

# 18. Bölüm

## İDİOPATİK PULMONER FİBROZİSLİ HASTALARDA AKUT ATAĞ

Serhat BEDİRHANOĞLU<sup>1</sup>  
Hülya GÜNBATAR<sup>2</sup>

### GİRİŞ

İdiyopatik pulmoner fibroz (İPF), halen etiyojisi bilinmeyen, ileri derecede fibrozis ile karakterize, kötü prognozlu, radyolojik olarak ağırlıklı olarak akciğer alt loblarını etkileyen, kronik ve ilerleyici bir akciğer hastalığıdır. İPF teşhisi, ayrıntılı bir klinik geçmiş, spesifik fizik muayene, laboratuvar bulguları, solunum fonksiyon testleri, göğüs için yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) ve histopatolojinin bir kombinasyonuna dayanır.<sup>1,2</sup>

İdiyopatik pulmoner fibroz da normal akciğer odakları ile birlikte değişken derecede interstisyel inflamasyon ve fibrozis gösteren alanlar olabilir. Sağlıklı doku, yapısı değişime uğrayan ekstrasellüler matriks ile yer değiştirilir ve alveolar yapı tahrip olur. Bu da akciğer uyumluluğunun azalmasına, gaz değişiminin bozulmasına ve nihayetinde solunum yetmezliği ve ölüme sonuçlanır.<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> Arş. Gör. Dr., Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD., bedoser6550@gmail.com

<sup>2</sup> Doç. Dr., Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD., hulyagunbatar@gmail.com,

özellikle nintedanibin, uluslararası bir çalışmada İPF akut alevlenmesini önlediği gösterilmiştir.<sup>24</sup> Yapılan bir diğer çalışmada, prednizolon ve rhTM ile kombine pirfenidon kullanımının İPF akut alevlenmelerinde sağkalımı arttırabileceği bildirilmiştir.<sup>25</sup> Bu nedenle, antifibrotik ilaçların akıllıca kullanılması, muhtemelen daha iyi prognozlara ve İPF akut alevlenmelerinin önlenmesinin sağlayabilir.

## PROGNOZ

İPF'nin akut alevlenmesi genellikle kötü prognozla ilişkilidir. Akut alevlenmenin, İPF ölümlerinin %40'ından sorumlu olduğu bildirilmiştir. İPF akut alevlenmesinin ortalama sağkalımı bir yıldan azdır ve 90 günlük mortalite yaklaşık %50'dir.<sup>26</sup> Bu nedenle akut alevlenmenin önlenmesi çok önemlidir.

Sonuç olarak, İPF'nin heterojen bir klinik seyri vardır. Belirli risk faktörlerine bağlı olarak, hekimler hastalarının durumunu dikkatle incelemelidir. Eldeki veriler ışığında, İPF akut alevlenmesi için risk faktörleri olan, her türlü cerrahi işlem ve girişimsel uygulamalardan olabildiğince kaçınılması, ventilatör desteğinin akciğer koruyucu stratejilerle uygulanması, hasta takibinde enfeksiyonlardan korunma, antireflü önlem ve tedavisi, temiz bir yaşam ortamının sağlanması akut alevlenmeden korunmak için önemlidir. Klinik bilgiler ve göğüs YÇBT'si kullanılarak yeterli bir akut alevlenme teşhisi konulabilir bu da İPF akut alevlenmesine erken müdahale ve tedavi şansı verecektir.

## KAYNAKÇA

1. Gross TJ, Hunninghake GW. Idiopathic pulmonary fibrosis. *New England Journal of Medicine*. 2001;345(7):517-525.
2. King Jr TE, Pardo A, Selman M. Idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet*. 2011;378(9807):1949-1961.
3. Richeldi L, Collard HR, Jones MG. Idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet*. 2017;389(10082):1941-1952.
4. Kishaba T. Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Medicina (Kaunas, Lithuania)*. 2019;55(3).
5. Ryerson CJ, Cottin V, Brown KK, et al. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: shifting the paradigm. *European Respiratory Journal*. 2015;46(2):512-520.
6. Song JW, Hong S-B, Lim C-M, et al. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: incidence, risk factors and outcome. *European Respiratory Journal*. 2011;37(2):356-363.
7. Ohshimo S, Ishikawa N, Horimasu Y, et al. Baseline KL-6 predicts increased risk for acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiratory medicine*. 2014;108(7):1031-1039.
8. Collard HR, Richeldi L, Kim DS, et al. Acute exacerbations in the INPULSIS trials of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *European Respiratory Journal*. 2017;49(5).
9. Collard HR, Moore BB, Flaherty KR, et al. Acute exacerbations of idiopathic pulmonary fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2007;176(7):636-643.

10. Akira M, Kozuka T, Yamamoto S, et al. Computed tomography findings in acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2008;178(4):372-378.
11. Collard HR, Ryerson CJ, Corte TJ, et al. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. An international working group report. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2016;194(3):265-275.
12. Tanizawa K, Collard HR, Ryerson CJ. IPF: definition, severity and impact of pulmonary exacerbations. *Acute Exacerbations of Pulmonary Diseases (ERS Monograph)* Sheffield, European Respiratory Society. 2017:58-65.
13. Kishaba T, Nei Y, Momose M, et al. Clinical characteristics based on the new criteria of acute exacerbation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *The Eurasian journal of medicine*. 2018;50(1):6.
14. Enomoto N, Oyama Y, Enomoto Y, et al. Prognostic evaluation of serum ferritin in acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *The clinical respiratory journal*. 2018;12(8):2378-2389.
15. Tajiri M, Okamoto M, Fujimoto K, et al. Serum level of periostin can predict long-term outcome of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiratory investigation*. 2015;53(2):73-81.
16. Ohta S, Okamoto M, Fujimoto K, et al. The usefulness of monomeric periostin as a biomarker for idiopathic pulmonary fibrosis. *PLoS one*. 2017;12(3):e0174547.
17. Society AT. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical practice guideline. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2018;198(5):e44-e68.
18. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2011;183(6):788-824.
19. Homma S, Bando M, Azuma A, et al. Japanese guideline for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiratory investigation*. 2018;56(4):268-291.
20. Arai T, Tachibana K, Sugimoto C, et al. High-dose prednisolone after intravenous methylprednisolone improves prognosis of acute exacerbation in idiopathic interstitial pneumonias. *Respirology*. 2017;22(7):1363-1370.
21. Novelli L, Ruggiero R, De Giacomo F, et al. Corticosteroid and cyclophosphamide in acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: a single center experience and. *SARCOIDOSIS VASCULITIS AND DIFFUSE LUNG DISEASES*. 2016;33:385-391.
22. MOĞULKOÇ N. İdiopatik Pulmoner Fibrozisin Tedavisinde Neler Değiştirdi?
23. Tsushima K, Yamaguchi K, Kono Y, et al. Thrombomodulin for acute exacerbations of idiopathic pulmonary fibrosis: a proof of concept study. *Pulmonary pharmacology & therapeutics*. 2014;29(2):233-240.
24. Richeldi L, Cottin V, du Bois RM, et al. Nintedanib in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: combined evidence from the TOMORROW and INPULSIS® trials. *Respiratory medicine*. 2016;113:74-79.
25. Furuya K, Sakamoto S, Shimizu H, et al. Pirfenidone for acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: A retrospective study. *Respiratory medicine*. 2017;126:93-99.
26. Natsuzaka M, Chiba H, Kuronuma K, et al. Epidemiologic survey of Japanese patients with idiopathic pulmonary fibrosis and investigation of ethnic differences. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2014;190(7):773-779.