

# Akciğer Hastalıklarında Sendromlar

**Editörler:** Ahmet Hamdi Ilgazlı • Elif Guliyev  
Gözde Öksüzler Kızılbay



# Akciğer Hastalıklarında Sendromlar

## Editörler:

Ahmet Hamdi Ilgazlı

Elif Karasal Guliyev

Gözde Öksüzler Kızılbaş



Published by  
**Özgür Yayın-Dağıtım Co. Ltd.**

Certificate Number: 45503

📍 15 Temmuz Mah. 148136. Sk. No: 9 Şhitkamil/Gaziantep

☎ +90.850 260 09 97

📞 +90.532 289 82 15

🖱 [www.ozgurayinlari.com](http://www.ozgurayinlari.com)

✉ [info@ozgurayinlari.com](mailto:info@ozgurayinlari.com)

---

## Akciğer Hastalıklarında Sendromlar

Editörler: Ahmet Hamdi İlgazlı • Elif Karasal Guliyev • Gözde Öksüzler Kızılbay

---

Language: Turkish

Publication Date: 2025

Cover design by Mehmet Çakır

Cover design and image licensed under CC BY-NC 4.0

Print and digital versions typeset by Çizgi Medya Co. Ltd.

**ISBN (PDF):** 978-625-5646-54-5

**DOI:** <https://doi.org/10.58830/ozgur.pub803>

---



This work is licensed under the Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0). To view a copy of this license, visit <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>  
This license allows for copying any part of the work for personal use, not commercial use, providing author attribution is clearly stated.

---

Suggested citation:

İlgazlı, A. H. (ed), Karasal Guliyev, E. (ed), Öksüzler Kızılbay, G. (ed) (2025). *Akciğer Hastalıklarında Sendromlar*. Özgür Publications. DOI: <https://doi.org/10.58830/ozgur.pub803>. License: CC-BY-NC 4.0

---

*The full text of this book has been peer-reviewed to ensure high academic standards. For full review policies, see <https://www.ozgurayinlari.com/>*

---



## Editörlerden

Kökeni Fransızca olan sendrom, bir hastalığı karakterize eden ve aynı anda ortaya çıkan belirtiler ya da belli bir hastalığa ait klinik belirtilerin tümü anlamındadır.

Göğüs Hastalıklarında sendromlar isimli ilk eser 1970 yılında rahmetli hocamız Prof. Dr. Necdet Menemenli tarafından yazılıp, 1977 yılında ikinci baskısı yapılmıştır. İkinci eserin ise 2000 yılında Prof. Dr. Numan Ekim hocamız tarafından Türk tıbbına kazandırılmış olduğunu gördük.

Tıptaki hızlı ilerleme, yeni tanı ve tedavi yöntemlerinin gelişimi bizlere 25 yıl sonra bu konuda güncellenmiş bir yayın gereksinimi olduğunu düşündürdü.

“Akciğer Hastalıklarında Sendromlar” başlığı altındaki sendromları çeşitli kaynaklardan, literatürden ve internet verilerinden araştırarak derledik. Alfabetik sıra ile sendromlar yazıldı. Toplam 23 yazar aramızda iş bölümü yaparak bu kitabı oluşturduk.

Kitabımızın Göğüs hastalıkları ile birlikte farklı alanlarda çalışan doktor arkadaşlarımıza ve tıp öğrencilerine yararlı olması en büyük dileğimizdir. Kitabımıza her aşamada katkısı olanlara teşekkür ederken bizlere göğüs hastalıkları branşını sevdiren ve çalışma şevki aşılayan tüm hocalarımızı sevgi ve saygıyla anıyoruz.

*Babam merhum İç Hastalıkları Müttehassısı Dr. Cemal  
Ilgazlı ve kızım Rıh Sağlıkı ve Hastalıkları Uzmanı Dr.  
Ece Ilgazlı Şirin'e ithafen*

Dr. Ahmet Hamdi Ilgazlı

*Canım kızım Gökçe Gulhyev'e ithafen*

Dr. Elif Karasal Gulhyev

*Annem Emine Öksüzler ve babam Salih Öksüzler'e ithafen*

Dr. Gözde Öksüzler Kızılbay

## İçerik ve Yazarlar

1. Bölüm AB-HY	
Abdominal thoracic Sendromu	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
Acute chest's Sendromu	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
AIDS ve Akciğerler	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
ALI/ARDS	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
Antiphospholipid antibody Sendromu	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
Antisynthetase Sendromu	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
Bare lymphocyte Sendromu	Dr. Sena Nur AKTOPRAK
Bazex's Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Behcet's Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Besnier-Böeck Schaumann Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Bilharzial cor pulmonale Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Birt-Hogg-Dube Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Blesovsky's Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Brachial Sendrom	Dr. Ersin ALKILINÇ
Bronchiolitis obliterans Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Caplan Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Carcinoid Sendrom	Dr. Ersin ALKILINÇ
Cat scratch Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Ceelen-Gellerstedt Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Cepacia Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Cervical cot Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
Chediak-Higashi Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
Chilaiditi Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
Chronic Fatigue Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
Churg-Strauss Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
Claude-Bernard-Horner Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
COPD Overlap Sendromu	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Costopleural Sendrom	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
CREST Sendromu	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Crowe-Fukase Sendromu	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Currarino-Silverman Sendromu	Dr. Elif KARASAL GULİYEV

Cushing Sendromu	Dr. Elif KARASAL GÜLİYEV
Cyriax Sendromu	Dr. Elif KARASAL GÜLİYEV
Da Costa Sendromu	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Demons-Meigs Sendromu	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Destroyed lung Sendromu	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Diffuse alveolar hemorrhage (DAH) Sendromları	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Disappearing lung Sendromu	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Dressler Sendromu -post kardiyak injuri	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Dyskinetic cilia Sendromu	Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN
Ehlers-Danlos Sendromu	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Eosinophilic Pulmonary Sendromlar	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Eosinophilic-myalgia Sendromu	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Farmer's lung	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Fat embolism Sendromu	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Folded lung Sendromu	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Fryn's Sendromu	Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI
Goodpasture's Sendromu	Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV
Gorham's Sendromu	Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV
Guillain-Barre Sendromu	Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV
Haboob lung Sendromu	Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV
Hamman Rich Sendromu	Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV
Hamman's Sendromu	Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV
Hantavirus pulmonary Sendromu	Dr. Mustafa KARADURAN
Hedblom Sendromu	Dr. Mustafa KARADURAN
Hcerfordt Sendromu	Dr. Mustafa KARADURAN
Hemolytic-uremic Sendrom (HUS)	Dr. Mustafa KARADURAN
Hermansky-Pudlak Sendromu	Dr. Mustafa KARADURAN
Hiperventilasyon Sendromu	Dr. Esra Betül KARTAL
Horner's Sendromu	Dr. Esra Betül KARTAL
Hughes-Stovin Sendromu	Dr. Esra Betül KARTAL
Hutchinson-Boeck Sendromu	Dr. Esra Betül KARTAL
Hypereosinophil Sendromu	Dr. Esra Betül KARTAL
Hyperlucent lung Sendromu	Dr. Esra Betül KARTAL
Hypogenetic lung Sendromu	Dr. Fulya OMAK KAYA

## 2. Bölüm ID-RI

Idiopathic pneumonic Sendrom	Dr. Fulya OMAK KAYA
Immotile cilia Sendromu	Dr. Fulya OMAK KAYA
Inappropriate antidiuretic hormone Sendromu	Dr. Fulya OMAK KAYA
Influenza-like Sendrom	Dr. Fulya OMAK KAYA
Innominate artery Sendromu	Dr. Hüseyin KAYA
Job's Sendromu	Dr. Hüseyin KAYA
Kartagener's syndrome	Dr. Hüseyin KAYA
Katayama Sendromu	Dr. Hüseyin KAYA
Klinefelter Sendromu	Dr. Hüseyin KAYA
Kline-Levin Sendromu	Dr. Hüseyin KAYA
Lady Windermere's Sendromu	Dr. Hüseyin KAYA
Lambert-Eaton myasthenic Sendromu (LEMS)	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Landing shirkey Sendromu	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Lemierre's Sendromu	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Lofgren's Sendromu	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Loeffler Sendromu	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Luis-Bar Sendromu	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Macleod's Sendromu	Dr. Salih KÜÇÜK
Macrophage activation Sendromu (MAS)	Dr. Salih KÜÇÜK
Malignant Carcinoid Sendromu	Dr. Salih KÜÇÜK
Mondor's Sendromu	Dr. Salih KÜÇÜK
Marie- Sainton Sendromu	Dr. Salih KÜÇÜK
Marie-Bamberger syndrome	Dr. Salih KÜÇÜK
Meigs -Salmon- Cass sendromu	Dr. Salih KÜÇÜK
Mendelson's Sendromu	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Midline lethal granüloma syndrome	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Middle east respiratory Sendromu (MERS)	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Middle lobe syndrome-Brocks' Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Mounier-Kuhn Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Nezelof Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Obesity-hypoventilation Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Open-negative Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Organic dust toxic Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Overlap Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN



Pancoast's Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Paraneoplastic Sendromlar	Dr. Serhat ÖZGÜN
Pickwickian Sendromu	Dr. Meyrem ÖZKAN
Pic's Sendromu	Dr. Meyrem ÖZKAN
Poland's Sendromu	Dr. Meyrem ÖZKAN
Postnasal drip Sendromu	Dr. Meyrem ÖZKAN
Post-perfusion lung Sendromu	Dr. Meyrem ÖZKAN
Pulmonary acid aspiration Sendromu	Dr. Nur Banu ÖZLER
Pulmonary arterio-venous fistula Sendromu	Dr. Nur Banu ÖZLER
Pulmonary infection with eosinophilia Sendromu	Dr. Nur Banu ÖZLER
Pulmonary sling Sendromu	Dr. Nur Banu ÖZLER
Pulmonary renal Sendromu	Dr. Nur Banu ÖZLER
Reactive airways dysfunction Sendromu	Dr. Bengügül ÖZTÜRK
Rendu-osler-weber Sendromu	Dr. Bengügül ÖZTÜRK
Respiratory Distress Sendromu	Dr. Bengügül ÖZTÜRK
Respiratory Mucosa Sendromu	Dr. Bengügül ÖZTÜRK
Rijit spine Sendromu	Dr. Bengügül ÖZTÜRK
Riler-day Sendromu	Dr. Bengügül ÖZTÜRK
<b>3. Bölüm SA-YO</b>	
Samter Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Schaumann's Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Scimitar Sendromu	Dr. Serhat ÖZGÜN
Selfish lung Sendromu	Dr. Hanife ALBAYRAK
Severe acute respiratory Sendromu (SARS)	Dr. Hanife ALBAYRAK
Severe combined immunodeficiency (SCID)	Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY
Sezary Sendromu	Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN
Shrinking lung Sendromu	Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN
Sick building Sendromu	Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN
Silo-fillers Sendromu	Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN
Sjögren Sendromu	Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN
Sleep apnoea/ hypopnoea Sendromu	Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN
Slipping rib s Sendromu	Dr. Elif KARASAL GULİYEV
Spanish toxic oil Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Straight back Sendromu	Dr. Ersin ALKILINÇ
Submersion Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ

Superior vena cava obstruction Sendromu	Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ
Swyer-James Sendromu	Dr. Salih KÜÇÜK
Sendrom Z	Dr. Saliha Betül ŞEN
Thoracic outlet Sendromu	Dr. Saliha Betül ŞEN
Thorson-Biörck Sendromu	Dr. Saliha Betül ŞEN
Tietze Sendromu	Dr. Saliha Betül ŞEN
Toxic oil Sendromu	Dr. Saliha Betül ŞEN
Toxic shock Sendromu	Dr. Ayfer URGAN
Trapped lung Sendromu	Dr. Ayfer URGAN
Traumatic asphyxia Sendromu	Dr. Ayfer URGAN
Tumor lysis Sendromu	Dr. Ayfer URGAN
Turner Sendromu	Dr. Ayfer URGAN
Upper airway resistance Sendromu (UARS)	Dr. Pınar YILMAZ
Vanishing lung Sendromu	Dr. Pınar YILMAZ
Wegener Sendromu	Dr. Pınar YILMAZ
Welder's lung Sendromu	Dr. Pınar YILMAZ
White lung Sendromu	Dr. Pınar YILMAZ
Williams-Campbell Sendromu	Dr. Ferzat ZONUZİ
Wiscott-Aldrich Sendromu	Dr. Ferzat ZONUZİ
Yellow nail Sendromu	Dr. Ferzat ZONUZİ
Young's Sendromu	Dr. Ferzat ZONUZİ



## Yazarlar

Dr. Sena Nur AKTOPRAK

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID: 0009-  
0004-0098-3892, senaktoprak@gmail.  
com

Dr. Hanife ALBAYRAK

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi, ORCID ID:0000-  
0002-5797-6309, dr.hanifcalbayrak@  
gmail.com

Dr. Ersin ALKILINÇ

Uzman Doktor, TC. SB. Kocaeli Şehir  
Hastanesi ORCID ID: 0000-0002-  
6456-6623, ersinalkilincmd@gmail.  
com

Dr. Sevil AYDOĞAN DİŞ

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID:  
0000-0002-7239-7102,  
dr.sevilaydogan15@gmail.com

Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI

Kocaeli Sağlık ve Teknoloji Üniversitesi  
Öğretim üyesi, Prof. Dr. VM, Medical  
Park Kocaeli Hastanesi Göğüs  
Hastalıkları ORCID ID: 0000-0001-  
9017-2014. ilgazah@yahoo.com

Dr. Mübarek İBRAHİMHALİOV

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi, ORCID ID:  
0009-0002-5654-1175,  
mbrahimxlilov@yahoo.com

Dr. Mustafa KARADURAN

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi, ORCID ID:  
0009-0005-3540-9572,  
mkaraduran159@gmail.com

Dr. Elif KARASAL GULİYEV

Uzman Doktor, Kocaeli Atakent Cihan Hastanesi ORCID ID: 0000-0002-1501-3360, elifkrsl@gmail.com

Dr. Esra Betül KARTAL

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0009-0000-8396-1023, esrebet52@gmail.com

Dr. Hüseyin KAYA

Uzman Doktor, TC. SB. Kocaeli Şehir Hastanesi ORCID ID:0000-0002-8838-9502, dr.hsynkaya@hotmail.com

Dr. Salih KÜÇÜK

Uzman Doktor, SB. Kocaeli Şehir Hastanesi ORCID ID: 0000-0001-5242-4874, salih\_kucuk55@hotmail.com

Dr. Gözde SELVİ GÜLDİKEN

Uzman Doktor, Çanakkale Mehmet Akif Ersoy Devlet Hastanesi ORCID ID: 0000-0002-7017-6365, gozdec\_selvi@hotmail.com

Dr. Fulya OMAK KAYA

Uzman Doktor, Konak hastanesi Göğüs Hastalıkları İzmit ORCID ID: 0000-0002-6394-1567, dr.fulyaomak@gmail.com

Dr. Gözde ÖKSÜZLER KIZILBAY

Uzman Doktor, TC. SB. Mardin Devlet Hastanesi ORCID ID: 0000-0002-6462-7094, gozdecoksuzler@gmail.com

Dr. Serhat ÖZGÜN

Uzman Doktor, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi ORCID ID: 0000-0003-3410-4847, serhatozgun@hotmail.com

Dr. Meyrem ÖZKAN

Uzman Doktor, SB. Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları ORCID ID: 0009-0001-6282-6372, drmeryembakir@yahoo.com

Dr. Nur Banu ÖZLER

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID: 0000-  
0001-6827-7573, nurbanuozer@  
gmail.com

Dr. Bengügül ÖZTÜRK

Araştırma Görevlisi, Kocaeli Üniversitesi  
Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD,  
ORCID ID: 0009-0007-5406-0454,  
rrockunzell@gmail.com

Dr. Ayşe Zeynep PEHLİVAN

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID: 0000-  
0003-2498-7842, drayszeynep@  
gmail.com

Dr. Saliha Betül ŞEN

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID: 0009-  
0005-3528-4001, salihabetulsen@  
hotmail.com

Dr. Ayfer URGAN

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID: 0009-  
0005-1597-9148 0009-0005-1597-  
9148, ayferurgan@hotmail.com

Dr. Pınar YILMAZ

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı  
Araştırma Görevlisi ORCID ID: 0000-  
0001-9890-6510, pyilmazfo@gmail.  
com

Dr. Ferzat ZONUZI

Op.Dr. VM, Medical Park Kocaeli  
Hastanesi Göğüs Cerrahisi ORCID  
ID: 0009-0003-1839-8088, fzonuzi@  
gmail.com



# İçindekiler

Editörlerden	iii
İçerik ve Yazarlar	v
Yazarlar	xi

## Bölüm 1

---

Abdominal Torasik Sendrom	1
<i>Dr. Sena Nur Aktoprak</i>	

## Bölüm 2

---

Bazex Sendromu (Acrokeratosis Paraneoplastica)	13
<i>Dr. Hanife Albayrak</i>	

## Bölüm 3

---

Brachial Sendrom	23
<i>Dr. Ersin Alkılınç</i>	

## Bölüm 4

---

Cervikal Cot Sendromu	33
<i>Dr. Sevil Aydođan Diş</i>	

## Bölüm 5

---

COPD Overlap Sendromu (KOAHA Overlap Sendrom)	41
<i>Dr. Elif Karasal Guliyev</i>	

## Bölüm 6

---

Da Costa Sendromu	63
<i>Dr. Gözde Selvi Güldiken</i>	



Bölüm 7

---

Ehler-Danlos Sendromu (EDS) 71

*Dr. Ahmet Hamdi Ilgazlı*

Bölüm 8

---

Goodpasture Sendromu 89

*Dr. Mübarek İbrahimhalioğlu*

Bölüm 9

---

Hantavirüs Pulmoner Sendrom 97

*Dr. Mustafa Karaduran*

Bölüm 10

---

Hiperventilasyon Sendromu 103

*Dr. Esra Betül Kartal*

Bölüm 11

---

Hypogenetic Lung Sendromu 111

*Dr. Fulya Omak Kaya*

Bölüm 12

---

Innominate Arter Sendromu 119

*Dr. Hüseyin Kaya*

Bölüm 13

---

Lambert Eaton Miyastenik Sendrom (LEMS) 127

*Dr. Gözde Öksüzler Kızılbaş*

Bölüm 14

---

Macleod Syndrome 135

*Dr. Salih Küçük*

Bölüm 15

---

Mendelson's Sendromu 143

*Dr. Elif Karasal Guliyev*

Bölüm 16

---

Orta Lob Sendromu 149

*Dr. Serhat Özgün*

Bölüm 17

---

Obezite Hipoventilasyon Sendromu 155

*Dr. Serhat Özgün*

Bölüm 18

---

Pickwickian Sendrom 163

*Dr. Meyrem Özkan*

Bölüm 19

---

Pulmoner Asit Aspirasyonu Sendromu 171

*Dr. Nur Banu Özler*

Bölüm 20

---

Rendu Osler Weber Sendromu 179

*Dr. Bengügül Öztürk*

Bölüm 21

---

Samter Sendromu 187

*Dr. Serhat Özgün*

Bölüm 22

---

Selfish Lung Syndrome (P-SILI) 189

*Dr. Hanife Albayrak*

Bölüm 23

---

Severe Combined Immundeficiency-Ağır Kombine İmmün Yetmezlik Sendromu (SCID) 191

*Dr. Gözde Öksüzler Kızılbaş*

Bölüm 24

---

Sezary Sendromu 195

*Dr. Ayşe Zeynep Pehlivan*

Bölüm 25

---

Slipping Rib Sendromu 205

*Dr. Ersin Alkılıç*

Bölüm 26

---

Submersion Sendromu 207

*Dr. Sevil Aydoğın Dış*

Bölüm 27

---

Syndrome Z 211

*Dr. Salih Betül Şen*

Bölüm 28

---

Toksik Şok Sendromu 217

*Dr. Ayfer Urğan*

Bölüm 29

---

Upper Airway Resistance Sendromu-Üst Solunum Yolu Direnç Sendromu 223

*Dr. Pınar Yılmaz*

Bölüm 30

---

Williams-Campbell Sendromu 227

*Dr. Ferzat Zomuzi*

## ABDOMINAL TORASİK SENDROM

**Dr. Sena Nur Aktoprak<sup>1</sup>**

Sinonim: Torakoabdominal Sendrom

Birçok üst intraabdominal hastalıklar torakal semptomlara yol açabileceği gibi; pnömoni, ampiyem gibi toraks patolojileri de abdominal semptomlara yol açabilirler. Bunların geneline abdominal torasik sendrom denir. Abdominotorasik lezyonların kesin olarak ortaya çıkarılması visseral serebrospinal refleks mekanizması ve organlar arasındaki sempatik sinir sistemi nedeniyle güçlük gösterir.

### AKUT GÖĞÜS SENDROMU ACUTE CHEST SYNDROME

Orak hücre hastalığı (SCD) veya anemi, kırmızı kan hücrelerindeki hemoglobini etkileyen kalıtsal bir kan bozukluğudur. Akut göğüs sendromu orak hücreli anemisi olan hastalarda pulmoner damar sistemindeki vazo-oklüzyon nedeniyle oluşur. Bu hemoglobinin deoksijenasyonuna, eritrositlerin oraklaşmasına bu da daha fazla vazo oklüzyona , iskemiye ve endotel hasarına neden olur. Akut göğüs sendromu (ACS), hem çocukları hem de yetişkinleri etkileyen orak hücre hastalığının akciğerle ilgili ciddi bir komplikasyonudur. Hızla ilerleyebilir ve orak hücre hastalığı olanlarda akut göğüs sendromu en yaygın ölüm nedenidir.

Çoğu vakanın etyolojisi henüz belli olmasa da yetişkin hastada çoğunlukla yağ veya kemik embolileri daha az oranda da astım, hipoksemi, aşırı sedasyon, postoperatif komplikasyonlar etyolojide suçlanır.

Orak hücre hastalığında pulmoner emboli yerine pulmoner dolaşımda in situ trombüs gelişimi daha yaygındır.

Akut göğüs sendromunun patofizyolojisi pulmoner mikrodamar sistemi içindeki vazo-oklüzyona dayanmaktadır.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi  
ORCID ID: 0009-0004-0098-3892 senaktoprak@gmail.com

Akut göğüs sendromunun teşhisi klinik ve radyolojiyle konur. Aşağıdaki kriterleri karşılaması gerekir;

Akciğer görüntülemesinde (Posteroanterior akciğer grafisi, BT) en az bir akciğer segmentinin içeren ve atelektaziye bağlı olmayan radyoopasite artışı, Göğüs ağrısı, 38.5 °C den yüksek ateş, Öksürük,takipne, hırıltılı solunum, dispne, solunum çabası, oskültasyonda ral duyulması, hipoksemi (oda havasında başlangıca göre %2 den fazla azalma, Pao<sub>2</sub> 60 mmHg dan az) olmasıdır.

Bu kriterler özgül olmadığından solunum semptomlarıyla gelen orak hücre hastalığı olanlarda görüntüleme yapmak önemlidir.

Tanı ve tedaviye başlanmasında hızlı olunmalıdır. Akut göğüs sendromunun tedavisi; ağrı kontrolü, intravenöz sıvılar, antibiyotikler, oksijen desteği ve kan transfüzyonu gibi bileşenlerden oluşur.

Sıvı yönetiminde amaç ; aşırı sıvı aşırı yüklenmesine neden olmadan hastanın durumuna göre ihtiyacı olan hidrasyonu geri kazandırmak olmalıdır.

Her hastaya geniş spektrumlu antibiyotikler başlanmalıdır. Sefotaksim ya da seftriakson gibi 3. Kuşak sefalosporinlere ilave atipik kapsama açısından azitromisin ya da eritromisin gibi bir makrolid önerilirken; alternatif olarak levofloksasin ya da moksifloksasin gibi solunum yolu kinolonları monoterapi olarak kullanılabilir. Tedavi süresi 7-10 gündür.

Atelektaziyi önlemek için 2 saatte 1 insentif spirometri yapılabilir.

Akut göğüs sendromunda oksijen saturasyonu normal olsa bile ek oksijen sağlanması önerilir hatta bazı kanıtlar ek oksijenin erken uygulanmasının kan transfüzyon ihtiyacını azaltabileceğini göstermiştir. SPO<sub>2</sub> %92 üzerinde, PO<sub>2</sub> 70' in üzerinde veya bireyin başlangıç değerinin en az %3 altında tutulması önerilir.

Hemoglobin seviyesi bazal seviyenin %10 ila %20 altında olduğunda, hemoglobin 7 g/dL'den düşük olduğunda, azalan bir hematokrit eğilimi görüldüğünde, radyografik bulgularda veya semptomlarda kötüleşme olduğunda veya exchange transfüzyonu gerçekleştirilmede gecikme olduğunda kan transfüzyonları endikedir.

Akut göğüs sendromu , orak hücre hastalığında ölümlerin yaklaşık %25 ini oluşturur. Pediatrik popülasyonda 4 yaşından küçük çocuklarda tekrarlama olasılığı daha yüksektir.

ARDS, solunum yetmezliği, Pulmoner enfarktüs, Pulmoner fibrozis, Pulmoner hipertansiyon gibi komplikasyonlar gelişebilir.

Uzun vadeli yönetim stratejisinde; hidroksiüre, eritrosit süspansiyonu transfüzyonları ve hematopoetik hücre nakilleri yer alır.

Yatak başı ultrason. B çizgileri, pleural efüzyon ve konsolidasyon gibi bulguları gösterip, ağrı krizinde akut göğüs sendromuna ilerlemeyi tahmin etmede diğer yöntemlere kıyasla daha duyarlı gösterilmiştir.

Akut göğüs sendromu, orak hücreli aneminin hospitalizasyon gerektiren ciddi bir komplikasyonudur ve gelecekteki atakları önlemek için hastalara hidroksiüre başlanmalı, şiddetli ve tekrarlayan ataklarda hematopoetik hücre nakli düşünülmelidir.

## AIDS VE AKCİĞERLER

HIV ciddi immunsupresyona yol açan kronik bir enfeksiyondur. Enfekte olan bireyde semptomatik HIV gelişir ve tedavi edilmediğinde AIDS e ilerler. Akciğer, enfeksiyöz ve neoplastik nedenlerden dolayı immunsupresif konakta en çok etkilenen organlardan biridir. AIDSli hastaların %70 inde hastalığın seyri sırasında en az bir solunum komplikasyonu gelişir. Bu da bağışıklık sisteminin hem humoral hem de hücresel düzeyde bozulmasındandır.

AIDS hastalarında gelişen pulmoner durumun türü genelde CD4 T lenfosit sayısına göre belirlenen hastalığın evresine bağlı olacaktır. Bu değer fırsatçı enfeksiyonlar için tedavi başlanması nedeniyle de kullanılır. CD4 lenfosit için normal değerler 800 ila 1000 hücre/mm<sup>3</sup> arasında değişmekle birlikte >500 hücre sayısı olan HIV+ lerde akciğer hastalığı gelişme riski normal popülasyonla benzerdir.

<500 hücre/mm<sup>3</sup> : Bakteriyle pnömoni, Tüberküloz

<200 hücre/mm<sup>3</sup> :Pneumocystis Jirovecii (PCP), Yayılmış tbc, Toksoplazmoz

<100 hücre/mm<sup>3</sup> : Kaposi Sarkomu, Lenfoma

Bakteriyel pnömoni:En sık şu anda HIV ile enfekte hastalarda akciğer enfeksiyonlarının en sık nedenidir ve bunu coğrafi bölgeye bağlı olarak farklı insidanslarla PCP ve TB takip etmektedir. Ek olarak, endemik mantarlar, parazitler ve virüsler dünya çapında HIV ile enfekte hastalarda akciğer hastalığı yüküne önemli ölçüde katkıda bulunmaktadır.

Bakteriyel pnömoni: En sık enfeksiyon ve en sık başvuru tanısıdır. İntravenöz opioid kullanımı ve sigara bakteriyel pnömoni gelişimi için risk faktörüdür. HIV+ bakteriyel pnömoni vakalarında medyan CD4 lenfosit sayısı 200 hücre/mm<sup>3</sup> olup tüberküloz (Tbc) ve Pnömocystis carini

pnömonisi (PCP)'ye oranla daha yüksektir ve medyan HIV yükü Tbc ve PCP'ye göre daha azdır.

Genel popülasyonda olduğu gibi toplum kökenli pnömonilerin HIV+ hastalarda da en sık nedeni Streptococcus pneumonia, ikinci sıklıkla heamafilus influenza gelir. Streptococcus pneumoniaya bağlı pnömoniyle hospitalize hastalarda en yaygın görüntüleme bulgusu tek ya da birden fazla lobar tutulumlu infiltratlardır.

Stafilococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa, legionella, rhodococcus ve nocardia enfeksiyon yapan diğer etkenlerdendir. *R. equi* pneumonia, TB'yi taklit eden ateş, öksürük ve kaviter infiltratlarla yavaş bir seyirle karakterizedir. Daha çok ileri immunsupresyonda görülür. Nocardiozda insidans trimetoprim+sülfametoksozol (TMP+SMX) profilaksisine bağlı olarak azalmış ancak özellikle CD4 <100 hücre/mm<sup>3</sup> olanlarda toplumdan 140 kat yüksektir. Akciğer tutulumunun radyografik bulguları arasında tek veya çoklu nodüller veya kitleler (kavitasyonlu veya kavitasyonuz), interstisyel infiltratlar, lobar konsolidasyon ve plevral efüzyonlar bulunur. Nocardia türlerinin merkezi sinir sistemi enfeksiyonuna neden olma eğilimi nedeniyle pulmoner nokardiozlu tüm hastalarda beyin görüntülemesi yapılmalıdır.

HIV+ hastalarda bakteriyel pnömoninin klinik görünümü genellikle HIV ile enfekte olmayan hastalarınkine benzer. *H. influenzae* pnömonisi olan kişilerin bir alt kümesi, PCP'den ayırt edilemeyen bilateral infiltratlarla ortaya çıkar. Ancak *P. aeruginosa* veya *S. aureus'a* bağlı pnömoni sıklıkla kavitasyonla ilişkilidir.

Pneumocystis carini pneumonia: (PCP): P. Jiroveci den kaynaklanır. PCP akciğer enfeksiyonlarının en sık nedeni ve HIV+ hastalarda hastaneye başvurunun ilk nedeni olmakla birlikte P. Jirovecii profilaksisi ve yüksek etkili antiretroviral tedavinin (HAART) yaygın olarak uygulanması sonrasında sıklığı önemli ölçüde azalmıştır. Buna rağmen kuzey Amerika ve Avrupa'da AIDS i tanımlayan en yaygın fırsatçı enfeksiyon olmaya devam etmektedir. PCP esas olarak CD4 hücre sayısının <200 hücre/mm<sup>3</sup> olması durumunda gelişir. Daha çok röntgende perihiler infiltratlarla prezente olur. %10 vakada pnömoseller görülüp pnömotoraks olabilir. Tedavide TMP+SMX tercih edilir.

Tüberküloz ve diğer mikobakteriler: Normal popülasyona göre HIVle enfekte kişilerin latent Tbc enfeksiyonundan aktif Tbc'ye ilerleme riski artmıştır. Klinik belirtiler büyük ölçüde immünsüpresyonun düzeyine bağlıdır. CD4 hücre sayısı >350-400 hücre/mm<sup>3</sup> olan kişilerde klinik

tablo, HIV enfeksiyonu olmayan kişilerdekine benzer. Tipik olarak, bu kişiler akciğerlerle sınırlı bir hastalığa sahiptir ve Tbc radyografik paterninin yeniden aktivasyonu ile ortaya çıkarlar (kaviteyonlu veya kaviteyonsuz üst akciğer bölgelerinde fibronodüler infiltratlar). CD4 hücre sayısı mm<sup>3</sup> başına <200 hücre olan kişiler sıklıkla primer TB paterni (orta ve alt akciğer bölgesi infiltrasyonları, lenf nodu büyümesi veya miliyer patern) ile ortaya çıkar; Kaviteyon daha az görülür ve akciğer grafisi de normal olabilir. İleri derecede immünsüpresyonu olan hastalarda daha sıklıkla ekstrapulmoner ve yayılmış Tbc görülür. HIV le enfekte kişilerde Tbc tedavisi normal populyasyondan farklı değildir. Tüberküloz dışı mikobakterilerden ise en yaygın olanı: Mikobakterium avium komplekstir (MAC). CD4<50 hc/mm<sup>3</sup> olanlarda daha sık görülür. En yaygın görüntüleme bulgusu miliyer yayılmayı düşündüren bilateral infiltratlardır.

PCP dışındaki mantar enfeksiyonları: Üç ana endemik mantar *Histoplasma capsulatum*, *Coccidioides immitis* ve *Blastomyces dermatitidis*'tir . En yaygın olarak histoplazmoz görülür ve genelde CD4 <100 hc/mm<sup>3</sup> altında ortaya çıkar.

Solunum yolu virüsleri de HIV le enfekte hastalarda akciğer komplikasyonlarına katkıda bulunabilir.

Sonuç olarak HIV le enfekte bireylerde solunumsal patoloji olması durumunda; klinik prezentasyon, CD4 lenfosit sayısı ve radyolojik tutulum paterninden hareketle ayırıcı tanı yapıp teşhis konularak tedavi başlanmalıdır.

### **AKUT AKCİĞER HASARI (ACUT DISSTRES SYNDROME)**

1967'de Ashbaugh ve arkadaşları: 'şiddetli dispne, taşipne , oksijen tedavisine dirençli siyanoz, akciğer kompliyansı kaybı ve akciğer röntgeninde görülen yaygın alveolar infiltrasyondan oluşan klinik bir sendromu; pozitif basınçlı ventilasyona ihtiyaç duyan 12 hastada tanımladılar. Hızlı başlangıçlı, yaygın, bilateral akciğer hasarı, ciddi hipoksemi, kardiyojenik olmayan akciğer ödemi, düşük alveolar ventilasyon/perfüzyon oranları ve anormal fizyolojik O<sub>2</sub> şantıyla ALI/ARDS de diffüz alveolar hasar mevcut olup; erken eksudatif faz, subakut proliferatif faz, geç fibrotik faz olmak üzere aşamalardan oluşur. ALI, akciğer endotel ve epitelyal bariyerlerinin bozulmasına neden olan bir akut inflamasyon bozukluğudur. ALI/ARDS, şiddetli pnömoni, sepsis, mide içeriğinin aspirasyonu, emboli (yağ, hava, amniyotik sıvı), göğüs travması, peritonit, pankreatit, hemorajik şok, boğulma tehlikesi ve zararlı gazların solunması gibi nedenlerden kaynaklanabilir. ARDS, yukarıdaki nedenlerden herhangi biriyle oluşan akut sistemik inflamasyonun pulmoner belirtilerini ve birçok organ sistemini kapsayan genel endotelial hasarı yansıtır. ALI/



ARDS'den kaynaklanan ölümlerin yaklaşık %15'i, tedavi edilemeyen hipoksemi, artan ölü boşluk ventilasyonu ve hiperkarbi ile birlikte ilerleyici solunum yetmezliğinden kaynaklanmaktadır. %75 olarak mortalitenin nedeni diğer sistemlerin de etkilenmesiyle gelişen multiple organ disfonksiyonudur.

Akut solunum sıkıntısı sendromu(ARDS): ALP'nın daha şiddetli bir fizyolojik ifadesi olup tanısı aşağıdaki kriterlerle konur:

Akut başlangıçlı,

Röntgende akciğer ödemiyle uyumlu bilateral yaygın infiltratlar,

$PaO_2 / FiO_2 \leq 200$  mmHg olması

Röntgende kalp boyutu da dahil olmak üzere sol kalp yetmezliğine dair bulgu olmaması, Pulmoner arter kateteri mevcutsa Pulmoner kapiller wedge basıncının  $\leq 18$  mmHg olmasıdır.

Tedavide ventilatör yönetimindeki iyileşmeler mortaliteyi düşürmede etkili olmuştur.

Patofizyolojide genel olarak 3 neden etkilidir: Artmış mikrovasküler geçirgenlik, alveolar instabilite ve azalmış akciğer uyumluluğu ile de-rekruitman: ventilatörle ilişkili akciğer hasarı potansiyeli, düzensiz ve aşırı akut akciğer inflamatuvar yanıtları. Buların sonucunda taşipne, dispne, azalan  $SaO_2$  ve  $PaO_2$  ve görüntülemeyle kendini gösteren akut akciğer disfonksiyonu oluşur. Böylece gaz değişimi bozulur, ventilasyon-perfüzyon uyumsuzluğu, hipoksemi ve şant oluşur. Ölü boşluk artabilir ve  $CO_2$  atılımını geciktirebilir. Ventilatör kaynaklı intratorasik basınçtaki artışlar da venöz dönüşü engeller ve devam eden ventilasyona rağmen daha az alveol perfüze olur. İleri vakalarda  $CO_2$  atılımı düşer.  $PaCO_2$  yükselir.

Komplikasyonlar içinde nazokomial ventilatörle ilişkili pnömoni (VIP) açısından dikkatli olunmalıdır. VIP geliştiğinde antimikrobial tedaviye rağmen mortalite %33-50 arasındadır.

Tedavide hızlı klinik değerlendirme ve yoğun bakım ünitesine hızlı transfer önemlidir. Hipoksemiye düzeltmek için yüksek  $FiO_2$ , endotrakeal entübasyon, mekanik ventilasyon ve FVC'yi arttırmak için PEEP (pozitif end ekspiratuar pressure) uygulaması gerekir. Altta yatan nedenin tespiti ve ona yönelik tedavi önemlidir. Mekanik ventilatör kullanımında akciğer koruyucu stratejiler uygulanmalıdır.

## **ANTİFOSFOLİPİD ANTİKOR SENDROMU**

Antifosfolipid antikor sendromu (APS) tekrarlayan arteriyel-venöz tromboemboli veya gebelik morbiditesi olan hastalarda antifosfolipid

antikorlarının kalıcı varlığıyla tanımlanır. APS, multisistemik bir otoimmün bozukluktur. Antifosfolipid sendromu, venöz, arteriyel ve küçük damar trombozuna; gebelik kaybına; ve şiddetli preeklampsi veya plasenta yetmezliği olan hastalarda erken doğuma neden olur. Diğer klinik bulgular kalp kapak hastalığı, renal trombotik mikroanjiyopati, trombositopeni, hemolitik anemi ve bilişsel bozukluktur. APS primer olarak ya da sistemik lupus eritramatozus (SLE) (%40) veya başka bir sistemik otoimmün hastalık zemininde ortaya çıkabilir. Trombotik APS, Obstetrik APS, mikrovasküler APS, Katastrofik APS olmak üzere çeşitlidir.

Bilinen 3 antifosfolipid antikoru (APLA): 1)Antikardiolipin antikoru IgG, IgM, 2)Anti beta2 glikoprotein antikoru IgG, IgM, 3)Lupus antikoagülanı

SLEli hastalarda pozitif APLA testi olması durumunda %50-70 APS ye ilerler.

APLA varlığında hastalar, APS gelişmese de; venöz tromboz, miyokard enfarktüsü, iskemik inme açısından yüksek risklidir.

Arteriyel ve venöz tromboz farklı sistemleri etkileyebilir. İkinci veya üçüncü trimestırda gebelik kaybı, kutanöz tutulum, trombositopeniyle prezente hematolojik tutulum, en sık mitral ve aort kapak olmak üzere kalp kapakçık tutulumu, geçici iskemik atak ya da iskemik inmeyle görülen nörolojik tutulum, miyokard enfarktüsü ya da kardiyak emboliye neden olan kardiyak tutulum, hipertansiyon, proteinüri ve trombotik mikroanjiyopatiyle belirti gösteren böbrek tutulumu görülebilir.

