üst lob infiltrasyonları
- Eozinofili, BAL 'da eozinofilden zengin mukus
- TBB eozinofilik pnömoni Chest ,2007



İlaç ilişkili eozinofilik pnömoni/ 4 hafta sonra



- Sağ üst lobdaki infiltrasyon gerilemiş
- Sol alt lobda yeni yagın infiltrasyon

İlaç ilişkili eozinofilik pnömoni



- Ampisilin ilişkili Eozinofilik pnömoni
- %24.1 eozinofili
- BT Buzlu cam manzarası

100 'den fazla vaka rapor edilen ilaçlar

- ACE inhibitörleri
- Amiodaron
- Beta Blokerler
- Kan transfüzyonu
- Kaptopril
- İodin
- Metotraksat
- Nitrofurantoin
- Fenitoin

Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni

• **ABPA**

- Parazitik enfeksiyonlar
- Diğer enfeksiyonlar

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofili
- Churg-Straus sendromu
- Hipereozinofilik sendrom

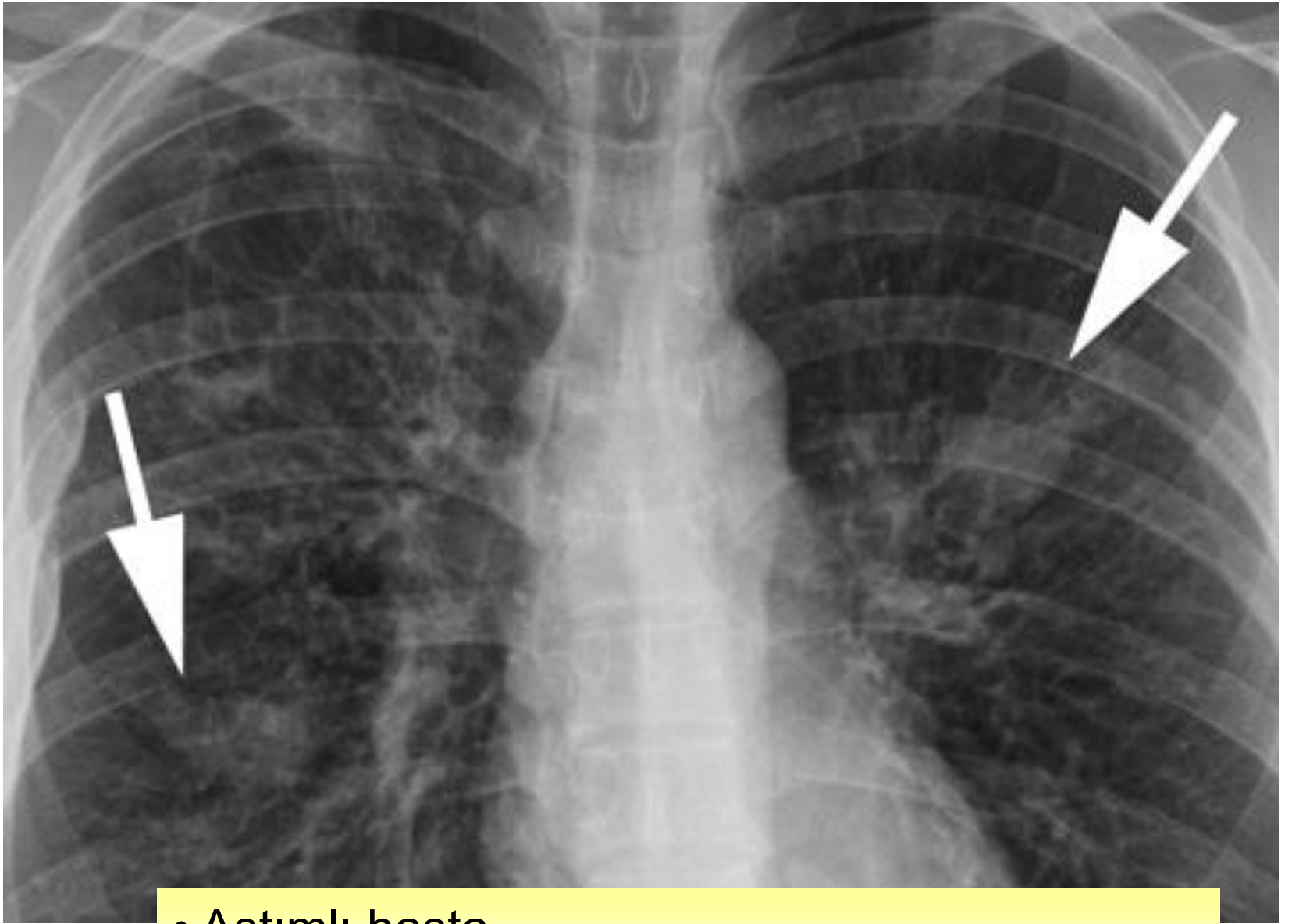
Cottin et al ,2005

ABPA

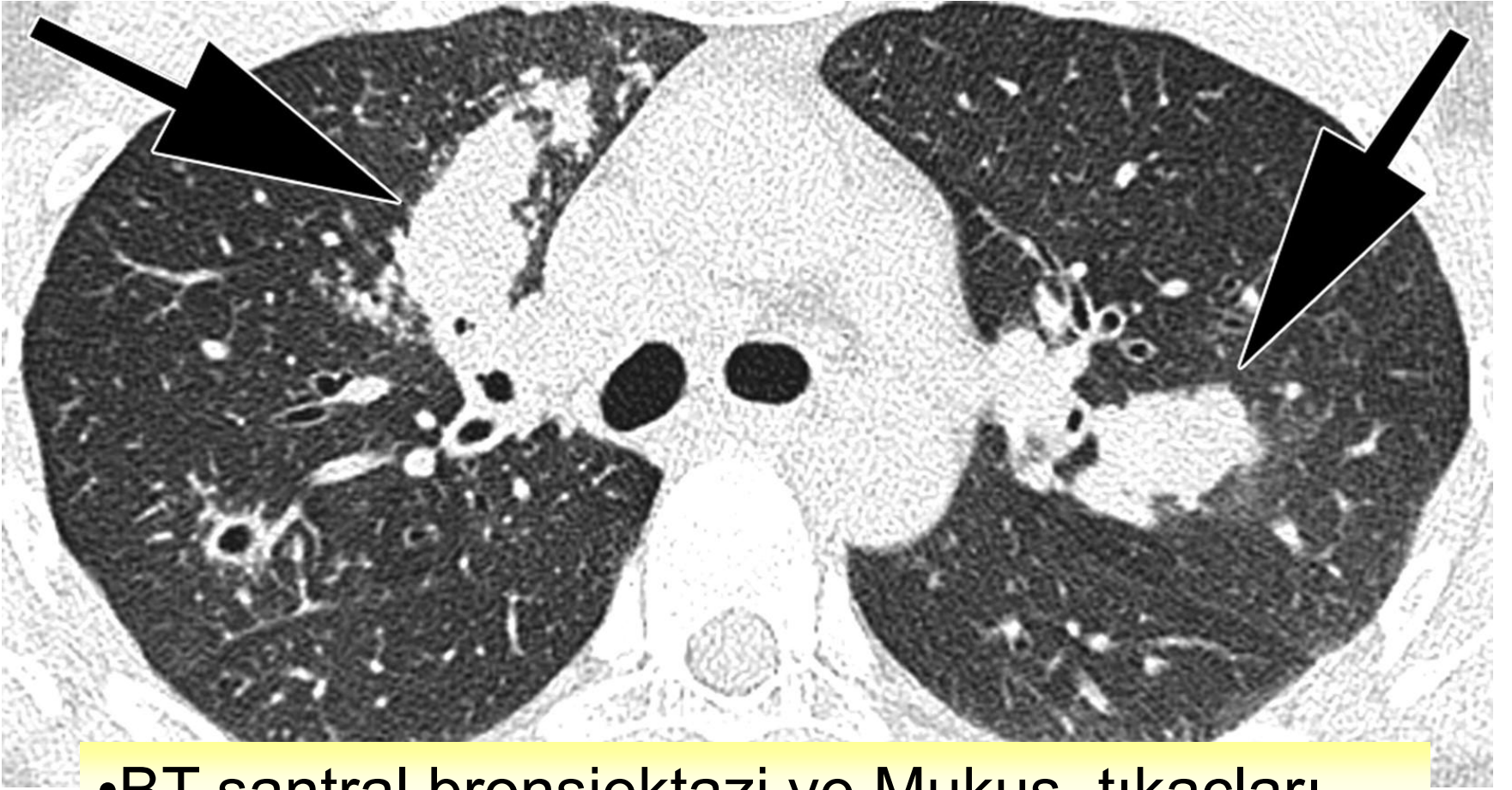
- ABPA genellikle astım ya da kistik fibrozisli hastalarda olur.
- Bu hastalık hava yollarında bulunan mantarlara karşı immun sistemin bir cevabı sonrası oluşur.
- *Aspergillus Fumigatus* ABPA vakalarının önemli bir kısmından sorumlu iken diğer mantar türleri de ABPA'ye yol açabilir. (A.niger, A.flavus,A.galucis vb)

ABPA tanı kriterleri

- Akut yada subakut klinik kötüleşme
- Akc. grafisinde yeni yada son zamanlarda oluşmuş infiltrasyon
- Total IgE yüksekliği (>1000 IU/mL),
- Aspergillus Fumigatus IgG yüksekliği veya presipite edici antikor varlığı
- SPT'de Aspergillus (+) yada Aspergillus spesifik IgE yüksekliği