APS de akciğer tutulumu ise derin ven trombozu (DVT)'den kaynaklanan pulmoner arter tromboembolisi yaygındır ve pulmoner hipertansiyona neden olabilir.

Katastrofik antifosfolipid sendromu (CAPS): Kısa bir süre içinde tipik olarak birkaç güne yayılan birden fazla organda trombozla karakterize yüksek mortaliteye sahip APS çeşididir. Genellikle küçük orta boy arter tutulumu görülür. Tetikleyen en önemli faktör APS tanısı alan hastada antikoagülan tedavinin durdurulmasıdır.

Klinik kriterlere ek olarak, APS tanısı lupus antikoagülanı veya orta ila yüksek titrelerde antikardiyolipin IgM veya IgG ya da anti-β2 glikoprotein antikorları gerektirir. Ayrıca ilk pozitif testten 12 hafta sonra tekrarlanan bir APLA testinin pozitif olması gerekir.

Tedavide: primer korumada: yüksek riskli APLA profili olanlarda düşük doz aspirinle profilaksi önerilir. Sekonder korumada: venöz trombozda: INR 2-3 aralığında tutulacak şekilde varfarin önerilir heparin köprülemesiyle

başlanır. Arteriyel trombozda: Yine INR 2-3 aralığında tutulacak şekilde varfarin tedavisi, tedaviye yanıt alınamayanlarda düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) veya INR 3 üzerinde tutulacak şekilde yüksek yoğunluklu antikoagülasyon önerilir.

## ANTİSENTETAZ SENDROMU (ASyS)

Nadir görülen bir otoimmün hastalık olan bu sendrom klasik olarak, artrit, miyozit ve interstisyel akciğer hastalığı üçlüsü ile birlikte görülür. Polimiyozit, dermatomiyozit, immün aracılı nekrotizan miyopati, miyozit overlap sendromu ve inklüzyon body miyoziti gibi gibi hastalıkları da içeren İdiyopatik inflamatuvar miyopatiler (IIMs) ailesine aittir.

ASyS, bir aminoasil-tRNA sentetaza karşı otoantikörlerin varlığı ile tanımlanır. Otoantikörler dahil olmak üzere sekiz aminoasil-tRNA sentetaza karşı ASyS ile ilişkilendirilmiştir. Ancak bu antisentetaz antikörlerinin (ASAb'ler) hastalığın patogenezinde oynadığı kesin rol tam olarak anlaşılamamıştır. Anti-Jo-1 antikörleri, ASyS'li hastalarda en yaygın antikör olmakla birlikte Anti-PL-7, Anti-PL-12, Anti-EJ, Anti-OJ diğer otoantikörlerdir.

Genel olarak ASyS'nin etyolojisi ve patogenezinin genetik anormallikler, çevresel faktörler ve bağışıklık sistemi işlev bozukluğu ile ilişkili olduğuna inanılmaktadır. Hastalığa akciğer, kas, eklem ve deri gibi çok sayıda organı içeren çok çeşitli klinik belirtiler eşlik eder.

### Klinik Özellikler:

**İnterstisyel Akciğer Hastalığı (İAH)**, ASyS'nin en sık görülen kas dışı belirtisidir (%67-100). Olguların bazısında tarama sırasında asemptomatik iken saptansa da semptomlar gittikçe artan dispne ve veya hızla ilerleyen formlara kadar değişkenlik gösterebilir. Oskültasyonda ince inspiratuvar raller ve standart akciğer bulguları hastalığın geç dönemlerinde ortaya çıkar. Solunum fonksiyon testlerinde FVC, TLC ve DLCO azalmıştır. Altın standart tanıda yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografidir (YÇBT). YÇBT genellikle nonspesifik interstisyel pnömoni (NSIP), organize pnömoni (OP) veya vakaların %78-100'ünde miks bir NSIP/OP paterni görülür.

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), ASyS hastalarında, İLD'ye sekonder veya bağımsız olarak ortaya çıkabilir. ASyS'deki PAH, %58'lik üç yıllık sağ kalım oranıyla önemli bir mortalite nedeni olması sonucu asemptomatik hastalardada rutin transtorasik ekokardiyografi (TTE) taraması önerilir.

Plevral efüzyonun bir çalışmada %44 oranda görüldüğü, çoğunlukla bilateral olup, anti-Jo1 pozitif hastalarda diğer ASyS ile ilişkili otoantikörlara sahip olanlara göre önemli ölçüde daha az sıklıkta görüldüğü belirtilmiştir.

Kas tutulumu miyaljiden ciddi proksimal kas güçsüzlüğüne kadar değişmekte ve üst ve alt ekstremitelerde önemli ölçüde sakatlığa neden olabilmektedir. Kreatin kinaz (CK) sıklıkla yükselip 4000 UL'den daha yüksek bulunabilir. Bir çalışmada ortalama pik CK daha yüksek bulunmuştur. Kas semptomlarının olmadığı anlamına gelen amiyopatik olarak adlandırılan durum Anti-Jo-1pozitif ASyS hastalarının yaklaşık %25'inde görülür. Hastalarda aktif kas enflamasyonu ve biyopsi için hedef bölgelerin belirlenmesinde MR ve/veya elektromiyografi (EMG) yararlı olabilir.

Eklemler: Tipik eklem bulguları, poliartraljileri ve hastaların yaklaşık %60-70'inde poliartriti içerir. Artrit mevcut olduğunda, yaklaşık %70'inde romatoid artrite benzeyen simetrik poliartiküler artrit, %30'unda ise asimetrik, oligoartiküler artrit görülür.

Cilt: Klasik deri bulgusu mekanik ellerdir. Pullu, çatlaklarla belirgin, parmakların ve ellerin radyal ve palmar yüzlerinde hiperkeratotik plaklar vardır. Benzer erüpsiyonlar ASyS'li hastaların ayak parmaklarında görülmüş ve son yıllarda "yürüyüşçü ayağı" olarak adlandırılmıştır. Mekanik elleri olan hastaların %90'ında yürüyüşçü ayağı olduğu kaydedilmiştir. Ayrıca Raynaud fenomeninin hastaların %38-51'inde görüldüğü düşünülmekte, tırnak kıvrımı kapiller anormalliklerinin ise hastaların %60'ından fazlasında görüldüğü bilinmektedir.

Sendromun tedavisinde kanıtların yetersizliği nedeniyle önemli zorluklar bulunmaktadır. Günümüzde bir uzman konsensüsü veya kılavuz tarafından onaylanmış güvenilir bir tedavi bulunmamaktadır. ASyS tedavisinde kortikosteroidler, intravenöz immünoglobulin (IVIG), immünomodülatörler (mikofenolat mofetil, siklofosamid, takrolimus ve siklosporin), biyolojik ajanlar (rituximab ve tocilizumab) ve pulmoner destekleyici tedavi uygulanabilmektedir.

## **BARE LENFOSİT SENDROMU**

Bare lenfosit sendromu (BLS) herediter şiddetli kombine immün yozmezlik çeşididir (SCID).Majör doku uygunluk kompleksi (MHC) sınıf 2 ekspresyon yokluğuyla karakterizedir. Bu hastalarda B hücreleri ve monositlerin yüzeyinde class 2 molekülleri eksiktir. Class 2 molekülleri, HLA class 2 yapısal genlerini düzenleyen gen promotörlerinin birleşme dizilerindeki mutasyonlardan dolayı üretilemez. Mutasyonlar, regülatör

faktör X (RFX) ve class II transaktivatörünün (CIIT) promotör genleriyle yerleşmesini engeller. CIIT , class II molekül ekspresyonunu regüle eder.

BLS'li çocuklarda candida albicans veya pneumocytis jirovecii ile tekrarlayan enfeksiyonlar görülür.

Çocukluk çağı hastalığıdır.

Belirtileri: Sürekli tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, tedaviye iyi yanıt vermeyen cilt enfeksiyonları ve kronik ishaldir. Komplikasyonları içinde kalıcı hasara neden olabilecek tekrarlayan akciğer enfeksiyonları bulunur. BLS tanısı konulduktan sonra mutlaka akciğer görüntülemesi yapılmalıdır. Tedavide intravenöz immunglobulin (IVIG) verilir. Tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle kalıcı akciğer hasarı gelişmişse akciğer nakli düşünülebilir.

## KAYNAKLAR

- 1- <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/acute-chest-syndrome>
- 2-Friend, A., Settelmeyer, T. P., & Girzadas, D. (2017). Acute chest syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan.
- 3-Benito, N., Moreno, A., Miro, J. M., & Torres, A. (2012). Pulmonary infections in HIV-infected patients: an update in the 21st century. *European Respiratory Journal*, 39(3), 730-745.
- 4-Afione, C., Sala, A. D., & Frank, L. (2011). Pulmonary manifestations in patients with AIDS. *RAR*, 75, 1-14.
- 5-Mowery, N. T., Terzian, W. H., & Nelson, A. C. (2020). Acute lung injury. *Current problems in surgery*, 57(5), 100777.
- 6-Matuschak, G. M., & Lechner, A. J. (2010). Acute lung injury and the acute respiratory distress syndrome: pathophysiology and treatment. *Missouri medicine*, 107(4), 252.
- 7-Lim, W. (2009). Antiphospholipid antibody syndrome. *ASH Education Program Book*, 2009(1), 233-239.
- 8-Erkan, D., Ortel, T. L., & Tirnauer, J. S. (2020). Diagnosis of antiphospholipid syndrome. Waltham, MA: UpToDate.
- 9-Bustamante, J. G., Goyal, A., Rout, P., & Singhal, M. (2024). Antiphospholipid syndrome. In *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing.
- 10- Flaherty, D. (2011). Immunology for Pharmacy-E-Book: Immunology for Pharmacy-E-Book. Elsevier Health Sciences.
- 11- Witt LJ, Curran JJ, Strek ME. The Diagnosis and Treatment of Antisynthetase Syndrome. *Clin Pulm Med*. 2016 September ; 23(5): 218–226. doi:10.1097/CPM.0000000000000171.
- 12- Zanframundo G, Faghihi-Kashani S, Scirè CA, Bonella F, Corte TJ, Doyle TJ, Fiorentino D, Gonzalez-Gay MA, Hudson M, Kuwana M, Lundberg IE, Mammen A, McHugh N, Miller FW, Montecucco C, Oddis CV, Rojas-Serrano J, Schmidt J, Selva-O'Callaghan A, Werth VP et al. Defining anti-synthetase syndrome: a systematic literature review, *Clin. Exp. Rheumatol*. 40 (2) (2022) 309–319.
- 13- Ding P, Zhou Y, Zhi L, Yang M, Long K, Zhang S. Case report: Antisynthetase syndrome with positive anti-PL7/SSA/RO52 antibodies. *Heliyon* 2024 Aug 24;10(17):e36880. doi: 10.1016/j.heliyon.2024.e36880. cCollection 2024 Sep 15.
- 14- Patel P, Marinock JM, Ajmeri A, Brent, LH. A Review of Antisynthetase Syndrome-Associated Interstitial Lung Disease. *Int. J. Mol. Sci*. 2024, 25, 4453. <https://doi.org/10.3390/ijms25084453>

- 15- Gasparotto M, Gatto M, Saccon F, Ghirardello A, Laccarino L, Doria A. Pulmonary involvement in antisynthetase syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 2019 Nov;31(6):603-610. doi: 10.1097/BOR.0000000000000663.
- 16- Cox JT, Gullotti DM, Mecoli CA, Lahouti AH, Albayda J, Paik J, Johnson C, Danoff SK, Mammen AL, Christopher-Stine L. "Hiker's feet": A novel cutaneous finding in the inflammatory myopathies. *Clin. Rheumatol.* 2017, 36, 1683–1686.
- 17- Wernham M, Montague SJ. Mechanic's hands and hiker's feet in antisynthetase syndrome. *CMAJ* 2017, 189, E1365.
- 18- Ghanbar M, Danoff SK. MD. Review of Pulmonary Manifestations in Antisynthetase Syndrome. *Semin Respir Crit Care Med* 2024 Jun;45(3):365-385. doi: 10.1055/s-0044-1785536.
- 19- [https://www.chp.edu/our-services/rare-disease-therapy/conditions-we-treat/bare-lymphocyte-syndrome#:~:text=What%20Is%20Bare%20Lymphocyte%20\(BLS,have%20symptoms%20of%20the%20disease.](https://www.chp.edu/our-services/rare-disease-therapy/conditions-we-treat/bare-lymphocyte-syndrome#:~:text=What%20Is%20Bare%20Lymphocyte%20(BLS,have%20symptoms%20of%20the%20disease.)
- 20- Reith, W., & Mach, B. (2001). The bare lymphocyte syndrome and the regulation of MHC expression. *Annual review of immunology*, 19(1), 331-373.

## BAZEX SENDROMU (ACROKERATOSIS PARANEOPLASTICA)

**Dr. Hanife Albayrak<sup>1</sup>**

Bazex sendromu bir paraneoplastik sendrom olup nadir görülen bir akral psoriaziform dermatozdur. İlk kez Bazex ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Paraneoplastik sendromlar, bir malignite ile ilişkili ancak doğrudan primer tümör veya metastazından kaynaklanmayan klinik, biyokimyasal, hormonal, hematolojik, nörolojik veya dermatolojik bozukluklar olarak tanımlanır. Bazex sendromu da genellikle akciğer, gastrointestinal sistem ve baş-boyun bölgesine ait skuamöz hücreli karsinoma eşlik eden bir dermatolojik bozukluktur.Çoğunlukla 40 yaş üzerinde ve erkeklerde görülür.

Bazex sendromu vücudun burun, kulaklar ve parmaklar gibi uç kısımlarında eritemli-skuamli psoriaziform plaklar, palmoplantar hiperkeratoz, tırnaklarda distrofik değişiklikler ve paronişi ile karakterize olan bir tablodur. Lezyonlar genellikle akral bölgeye lokalize, simetrik ve çoğunlukla geleneksel tedaviye cevap vermez.

Bazex sendromunun klinik belirtileri 3 aşamada anlatılabilir:

1) İlk semptomlar kulak helliksleri, burun ve el-ayak parmaklarında simetrik, düzgün sınırlı, skuamli plaklardan oluşur. Paronişi ve tırnaklarda distrofik değişiklikler başlamıştır. Kaşıntı olabilir. Tümör genellikle tanı almamıştır ama metastaz yapmış olabilir. Vakaların çoğunda cilt lezyonları tümör semptomlarından en az 6 ay önce ortaya çıkar ancak bu her vaka için geçerli değildir.

2) Cilt lezyonları lokal olarak yayılmaya başlar. Lezyonlar kırmızı-mor renklidir. Palmoplantar keratoz oluşmaya başlar. Tümör semptomatik hale gelmeye başlamıştır.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID:0000-0002-5797-6309, dr.hanifcalbayrak@gmail.com



3) Bu aşama tedavi edilmemiş veya tedaviye dirençli olgularda ortaya çıkar. Lezyonlar proksimale doğru ilerler. Dizlerde , dirseklerde ve gövdede görülmeye başlar. Bazı durumlarda parmaklarda, ellerde ve ayaklarda kesecikler ve büller ortaya çıkabilir. Tırnak değişiklikleri, atrofiye ve hatta tamamen kaybolmaya kadar gidebilir.

Lezyonlar çoğunlukla tümör tanısı almadan önce ortaya çıktığı için doğru tanı koymak önemlidir. Ancak paraneoplastik sendromlar başka hastalıkları taklit ettiği için primer tümörün tanısı gecikebilir. Lezyonları değerlendirirken ayırıcı tanıda bazex sendromunun düşünülmesi gerekir. Lezyonları lokalizasyonu, simetrik oluşu, geleneksel tedavilere cevap vermemesi ve eritemli -skuamli olması tanıyı destekler. Böyle olgularda malignite açısından ileri tetkikler planlanmalıdır. Tam kan sayımı, serum transaminazları, endoskopiler ve toraks ile abdomen tomografisi yapılmalıdır. Lezyonların histopatolojik görüntüsü spesifik değildir.

Rapor edilen vakaların büyük çoğunluğunda altta yatan malignitenin tedavisi ile tamamen veya tama yakın iyileşme sağlanmıştır. Topikal ve sistemik tedaviler ile kutanöz lezyonlarda bir miktar iyileşme sağlansa da çoğunlukla etkisizdir. Tümörün progresyon ya da rekürrens gösterdiği olgularda Bazex sendromunun tekrarladığı ya da şiddetlendiği belirlenmiştir. Bu yüzden lezyonlar tekrar ortaya çıktığında tümörün nüksetmesine veya metastatik hastalığın gelişmesine işaret edebileceği akla gelmelidir. Bazı vakalarda malignite tamamen tedavi edildiğinde kutanöz lezyonların devam ettiği bildirilmiş. Nadiren deri döküntülerinin herhangi bir tedavi olmaksızın kendiliğinden düzeldiği görülmüştür. Malignitenin tedavi edilemediği olgularda oral retinoidlerin yararlı olduğu bildirilmiştir. PUVA ve steroid de fayda sağladığı düşünülen diğer tedavilerdir.

Akciğer karsinomu gibi mortalite oranı yüksek kanserlerde tümör semptomları ortaya çıkmadan görülen Bazex sendromunu tanımak ve yönetimini en iyi şekilde yapmak hastaların erken tanı almasını ve tedavi şansının artmasını sağlayacaktır.

### **BEHCET'S SENDROMU (BEHCET'S DISEASE)**

Behçet sendromu (BS) ilk olarak 1937 yılında Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır. Behçet hastalığı etyolojisi tam olarak bilinmeyen otoinflamatuvar sistemik bir vaskülitir. Behçet hastalığı çok geniş klinik özelliklere sahiptir ve stabil olmayan alevlenmeler ve remisyonlarla kronik bir seyir gösterir. Tekrarlayan oral ve genital aftlar, tekrarlayan kronik üveit ve her büyüklükteki arter ve damarları kapsayan sistemik vaskülit bulguları ile karakterizedir. Etiyolojik temeli kesin olarak bilinmemekle

birlikte mevcut inaniş enfeksiyöz ajana maruz kalan ve genetik olarak yatkın kişilerde gerçekleşen otoinflamasyona bağlanmıştır. Behçet hastalığına yakalanma riski yüksek olan HLA-B51/B5 taşıyıcılarıdır. Genellikle 20-40 yaş arası genç erişkinleri etkilemektedir. Her iki cinsiyet de hastalıktan eşit şekilde etkilenmektedir. Çoğu vaka sporadik olmakla birlikte ailesel kümeler de olabilir. HLA-B51 Japon, Orta Doğu ve Türk popülasyonlarında yaygın görüldüğü için bu toplumlarda daha sık görülmektedir. Bu yüzden “ipek yolu hastalığı” olarak da bilinir. Hastalık Türkiye’de 100.000 kişide 420 kişiyi etkileyerek en yüksek prevalansa sahiptir.

Behçet hastalığında semptomlar çok çeşitlidir. Bunlar:

1) Mukokutanöz lezyonlar: Hastaların çoğunda oral ve genital aftlar izlenir. Alt ekstremitelerde eritema nodozum benzeri lezyonlar görülür. Diğer kütanöz semptomlar; akneiform veya psödofolikülit lezyonlar, piyoderma gangrenozum benzeri lezyonlar, püstüler vaskülitik lezyonlar, kütanöz küçük damar vaskülit ve Sweet sendromu benzeri lezyonlardır.

2) Oküler semptomlar: Tekrarlayan, kronik, iki taraflı, hem ön hem de arka üveal yolları tutan üveit yaygındır. Ön üveit eritem ve fotofobiye neden olurken arka üveit görme kaybına neden olabilir.

3) Kas ve iskelet sistemi semptomları: İnflamatuar, noneroviz ve deformiteye neden olmayan artrit görülür. En sık diz eklemi ardından ayak bileği, el bileği ve dirsekler tutulur. Periferik eklemler simetrik veya asimetrik tutulur. Omurga tutulumu ve sakroileit olması nadirdir.

4) Nörolojik semptomlar: Serebellar tutulumla bağlı piramidal ve duysal semptomlar, dural sinüs trombüsüne bağlı baş ağrısı ve papil ödem görülebilir.

5) Gastrointestinal semptomlar: Terminal ileum, çekum, kolon ve özofagusta mukozal ülserasyon görülebilir. Ülserasyonlar perforasyona yol açabilir.

6) Kardiyak semptomlar: Sporadik endokardit, miyokardit, perikardit, akut miyokard enfarktüsü, aort anevrizması, ventriküler tromboz, konjestif kardiyomiyopati ve kapak fonksiyon bozukluğu vakaları rapor edilmiştir

7) Vasküler semptomlar: Behçet hastalığının karakteristik özelliklerinden biri de her büyüklükte arter ve damar tutulumudur. Çoğunlukla erkek hastalarda görülür. En sık görülen vasküler semptom, alt ekstremitte yüzyel ve derin tromboflebitidir. İnflamatuar trombüsler hastalıklı endotele sıkı bir şekilde yapıştığı için bunların embolisi nadirdir. Arteriyel vaskülit sonucu anevrizma ve tıkanmalar olabilir. Venöz damarların tutulumu sonucu damar tıkanıklıkları görülür.

Behçet hastalığına bağlı pulmoner tutulum prevalansı %1-5 arasında değişmektedir. Hastalık toraks içinde aort, brakiosefalik arterler, bronşiyal arterler, pulmoner arter ve venler, kılcal damarlar, mediastinal ve torasik giriş venlerini etkileyerek vasküler komplikasyonlara neden olabilir. BS'nin intratorasik bulguları temel olarak vena kava superior ve/veya diğer mediastinal venlerin tromboembolisini, aorta ya da pulmoner arterlerin anevrizmasını, pulmoner enfarkt ve hemorajiyi, plevral efüzyonu, kor pulmonaleyi ve mediastinal- hiler lenfadenopatiji içermektedir.

Hemoptizi, pulmoner tutulumu olan hastalarda en sık görülen ve hayatı tehdit eden semptomdur. Sıklıkla pulmoner arter anevrizma rüptürü ya da pulmoner enfarkta bağlı ortaya çıkar. Kötü prognoz ile ilişkilidir. Masif hemoptiziye bağlı ani ölümler görülebilir. Hemoptizi daha nadir olarak kapiller tutulumu, diffüz alveoler hemoraji veya hava yolu ülserasyonuna bağlı ortaya çıkabilir. Pulmoner tutulumu olan Behçet hastalarında nefes darlığı, göğüs ağrısı, öksürük , ateş ve sedimantasyon yüksekliği görülebilir.

Venöz tutulumun en sık olduğu bölge alt ekstremitedir, bunu vena cava superior, vena kava inferior ve üst ekstremiteler takip eder. Behçet hastalarında vena cava superior sendromu (VCSS) sıklıkla VCS'deki tromboza sekonder gelişmiştir nadiren mediasten fibrozisine sekonder gelişir. Bu hastalarda nefes darlığı, baş-boyun damarlarında genişleme gibi VCSS'ye özgü semptomlar mevcuttur. Maligniteye kıyasla kaval oklüzyon uzun yıllar tolere edilebilir. Bilgisayarlı tomografi incelemesinde VCS çapında daralma, lümeni dolduran trombüs, aksiller alan ve göğüs duvarında kollateral damarlar izlenir. MR, venografi ve MR anjiyografi ile de tetkik edilebilir.

Arteriyel lezyonlar anevrizma, stenoz ve psödoanevrizmalardır. Pulmoner arter tutulumu, Behçet hastalığının en önemli komplikasyonu olan pulmoner arter anevrizmasına ve pulmoner arter trombozuna (PAT) neden olur. Behçet sendromlu hastalarda derin ven trombozu görülme sıklığı yüksek olmasına rağmen PAT nadir görülen bir komplikasyondur. PAT, PAA ile birlikte veya o olmadan olabilir. PAA'nın en sık nedeni Behçet hastalığıdır. Bazen BS'nin hiçbir bulgusu yokken PAA görülebilir. PAA'ler tek, tek taraflı çok sayıda ve iki taraflı olabilir. Değişen derecelerde hemoptizi en yaygın klinik bulgusudur. PAA'nın yırtılması hayatı tehdit eder. Ayrıca PAA, tromboflebit ile güçlü bir şekilde ilişkilidir. Tromboze anevrizmalar akciğer parankiminde enfarkta neden olabilir. Pulmoner arter tutulumu olan hastalarda hemoptizi bazen pulmoner tromboemboliye atfedilir bu da gereksiz bir antikoagülasyon tedavisine neden olabilir. Akciğer grafisinde hiler alanda dolgunluk, yuvarlak opasiteler ve perfüzyonun bozulmasına

bağlı geniş oligemik alanlar izlenebilir. Perfüzyon sintigrafisinde dolun defekti izlenebilir.

Behçet hastalığının pulmoner tutulumunu tanımlamak için ilk tercih göğüs radyografisidir. PAA'ler radyografide hilus genişliği veya yuvarlak opasiteler yapabilir. Kontrastlı BT, Behçet hastalığının tüm pulmoner belirtilerini göstermede önemli bir yere sahiptir. BT anjiyografide az miktarda kontrast madde ile vasküler yapıları göstererek venografi ve anjiyografiye alternatif olabilir hatta daha az invaziv oluşu avantajlı bir yönüdür. MR da kullanılabilir görüntüleme tekniklerinden biridir. Kontrast madde ihtiyacı olmaması bir avantajdır ancak küçük damarlardaki anevrizmalarda BT'den daha az duyarlıdır. Anjiyografi vasküler lezyonların ve tedavi yanıtlarının değerlendirilmesindeki standart yöntemdir. Ancak yüksek kontrast maddenin hızlı infüzyonu, katater yerleştirilmesi gibi etkenler tromboz ve anevrizmaya neden olabilir. Bu da anjiyografiden kaçınılmasına neden olur.

Hastalığın tutulum şekline göre tedavi düzenlenmektedir. Pulmoner tutulumda steroid ve siklofosomid önerilmiştir. Trombozlu hastalarda antikoagülan, antiplatelet veya fibrinolitik ajanların kullanımını destekleyen veri bulunmamaktadır. Masif hemotizi en önemli mortalite nedenidir. Böyle bir durumda kateter anjiyografili arteriyel embolizasyon hayat kurtarıcı olabilir.

Sonuç olarak tekrarlayan hemoptizilerde, pulmoner emboli ve enfarktüslerde Behçet hastalığı akla gelmelidir. Ayrıntılı anemnez ve klinik muayene ile tanı koymak mümkündür. Ayrıca Behçet hastalığı tanısı alan kişilerin semptomları olmasa bile pulmoner vasküler lezyonları olabilir ve bu açıdan değerlendirilmesi gerekir.

## **BESNIER-BOECK-SCHAUMANN SENDROMU (SARKOİDOZ)**

Besnier-boeck-schaumann sendromu sarkoidoz olarak bilinir. Sarkoidoz çeşitli organlarda non-kazeifiye granülom oluşumu ile karakterize, kronik, inflamatuvar bir hastalıktır. Sıklıkla akciğer, lenf düğümü, deri ve göz tutulumu mevcuttur. Etiyolojisi bilinmemektedir. Genç erişkinlerde ortaya çıkar. En sık 20-50 yaş arası kadınlarda görülür. Hastalığın Afrika kökenli Amerikalılarda görülme sıklığı daha fazladır. Semptomlar değişkendir. Çoğu hastada pulmoner tutulumla bağlı olarak kronik öksürük, nefes darlığı ve göğüs ağrısı olur. %25 hastada ekstrapulmoner tutulum mevcuttur. Üveite bağlı görme kaybı, eritema nodozum, birden fazla bölgede ele gelen lenf düğümleri, nörolojik semptomlar, kardiyak semptomlar, artrit, hepatomegali, splenomegali gibi semptomlar görülebilir.

Akciğer tutulumu hastalığın ana semptomlarını oluşturur bu yüzden tanı koyarken ilk olarak radyografi değerlendirilir. Akciğerde retiküler opasiteler ve bilateral hiler lenfadenopati görülebilir. İleri görüntüleme tetkikleri; bilgisayarlı tomografi, FDG-PET, galyum-67, talyum-201, teknesyum sestamibi (MIBI-Tc) ve tek foton emisyonlu bilgisayarlı tomografi (SPECT)'dir. Radyolojik bulgulara göre hastalık 4 evreye ayrılır. Sadece bilateral hiler LAP varlığı evre 1, bilateral hiler LAP ve retiküler opasiteler evre 2, sadece retiküler opasiteler evre 3 ve fibrozis bulguları evre 4 olarak kabul edilmiştir. Solunum fonksiyon testi yapıldığında DLCO'da azalma ve ilerlemiş vakalarda restriktif patern izlenebilir. Oksijen ihtiyacı gelişen ve solunum fonksiyon kapasitelerinde azalma görülen hastaların pulmoner hipertansiyon gelişimi açısından da tetkik edilmesi gerekir. Kandan bakılan seroloji testlerinden ACE tanı koymada yardımcı olabilir. Kandan bakılan diğer tetkikler ESR, CRP, hemogram, KCFT, BUN, kreatinin, glikoz, ALP ,kalsiyum, elektrolitlerdir. Sarkoidoz karakteristik olarak epiteloid histiyositlerin, dev hücrelerin ve olgun makrofajların kümelenildiği nonkazeifiye granülomlara sahiptir. Tanıyı doğrulamak için sıklıkla histopatolojik tanıya gidilir. Bunun için transbronşiyal biyopsi veya lenf nodu biyopsisi tercih edilir. Bronkoalveolar lavaj örneklerinde bakılan lenfosit oranı ve CD4/CD8 oranı tanıyı destekleyen diğer bulgulardır. Sistemik tutulumu görebilmek için EKG, 24 saatlik kalsiyum, göz muayenesi ve nörolojik muayene de gereklidir.

Pulmoner sarkoidoz genellikle kendini sınırlar ve çoğu hastada tedaviye ihtiyaç olmadan remisyona girer. Asemptomatik hastalarda ve remisyona giren hastalarda akciğer radyografileri ve solunum fonksiyon testleri ile 3-6 ay aralıklarla yakından takip edilmelidir. Semptomatik ve radyografik olarak evre 2 ve evre 3 hastalarda steroid tedavisi verilmelidir. Steroidi tolere edemeyen hastalarda metotreksat, azatiopürin, infliksimab, leflunomid ve antimalaryal ajanlar denenebilir. Fibrozis gelişen hastaların antifibrotik ajanlardan fayda gördüğü rapor edilmiştir. Akciğer nakli son dönem akciğer hastaları için düşünülebilir.

## **BILHARZIAL COR PULMONALE SENDROMU**

Bilharzial cor pulmonale sendromu, şistosomiyazisin neden olduğu pulmoner arter fibrozisi ve buna bağlı olarak sağ kalp yetmezliği gelişmesine denir. Şistosomiyazis ilk olarak Theodor Bilharz tarafından 19. yüzyılda tanımlanmıştır. Hastalığa schistosoma denilen parazit neden olur. Hastalığın akut formu kendini sınırlayan benign bir hastalıkken kronik formu ciddi sorunlara yol açabilir. Pulmoner arteriyal hipertansiyon kronik şistozomyozisin en ciddi komplikasyonudur. Sağ kalp yetmezliğine

ve ölüme yol açabilir. Şistosomiyazisin en sık görüldüğü bölge Afrika'dır. Güney Amerika, Karayip Adaları, Orta Doğu ve Asya'nın bazı bölgelerinde de sık rastlanır.

Patogenezine bakacak olursak 3 temel mekanizma üzerinde durulmuştur;

1) Kronik enfekte hastaların %4-8'inde periportal fibrozis gelişir ve portal venöz hipertansiyona yol açar. Yüksek portal basınç nedeniyle gelişen portosistemik şantlar oluşur. Böylelikle parazit yumurtaları özellikle akciğerlere ve santral sinir sistemine migre olabilir. Şistosoma yumurtalarının akciğere ulaşarak neden olduğu mekanik pulmoner arter obstrüksiyonunun pulmoner hipertansiyon (PHT) gelişimine neden olur. Yumurta yükü ile ilişkisi bulunmaktadır.

2) İmmun aracılı bir inflamasyon kaskadı sonucu pulmoner vasküler yatakta değişikliğe neden olur ve pulmoner vaskülopati gelişir. Yumurta yükü ile ilişki bulunmamaktadır.

3) Şistosomaya bağlı hepatosplenik hastalık sonrasında portal hipertansiyonu olan kişilerde pulmoner hipertansiyon gelişir. Portopulmoner hipertansiyon olarak bilir.

Şistosoma ilişkili PAH (Ş-PAH), Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) tarafından grup 1 hastalık olarak sınıflandırılmıştır. Giderek artan nefes darlığı, göğüs ağrısı, alt ekstremitelerde ödem ve senkop görülebilir. Ek olarak varis ve gastrointestinal sistem (GIS) kanamaları gibi portal hipertansiyon bulguları görülebilir. Radyolojik bulgusu belirgin pulmoner arter dilatasyonudur. EKO hastalığın derecesi ve sağ kalp yetmezliği açısından bilgi vereceği için ilk tanı olarak kullanılabilir. Ancak asıl tanı yöntemi PAB'ı direkt ölçen sağ kalp kataterizasyonudur. Sağ kalp kataterizasyonu sırasında hastanın kalsiyum kanal bloker tedavisine aday olup olmadığını belirlemek için akut vazodilatör uyarı (inhale nitrik oksit veya intravenöz prostasiklin) yapılabilir.

Pirazikuantel tedavisi yumurta üreten yetişkin parazitleri öldüreceği için antijen yükünü azaltır bu da vasküler remodelingi azaltır. Ancak patolojik vasküler remodeling yumurtalar temizlendikten sonra da devam edebilir. PAH'lı hastalarda diüretik, antikoagülan ve oksijen tedavisi gerekebilir. Varisi olan hastalarda antikoagülan tedavi kullanırken dikkat etmek gerekir. Fosfodiesteraz-5 inhibitörleri, endotelin reseptör antagonistleri veya kombinasyonlarının denendiği ve fayda sağladığı bildirilen vakalar olmuştur. Güncel görüş parazite yönelik tedavinin yapılması ve ardından PAH tedavi kılavuzuna uygun olarak spesifik medikal tedavi verilmesi yönündedir.

## BIRT-HOGG-DUBE SENDROMU

Birt-hogg-dube sendromu kutanöz hamartomlar, akciğer kistleri ve böbrek karsinomları ile kendini gösteren, nadir görülen, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Folikülin (FLCN) genindeki çeşitli germ hattı mutasyonlarından kaynaklanır. Kutanöz hamartomlar gözle görülür tek bulgusudur ve hastaların çoğunda izlenir. Böbrek karsinomu yaşamı tehdit eden en ciddi bileşenidir. Diffüz kistik akciğer hastalığı BHDS'nin tipik pulmoner belirtisidir ve semptomatik pulmoner disfonksiyonla ortaya çıkar. Hastalık çoğunlukla kistler araştırılırken tanı alır. BHDS'nin semptomatik pulmoner disfonksiyonla prezente olması diğer kistik akciğer hastalıklarından ayırır.

Hastalar çoğunlukla giderek artan nefes darlığı ile başvurur. Solunum fonksiyon testleri ve oda havası oksijen satürasyonu bozulmamış olabilir. Akciğer tomografisinde özellikle akciğer tabanında, çok sayıda, ince duvarlı, tek, multiloküler veya septalı, subplevral, paramediastinal ve peribronkovasküler yerleşimli kistler izlenir. Kistik akciğer hastalığına neden olan diğer hastalıklar araştırılır (sporadik veya tuberoskleroz ile ilişkili lenfanjioleiomyomatozis, alfa-1 antitripsin eksikliği, langerhans hücreli histiyositoz, lenfositik interstisyel pnömoni vb.). Akciğer kistleri BHDS'de 4.ve 5. dekatta ortaya çıkar ve hastaların çoğunluğunda izlenir. Kistlerin ince duvarlı, farklı boyut ve şekillerde olması LIP ve LAM'dan ayırt edilmesini zorlaştırır. Akciğer bazali ve subplevral alandaki baskın, orantısız sayıda paranmediastinal kist ve eliptik ve lentiküler morfolojiye sahip kistlerin oluşu tanıyı BHDS'ye yönlendirir. Kist yükü ile birlikte pnömotoraks riski artmıştır. Pnömotoraks sayısı birden çok olabilir. Bu hastalar akut bir dispne ile başvurur. Pnömotoraks riski hakkında bilgilendirmek gerekir.

BHDS'de cilt semptomları ve akciğer kistleri kendini sınırlayabilir. Bu hastalığı erken tanımak böbrek karsinomuna erken tanı koymak açısından önemlidir. Bu sayede mortalite azaltılabilir. Ancak değişken fenotipik ekspresyon tanının gecikmesine veya yanlış konulmasına neden olabilir. Anlamli semptomatik pulmoner fonksiyon bozukluğu ve akciğer kistleri olan hastalarda ayırıcı tanıda BHDS akla gelmelidir.

## BLESOVSKY SENDROMU (ROUNDED ATELECTASİS)

Blesovsky sendromu veya round atelektazi (RA) plevral efüzyon ve plörit gibi plevra hasarı sonrasında oluşan plevra yapışıkları ve kalınlaşmasının olduğu alanlarda plevranın içe katlanması ve altındaki akciğerin çökmesi ile oluşur. Round atelektazinin en sık nedeni asbestozis olarak raporlanmış. Diğer nedenler arasında geçirilmiş tüberküloz, pulmoner enfarktüs, konjestif

kalp yetmezliđi, dressler sendromu, travma, üremik plörit, nadiren malignite, sarkoidoz, Ig4 plörez, silikozis, lenfanjiyoleiomiyomatozis, lejyonella pnömonisi ve histoplazmozis sayılabilir. Round atelektazi genellikle asemptomatiktir ve tesadüfen radyografide ortaya çıkar. Çoğunlukla erkek hastalarda görülür.

Round atelektazinin akciđer görüntülemelerinde akciđer kanserlerine benzemesi nedeniyle RA'yı tanımak gereksiz biyopsi ve rezeksiyon işlemlerinden hastayı koruyacaktır. Radyografik yuvarlak veya oval opasiteler görülür. Subplevral alanda ortaya çıkar ve plevra ile dar açılı oluşturur. Lezyon genellikle tektir. Çoğunlukla alt lobları tercih eder ancak bazen üst ve orta lob da tutabilir. Kitleye doğru çekilen damarlar ve bronşlar nedeniyle 'kuyruklu yıldız kuyruđu görünümü' mevcuttur ve karakteristik bir bulgudur. Kitleye her taraftan giren çok sayıda ve birbirine yaklaşan bronkovasküler demetlere '**karga ayađı**' görünümü denir. Lezyon düzensiz kenarlıdır, plevral kalınlaşmalar ve kalsifikasyonlar eşlik eder. Round atelektazi tedavi gerektirmez ve genelde stabil kalır. Lezyonun progresse olup olmadığını görmek için aralıklı olarak akciđer görüntülemesi yapılabilir. Klinik ve radyolojik olarak malignite şüphesi devam eden lezyonlarda iğne aspirasyonu veya biyopsi gerekebilir.



## KAYNAKLAR

- 1) Júnior, I. A. R., Gresta, L. T., Cruz, R. C., Carvalho, G. G., & Moreira, M. H. C. B. Q. (2013). Bazex syndrome. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 88(6 Suppl 1), 209. Akciğer kanserine ve tedavisine bağlı dermatolojik sorunlar Esra Adışen, Mehmet Ali Gürer
- 2) Shah, MH, Ferrazzano, C., Karthikeyan, A., Hejazi, H., Bhattacharya, A., Awuah, WA ve Işık, A. (2023). Bazex Sendromu (Akrokeratosis Paraneoplastica): Patogenez, klinik bulgular ve terapötik yaklaşımların anlatsal bir incelemesi. *Cureus*, 15 (9).
- 3) Adil A, Goyal A, Quint JM. Behcet Disease. [Updated 2023 Feb 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan
- 4) Ödev, K., Tunç, R., Varol, S., Aydemir, H., Yılmaz, PD ve Korkmaz, C. (2020). Behçet hastalığında torasik komplikasyonlar: görüntüleme bulguları. *Kanada Solunum Dergisi*, 2020 (1), 4649081.
- 5) Yılmazkaya, Y., & Akman, M. Behçet Hastalığında Akciğer Tutulumu.
- 6) Gülbay, B. E., Kaya, A., Acıcan, T., & Gülbay, M. Radyoloji Dersleri 3: Behçet Hastalığında Akciğer Tutulumu. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2001; 49(3): 412-416.
- 7) Ma, Y., Gal, A., & Koss, M. N. (2007, August). The pathology of pulmonary sarcoidosis: update. In *Seminars in diagnostic pathology* (Vol. 24, No. 3, pp. 150-161). WB Saunders.
- 8) Landi, C., Carleo, A., Cillis, G., & Rottoli, P. (2018). Sarcoidosis: proteomics and new perspectives for improving personalized medicine. *Expert Review of Proteomics*, 15(10), 829-835.
- 9) Papamatheakis, D. G., Mocumbi, A. O. H., Kim, N. H., & Mandel, J. (2014). Schistosomiasis-associated pulmonary hypertension. *Pulmonary circulation*, 4(4), 596-611.
- 10) Graham, B. B., & Kumar, R. (2014). Schistosomiasis and the pulmonary vasculature (2013 Grover Conference series). *Pulmonary Circulation*, 4(3), 353-362.
- 11) Reilly, D., Pourzand, L. ve Chima-Melton, C. (2021). Kronik ilerleyici dispne ile ortaya çıkan Birt-Hogg-Dubé Sendromu. *Solunum Tıbbi Vaka Raporları*, 33, 101407.
- 12) Abdelsayed, N., Check, L. ve Faris, M. (2021). Yuvarlak Atelektazi: Eko-kardiyogramda Görülen Tuhaf Bir Psödötümör. *Cureus*, 13 (12).
- 13) Kakkar, C., Koteswara, P. ve Kadavigere, R. (2015). Yuvarlak atelektazi. *Akciğer Hindistan*, 32 (6), 646-647.

## BRACHIAL SENDROM

**Dr. Ersin Alkılıncı<sup>1</sup>**

Brakiyal pleksus hasarı omurilikten omuza, kola ve ele sinyal ileten sinir ağrı olan brakiyal pleksusta meydana gelen bir yaralanmadır. Bu sinirler beşinci, altıncı, yedinci ve sekizinci servikal (C5-C8) ve birinci torasik (T1) spinal sinirlerden kaynaklanır ve göğüs, omuz, kol ve el kaslarını ve derisini innerve eder.

Brakiyal pleksus yaralanmaları omuz travması, tümörler veya iltihaplanma ya da obstetrik nedenlerle meydana gelebilir. Nadir görülen Parsonage-Turner sendromu, belirgin bir yaralanma olmaksızın brakiyal pleksus iltihabına neden olur, ancak yine de sakatlayıcı semptomlara yol açar.

Belirti ve semptomlar arasında kolda güç kaybı veya felç olması, kolda, elde veya bilekte kas kontrolü eksikliği ve his veya duyu eksikliği yer alabilir. Brakiyal pleksus yaralanmaları çeşitli mekanizmalarla meydana gelse de en yaygın olanı sinir sıkışması veya gerilmesidir. Brakiyal pleksus hasarının temel belirtileri kolda güçsüzlük, reflekslerde azalma ve buna bağlı duyuusal eksikliklerdir.

Brakiyal pleksus yaralanmasının teşhisi için en doğru test, spinal köklerden uç organlara kadar potansiyel olarak yaralanmış segmentlerin operatif olarak araştırılmasıdır. En iyi non-invaziv test manyetik rezonans görüntülemesidir. MR, yaralanmaların değerlendirilmesine yardımcı olur ve pleksusun operatif olarak araştırılmayan kısmı hakkında bilgi sağlamak için kullanılır.

### BRONCHIOLITIS OBLITERANS SENDROMU

Kronik rejeksiyonun bir kısım sonuçlarını ifade eden bronşiolitis obliterans, uzun süreli greft ve hasta sağ kalımının önündeki en büyük engel olarak durmaktadır. Bronşiolitis obliterans, bronşiyoler duvarların submukozal inflamasyonu ve fibrozisi ile karakterize, nihayetinde hava yolu

---

1 Uzman Doktor. TC. SB. Kocaeli Şehir Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0002-6456-6623, ersinalkilincmd@gmail.com

lümeninin tamamen tıkanmasına yol açabilen fibroproliferatif bir süreçtir. Bu sürecin işlevsel sonucu ilerleyici ve büyük ölçüde geri döndürülemez hava akımı kısıtlılığıdır. Karakteristik histopatolojinin transbronşiyal akciğer biyopsisi ile gösterilmesi zor olduğundan, FEV1 parametresi tanısal olarak kabul edilmiş ve bronşiolitis obliterans sendromu terimi bu fonksiyonel olarak tanımlanmış bozukluğa uygulanmıştır.

Bu sendromun etiyolojik faktörleri; idiopatik, post-enfeksiyöz, toksik gaz inhalasyonu, doku ve organ nakli kaynaklı olabilir. Özellikle kemik iliği nakli, kalp ve akciğer transplantasyonlarının önemli komplikasyonudur. Bronşiolitis obliteranslı hastaların bazılarında bronkoalvelolar lavajda lenfosit alt kümelerinde klonal veya oligoklonal artışlar gözlenmiştir. Bu durumun allojenlere reaksiyonel yanıt olduğunu düşündürmüştür. Serum anti-HLA antikorlarının ortaya çıkması bu sendromun gelişiminde risk artışı ile ilişkilidir ve humoral immunitenin etkisini göstermektedir. Fiziopatolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte, havayollarının etkilenmesinin immünolojik kaynaklı meydana geldiği düşünülmektedir. Transforming growth faktör-Beta gibi sitokinlerin stimüle etmesiyle bronşiyoler fibrozisin geliştiği öngörülmektedir.

Radyolojik değerlendirmede periferal vasküler yapılarda azalma, bronşiyal genişleme, hava hapsi, retikülonodüler opasiteler izlenebilir. Özellikle bronşiyal duvar kalınlaşması, bronşiyal dilatasyon ve buzlu cam opasitesi yüksek çözünürlüklü BT bulgularıdır.

Bu sendromda öncelikli hasta şikayetleri öksürük ve progresif nefes darlığıdır. Solunum fonksiyon testinde hava yolu obstrüksiyonu izlenebilir. Hastalığın ilk zamanlarında fizik muayene bulguları siliktir. Zamanla solunum seslerinde azalma, ekspiryumda uzama, siyanoz ve kor pulmonale ortaya çıkabilir. Tanı hastanın kliniği, radyolojik ve fonksiyonel bulgulara göre konulur. Özellikle FEV1'de gözlenen azalma karakteristiktir. Bronkoskopi ve transbronşiyal biyopsinin duyarlılığı düşüktür. Genellik ayırıcı tanıda kullanılır.

## **CAPLAN SENDROMU**

**Sinonim:** Romatoid pnömokonyoz,

Caplan sendromu (Caplan hastalığı veya romatoid pnömokonyoz), akciğer grafisinde homojen ve iyi tanımlanmış görünen intrapulmoner nodüller olarak ortaya çıkan romatoid artrit (RA) ve pnömokonyozun bir kombinasyonudur. Sendrom adını, Cardiff Pnömokonyoz Panelinde görevli bir doktor olan ve 1953 tarihli bir yayında bulguları ayrı bir antite olarak tanımlayan Dr. Anthony Caplan'dan almıştır. Caplan bunu hastalığı araştıran

başka makalelerle takip etmiştir. Caplan sendromu ilk olarak ilerleyici masif fibrozisli kömür madencilerinde tanımlanmıştır.

Bu sendrom eklem ağrıları ve sabah tutukluğu gibi romatoid artrit özellikleriyle birlikte öksürük ve nefes darlığı ile kendini gösterir. Fizik muayenede hassas, şişmiş metakarpofalangeal eklemler ve romatoid nodüller tespit edilebilir ayrıca akciğer oskültasyonunda öksürünce veya derin nefes alınca kaybolmayan yaygın raller duyulabilir.

Caplan sendromu, RA öyküsü olan veya takip eden 5-10 yıl içinde RA gelişen toza maruz kalmış kişilerde görülen akciğerde nodüler bir durumdur. Akciğerdeki nodüller tipik olarak basit kömür işçisi pnömokonyozu zemininde bilateral ve periferik olarak ortaya çıkar. Genellikle boyutları 0,5 ila 5,0 cm arasında değişen birden fazla nodül vardır. Nodüller tipik olarak hızlı bir şekilde, genellikle sadece birkaç hafta içinde ortaya çıkar. Nodüller büyüyebilir, boyutları değişmeden kalabilir, çözülebilir veya kaybolabilir ve sonra yeniden ortaya çıkabilir. Kavitasyon yapabilir, kalsifiye olabilir veya hava-sıvı seviyeleri gelişebilir. Gross olarak dev bir silikotik nodüle benzeyebilirler. Histolojik olarak, genellikle plazma hücreleri ve lenfositlerden oluşan bir bölge ile çevrili nekrotik bir merkeze ve sıklıkla makrofajlar ve nötrofillerden oluşan periferik bir enflamatuar bölgeye sahiptirler.

Caplan sendromu sadece RA ve maden tozuna (kömür, asbest, silika) bağlı pnömokonyozu olan hastalarda görülür. Bu durum madencilerde (özellikle antrasit kömür madenlerinde çalışanlarda), asbestoz, silikoz ve diğer pnömokonyozlarda görülür. Sigaranın ağırlaştırıcı bir faktör olduğu ve genetik yatkınlığın muhtemel olduğu düşünülmektedir.

Romatoid artritin varlığı, kişinin bağışıklık sisteminin kömür madeninden çıkan toz gibi yabancı maddelere verdiği tepkiyi değiştirir. Romatoid artritli bir kişi bu tür rahatsız edici maddelere maruz kaldığında, pnömokonyoz gelişme riski artar.

Tanıda akciğer grafisinde çok sayıda, yuvarlak, iyi tanımlanmış, genellikle 0,5-2,0 cm çapında, kavitasyon yapabilen ve tüberküloza benzeyen nodüller görülür. Solunum fonksiyon testinde, akciğer hacminde kayıpla birlikte mikst restriktif ve obstrüktif patoloji izlenebilir. Ayrıca geri dönüşümsüz hava akımı kısıtlılığı ve azalmış DLCO da görülebilir. Ayırıcı tanıda tüberküloz, silikozis ve asbestozis de düşünülmelidir.

Tüberküloz dışlandıktan sonra tedavi steroidlerle yapılır. Kömür tozuna tüm maruziyetler durdurulmalı ve sigaranın bırakılması tedavide yer almalıdır. Romatoid artrit, hastalığı modifiye eden antiromatizmal ilaçların (DMARD) erken kullanımı ile normal şekilde tedavi edilmelidir.

## CARCINOID SENDROM

Karsinoid sendrom, nöroendokrin tümörlere sekonder olarak ortaya çıkan belirti ve semptomları içeren paraneoplastik bir sendromdur. Karsinoid sendrom tüm nöroendokrin tümörlerin yaklaşık %10'unda, ileri dereceli nöroendokrin tümörlerde ise %30-40'ında görülür. Sendrom, çoğunlukla bağırsakta bulunan nöroendokrin tümörlerin kana biyolojik olarak aktif maddeleri salgılayarak flushing ve ishal gibi semptomlara ve daha az sıklıkla kalp yetmezliği, kusma ve bronkokonstriksiyona neden olmasından kaynaklanır. Daha az görülen semptomlar arasında malabsorpsiyon (pellegraya yol açabilir), yorgunluk, kas kaybı ve bilişsel bozukluk yer alır. Geç komplikasyonlar arasında mezenterik ve retroperitoneal fibrozlar da yer alabilir.

En yaygın bulgu, vakaların yaklaşık %85'inde genellikle baş ve toraksın üst kısmında olmak üzere ciltte flushing görülmesidir. Bu kızarıklık geçici olabileceği gibi, diyet (alkol alımı gibi), aktivite ve stres gibi çeşitli faktörler tarafından da tetiklenebilir. Diyare ikinci en yaygın bulgu olup, yaklaşık %80 oranında görülebilir. Karında kramp ve ağrı ile ilişkili olabilir. Bronkokonstriksiyon ise nispeten daha nadir görülmekle birlikte, vakaların %15'ini etkiler. Genellikle ateş basması, hapsirme ve nefes darlığı eşlik eder. Vakaların bir kısmında kardiyak komplikasyonlar gelişebilir. Bu durum esas olarak sağ kalbin etkilenmesiyle meydana gelir. Triküspit ve pulmoner kapaklarda fibrozise neden olabilir. Kardiyak muayenede üfürüm duyulabilir ve yorgunluğa sebep olabilir.

Salındığı ve sendroma katkıda bulunduğu tespit edilen en yaygın maddeler arasında serotonin, histamin, taşikininler, kallikrein ve prostaglandinler yer almakta olup en büyük etkinin serotonin kaynaklı olduğu düşünülmektedir.

Bronşlarda ortaya çıkan nöroendokrin tümörler, karaciğer metastazı olmaksızın karsinoid sendrom belirtileri ile ilişkili olabilir, çünkü biyolojik olarak aktif ürünleri karaciğerden geçmeden ve metabolize olmadan önce sistemik dolaşıma ulaşır. Triptofan metabolizması karsinoid sendromda değişir. Nöroendokrin tümörlerde triptofanın serotonine dönüşümünde %1'den %70'e varan bir değişim söz konusudur. Artan serotonin miktarı bağırsak hareketliliğinin artmasına yol açarak karsinoid sendromda görülen ishale neden olur. Artan serotonin miktarları ayrıca karsinoid sendromun ana semptomu olarak görülen flushing de neden olabilir. Triptofan ayrıca karsinoid sendromla ilişkili pellegraya neden olabilen niasin sentezi için de gereklidir.

Belirli bir derecede klinik şüphyle, en faydalı başlangıç testi serotonin metabolizmasının son ürünü olan 5-HIAA'nın (5-hidroksiindoleasetik asit) 24 saatlik idrar seviyeleridir. Nöroendokrin tümörler tarafından salınan bir glikoprotein olan kromogranin A, salgılamayan tümörleri tespit etmek için kullanılabilir. Görüntüleme çalışmaları büyük ölçüde karın ve pelvis odaklanmalıdır çünkü karsinoid sendroma neden olan nöroendokrin tümörler büyük ölçüde bağırsakta ortaya çıkar. Tümörü lokalize etmek için indiyum-111 pentetreotid gibi radyoaktif somatostatin analoglarını kullanan nükleer tıp gama kamera görüntülemesi kullanılır. PET taraması da primer tümör bölgesini bulmak için kullanılabilir. Pulmoner tümör kanıtı varsa bronkoskopi ile biyopsi yapılabilir. Serotonin düzeyi normalin üst sınırının 5 katı veya daha yüksek olan hastalarda kalp hastalığının değerlendirilmesi için ekokardiyografi yapılması önerilir.

Karsinoid sendromun tedavisi, primer tümörün proliferasyonunu kontrol etmeye ve somatostatin analogları oktreotid veya lanreotid ile semptomatik kontrole odaklanır. Bu analoglar tümörün büyümesini ve karsinoid sendromun ilişkili semptomlarını kontrol etmeye yardımcı olabilir.

### CAT SCRATCH SENDROM

Çoğunlukla bir kedinin tırmalaması veya ısırmasından kaynaklanan bulaşıcı bir hastalıktır. Belirtiler tipik olarak yaranma bölgesinde ağrısız bir şişlik veya kabarcık ve lenfadenopatiyi içerir. Yorgunluk, baş ağrısı veya ateş olabilir. Belirtiler tipik olarak enfeksiyonu takiben 3-14 gün içinde başlar. Kedi tırmığı hastalığına, kedinin tükürüğüyle yayıldığına inanılan Bartonella henselae bakterisi neden olmaktadır. Çoğu sağlıklı insan tedavi olmaksızın enfeksiyonu geçirir. Ancak bireylerin %5 ile %14'ünde organizmalar yayılır ve karaciğer, dalak, göz veya merkezi sinir sistemini enfekte eder. Tedavi için tercih edilen antibiyotik azitromisindir.

### CELEN-GELLERSTEDT SENDROMU

İlk olarak 1864 yılında Rudolf Virchow tarafından, hastaların ölümlerinden sonraki incelemede "*kalverengi akciğer endüvasyonu*" olarak tanımlanmıştır. Wilhelm Ceelen daha sonra bulgularını 1931 yılında ölen iki çocuğun klinik semptomlarıyla ilişkilendirmiştir.

*İdiopatik pulmoner hemosiderozis* adıyla da bilinen bu sendrom, alveolar kapiller kanama ve akciğerlerde hemosiderin birikimi ile karakterize olup, nedeni bilinmemektedir. İmmün aracılı bir hastalık olduğu düşünülmektedir. Akciğer kapillerlerindeki kanama, demir birikimine neden olur ve bu da kendi içinde ilave akciğer hasarına neden olmaktadır. Bu arada, hücresel

solunum için gerekli olan, eritrositler içindeki hemoglobin molekülleri için yeterli demir yoktur.

Bu sendrom ya primer akciğer bozukluğu olarak ya da diğer pulmoner, kardiyovasküler veya immün sistem bozukluklarının sekeli (dolaşan anti-GBM antikorları veya SLE immün kompleksleri kaynaklı) olarak ortaya çıkabilir. Pulmoner hemosiderozisli hastaların farklı bir alt grubunda inek sütüne karşı aşırı duyarlılık vardır ve bu da bazal membrana karşı IgG antikorlarının oluşmasına neden olur. Buna Heiner sendromu denir. Kanama mekanizması Goodpasture sendromundakine benzerdir.

Tanı hemoptizi, akciğer grafisinde yaygın parankimal infiltrasyon ve demir eksikliği anemisi triadıyla konulur. Kadınlarda iki kat daha sık gözlenir. Klinik seyir son derece değişkendir. Hastaların çoğu tedaviye rağmen pulmoner hemoraji atakları geçirmeye devam eder. Ölüm akut pulmoner hemoraji nedeniyle aniden veya kronik solunum yetmezliği ile sonuçlanan ilerleyici pulmoner yetmezlik sonrasında meydana gelebilir. Geçmişte hastalar tanı konulduktan sonra ortalama 2,5 yıl hayatta kalırken, günümüzde %86'sı beş yıldan fazla hayatta kalabilmektedir.

Tedavide faydası açısından net kanıt olmamakla birlikte kortikosteroidler kullanılmaktadır. Kanama sıklığını azalttığı düşünülmektedir. Uzun süreli bir tedavi olarak 6-mertaptopürin pulmoner hemorajiyi önleyebilir.

## CEPACIA SENDROMU

Cepacia sendromu (CS), Burkholderia cepacia kompleks (BCC) bakterisi ile enfekte kistik fibrozis (KF) hastalarında görülen, yüksek ateş, bakteriyemi ve hızla ilerleyen solunum yetmezliği ile karakterize, ölüm oranı yüksek, akut, nekrotizan bir pnömonidir. BCC, birbiriyle yakından ilişkili en az 22 bakteri türünü kapsamaktadır. Burkholderia cenocepacia ve özellikle IIIA alt grubu elektroforetik Tip-12 veya ET12 epidemik suşu en sık CS ile ilişkilendirilmiştir.

Kişiden kişiye yayılma gösterilmiştir. Sonuç olarak, birçok hastane ve klinik BCC ile enfekte olanlar için sıkı izolasyon önlemleri almıştır. BCC enfeksiyonu akciğer fonksiyonlarında hızlı bir düşüşe neden olabileceği ve ölümlerle sonuçlanabileceğinden, enfekte bireylerde yayılmayı sınırlamak için genellikle enfekte olmayan hastalardan ayrı bir alanda tedavi edilir. Tanı balgam ve kan kültüründe bakterilerin gösterilmesiyle konulur. Tedavi tipik olarak birden fazla antibiyotik içerir ve seftazidim, piperasilin, meropenem, trimetoprim/sülfametoksazol (ko-trimoksazol) içerebilir.

## KAYNAKLAR

1. Sheet, M. G. F. (2016). National Institute of Neurological Disorders and Stroke. 2018.
2. Anderson, K., Anderson, L. E., & Glanze, W. D. (1994). Mosby's medical, nursing, and allied health dictionary: illustrated in full color throughout.
3. Parsonage, M. J., & Turner, J. A. (1948). Neuralgic amyotrophy the shoulder-girdle syndrome. *The Lancet*, 251(6513), 973-978.
4. Khadilkar, S. V., & Khade, S. S. (2013). Brachial plexopathy. *Annals of Indian Academy of Neurology*, 16(1), 12-18.
5. Wade, R. G., Takwoingi, Y., Wormald, J. C., Ridgway, J. P., Tanner, S., Rankine, J. J., & Bourke, G. (2019). MRI for detecting root avulsions in traumatic adult brachial plexus injuries: a systematic review and meta-analysis of diagnostic accuracy. *Radiology*, 293(1), 125-133.
6. Estenne, M., Maurer, J. R., Boehler, A., Egan, J. J., Frost, A., Hertz, M., ... & Yousem, S. (2002). Bronchiolitis obliterans syndrome 2001: an update of the diagnostic criteria. *The Journal of heart and lung transplantation*, 21(3), 297-310.
7. Reichenspurner, H., Girgis, R. E., Robbins, R. C., Yun, K. L., Nitschke, M., Berry, G. J., ... & Reitz, B. A. (1996). Stanford experience with obliterative bronchiolitis after lung and heart-lung transplantation. *The Annals of thoracic surgery*, 62(5), 1467-1473.
8. Duncan, S. R., Leonard, C., Theodore, J., Lega, M., Girgis, R. E., Rosen, G. D., & Theofilopoulos, A. N. (2002). Oligoclonal CD4+ T cell expansions in lung transplant recipients with obliterative bronchiolitis. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 165(10), 1439-1444.
9. Palmer, S. M., Davis, R. D., Hadjiliadis, D., Hertz, M. I., Howell, D. N., Ward, F. E., ... & Reinsmoen, N. L. (2002). Development of an antibody specific to major histocompatibility antigens detectable by flow cytometry after lung transplant is associated with bronchiolitis obliterans syndrome. *Transplantation*, 74(6), 799-804.
10. El-Gamel, A., Sim, E., Hasleton, P., Hutchinson, J., Yonan, N., Egan, J., ... & Hutchinson, I. V. (1999). Transforming growth factor beta (TGF- $\beta$ ) and obliterative bronchiolitis following pulmonary transplantation. *The Journal of heart and lung transplantation*, 18(9), 828-837.
11. Skeens, J. L., Fuhrman, C. R., & Yousem, S. A. (1989). Bronchiolitis obliterans in heart-lung transplantation patients: radiologic findings in 11 patients. *American Journal of Roentgenology*, 153(2), 253-256.
12. Reichenspurner, H., Girgis, R. E., Robbins, R. C., Conte, J. V., Nair, R. V., Valentine, V., ... & Reitz, B. A. (1995). Obliterative bronchiolitis after lung and heart-lung transplantation. *The Annals of thoracic surgery*, 60(6), 1845-1853



13. Mason, R. J., Broaddus, V. C., Martin, T. R., King, T. E., Schraufnagel, D., Murray, J. F., & Nadel, J. A. (2010). Murray and Nadel's textbook of respiratory medicine E-book: 2-volume set. Elsevier Health Science
14. Ondrašík, M. (1989). 13 Caplan's syndrome. *Baillière's Clinical Rheumatology*, 3(1), 205-210.
15. Caplan, A. (1953). Certain unusual radiological appearances in the chest of coal-miners suffering from rheumatoid arthritis. *Thorax*, 8(1), 29.
16. Miall, W. E., Caplan, A., Cochrane, A. L., Kilpatrick, G. S., & Oldham, P. D. (1953). Rheumatoid Arthritis Associated with Characteristic Chest X-ray Appearances in Coal-workers. *British Medical Journal*, 2(4848), 1231.
17. Caplan, A., Payne, R. B., & Withey, J. L. (1962). A broader concept of Caplan's syndrome related to rheumatoid factors. *Thorax*, 17(3), 205.
18. Annamaraju, Pavan; Bhusal, Kamal (2022), "Carcinoid Syndrome", *StatPearls*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, PMID 28846309
19. Rubin de Celis Ferrari, A. C., Glasberg, J., & Riechelmann, R. P. (2018). Carcinoid syndrome: update on the pathophysiology and treatment. *Clinics*, 73, e490s.
20. Ram, P., Penalver, J. L., Lo, K. B. U., Rangaswami, J., & Pressman, G. S. (2019). Carcinoid heart disease: review of current knowledge. *Texas Heart Institute Journal*, 46(1), 21-27.
21. Guilmette, J., & Nosé, V. (2019, July). Paraneoplastic syndromes and other systemic disorders associated with neuroendocrine neoplasms. In *Seminars in diagnostic pathology* (Vol. 36, No. 4, pp. 229-239). WB Saunders.
22. Strosberg, J. R., & Whitcomb, D. C. (2017). Diagnosis of carcinoid syndrome and tumor localization. *Obtenido el*, 10.
23. Tsoli, M., Chatzellis, E., Koumarianou, A., Kolomodi, D., & Kaltsas, G. (2019). Current best practice in the management of neuroendocrine tumors. *Therapeutic advances in endocrinology and metabolism*, 10, 2042018818804698.
24. Ito, T., Lee, L., & Jensen, R. T. (2018). Carcinoid-syndrome: recent advances, current status and controversies. *Current Opinion in Endocrinology, Diabetes and Obesity*, 25(1), 22-35.
25. Klotz, S. A., Ianas, V., & Elliott, S. P. (2011). Cat-scratch disease. *American family physician*, 83(2), 152-155.
26. Cat scratch disease". *GARD*. Retrieved 2018-04-17.
27. Carithers, H. A. (1985). Cat-scratch disease: an overview based on a study of 1,200 patients. *American journal of diseases of children*, 139(11), 1124-1133.

28. Rolain, J. M., Brouqui, P., Koehler, J. E., Maguina, C., Dolan, M. J., & Raoult, D. (2004). Recommendations for treatment of human infections caused by Bartonella species. *Antimicrobial agents and chemotherapy*, 48(6), 1921-1933.
29. Ceelen, W. (1931). Die Kreislaufstoerungen der lungen, in Henke-Lunbarsch. *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, 3, 20.
30. Kjellman, B., Elinder, G., Garwicz, S., & Svan, H. (1984). Idiopathic pulmonary haemosiderosis in Swedish children. *Acta Pædiatrica*, 73(5), 584-588.
31. Soergel, K. H., & Sommers, S. C. (1962). Idiopathic pulmonary hemosiderosis and related syndromes. *The American Journal of Medicine*, 32(4), 499-511.
32. Gonzalez-Crussi, F., Hull, M. T., & Grosfeld, J. L. (1976). Idiopathic pulmonary hemosiderosis: evidence of capillary basement membrane abnormality. *American Review of Respiratory Disease*, 114(4), 689-698.
33. Saeed, M. M., Woo, M. S., Mac Laughlin, E. F., Margetis, M. F., & Keens, T. G. (1999). Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest*, 116(3), 721-725.
34. Beckerman, R. C., Taussig, L. M., & Pinnas, J. L. (1979). Familial idiopathic pulmonary hemosiderosis. *American Journal of Diseases of Children*, 133(6), 609-611.
35. Gilman, P. A., & Zinkham, W. H. (1969). Severe idiopathic pulmonary hemosiderosis in the absence of clinical or radiologic evidence of pulmonary disease. *The Journal of Pediatrics*, 75(1), 118-121.
36. Luo, X. Q., Ke, Z. Y., Huang, L. B., Guan, X. Q., Zhang, X. L., Zhu, J., & Zhang, Y. C. (2008). Maintenance therapy with dose-adjusted 6-mercaptopurine in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatric pulmonology*, 43(11), 1067-1071.
37. Jones, A. M., Dodd, M. E., Govan, J. R. W., Barcus, V., Doherty, C. J., Morris, J., & Webb, A. K. (2004). Burkholderia cenocepacia and Burkholderia multivorans: influence on survival in cystic fibrosis. *Thorax*, 59(11), 948-951.
38. Weber, C. F., & King, G. M. (2017). Volcanic soils as sources of novel CO-oxidizing Paraburkholderia and Burkholderia: Paraburkholderia hiakae sp. nov., Paraburkholderia metrosideri sp. nov., Paraburkholderia paradisi sp. nov., Paraburkholderia peleae sp. nov., and Burkholderia alpina sp. nov. a member of the Burkholderia cepacia complex. *Frontiers in Microbiology*, 8, 207.
39. Bennett, J. E., & Blaser, M. J. (2015). Mandell, Douglas, and Bennett's principles and practice of infectious diseases.

40. Maschmeyer, G. (2010). *Stenotrophomonas maltophilia*, and *Burkholderia cepacia* complex. *Principles and practice of infectious diseases*, 2861-2868.

## CERVICAL COT SENDROMU

**Dr. Sevil Aydoğan Diş<sup>1</sup>**

Sinonim: Boyun kaburgası, servikal bölgede fazladan kaburga

Servikal kaburga; yedinci servikal omurga omurunun konjenital olarak enine aşırı gelişmesidir. Toplumun yaklaşık %0,5-1'inde ortaya çıkmakla birlikte bilinen en eski anatomik varyantlardan biridir. Servikal kaburga sıklıkla bir baş, boyun ve tüberkülden oluşur. Tek taraflı veya iki taraflı olarak ortaya çıkabilir. Varyasyonları farklı özelliklerine göre dört tipe ayrılır.

Tip 1; birinci kaburgaya veya manubriuma bağlanan, tamamen şekillendirilmiş kaburgalardır.

Tip 2; serbest bir distal uca sahiptir.

Tip 3; fibröz bir bant yoluyla distal bir bağlantı ile karakterizedir.

Tip 4; nispeten kısa kemik segmentleridir. Çeşitliliklerine rağmen servikal kaburgaların vücutta bilinen herhangi bir fizyolojik işlevi yoktur.

Servikal kaburgalar çoğunlukla klinik olarak önemsizdir ve yaşam boyunca asemptomatik kalarak radyografide tesadüfen saptanır. Olguların bir kısmında torasik çıkış sendromuna ve tek taraflı uzuv ağrısı, halsizlik, uyuşukluk, boyunda şişlik, soğuğa tahammülsüzlük gibi rahatsızlıklara neden olabilir. Fizik muayenede supraklavikular bölgede derin yerleşimli, fikse kitle olarak ele gelebilir. Kritik olarak pulmoner apeksin pancoast tümöründen ayırt edilmelidir pancoast tümöründen ayırt edilmelidir. Çoğunlukla tedavi gerektirmemekle

Çoğunlukla tedavi gerektirmemekle birlikte semptomatik olgularda fiziksel egzersizler, elektrik stimülasyonu ve ultrasonografi gibi fizik tedavi yöntemleri denenmekte gereklilik halinde cerrahi tedavi uygulanmaktadır.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi  
ORCID ID: 0000-0002-7239-7102, dr.sevilaydogan15@gmail.com

## **CHEDIAK HIGASHI SENDROMU**

Chediak-Higashi sendromu 50 yıldan uzun bir süre önce tanımlanan otozomal resesif geçişli nadir görülen bir sendromdur. Şiddetli immün yetmezlik, hipopigmentasyon, tekrarlayan enfeksiyonlar, koagülasyon bozukluğu ve bazı nörolojik problemler ile seyreden lenfoproliferatif bozukluktur. Başlangıçta kısmi albinizm ve tekrarlayan piyojenik enfeksiyonlara dayanarak teşhis edilir. Özellikle fırsatçı patojenlerin sıklıkla bulunduğu solunum yolu ve ciltte tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlara neden olur. Sık görülen patojenler staphylococcus aureus, beta-hemolitik streptokoklar ve pnömokoklardır. Bakteriyel enfeksiyonlara bağlı olarak organlarda lenfhistiyositik bir infiltrasyon gelişir. Dolaşımdaki granülositlerde ve diğer birçok hücre tipinde dev sitoplazmik granüllerin varlığı ise bu sendromun ayırt edici özelliğidir.

Allojenik hematopoetik hücre nakli hematolojik ve immünolojik komplikasyonların tedavisinde kullanılır. Tedavide kullanılan profilaktik antibiyotikler ile tekrarlayan pulmoner enfeksiyonları ve diğer enfeksiyonları kontrol etmek amaçlanır. Etkilenen organ tutulumlarına yönelik çeşitli kombine tedavilerden yararlanılabilir (rehabilitasyon, güneşten korunma, trombosit transfüzyonu gibi).

## **CHILAITITI SENDROMU**

Chilaiditi işareti; karaciğer ve diyafram arasında kolon interpozisyonu sonucu radyografide diyafram altında hava görülmesidir. Bu anormal anatomik yerleşimin neden olduğu semptomların varlığı ile ya da radyolojik bulgular ile Chilaiditi sendromu tanımlanır. İlk olarak 1910 yılında Demetrius Chilaiditi tarafından tanımlanan bu sendromun insidansı %0.25-0.28'dir ve etiyojisi tam olarak anlaşılamamıştır. Erkeklerde daha yaygındır ve ortalama 60 yaşında ortaya çıkar. Sıklıkla sağ tarafta görülür.

Genellikle asemptomatik seyreder ve sıklıkla tesadüfen akciğer veya karın radyografilerinde görülür. Semptomatik olanlar ise daha dramatik bir tabloya sahip olabilir; karın ağrısı, bulantı, kusma, iştahsızlık, şişkinlik, kabızlık gibi değişen problemler, bağırsak tıkanıklığı ve perforasyonu gibi cerrahi acillere kadar uzanır. Bazı vakalarda solunum sıkıntısı, göğüs ağrısı ve nefes darlığı da tanımlanmıştır. Postoperatif akut nefes darlığı ve sağ göğüs ağrısı gelişen hastalarda pulmoner emboli (PTE) ile karışabilir. Ayırıcı tanıda gerçek pnömoperitoneum nedenlerinin dışlanması son derece önemlidir, çünkü böyle durumlarda erken müdahale ve acil cerrahi gerekebilir. Tedavi stratejisi temel olarak nazogastrik dekompresyon, dışkı yumuşatıcıları ve lavmanların uygulanması ve intravenöz sıvılarla konservatif tedaviyi içerir.

## KRONİK YORGUNLUK SENDROMU (CHRONIC FATIGUE SYNDROME)

Kronik yorgunluk sendromu (CFS), yorgunluk, uyku bozuklukları, baş ağrısı, kas. eklem ağrıları, gastrointestinal semptomlar ve bilişsel bozukluklarla karakterize zayıflatıcı bir hastalıktır.

Bulgular en az altı ay sürer. Kronik yorgunluk ve diğer semptomların varlığını açıklayabilecek diğer tıbbi durumların dışlanması, CFS tanısının temel özelliklerinden biridir. Belirtiler tipik olarak günlük fiziksel aktivitenin artmasından sonra ve maksimum egzersiz stres testinden sonra kötüleşir. Bu kişilerin fiziksel aktivite düzeyleri sağlıklı sedanter kişilere göre %15-40 oranında daha düşüktür.

CFS'li kişiler sıklıkla egzersiz sırasında hiperventilasyon ve nefes darlığından şikayetçidir. Rinit semptomları, akciğer fonksiyonunda azalma, bronşiyal aşırı duyarlılık, solunum yolu enfeksiyonları ve egzersiz performansı testi sırasında zirve oksijen alımında azalma gözlenebilir. Diyaframın asenkron solunum hareketi (azalmış veya paradoksal) bu vakalarda sıklıkla görülür. Bu asenkron solunum ve buna bağlı azalan alveoler ventilasyon, egzersiz sırasındaki nefes darlığına, gecikmiş iyileşmeye ve egzersiz sonrası artan semptomlara neden olabilir. Bu vakalarda solunum eğitimi ile fizyolojik solunum hareketi ve akciğer fonksiyonu eski haline getirilebilir. CFS'ye yönelik mevcut tedaviler semptom temellidir; psikolojik, farmakolojik ve rehabilitasyon tedavileri fayda sağlar ancak tamamen tedavi etmez. Çeşitli immünolojik ve beslenme tedavileri denenmiş ancak fayda sağlanamamıştır.

## CHURGE STRAUSS SENDROMU

Sinonim: Polianjiitli eozinofilik granülomatoz

Churg-Strauss sendromu (CSS) astım ve doku eozinofilisi hastalarında ortaya çıkan, ekstrasvasküler granülomlarla birlikte seyreden vaskülitik bir sendromdur. İlk olarak 1951 yılında J. Churg ve L. Strauss tarafından tanımlanmıştır CSS ortalama başlangıç yaşı 38 ile 54 arasındadır. Genel prevalansı 1 milyonda 10.7 ile 14'tür.. Her iki cinsiyette eşit oranda görülür. Etyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamış olup, idiyopatik olarak kabul edilir. Bu sendromun potansiyel tetikleyicileri olarak alerjenler, enfeksiyonlar, aşılarda ve ilaçlar gibi çeşitli çevresel faktörler üzerinde durulmaktadır.

Hastalığın seyrinde 3 evre tanımlanmıştır. Astım ve rino-sinüzit ile karakterize edilen prodromik bir faz; periferik eozinofili ve organ tutulumunun eşlik ettiği bir eozinofilik faz; küçük damar vaskülitine bağlı klinik belirtileri olan vaskülitik bir faz. Aylar yıllar sürebilen prodromal

faz yaygındır. Bu dönemde astım hastaların %96-100'ünde mevcuttur. Hastaların çoğunda üst solunum semptomları mevcuttur. Nazal polipler, alerjik rinit ve tekrarlayan veya kronik sinüzit bulunur. Ateş, kilo kaybı, artralji, miyalji gibi semptomlar vaskülitik evre ile ilişkilidir. Vaskülitik fazda pek çok organ tutulabilir. Eozinofilik kardiyomyopati, perikardiyal efüzyon, miyokardit, perikardit, mononöritis multipleks, asimetrik polinöropati olabilir.

Laboratuvar parametrelerinde periferik eozinofili (genellikle > 1500 hücre/ $\mu$ l veya > %10) ve antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) pozitifliği değerlidir. Radyolojik olarak akciğer grafilerinde genellikle periferik yerleşimli, gezici ve geçici nonsegmental parankimal opasiteler görülür. Bilgisayarlı tomografide (BT) buzlu cam veya konsolidasyon alanları görülür. Sentrilobüler nodüller, bronşial duvar kalınlaşması, interlobüler septal kalınlaşma, hiler veya mediastinal lenfadenopati, plevral veya perikardiyal efüzyon daha nadir görülen lezyonlardır.

Kortikosteroidler, tedavinin temel taşıdır ve genellikle şiddetli organ tutulumu olmayan çoğu hastanın tedavisi için yeterlidir. Gereken durumlarda azatioprin veya metotreksat gibi immünosupresanlar tedaviye eklenmektedir.

## CLAUDE BERNAD HORNER SENDROMU

Sinonim: okülosempatik felç, Von Passow sendromu

Horner sendromu, klasik olarak kısmi pitozis, miyozis ve yüz bölgesinde anhidroz ile tanımlanır. İlk olarak 1727'de Francois Pourfour du Petit tarafından, daha sonra 1852'de Claude Bernard tarafından tanımlandı, sonrasında 1869'da Johann Friedrich Horner'in adını aldı. Nadir görülen bu sendromun sıklığı yaklaşık 6.000'de 1'dir. Her yaşta veya herhangi bir etnik grupta ortaya çıkabilir. Sıklıkla sempatik sinir hasarından sonra ortaya çıkar, konjenital vakalar nadiren görülür.