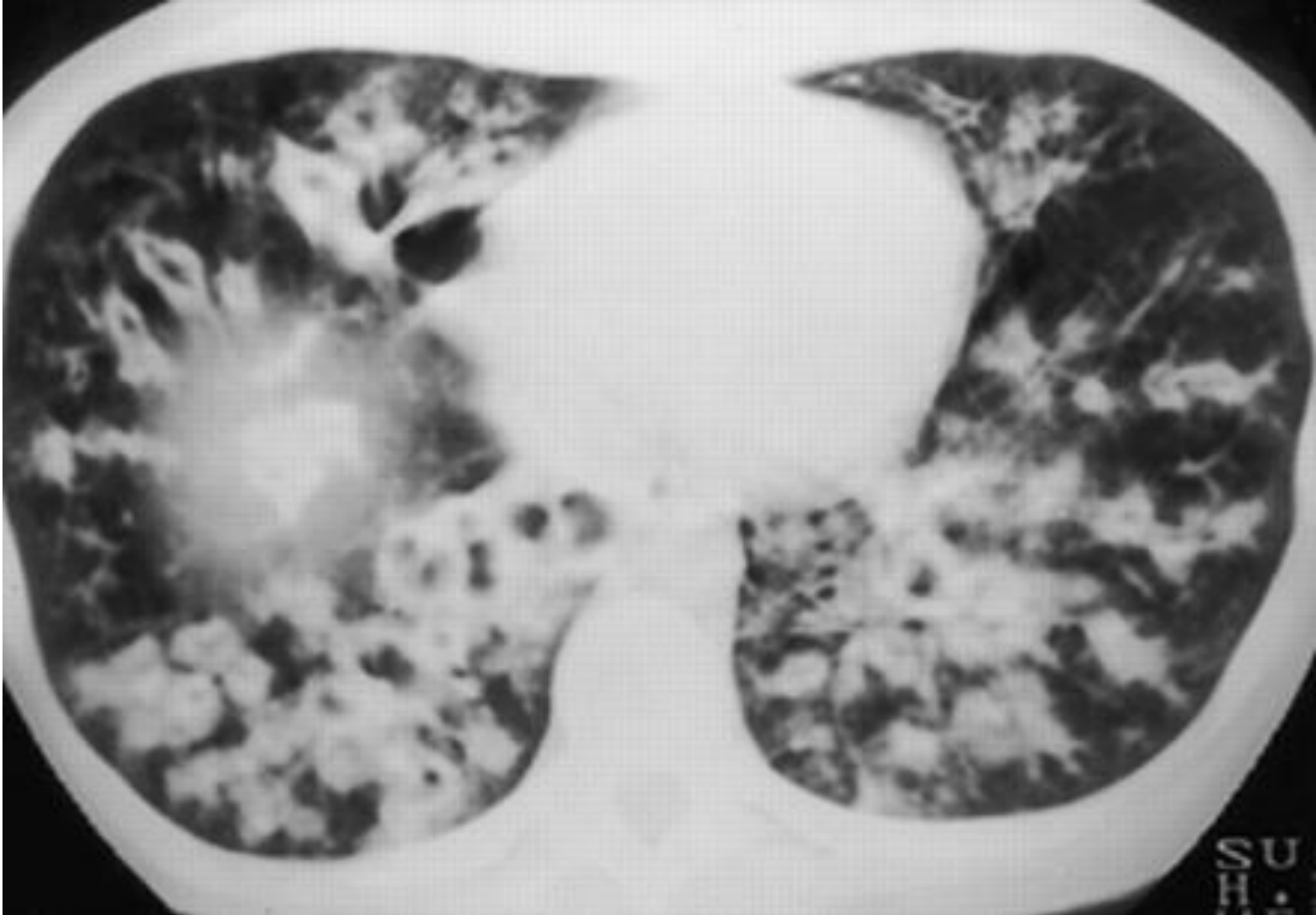


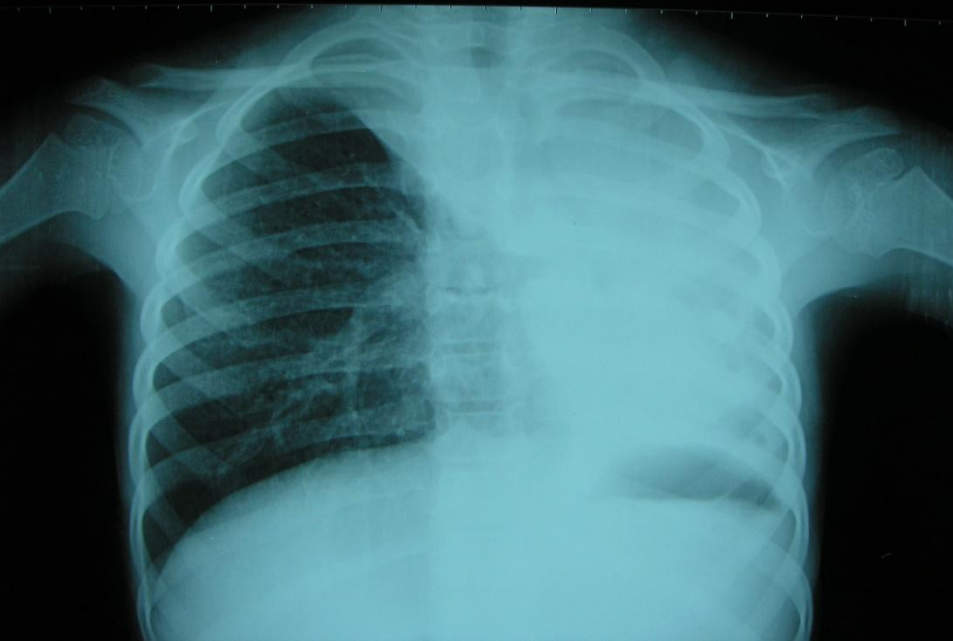
- Astımlı hasta
- CXR santral tubuler ve kistik lezyonlar,
- Mukus tıkaçları



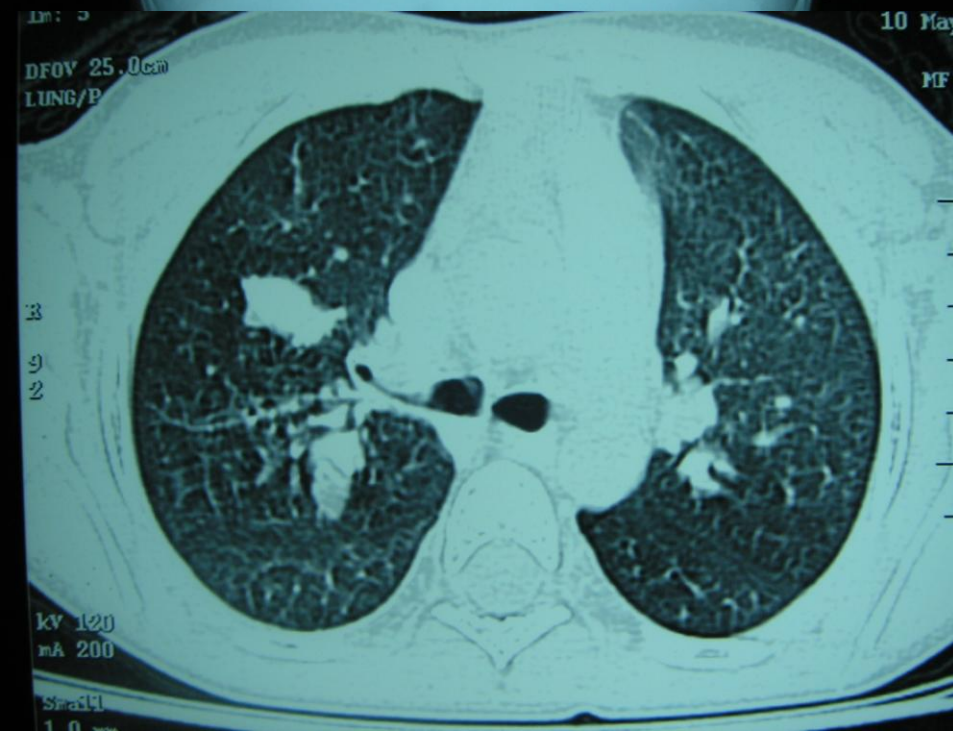
•BT santral bronşiektazi ve Mukus tıkaçları

Dilate olmuş bronşlar ve mukus tıkaçları





ABPA tipik radyoloji



ABPA TEDAVİ

- **Prednizolon 0.5-0.75 mg/kg/gün 2-4 hf, oral yolla verilir.**
- **Düzelme sağlanmışsa bu doz güneşiriyaya geçilerek 3 ay daha varilir ve 1-2 ay içerisinde kesilir.**
- **Birlikte verilen Itrakanazol tedavisinin tedaviye ve steroid dozunu azaltmaya faydası vardır.**

Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni
- ABPA
- **Parazitik enfeksiyonlar**
- Diğer enfeksiyonlar

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofili
- Churg-Straus sendromu
- Hipereozinofilik sendrom

Cottin et al ,2005

Parazitik enfeksiyonlar

- Askaris
- Strongyloides
- Toxocara

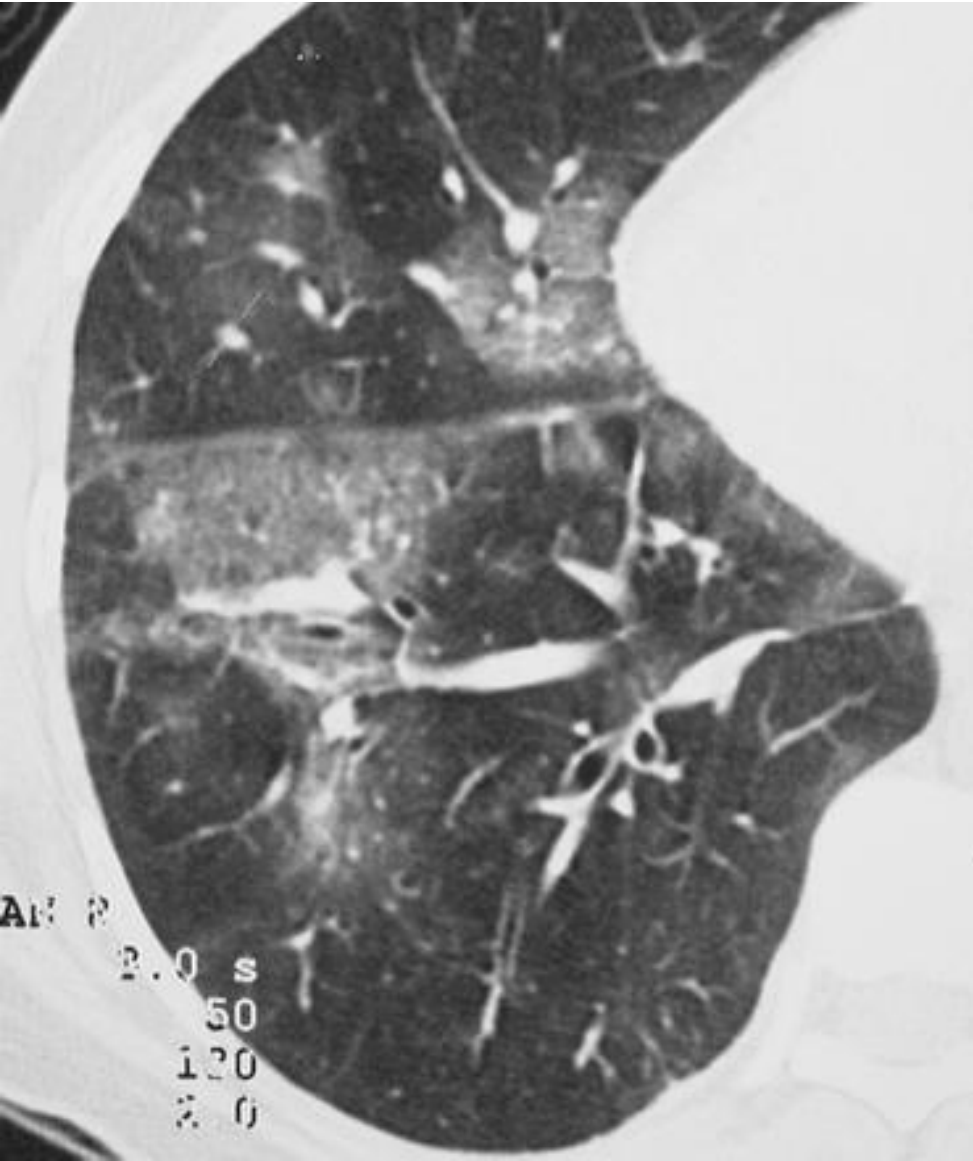
- Hastalığın bulaşması parazit yumurtalarını içeren kontamine gaitanın oral alınması ile oluyor
- YD döneminde bile vakalar bildirilmiştir

Ascaris Lumbricoides

- Klinik bulgular spesifik değildir
- Semptomlar geçicidir (öksürük, wheezing, ateş...)
- Periferik eozinofili bir kaç hafta sürebilir
- Asemptomatik hastalar için tedavi gerekli değildir
- Semptomatik hastalar için tedavide mebendazol kullanılır

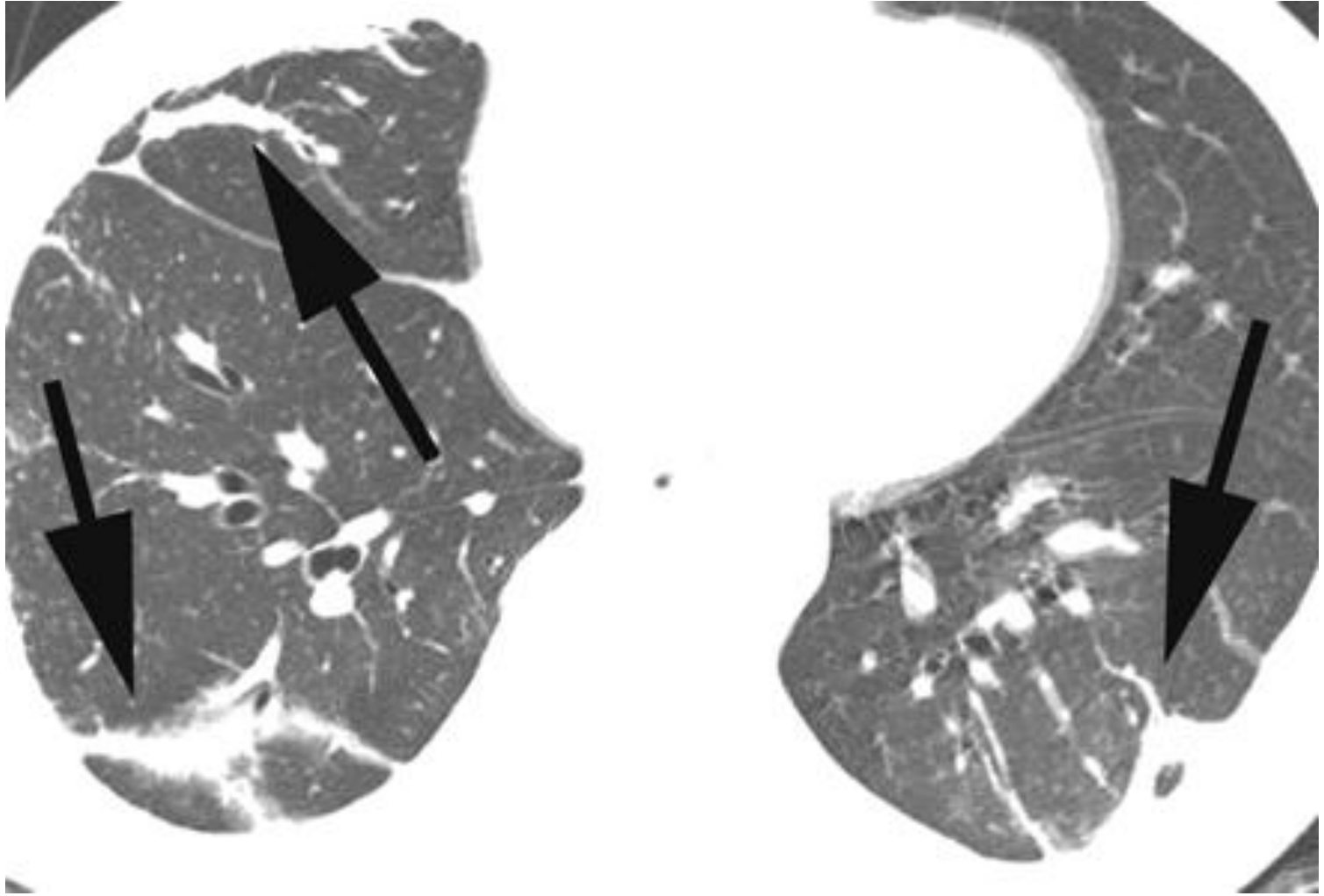
Askaris

- CXR yer deęiřtiren infiltrasyonlar
- RML ve RLL da buzlu cam manzarası
- BAL ve gaitada Askaris +





- Her iki akciğerde lineer dansiteler
- Sağda plevral efüzyon



Subplevral lineer opasiteler, askarislerin migrasyon yolları

Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni
- ABPA
- Parazitik enfeksiyonlar
- Diğer enfeksiyonlar

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

• Basit pulmoner eozinofili

- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofili
- Churg-Straus sendromu
- Hipereozinofilik sendrom

Basit Pulmoner Eozinofili

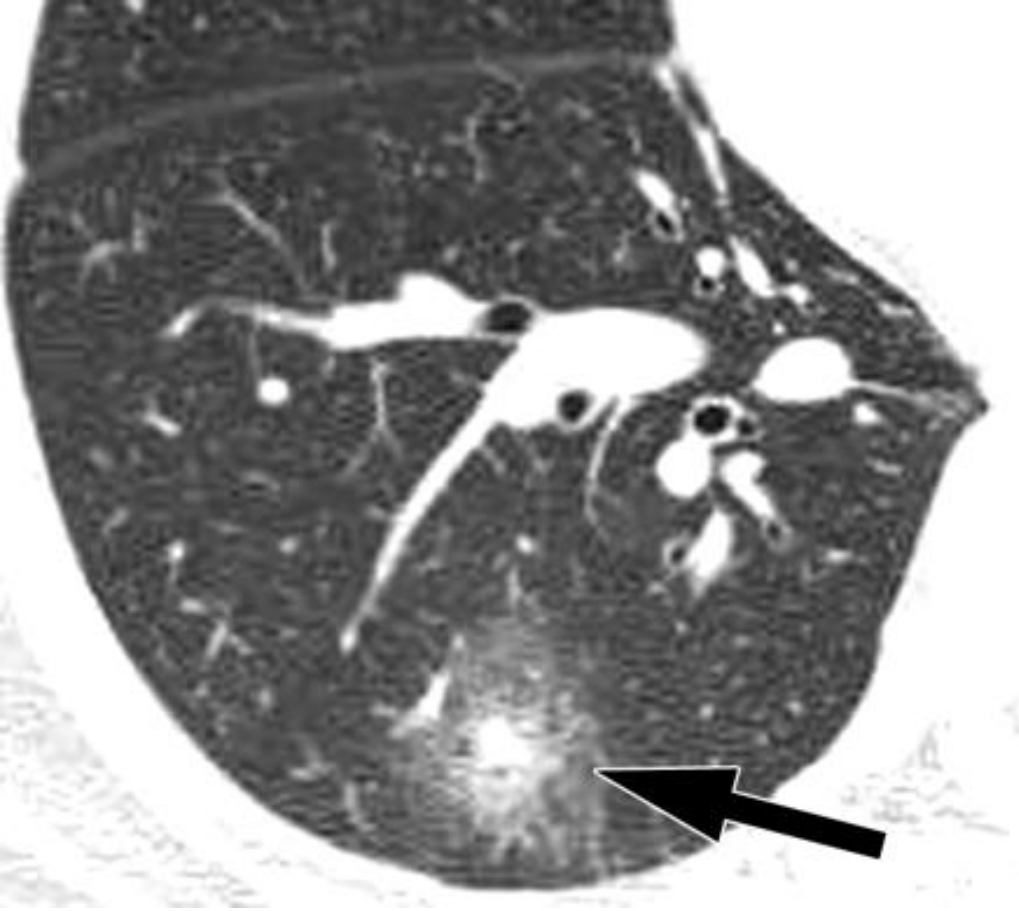
- İlk kez Löffler tarafından tanımlanmıştır
- Minimal semptomlar
- Periferik kanda eozinofili
- Akciğer grafisinde yer değiştiren infiltrasyonlar
- Parazitik ya da ilaçlara bağlı EAH????
- Etyoloji bazı vakalarda bulunamaz
- Tx gerekli değildir
- Klinik relaps nadirdir