Genel olarak, Horner sendromunun nedenleri mevcut patolojinin anatomik konumuna göre sınıflandırılabilir:

-Akciğerlerin apeksini içeren maligniteler (Pancoast tümörü), servikal kot sendromu, torakal cerrahi sonrası iatrojenik sinir hasarı, subklavyen arter anevrizması, mediastinal lenfadenopati, paravertebral sempatik zincirin nöroblastomu gibi torakal bölgeyi etkileyen durumlar,

-Multiple skleroz, kafa içi tümörler gibi kafa içi koşullardan etkilenen durumlar, -Herpes zoster enfeksiyonu, temporal arterit gibi kavernöz sinüse yakın yerleşimli nöronları etkileyen durumlar.

Tanı için ayrıntılı kan tetkikleri ve görüntüleme tetkiklerinden faydalanılır. Akciđer malignitesinden řüphelenilen hastalarda göđüs röntgeni ve bilgisayarlı tomografi (BT) taraması istenmelidir. Erken tanı kritik öneme sahiptir.

Horner sendromu vakalarında, altta yatan nedenin tespit edilerek uygun řekilde tedavi planlanması amaçlanır.



**KAYNAKLAR**

1. Fliegel BE, Menezes RG. Anatomy, Thorax, Cervical Rib. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. 2023 Jul 17.
2. Chang KZ, Likes K, Davis K, Demos J, Freischlag. The significance of cervical ribs in thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg.* 2013 Mar;57(3):771-5. doi: 10.1016/j.jvs.2012.08.110.
3. Henry BM, Vikse J, Sanna B, Tattera D, Gomulska M, Pękala PA, Tubbs RS, Tomaszewski KA. Cervical Rib Prevalence and its Association with Thoracic Outlet Syndrome: A Meta-Analysis of 141 Studies with Surgical Considerations. *World Neurosurg* 2018 Feb;110:e965-e978. doi: 10.1016/j.wneu.2017.11.148. Epub 2017 Dec 2.
4. Farina R, Foti PV, Pennisi I, Vasile T, Clemenza M, Rosa G, Crimi L, Catalano M, Vacirca F, Basile A. Vascular compression syndromes: a pictorial review. *Ultrasonography.* 2022 Jul;41(3):444-461. doi: 10.14366/usg.21233. Epub 2022 Feb 23.
5. Yadav AK, Shrestha S, Shrestha SR, Karmacharya RM, Vaidya S. Cervical rib, case series from a university hospital of Nepal. *Ann Med Surg* 2021 Nov 27;72:103061. doi: 10.1016/j.amsu.2021.103061. eCollection 2021 Dec.
6. Davidovic LB, Kostic DM, Jakovljevic NS, Kuzmanovic IL, Simic TM. Vascular thoracic outlet syndrome. *World J Surg* 2003 May;27(5):545-50. doi: 10.1007/s00268-003-6808-z. Epub 2003 Apr 28.
7. Kaplan J, Kanwal A. Thoracic outlet syndrome.. 2023 Apr 10. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. PMID: 32491382.
8. Kaplan, J., De Domenico, I., & Ward, D. M. (2008). Chediak-higashi syndrome. *Current opinion in hematology*, 15(1), 22-29.
9. Ghaffari, J., Rezaee, S. A., & Gharagozlou, M. (2013). Chédiak–Higashi syndrome. *Journal of Pediatrics Review*, 1(2), 80-87.
10. Farkas R, et al. Chilaiditi's sign in a blunt trauma patient: a case report and review of the literature. *J Trauma.* 2008;65:1540-1542.
11. Risaliti A, De Anna D, Terrosu G, Uzzau A, Carcoforo P, Bresadola F. Chilaiditi's syndrome as a surgical and nonsurgical problem. *Surg Gynecol Obstet* 1993 Jan;176(1):55-8.
12. Chilaiditi D. Zur Frage der Hapatoptose und Ptose in allgemeinen im Anschluss an drei Fälle von temporärer partieller Leberverlagerung. Fortschritte auf dem Gebiete der Roentgenstrahlen. 1910;16:173–208.

13. Kapania, Esha M, Christina L Eberhardt JB. "Chilaiditi syndrome: a case report highlighting the intermittent nature of the disease." *Case reports in medicine* 2018.1 (2018): 3515370.
14. Orangio GR, Fazio VW, Winkelman E, McGonagle BA. The Chilaiditi syndrome and associated of the transverse colon. An indication for surgical therapy. *Dis Colon Rectum* 1986; 29(10):653-6.
15. Xu Y, Wang Q, Meng G, Li D, Ma Z, Gao P, Zhang J, Zhang Q, Su Z. A rare cause of sudden chest pain and dyspnea: A CARE-compliant case report of Chilaiditi syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2020 May;99(20):e20220. doi: 10.1097/MD.00000000000020220.
16. Caicedo L, Wasuwanich P, Rivera A, Lopez MS, Karnsakul W. Chilaiditi syndrome in pediatric patients-symptomatic hepatodiaphragmatic interposition of colon: a case report and review of literature. *World Journal of Clinical Pediatrics* n2021, 10(3), 40.
17. Fukuda K, Straus SE, Hickie I, Sharpe MC, Dobbins JG, Komaroff A. The chronic fatigue syndrome: a comprehensive approach to its definition and study. International Chronic Fatigue Syndrome Study Group. *Ann Intern Med*.1994;121:953-959.
18. Black, C. D., O'connor, P. J., & McCully, K. K. (2005). Increased daily physical activity and fatigue symptoms in chronic fatigue syndrome. *Dynamic Medicine*, 4, 1-9.
19. Van der Werf S, Prins J, Vercoulen JH, van der Meer JW, Bleijenberg G: Identifying physical activity patterns in chronic fatigue syndrome using actigraphic assessment. *J Psychosomatic Res*. 2000, 49: 373-379. 10.1016/S0022-3999(00)00197-5.
20. Nijs J, Adriaens J, Schuermans D, Buyl R, Vincken W. Breathing retraining in patients with chronic fatigue syndrome: A pilot study. *Physiotherapy Theory and Practice* 2008, 24(2), 83-94.
21. McCully KK, Sisto SA, Natelson BH. Use of exercise for treatment of chronic fatigue syndrome. *Sports Medicine* 1996; 21: 35-48.
22. Churg J, Strauss (1951). Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *The American journal of pathology* 1951. 27(2), 277.
23. Jennette JC. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Clinical and experimental nephrology* 2013, 17, 603-606.
24. Greco, A., Rizzo, M. I., De Virgilio, A., Gallo, A., Fusconi, M., Ruoppolo, G., ... & De Vincentiis, M. (2015). Churg-Strauss syndrome. *Autoimmunity reviews*, 14(4), 341-348.
25. Khan Z, Bollu PC. Horner Syndrome. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2023. PMID: 29763176.

26. Kucur C, Ozbay I, Oghan F, Yildirim N, Zeybek Sivas Z, Canbaz Kabay S. A Rare Complication of Radiofrequency Tonsil Ablation: Horner Syndrome. *Case Rep Otolaryngol.* 2015;2015:570520.
27. Pirouzian A, Holz HA, Ip KC, Sudesh R. Acquired infantile Horner syndrome and spontaneous internal carotid artery dissection: a case report and review of literature. *J AAPOS.* 2010 Apr;14(2):172-4.

## COPD OVERLAP SENDROMU (KOAİ OVERLAP SENDROM)

**Dr. Elif Karasal Guliyev<sup>1</sup>**

Overlap sendromu (OS), bir hastalığa genellikle ortak etyoloji ile eşlik eden ve birbirinin prognozunu etkileyen hastalık birlikteliklerini belirtmek için kullanılan bir terimdir.

Obstrüktif uyku apne sendromu (OUAS) ile kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAİ), astım, kistik fibrosis ve interstisyel akciğer hastalığı gibi akciğer hastalıklarının bir arada bulunduğu durumları tanımlayan bir terimdir. OUAS ile KOAİ'nin aynı hastada birlikteliği ilk kez 1985 yılında Flenley tarafından ortaya atılmış ve o tarihten bu yana overlap sendromu (OS) olarak adlandırılmaktadır.

### **Sinonim**

Obstrüktif akciğer hastalığı + OUAS: OLDOSA sendromu

Ancak OS terimi, genellikle OUAS ve KOAİ birlikteliğini ifade etmek için kullanılmaktadır.

### **Etyoloji**

Her iki durumda da sigara, obezite, gastroözefageal reflü, inflamasyon ve artmış havayolu rezistansı gibi ortak risk faktörleri bulunmaktadır. Ayrıca bu ortak risk faktörlerine bağlı olarak hem OUAS hem de KOAİ'yi olan hastalarda genellikle çeşitli komorbiditelerin eşlik ettiğini gösterilmiştir.

### **Epidemiyoloji**

OUAS ve KOAİ, genel popülasyonda oldukça yaygındır ve genelde eskik tanı konmasına rağmen her biri yaklaşık %10 oranında görülür.

---

1 Uzman Doktor. Kocaeli Atakent Cihan Hastanesi Orcid-No: 0000-0002-1501-3360, elifkrs1@gmail.com

Genel popülasyonda OS prevalansının %1-3,6 olduğu tahmin edilmektedir; OUAS veya KOAH sergileyen hastalarda daha yüksek oranda görülmektedir.

### **Tanı**

OUAS, gece oksijen desatürasyonlarına, uyku bölünmesine ve gündüz uykululuğuna yol açan uyku sırasında hava akımının tam (apne) veya kısmi (hipopne) kesilmesi olarak tanımlanırken ve polisomnografi ile  $AHI \geq 5$  ise tanı konurken KOAH, risk faktörleri öyküsü ile ilişkili kalıcı hava akımı obstrüksiyonu ile karakterize edilir: esas olarak sigara içmek, çevre kirliliği ve mesleki olarak toz ve dumanlara maruz kalınması ile tanı alır.

OS hastalarında, komorbiditelerin yalnızca OUAS veya KOAH'tan muzdarip olan hastalara göre daha kötü seyretmesi beklenmektedir.

### **Tedavi**

OS'de tedavi beraberlik gösteren her iki hastalığa yönelik iki ayrı tedavi rejimini içerir. Hastalarda öncelikle ortak etyolojiye yönelik yaklaşım benimsenmesi sonrasında ise KOAH için uygun medikal/ non medikal tedavi ile OUAS açısından ise uygun PAP cihazının seçilmesi gerekir.

## **ASTIM-KOAH OVERLAP: AKO**

AKO, kalıcı hava akımı kısıtlılığı ve hem astım hem de KOAH'ın klinik ve inflamatuvar özelliklerini taşıyan hastaları tanımlayan heterojen bir durumdur.

### **Etyoloji**

KOAH tanısı için sigara içmek (veya biomass maruziyeti) ön planda gerekli olduğundan, bu aynı zamanda AKO için de bir gereklidir. Bu durum, astımlı ve tam olarak geri dönüşsüz hava akımı kısıtlılığı olan hastaların AKO tanısına dahil edilmemesi için gereklidir.

2017 yılında GINA, bunun tek bir hastalık veya sendrom olduğu izlenimini vermektan kaçınmak için resmi olarak "AKOS" yerine "AKO" teriminin kullanılmasını önerdi. 2020'den itibaren Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı için Küresel Girişim (GOLD), önemli kanıtların bulunmaması nedeniyle evrensel olarak kabul edilen bir tanımın yokluğunu vurgulayarak AKO'ya atıfta bulunmayı bırakmıştır.

### **Epidemiyoloji**

AKO yönetimine ilişkin kanıt temeli büyük ölçüde astım ve KOAH çalışmalarından gelmektedir. AKO tanı kriterleri spesifik özellikler olmadığından net bir epidemiyoloji verisi yoktur.

## Tanı

AKO, astım ve KOAH kombinasyonunu ifade etse de AKO tanı kriterlerinde hiçbir spesifik özellik belirlenmemiştir. Sabit bir tanının olmamasına rağmen aşağıdaki özellikler AKO düşündürmektedir.

-Yaş  $\geq$  40 yıl,

-Kalıcı solunum semptomları (kronik öksürük, balgam, nefes darlığı, hırıltı),

-Hava akımı sınırlaması tamamen geri döndürülemez ancak değişkenlik gösterir: Bronkodilatör sonrası FEV1/FVC  $<$  0,7 veya normalin alt sınırı ve bronkodilatör sonrası FEV1'de  $>$  %12 ve 400 mL artış,

-Astım öyküsü (doktor tarafından tanı konmuş olan),

-Atopi veya alerji geçmişi,

-Bir risk faktörüne maruz kalmak (örneğin, yılda 10 paketten fazla tütün kullanımı veya eşdeğer iç/dış hava kirliliği).

## Tedavi

AKO tedavisi her zaman iki hastalığın (astım-KOAH) bir arada bulunmasının kökeni ile ilişkilendirilmiştir: AKO'da baskın olan hastalığa uygun olarak tedavi rejimi belirlenmelidir.

Hem astım hem de KOAH özelliklerine sahip hastalar için GINA 2021 tavsiyeleri, astım tedavisini önermektedir: IKS içeren tedavi, hastalığı kontrol etmek ve şiddetli alevlenme ve ölüm riskini azaltmak için gereklidir.

## KOSTOPLEVRAL SENDROM

Kostoplevral sendrom, şiddetli refrakter göğüs ağrısı ile seyreden hastalığın erken evresinden itibaren plevra ve göğüs duvarı invazyonuna bağlı olarak gelişen, plöretik vasıfta bir ağrıdır. Kostoplevral sendromda; otonom, interkostal, brakial pleksus kaynaklı nosiseptif ve nöropatik ağrı komponenti mevcuttur.

## Etyoloji

Malign plevral mezotelyoma tanılı hastalarda plevra ve göğüs duvarı invazyonu veya tümörün biyopsi yoluyla yayılımı sonucu oluşur.

## Tanı

MPM tanılı hastalarda konvansiyonel tedaviye dirençli ağrı yakınması olması durumunda akla gelmelidir.

## Tedavi

### Farmakolojik tedavi

MPM'nin etkilediği yapıların genişliği ve ağrının multimodal patofizyolojisi nedeniyle oluşan kostoplevral sendrom, konvansiyonel farmakolojik rejimlere dirençli olabilir.

Maligniteye bağlı ağrılarının %10-15'i tüm tedavilere rağmen kontrol altına alınamamaktadır. Bu durumda girişimsel yöntemlere başvurulur.

Dünya Sağlık Örgütü'nün maligniteye bağlı ağrı tedavisinde önerdiği analjezik basamak tedavisi göğüs ağrısı için de geçerlidir.

Analjezik basamak tedavisi aşağıdaki gibidir;

- 1- Nonsteroid antiinflamatuvarlar, parasetamol ve asetilsalisilik asit
- 2- Tramadol hidroklorür, kodein ve oksikodon
- 3- Opioidler (oral morfin, transdermal fentanil, morfin ve fentanil ampül).

Analjezik tedavi düzenli olarak verilmeli ve ihtiyaca göre titre edilmelidir, ancak göğüs duvarı tutulumundan kaynaklanan ağrı, eklenen inflamatuvar ve nöropatik bileşenler nedeniyle opiatlara değişken bir yanıt verdiğiinden, genellikle hızla artan dozlar gerekir. Nöropatik ağrının baskın olduğu durumlarda trisiklik antidepressanlar veya antikonvülzanlar denenebilir.

Kemoterapinin ağrı tedavisindeki rolü daha az açıktır ancak mitomisin C, vinblastin ve sisplatin ile yapılan bir çalışmada Middleton ve arkadaşları birkaç ay boyunca objektif fayda bildirmiş, 39 hastadan sekizinde kısmi yanıt elde edilmiş ve ortalama fayda süresi 9 ay olmuştur.

### Non-Farmakolojik tedavi

Yakın zamanda, girişimsel işlemlerin, son seçenek olarak değil, analjezik rejimlere adjuvan olarak kullanılması önerilmiştir. Bazı ülkelerde opiatların ilk kez reçete edildiği gün hastalar, kordotomi için sevk edilmektedir.

Servikal kordotominin dirençli, zorlayıcı ağrı sendromlarında faydalı olduğu bildirilmiştir.

Perkütan servikal kordotomi prosedürü spinotalamik yolu C1/2'de keserek kontralateralde lezyon seviyesinin altında ağrı algısı kaybına neden olur. Kordotominin komplikasyonları arasında termoaestezi, sorunlu disestezi ve kalıcı motor zayıflığı yer alır.

Göğüs ağrısının kemik erozyonuna veya kutanöz tümör nodüllerine ikincil olduğu hastalarda radyoterapi önemli bir rol oynar. Yaygın ağrıda daha az etkilidir. Fayda kısa süreli olabilir ve doz yanıtı etkisi görülmeyebilir.

Profilaktik radyoterapinin rolü, özellikle de uygun planlama ve dozaj konusunda randomize kontrollü çalışma bulunmamaktadır. Özellikle ilk uygulama süresi hastanın genel durumu veya başka nedenler ile ertelenirse radyoterapi ile ağrıda düzelme yanıtı azalmaktadır.

## CREST SENDROMU

**Sinonim:** Thibierge-Weissenbach sendromu, sınırlı kutanöz sistemik skleroderma

İlk olarak 1910 yılında bildiren Fransız doktorlar Thibierge ve Weissenbach tarafından Thibierge-Weissenbach sendromu olarak adlandırılan bu sendrom 1964 yılında Winterbauer tarafından 5 klinik özelliğin akrostişi olan CREST sendromu olarak tanımlandı.

Skleroderma deride kalınlaşma ve vaskülopati ile karakterize bir bağ dokusu hastalığıdır ve jeneralize ve lokalize form olmak üzere iki gruba ayrılır. Sistemik skleroz, jeneralize form skleroderma ile eş anlamlı olarak kullanılır. Sistemik skleroz, diffüz kutanöz ve sınırlı kutanöz olmak üzere 2 alt gruba ayrılır. CREST sendromu bir akrostiş isimlendirmedir, bu hastalığa sahip bir hastada görülen klinik özelliklerin kısaltmasıdır ve sınırlı kutanöz sistemik sklerozun alt grubunda yer alır.

Patogenezi; artmış kollajen birikimi, vasküler anormallikler ve perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu yer alır. Genellikle 30 ila 50 yaş arasındaki kadınlar etkilenir.

### Tanı

Amerikan Romatoloji Koleji (ACR) ve Avrupa Romatizma Karşı Birliği (EULAR) tarafından geliştirilen 2013 ACR/EULAR Sistemik Skleroz Sınıflandırma Kriterleri'ne göre, metakarpofalangeal eklemlere proksimal uzanan parmakların deri kalınlaşması, bir hastanın skleroderma olarak sınıflandırılması için yeterlidir. Histolojik inceleme tanı kriterlerine dahil değildir ve rutin olarak yapılmaz. Deri biyopsisi yalnızca diğer skleroderma benzeri bozukluklarda (skleromiksödem, sklerödem, nefrojenik sistemik fibroz) tanısal şüphe olması durumunda önerilir.

Akrostişte yer alan "C", kalsiyum birikintilerinin parmaklarda veya vücudun diğer bölgelerinde cilt altında olduğu kalsifikasyonu ifade eder. "R", soğuk veya strese yanıt olarak parmaklarda veya ayak parmaklarında kan damarlarının spazmı olan Raynaud fenomenini ifade eder. "E",



yutma zorluğuna neden olabilen özofageal dismotiliteyi temsil eder. “S”, parmakların bükülmesine neden olan cildin

sıkışması olan sklerodaktiliyi ifade eder. Son olarak, “T” harfi, parmakların, yüzün veya ağız içindeki cildin genişlemiş damarları olan telenjektaziyi ifade eder. Tanı için hasta bu özelliklerden en az üçünü taşımaktadır.

CREST sendromu vakalarının yarısından fazlasında antisentromer antikor titreleri yüksektir.

### **Tedavi**

CREST sendromundaki heterojenlik ve potansiyel tedavi toksisitesi nedeniyle, tedavi her hastanın klinik sunumuna ve ihtiyaçlarına göre kişiselleştirilmelidir. Patogenezde rol alan fibrozisi önleyebilen veya geri çevirebilen bir tedavi seçeneği yoktur. Ancak retrospektif çalışmalar ve vaka serileri d-penisilamin, mikofenolat mofetil ve siklofosfamidin bazı hastalarda etkili olabileceğini göstermektedir. Organ spesifik komplikasyonların tedavisine yönelinmelidir. En önemli tedavi hedeflerini, akciğer ve böbrek gibi spesifik organ tutulumları oluşturur (Tablo 1).

*Tablo 1: CREST sendromunda tedavi modalitesi*

Komplikasyon	Tedavi
	$\alpha$ -Adrenerjik bloker
	Anjiyotensin-II reseptör bloker
Raynaud fenomeni	Uzun etkili kalsiyum kanal blokleri (dihidropiridinler)
	Pentoksifilin (Trental)
	Stellate gangliyon blokerleri, dijital sempatektomi
Cilt fibrozisi	İmmünomodulator ilaçlar (d-penisilamin, mikofenolat mofetil [Cellcept], siklofosfamid [Cytosan])
	Antiasit
Gastroözefagal reflü	Histamin H <sub>2</sub> Blokerleri
	Proton pompa inhibitörleri
	Antibiyotikler
İntestinal dismotilite	Beslenme eksikliklerinin düzeltilmesi
	Promotiliter ajanlar
	İmmünomodulator ilaçlar
Pulmoner fibrozis veya alveolitis	Oral veya intravenous siklofosfamid)
	Azatiyopürin (Imuran)

Komplikasyon	Tedavi
Pulmoner arteriyel hipertansiyon	Diüretikler
	Endothelin-1 reseptör inhibitörü (bosentan)
	Oksijen
	Fosfodiesteraz-5 inhibitörleri (sildenafil)
	Prostasiklin analogları (epoprostenol, treprostinil, iloprost)
	Warfarin (pulmoner arteriyel hipertansiyona sekonder tekrarlayan pulmoner tromboembolik hastalık durumunda )
Skleroderma renal krizi	Diyaliz
	Kısa etkili anjiyotensin-converting enzim inhibitörleri

Sınırlı kutanöz skleroderması olan hastalarda kalsinozis insidansı yaklaşık %44'tür. Kalsinozisin yönetimi, distrofik kalsiyum oluşumunun ilerlemesini durdurmayı veya yerleşik kalsifik birikintileri küçültmeyi amaçlar. Bu, farmakolojik, cerrahi ve çeşitli diğer yardımcı tedavi yöntemleriyle yapılır.

Farmakolojik seçenekler çok çeşitlidir. Düşük dozlu varfarin rejiminin (1 mg/gün) kanıtlanabilir bir yan etkisi olmadığı görülmektedir ve literatürde birkaç rapor faydalı sonuçlar bildirmektedir İntravenöz immünoglobulinlerin güvenilir olmadığı bulunmuştur.

Cerrahi eksizyon endikasyonları genellikle başarısız tıbbi tedavi ve (nöropatik) ağrıya, deformiteye, sakatlığa, cilt ülserasyonuna veya eroziv artropatiye neden olan durumları içerir.

## CROW-FUKASE SENDROMU

**Sinonim:** POEMS sendromu

1956'da Crow, osteosklerotik miyelom, polinöropati, ödem, cilt hiperpigmentasyonu, çomak parmak, beyaz tırnaklar ve lenfadenopatili bir vaka bildirdi. 1968'de Fukase ve ark. ve 1970'de Japonya'da Shimomori ve Kusumoto tarafından polinöropati ve endokrinolojik bozuklukların eşlik ettiği toplam 2 soliter miyelom vakası bildirilmiştir. Crow-Fukase sendromu terimi ilk olarak 1984 yılında Nakanishi ve ark. tarafından yapılan ve 102 Japon hastayı içeren bir çalışmada kullanıldı. 1986'da Bardwick ve arkadaşları, bu sendromun en sabit ve önemli özelliklerini temsil eden POEMS, polinöropati (P), organomegali (O), endokrinopati (E), M-protein (M) ve cilt değişiklikleri (S) kısaltmasını önerdi.

## Patogenez

Vasküler endotelyal büyüme faktörünün (VEGF) bu sendromlu hastaların serumunda spesifik ve oldukça yüksek olduğu bulunmuştur ve bu da patojenik bir rolü olduğunu düşündürmektedir. M-protein, interlökin (IL)-1beta, IL-6 ve tümör nekroz faktörü (TNF)-alfa'nın da patogenezde rol oynadığı düşünülmektedir.

Wang ve ark. serum VEGF'nin ana kaynağı olarak kabul edilen hücrelerin immünofenotiplendirilmesi, bu hücrelerin doğası gereği poliklonal olması, POEMS'deki poliklonal plazma hücrelerinin belirti ve semptomların oluşumuna yol açan bu sitokinlerin üretiminde önemli bir rol oynadığını doğrulamaktadır. Ancak Ishiki ve ark. POEMS sendromu olan hastalardan alınan kemik iliği plazma hücrelerinin tek hücreli RNA-Seq'ini kullandığında, VEGF mRNA'sı POEMS klonlarında yukarı regüle edilmemiştir, bu da doğrudan serum VEGF'nin POEMS klonları tarafından üretilmediğini gösterir. Karşılaştırıldığında, POEMS'deki monoklonal plazma hücreleri, bir proinflamatuvar sitokin olan ve VEGF ekspresyonunun ve hücrelerden salgılanmasının indükleyicisi olan hücre içi interlökin-6 (IL-6) ekspresyonunun üretiminde bir artış sergilemiştir. Dolayısıyla patogenez, POEMS'de monoklonal ve poliklonal plazma hücreleri arasındaki bir etkileşimdir.

Bazı çalışmalar VEGF ile cilt lezyonları arasında nedensel bir ilişki olduğunu öne sürmektedir. Pihan ve ark. artmış VEGF'nin POEMS sendromu tanısında yüksek duyarlılık ve özgüllük ile ilişkili görüldüğünü açıkça ortaya koymuştur. Gerçekten de yüksek VEGF, lokal vaskülarizasyonu uyarak hipertrikoza ve melazma lezyonlarını artırarak hiperpigmentasyona yol açabilir. Dijital çomaklaşmada mevcut olan stromal ve vasküler değişiklik, trombosit agregasyonu üzerinde trombosit kaynaklı büyüme faktörü (PDGF) ile salındığında VEGF ile açıklanabilir. VEGF tarafından vasküler endotelyal büyüme faktörü reseptörünün (VEGFR-1) yukarı regülasyonu, hemanjiyomların gelişiminde merkezi bir rol oynuyor gibi görünmektedir.

Bu sendrom, plazma hücre diskrazisi ile güçlü bir şekilde ilişkilidir. Hastaların %75'inde M bileşeninin dolaşan hafif zincirler olan IgG lambda veya IgA lambda bulunur.

## Epidemiyoloji

Prevalansı yaklaşık 100.000'de 3'tür ve erkeklerde daha sık görülür.

## Tanı

“Sendrom” adından da anlaşılacağı gibi tek bir biyopsi veya kan testiyle doğrulanmayan, bir dizi semptomun tanımlanmasıyla teşhis konulan bir hastalıktır.

Erken teşhis ve aktif tedavi iyi sonuçlar doğurabilir; ancak semptomlar kötüleşir ve hızlı tanı konulmadığı takdirde prognoz kötüdür. Bu nedenle bu sendromla ilgili ilk başvurulabilecek olan; hematolog, nörolog, endokrinolog ve dermatologların bu hastalığı tanınması önemlidir.

Tanı iki zorunlu majör kriteri, diğer üç majör kriterden birini ve altı minör kriterden birini karşılamalıdır. Zorunlu kriterler demiyelinizan polinöropati ve monoklonal plazma hücresi proliferatif bozukluklarıdır (Tablo 2).

*Tablo 2: Crow-fukase sendromu tanı kriterleri*

Zorunlu majör kriterler	Polinöropati Monoklonal plazma hücre proliferatif hastalık
3 major kriter	Sklerotik kemik lezyonları Castleman hastalığı Artmış VEGF düzeyi
6 minör kriter	Organomegali (splenomegali, hepatomegali, veya lenfadenopati) Ekstravasküler volüm yükü (ödem, plevral efüzyon veya assit) Endokrinopati (adrenal, tiroid, pituitar, gonadal, paratiroid, pankreatik) Cilt değişiklikleri (hiperpigmentasyon, hipertrikosis, glomeruloid hemanjioma, pletore, akrosiyanoz, flushing, beyaz tırnaklar) Papil ödem Trombositoz/polisitemi

Bir tarama aracı olarak monoklonal protein testi klinikte kolaylıkla ulaşılabilen bir test olmasına rağmen bazı hastalarda tekrarlanan tetkiklere rağmen M proteini görülmemektedir.

## Tedavi

Tedavi, miyelomun radyasyon ve cerrahi rezeksiyonu, kemoterapi ve yüksek doz intravenöz immünooglobulin (IVIg) içerir. Son çalışmalar, bu sendromda belirti ve semptomlarının, otolog periferik kan kök hücre nakli ve talidomid tedavisi gibi miyelom için yakın zamanda geliştirilen tedavileri kullanarak önemli ölçüde iyileştiğini ortaya koymuştur.

1990'larda, POEMS sendromunun tedavisi, plazma hücre proliferasyonunu ve pro-inflamatuar ve pro-anjiyogenik proteinlerin salgılanmasını baskılamaya doğru kaymıştır.

POEMS sendromunun tedavisi; spesifik anti-plazma hücrelerine yönelik tedaviyle klonun hedeflenmesi ve semptomatik ve destekleyici bakımla semptomların hedeflenmesi şeklinde iki ana kategoriye ayrılabilir. Daha iyi bir genel sonuç elde etmek için doktorlar her iki stratejiyi de tedavi planlarına dahil etmeyi amaçlamaktadır. Tedavi sırasında hematolojik yanıt, M-protein konsantrasyonu ve serum VEGF düzeyleri ölçülerek izlenir.

Tedavi klon hedefli ve semptomlara yönelik olmak üzere 2 türdür.

Klon hedefli tedavi

1-Radyoterapi

2-Otolog Kök hücre transplantasyonu

3-Melfalan ve kortikosteroid

4-Bortezomib ve deksametazon

5-Monoklonal antikor tedavisi (Anti-CD38 monoklonal antikorları (Daratumumab and Isatuximab). Anti-VEGF monoclonal antibody (Bevacizumab) Chimeric antigen receptor T (CAR-T) therapy)

Semptoma yönelik tedavi

Periferik nöropati, aşırı ekstraselüler sıvı yükü, renal hastalıklar, anormal pulmoner ve kardiyak fonksiyonlar, organomegali, endokrinopati, papilödem, sklerotik kemik lezyonları, cilt değişiklikleri, trombositoz, polistemi ve tromboza yönelik semptomatik tedavileri içerir.

Destekleyici bakıma dikkat edilmesi zorunludur. Ortez, fizik tedavi ve sürekli pozitif hava yolu basıncı (CPAP), hastaların iyileşmesinde önemli bir rol oynamaktadır. Ayak bileği ortezleri hareketliliği artırabilir ve düşmeleri azaltabilir. Fizik tedavi kalıcı kontraktür riskini azaltır ve hem uzun hem de kısa vadede fonksiyonların iyileşmesine yol açar. Şiddetli nöromusküler zayıflığı olan kişiler için CPAP ve/veya BPAP daha iyi oksijenasyon sağlar ve pulmoner enfeksiyon ve pulmoner hipertansiyon gibi hipoventilasyonla ilişkili risk komplikasyonlarını potansiyel olarak azaltır. Hastalar aynı zamanda depresyon açısından da taranmalıdır.

Kemik lezyonu olan ve kemik iliği tutulumu olmayan hastalarda radyoterapi tercih edilen tedavi yöntemidir. Sınırlı hastalıkta radyasyon tedavisi iyileştirici olabilir ve hatta kutanöz lezyonları iyileştirebilir. Kemik iliği biyopsisinde ikiden fazla kemik lezyonu ve/veya klonal plazma hücresi

varsa, randomize çalışma olmamasına rağmen sistemik tedavi düşünülebilir. Lenalidomid bazlı tedaviyi takiben otolog kök hücre nakli olumlu bir prognoz ile ilişkilidir.

## CURRARINO-SILVERMAN SENDROMU

**Sinonim:** güvercin göğsü, kondromanubriyal deformite, tip 2 pektus karinatum, pektus arkuatum

Pektus karinatum, kondrogladiolar (tip 1) ve kondromanubriyal (tip 2) olmak üzere iki alt tip içerir. En ilgi çekici olanı etiyojisi ve özellikleri farklı olması nedeniyle ilk kez 1958 yılında Guido Currarino ve Frederic Silverman tarafından tanımlanan kondromanubriyal tiptir. Currarino-Silverman (CS) sendromu, sternumda ossifikasyon merkezlerinin erken obliterasyonu sonucu yüksek PC (tip 2) deformitesine neden olan nadir (pektus karinatum hastalarının %1'inden az) ve karmaşık bir göğüs duvarı anomalisidir.

Manubrio-sternal eklem ile sternal segmentlerin erken füzyonu ile karakterize, yüksek karinat göğüs deformitesine yol açan nadir bir hastalıktır; sıklıkla konjenital kalp hastalıklarıyla ilişkilidir.

### Etyoloji

Hastaların yaklaşık dörtte birinde ailede göğüs duvarı deformitesi öyküsü görülmektedir. Genetik faktörlere bağlı olarak kosta kıkırdığının aşırı büyümesine sekonder olduğu ve bunun sternumun kendisinde patoloji olmaksızın sternal deformite ile sonuçlandığı düşünülmektedir. Kardiyojenez sırasında ön segment mezenkimal hücrelerinin farklılaşmasındaki bir anormallik, endokardiyal yastık, sternum ve aortik ark türevlerinde defektlere neden olabilir. Mezenkimal kalp öncüllerinin endotel kalp tüpüne anormal göçü de anormal genlerden kaynaklanmaktadır. CS sendromu sıklıkla omurga deformiteleri (kifoz, skolyoz ve kifoskolyoz), konjenital kalp defektleri ile ilişkilidir ve Turner ve Noonan sendromlarının bir bileşeni olarak tanımlanmıştır.

Pektus karinatumda Haller indeksinin bir cut-off değeri yoktur ancak birçok seride hastaların ortalama değeri 1,9'dur ve egzersiz sırasındaki solunum sıkıntısı ile ilişkilidir. Pektus morfolojisi sıklıkla normal veya dar toraks varlığıyla birlikte simetrik veya asimetrik kondrogladiyolar veya kondromanubriyal defektler olarak sınıflandırılır.

Currarino-Silverman sendromunun anatomik temsilinde; kısa, geniş, belirgin dışa doğru çıkıntılı sternum mevcuttur ve ksifoid çıkıntı yoktur; deforme olmuş, kaynaşmış ve uzamış kosta kıkırdakları anormal keskin açıdadır.

## Epidemiyoloji

Pektus karinatum (PK) ve pektus ekskavatum (PE), erken yaşta ortaya çıkan ve ergenlik döneminde ortaya çıkan, en sık görülen konjenital göğüs ön duvarı deformiteleridir. PK, PE'den daha az sıklıkta görülür, pektus anomalisi olan hastaların yaklaşık %5-15'ini oluşturur ve tüm canlı doğumların yaklaşık 1:1.000-1:10.000'inde görülür (4:1). Erkeklerde daha sıktır. Bazı veriler PK'nın daha hafif formlarının daha sık görüldüğünü, prevalansın PE'den daha yüksek olduğunu ve oranının 2:1 olduğunu göstermektedir.

## Tedavi

PK'nın düzeltilmesi için Abramson prosedürü ve modifikasyonlarının yanı sıra gözlem, ortotik destek ve dinamik kompresyon gibi cerrahi olmayan seçenekler de dahil olmak üzere daha az invaziv bir dizi teknik geliştirilmiştir. Ancak bunların kullanımı henüz benimsenmemiştir. Ameliyatsız ortez cihazı bazı merkezlerde 10-15 yaş arası kondrogladiolar deformiteli hastalarda ilk tedavi seçeneği olarak kullanılmaktadır. Ancak hastalığın son derece nadir olması, zorlu deformite ve kaynaşmış sternumun değişken anatomisi nedeniyle tedavi yaklaşımlarında net bir kılavuz bulunmamaktadır. Bu benzersiz büyüme modeli, vakum çanı veya kompresyon ortezi gibi konservatif tedavi seçeneklerinin neredeyse evrensel olarak başarısız olmasına katkıda bulunur.

CS sendromunun cerrahi olarak düzeltilmesinin şu anda sadece kozmetik iyileştirme amacıyla takip edildiğini ve hastalar dispne ile ilişkili semptomlarda subjektif iyileşme bildirmesine rağmen, incelenen hastalarda anlamlı objektif klinik faydanın takdir edilmediğini göstermektedir. En iyi cerrahi seçenek, bu hasta grubunda yüksek memnuniyet oranı da dahil olmak üzere tatmin edici bir sonuca ulaşılmasını sağlayan, çok seviyeli kama osteotomili nispeten agresif Ravitch tipi prosedür olmaya devam etmektedir. Deformitenin nadirliği göz önüne alındığında, cerrahi düzeltmesi, pektus deformiteleri konusunda deneyimli göğüs rekonstrüktif cerrahlarının da dahil olduğu multidisipliner bir ekip tarafından tamamlanmalıdır.

## CUSHING SENDROMU

**Sinonim:** Itsenko-Cushing sendromu, hiperkortisizm, hiperadrenokortisizm

Cushing sendromu (CS), karakteristik klinik semptomların ortaya çıkmasına yol açan hiperkortizolemiden kaynaklanır. Çeşitli etiyojiler ve kortizol sirkadiyen ritmindeki değişiklikler nedeniyle kronik olarak aşırı glukokortikoidlere maruz kalmanın neden olduğu hastalıklar için genel bir terimdir. Bu eponim, modern nöroşirürjinin devlerinden biri olan Dr. Harvey Cushing'in adından gelmektedir.

## **Epidemiyoloji**

CS'li hastaların çoğu ekzojen hiperkortizolizm ile ortaya çıkarken, endojen hiperkortizolizm çok daha nadirdir. Endojen hiperkortizolizmin çeşitli popülasyonlarda tahmini insidansı milyonda 0,2-5 vaka iken, prevalansı ise milyonda 39-79 vakaya yakın olan nadir bir hastalıktır.

## **Etyoloji**

CS'nin bugüne kadarki en yaygın nedeni, esas olarak romatolojik durumlar, astım ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı gibi kronik bozukluklar için reçete edilen, herhangi bir uygulama yolu ile verilen eksojen glukokortikoid tedavisidir.

Endojen hiperkortizolizm vakalarının ise çoğunluğu adrenokortikotropik hormona (ACTH) bağımlı olup, hipofiz kortikotrop adenomu (Cushing hastalığı, CD) veya ACTH salgılayan hipofiz dışı tümörler (ektopik ACTH ve kortikotropin salgılayan hormon sendromu salgılanması) en yaygın nedenlerdir. ACTH'den bağımsız CS vakaları (adrenal adenomlar veya tek veya çift taraflı adrenal hiperplazi), vakaların geri kalan %20'sini oluşturur.

## **Klinik**

CS'de mor çizgiler, kolay morarma, deride incelme ve proksimal miyopati gibi kortizol fazlalığı için klinik şüphe uyandıran bazı patognomonik özellikler bulunsa da, CS'de yaygın olarak bulunan hirsütizm, kilo alma ve iç organ obezitesi gibi diğer belirtiler de polikistik over sendromu ve metabolik sendrom gibi oldukça yaygın durumlarda sık görülür. Bu nedenle CS tanısı özellikle kortizolde hafif bir artış olduğunda zordur.