Basit Pulmoner Eozinofili

Bilateral alt loblarda konsolidasyon ve buzlu cam manzarası



Basit Pulmoner Eozinofil



- % 30.1 periferik eos.
- Sağ alt lobda nodül+
Buzlu cam manzarası

Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni
- ABPA
- Parazitik enfeksiyonlar
- Diğer enfeksiyonlar

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofili
- Churg-Straus sendromu
- Hipereozinofilik sendrom

İdyopatik Akut Eozinofilik Sendrom

- İdyopatik akut eozinofilik sendrom ilk kez 1989'da tanımlanmıştır.
- Önceden sağlıklı bir kişide akut bir hastalık olarak ortaya çıkar ve solunum yetersizliği ya da ARDS'ye yol açabilme potansiyeli taşır
- İn hale edilen bir allerjene karşı hipersensitivite reaksiyonudur

İdyopatik Akut Eozinofilik Sendrom

- Ortalama yaş 29;
- 10 aylık çocukta rapor edilmiştir
- 1-5 gün süren ateş
- Öksürük
- Göğüs ağrısı myalji
- Progresif solunum sıkıntısı ve solunum yetmezliği
- FM: Takipne, Taşikardi, Krepitasyonlar

İdyopatik Akut Eozinofilik Sendrom Laboratuvar

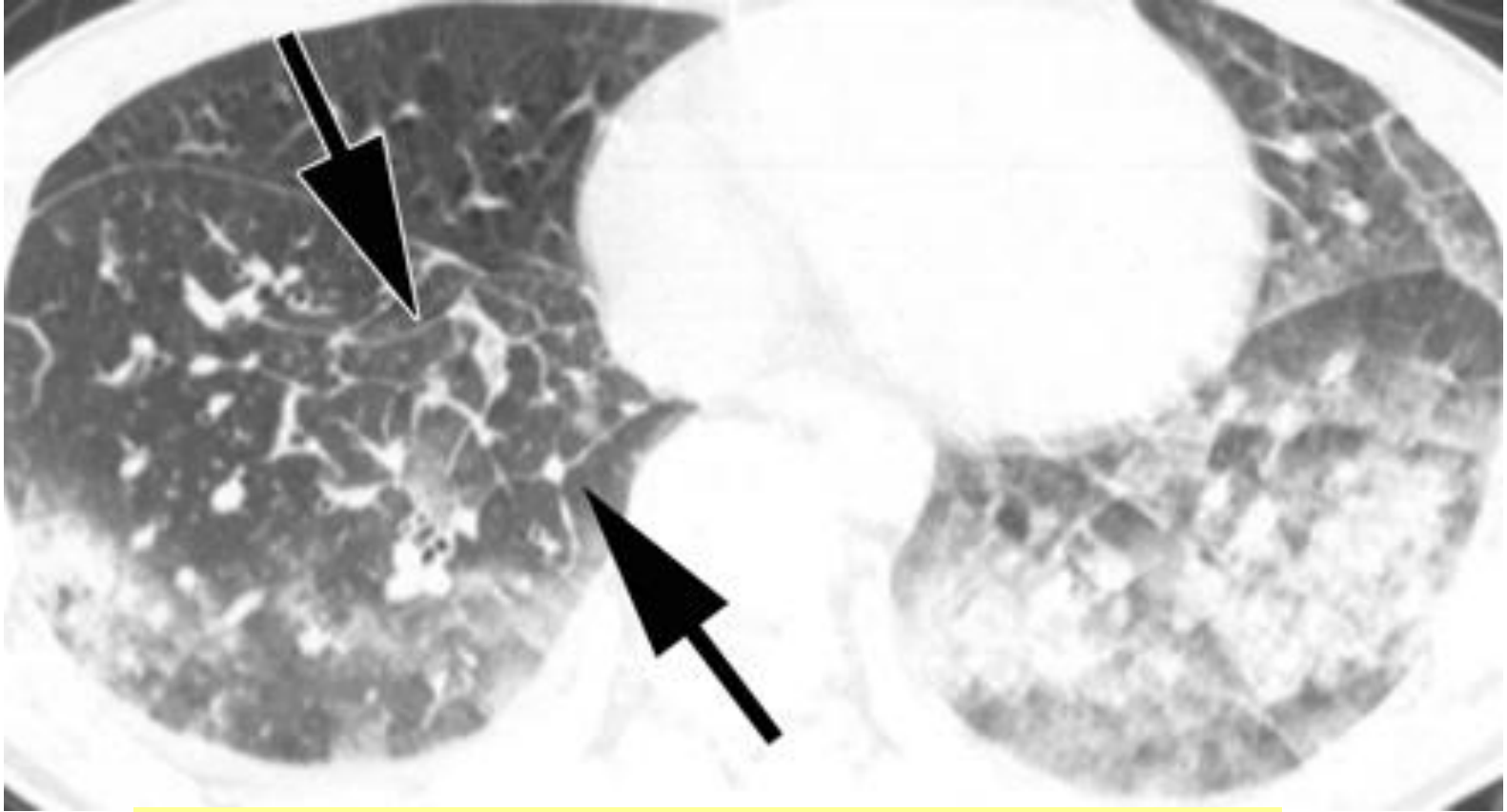
- Normal eozinofil sayısı (Takipte kanda eozinofil artabilir)
- BAL: Lenfositoz, Nötrofili, Eozinofili>%25
- Tx:2- 4 hafta steroid
- Akciğer grafisi: 4 haftada normale döner
- Kronik eozinolik pnömoniden farklı olarak relapslar yoktur

İdyopatik Akut Eozinofilik Pnömoni

- %26 BAL Eozinofili, CXR: retiküler dansite artışları ve Buzlu cam manzarası, TBB Eozinofil infiltrasyonu