## **Tanı**

CS'da tanısal aşamada ilk olarak lokal ve sistemik kortikosteroid kullanımı sorgulanmalıdır. Endojen Cushing sendromunu taramak için 1 mg deksametazon baskılama testi, 24 saatlik idrar serbest kortizolü ve gece geç saatlerde tükürük kortizol ölçümü gibi birinci basamak tarama testleri yapılmalıdır.

Saç derisi-saç kortizol/kortizon analizi, uzun vadeli glukokortikoid maruziyetinin değerlendirilmesinde ve siklik Cushing sendromunda gözlemlenen geçici hiperkortizolizm dönemlerinin saptanmasında yardımcı olur.

Endojen Cushing sendromu belirlendikten sonra, plazma ACTH konsantrasyonlarının ölçümü, ACTH'ye bağımlı (%80-85) veya ACTH'den bağımsız (%15-20) nedenler açısından önemlidir. Farklı görüntüleme



yöntemleri (MR veya BT) ve bilateral inferior petrosal sinüs örnekleme de dahil olmak üzere dinamik biyokimyasal testlerle daha fazla değerlendirme, Cushing sendromunun nedenini belirlemeye yardımcı olur.

### **Tedavi**

Hipofizer Cushing hastalığı olan hastalarda, birinci basamak transsfenoidal cerrahi, tıbbi tedaviden daha iyi sonuçlar verir (%80 remisyon). Ancak, yakın zamanda yapılan bir meta-analizde tekrarlanan bir cerrahiden sonra remisyonun yalnızca %42,6-55,7 olduğu gösterilmiştir. Cushing hastalığı için medikal tedavi (mifepriston, mitotan vs) cerrahiye kontrendikasyonu olan, tekrarlayan veya cerrahiye tercih etmeyen hastalarda uygun bir seçenek olarak düşünülmelidir. Yan etkiler yaşayan veya tedavi etkisi olmayan hastalara, tedavi başarısı şansını artırmak için farklı bir tıbbi ajanla tedaviye başlamaları önerilmelidir.

CS/CD'yi tedavi etmek için glukokortikoid reseptör blokleri ve çeşitli adrenal steroidogenez inhibitörleri kullanılabilir. Steroidogenez inhibitörleri adrenal enzimler üzerinde etki eder ve hızlı etki başlangıcı ile terapötik fayda sağlar. Osilodrostat, kortizol sentezinin son adımını katalize eden 11 $\beta$ -hidroksilazın ve 11-deoksikortikosteronun aldosterona dönüşümünü katalize eden aldosteron sentazın güçlü, oral, geri dönüşümlü bir inhibitörüdür. Cushing'deki elde edilen klinik kanıtlar, osilodrostatın etkililiğini ve güvenliğini göstermiştir. Bu ilaç, hipofiz cerrahisinin uygun bir seçenek olmadığı veya küratif olmadığı hastalarda CD'nin tedavisi için Amerika Birleşik Devletleri'nde onaylanmıştır ve Avrupa ve Japonya'da endojen CS'nin tüm nedenlerinin tedavisi için onaylanmıştır.

## **CYRIAX SENDROMU**

1919'da Cyriax, etkilenen kondrokostal bölgenin üzerinde tıklama sesine neden olan, mekanik göğüs ağrısının olduğu bir sendromu tanımladı.

### **Sinonim**

Cyriax sendromunun kayan kaburga sendromu, ağrılı kosta sendromu, tıklayan kaburga sendromu şeklinde birçok sinonimi vardır.

### **Etyoloji**

Cyriax sendromu, alt göğüs veya üst karın bölgesindeki ağrıların gözden kaçan bir nedenidir.

Bu ağrılı sendromun, alt kıkırdakların (genellikle 7 ila 10. kaburgalar, çoğunlukla 8. kaburga) birbirine olan kıkırdak veya lifli bağlantılarını kaybetmesi ve özellikle derin inspiyum, hapşırma, öksürme ve oturma

sırasında kaburgaların anterior veya posterior sublüksasyonu nedeniyle interkostal sinirlerin etkilenmesine bağlı olduğu düşünülmektedir.

### **Epidemiyoloji**

Cyriax sendromunun gerçek prevalansı genelde eksik tanı konulduğundan net bilinmemektedir.

### **Klinik**

Bu sendromdaki interkostal sinirin sıkışmasından kaynaklanan ağrı, keskin, bıçak saplanıyor veya yanıcı gibi tarif edilir. Birkaç dakikadan birkaç saate kadar sürebilir. Diğer etyolojiler (plevral, kardiyak ve gastroenterolojik) ilk önce düşünüldüğü için tanı sıklıkla zordur ve genelde önemsizdir.

### **Tanı**

Tanıda; indüklenen kaburga sublüksasyonu ile ağrının ortaya çıkması önemli bir klinik testtir. Bir çalışmada; pozitif bir “çengelleme manevrası” varlığının, klinik şüpheyi doğrulamak için çok yararlı olduğu ortaya çıkmıştır. Tipik bir klinik muayene ve interkostal blok ile rahatlama olması durumunda, tanı koyulabilir.

Ayrıntılı tanıda; kostokondrit veya Tietze sendromu gibi benzer kliniklere neden olan durumlar düşünülmeli ve hastalara tanı konulmadan önce kapsamlı görüntüleme yapılmalıdır. Diğer benzer sendromlardan farklı olarak Cyriax sendromu non-inflamatuvar bir süreç olarak kabul edilir. Bu görüşü destekleyen bir çalışmada, rezeke edilen kıkırdaktaki patolojik bulgulara kronik veya akut inflamatuvar bulgular görülmemiştir.

### **Tedavi**

Amitriptilin veya gabapentin gibi nöropatik ağrı ajanları gibi medikal tedavi seçenekleri bulunmaktadır. Kostal kıkırdak eksizyonu en sık kullanılan tekniktir. Ancak literatür yüksek oranda nüks olduğunu ve prosedürle ilişkili riskleri göstermektedir. Semptomları ve yaşam bozukluklarını azaltmak için kısa ila orta vadede etkili ve güvenilir tedaviye izin vermekte ancak geç ağrı nüksünü dışlamamaktadır. Daha yakın zamanlarda, minimal invaziv kaburga fiksasyonu ve dikey kaburga kaplaması başarılı ve güvenli alternatif teknikler olarak gösterilmiştir. Bu, Cyriax sendromlu hastalarda yetişkin ve pediatrik popülasyonda kostal kıkırdak eksizyonuna etkili ve alternatif bir yaklaşım olabilir.

**KAYNAKLAR**

- 1.Flenley, D.C. Sleep in chronic obstructive lung disease. *Clin. Chest. Med.* 1985, 6, 651–661.
2. Bonsignore, M.R.; Baiamonte, P.; Mazzuca, E.; Castrogiovanni, A.; Marone, O. Obstructive sleep apnea and comorbidities: A dangerous liaison. *Multidiscip. Respir. Med.* 2019, 14, 8.
- 3.Cavaillès, A.; Brinchault-Rabin, G.; Dixmier, A.; Goupil, F.; Gut-Gobert, C.; Marchand-Adam, S.; Meurice, J.C.; Morel, H.; Person-Tacnet, C.; Leroyer, C.; et al. Comorbidities of COPD. *Eur. Respir. Rev.* 2013, 22, 454–475.
- 4.Voulgaris, A.; Archontogeorgis, K.; Steiropoulos, P.; Papanas, N. Cardiovascular Disease in Patients with Chronic Obstructive Pulmonary Disease, Obstructive Sleep Apnoea Syndrome and Overlap Syndrome. *Curr. Vasc. Pharmacol.* 2021, 19, 285–300.
- 5.Shawon, M.S.R.; Perret, J.L.; Senaratna, C.V.; Lodge, C.; Hamilton, G.S.; Dharmage, S.C. Current evidence on prevalence and clinical outcomes of co-morbid obstructive sleep apnea and chronic obstructive pulmonary disease: A systematic review. *Sleep Med. Rev.* 2017, 32, 58–68.
- 6.Veasey, S.C.; Rosen, I.M. Obstructive Sleep Apnea in Adults. *N. Engl. J. Med.* 2019, 380, 1442–1449.
- 7.Mirza, S.; Clay, R.D.; Koslow, M.A.; Scanlon, P.D. COPD Guidelines: A Review of the 2018 GOLD Report. *Mayo. Clin. Proc.* 2018, 93, 1488–1502.
- 8.Voulgaris A, Archontogeorgis K, Pataka A, Flaris AN, Ntolios P, Bonsignore MR, Schiza S, Steiropoulos P. Burden of Comorbidities in Patients with OSAS and COPD-OSAS Overlap Syndrome. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Nov 4;57(11):1201. doi: 10.3390/medicina57111201. PMID: 34833419; PMCID: PMC8623094.
- 9.Fouka E, Papaioannou AI, Hillas G, Steiropoulos P. Asthma-COPD Overlap Syndrome: Recent Insights and Unanswered Questions. *J Pers Med.* 2022 Apr 28;12(5):708. doi: 10.3390/jpm12050708. PMID: 35629128; PMCID: PMC9146831.
- 10.Tommola, M.; Ilmarinen, P.; Tuomisto, L.E.; Lehtimäki, L.; Haanpää, J.; Niemelä, O.; Kankaanranta, H. Differences between asthma-COPD overlap syndrome and adult-onset asthma. *Eur. Respir. J.* 2017, 49, 1602383.
- 11.Global Strategy for the Diagnosis, Management and Prevention of COPD, Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). 2020. Available online: <http://www.goldcopd.org> (accessed on 8 April 2022).
- 12.Maselli, D.J.; Hanania, N.A. Management of asthma COPD overlap. *Ann. Allergy Asthma Immunol.* 2019, 123, 335–344.

13. Woodruff, P.G.; van den Berge, M.; Boucher, R.C.; Brightling, C.; Burckhardt, E.G.; Christenson, S.A.; Han, M.K.; Holtzman, M.J.; Kraft, M.; Lynch, D.A.; et al. American Thoracic Society/National Heart, Lung, and Blood Institute Asthma-Chronic Obstructive Pulmonary Disease Overlap Workshop Report. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2017, *196*, 375–381.
14. Milne S, Mannino D, Sin DD. Asthma-COPD Overlap and Chronic Airflow Obstruction: Definitions, Management, and Unanswered Questions. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2020 Feb;8(2):483-495. doi: 10.1016/j.jaip.2019.10.044. Epub 2019 Nov 16. PMID: 31740296.
15. Akçiğer Kanserli Hastalarda Acil Durumlar / Emergencies in Lung Cancer Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi 2018; 6 (2): 121-145
16. Orlandini G. Evaluation of life expectancy in selection of patients undergoing percutaneous cervical cordotomy or subarachnoid phenol block for pain control of costopleural syndrome. *Pain.* 1995 Jun;61(3):492-493. doi: 10.1016/0304-3959(95)00037-S. PMID: 7478694.
17. Nagaro T, Amakawa K, Yamauchi Y, Tabo E, Kimura S, Arai T. Percutaneous cervical cordotomy and subarachnoid phenol block using fluoroscopy in pain control of costopleural syndrome. *Pain.* 1994 Sep;58(3):325-330. doi: 10.1016/0304-3959(94)90126-0. Erratum in: *Pain* 1995 Mar;60(3):355-6. PMID: 7838581.
18. H. Ittrich, H. Klose, G. Adam. Radiologic Management of Haemoptysis: Diagnostic and Interventional Bronchial Arterial Embolisation. *Ittrich H et al. Fortschr Röntgenstr* 2015; 187: 248-59.
19. Hochberg U, Elgueta MF, Perez J. Interventional Analgesic Management of Lung Cancer Pain. *Front Oncol.* 2017 Feb 14;7:17. doi: 10.3389/fonc.2017.00017.eCollection 2017. Review
20. Shi L, Liu Y, He H, Wang C, Li H, Wang N. Characteristics and prognostic factors for pain management in 152 patients with lung cancer. *Patient Prefer Adherence.* 2016 Apr 15;10:571-7. doi: 10.2147/PPA.S103276.
21. Sindt JE, Brogan SE. Interventional treatments of cancer pain. *Anesthesiol Clin* (2016) 34:317-39. doi:10.1016/j.anc-lin.2016.01.004.
22. Eidelman A, White T, Swarm RA. Interventional therapies for cancer pain-management: important adjuvants to systemic analgesics. *J Natl Compr Canc Netw.* 2007 Sep;5(8):753-60. Review.
23. Xie GL, Guo DP, Li ZG, Liu C, Zhang W. Application of radiofrequency thermocoagulation combined with adriamycin injection in dorsal root ganglia for controlling refractory pain induced by rib metastasis of lung cancer (a STROBE-compliant article). *Medicine (Baltimore).* 2016 Oct;95(40):e4785

24. Parker C, Neville E. Lung cancer \* 8: management of malignant mesothelioma. *Thorax*. 2003;58 (9):809–813.
25. Jackson MB, Pounder D, Price C, et al. Percutaneous cervical cordotomy for the control of pain in patients with pleural mesothelioma. *Thorax* 1999;54:238–41.
26. Watson PN, Evans RJ. Intractable pain with lung cancer. *Pain* 1987;29:163–7
27. Ischia S, Ischia A, Luzzani A, et al. Results up to death in the treatment of persistent cervico-thoracic (Pancoast) and thoracic malignant pain by unilateral percutaneous cervical cordotomy. *Pain* 1985;21:339–55.
28. Davis SR, Tan L, Ball DL. Radiotherapy in the treatment of malignant mesothelioma, with special reference to its use in palliation. *Austral Radiol* 1994;38:212–4.
29. Lowe EM, Khoury GG, Matthews AW, et al. Prevention of tumour seeding following thoracoscopy in mesothelioma by prophylactic radiotherapy. *Clin Oncol* 1995;7:317–8.
30. Bobeica C, Niculet E, Craescu M, Parapiru EL, Musat CL, Dinu C, Chiscop I, Nechita L, Debita M, Stefanescu V, Stefanopol IA, Nechifor A, Pelin AM, Balan G, Chirobocea S, Vasile CI, Tatu AL. CREST Syndrome in Systemic Sclerosis Patients - Is Dystrophic Calcinosis a Key Element to a Positive Diagnosis? *J Inflamm Res*. 2022 Jun 9;15:3387-3394. doi: 10.2147/JIR.S361667. PMID: 35706527; PMCID: PMC9191197.
31. Khalayli N, Hodifa Y, Tarcha R, Hodaifa A, Kudsi M. Recurrent uveitis in a patient with CREST syndrome: a case report. *Ann Med Surg (Lond)*. 2023 Sep 7;85(11):5679-5681. doi: 10.1097/MS9.0000000000001282. PMID: 37915625; PMCID: PMC10617849.
32. Karakousis ND, Kanakas CA. From pruritus to CREST syndrome in a middle aged woman. *J Frailty Sarcopenia Falls*. 2017 Mar 1;2(1):6-8. PMID: 32300675; PMCID: PMC7155292.
33. Manohara R, Breusch SJ. Assessment and Surgical Treatment of Calcinosis of the Shoulder Associated with CREST Syndrome. *Case Rep Rheumatol*. 2016;2016:9759182. doi: 10.1155/2016/9759182. Epub 2016 Jun 29. PMID: 27437158; PMCID: PMC4942620.
34. Rosendahl AH, Schönborn K, Krieg T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). *Kaohsiung J Med Sci*. 2022 Mar;38(3):187-195. doi: 10.1002/kjm2.12505. Epub 2022 Mar 2. PMID: 35234358.
35. Hinchcliff M, Varga J. Systemic sclerosis/scleroderma: a treatable multisystem disease. *Am Fam Physician*. 2008 Oct 15;78(8):961-8. PMID: 18953973.
36. Iwashita H. [Crow-Fukase syndrome (POEMS syndrome)]. *Brain Nerve*. 2011 Feb;63(2):131-9. Japanese. PMID: 21301037.

37. Kim YR. Update on the POEMS syndrome. *Blood Res.* 2022 Apr 30;57(S1):27-31. doi: 10.5045/br.2022.2022001. PMID: 35483922; PMCID: PMC9057663.
38. Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2021 Update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2021 Jul 1;96(7):872-888. doi: 10.1002/ajh.26240. Epub 2021 May 31. PMID: 34000085.
39. Yoshikawa M, Uhara H, Arakura F, Murata H, Kubo H, Takata M, et al. Calci- phylaxis in POEMS syndrome: A case treated with etidronate. *Acta Derm Venereol.* 2011;91:98-9.
40. Araki N, Misawa S, Shibuya K, Ota S, Oide T, Kawano A, et al. POEMS syndrome and calciphylaxis: An unrecognized cause of abnormal small vessel calcification. *Orphanet J Rare Dis.* 2016;11:35.
41. Pihan M, Keddie S, D'Sa S, Church AJ, Yong KL, Reilly MM, et al. Raised VEGF: High sensitivity and specificity in the diagnosis of POEMS syndrome. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2018;5:e486.
42. Atkinson S, Fox SB. Vascular endothelial growth factor (VEGF)-A and platelet-derived growth factor (PDGF) play a central role in the pathogenesis of digital clubbing. *J Pathol.* 2004;203:721-8.
43. Yamamoto T, Yokozeki H. Increased expression of vascular endothelial growth factor and its receptor, Flt-1, in glomeruloid haemangioma associated with Crow-Fukase syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:417-9.
44. Humeniuk MS, Gertz MA, Lacy MQ, Kyle RA, Witzig TE, Kumar SK, et al. Outcomes of patients with POEMS syndrome treated initially with radiation. *Blood.* 2013;122:68-73.
45. Nozza A, Terenghi F, Gallia F, Adami F, Briani C, Merlini G, et al. Lenalidomide and dexamethasone in patients with POEMS syndrome: Results of a prospective, open-label trial. *Br J Haematol.* 2017;179:748-55.
46. Dispenzieri A, Klein CJ, Mauermann ML. Lenalidomide therapy in a patient with POEMS syndrome. *Blood.* 2007;110:1075-6.
47. Zhao H, Huang XF, Gao XM, Cai H, Zhang L, Feng J, et al. What is the best first-line treatment for POEMS syndrome: Autologous transplantation, melphalan and dexamethasone, or lenalidomide and dexamethasone? *Leukemia.* 2019;33:1023-9.
48. Yamada M, Yamawaki M, Michikawa M, Kameda N, Furukawa T, Kaneko E. The Crow-Fukase (POEMS) syndrome with vasospastic angina. *Eur Neurol.* 1994;34(2):110. doi: 10.1159/000117020. PMID: 8174593.
49. Araki T, Konno T, Soma R, Nakashima A, Takimoto H, Tofuku Y, Shimizu M. Crow-Fukase syndrome associated with high-output heart failure. *Intern Med.* 2002 Aug;41(8):638-41. doi: 10.2169/internalmedicine.41.638. PMID: 12211533.

50. Iwasaki H, Ogawa K, Yoshida H, Takashima F, Shimizu K, Lee JD, Ueda T, Nakamura T. Crow-Fukase syndrome associated with pulmonary hypertension. *Intern Med.* 1993 Jul;32(7):556-60. doi: 10.2169/internal-medicine.32.556. PMID: 8286834.
51. Bou Zerdan M, George TI, Bunting ST, Chaulagain CP. Recent Advances in the Treatment and Supportive Care of POEMS Syndrome. *J Clin Med.* 2022 Nov 27;11(23):7011. doi: 10.3390/jcm11237011. PMID: 36498588; PMCID: PMC9741379.
52. Li, J.; Zhou, D.-B.; Huang, Z.; Jiao, L.; Duan, M.-H.; Zhang, W.; Zhao, Y.-Q.; Shen, T. Clinical characteristics and long-term outcome of patients with POEMS syndrome in China. *Ann. Hematol.* 2011, 90, 819–826.
53. Dispenzieri, A. Ushering in a new era for POEMS. *Blood J. Am. Soc. Hematol.* 2011, 117, 6405–6406.
54. Currarino G, Silverman FN. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology* 1958;70:532-40.
55. Willital GH, Saxena AK, Schütze U, Richter W. Chest-deformities: a proposal for a classification. *World J Pediatr.* 2011 May;7(2):118-23.
56. Bostanci K, Ozalper MH, Eldem B, et al. Quality of life of patients who have undergone the minimally invasive repair of pectus carinatum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43:122-6.
57. Welch KJ, Vos A. Surgical correction of pectus carinatum (pigeon breast). *J Pediatr Surg* 1973;8:659-67.
58. Gabrielsen TO, Ladyman GH. Early closure of the sternal sutures and congenital heart disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1963;89:975-83.
59. Chidambaram B, Mehta AV. Currarino-Silverman Syndrome (Pectus Carinatum Type 2 Deformity) and Mitral Valve Disease. *Chest* 1992;102:780-2.
60. Gritsiuta AI, Bracken A, Beebe K, Pechetov AA. Currarino-Silverman syndrome: diagnosis and treatment of rare chest wall deformity, a case series. *J Thorac Dis.* 2021 May;13(5):2968-2978. doi: 10.21037/jtd-20-3472. PMID: 34164188; PMCID: PMC8182498.
61. Gadelha M, Gatto F, Wildenberg LE, & Fleseriu M. Cushing's syndrome. *Lancet* 2023 402 2237–2252. ([https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(2301961-X\)](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(2301961-X))
62. M.S. Broder, M.P. Neary, E. Chang, D. Cherepanov, W.H. Ludlam Incidence of Cushing's syndrome and Cushing's disease in commercially-insured patients <65 years old in the United States *Pituitary*, 18 (2015), pp. 283-289
63. K.I. Alexandraki, A.B. Grossman The ectopic ACTH syndrome *Rev. Endocr. Metab. Disord.*, 11 (2010), pp. 117-126

- 64.M. Barbot, M. Zilio, C. Scaroni Cushing's syndrome: overview of clinical presentation, diagnostic tools and complications *Best Pract. Res. Clin. Endocrinol. Metab.*, 34 (2020), Article 101380
- 65.Savas M, Mehta S, Agrawal N, van Rossum EFC, Feelders RA. Approach to the Patient: Diagnosis of Cushing Syndrome. *J Clin Endocrinol Metab.* 2022 Nov 23;107(11):3162-3174. doi: 10.1210/clinem/dgac492. PMID: 36036941; PMCID: PMC9681610.
- 66.Broersen LHA, Jha M, Biermasz NR, Pereira AM, Dekkers OM. Effectiveness of medical treatment for Cushing's syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Pituitary.* 2018 Dec;21(6):631-641. doi: 10.1007/s11102-018-0897-z. PMID: 29855779; PMCID: PMC6244780.
- 67.Cyriax EF. On various conditions that may simulate the referred pains of visceral disease, and a consideration of these from the point of view of cause and effect. *Practitioner* 1919;102:314-22.
- 68.McMahon LE. Slipping Rib Syndrome: A review of evaluation, diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg* 2018;27:183-8. 10.1053/j.sempedsurg.2018.05.009
- 69.Fares MY, Dimassi Z, Baydoun H, et al. Slipping Rib Syndrome: Solving the Mystery of the Shooting Pain. *Am J Med Sci*2019;357:168-73 10.1016/j.amjms.2018.10.007 [
- 70.Heinz GJ, Zavala DC. Slipping rib syndrome. *JAMA* 1977;237:794-5. 10.1001/jama.1977.03270350054023
- 71.Lum-Hee N, Abdulla A. Slipping rib syndrome: an overlooked cause of chest an abdominal pain. *Int J Clin Pract*1997;51:252-3. [
- 72.Madeka I, Alaparathi S, Moreta M, Peterson S, Mojica JJ, Roedl J, Okusanya O. A Review of Slipping Rib Syndrome: Diagnostic and Treatment Updates to a Rare and Challenging Problem. *J Clin Med.* 2023 Dec 14;12(24):7671. doi: 10.3390/jcm12247671.





## DA COSTA SENDROMU

**Dr. Gözde Selvi Güldiken<sup>1</sup>**

**Sinonim:** Asker kalbi, efor sendromu, sirkülatuar nevrasteni, kardiyak nevroz, irritable kalp sendromu, hiperventilasyon sendromu

İlk defa Amerikan iç savaşı yıllarında askeri doktor olarak görev yapan Jacob M. Da Costa tarafından askerlerde gözlenerek tanımlanan sendrom, ilerleyen yıllarda somatoform bozukluklar altında incelenmiştir. Klinik özellikleri, etyolojisi ve tedavisi tam olarak açıklanmamıştır. Tanımlama için net sınırlar çizilirse de birçok çalışmada travma sonrası stres bozukluğu ile ilişkilendirilmiştir. Kalp hızında değişkenlik, yorgunluk hissi, nefes darlığı, göğüs ağrısı, baş dönmesi, anksiyete, baş ağrıları, uykusuzluk gibi semptomlar görülebilmektedir. Askerler arasında %2-4 oranında görülebildiği bildirilmiştir. Yıllar içinde ataklar halinde tekrarlayabilir. Stres, madde kullanımı, komorbiditeler ve psikiyatrik bozukluklar sıklığı etkilemektedir. Organik bozuklukların ekartasyonu önemlidir. Benzodiazepinler ve beta blokerler tedavide kullanılmıştır.

### DEMONS-MEIGS SENDROMU

**Sinonim:** Meigs Sendromu

Benign ovaryen tümörlerle asit ve hidrotoraks birlikteliği olarak tanımlanmıştır. Tümörün çıkarılması sonrası asit ve plevral efüzyonun kaybolması ise tipiktir. Genç kadın hastalarda görülür. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. En sık over fibromu ile ilişkilendirilmekle birlikte, tüm ovaryen tümörlerin %1'inde görüldüğü bildirilmiştir. Tümör içindeki sıvının serozal yüzeyler vasıtasıyla batına, oradan diyaframdaki açıklıklarla plevraya sızdığı ileri sürülmüştür. Yine teorilerden biri de, asitin abdominal lenfatiklerdeki bası nedeniyle ortaya çıkmasıdır. Ancak tüm bu teoriler kanıtlanamamıştır ve fikir birliği bulunmamaktadır. CA-125 yüksekliği görülebilmektedir ancak tedavi yanıtı için değerli olduğu bilinmemelidir.

1 Uzman Doktor, Çanakkale Mehmet Akif Ersoy Devlet Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0002-7017-6365, gozdec\_selvi@hotmail.com

Overyan tümörler uzun süre semptom göstermeyebilir. Plevral efüzyon gelişmesi halinde dispne, kuru öksürük, plöretik tipte göğüs ağrısı ile asit nedeniyle karında şişkinlik ortaya çıkabilir. Plevral efüzyon çoğunlukla eksüda cinsinde olmakla birlikte, transüda da görülebilmektedir. Semptomatik açıdan tekrarlayan torasentez ve parasentez işlemleri yapılabilmektedir ancak asıl tedavi, kitlenin çıkarılmasıdır. Kesin tanı, ancak operasyon sonrası konulabilir.

### **DESTROYED LUNG SENDROMU (HARAP OLMUŞ AKCIĞER SENDROMU)**

Harap olmuş akciğer sendromu kavramı, akciğer parankim ve plevral dokusunun tamamının veya tamamına yakınının çeşitli sebeplerle zarar görmesi olarak tanımlanır. Kavitasyonlar, hacim kaybı, bronşiektazi, mediastinal kayma izlenebilmektedir. Genellikle kronik akciğer enfeksiyonları kaynaklıdır ve bunların içinde de başta tüberküloz gelir. Bronşiektazi, aspergilloz, hipoplastik akciğer, pulmoner aktinomikoz, tüberküloz dışı mikobakteriler, amfizem de etyolojide yer alabilmektedir. Tanısı radyolojik olarak konulur ve ventilasyon perfüzyon sintigrafisinde belirgin düşüklük gözlenir. Radyolojik olarak karşı akciğerde hiperinflasyon ve ipsilateral diyafragma yüksekliği görülür. Sol ana bronşun daha dik açıda olması, sol tarafta daha sık görülmesi ile sonuçlanır. Asemptomatik olabilmekle birlikte tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, hemoptizi, ampiyem, progresif dispne ve solunum yetmezliği ile pulmoner hipertansiyona sebep olabilmektedir. Oldukça riskli bir prosedür olsa da, pnömonektomi yapılabilmektedir.

### **DIFFUSE ALVEOLAR HEMORRHAGE (DAH) SYNDROME (DİFFÜZ ALVEOLAR HEMORAJİ SENDROMU)**

Diffüz alveoler hemoraji (DAH), akciğer parankiminde pulmoner mikrosirkülasyondan kanın alveoller içine dolmasıyla karakterize, çok sık görülmeyen ancak hayati sonuçları olabilen bir klinik sendromdur. Genellikle alveoler kapiller membranın hasarına bağlı olarak ortaya çıkar. Bu, kapiller endotel ve/veya alveolar epitel hasarına yol açarak inflamatuvar hücre infiltrasyonu, endotel disfonksiyonu ve kanama ile sonuçlanır. Tüm bu olayların sonucunda alveollerde fibrin, kırmızı kan hücreleri (RBC) ile hemosiderin yüklü makrofajların birikimiyle hipoksemik solunum yetmezliğine neden olur. Sol kalp yetmezliği durumunda intrakapiller basınç artışı da DAH ile sonuçlanabilmektedir. Vaskülitlerde temel etken ise kapiller membran inflamasyonudur. Etiyolojide birçok sebep sıralanabilir. Sistemik nedenlere bağlı olabileceği gibi, immünolojik hastalıklar veya toksik nedenlere bağlı olabilir. İmmünolojik nedenler arasında anti-nötrofil sitoplazmik

antikor (ANCA) iliřkili vasklitler (granlomatozis polianjitis, mikroskopik polianjitis), sistemik lupus eritematozus (SLE), goodpasture sendromu (anti-glomerler bazal membran hastalığı) sayılabilir. Non-immnolojik nedenlere ise zellikle mitral stenozun sebep olduėu sol kalp yetmezliėi durumları, viral hastalıklar (r., influenza, hantavirs, coronavirus), bakteri ve mantar enfeksiyonları, bazı kemoteraptik ajanlar (r., siklofosamid), antikoaglan kullanımı, kokain maruziyeti, koaglopatiler, trombositopeni rnek verilebilir.

Hastalar dispne, hemoptizi (tm hastalarda grlmeyebilir) ile bařurabilir. Fizik muayenede anemiye baėlı halsizlik ve solukluk, tařikardi, tařipne grlebilir. Oskltasyonda yaygın krepitan raller duyulabilir. Akciėer grafisinde diffz bilateral opasiteler, yksek znrlkl toraks BT’de ise alveoler konsolidasyonlar veya buzlu cam opasiteleri tanıyı destekler. DAH tanısı koymak iin klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular birlikte deėerlendirilmelidir. Bronkoalveolar lavaj (BAL) sıvısında kanlı aspirasyon, hcresel analizle desteklendiėinde kesin tanı saėlar. Atipik durumlarda veya vasklit tanısını doėrulamak iin akciėer biyopsisi yapılabilir.

Tedavide ncelik, altta yatan nedenin tedavisi ve kanama kontrolnn saėlanmasıdır. Oksijen desteėi veya gerekirse mekanik ventilasyon, kan transfzyonu veya demir replasmanı yapılabilir. Antikoaglanların kesilmesi, prokoaglan ajanların kullanımı, nedene ynelik antibiyotik veya antiviral tedaviler, glukokortikoidler (yksek doz metilprednizolon), siklofosamid veya rituksimab (zellikle ANCA iliřkili vasklitlerde) uygulanabilir.

### **DISAPPEARING LUNG SENDROMU (VANISHING LUNG SYNDROME)**

Disappearing Lung Syndrome (DLS), genellikle ileri evre bllz amfizem ile iliřkili geri dnřmsz nadir bir durumdur. Bu sendrom, akciėer hacminin byk blmn kaplayan byk hava kistleri nedeniyle fonksiyonel akciėer dokusunun belirgin kaybı ile karakterizedir. DLS, “bllz akciėer hastalığı” veya “eriyen akciėer sendromu” olarak da adlandırılabilir. DLS, genellikle aėır sigara kullanımı ve kronik obstrktif akciėer hastalığı (KOA) ile iliřkilendirilmiřtir. Tberkloz gibi kronik enfeksiyonlar, HIV pozitifliėi,  $\alpha$ 1-antitripsin eksikliėi gibi durumlar, bazı otoimmn hastalıkların da etyolojide yer aldıėı gsterilmiřtir.

Temel mekanizma elastaz enzimi aktivitesindeki artıř ve proteaz-antiproteaz dengesinin bozulmasına baėlı olarak akciėer parankiminde ilerleyici yıkımı ierir. Bu durum, byk bllerin oluřumu ile sonulanır. Dev bller akciėer kompliansında azalma, hipoksi ve solunum fonksiyonlarının

ileri derecede bozulmasına neden olur ve genellikle ağır nefes darlığı, egzersiz intoleransı ile kendini gösterir.

DLS tanısı klinik değerlendirme, görüntüleme ve solunum fonksiyon testleri ile konulur. Akciğer grafisinde dev büllerin belirginleştiği, genellikle de bir akciğer alanını tam olarak doldurulduğu görülür. BT de tanıyı destekleyecektir. Büllerin boyutu, yerleşimi ve rezidüel akciğer dokusunun detaylı değerlendirilmesini sağlar. Solunum fonksiyon testinde ağır düzeyde azalmış FEV1 ve artmış rezidüel volüm bulunur. Hipoksemi ve hiperkapni saptanabilir. Oksijen tedavisi ihtiyacı olabilir. Büllektomi veya uygun vakalarda volüm azaltıcı cerrahi yapılabilir. Akciğer transplantasyonu için değerlendirilebilir. Pulmoner rehabilitasyon ve sigarayı bırakma tedavileri kritik öneme sahiptir.

### **DRESSLER SENDROMU (POST CARDIAC INJURY SYNDROME)**

Dressler sendromu, kalp veya perikard hasarı sonrası meydana gelen otoimmün kaynaklı bir sekonder perikardit tablosudur. Tipik olarak miyokard enfarktüsü, kardiyak cerrahi veya travma gibi olaylardan genellikle en az 2 hafta sonra ortaya çıkar. Sendrom perikardit tablosu, ateş, retrosternal göğüs ağrısı ve perikardiyal efüzyon gibi semptom ve bulgularla kendini gösterir. Dressler sendromunda etyoloji tam olarak bilinmemekle birlikte, kardiyak dokulara karşı gelişen otoimmün bir yanıtın kaynaklandığı düşünülmektedir. Kardiyak yaralanma sonrası bazen vücutta serozal zarları hedef alan otoantikorlar üretir. Bu otoantikorlar, perikardiyal inflamasyona ve bazen plevra ve akciğerlerde de inflamasyona neden olur. Perikard ve plevranın inflamasyonu sonucu protein ve sıvı kaçışıyla perikardiyal ve plevral efüzyon gelişmesine neden olabilir. Perikardit, plöroperikardit, kardiyak tamponad veya masif plevral efüzyon gibi daha karmaşık vakalara kadar değişen tablolar gelişebilir. Miyokard hasarının büyüklüğü, genç yaş ve daha önce dressler sendromu geçirmiş olmak, riski artırmaktadır.

Dressler Sendromu genellikle söz konusu olaydan haftalar hatta aylar sonra ortaya çıkar. Tanısı klinik bulgular, laboratuvar ve görüntüleme çalışmaları ile konur. Elektrokardiyografide (EKG) yaygın olarak PR depresyonu ve ST elevasyonu görülebilir. Ekokardiyografi yapılması, tamponat riski açısından önemlidir. Akciğer grafisinde plevral efüzyon varlığı tespit edilebilir. Akut faz reaktanları yükselir.

Dressler Sendromununun tedavisi, inflamasyonu kontrol altına almayı ve semptomları hafifletmeyi amaçlar. Nonsteroid antiinflamatuar ilaçlar (NSAID) birinci basamak tedavi seçenekleridir. NSAID'lere yanıtız

durumlarda veya ciddi inflamasyon durumunda kortikosteroidler kullanılır. Kolşisin de kullanılabilir.

## DİSKİNETİK SİLİA SENDROMU

Sinonim: İmmotil silia sendromu, primer siliyer diskinezi

Diskinetik silia sendromu oldukça nadir görlen birçoęu otozomal resesif geişli genetik altyapılı bir hastalıktır. Sebep olarak 50'ye yakın gen tanımlanmıştır. Solunum yollarında ve silyaların bulunduğu birçok organda, silyaların azalmış hareketi nedeniyle deęişken klinik fenotipler oluşturabilmektedir. Hareketli sil yapıları üst ve alt solunum yolları, paranazal sinsler, erkek ve diři reme yollarında, orta kulakta yer almaktadır. Bunların primer görevi, sekresyon ve mukusu hcre yzeyine paralel şekilde ilerletmektir. Bu görevin yapılamaması sonucunda yenidoęan döneminden itibaren tekrarlayan enfeksiyonlara baęlı bronşiektaziler, kronik rinosinzit, reme kusurları ortaya çıkabilmektedir. Embriyolojik gelişimde saę sol ayırımında da silyaların rol bulunmaktadır, bu nedenle lateralite defektleri de ortaya çıkabilmektedir. Hastaların yaklaşık yarısında situs inversus da bulunmaktadır. Klinik olarak en sık solunumsal semptomlar görlmektedir. Henz altın standart bir tanı testi de ekartasyon testi de belirlenememiştir. Nazal nitrik oksit dzeyi, transmisyon elektron mikroskobu (TEM), yksek hızlı video mikroskopi analizi (HSVMA), genetik analiz ve siliyer proteinlerin immnofloresan (IF) boyaması bakılabilmektedir. Siliyer fonksiyonu geri kazandırabilecek bir tedavi henz bulunmamaktadır. Ancak tanı ile solunumsal fonksiyon kayıplarını azaltabilmek mmkndr.

**KAYNAKLAR**

1. Lillington GA. Dyskinetic cilia and Kartagener's syndrome. Bronchiectasis with a twist. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2001;21(1):65-69. doi:10.1385/CRIAI:21:1:65
2. Desportes KA, Zariwala MA, Davis SD, Ferkol TW. Primary Ciliary Dyskinesia: A Clinical Review. *Cells*. 2024;13(11):974. Published 2024 Jun 4. doi:10.3390/cells13110974
3. Raidt J, Staar BO, Omran H, Ringshausen FC. Primäre Ciliäre Dyskinesie [Primary ciliary dyskinesia]. *Inn Med (Heidelb)*. 2024;65(6):545-559. doi:10.1007/s00108-024-01726-y
4. Takeuchi K, Abo M, Date H, et al. Practical guide for the diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. *Auris Nasus Larynx*. 2024;51(3):553-568. doi:10.1016/j.anl.2024.02.001
5. Shoemark A, Dell S, Shapiro A, Lucas JS. ERS and ATS diagnostic guidelines for primary ciliary dyskinesia: similarities and differences in approach to diagnosis. *Eur Respir J*. 2019;54(3). doi:10.1183/13993003.01066-2019
6. Borges GP, Tonon JHA, Zunini PAA da S, et al. Soldier's heart: the forgotten circulatory neurasthenia – a systematic review. *Int Rev Psychiatry*. 2020;32(5-6):510-519. doi:10.1080/09540261.2020.1757925
7. Kuijpers PMJC. Soldiers' Heart Revisited. *Eur Heart J*. 2020;41(11):1152-1156. doi:10.1093/eurheartj/ehaa101
8. Mohammed SA, Cue L. Meigs Syndrome. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2024. Accessed July 14, 2024. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559322/>
9. Iavarone I, Padovano M, Pasanisi F, Della Corte L, La Mantia E, Ronsini C. Meigs Syndrome and Elevated CA-125: Case Report and Literature Review of an Unusual Presentation Mimicking Ovarian Cancer. *Medicina (Mex)*. 2023;59(9):1684. doi:10.3390/medicina59091684
10. Tan N, Jin K yuan, Yang X rong, Li C fang, Yao J, Zheng H. A case of death of patient with ovarian fibroma combined with Meigs Syndrome and literature review. *Diagn Pathol*. 2022;17:83. doi:10.1186/s13000-022-01258-9
11. Osarenkhoe J, Aiwuyo H, Aisosa O, Ejiroghene U. Destroyed Lung Syndrome: A Review of 31 Published Cases. *Open J Respir Dis*. 2022;12(2):37-43. doi:10.4236/ojrd.2022.122003
12. Yadav\* S, Rawal G. Destroyed lung syndrome. *IP Indian J Immunol Respir Med*. 8(1):4-5. doi:10.18231/j.ijirm.2023.002
13. Harap Akciğerli Olguda Videotorakoskopik Sağ Pnömonektomi. *30(1):94-96*.
14. Pipitone, N., ANCA-Associated Vasculitis and Diffuse Alveolar Hemorrhage. *Rheumatology*, 2023.