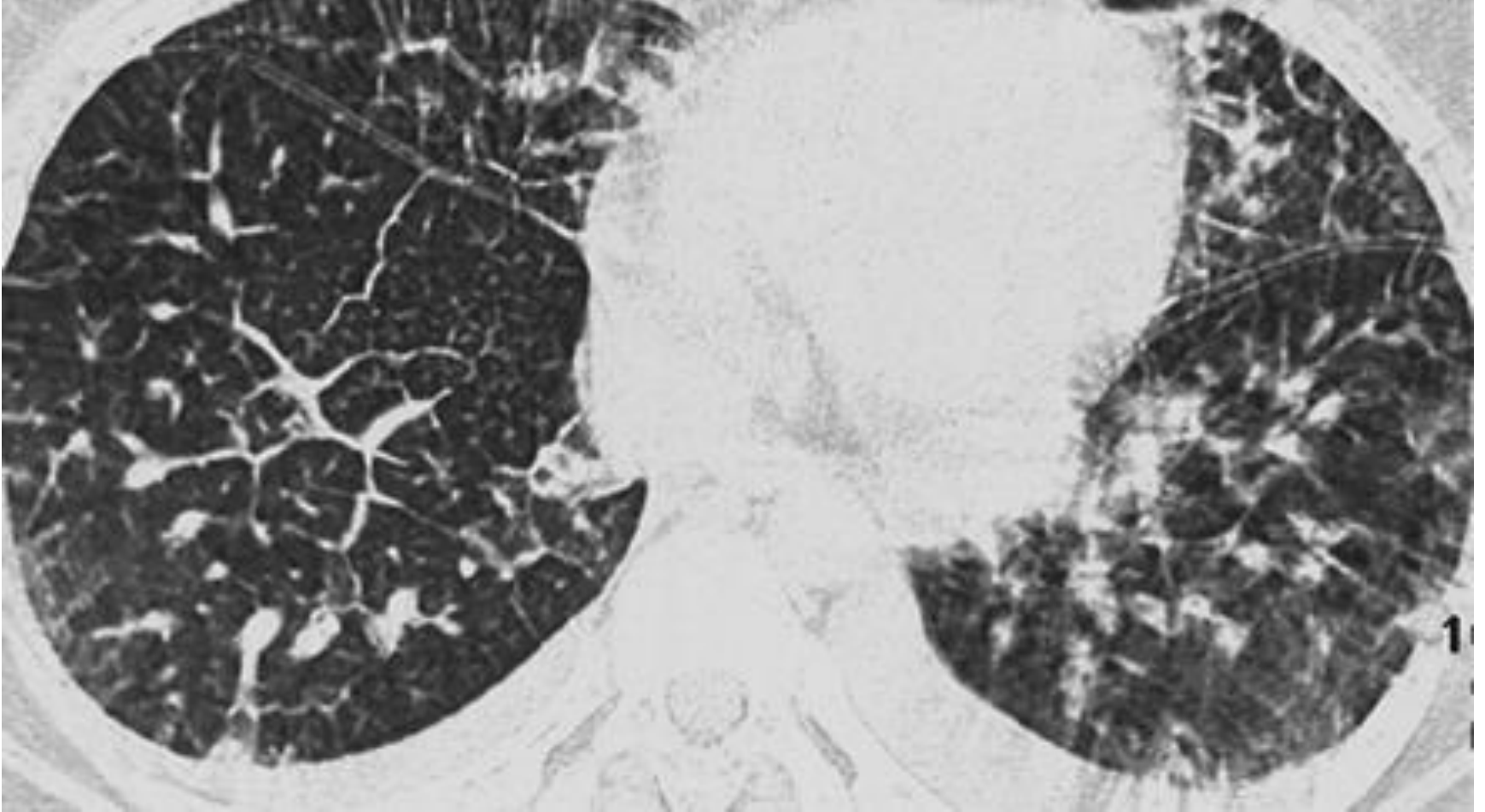


İdyopatik akut eozinofilik pnömoni



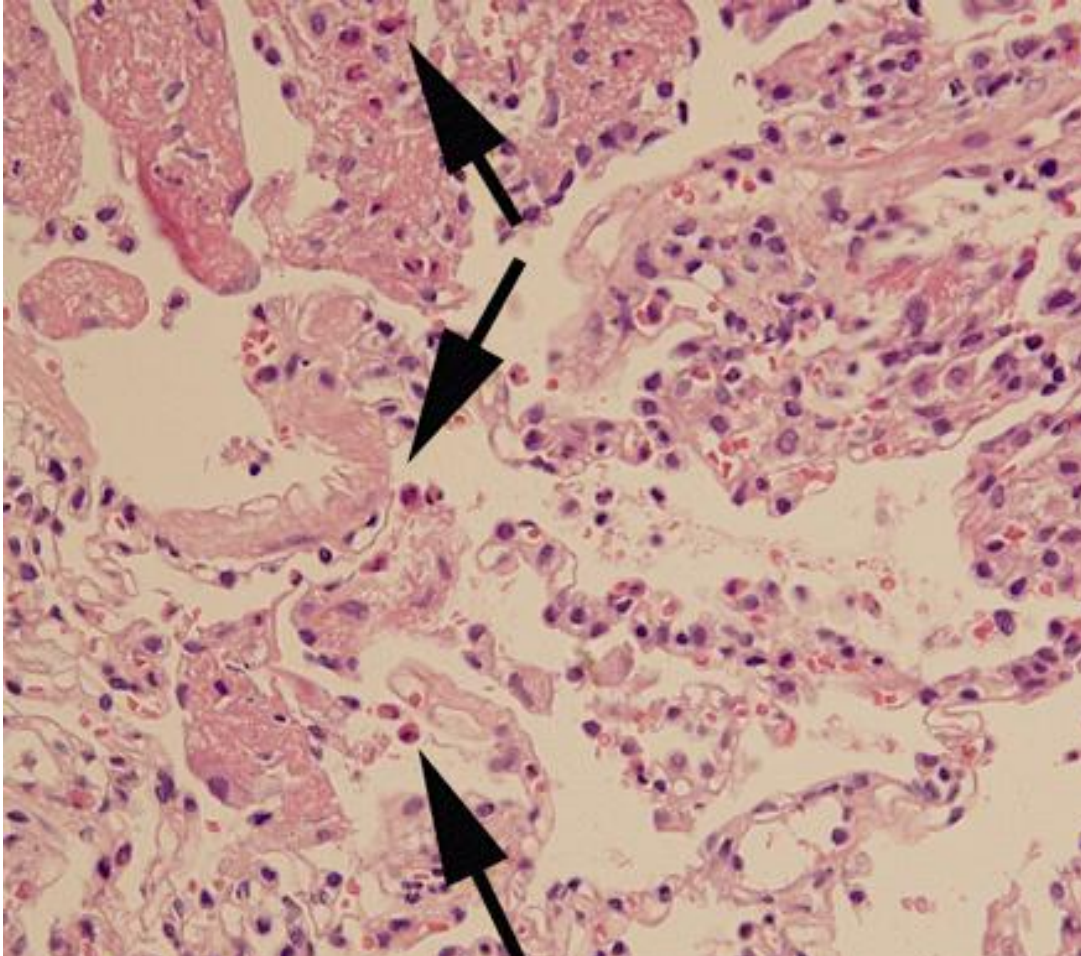
**Buzlu cam manzarası, konsolidasyon,
interlobuler septal kalınlaşma**

İdyopatik akut eozinofilik pnömoni



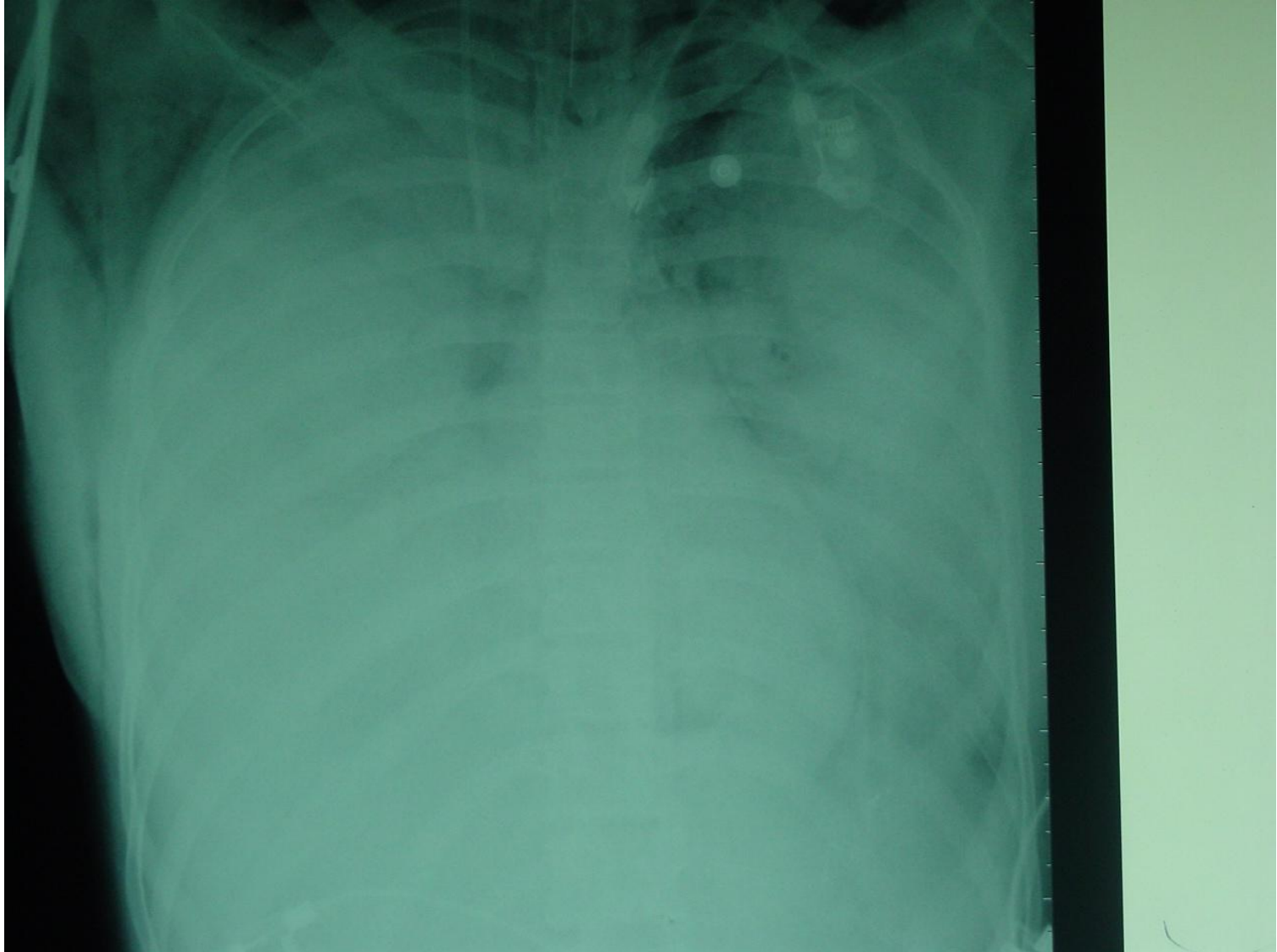
BT: Buzlu cam manzarası, interlobuler septal kalınlaşma

İdyopatik akut eozinofilik pnömoni



TBB; Alveoler boşlukta ve intertisyumda eozinofil ve lenfosit infiltrasyonu

İdyopatik Akut Eozinofilik Sendrom



Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni
- ABPA
- Parazitik enfeksiyonlar
- Diğer enfeksiyonlar