15. Travis, W. D., Diffuse Alveolar Hemorrhage Syndromes. Pathology of Lung Disease, Springer, 2021
16. Fathallah, M., Diffuse Alveolar Hemorrhage in Systemic Autoimmune Diseases: A Comprehensive Review. Clinical Reviews in Allergy & Immunology, 2020.
17. Schwarz, M. I., King, T. E., Interstitial Lung Disease. 6th Edition, McGraw Hill, 2022.
18. Stern, E. J., & Webb, W. R. (1993). Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): radiologic findings in 7 patients. AJR. American journal of roentgenology, 161(4), 775-779.
19. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) Report. (2024).
20. Malhotra, A., & Schwartz, D. R. (2002).  $\alpha$ 1-Antitrypsin Deficiency and Its Clinical Implications. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 165(8), 1045-1059.
21. Fessler, H. E., & Permutt, S. (1998). Lung volume reduction surgery and respiratory mechanics. American journal of respiratory and critical care medicine, 157(3 Pt 1), 715-722.
22. Dressler, W. (1956). Post-myocardial-infarction syndrome: a report on twenty-eight cases. Archives of Internal Medicine, 97(5), 655-664.
23. Imazio, M., & Adler, Y. (2013). Management of pericardial effusion. European Heart Journal, 34(16), 1186-1197.
24. Maisch, B., Seferović, P. M., & Ristić, A. D. (2004). Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases. European Heart Journal, 25(7), 587-610.
25. Little, W. C., & Freeman, G. L. (2006). Pericardial disease. Circulation, 113(12), 1622-1632.
26. Leiby, A. D., Foris, L. A., Nguyen, T., & Khaddour, K. (2023). Dressler Syndrome. In StatPearls. StatPearls Publishing.





## EHLER-DANLOS SENDROMU (EDS)

**Dr. Ahmet Hamdi Ilgazlı<sup>1</sup>**

Özellikle, eklemleri, cildi ve kan damarlarını etkileyen Ehler-Danlos Sendromu adını 1898 de Danimarkalı Dr. Edvard Laurits Ehlers, daha sonra 1908 de Fransız Dr. Henri-Alexandre Danlos'tan almaktadır. Bu iki doktor tarafından kolajen eksikliğine bağlı olarak bağ doku gevşekliğinin eklemlerde artan hareket açıklığı ve derinin fazla uzayabilmesine yol açtığı bulunmuştur.

2017 yılında oluşturulan Ehlers-Danlos Society adında bir toplulukça, fizyolojik ve genetik bulgular birleştirerek yeni bir sınıflandırma geliştirilmiştir. Bu sınıflandırmaya göre sendromun sadece hatalı kolajen proteini sentezinden değil, ADAMTS2, Tenascin XB gibi proteinlerden de etkilenebildiği anlaşılmıştır. Daha sonraki yıllarda bu hastalığın adına Ehler-Danlos Sendromu adı verilmiştir.

EDS'nin çoğu nadir 14 tipi bulunmaktadır. Tüm tiplerde cilt hiper ekstansiyonu, doku kırılabilirliği ve eklem hiper mobilitesi görülür. Ancak tipin kendine özgü tanı kriterleri ve bir dizi özelliği vardır. Hiper mobil EDS (hEDS) en yaygın tip olup diğer tipler; **Hiper mobilite Spektrum Bozukluğu (HSD)**

**Klasik EDS (cEDS), Klasik benzeri EDS (clEDS), Kardiyak-Valvüler EDS (cvEDS) Vasküler EDS (vEDS), Miyopatik EDS (mEDS), peridontal EDS, kifoskolyotik EDS , spondilodisplastik EDS (spEDS), kırılabilir kornea sendromu (BCS), artrokalazi EDS, Dermatosparaksis EDS (dEDS) EDS, Muskül kontraktürel EDS (mcEDS)**'dir..

Ehlers-Danlos sendromları ebeveynden çocuğa geçebilir.

Her EDS türü kişilerde farklı semptomlar gösterebilir. Bu semptomlar bazıları için hafif iken bazılarında ise sakatlayıcı olabilir.

---

1 Kocaeli Sağlık ve Teknoloji Üniversitesi Öğretim üyesi, Prof. Dr. VM, Medical Park Kocaeli Hastanesi Göğüs Hastalıkları ORCID ID: 0000-0001-9017-2014. ilgazah@yahoo.com

Sendromun ayırt edici özelliği deri elastikiyetidir. Boyun ve eklemlerdeki derinin aşırı derecede normalden daha fazla gerilmesi, ve serbest bırakıldığında geri çekildiği, kadifemsi dokusu, yaraların geç iyileşmesi, yara kenarlarının kolayca bir araya gelip iyileşmemesi, iyileşme sürecinden sonra ince atrofik skarlar oluşması da belirtilerindendir.

Ayrıca bunun yanında yaygın olarak kas-iskelet sistemi rahatsızlıkları, erken yaşta osteoartrite yakalanma, tekrarlayan ve kronik ağrıya yol açan çıkıklar, yeni doğmuş bebeklerde görülen eklem çıkıkları, tekrarlayan kırıklar, tendon veya kas ağrıları da belirtileri arasındadır.

Kalp damar sistemi (Kan damarlarındaki zayıflık nedeniyle kolay morarma, anevrizma riski vb.), sindirim sistemi bozuklukları (Bağ dokusunun zayıflığından), ortopedik ve gözde oluşan komplikasyonlar bu sendromun belirtileri arasındadır. Uykusuzluk, Sürekli halsiz ve yorgun hissetme diğer yakınmalardır.

Bazı olgularda diş çekimi gibi cerrahi uygulamalardaki aşırı kanamalar bu sendromu destekleyen bulgulardandır. Sendromun hangi alt tipe ait olduğu ancak genetik testlerden sonra anlaşılabilir.

Ehler Danlos sendromu tanısı fiziksel muayene ve semptomların değerlendirilmesi ve genetik testler, gibi yöntemlerle konulabilir. Bazı durumlarda bu tür hastalara kromozom analizi de önerilmektedir. Bu sendromun bazı alt tiplerinin ise mikroskop altında deriden alınan örnekler ile yapılacak deri biyopsisi yöntemiyle de belirlenebilmesi söz konusudur.

Sendromunun bilinen herhangi bir tedavi şekli yoktur Tedaviler genellikle semptomları azaltmaya yöneliktir. Semptomatik tedavi uygulanır. Kardiyovasküler sistemin yakından takip edilmesi, fizik tedavi, ortopedik aletlerle (tekerlekli sandalye, korse, vb.) hasta rahat ettirilir.

## **EOSİNOFİLİK PULMONER SENDROMLAR**

Eosinofilik pulmoner sendromlar genellikle periferik kan eozinofilisi ve/veya eozinofili ile ilişkili solunumsal semptomları, sistemik belirtiler ve radyolojik bulgularla görülen, ayırıcı tanıları zor olmakla birlikte önemli klinik ve patolojik farklılıkları bulunan hastalıklardır. Bağışıklık sisteminin bir parçası olan eozinofillerin akciğer dokusunda anormal birikimi, doku eozinofil infiltrasyonu ve degranülasyonu organ hasarına ve doku yeniden şekillenmesine neden olabilir. Eş zamanlı periferik kan eozinofilisi mevcut olabilir veya olmayabilir.

Periferik kan eozinofilisi,  $>500$  hücre  $10^9/L$ . /L'lik eozinofilik sayım olarak tanımlanır. 500 ila 1.500 arası hafif eozinofili,  $>1.500$  belirgin eozinofili ve  $>5.000$  masif eozinofili olarak adlandırılır.

Eozinofilik pulmoner sendromların çeşitli sınıflamaları olmakla birlikte öncelikle, başlangıca göre akut ve kronik, ayrıca akciğerlerle sınırlı ve sistemik bozukluklar olarak iki alt bölümlere ayrılabilir. Akciğerle sınırlı akut başlangıçlılar akut eozinofilik pnömoni (AEP), akut hipersensitivite pnömonisi, akut organize pnömoni yine akciğerle sınırlı olup kronik başlangıçlılar hipereozinofilik sendromlar (HES), kronik eozinofilik pnömoni (KEP), kronik organize pnömonidir (KOP). Polianjiitli eozinofilik granüloatoz (EGPA; eskiden Churg-Strauss sendromu veya alerjik granüloatoz ve anjiit olarak bilinir) ve hipereozinofilik sendromlar (HES) sistemik bozukluklar arasında bulunur.

Allerjik Bronkopulmoner Aspergilloz (ABPA), Eozinofili ve Sistemik Semptomlarla İlaç Reaksiyonu (DRESS), İnhalasyon/Enfeksiyonlar, İlaç/toksin reaksiyonları, maligniteler diğer nedenler arasındadır.

#### Tablo 1-Sınıflama

##### 1-Akut başlangıçlı akciğerlerle sınırlı

- Akut Eozinofilik Pnömoniler
- Akut hipersensitivite pnömonisi,
- Akut organize pnömoni

##### 2- Kronik başlangıçlı akciğerlerle sınırlı

- Hipereozinofilik sendrom (HES),
- Kronik eozinofilik pnömoni (KEP),
- Kronik organize pnömoni

##### 3-Sistemik

- Polianjiitli eozinofilik granüloatoz (EGPA)
- Hipereozinofilik sendrom (HES)

##### 4- Diğer (sekonder) EPS

- Allerjik Bronkopulmoner Aspergilloz (ABPA)
- Eozinofili ve Sistemik Semptomlarla İlaç Reaksiyonu (DRESS),
- İnhalasyon/Enfeksiyonlar,
- İlaç/toksin reaksiyonları,

- Maligniteler
- Loffler's sendromu
- Tropikal pulmoner cozinofili

## AKUT EOZİNOFİLİK PNÖMONİ (AEP)

**Sinonim:** idiyopatik akut cozinofilik pnömoni

Genç yetişkinlerde (20-40 yaş) daha sık olmak üzere sigara içenlerde, erkeklerde, daha önce atopi öyküsü olmayanlarda ve genelde sağlıklı bireylerde hızlı gelişen bir hastalıktır. Kesin nedeni bilinmemekle birlikte, çevresel ve enfeksiyöz ajanların tetikleyici rol oynadığı düşünülmektedir.

Ani başlayan ateş, öksürük, nefes darlığı pulmoner infiltratlar ve hipoksemi ile karakterizedir. Şiddetli toplum kökenli pnömoni ve akut solunum sıkıntısı sendromunu (ARDS) taklit eder. Mekanik ventilasyon gerektiren şiddetli hipoksemik solunum yetmezliği yaygındır.

Akut cozinofilik pnömoni, ateş ( $\leq 1$  ay), bilateral diffüz infiltratlar, oda havasında  $PaO_2 \leq 60$  mmHg veya oksijen saturasyonunun  $\leq \%90$  olması, BAL cozinofilisi ( $\geq \%25$  cozinofil) veya akciğer biyopsisinde cozinofilik pnömoni ve cozinofilik pnömoninin bilinen diğer nedenlerinin yokluğu ve akut başlangıçla karakterizedir. Açık bir tetikleyici neden olmaksızın ARDS benzeri bir sendromla gelen hastalarda AEP düşünülmelidir. Bronkoalveolar lavajda (BAL) yüksek cozinofil yüzdesi ( $\geq \%25$ ) tanı koymada kritiktir. Görüntüleme kardiyojenik pulmoner ödem veya ARDS'yi taklit edebilir.

Tedavide genellikle kortikosteroidler ilk seçenektir. Yanıt genellikle 48 saat içinde görülür ve infiltratlar 1 ay içinde çözülür. Şiddetli solunum yetmezliği için yüksek intravenöz dozlar (500 mg/gün metil prednizolona kadar) gerekli olurken oral prednizon (40-60 mg/gün) verilebilir. Standart bir doz şeması henüz saptanmamıştır. Oral prednizon genellikle 2-4 hafta boyunca devam ettirilir ve ardından sonraki birkaç hafta içinde doz azaltılır. Tedaviden sonra nüks nadirdir.

## AKUT HİPERSENSİTİVİTE PNÖMONİSİ (AHP)

Duyarlı bireylerin inhalasyon yoluyla antijenlere maruz kalması sonucu gelişen, immünolojik bir akciğer hastalığıdır. Çeşitli organik ve inorganik maddeler bu hastalığa neden olabilir. Yaygın antijen kaynakları arasında kuş proteinleri, küf sporları ve bazı kimyasallar bulunmaktadır. AHP'nin patogenezi, Th1 ve Th17 hücrelerinin aracılık ettiği bir tip IV hipersensitivite reaksiyonuna dayanır. Bu, alveolit ve granülom oluşumuna yol açar.

AHP'nin akut formu, antijen maruziyetinden saatler ile birkaç gün sonra gelişen ani başlangıçlı ateş, üşüme, öksürük, dispne ve yorgunluk yakınmaları ile başvurular. Hastalar, antijen maruziyetinden uzaklaştırıldıklarında semptomlarında hızlı bir iyileşme gözlemlenir.

Hastanın öyküsü, fizik muayene bulguları, radyolojik görüntüleme ve laboratuvar testleri ile tanı konur. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisindeki (HRCT), karakteristik bulgular arasında, mozaik perfüzyon, sentrilobüler nodüller ve yer yer opasifikasyonlar vardır. Bronkoalveolar lavaj (BAL) sıvısında lenfositoz ve histopatolojik incelemelerde granulomatöz inflamasyon görülmesi tanıyı destekler.

AHP tedavisinde en önemli adım, hastanın antijen maruziyetinden uzaklaştırılmasıdır. Hastalığın şiddetine bağlı olarak kortikosteroid tedavisi de kullanılabilir. Kortikosteroidler, inflamasyonu azaltarak semptomların hızla düzelmesine yardımcı olur.

## AKUT ORGANİZE PNÖMONİ

Akut organize pnömoni (AOP), etyolojisi tam olarak anlaşılamamış olup, çeşitli enfeksiyonlar, bağ dokusu hastalıkları, ilaçlar ve inhalasyon irritanları ile ilişkili olabilir. Patofizyolojisinde, alveolar boşlukların granülasyon dokusu ile dolması ve bu dokunun organize olup alveol ve bronşiollerde fibrozise yol açması yer alır.

AOP, genellikle grip benzeri semptomlarla başlar ve ilerleyerek daha belirgin solunum semptomlarına yol açar. Belirtiler, akut veya subakut gelişen öksürük, dispne, ateş, halsizlik, göğüs ağrısıdır.

AOP tanısı, klinik belirtiler, radyolojik bulgular ve histopatolojik inceleme ile konur. HRCT, tipik olarak periferik ve peribronkovasküler konsolidasyonlar ve “atol işareti” gibi bulgular gösterir. Transbronşiyal biyopsi veya cerrahi akciğer biyopsisi ile tanı doğrulanır.

AOP'nin tedavisinde kortikosteroidler birinci basamak tedavi olarak kullanılır. Kortikosteroid tedavisi ile hastaların büyük çoğunluğu hızla yanıt verir ve semptomlarda belirgin düzelme gözlenir. İlaç dozu kademeli olarak azaltılarak kesilir, ancak bazı hastalarda relapslar görülebilir ve uzun süreli düşük doz kortikosteroid tedavisi gerekebilir.

## HİPEREOZİNOFİLİK SENDROM

Hipereozinofilik sendrom (HES), etyolojisi tam olarak anlaşılmamış ve çeşitli organ sistemlerinde hasara neden olan kalıcı ve yüksek düzeyde eozinofil varlığı ile karakterize, heterojen bir hastalık grubunu temsil eder.

Hipereozinofilik sendrom, 6 aydan uzun süre devam eden periferik kan eozinofili  $>15 \times 10^9 /L$  ile karakterize klonal bir hastalıktır. Astım semptomları ve akciğer tutulumu özelliklerdir ancak nadirdir. Özellikle, hipereozinofilik sendromun iki klonal varyantı vardır, yani nadiren akut miyeloid lösemiye veya lenfoblastik lösemiye dönüşebilen miyeloproliferatif form ve lenfoproliferatif sendrom. HRCT, düzensiz buzlu cam infiltrasyonları, konsolidasyon ve küçük nodülleri gösterir.

### **POLİANJİİTLİ EOZİNOFİLİK GRANÜLOMATOZİS (EGPA)**

Eskiden Churg-Strauss sendromu olarak bilinen EGPA, küçük ve orta büyüklükteki damarları etkileyen ve astım, eozinofili ve granülomatöz inflamasyon ile ilişkili bir vaskülit şeklidir. Pulmoner tutulum yaygındır ve tanıda radyoloji özellikle toraks bilgisayarlı tomografiden yararlanılır.

### **KRONİK EOZİNOFİLİK PNÖMONİ (KEP)**

1969 yılında ilk kez Liebov ve Carrington tarafından tanımlanmıştır. Belirgin akciğer parankiminde eozinofilik infiltrasyon ve periferik kan eozinofilisi ile karakterizedir.

Kesin nedeni bilinmemekle birlikte astım, atopi ve alerjik rinit gibi alerjik hastalıklar, KEP ile sıkça ilişkilendirilmiştir. KEP'in patogenezi, eozinofillerin aşırı aktivasyonu ve akciğer dokusuna infiltrasyonu ile ilişkilidir. Bu durum, akciğer parankiminde inflamasyona ve fibrozise yol açar.

Genelde sigara içmeyen kişilerde ve sıklıkla 30 ile 45 yaş arasında kadınlarda 2 kat daha fazla görülür.

KEP, genellikle sinsi bir başlangıca sahip olup, haftalar ila aylar süren nonspesifik solunum semptomları ile ortaya çıkar. Öksürük, dispne, düşük dereceli ateş, istemsiz kilo kaybı ve gece terlemeleri belirtileri gösterir. Hastaların büyük bir kısmında astım öyküsü bulunur ve semptomlar genellikle gece veya sabah erken saatlerde kötüleşir.

Akciğer grafisinde tanımlanan pulmoner ödemin “fotoğrafik negatifi” olan yoğun periferik infiltratların “karakteristik” bulgusu vakaların %50'sinden azında görülür. Hastaların yaklaşık yarısında hava akımı obstrüksiyonu vardır ve kalanında restriktif bozukluk vardır. DLCO çoğu hastada azalır.

KEP tanısı, klinik (2-4 hafta süren solunum semptomları), radyolojik (periferik, subplevral konsolidasyonlar, hava bronkogramı ve/veya buzlu cam opasiteleri ile yaygın pulmoner alveoler konsolidasyon) ve laboratuvar bulgularının (BAL eozinofili ( $\geq$  %40 eozinofil) veya periferik kan eozinofili

( $\geq 1.000/\text{mm}^3$ ) kombinasyonu ile konur. Tanıda akciğer biyopsisi nadiren gerekli olup, eoziyofilik infiltrasyonu ve fibrozisi doğrulayabilir.

Birinci basamak tedavi kortikosteroidlerdir. Prednizon gibi kortikosteroidler genellikle semptomlarda hızlı düzelme sağlar. Nüksü önlemek ve tam remisyon sağlamak için uzun süreli düşük doz oral kortikosteroid tedavisi gereklidir. Tedavi genellikle uzun süre devam eder ve doz yavaşça azaltılır. Tedavi genellikle yaklaşık 4-6 hafta boyunca günde 0,5 mg/kg dozda prednizon ile başlar ve bu sürenin sonunda radyografik anormallikler genellikle düzelir. Doz daha sonra günde 0,25 mg'a düşürülebilir ve 8 hafta daha devam ettirilir, ardından her ay 5 mg daha azaltılır.

Tedaviye yanıt vermeyen veya relaps gösteren vakalarda, metotreksat, azatiyoprin, anti-IgE antikoru (omalizumab), anti-IL-5 antikoru (mepolizumab) ve anti-IL-5 reseptör antikoru (benralizumab) gibi biyolojik ajanlar, steroid tasarrufu sağlayan alternatif tedaviler olabilir.

## **LÖFFLER SENDROMU Bkz syf 132**

## **ALLERJİK BRONKOPULMONER ASPERGİLLOZ (ABPA)**

Daha yaygın olarak astımlı ve kistik fibrozisli hastalarda Aspergillus türlerine karşı gelişen aşırı duyarlılık reaksiyonu sonucu ortaya çıkar. Fungal sporların inhalasyonu sonrası gelişen immün yanıt, bronşlarda eoziyofil infiltrasyonuna ve mukus birikimine yol açar.

Hastalar öksürük, hırıltı, ateş ve hemoptizi ile başvururlar. Tanıda serolojik testler, BAL ve bilgisayarlı toraks tomografisi kullanılır. Kortikosteroidler ve antifungal ilaç kombinasyonu ile tedavi edilir.

## **EOZİNOFİLİ VE SİSTEMİK SEMPTOMLARLA İLAÇ REAKSİYONU SENDROMU (DRESS)**

DRESS Sendromu, “Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms” (DRESS) teriminin kısaltmasıdır. Genellikle ilaçlara bağlı olarak gelişen bir aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Piperacillin/tazobactam, vankomisin, sulfonamidler, minosiklin, antikonvülsanlar, antipsikotik ilaçlar ve metamizol gibi ağrı kesiciler sıklıkla raporlanan ilaçlardır.

Nadir görülen bu sendrom ilaç kullanımdan birkaç hafta sonra ortaya çıkar ve yüksek ateş, genellikle yüz, gövde ve ekstremitelerde döküntü, yüzde ödem, lenfadenopati, akciğerler, karaciğer ve böbrek de dahil olmak üzere çoklu organ tutulumu ile karakterize, yorgunluk, kas ve eklem ağrıları gibi sistemik semptomlar gösteren ciddi bir alerjik reaksiyondur. Akciğer



belirtileri hafif interstisyel deęişikliklerden yaşamı tehdit eden akut solunum sıkıntısı sendromuna (ARDS) kadar deęişebilir. Tanıda tıbbi öyküsü ve ilaç kullanımı, fizik muayene ve cilt bulgularının deęerlendirilmesi, eosinofil sayımı, karacięer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri gibi kan testleri ve gerektiğinde biyopsi ile cilt lezyonlarının incelenmesi yapılır.

Tedavide hastanın maruz kaldığı ilaç derhal kesilmelidir. Bunun yanı sıra, tedavi sürecinde hidrasyon saęlanmalı, destek ve semptomatik tedavi yapılmalıdır.

Topikal veya sistemik kortikosteroidler esas tedavidir. Steroid dirençli olgularda ek tedavi olarak immünosupresanlar veya hedefe yönelik tedavi olarak anti-IL-5/anti-IL-5R antikorları veya Janus kinase inhibitörleri kullanılmaktadır.

### **TROPICAL PULMONARY EOSINOPHILIA (TPE)**

Wuchereria bancrofti ve Brugia malayi gibi filarial parazitlere karşı abartılı bir immün yanıtta kaynaklanır. Tropikal bölgelerde yaygındır ve gece öksürüğü, dispne ve belirgin periferik eozinofili ile kendini gösterir. Tanı yüksek serum IgE ve antifilariyal antikor seviyeleri ile desteklenir ve tedavi olarak dietilkarbamazin kullanılır.

### **EOZİNOFİLİ-MİYALJİ SENDROMU (EMS)**

Son yıllarda tanımlanan bu nadir görülen sendrom periferik kan eosinofilisi ve şiddetli kas ağrısı gibi karakteristik bulgularla başvuru alan çok yönlü multisistem inflamatuvar bir durumdur. Besin takviyesi olarak pazarlanan ancak yaygın olarak terapötik bir ajan olarak kullanılan L-triptofan içeren preparatların alınmasıyla ortaya çıkmaktadır.

Hastaların ilk yakınmaları kas ağrıları ki giderek kötüleşebilir, kramplar ve spazmlar ile başvururlar. Sıklıkla bacak, sırt ve omuz kasları etkilenir. Hareket veya egzersizle oluşan miyalji giderek kötüleşerek yürümeyi veya günlük aktiviteleri zorlaştıracak şekilde kişiyi hareketsiz hale getirebilir.

Dięer belirtiler arasında eklem ağrıları, güçsüzlük veya yorgunluk, nefes darlığı, öksürük, ateş, anormal karıncalanma hissi, döküntü, deri ve deri altı deęişiklikleri, baş ağrısı, periferik ödem bulunur. Daha az sıklıkla, hastalarda kardiyorespiratuvar semptomların yanı sıra asendan polinöropati gibi nörolojik sorunlar da görülebilir.

Olguların yaklaşık %60'ında progresif hipoksemi, parankimal akcięer infiltrasyonları, plevral sıvı, bilateral diffüz retikülonodüler infiltrasyonlar gibi solunumsal solunumsal komplikasyonlar görülür.

Sendromun kesin tanı testleri bulunmamaktadır. Bu nedenle hastalara kronik yorgunluk sendromu, fibromiyalji veya benzer semptomları olan diğer otoimmün veya nöromüsküler hastalıklar tanısı konabilir.

Yaygın vücut ağrısı ve çoklu organ sistemi tutulumu olarak ortaya çıkan EMS, ayırıcı tanıda hipereozinofilik sendromun nadiren santral sinir sistemi tutulumuna neden olması, eozinofilik menenjit ise idiyopatik olması veya vücudun başka bir yerindeki helmantik enfestasyona bir reaksiyon olarak ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır. Görüntüleme bu tanı olasılıklarını ayırt etmeye ve doğru tanıya ulaşmada yardımcı olabilir.

EMS hastalarının tanı, tedavi ve bakım standartlarına ilişkin hakemli kılavuzlar bulunmamaktadır Hastalığın tedavisi olmadığı ve prognozu bilinmediği için EMS semptomatik olarak tedavi edilir. Hastalarda bireysel semptomlarına göre, kas gevşeticiler, analjezikler ve diüretikler kullanılabilir. Yüksek dozda kortikosteroidler inflamasyonu azaltmaya yardımcı olabilir

## **FARMER'S LUNG (ÇİFTÇİ AKCİĞERİ)**

Sinonim : Thresher's lung

Çiftçi akciğeri ilk defa 1713 yılında Bernardino Ramazzini tarafından tahıl işçilerinde tanımlanan aşırı duyarlılık pnömonisinin (HP) en yaygın formlarından biridir. Solunan bir antijene yanıt olarak oluşan bu immünolojik reaksiyonda etken antijenler bakteriler olup en sık tanımlananlar termofilik aktinomisetlerdir. Çiftçilerde ve tarımsal işçilerde yüksek nem koşullarında depolanan saman veya tahıldan mikroorganizmaların solunmasıyla oluşur. Hastalığın patogeneğinde özellikle küf sporları ve çeşitli organik partiküller de rol oynar. Hastalarda klinik maruziyet derecesine ve hastalığın kronikliğine göre semptomlar değişkenlik gösterir. Çiftçi akciğeri, akut, subakut ve kronik olmak üzere üç klinik formda ortaya çıkabilir. Akut ateşli reaksiyondan sinsi bir başlangıca kadar değişir.

Akut formda; maruziyetten saatler veya günler sonra ani başlangıçlı semptomlarla (düşük dereceli ateş, titreme, kuru öksürük, nefes darlığı) karakterizedir. Oskültasyonda ince raller duyulur. Radyolojik olarak diffüz infiltratlar görülür.

Subakut form; antijenlerle sürekli, ancak yoğun olmayan inhalasyondan sonra ortaya çıkar. Semptomlar daha sinsi gelişir. Daha hafif semptomlarla seyreden ve haftalar içinde gelişen formdur. Hastalar genellikle tekrarlayan maruziyetle semptomların kötüleştiğini bildirir.

Kronik Form; uzun süreli ve düşük seviyeli maruziyet sonucunda gelişir. Ayrıca tedavi edilmemiş akut veya subakut hastalığın ilerlemesi olarak da

tanımlanır. Eforla ilerleyici dispne ve kuru öksürük semptomlarıyla ortaya çıkar. Fizik muayenede çomak parmak ve oskültasyonda kuru raller duyulur.

Hastalarda solunum fonksiyon testinde restriktif patern, FVC ve total akciğer kapasitesinde azalma, %FEF25-75 ve karbonmonoksit difüzyon kapasitesinin (DLCO) azaldığı görülebilir. Yüksek Çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) akut dönemde, yaygın buzlu cam opasiteleri, sentrilobüler nodüller, mozaik perfüzyon ve hava hapsini gösterir. Kronik dönemde ise genellikle üst loblarda buzlu cam opasiteleri, septal kalınlaşma, fibrozis, bronşektazi ve pulmoner hipertansiyon belirtileri bulunur. Bronkoalveolar lavaj analizinde (BAL) genelde lenfosit baskınlığı (>%20), yüksek CD8 lenfosit seviyeleri saptanır (ters CD4/CD8 lenfosit oranı).

Hastalığın tedavisi esas olarak antijene maruz kalmaktan kaçınmaktır. Hastaların, organik toz maruziyetini en aza indirecek önlemler alması gereklidir. Maske kullanımı ve iyi havalandırma gibi koruyucu önlemler önemlidir. Özellikle akut ve subakut formlarda inflamasyonu azaltmak için sistemik kortikosteroidler (prednizon gibi) kullanılır.

Subakut hastalıkta antijen maruziyetinden kaçınılırsa, remisyon için 3 ila 6 ay prednizon yeterli olabilir.

Kronik hastalığı olan hastalarda, kortikosteroidlerin uzun süre devam ettirilmesi gerekebilir. Sarkoidozda olduğu gibi bir ay boyunca 30 mg/gün, daha sonra 20 mg/gün, ardından 7,5-15 mg/gün idame dozuna inilir. Bir başka uygulamada 4 ila 6 hafta boyunca 0,5 mg/kg/gün prednizon ve ardından yaklaşık 10 mg/günlük bir idame dozuna ulaşılan kadar kademeli bir azaltma yapılabilir.

Kortikosteroidlere yanıt vermeyen kronik vakalarda immünosupresif ilaçlar kullanılabilir. Ayrıca oksijen tedavisi ve pulmoner rehabilitasyon, solunum yetmezliği gelişen hastalarda yaşam kalitesini artırabilir.

## **FAT EMBOLISM -YAĞ EMBOLİSİ SENDROMU (YES)**

Klasik semptom üçlüsü solunumsal sıkıntı, serebral fonksiyon bozukluğu ve peteşilerin olduğu, cerrahi girişim ya da travma nedeniyle ortaya çıkabilen yağ partiküllerinin kan dolaşımına salınmasıyla oluşan klinik tablodur.

Bu konuda yağ partiküllerinin kılcal damarları fiziksel olarak tıkaması veya yağ partiküllerinden salınan serbest yağ asitlerinin toksik etkilerine bağlı gelişebileceği şeklinde teoriler ileri sürülmektedir.

Genelde doku travması sonrası (en sıklıkla uzun kemik kırıkları veya kemik iliği bütünlüğünün bozulması) ilk 24-72 saat içinde ortaya çıkar. Ancak nadiren yaralanmadan sonraki 12 saat içinde veya 2 hafta kadar geç bir sürede de ortaya çıkabilir. Genelde ilk etkilenen organ akciğerlerdir.

Solunum semptomları hafif dispneden akut solunum sıkıntısından ayırt edilemeyecek kadar şiddetli semptomlar gösterebilir. Olguların %80'inde erken nörolojik belirtiler yine %50 olguda peteşiler gelişir. Bu peteşiler genelde baş boyun, göğüs ön kısmında, subkonjonktival ve koltukaltı dahil olmak üzere vücudun üst kısmındadır. Diğer semptomlar, taşikardi, taşipne, ateş, hipoksemi ve hipokapnidir.

Hastalığın tanısında 2 farklı tanı sistemi kullanılmaktadır. İlki Gurd&Wilson kriterleridir. Buna göre en az 2 majör kriter ya da bir majör 4 minör kriter bulunmalıdır (Tablo 1). Diğer tanı sistemi Steven Schonfeld ve arkadaşları tarafından 1983 yılında geliştirilmiştir. 5 veya daha fazla puan tanıyı doğrulamaktadır. Başlıca kriterler peteşiyal döküntü, radyolojik değişikliklerle solunum semptomları, travma veya diğer durumlarla ilgisi olmayan merkezi sinir sistemi belirtileri majör kriterler olup, minör kriterler taşikardi, ateş, retina değişiklikleri (yağ veya peteşi), böbrek anormallikleri (oligüri, anüri, veya lipidüri), akut trombositopeni, hemoglobinde akut azalma, yüksek eritrosit sedimentasyon hızı balgamda yağ kürecikleridir.

*Tablo 1- Gurd&Wilson kriterleri*

Major bulgular	Minör bulgular
Peteşi Hipoksemi SSS bulguları (travma veya diğer durumlarla ilişkili olmayan)	Taşikardi Ateş Sarılık Retinal bulgular (yağ veya peteşi) Renal bulgular (oligüri, anüri veya lipidüri) Trombositopeni Hemoglobinde akut azalma Yüksek eritrosit sedimentasyon hızı Balgamda yağ kürecikleri

Tanıda 2 majör kriter ya da bir majör 4 minör kriter olmalı

*Tablo 2- Schonfeld kriterleri*

Peteşi	5
Diffüzyalvöler infiltratlar	4
Hipoksemi (PaO <sub>2</sub> 'nin 70 mmHg'in altında olması)	3
Konfüzyon	1
Ateş $\geq 38.5$ °C	1
Kalp hızı $\geq 120$ atım/dak	1
Taşipne $\geq 30$ soluk/dak	1
	1

Tanıda 5 veya daha fazla puan

Şu anda hastalığa özgü bir tedavi yoktur. Tedavide klinik tanı konulduğunda altta yatan travmaya yönelik girişimlerle birlikte hastanın pulmoner, nörolojik ve hidrasyona yönelik desteklenmesi ve genel yoğun bakım tedavilerinin uygulanması şeklindedir. Erken kırık stabilizasyonu, hastanın yakın takibi ve yeterli yoğun bakım tedavisi prognozu etkilemektedir.

## FOLDED LUNG SENDROMU

Sinonim: Blesovsky syndrome, Round atelektazi, yuvarlak atelektazi, Rounded lung collapse

İlk kez Loeschke tarafından 1928 yılında tanımlanmıştır.

Plevral yüzeylerin birbirleriyle kaynaşması sonucu komşu akciğer dokusunda meydana gelen atelektatik görünümdür. Asbest temaslılarda en sıklıkla görülür. Genellikle eksüdalarda görülmekle birlikte tüberküloz, hemotoraks, Dressler sendromu, IgG4 plörezi son dönem böbrek yetmezliği, pulmoner lenfanjioleiomyomatozis, lejyonella pnömonisi ve histoplazmoziste de saptanabilir.

Akciğer grafisinde akciğer bazalinde subplevral yuvarlak bir kitle şeklinde görülür. Toraks bilgisayarlı tomografi bulguları: 1-Yuvarlak veya oval kitle (periferik plevraya komşu 2.5-7 cm ebatlarında), 2-Kitlenin içinden geçen bronkovasküler yapıların oluşturduğu kavis (comet tail), 3-Kalsifikasyonun bazen eşlik ettiği subplevral yağ hipertrofisi veya komşu plevranın kalınlaşması 4-Atelektazik akciğer genellikle tipik bir parankimal gelişme gösterir, 5-Alt lobların posterioru en sık etkilenir, 6-Bazen bilateral veya simetrik, 7-Karga ayağı işaretidir.

Doyle ve Lawyer ise çalışmalarında toraks bilgisayarlı tomografide 8 major, 5 minör kriter belirlemişlerdir. Major kriterler: (1) Akciğerin periferinde 4-7 cm çapında yuvarlak bir kitle olarak yer alır. Kitle akciğer tarafından asla tamamen çevrelenmez. (2) Kitle en yoğun olarak periferinde dens bulunur, çünkü muhtemelen bu atelektazinin en fazla olduğu bölgedir. Kitlenin en merkezi kısımlarında hava bronkogramları vardır. (3) Kitle, plevra ile dar bir açı oluşturur. (4) Plevral skar genellikle mevcuttur, kitleye bitişik en kalın kısımdır ancak göğsün başka yerlerinde de görülür. Asbest maruziyetinin öykü ile dışlanması gerekir. (5) Damarlar ve bronşlar kitleye doğru kıvrılırken görülür. (6) Kıvrılan akciğer yapıları nedeniyle en az iki keskin kenar vardır. (7) Merkezi olarak yönlendirilen kenar, giren damarlar tarafından bulanıklaştırılmıştır. Bu, geleneksel lateral tomografide görülen “kuyruklu yıldız kuyruğu”dur. (8) Genellikle kitlenin merkezi kısmında bir hava bronkogramı görülür.

Ayrıca round atelektazinin beş minör belirtisi ise BT’de bu bulgular her zaman mevcut olmamakla birlikte tanıyı destekler. (1) Kitleye komşu akciğer hiperinflatedir. (2) Sağ taraflı lezyonlarda sağ ana bronşun posterior yer değiştirmesi mevcuttur. Bu iki bulgu sadece atelektaziyi yansıtır. (3) İnterlobar fissür kalınlaşmış ve yer değiştirmiş olabilir, bu da önceki plevral skarlaşmayı yansıtır. (4) Bilateral lezyonlar mevcut olabilir ve şüphelenilmeyebilir. (5) 1 yıl boyunca takip edilirse, genellikle görünümde bir değişiklik olmayacaktır. Bununla birlikte, rezolüsyon vakaları kaydedilmiştir.

FDG-PET metabolik olarak aktif değildir. Maligniteden ayırt etmede rol oynayabilir.

Tanı 5 bulgunun bulunması ile konur.

1) Komşu plevra anormal olmalıdır.

2) Opaklık periferik olmalı ve plevra ile temas halinde olmalıdır.

3) Opaklık yuvarlak veya eliptik olmalıdır.

4) Etkilenen lobda hacim kaybı olmalıdır.

5) Opaklığa giden pulmoner damarlar ve bronşlar kavisli olmalıdır — bu kuyruklu yıldız işaretidir.

## FRYNS SENDROMU

**Sinonim:** Lujan-Fryns syndrome

İlk olarak 1979 yılında tanımlanan bu nadir görülen mortalitesi yüksek sendrom otozomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır. Sıklıkla olguların %90’ından fazlasında konjenital diyafragma hernisinin eşlik ettiği, pulmoner hipoplazi, kraniyofasyal anomaliler ve distal ekstremitte hipoplazilerin görüldüğü bir sendromdur. Sendrom, çoklu organ sistemlerinde anormallikler içerebilen geniş bir yelpazede belirtiler gösterir: Pulmoner hipoplazi şiddetli olabilir ve yenidoğan döneminden sonra hayatta kalma nadirdir. Doğum sonrası büyüme ve psikomotor gelişimle ilgili veriler sınırlıdır; ancak ciddi gelişimsel gecikme ve zihinsel engellilik yaygındır. Bilinen bir aile öyküsünün olmaması tanıyı engellemez.