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni

• İdyopatik kronik eozinofilik pnömoni

- Churg-Straus sendromu
- Hipereozinofilik sendrom

İdyopatik Kronik Eozinofilik Pnömoni

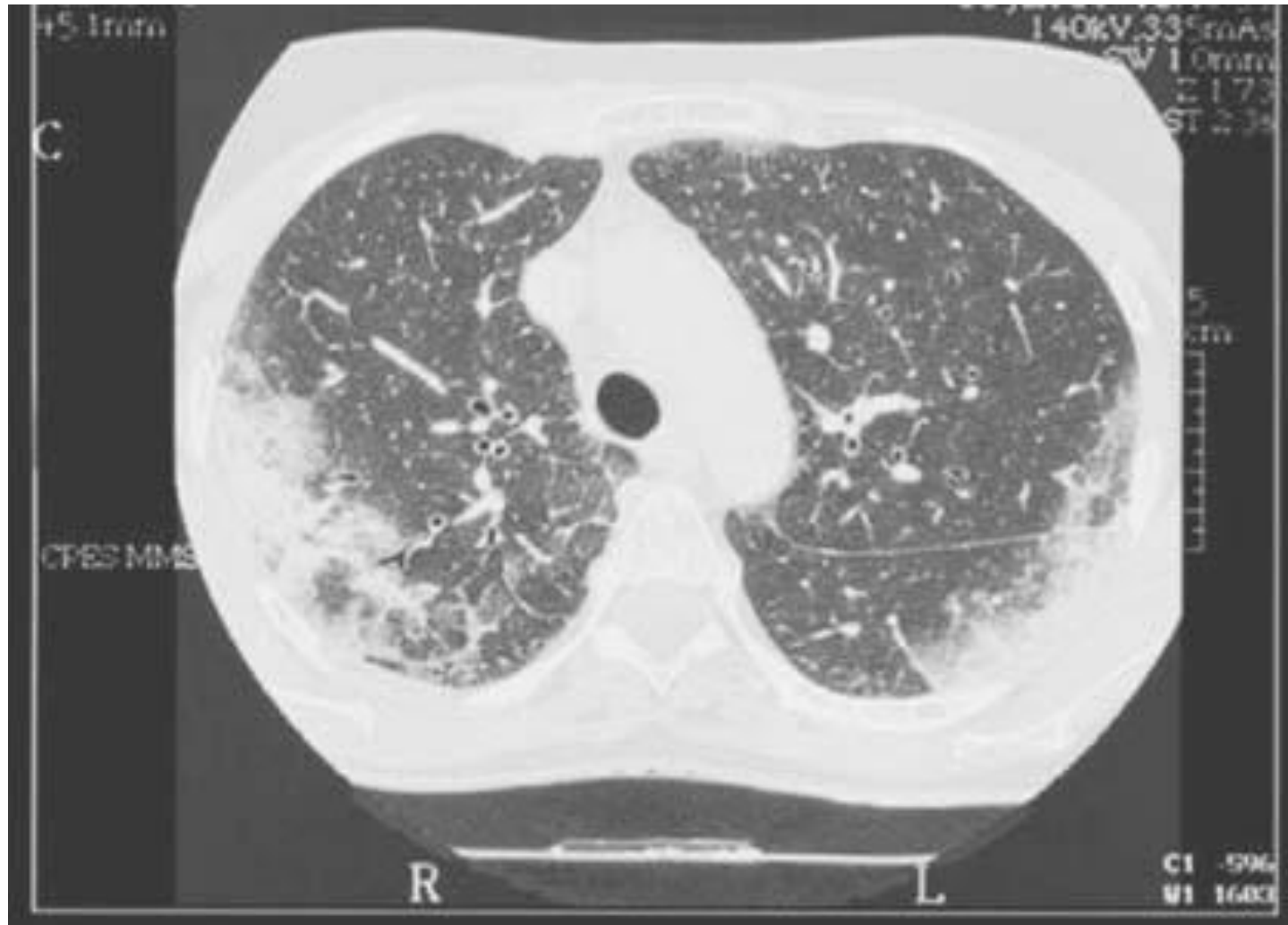
- İlk kez 1969 'da tanımlanmıştır
- Ortalama yaş 45
- 1-4 yaş çocuklarda da bx ile konfirme vakalar vardır
- Klinik: Progresif öksürük/ dispne/ kilo kaybı/ göğüs ağrısı/ halsizlik/ ateş
- FM: Wheezing /raller

İdyopatik Kronik Eozinofilik Pnömoni



- Bilateral infiltrasyonlar/ %75 hastada
- Bu hastaların %50'sinde üst loblarda

İdyopatik Kronik Eozinofilik Pnömoni

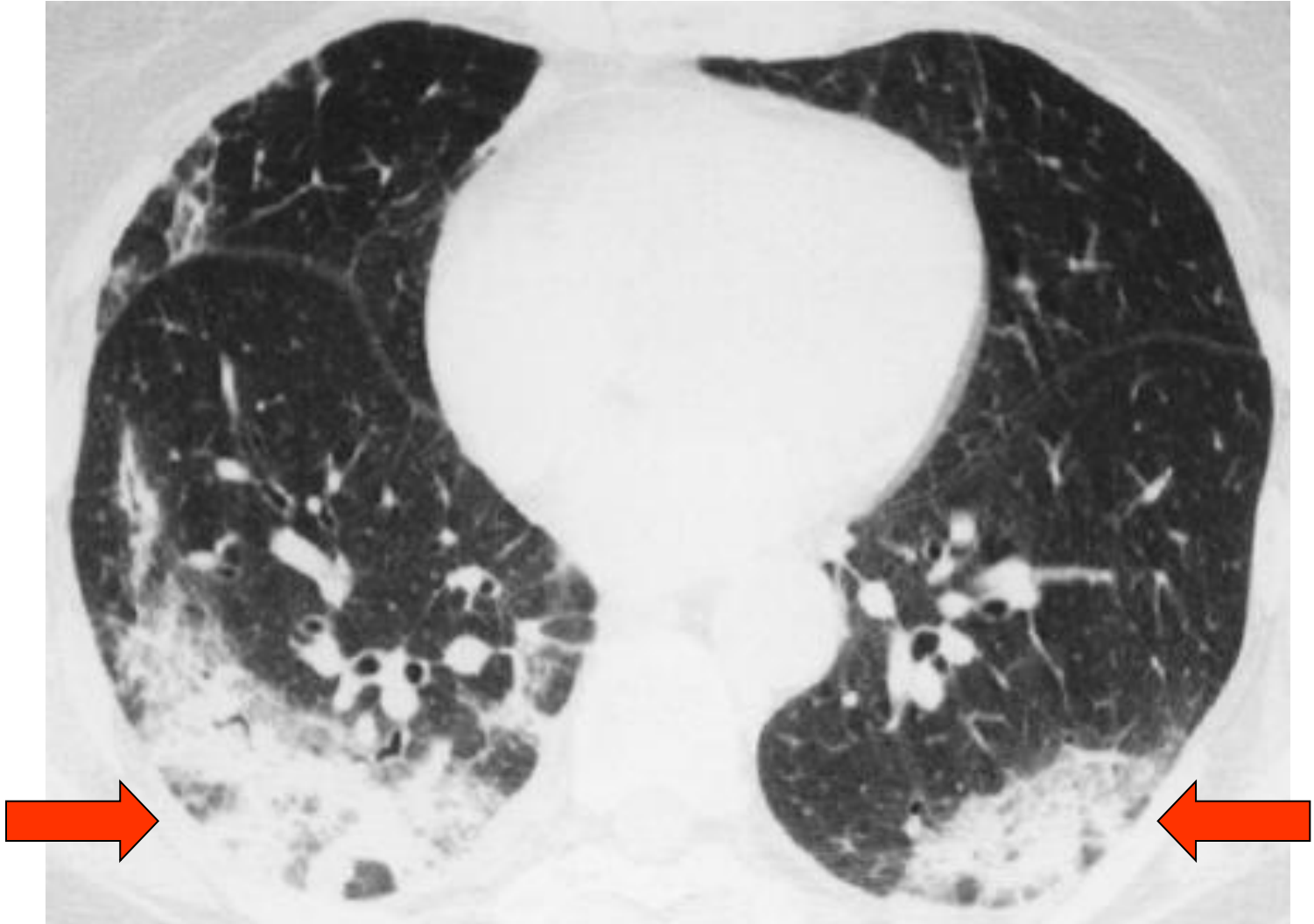


İdyopatik Kronik Eozinofilik Pnömoni

- Periferik kanda eozinofili
- CRP, ESR ↑
- IgE ↑
- BAL %45> Eozinofili
- Akciğer Biopsi: Alveol ve interstisyumda eozinofiller
- Prednison/Klinik ve radyolojik dramatik iyileşmeye neden olur
- Uzun süreli steroid tx ihtiyaç duyabilirler. Steroid tedavisi kesilince relapslar olabilir

Kronik eozinofilik Pnömoni

- Alt loblarda özellikle periferde artmış konsolidasyon



Kronik eozinofilik Pnömoni

- Sağ üst lobda yaygın konsolidasyon,
- Sol üst lobda buzlu cam manzarası



Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni
- ABPA
- Parazitik enfeksiyonlar
- Diğer enfeksiyonlar

Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları

- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofilik pnömoni

• Churg-Straus sendromu

- Hipereozinofilik sendrom

Churg- Straus Sendromu

- Nadir bir sistemik vaskülitir,
Patofizyoloji??
- Küçük –orta boy damarları etkileyen nekrotizan bir vaskülitir.
- Sıklıkla allerjik rinit/ sinuzit/ ve polipler ile birlikte bulunur
- Astımlı hastalarda genellikle 4. dekatta ortaya çıkar
- 7 yaşındaki çocuklarda ve infantlarda rapor edilmiştir.

Churg- Straus Sendromu

- Kilo kaybı
- Ateş
- Myalji
- Dermatolojik bulgular (Purpura, subkutan nodüller)
- Periferik nöropati
- Abdominal ağrı
- Gastroenterit

Churg- Straus Sendromu

Astım tedavisi arasında ilişki???