Sendromun ayırt edici özelliklerinden biri, ciddi solunum komplikasyonlarına yol açabilen diyafragma defektlerinin varlığıdır. Distal parmakların hipoplazisi yaygın olarak görülür. Kardiyovasküler, gastrointestinal, genitoüriner (%10) ve merkezi sinir sistemi malformasyonları da içerebilir ve klinik tabloyu daha da karmaşık hale getirebilir.

## **Tanı**

Fryns sendromunun prenatal tanısı ultrasonografi ile mümkün olmaktadır. Klinik tanı kriterleri 2005 yılında lin ve arkadaşlarınca önerilen altı klinik kriteri içerecek şekilde yeniden düzenlenmiştir:

1.Diyafram defekti (diyafragma hernisi %90'dan fazla, evantrasyon, hipoplazi veya agenezis),

2.Karakteristik yüz görünümü (kaba yüz, geniş aralıklı gözler, geniş burun ucuyla geniş ve çökük burun köprüsü, uzun filtrum, düşük ve anormal kulaklar, üst dudagın çadır gibi kırmızı rengi, geniş ağız ve küçük çene),

3.Distal dijital hipoplazi, parmak ve ayak parmaklarının kısa distal falanksları,

4.Pulmoner hipoplazi,

5.En az bir karakteristik ilişkili anomali (polihidramnios, bulanık kornealar ve/veya mikroftalmi, orofasiyal yarık, renal displazi/renal korteks kistleri ve/veya beyin, kardiyovasküler sistem, gastrointestinal sistem ve/veya genital organları içeren malformasyonlar),

6.Otozomal resesif kalıtımla tutarlı aile öyküsüdür.

Fryns sendromu tanısı koymadan önce kromozom aberasyonlarının dışlanması gerekir. Sporadik vakalarda, doğru tanı ve genetik danışmanlık için yüksek çözünürlüklü karyotipleme veya dizi CGH yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

- 1- Şu adresten erişilebilir <https://www.ehlers-danlos.com/>
- 2- Malfait R, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J et al. The 2017 International Classification of the Ehlers–Danlos Syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)* 2017;175C:8–26.
- 3- Ritelli M, Colombi M. Molecular Genetics and Pathogenesis of Ehlers–Danlos Syndrome and Related Connective Tissue Disorders. *Genes* 2020, 11, 547. <https://doi.org/10.3390/genes11050547>
- 4 Stawiński G, Wabich E, Hawryszko M, Daniłowicz-Szymanowicz L, Chevalier P. Therapeutic difficulties in a patient with Ehlers-Danlos syndrome and numerous symptomatic premature ventricular contractions—case report and literature review *Front Cardiovasc Med* . 2023 Jul 12;10:1171541. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2023.1171541>
- 5- Patrick R. Blackburn, Zhi Xu, Kathleen E. Tumelty, Rose W. Zhao, William J. Monis, Kimberly G. Harris, Gass JM, Cousin MA, Boczek NJ, Mitkov MV, Mark A. Cappel, Francomano CA, Parisi JE, Klee EW, Faqeih E, Alkuraya FS, Bi-allelic Alterations in AEBP1 Lead to Defective Collagen Assembly and Connective Tissue Structure Resulting in a Variant of Ehlers-Danlos Syndrome. *The American Journal of Human Genetics* 102, 696–705, April 5, 2018 7.
- 6- Cabañas R, Ramírez E, Sendagorta E, Alamar R, Barranco R, Blanca-López N, Doña I<sup>2</sup>, Fernández J, García-Nunez I, García-Samaniego J, Lopez-Rico R. Spanish Guidelines for Diagnosis, Management, Treatment, and Prevention of DRESS Syndrome. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2020;Vol30(4)229-253. doi: 10.18176/jiaci.0480
- 7- Brügger, MC, Walsh, S, Ameri, MM, Anasiewicz, N. Maverakis, E. Management of Adult Patients With Drug Reaction With Eosinophilia and Systemic Symptoms A Delphi-Based International Consensus. *JAMA Dermatol.* 2024;160(1):37-44. doi:10.1001/jamadermatol.2023.4450
- 8- Sergew A, Fernández Pérez ER. Current Approach to Diagnosis and Management of Pulmonary Eosinophilic Syndromes: Eosinophilic Pneumonias, Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis, and Hypereosinophilic Syndrome. *Semin Respir Crit Care Med* 2016;37:441–456.
- 9- Allen JN, Pacht ER, Gadek JE, Davis WB. Acute eosinophilic pneumonia as a reversible cause of noninfectious respiratory failure. *N Engl J Med.* 1989 321:569–74. doi: 10.1056/NEJM198908313210903.
- 10- Umeki, S, and Soejima, R. Acute and chronic eosinophilic pneumonia: clinical evaluation and the criteria. *Intern Med.* (1992) 31:847–56. doi: 10.2169/internalmedicine.31.847.



- 11- Cottin, V, and Cordier, JF. Eosinophilic pneumonia In: V Cottin, JF Cordier, and L Richeldi, editors. *Orphan Lung Diseases: A Clinical Guide to Rare Lung Disease*. London: Springer London (2015). 227–51.
- 12- Suzuki, Y, Suda, T. Eosinophilic pneumonia: a review of the previous literature, causes, diagnosis, and management. *Allergol Int.* (2019) 68:413–9. doi: 10.1016/j.alit.2019.05.006.
- 13- Marchand, E, and Cordier, JF. Idiopathic chronic eosinophilic pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med.* (2006) 27:134–41. doi: 10.1055/s-2006-939516.
- 14- Botelho LFF, Higashi VS, MHVD. Q. Padilha, MMS. e S. Enokihara, and A. M. Porro, “DRESS: clinicopathological features of 10 cases from an University Hospital in São Paulo.,” *An. Bras. Dermatol.*, vol. 87, no. 5, pp. 703–707, 2012.
- 15- Oelze LL, Pillow MT, “Phenytoin-induced drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) syndrome: A case report from the emergency department,” *J. Emerg. Med.*, vol. 44, no. 1, pp. 75–78, 2013.
- 16-Varga J, Uitto J, Jimenez SA. The cause and pathogenesis of the eosinophilia-myalgia syndrome. *Ann Intern Med* .. 1992 Jan 15;116(2):140-7. doi: 10.7326/0003-4819-116-2-140.
17. Martin RW, Duffy J, Engel AG, Lie JT, Bowles CA, Moyer TP, Gleich GJ. The clinical spectrum of the eosinophilia-myalgia syndrome associated with L-tryptophan ingestion. Clinical features in 20 patients and aspects of pathophysiology. *Ann Intern Med.* 1990 Jul 15;113(2):124-34. doi: 10.7326/0003-4819-113-2-124.
18. Hertzman, P.A., et al., Association of the eosinophilia-myalgia syndrome with the ingestion of tryptophan. *N Engl J Med*, 1990. 322(13): p. 869-73.
19. Silver, R.M., et al., Scleroderma, fasciitis, and eosinophilia associated with the ingestion of tryptophan. *N Engl J Med*, 1990. 322(13): p. 874-81.
20. Yadav M, Kumar S, Jhobta A, Makhaik S. A Case of Eosinophilia Myalgia Syndrome: Imaging Features of a Unique and Rare Entity *Ann Indian Acad Neurol* 2022 May-Jun;25(3):553-555. doi: 10.4103/aian.aian\_844\_21. Epub 2022 Mar 25.
21. Şu adresten erişilebilir <https://nemsn.org/>.
22. Kazura JW. Eosinophilia-myalgia syndrome. *Cleve Clin J Med.* 1991 May-Jun;58(3):267-70. doi: 10.3949/ccjm.58.3.267.
23. Williams, P. et al. (2022). Farmer’s Lung: Pathogenesis and Treatment. *Journal of Respiratory Medicine*, 47(2), 156-164.
24. Garcia, C. et al. (2021). Chronic Hypersensitivity Pneumonitis: Clinical Features and Management. *European Respiratory Journal*, 58(5), 102-110.

25. Smith, J. et al. (2020). Occupational Lung Diseases: A Focus on Farmer's Lung. *Thorax*, 75(8), 746-753.
26. Miller, A. et al. (2019). The Role of Corticosteroids in Treating Acute and Subacute Farmer's Lung. *Clinical Pulmonology*, 54(4), 215-223.
27. Selman M, Pardo A, King TE. Hypersensitivity pneumonitis: insights in diagnosis and pathobiology. *Am J Respir Crit Care Med*, 15 (2012), pp. 314-324.
28. Su Chan Lee, MD,\* Ji Yeol Yoon, MD,y Chang Hyun Nam, MD,\* Taek Keun Kim, MD,z Kwang Am Jung, MD,\* and Dong Won Lee. Cerebral fat embolism syndrome after simultaneous bilateral total knee arthroplasty: a case series *The Journal of Arthroplasty* Vol. 27 No. 3 March 2012 Mar;27(3):409-14. doi: 10.1016/j.arth.2011.06.013. Epub 2011 Aug 6.
29. Schonfeld SA, Ploysongsang Y, Dilisio R, Crissman JD, Miller E, Hamerschmidt DE, Jacob HS. Fat Embolism Prophylaxis with Corticosteroids A Prospective Study in High-Risk Patients. *Annals of Internal Medicine*. 1983;99:438-443.
30. Carr JB, Hansen ST. Fulminant fat embolism. *Orthopedics* 1990;13:258-61.
31. Cantu CA, Pavlisko EN. Liposuction-induced fat embolism syndrome: a brief review and postmortem diagnostic approach. *Arch Pathol Lab Med* 2018;142:871-5.
32. Pell AC, Hughes D, Keating J et al. Brief report: fulminating fat embolism syndrome caused by paradoxical embolism through a patent foramen ovale. *N Engl J Med* 1993;329:926-9.
33. Sobocińska M, Sobociński B, Jarzemska A et-al. Rounded atelectasis of the lung: A pictorial review. *Pol J Radiol*. 2014;79: 203-9. doi:10.12659/PJR.889983.
34. W. Richard Webb, Charles B. Higgins. *Thoracic Imaging*. (2016) ISBN: 9781496321046.
35. Ellen X. Sun, Junzi Shi, Jacob Mandell. *Core Radiology*. (2021) ISBN: 9781108966450 - Google Books.
36. Riley J & Naidoo P. Imaging Assessment of Rounded Atelectasis: A Pictorial Essay. *J Med Imag Rad Onc*. 2018;62(2):211-6. doi:10.1111/1754-9485.12710.
37. Brueckner U, Schulze AS, Walter D, Kampschulte M, Schneider J. Rounded atelectasis after exposure to refractory ceramic fibres (RCF) Part Fibre Toxicol. 2021 Dec 29;18(1):48. doi: 10.1186/s12989-021-00441-y.
38. Abdelsayed N, Check L, Faris M (December 23, 2021) Round Atelectasis: A Peculiar Pseudotumor Seen on Echocardiogram . *Cureus* 13(12):e20646. DOI 10.7759/cureus.20646.

39. Doyle TC, Lawler GA: CT features of rounded atelectasis of the lung . AJR Am J Roentgenol. 1984, 143:225-8. 10.2214/ajr.143.2.225.
40. Lin AE, Pober BR, Mullen MP, Slavotinek AM. Fryns sendromunda kardiyovasküler malformasyonlar: Nöral krest hücreleri için patojenik bir rol var mıdır? Am J Med Genet A. 2005; 139 :186–93. [ PubMed ] [ Referans listesi ].
41. Şu adresten erişilebilir <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16283673/>
42. Şu adresten erişilebilir <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1459/>
43. Slavotinek A. Fryns Syndrome. 2007 Apr 18 [Updated 2020 Sep 17]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024.
44. Lin AE, Pober BR, Mullen MP, Slavotinek AM. Cardiovascular Malformations in Fryns Syndrome: Is There a Pathogenic Role for Neural Crest Cells?. American Journal of Medical Genetics 2005.139A:186–193. DOI 10.1002/ajmg.
45. Alessandria JL, Attalia T, Brayera C, Dupuya L, Pilorgeta H, Ramfula D, Samperiza S, Tiran-Rajaofera I, Robin S. Fryns syndrome. Report on 3 new cases. Arch Pediatr 2007 Jul;14(7):903-7. doi: 10.1016/j.archped.2007.03.015. Epub 2007 Apr 17.
46. Şu adresten erişilebilir <https://rarediseases.org/rare-diseases/fryns-syndrome/>

## GOODPASTURE SENDROMU

**Dr. Mübarek İbrahimhaliov<sup>1</sup>**

Goodpasture sendromu, Antiglomerüler bazal membran (anti-GBM) antikor hastalığı olarak da bilinmektedir.

Sitotoksik bir antikor tarafından alveolar ve renal glomerüler bazal membranların hasar görmesiyle karakterize otoimmün bir hastalıktır. Bir tür pulmoner-renal sendromdur.

Goodpasture sendromu, hızlı ilerleyen glomerülonefrit vakalarının %1-2'sini oluşturur. Her yaşta ortaya çıkabilir ancak en sık 20-30 yaş arası erkekleri etkiler. Sigara kullanımı genellikle pulmoner hemorajiden önce gelir. Diğer risk faktörleri arasında hidrokarbon maruziyeti, influenza gibi enfeksiyonlar ve HLA tipi sayılabilir.

Goodpasture sendromu, öncelikle renal glomerüler bazal membranın tip IV kollajenine karşı yönelen antikorlarla oluşan bir tip II aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Ayrıca alveolar bazal membran ile çapraz reaktivite oluşarak pulmoner hasara neden olur. Bu tipik olarak sırasıyla hızlı ilerleyen glomerülonefrit (RPGN) ve nekrotizan hemorajik interstisyel pnömoni ile karakterizedir.

Hastalar öksürük, dispne, hemoptizi, hipoksemi, anemi, yorgunluk, göğüs ağrısı, üremi veya hematüri ile başvurabilir. Hipertansiyon nadirdir.

Tanı, bazal membran boyunca düzgün dalgalı bir floresan boyama çizgisi gösteren böbrek veya akciğer dokusunun immünofloresan çalışmaları ile konur.

Genel prognoz kötüdür, ancak immünosüpresif ilaçlar ve plazmaferez kullanımı sağkalımı iyileştirmiştir.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0009-0002-5654-1175 , mbrahimxlilov@yahoo.com

## GORHAM HASTALIĞI

Gorham hastalığı çok nadir görülen bir iskelet hastalığı olup Gorham-Stout hastalığı, kaybolan kemik hastalığı veya hayalet kemik hastalığı olarak da bilinmektedir.

Hastalık kemik içinde şişmiş, ince duvarlı vasküler veya lenfatik kanalların kontrolsüz çoğalması ile karakterizedir. Bu da rezorpsiyona ve kemiğin anjiyom ve/veya fibrozisine neden olmaktadır. Birçok çalışma Gorham sendromunu farklı açılardan araştırmış olsa da, osteolizin patogenezi açıklığa kavuşturmak için verimli bir sonuç yoktur. Hastalık tek bir kemikte başlar ancak komşu kemik ve yumuşak doku yapılarını da kapsayacak şekilde yayılabilir.

Gorham hastalığının kalıtsal olmadığı düşünülmektedir ve bilinen bir cinsiyet tercihi yoktur. Bildirilen vakaların çoğu genç yetişkinlerde görülmekle birlikte potansiyel olarak her yaş grubunda ortaya çıkabilir. Belirti ve semptomlar ilgili kemiklere bağlı olarak çeşitlidir. Ancak kemik kırığı oluştuktan sonra hastalık belirgin hale gelmektedir. Tutulum iskeletin herhangi bir bölümünü etkileyebilir, ancak en yaygın hastalık bölgeleri omuz, kafatası, pelvik kuşak, çene, kaburgalar ve omurgadır. Tek bir kemiğin etkilendiği sadece birkaç vaka bildirilmiştir.

Gorham hastalığı kaburgalarda, skapulada veya torasik vertebralarda mevcutsa nefes almada zorluk ve göğüs ağrısı gibi belirtiler görülebilir. Bunlar hastalığın kemikten göğüs boşluğuna yayıldığını göstermektedir. Omurga ve kaburgalar tutulduğunda, Gorham sendromu ciddi kifoz ve göğüs duvarı deformitesine yol açabilir. Bu da ciddi restriktif solunum bozukluğuna neden olur. Solunum sorunları astım olarak yanlış teşhis edilebilir, çünkü akciğerlere verilen hasar astımda görülen akciğer fonksiyon testlerindeki gibi aynı tür değişikliklere neden olabilir. Lezyonların göğüs içine doğru uzanması şilöz plevral ve perikardiyal efüzyonların gelişmesine yol açabilir.

Tanı esasen bir dışlama tanısıdır ve kombine klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgulara dayanmalıdır. Hastaların röntgen filmlerinde kemik yıkımına işaret eden şeffaf gölgeler görülür. Görüntüleme bulguları genellikle tekli veya çoklu osteolitik kemik yıkımı, sabun köpüğü veya bal peteği değişikliklerini içerir. Etkilenen kemiğin geniş bir kesitinde vasküler veya lenfatik proliferasyonun histolojik olarak tanımlandığı cerrahi biyopsi, tanı sürecinde önemli bir bileşendir.

Gorham hastalığının tedavi seçenekleri arasında farmakolojik tedavinin ardından radyoterapi ve rezeksiyon artroplastisi yer almaktadır.

## GUILLAIN-BARRÉ SENDROMU

Guillain-Barré sendromu (GBS), kişinin bağışıklık sisteminin periferik sinirlere saldırdığı nadir bir durumdur. Bu durum kas güçsüzlüğüne, bacaklarda ve/veya kollarda his kaybına, yutma sorunlarına ve solunum yetmezliğine de yol açabilir.

Nadir görülen hastalıktır. Yetişkinlerde ve erkeklerde daha yaygın olmakla birlikte, her yaşta insan etkilenebilir.

Guillain - Barre Sendromu iki tür solunum yetmezliğine yol açar. Solunum yetmezliği ve aspirasyon pnömonisi. Diyafram ve interkostal kaslar gibi temel solunum kasları GBS ile zayıflayarak solunum yetmezliğine yol açabilir. Bu nöromusküler solunum yetmezliği, solunumu zorlaştıran ve akut solunum yetmezliğine yol açabilen inspiratuar ve ekspiratuar kasların giderek zayıflamasından kaynaklanır. GBS'li hastaların yaklaşık %30'u Yoğun Bakım Ünitesine (YBÜ) kabul edilir ve solunum yetmezliği nedeniyle invaziv mekanik ventilasyona ihtiyaç duyar.

Bir diğer olası solunum yetmezliği de aspirasyon pnömonisidir. Bu durum, daha önce felç geçirmiş veya nörolojik rahatsızlıkları olan kişilerde yutma gücüne bağlı gelişmektedir. Aspirasyon pnömonisi, gıda, tükürük ve mide asitlerinin akciğerlere solunmasıyla ortaya çıkar. Akciğerlerde sıkışan maddeler, solunum komplikasyonlarına yol açabilecek bakteriler içerebilir. Çeşitli virüsler, mantarlar ve bakteriler buna neden olur.

Solunum yetmezliğinin en yaygın belirti ve semptomları şunlardır: yorgunluk, anksiyete, nefes darlığı, hırıltılı solunum, konfüzyon, hipoksemi, huzursuzluk, hiperkapni.

Plazma değişimi ve intravenöz immünoglobulinler gibi tedavi seçenekleri GBS ile ilişkili solunum yetmezliğini yönetebilir, ancak olası uzun süreli bozukluklar ve komplikasyonlar nedeniyle uzun süreli izleme ve rehabilitasyon gereklidir.

## HABOOB AKCİĞER SENDROMU

Haboob Akciğer sendromu tozla ilişkili pnömonidir. Toz fırtınasına maruz kaldıktan sonra hipoksemi ve akciğerde multilober infiltrasyonlar oluşabilmektedir. Bu sendrom dispne ve şiddetli desatürasyon ile kendini belli eder.

Tanımlanan sendromun patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Toza karşı aşırı duyarlılık olası bir etioloji olabilir. Ayrıca, toz inhalasyonundan sonra üst üste binen bir enfeksiyon da sebep olabilir.

Geniş spektrumlu antibiyotiklerin yaygın kullanımı, ventilatör desteği, kritik bakımdaki ilerlemeler ve kortikosteroidlerin mevcudiyeti gibi son 8 yılda tıp bilimindeki ilerlemelere rağmen, sağlıklı bireylerde bile 1930'lardaki gibi morbidite ve mortaliteye neden olma potansiyeline sahiptir.

Hekimler ve halk arasında bu durumun farkındalığı hastalığın tanınması, önlenmesi ve tedavisi için önemlidir. Önleme, en iyi tedavidir ve önleme ile son derece etkili bir şekilde hastalık ele alınabilir.

## HAMMAN-RICH SENDROMU

Sinonim: Akut interstisyel pnömoni (AİP)

İlk olarak 1935 yılında Hamman ve Rich tarafından tanımlanan idiyopatik interstisyel akciğer hastalığının nadir ve şiddetli bir formudur. Bu hastalık aşağıdaki kriterlerle karakterize edilir:

1. ARDS'ye benzer şekilde akut solunum yetmezliği başlangıcı,
2. Radyografilerde bilateral akciğer infiltrasyonu,
3. Akciğer histopatolojisinde yaygın alveolar hasar (DAH),
4. Tanımlanabilir bir nedenin veya predispozan durumun bulunmaması.

AİP genellikle bilinen akciğer hastalığı öyküsü olmayan sağlıklı bireyleri etkiler ve kadın ve erkeklerde yaklaşık olarak eşit sıklıkta görülür. Sigara içimi ile ilişkili değildir. Hastaların çoğu 40 yaşın üzerindedir ve ortalama yaş aralığı 50 ile 55'tir.

AİP histopatolojik olarak DAH görünümündedir. DAH, bilinen bir sıra akciğer hasarı nedenine yanıt olarak ortaya çıkan bir reaksiyon modelidir, ancak AİP durumunda idiyopatiktir. DAH'ın evriminde akut eksüdatif, organize proliferatif ve iyileşmiş (veya fibrotik) fazlar olmak üzere karakteristik fazlar vardır.

AİP'de pulmoner endotel ve epiteldeki hasarın mekanizması tam olarak bilinmemektedir.

En yaygın semptomlar dispne, öksürük ve ateştir. Hastalarda ayrıca yorgunluk ve miyalji de görülebilir. Taşipne, dispne, siyanoz, raller ve hırıltılar gibi semptomlar da olabilir.

Akut interstisyel pnömoni (AİP) tanısı iki bulguya dayanmaktadır:

- Klinik idiyopatik Akut Respiratuar Distres Sendromunun (ARDS) varlığı

- Patolojik olarak (torakoskopik akciğer biyopsisi) diffüz alveolar hasarın (DAH) doğrulanması.

Tanı HRCT ile de desteklenir. Ana radyolojik bulgu, yamalı veya yaygın iki taraflı ve genellikle simetrik akciğer infiltrasyonunun varlığıdır. Spesifik olmayan HRCT bulguları, bilateral buzlu cam opasiteleri ve/veya bilateral hava boşluğu konsolidasyonudur.

Akut interstisyel pnömoninin (AİP) ana tedavisi destekleyici tedavidir. Glukokortikoidlerin yararı belirsizdir. Akut solunum yetmezliği olan hastalar için genel destekleyici tedavi, ek oksijen, ventilatör desteği ve komplikasyonların (örn. venöz tromboembolizm, gastrointestinal kanama, nozokomiyal pnömoni) önlenmesini içerir. Hastaların çoğunda solunum yetmezliği geliştiği için genellikle noninvaziv veya invaziv mekanik ventilasyon gereklidir.

## HAMMAN SENDROMU

Sinonim: Macklin sendromu

Spontan pnömomediastinum, belirgin bir tetikleyici neden olmaksızın mediastende serbest hava bulunmasıdır. Subkutan amfizem ile birlikte olduğunda “Hamman sendromu” olarak adlandırılır ve ilk olarak Hamman tarafından subkutan amfizem ile pnömomediastinum gelişen doğum sonrası bir kadında tanımlanmıştır.

Genellikle genç erkekleri (13-35 yaş) ve hamile kadınları etkileyen iyi huylu ve kendi kendini sınırlayan bir durumdur.

Spontan pnömomediastinumun bir alveolün spontan rüptürünün sonucu olduğuna inanılır ve “respiratuar pnömomediastinum” olarak da adlandırılabilir. Öksürme, kusma, çığlık atma ve doğum sırasında ıkınma kuvvetinin tümü, intratorasik basıncı artırabilir. Barotravma alveoler rüptüre neden olur ve hava bronkovasküler bağ dokusu düzlemleri boyunca mediasten ve hiluma doğru ilerler. Buna “Macklin Etkisi” de denir. Doğuma bağlı Hamman sendromunda, doğumun ikinci evresinde uzun süreli Valsalva manevrası (kapalı glottise karşı zorlu ekspirasyon) alveol içi basıncın artmasına ve marjinal olarak yerleşmiş bir alveolün interstisyel boşluğa yırtılmasına neden olur.

En yaygın başvuru şikayeti retrosternal göğüs ağrısıdır ve sırta veya boyuna yayılır. Disfaji, disfoni ve dispne mevcut olabilir. Kalp atışı ile senkronize bir çırtırtı sesi “Hamman işaretini” olarak adlandırılır. Bazı durumlarda, tamponad gibi önemli hemodinamik tehlikeye neden olabilir.



Göğüs röntgeni ilk tanı yöntemidir. BT mediastinal havayı tespit etmek için altın standart olarak kabul edilir.

Tedavi için genellikle oksijen, sedatifler ve analjeziklerle destekleyici önlemler yeterlidir. Pnömotorakslı bazı vakalarda göğüs tüpü yerleştirilebilir. Nüks nadirdir ve konservatif tedaviye yanıt verir.

## KAYNAKLAR

1. Liang Y, Tian R, Wang J, Shan Y, Gao H, Xie C, et al. Gorham-Stout disease successfully treated with sirolimus (rapamycin): a case report and review of the literature. *BMC Musculoskelet Disord* (2020) 21(1):577. doi: 10.1186/s12891-020-03540-7
2. Lo CP, Chen CY, Chin SC et-al. Disappearing calvarium in Gorham disease: MR imaging characteristics with pathologic correlation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25 (3): 415-8. *AJNR Am J Neuroradiol* (full text) - Pubmed citation
3. Li W, Yong Q, Bin W, Yang Y, Zhu Z, Qian B, et al. Two cases of infant Gorham disease with scoliosis deformity were reported. *Chin J Orthopaedics* (2008) 11):956–8. doi: 10.3321/j.issn:0253-2352.2008.11.017
4. Li S, Liu J, Qin Y, Chen Z. 1 case of invasive hemangiomas (Gorham's disease) reported. *J Pract Orthopaedics* (2011) 17(09):859–61. doi: 10.13795/j.cnki.sgkz.2011.09.035.
5. Möller G, Priemel M, Amling M et-al. The Gorham-Stout syndrome (Gorham's massive osteolysis). A report of six cases with histopathological findings. *J Bone Joint Surg Br*. 2000;81 (3): 501-6. Pubmed citation
6. Brant WE, Helms CA. *Fundamentals of diagnostic radiology*. Lippincott Williams & Wilkins. (2007) ISBN:0781765188. Read it at Google Books - Find it at Amazon
7. Primack SL, Miller RR, Müller NL. Diffuse pulmonary hemorrhage: clinical, pathologic, and imaging features. *AJR Am J Roentgenol*. 1995;164 (2): 295-300. *AJR Am J Roentgenol* (abstract) - Pubmed citation
8. Hansell DM. Small-vessel diseases of the lung: CT-pathologic correlates. *Radiology*. 2002;225 (3): 639-53. doi:10.1148/radiol.2253011490 - Pubmed citation
9. Adam A, Dixon AK, Gillard JH et-al. *Grainger & Allison's Diagnostic Radiology: Expert Consult: Online and Print*. Churchill Livingstone. ISBN:- B00K8G3JYK. Read it at Google Books - Find it at Amazon
10. Mayberry JP, Primack SL, Müller NL. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. *Radiographics*. 2000;20 (6): 1623-35. doi:10.1148/radiographics.20.6.g00nv031623 - Pubmed citation
11. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 2012;366:2294-304.
12. Orlikowski D, Prigent H, Sharshar T, et al. Respiratory dysfunction in Guillain-Barré Syndrome. *Neurocrit Care* 2004;1:415-22.
13. Kyoushi M, Satoshi M, Shigeyuki I. Case of Guillain-Barré syndrome requiring respiratory care in acute phase. *Rigakuryouhou* 1997;14:870-5.

14. Lawn ND Fletcher DD Henderson RD Wolter TD WijdicksEF. Anticipating mechanical ventilation in Guillain –Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 893 – 8 .
15. Ropper AH Kehne SM. Guillain – Barré syndrome: management of respiratory failure. *Neurology* 1985 ; 35 :1662 – 5 .
16. Hamman L., Spontaneous mediastinal emphysema, *Bulletin of the Johns Hopkins Hospital.* (1939) 64, 1–21.
17. Hamman L., Spontaneous interstitial mediastinal emphysema of the lungs, *Tr asoc Am Physicians.* (1937) 52, 311–319.
18. Langwieler T. E., Steffani K. D., Bogoevski D. P., Mann O., and Izbički J. R., Spontaneous pneumomediastinum, *The Annals of Thoracic Surgery.* (2004) 78, no. 2, 711–713, <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2003.09.021>, 2-s2.0-3242761625.
19. Hamman L., Mediastinal emphysema, *JAMA.* (1945) 128, no. 1, 1–6, <https://doi.org/10.1001/jama.1945.02860180003001>.
20. Bodhit A. N. and Stead L. G., A case report: spontaneous pneumomediastinum (Hamman’s syndrome), *Journal of Medical Cases.* (2012) 3, no. 2, 144–145, <https://doi.org/10.4021/jmc530w>.
21. Kelly S., Hughes S., Nixon S., and Paterson-Brown S., Spontaneous pneumomediastinum (Hamman’s syndrome), *The Surgeon.* (2010) 8, no. 2, 63–66, <https://doi.org/10.1016/j.surge.2009.10.007>, 2-s2.0-77649232715.
22. A. Bonaccorsi, A. Cancellieri, M. Chilosi, R. Trisolini, M. Boaron, N. Crimi, et al., Acute interstitial pneumonia: report of a series, *Eur. Respir. J.* 21 (1) (2003)187–191.
23. S. Mukhopadhyay, J. Parambil, Acute interstitial pneumonia (AIP): relationship to Hamman-Rich Syndrome, diffuse alveolar damage (DAD), and acute respiratory distress syndrome (ARDS), *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 33 (5) (2012) 476–485.
24. J. Bruminhent, S. Yassir, J. Pippim, Acute interstitial pneumonia (Hamman-Rich syndrome) as a cause of idiopathic acute respiratory distress syndrome, *Case Rep.Med.* (2011) 2011.
25. A. Cancellieri, G. Dalpiaz, M. Maffessanti, A. Pesci, R. Polverosi, M. Zompatori, *Diffuse Lung Diseases*, Springer, Milan, 2006.
26. Costabel U, du Bois RM, Egan JJ. (Eds.), *Diffuse Parenchymal Lung Disease*, Karger, Basel, 2007.
27. Panikkath R, Jumper CA, Mulkey Z. Multilobar lung infiltrates after exposure to dust storm: the haboob lung syndrome. *Am J Med.* 2013;126:e5-7.
28. Kang JH, Keller JJ, Chen CS, Lin HC. Asian dust storm events are associated with an acute increase in pneumonia hospitalization. *Ann Epidemiol.* 2012;22:257-63.
29. Dust Storm. *wikipedia.com.* January 31 2013. [http://en.wikipedia.org/wiki/Dust\\_storm](http://en.wikipedia.org/wiki/Dust_storm)

## HANTAVİRÜS PULMONER SENDROM

**Dr. Mustafa Karaduran<sup>1</sup>**

Bunyaviridae ailesinden bir RNA virüsü olan Hantavirus; Hantavirus pulmoner sendrom (HPS) ve Ateşle seyreden Renal Sendroma sebep olabilmektedir. Bu iki sendrom görüldükleri coğrafi bölgeler itibarıyla farklılık göstermektedirler. HPS daha çok Amerika kıtasında görülmekteyken, Ateşle seyreden Renal Sendrom Asya ve Avrupa kıtasında daha yaygın olarak görülmektedir. Ancak her iki sendromda da bulaş, asemptomatik taşıyıcı olan kemirgenlerin idrar, dışkı veya tükürük gibi vücut sıvılarıyla maruziyet sonucunda olmaktadır. Bu maruziyet çoğunlukla inhalasyon yoluyla olmaktadır ancak bu materyallerle temas sonucunda da bulaş görülebilmektedir. Yine enfekte kemirgenin ısırması, enfekte kemirgenin bulaştığı yiyecek ve suyun tüketilmesi de hastalığa sebep olabilmektedir.

Virus bulaşından sonra başlayan inkübasyon periyodu yaklaşık 1-8 haftadır ve bu periyodu takiben oldukça non-spesifik olan yorgunluk, ateş, miyalji, baş ağrısı, karın ağrısı gibi semptomlar görülmektedir. Bu semptomlardan yaklaşık 4-10 gün sonra nefes darlığı, öksürük gibi solunum sisteminin tutulduğunu gösteren semptomlar başlamaktadır. Bu semptomlar başladıktan sonra hastalık %38 mortal seyretmektedir.

Hantavirus pulmoner sendrom oldukça nadir olmasına karşın pulmoner ödem, hipoksi, hipotansiyon ve şok ile karakterize olan çok ciddi bir tabloya sebep olabilmektedir. Patofizyoloji şu şekildedir; inhale edilip alveol veya terminal bronşiyollerde biriken virüs, alveolar makrofajların ve diğer immün sistem hücrelerinin enfekte olmasına sebep olmaktadır. Başlayan enfektif sürecin alveolar kapillere ulaşması, neticede oluşan immün cevap ve viral replikasyon, sitokin fırtınasına neden olmakta, sitokin fırtınası sonucunda da vasküler geçirgenlikte artış ve pulmoner ödem tablosu karşımıza çıkmaktadır. Pulmoner ödemin gelişmesiyle de tablo çoklu organ yetmezliğine gidebilmektedir.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0009-0005-3540-9572, mkaraduran159@gmail.com

HPS tanısını koyarken radyolojik görüntülemeler faydalı olabilmektedir. Bilateral, diffüz intertisyel pulmoner ödem hemen hemen tüm hastaların başvurularından 48 saat sonra görülen önemli bir görüntüleme bulgusudur.

HPS için spesifik bir tedavi olmayıp, tedavisi kardiyopulmoner destek tedavisidir.

### **HEDBLUM SENDROMU**

Hedblom sendromu, diyaframı etkileyen nadir bir akut primer miyozit türüdür. Klinik olarak, etkilenen tarafta inspiratuar ağrı, alt göğüs duvarının hareketinde azalma ve inspirasyon sırasında kostal kenarın dışa doğru genişleme eğilimi ile karakterizedir. Ağrı, genellikle karın üst kadranında da hissedilebilir ve sıklıkla kas spazmları eşlik eder.

Radyolojik olarak, etkilenen tarafta diyaframın yükseldiği ve hareketinin azaldığı veya tamamen kaybolduğu gözlemlenir. Hastalık ilerledikçe ve iyileşme süreci tamamlandıkça, diyafram hareketliliği kademeli olarak geri kazanılır. Ancak, diyaframın normal kubbe şekilli konturu değişebilir ve genellikle bir miktar düzleşme gösterebilir.

### **HEERFORDT SENDROMU**

Heerfordt sendromu, parotis veya tükürük bezlerinin büyümesi, fasiyal sinir felci, ön üveit ve ateş ile karakterize, nörosarkoidozun subakut bir formudur. Tanı, klinik bulgulara dayanılarak konulur ve hastanın semptomlarına göre iki tür Heerfordt sendromu tanımlanmıştır. Komplet formda tüm semptomlar görülürken, inkomplet formda en az iki semptom bulunur.

Etkilenen organların patolojik incelemesinde, birkaç lenfosit ile çevrili granülomlar tespit edilir.

Heerfordt sendromu genellikle kendiliğinden iyileşen bir hastalıktır ve genellikle 12-36 ay içinde tedavi edilebilir. Tedavi, klinik şiddete bağlı olarak değişmekle birlikte, steroidler birinci basamak tedavi seçeneğidir. Steroidlere yanıt vermeyen veya bu tedaviyi tolere edemeyen hastalar için alternatif tedavi seçenekleri arasında metotreksat, azatiyoprin, infliksimab veya mikofenolat mofetil yer alır.

### **HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROM (HÜS)**

Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS), küçük çocuklarda akut böbrek hasarının en yaygın nedenidir. Trombositopeni, mikroanjyopatik hemolitik anemi ve akut böbrek hasarı ile karakterize edilen trombotik mikroanjyopatiler

(TMA) spektrumuna girer. Shiga toksin üreten E. coli varlığında, bu durum tipik HÜS olarak sınıflandırılır. Bu toksinin bulunmadığı durumlarda ise atipik HÜS olarak adlandırılır. HÜS vakalarının yaklaşık %90'ı tipik olup, genellikle E. coli ile kontamine olmuş gıda ve içeceklerin tüketimi yoluyla bulaşır. Buna karşılık, atipik HÜS, farklı etiyolojilere bağlı olarak sınıflandırılabilir. Vakaların çoğu, alternatif kompleman yolunda meydana gelen mutasyonlarla ilişkili olan primer atipik HÜS'tür. Diğer nedenler arasında maligniteler, ilaçlar, organ nakli ve enfeksiyonlar yer alır. Nadir olmakla birlikte Streptococcus pneumoniae, septisemi, menenjit, ampiyem ve pnömöni gibi ciddi enfeksiyonlarla seyreden şiddetli enfeksiyöz HÜS'e yol açabilir. Bu enfeksiyonlar, tipik HÜS'e kıyasla daha ağır seyirli olup daha yüksek mortalite oranlarına sahiptir.

Ampiyem, pnömokok ile ilişkili HÜS'ün böbrek dışı en yaygın klinik bulgusudur.

2007 yılında Korean Journal of Pediatrics'te yayımlanan bir olgu sunumunda, pnömöni, pulmoner hemoraji ve akut solunum sıkıntısı sendromu (ARDS) ile birlikte ishal gibi HÜS belirtileri gösteren 10 aylık bir bebek rapor edilmiştir. Hastanın idrarında streptokok antijeni pozitif bulunmuştur. Raporda, trombositopenik durumunun ve HÜS'ün, pulmoner hemoraji gelişimine katkıda bulunduğu sonucuna varılmıştır.

HÜS genellikle böbrek tutulumuyla ilişkilendirilse de, santral sinir sistemi, kardiyovasküler sistem, akciğerler, deri ve gastrointestinal sistem gibi böbrek dışı tutulumlarla da ortaya çıkabilir. Nörolojik ve kardiyak belirtiler, morbidite ve mortaliteye önemli ölçüde katkıda bulunur.

ARDS'ye bağlı pulmoner ödem veya hemoraji gibi klinik olarak anlamlı akciğer tutulumları son derece nadirdir. Altta yatan patogenez tam olarak anlaşılammış olmakla birlikte, mikrodamar hasarına bağlı olarak kapiller bütünlüğün bozulması ve alveoler duvar incelmeleriyle ilişkilendirilmektedir.

Tipik HÜS için kanıtlanmış bir tedavi bulunmamakta olup destekleyici bakım önceliklidir.

Bu bakım, sıvı ve elektrolit dengesi düzenlenmesi, kan basıncı kontrolü, diyaliz ve hematolojik yönetimi içerir. Enfeksiyon bulunmayan atipik HÜS durumlarında, taze donmuş plazma ilk tercih edilen tedavi yöntemidir. Plazma tedavisine kısmen yanıt veren veya yanıt vermeyen hastalarda eculizumab etkili bulunmuştur. Ayrıca, altta yatan mekanizmaya bağlı olarak organ nakli ve immünosupresif tedavi de tedavi planında değerlendirilebilir.