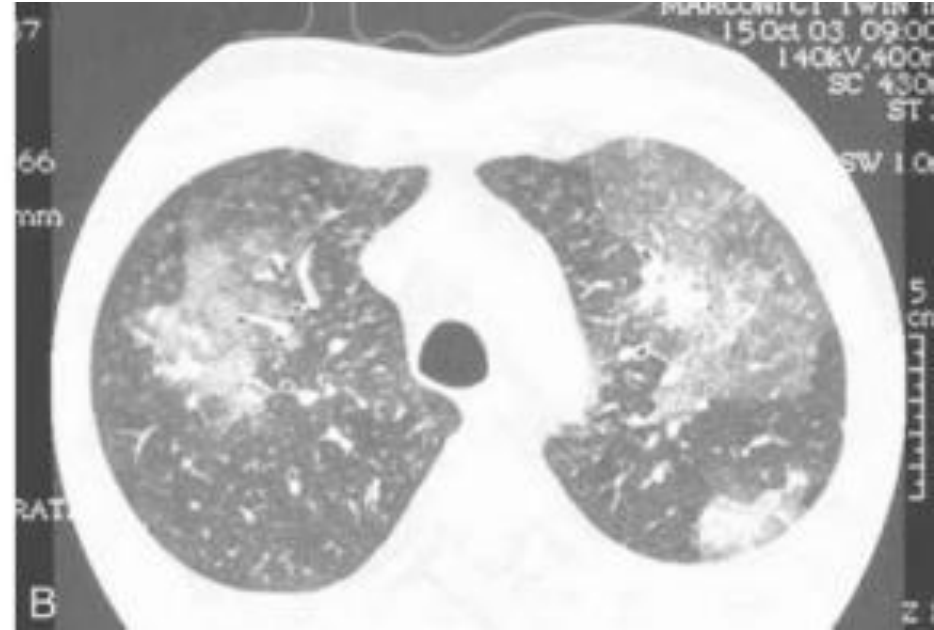
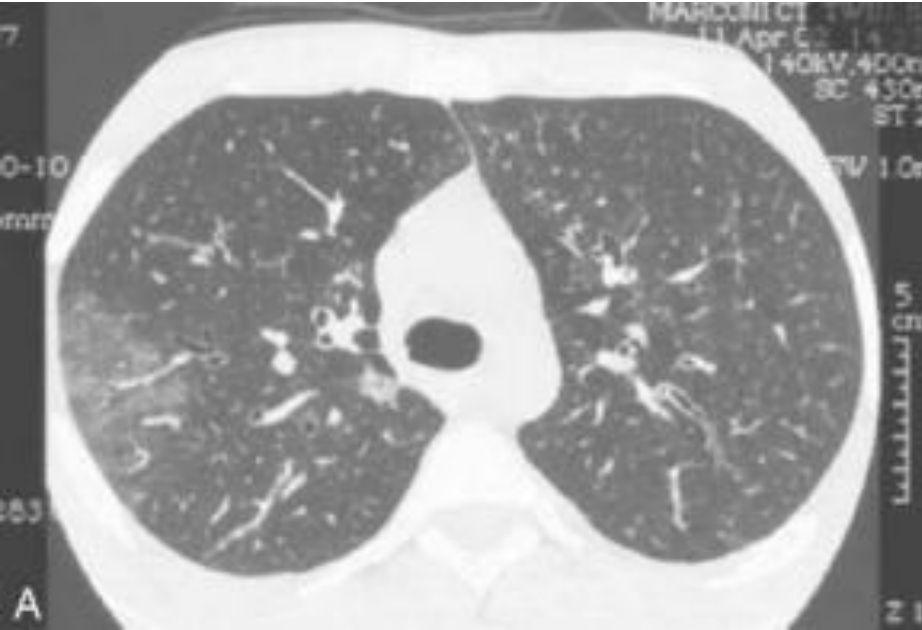
- Astım tx ile CSS arasında ilişki bulunamamıştır
- Kullanılan ilaçlar ile steroid dozunun azaltılmasının zaten varolan hastalığın klinik bulgularının ortaya çıkmasına neden olduğu ileri sürülmüştür

Churg- Straus Sendromu

Laboratuvar

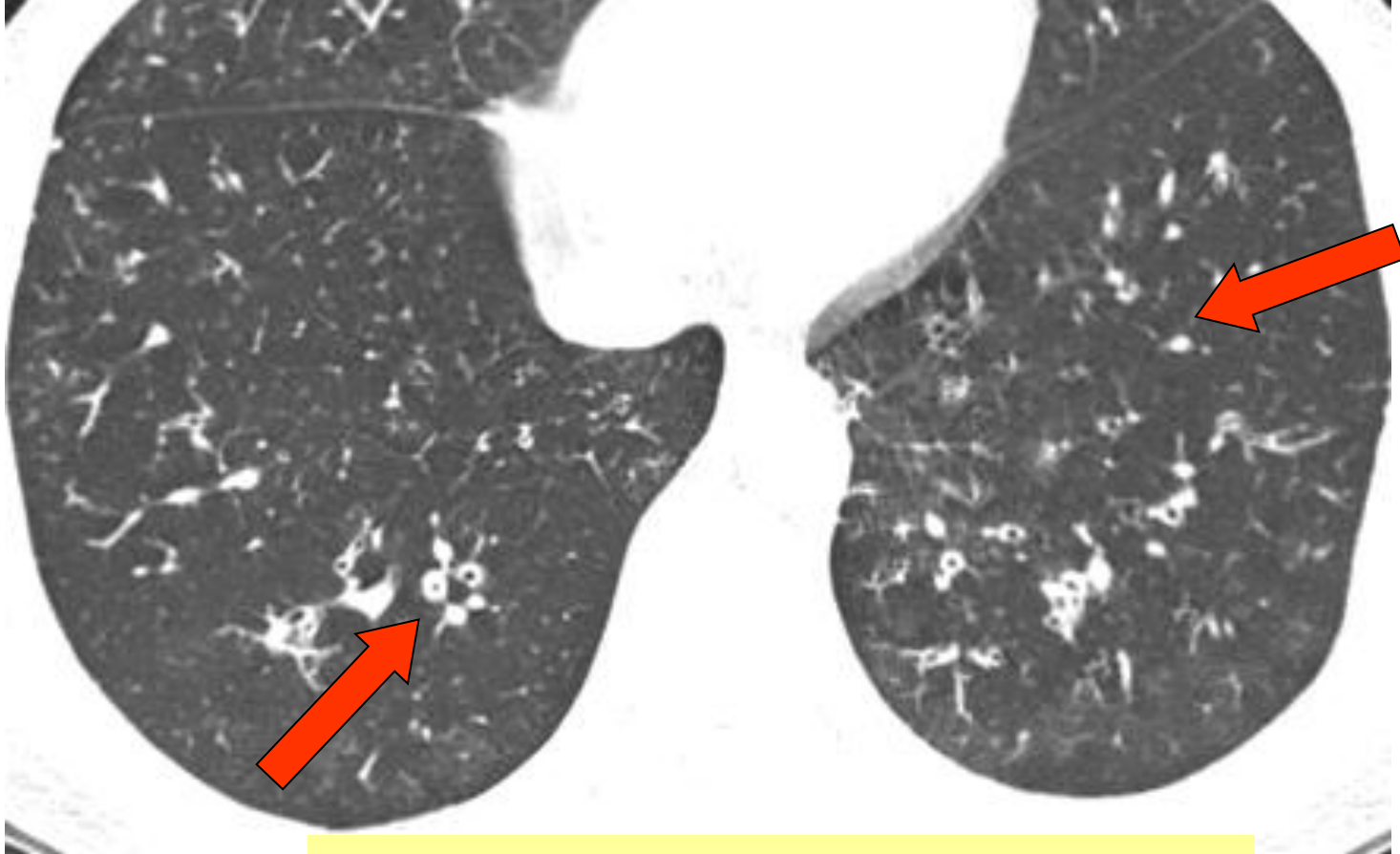
- Periferik kan/BAL eozinofili ↑
 - pANCA %50-75 hastada pozitif
- Tanısal değeri????
- IgE yüksekliği
 - Normokromik/ normositik anemi
 - Tedavi: Steroid
Siklofosfamid, Metotraxate

Churg- Straus Sendromu



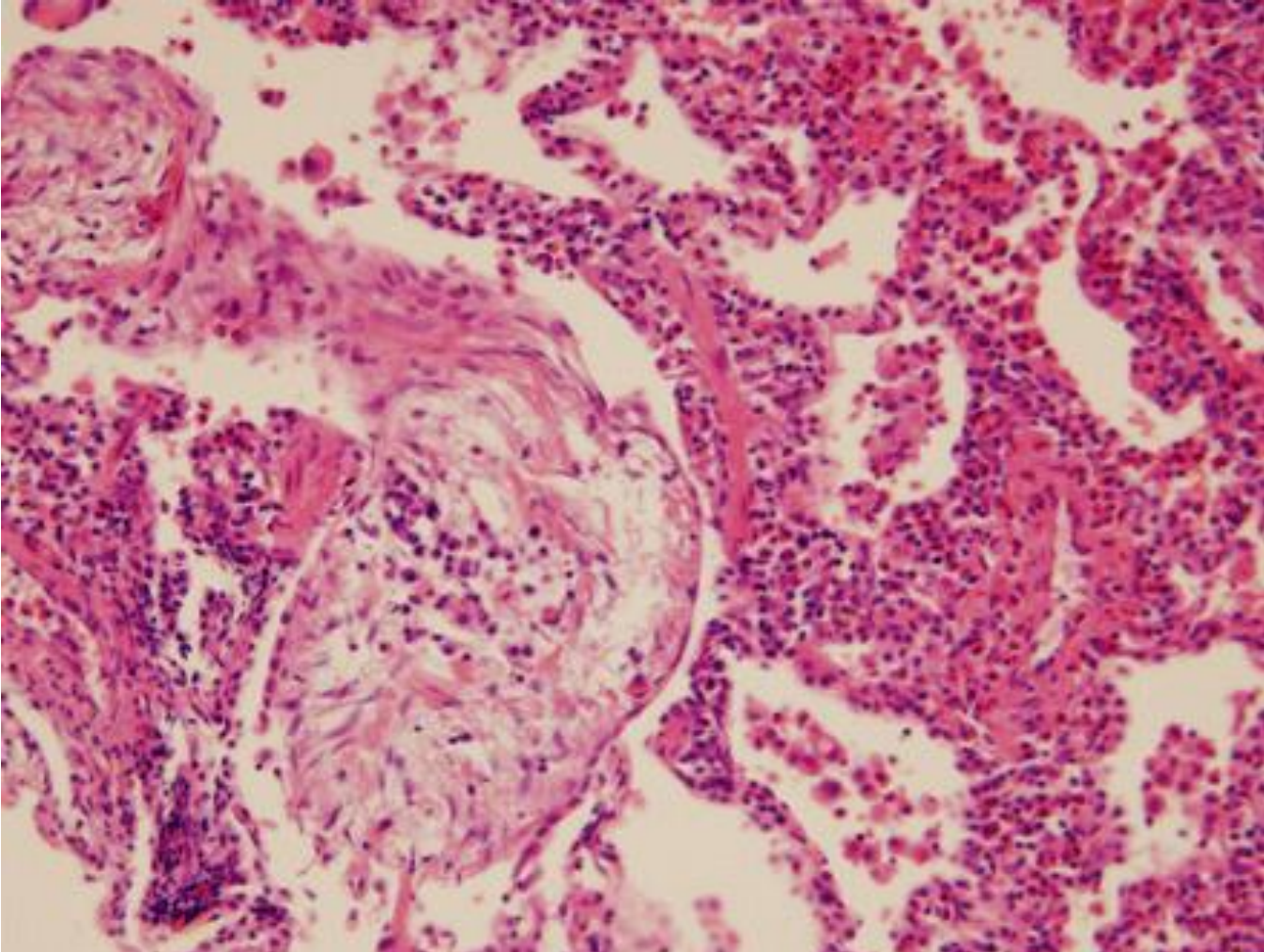
- Yer deęiřtiren pulmoner infiltrasyonlar
- Buzlu cam manzarası

Churg- Straus Sendromu



- Multiple küçük nodüller
- Bronş duvarı kalınlaşması
- Bazallerde buzlu cam manzarası

Churg- Straus Sendromu



Eozinofiller tarafından doku ve damar infiltrasyonu, nekrotizan vaskülit ve ekstravasküler granulomlar

Etyolojisi bilinen eozinofilik akciğer hastalıkları

- İlaç-toksin-radyasyon ilişkili eozinofilik pnömoni
- ABPA
- Parazitik enfeksiyonlar
- Diğer enfeksiyonlar
- **Etyolojisi bilinmeyen eozinofilik akciğer hastalıkları**
- Basit pulmoner eozinofili
- İdyopatik akut eozinofilik pnömoni
- İdyopatik kronik eozinofilik pnömoni
- Churg-Straus sendromu

• **Hipereozinofilik sendrom**

Hipereozinofilik sendrom

- 1968'de ilk kez tanımlanmıştır
- Nedeni bilinmeyen persistan eozinofili ile karakterize ve end-organ hasarına yol açan heterojen bir grup hastalıktır



Hipereozinofilik sendrom

- **En az 6 ay** periferik kanda absolute eozinofil sayısı $1500 /\text{mm}^3$
- Parazitik enfeksiyon ya da eozinofiliye neden olabilecek başka etyoloji saptanmamış
- Ortalama yaş 8 yaş, 5 ay – 16 yaşa kadar vakalar bildirilmiştir

Hipereozinofilik sendrom

Semptomlar

- Ateş
- Artralji
- Yorgunluk
- Döküntü
- Öksürük
- Kalp ve akciğer tutulumu (%55-70)
- % 20 hastada kromozomal anomaliler ile birlikte dir
- TX: Steroid/ Vinkristin/6 Merkaptopurin



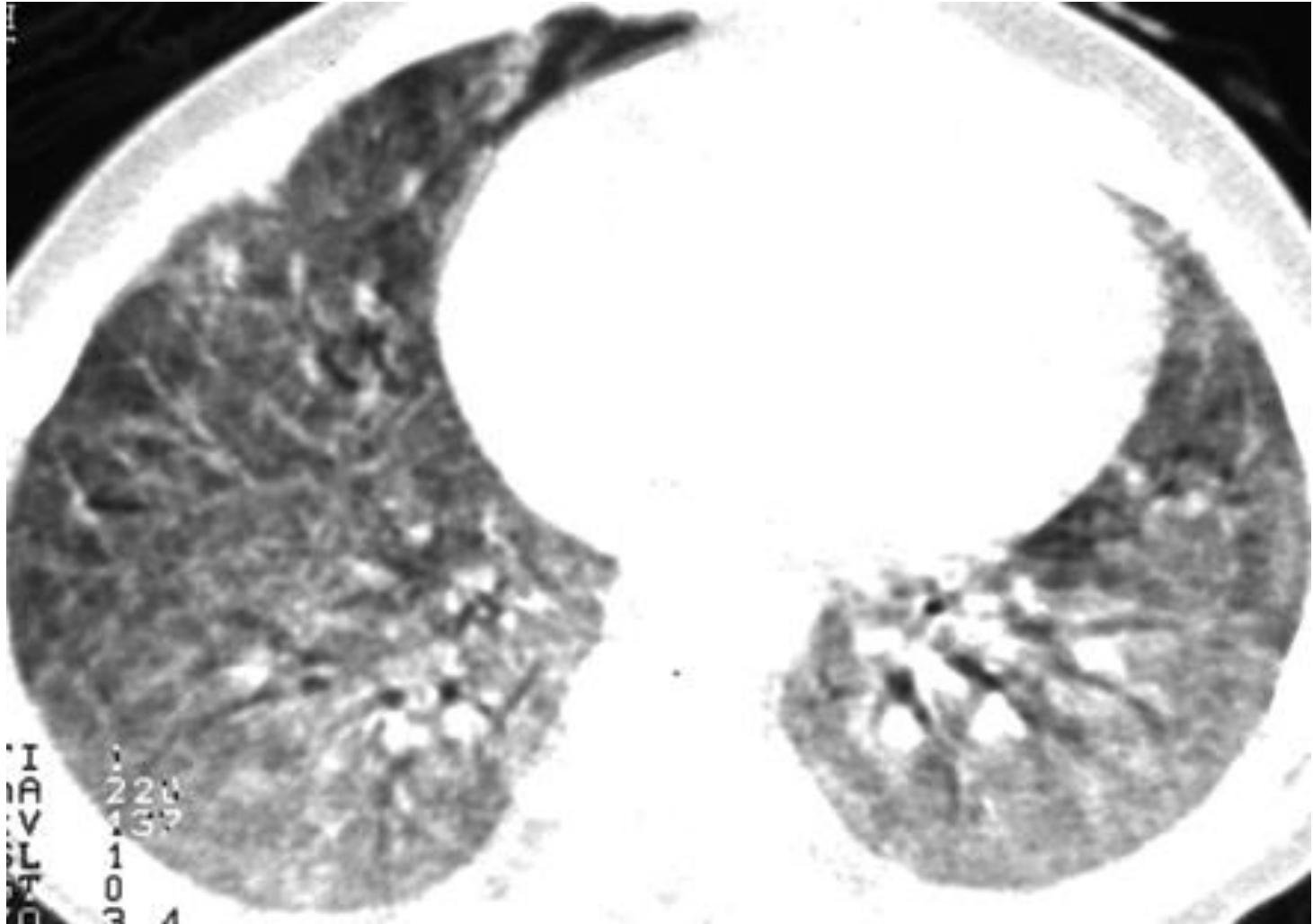
Hipereozinofilik Sendrom

3 aylık hasta,persistan eozinofili, CXR bilateral difüz buzlu cam manzarası



Hipereozinofilik Sendrom

BT:Difüz buzlu cam manzarası



Eozinofilik akciğer hastalıklarına yaklaşım

- Seyahat hikayesi
- İlaç hikayesi
- Çevresel maruziyet (Hayvan vb)
- Eşlik eden hastalıklar (Astım /KF vb)
- LAB: Tam kan sayımı, CRP,ESR
- Parazit serolojisi, Gaitada parazit, CXR/BT
- BAL?
- Akut solunum yetersizliği var ise BAL önerilir

Hikaye

Fizik Muayene

Pulmoner infiltrasyonlar

**Periferik kanda eozinofili YOK
Solunum yetersizliđi**

**BAL Eozinofili (+)
Akut eozinofilik Pnömoni**

**BAL Eozinofili (-)
Diđer sebepler**

Hikaye

Fizik Muayene

Pulmoner infiltrasyonlar

**Periferik kanda eozinofili VAR
Parazit için gaita ve seroloji**

**Parazit (+)
Parazit ilişkili EAH**

**Parazit YOK
Sistemik bulgular /akc. hast**

Parazit YOK
Sistemik bulgular/

VAR

YOK

Churg-Strauss
ABPA
Hipereozinofilik sendr.

BAL eozinofili

VAR

YOK

Kronik eozinofilik
Pnömoni
İlaç ilişkili EAH

Akciğer biyopsisi

Teşekkürler...