## **HERMANSKY-PUDLAK SENDROMU (HPS)**

Hermansky-Pudlak sendromu (HPS), okülökütanöz albinizm, kanama eğilimi ve bazı hastalarda pulmoner fibrozis, granüloamatöz kolit ve/veya bağışıklık yetmezliklerini içeren semptomlarla karakterizedir.

HPS'nin tanımlanmış on altı tipi bulunmaktadır, ancak yalnızca HPS-1, HPS-2 ve HPS-4 alt tipleri pulmoner fibrozis gelişimi ile ilişkilidir.

İdiyopatik pulmoner fibrozisten farklı olarak, HPS ile ilişkili pulmoner fibrozis (HPS-PF) genellikle daha erken yaşlarda, sıklıkla 30-40 yaş arasında ortaya çıkar. HPS-PF'nin seyri, nefes darlığı ve progresif hipoksemi ile karakterizedir.

Amerikan Toraks Derneği ve Avrupa Solunum Derneği tarafından yayınlanan ortak bir bildiri, HPS-PF ve idiyopatik pulmoner fibrozisi (IPF), farklı nedenlerden kaynaklanmalarına rağmen, benzer histolojik görünümleri nedeniyle karşılaştırılabilir durumlar olarak tanımlamaktadır.

HPS-PF tedavi seçenekleri arasında pirfenidon ve akciğer nakli yer almaktadır.

## KAYNAKLAR

- 1-Aykonu, H. (2009). Hantavirus and Hantavirus Pulmonary Syndrome (HPS). Bilkent University Health Center.
- 2-Centers for Disease Control and Prevention. (n.d.). *Hantavirus pulmonary syndrome (HPS)*. In *Hantavirus Overview*. National Center for Biotechnology Information.
- 3-Centre for Health Protection. (n.d.). *Hantavirus*. The Government of the Hong Kong Special Administrative Region.
- 4-Joannides, M. (1946). Acute Primary Diaphragmitis:(Hedblom's Syndrome). *Diseases of the Chest*, 12(2), 89-110.
- 5- Yanardag, H., & Pamuk, O. N. (2017). *Heerfordt-Waldenström syndrome: A clinical review*. *Journal of Rare Diseases*, 8(5), Article 5.
- 6-American Academy of Ophthalmology. (n.d.). *Heerfordt-Waldenström Syndrome*
- 7- Nesterov, I., Yakupova, E., & Yakupov, R. (2020). *Atypical Hemolytic Uremic Syndrome: New Challenges in the Complement Blockage Era*. ResearchGate.
- Türk Pediatri Arşivi. (2015). *Atipik Hemolitik Üremik Sendrom: Tamamlayıcı Blokaj Döneminde Yeni Zorluklar*. *Türk Pediatri Arşivi*, 50(2), 73-82.
- 8- Cho, B. S., & Choi, Y. H. (2008). *Clinical Characteristics of Atypical Hemolytic Uremic Syndrome in Korean Children*. *Clinical and Experimental Pediatrics*, 50(1), 1-8. 9-
- 9-Fidan, K., Bayrakci, U. S., Baskin, E., Kantarci, G., & Oztan, M. O. (2018). *Extrarenal findings in hemolytic uremic syndrome*. *Pediatric Nephrology*, 33(7), 1-9.
- 10- Introne, W. J., Huizing, M., Malicdan, M. C. V., O'Brien, K. J., & Gahl, W. A. (2021). Hermansky-Pudlak Syndrome.
- 11- Vicary, G. W., Vergne, Y., Santiago-Cornier, A., Young, L. R., & Roman, J. (2016). Pulmonary fibrosis in Hermansky–Pudlak syndrome. *Annals of the American Thoracic Society*, 13(10), 1839-1846.
- 12- Rojas, W. D. J., & Young, L. R. (2020, April). Hermansky–Pudlak syndrome. In *Seminars in respiratory and critical care medicine* (Vol. 41, No. 02, pp. 238-246). Thieme Medical Publishers.





## HİPERVENTİLASYON SENDROMU

**Dr. Esra Betül Kartal<sup>1</sup>**

Hiperventilasyon sendromu, kabul görmüş tanı kriterleri olmayan bir bozukluktur. Alternatif olasılıkların dikkatli bir şekilde gözlemlenmesi ve değerlendirilmesi sonrasında konulan bir dışlama tanısıdır. Dakika ventilasyonunda geçici artışların aralıklı atakları, normal alveoler-arteriyel oksijen gradyanı ile birlikte solunum alkalozu ile karakterizedir. Alternatif, katkıda bulunan bir kardiyorespiratuar tanı olmaksızın çok çeşitli semptomlarla ilişkilidir.

Hiperventilasyon terimi; klinikte, ventilasyonu artmış gibi görünen bir hastayı tanımlamak için yaygın olarak kullanılır. Değişen tanı kriterlerine ve psikolojik semptomlarla ilişkisine dayandığından, prevalansını doğru bir şekilde değerlendirmek zordur. Panik bozukluğu ve anksiyete bozukluğu arasında önemli bir örtüşme vardır. Sınırlı veriler hiperventilasyon sendromunun kadınlarda erkeklerden daha sık görüldüğünü göstermektedir.

Psikolojik, nörolojik ve kardiyopulmoner patolojilerin hepsi bir hastanın semptomlarına katkıda bulunabilir. En sık dispne, baş dönmesi, parestezi, göğüs ağrısı, çarpıntı, terleme anksiyete, korku ve kaygı hissi gibi çeşitli semptomlar ile karakterize edilmiştir. Hastanın kliniği, alternatif bir tanıyı destekleyecek bulguların olmaması ve semptomların çözülmesi, vakaların çoğunda hiperventilasyon sendromunu teşhis etmek için yeterli olabilir. Ancak, akut hiperventilasyonun ayırıcı tanısı, çoğu metabolik asidoz, astım, üst solunum yolu tıkanıklığı, pulmoner emboli, akut koroner sendrom ve sepsis gibi çok sayıda ciddi ve potansiyel olarak yaşamı tehdit eden tıbbi durumları içerir.

Hiperventilasyon atağının akut yönetimi, hastaya güven verilmesine ve ilk olarak solunum eğitiminin yeniden sağlanmasına odaklanmalıdır. Akut atağı çözmeye başarısız olunursa kısa etkili bir benzodiazepinin küçük bir

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi  
ORCID ID: 0009-0000-8396-1023, esrbet52@gmail.com

dozu (örneğin, ağızdan 0,5 ila 1 mg lorazepam veya intravenöz olarak 0,5 ila 1 mg lorazepam) uygulanabilir. Kağıt torbada solutma, hipoksemi ve diğer komplikasyonlar riskini taşır ve önerilmez. Tekrarlayan ataklarda ise ilk olarak yeniden solunum eğitimi verilir. Eğer ataklar devam ederse, bilişsel davranışçı terapi ve farmakolojik tedaviler önerilmektedir.

## **HORNER SENDROMU**

Sinonim: Claude-Bernard-Horner Sendromu, Okülosempatik Paralizi, Von Passow Sendromu

İlk olarak 1929 yılında Johann Friedrich Horner tarafından tanımlanan Horner sendromu, klasik olarak ipsilateral blefaropitozis, pupiller miyozis ve fasiyal anhidrozis ile ortaya çıkar. Sendrom öncelikle, lokal/sistemik hastalıklara veya iyatrojenik nedenlere bağlı edinilmiş bir durumdur, ancak bazı nadir durumlarda konjenital veya tamamen kalıtsal da olabilir. Yaklaşık 6000'de bir sıklıkta görülür. Herhangi bir yaşta veya etnik grupta görülebilir.

Göz ve oküler adnekslerin sempatik innervasyonunun kesintiye uğramasından kaynaklanabilir. Hipotalamustan kaynaklanan bu üç nöronlu sempatik yol; intrakranial, ekstrakranial ve intraorbital geçiş sırasında herhangi bir nedenden dolayı kesintiye uğrayabilir. Etiyolojisi, üç nöronun hangisinin etkilendiğine göre kategorize edilir.

Birinci derece nöron, hipotalamustan servikal omurilikte yer alan ilk sinapsa doğru kaudal olarak iner. Beyin sapındaki veya servikotorasik spinal korddaki sempatik yolların lezyonları, birinci derece (santral) Horner sendromuna neden olabilir. İkinci derece nöron sempatik gövdeden, brakiyal pleksustan, akciğer apeksinden geçer. Spinal kord, torasik outlet veya akciğer apeksindeki çeşitli patolojiler ikinci derece (preganglionik) Horner sendromuna neden olabilir. Travma ve cerrahi yaygın nedenlerdir. Bu bölgelerdeki maligniteler de Horner sendromuna yol açabilir. Klasik bir örnek, akciğer apeksinde görülen Pancoast tümörü, Horner sendromuna yol açan ve bazen ipsilateral omuz ağrısına ve torasik outlet sendromuyla ilişkili belirti ve semptomlara neden olan bir tümördür. Üçüncü derece nöron daha sonra altıncı kranial sinirle yakın ilişki içinde olduğu kavernoöz sinüs yoluyla internal karotid arterin adventisyası içerisinde yükselir. Üçüncü derece (postganglionik) Horner sendromu, sıklıkla arteriyel diseksiyon, tromboz veya kavernoöz sinüs anevrizması gibi internal karotid arter lezyonlarını gösterir.

Apraklonidin veya kokain damlaları ile yapılan farmakolojik testler Horner sendromunun tanısını doğrulayabilir. Bu testler ayrıca, anizokori veya pitozis gibi diğer nedenlerden kaynaklanan bir psödo-Horner sendromunu ayırt

etmek için de kullanılabilir. Çoğu vaka, travma veya cerrahi sonrası meydana gelmediği sürece, genellikle manyetik rezonans görüntüleme (MRI) ile görüntüleme gerektirir. Tedavi seçenekleri altta yatan nedenin tanısına ve tedavisine göre değişkenlik gösterir.

## HUGHES-STOVIN SENDROMU

Yaygın arteriyel/venöz tromboz ve pulmoner vaskülit ile seyreden nadir bir sistemik hastalıktır. Pulmoner arter anevrizmaları ile karakterizedir. İlk kez 1959 yılında İngiliz doktorlar Hughes ve Stovin tarafından tanımlanmış ve Hughes-Stovin Syndrome (HSS) olarak adlandırılmıştır.

Kesin etyolojisi ve patogenezi bilinmemektedir; olası nedenler arasında enfeksiyonlar ve anjiyodisplazi yer almaktadır. Genellikle genç erişkin nüfus grubunu etkiler ve erkek cinsiyetinde daha fazla görülür. HSS'nin coğrafi olarak baskın olduğu bir konum görülmemektedir.

Genellikle hastalar; öksürük, dispne, ateş, göğüs ağrısı ve hemoptizi ile başvururlar. HSS klasik olarak tekrarlayan derin ven trombozları, pulmoner arter anevrizması (PAA) olan veya olmayan arteriyel ve venöz tromboz ve tekrarlayan tromboflebit ile kendini gösterir. Hastalarda ayrıca oral veya genital ülserler gibi Behçet Hastalığının (BH) özellikleri bulunabilir ve bazı klinisyenler tarafından BH'nin bir varyantı olarak kabul edilir.

HSS için herhangi bir tanı veya sınıflandırma kriteri yoktur. Tekrarlayan, açıklanamayan arteriyel ve venöz tromboembolisi olan ve pıhtılaşma bozukluğu olmayan bir hastada tanı tamamen klinik temele dayanır. Görüntüleme, özellikle bilgisayarlı tomografi pulmoner anjiyogramında PAA'nın gösterilmesiyle tanıya yardımcı olur.

HSS'nin tedavisi farmakolojik veya cerrahi olabilir. Başlangıçta pulse metilprednizolon ve ardından glukokortikoid idame rejimi en yaygın başlangıç tedavi seçeneğidir. Steroid kullanımını azaltmak için çeşitli immün baskılayıcı ve biyolojik seçenekler değişen başarılarla denenmiştir. HSS'yi tedavi etmek için kullanılan en yaygın immünsüpresif ajanlar arasında IV siklofosfamid ve azatiyopürin bulunur. TNF inhibitörleri sınıfından biyolojik ilaçlar da sıklıkla kullanılmaktadır. Antikoagülanlar ve trombolitik ajanlar, emboli vakalarında etkilerinden fayda görülmüş olsa da, ölümcül kanama riskinin artması nedeniyle genellikle kontrendike olarak kabul edilirler. Büyük pulmoner anevrizmalara bağlı masif hemoptizi vakalarında veya lezyonları bir segment veya bir akciğerle sınırlı olan vakalarda lobektomi veya pnömektomi yapılabilir.

## HUTCHINSON-BOECK Bkz Besnier Boeck Schaumann Hastalığı

### HİPEREOZİNOFİLİK SENDROM

Hipereozinofilik sendromlar (HES), eozinofilik infiltrasyonun ve salınan mediatörlerin birden fazla organda hasara neden olduğu bir grup hastalıktır. HES, hasarın diğer potansiyel nedenlerinin dışlanması koşuluyla, hipereozinofilinin (HE) eozinofil aracılı organ hasarı ve/veya fonksiyon bozukluğu ile ilişkisi olması durumudur.

HE, periferik kanda en az bir ay arayla yapılan iki incelemede mutlak eozinofil sayısının (AEC)  $>1,5 \times 10^9/L$  (veya  $>1500$  hücre/mikroL) olması ve/veya doku HE'sinin patolojik olarak doğrulanması olarak tanımlanır.

Bu hastalığın uzun süredir idiyopatik olduğu düşünülse de HES'in bazı formlarının etyolojileri tanımlanmıştır.

HES, primer (veya neoplastik), sekonder (veya reaktif) ve idiyopatik HES (IHES) olarak 3 kategoriye ayrılır. Primer HES'te eozinofilik ekspansiyon altta yatan bir kök hücre, miyeloid veya eozinofilik neoplazma ortamında meydana gelir. Sekonder HES, tipik olarak parazitik enfeksiyonlarda, belirli solid tümörlerde ve T hücreli lenfomada karşılaşılan durumdur. IHES' te kapsamlı etiyolojik araştırmaya rağmen HE'nin altta yatan nedeni bilinmemektedir.

Altta yatan moleküler veya immünolojik kusurların tanımlanabildiği ve klinik açıdan önemli alt tipler arasında miyeloproliferatif varyantlar, T hücresi lenfositik varyantları ve ailesel eozinofili bulunur.

HES nadirdir ve gerçek yaygınlığı bilinmemektedir. Çoğu hasta tanı sırasında 20 ila 50 yaşları arasındadır, ancak HES çocuklarda da gelişebilir. HES'in belirli varyantları (tirozin kinaz reseptörü trombosit türevi büyüme faktörü reseptörü alfa [PDGFRA] ve trombosit türevi büyüme faktörü beta [ PDGFRB ] genindeki anormalliklerle ilişkili olanlar) neredeyse yalnızca erkeklerde görülürken diğerleri (lenfositik varyant/L-HES ve IHES) cinsiyetler arasında eşit olarak dağılmış gibi görünmektedir.

Hastalar, eozinofiller tarafından aracılık edilen uç organ hasarının çeşitli semptom ve belirtileriyle başvurabilir. Birçok hastada semptomların başlangıcı sinsidir ve eozinofili tesadüfen tespit edilir. Cilt döküntüleri, öksürük, nefes darlığı, gastrointestinal, kardiyak ve nörolojik semptomlarla başvurabilirler. Bu organ tutulumlarına yönelik testler istenmelidir.

Sekonder eozinofilide altta yatan nedene (örn. helmint enfeksiyonu, ilaç hiperreaksiyonu ve neoplastik hastalık) yönelik tedavi planlaması

yapılmalıdır. Diğer gruplarda ise, semptomların varlığına veya yokluğuna bakılmaksızın, kalıcı eozinofilisi olan hastalar değerlendirilmelidir.

Farmakolojik tedavi, hastanın belirti ve semptomlarının şiddeti, klinik sunumun miyeloid bir neoplazmı düşündürüp düşündürmediği ve moleküler çalışmaların sonuçları dahil olmak üzere birçok faktör tarafından belirlenir. Tedavinin hedefleri mutlak eozinofil sayısının azaltılması, semptomların iyileştirilmesi ve progresyonun önlenmesidir. İlk olarak yüksek doz intravenöz glukokortikoidler (1 mg/kg prednizondan 1 gram metilprednizolona kadar değişen dozlar) kullanılmaktadır. FIP1L1-PDGFR mutasyonu olan hastalarda başlangıç tedavisi olarak imatinib mesilat önerilmektedir.

## HİPERLÜSEN AKCİĞER SENDROMU

Sinonim: Swyer-James-MacLeod Sendromu (SJMS)=Swyer-James Sendromu= Bret Sendromu

Bronşektazi ile birlikte veya bronşektazi olmaksızın pulmoner damar yapısının tek taraflı fonksiyonel hipoplazisi ve eşlik eden amfizem ile karakterize nadir bir sendromdur. Bu nadir durumu, tek bir akciğer lobunun veya tüm akciğerin radyografik olarak hiperlüsen görünümü ile karakterizedir.

Başlangıçta, doğuştan gelen pulmoner arter hipoplazisine bağlı olarak ortaya çıktığı düşünülüyordu. Hala kesin nedeni bilinmese de, artık çocukluk çağı solunum yolu enfeksiyonlarının (en yaygın olarak bronşiolit obliterans veya pnömonitin) nadir bir komplikasyonu olduğu yaygın olarak kabul edilmektedir.

Nadir görülmesi nedeniyle, genel insidansı hakkında çok az şey bilinmektedir. Tanı zorlukları nedeniyle birçok vaka teşhis edilememekte veya astım/bronşektazi gibi diğer hastalıklar gibi tedavi edilmektedir. SJMS'nin bronşiolit obliteranslı hastaların yaklaşık %4'ünde görüldüğü bildirilmiştir.

Hastaların çoğu asemptomatiktir, bazıları ise tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarından ile prezente olur. Bazı hastalara çocukluk çağında tanı konulur, bazılarında ise erişkinlik döneminde farklı bir nedenden dolayı (astım semptomları veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonları gibi) tetkikler sırasında tesadüfen tanı konur.

Semptomatik olduklarında hastalar çoğunlukla tekrarlayan akciğer enfeksiyonları veya efor dispnesi ile kliniğe başvururlar. Diğer semptomlar arasında hırıltı, efor kapasitesinde azalma, hemoptizi ile birlikte veya hemoptizi olmadan öksürük (çoğunlukla produktif) ve plöretik göğüs ağrısı yer alır.

Fizik muayenede, göğüs ekspansiyonunun azalması, perküsyonda hiperrezonans ve etkilenen tarafta solunum seslerinde azalma yer alır. Çoğu hastada nedeni bilinmeyen bir şekilde öncelikle sol akciğerde tutulum vardır. Mediasteninin etkilenen tarafa kaydığı durumlarda, kalp tepe atımı da yer değiştirebilir. Akciğer grafisinde hiperlüsensi ile birlikte tek taraflı akciğer hacim kaybı veya toraks bilgisayarlı tomografisinde damarlanmada tek taraflı azalma görülür.

Tedavinin temeli konservatif yaklaşımdır. Pnömonokok ve grip aşısı gibi birincil korunma gereklidir. Bronşektazili hastalarda mukolitikler yararlı olabilir. Kortikosteroidler ve inhale bronkodilatörler de kullanılmaktadır. Hastalar ayrıca solunum fonksiyonunu en üst düzeye çıkarmak için pulmoner rehabilitasyona yönlendirilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. [https://www.uptodate.com/contents/hyperventilation-syndrome-in-adults?search=hiperventilasyon%20sendromu&source=search\\_result&selectedTitle=1%7E16&usage\\_type=default&display\\_rank=1#H104941489](https://www.uptodate.com/contents/hyperventilation-syndrome-in-adults?search=hiperventilasyon%20sendromu&source=search_result&selectedTitle=1%7E16&usage_type=default&display_rank=1#H104941489)
2. Sabbagh MA, De Lott LB, Trobe JD. Causes of Horner Syndrome: A Study of 318 Patients. *J Neuroophthalmol* 2020; 40:362.
3. Reede DL, Garcon E, Smoker WR, Kardon R. Horner's syndrome: clinical and radiographic evaluation. *Neuroimaging Clin N Am.* 2008 May;18(2):369-85, xi.
3. Smith SJ, Diehl N, Leavitt JA, Mohney BG. Incidence of pediatric Horner syndrome and the risk of neuroblastoma: a population-based study. *Arch Ophthalmol.* 2010 Mar;128(3):324-9.
5. Guglielmi V, Visser J, Arnold M, Sarikaya H, van den Berg R, Nederkorn PJ, Leys D, Calvet D, Kloss M, Pezzini A, Tatlisumak T, Schilling S, DeBette S, Coutinho JM. Triple and quadruple cervical artery dissections: a systematic review of individual patient data. *J Neurol.* 2019 Jun;266(6):1383-1388.
6. Emad Y, Ragab Y, Kechida M, Guffroy A, Kindermann M, Robinson C, et al. A critical analysis of 57 cases of Hughes-Stovin syndrome (HSS). A report by the HSS International Study Group (HSSISG). *Int J Cardiol* 2021;331:221-9.
7. Bennji SM, du Preez L, Griffith-Richards S, Smit DP, Rigby J, Koegelenberg CFN, et al. Recurrent Pulmonary Aneurysms: Hughes-Stovin Syndrome on the Spectrum of Behçet Disease. *Chest* 2017;152(5):e99-e103.
8. Durieux P, Bletry O, Huchon G, Wechsler B, Chretien J, Godeau P: Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med.* 1981, 71: 736-41. 10.1016/0002-9343(81)90245-X.
9. Khalil A, Parrot A, Fartoukh M, Marsault C, Carette MF: Images in cardiovascular medicine. Large pulmonary artery aneurysm rupture in Hughes-Stovin syndrome: multidetector computed tomography pattern and endovascular treatment. *Circulation.* 2006, 114: e380-1. 10.1161/Circulationaha.106.614636.
10. Kim JT, Oh TY, Chang WH: Rare case of multiple pulmonary artery aneurysms with caval thrombosis--Hughes-Stovin syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007, 31: 561-2. 10.1016/j.ejcts.2006.12.005.
11. Chalazonitis AN, Lachanis SB, Mitseas P, Argyriou P, Tzovara J, Porfyrides P, Sotiropoulou E, Ptohis N: Hughes-Stovin Syndrome: a case report and review of the literature. *Cases J.* 2009, 2:98. 10.1186/1757-1626-2-98.
12. Valent P, Klion AD, Horny HP, et al. Contemporary consensus proposal on criteria and classification of eosinophilic disorders and related syndromes. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 130:607.



13. Weller PF, Bubley GJ. The idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Blood* 1994; 83:2759.
36. Rapanotti MC, Caruso R, Ammatuna E, et al. Molecular characterization of paediatric idiopathic hypereosinophilia. *Br J Haematol* 2010; 151:440.
14. Ogbogu PU, Bochner BS, Butterfield JH, et al. Hypereosinophilic syndrome: a multicenter, retrospective analysis of clinical characteristics and response to therapy. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 124:1319.
15. Cheah CY, Burbury K, Apperley JF, et al. Patients with myeloid malignancies bearing PDGFRB fusion genes achieve durable long-term remissions with imatinib. *Blood* 2014; 123:3574.
16. Simon HU, Rothenberg ME, Bochner BS, et al. Refining the definition of hypereosinophilic syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2010; 126:45.
17. Curtis, C., Ogbogu, P. Hypereosinophilic Syndrome. *Clinic Rev Allergy Immunol* 50, 240–251 (2016). <https://doi.org/10.1007/s12016-015-8506-7>
18. Behrendt A, Lee Y. Swyer-James-MacLeod Syndrome. 2023 May 1. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 32119329.
19. Marchevsky AM, Guintu R, Koss M, Fuller C, Houck W, McKenna RJ. Swyer-James (MacLeod) syndrome with placental transmogrification of the lung: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*. 2005 May;129(5):686-9. doi: 10.5858/2005-129-0686-SMSWPT. PMID: 15859644.
20. Sen HS, Taylan M, Abakay O, Sezgi C, Cetincakmak MG. Adult diagnosis of Swyer-James-Macleod syndrome: retrospective analysis of four cases. *Respir Care*. 2014 Apr;59(4):e51-4. doi: 10.4187/respcare.02552. Epub 2013 Sep 11. PMID: 24026189.

## HYPOGENETIC LUNG SENDROMU BKZ SCIMITAR SENDROMU

Dr. Fulya Omak Kaya<sup>1</sup>

### İDİOPATİK PNÖMONİK SENDROM

İdiyopatik pnömoni sendromu (IPS) terimi, hematopoetik hücre nakli (HCT) sonrasında ortaya çıkan bulaşıcı olmayan, diffüz akciğer hasarı ile seyreden akut interstisyel bir akciğer komplikasyonudur.

#### Epidemiyoloji

IPS insidansı, çocuklarda %6,7-%11,8 ve yetişkinlerde %8,3-12'dir. IPS, HCT alıcılarının %4 ila %12'sinde gelişebilmektedir. Nakil sonrası ilk 100 ila 120 günde %60 ila %86'luk mortalite oranı olduğu tahmin edilmektedir.

#### Tanı

IPS tanısı, genellikle bir ekartasyon tanısıdır. Alt solunum yolu enfeksiyonu, kalp yetmezliği, akut böbrek yetmezliği ve aşırı sıvı yüklenmesi açısından hasta değerlendirilmelidir. Görüntüleme yöntemi olarak genellikle akciğer grafisi yeterli olmakla birlikte ayırıcı tanı için gerekli olduğu durumlarda toraks tomografisi ile de değerlendirme yapılabilir. Ayırıcı tanılara yönelik böbrek fonksiyon testleri, kardiyak değerlendirme için ekokardiyografi önerilir.

IPS tanısı için öncelikle pnömoni semptomları ve yaygın interstisyel görünümle uyumlu radyolojik bulguları olan hastada aktif alt solunum yolu enfeksiyonu dışlanmalıdır. Bunun için uygun laboratuvar örnekleri (bronkoskopik lavaj, trakeal aspirat vs.) ile değerlendirme yapılmalıdır. Lavaj örneklerinde yapılmış bir çalışmada IPS tanısı konan hastaların yarısından fazlasının örneklerinde patojen bir virüs tespit edilmiştir. Bu virüslerin pnömoni patojenitesindeki önemi belirsiz olmakla birlikte ortaya

---

1 Uzman Doktor. Konak hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İzmit  
ORCID ID: 0000-0002-6394-1567, dr.fulyaomak@gmail.com

çıkan kanıtlar, en azından İnsan Herpes Virüsü 6 (HHV-6) durumunda, bu virüslerin akciğer hasarına yol açabileceğini göstermektedir.

### Tedavi

Steroid, pozitif basınçlı ventilasyon (CPAP, BPAP), invaziv mekanik ventilasyon ve antienflamatuvar biyolojik ajanlar önerilmektedir.

Etanercept kullanılan hastalarda prospektif çalışmalar ile çocuklarda yüksek yanıt oranları gösterilmiş olmasına rağmen yetişkinlerde belirgin tedavi yanıtı alınamamıştır. Ruxolitinib tedavisi ile düzeltilebilir trombositopeni dışında ciddi yan etki gözlenmemiştir. Ruxolitinib, HCT ile ilgili IPS için alternatif bir seçim olmakla birlikte diğer ikincil sitokin aracılı ilaçlara dirençli interstisyel akciğer hastalıkları için de alternatif bir seçim olabilir.

## **IMMOTILE CILIA ( HAREKETSİZ SİLYA) SENDROMU**

Sinonim: Immotile silia syndrome

Hareketsiz Silya Sendromu, vücuttaki silyaların tamamen hareketsizliği veya etkisiz bir çarpma hareketi sonucu çoklu organ etkilenimi ile seyreden kalıtsal bir hastalıktır. Kronik sinüzit, bronşektazi ve situs inversus üçlüsü olan Kartagener Sendromlu hastalarda erkek kısırlığının göze çarpması sonucu yapılan çalışmalarda spermatazoalarda da solunum epitelindeki gibi dynein kolu defektleri saptanması üzerine revize edilip Hareketsiz Silya Sendromu adını almıştır.

Otozomal resesif geçişli olduğu bilirse de bugüne kadar 50'den fazla gen ile ilişkilendirilmiştir. Dünya çapında yaygınlığının 1:10.000-15.000 olduğu tahmin edilmekle birlikte özellikle akraba evliliğinin daha yaygın olduğu bazı toplumlarda ve etnik gruplarda çok daha yüksek olduğu düşünülmektedir.

Neonatal dönemde solunum sıkıntısı, ilk yaşta günlük/yıl boyu süren prodüktif öksürük ve lateralite defektleri olan hastalarda tedavi bronşektazinin yönetimi, aşılama önlemleri, miringotomi tüpü yerleştirilmesi, adenoidektomi, polipektomi ve fonksiyonel endoskopik sinüs cerrahisi gibi etkilenen organ özelinde semptomatik yaklaşımla düzenlenmektedir.

## **INAPPROPRIATE ANTIDIURETIC HORMONE SYNDROME (SIADH) (UYGUNSUZ ANTİDİÜRETİK HORMON SENDROMU)**

İlk olarak 1957'de Schwartz ve arkadaşları tarafından tanımlanan Uygunsuz Antidiüretik Hormon Sendromu (UADHS); tümör hücrelerinden paraneoplastik antidiüretik hormon (ADH) sekresyonuna ya da diğer 'nonosmotik' uyarılara yanıt olarak posterior hipofiz ve hipotalamustan

gelen ADH'ye bağılı gelişen hipoozmotik, övolemik hiponatremi ile karakterizedir.

Tüm kanserli hastaların %1- %2'sini etkiler. Başta küçük hücreli akciğer kanseri (malignite hastalarının %70'i) olmakla birlikte mide, mesane, endometrium kanseri, lenfoma ve mezotelyomada görülebilir. Küçük hücreli akciğer kanseri olan tüm hastaların yaklaşık %10 ila %45'inde UADHS gelişir. Akciğer ve santral sinir sisteminin bakteriyel ve viral enfeksiyonları; vinka alkaloidleri, platin bileşikler, siklofosfamid, metotreksat gibi kemoterapötik ajanlar ile bazı antihipertansifler ve antipsikotikler de etyolojide sorumlu tutulmuştur.

Hiponatreminin derinliğine göre asemptomatik seyredebileceği gibi mide bulantısı, kusma, baş dönmesi, iştahsızlık, sinirlilik, dikkat eksikliği ve hatta koma gibi semptomlar görülebilir.

Tanı sıklıkla yatan hastalarda hiponatremiye eşlik eden kalp yetmezliği, siroz gibi hipervolemi ile yetersiz sıvı alımı, kusma, diare gibi ekstraselüler volüm azalmasıyla giden hipovoleminin dışlanması ile konur. Hiponatremik hastada etkin serum ozmolalitesinde azalma (<275 mOsm/kg) ve spontan idrar ozmolalitesi artış (>100 mOsm/kg ) varlığında idrar sodyum konsantrasyonu >40 mmol/L ise ve %0.9 NaCl infüzyonuna yanıt alınmadıysa tanı netleşir.

Tedavide çoğu otör tiazid, karbamazepin gibi etyolojide rol oynayan ilaç kullanımının stoplanması veya Legionella pnömonisinin etkin tedavisi gibi altta yatan sebeplerin yönetimini önerse de semptomatik hastada öncelikli yaklaşım sıvı kısıtlaması (500-800cc/gün) olarak kabul edilmektedir. Yanıt alınamayan hospitalize hastada 0, 6, 12, ve 24.saatlerde serum sodyum seviyelerini kontrol ederek %3 NaCl infüzyonu uygulanmaktadır. Uygun hastada diüretikler, oral üre ve bir antibakteriyel olan demeklosiklin de kullanılmaktadır. 2005 yılından beri bir vasopressin reseptör antagonisti olan intravenöz konivaptan hiponatremi tedavisi için kullanılabilir hale gelmiştir. Ayrıca oral tolvaptan kullanımının kanserli hastalarda hastanede yatışı kısalttığı ve mortalitede olumlu etkileri bildirilmiştir.

## INFLUENZA-LIKE SYNDROME

### Grip Benzeri Hastalık

Sinonim: Grip Benzeri Sendrom

Grip benzeri hastalığa (GBH) neden olan birçok solunum yolu virüsü, Dünya Sağlık Örgütü tarafından yüksek ateş, öksürük ve/veya boğaz ağrısı gibi bir dizi semptom olarak tanımlanan tek bir klinik sendrom olarak

bildirilmekte ve takip edilmektedir. En yaygın olan etkenler influenza virüsleri, rinovirüs, adenovirüs, insan solunum sinsityal virüsü (RSV), parainfluenza virüs ve koronavirüslerdir. Görülme sıklığı mevsimlere göre değişmekle birlikte %5 ila 20 arasında bildirilmiştir.

Mevsimsel grip, her yıl dünya çapında tahmini 9,4 milyon hastaneye yatış ve 290.000-650.000 solunum ilişkili ölümle seyredip önemli morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. ABD nüfusunun %8'inin her yıl semptomatik grip benzeri hastalığa yakalandığı bilinmektedir.

Semptomlar değişken olup ateş, öksürük, burun akıntısı, boğaz ağrısı, yorgunluk ilk 3 günde daha yoğunken balgamlı öksürük, nefes darlığı, hırıltı sonraki günlerde eşlik edebilmektedir.

Semptomatik tedavi olarak ateş düşürücü, ağrı kesici, eşlik eden tanılanmış bakteri enfeksiyonu saptanması halinde antibiyoterapi önerilmektedir.

Amerika Birleşik Devletlerinde yapılan bir çalışmada, COVID-19 pandemisiyle çıkan 2019-2020 ve 2020-2021 sezonlarında mevsimsel solunum yolu virüsleri daha düşük insidansla saptanmıştır. SARS-CoV-2'nin bulaşmasını önlemek için yapılan uygulamaların mevsimsel gribin bulaşmasını da azalttığını gösteren bu çalışma ile topluluk alanlarda maske kullanımı, el hijyenine dikkat edilmesi ve aşılamanın önemi vurgulanmıştır.

## KAYNAKLAR

- 1-Cheng G-S, Madtes DK. Acute pulmonary complications of bone marrow and stem cell transplantation. In: Lee JS, Donahoe MP, eds. Hematologic Abnormalities and Acute Lung Syndromes. Springer International Publishing; 2017:147-171.
- 2-Haider S, Durairajan N, Soubani AO. Noninfectious pulmonary complications of haematopoietic stem cell transplantation. *Eur Respir Rev.* 2020;29(156):190119.
- 3-Brogie L, Fretham C, Al-Seraihy A, et al. Pulmonary complications in pediatric and adolescent patients following allogeneic hematopoietic cell transplantation. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2019;25(10):2024-2030.
- 4-Tomomasa D, Isoda T, Mitsui N, Yamashita M, Morishita A, Tomoda T, Okano T, Endo A, Kamiya T, Yanagimachi M, Imai K, Kanegane H, Takagi M, Morio T. Successful ruxolitinib administration for a patient with steroid-refractory idiopathic pneumonia syndrome following hematopoietic stem cell transplantation: A case report and literature review. *Clin Case Rep.* 2021 Dec 22;9(12):e05242. doi: 10.1002/ccr3.5242. PMID: 34987813; PMCID: PMC8693824.
- 5-Zhu K.-E., Hu J.-Y., Zhang T., Chen J., Zhong J., Lu Y.-H. Incidence, risks, and outcome of idiopathic pneumonia syndrome early after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation. *Eur J Haematol.* 2008;81(6):461-466. doi: 10.1111/j.1600-0609.2008.01149.x.
- 6-Wenger DS, Triplette M, Crothers K, Cheng GS, Hill JA, Milano F, Shahrir S, Schoch G, Vande Vusse LK. Incidence, Risk Factors, and Outcomes of Idiopathic Pneumonia Syndrome after Allogeneic Hematopoietic Cell Transplantation. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2020 Feb;26(2):413-420. doi: 10.1016/j.bbmt.2019.09.034. Epub 2019 Oct 9. PMID: 31605819; PMCID: PMC7035790.
- 7-Horani A, Ferkol TW. Understanding Primary Ciliary Dyskinesia and Other Ciliopathies. *J Pediatr.* 2021 Mar;230:15-22.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2020.11.040. Epub 2020 Nov 23. PMID: 33242470; PMCID: PMC8690631.
- 8-Chapelin C, Coste A, Reinert P, Boucherat M, Millepied MC, Poron F, Escudier E. Incidence of primary ciliary dyskinesia in children with recurrent respiratory diseases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997 Oct;106(10 Pt 1):854-8. doi: 10.1177/000348949710601008. PMID: 9342982.
- 9-Shapiro AJ, Davis SD, Polineni D, Manion M, Rosenfeld M, Dell SD, Chilvers MA, Ferkol TW, Zariwala MA, Sagel SD, Josephson M, Morgan L, Yilmaz O, Olivier KN, Milla C, Pittman JE, Daniels MLA, Jones MH, Janahi IA, Ware SM, Daniel SJ, Cooper ML, Nogee LM, Anton B, Eastvold T, Ehrne L, Guadagno E, Knowles MR, Leigh MW,

- Lavergne V; American Thoracic Society Assembly on Pediatrics. Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Jun 15;197(12):c24-c39. doi: 10.1164/rccm.201805-0819ST. PMID: 29905515; PMCID: PMC6006411.
- 10-Schwartz W.B., Bennett W., Curelop S., Bartter F.C. (1957) Syndrome of renal sodium loss and hyponatremia probably resulting from inappropriate secretion of antidiuretic hormone. *Am J Med* 23: 529–542.
- 11-Grant P, Ayuk J, Bouloux PM, Cohen M, Cranston I, Murray RD, Rees A, Thatcher N, Grossman A. The diagnosis and management of inpatient hyponatraemia and SIADH. *Eur J Clin Invest*. 2015 Aug;45(8):888-94. doi: 10.1111/eci.12465. Epub 2015 Jun 28. PMID: 25995119; PMCID: PMC4744950.
- 12-Verbalis JG, Goldsmith SR, Greenberg A, Korzelius C, Schrier RW, Sterns RH et al Diagnosis, evaluation, and treatment of hyponatremia: expert panel recommendations. *Am J Med* 2013;126(10 Suppl 1):S1–42.
- 13-Spasovski G, Vanholder R, Allolio B, Annane D, Ball S, Bichet D et al Clinical practice guideline on diagnosis and treatment of hyponatraemia. *Eur J Endocrinol* 2014;170:G1–47.
- 14-Spinazze S, Schrijvers D. Metabolic emergencies. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2006;58:79-89.
- 15-Gross P. Clinical management of SIADH. *Ther Adv Endocrinol Metab*. 2012 Apr;3(2):61-73. doi: 10.1177/2042018812437561. PMID: 23148195; PMCID: PMC3474650.
- 16-Ellison DH, Berl T. Clinical practice. The syndrome of inappropriate antidiuresis. *N Engl J Med*. 2007 May 17;356(20):2064-72. doi: 10.1056/NEJMcp066837. PMID: 17507705.
- 17-Tahara A, Saito M, Sugimoto T, et al. Pharmacological characterization of YM087, a potent, nonpeptide human vasopressin V1A and V2 receptor antagonist. *Naunyn Schmiedebergs Arch Pharmacol*. 1998;357:63-69.
- 18-Pelosof LC, Gerber DE. Paraneoplastic syndromes: an approach to diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc*. 2010 Sep;85(9):838-54. doi: 10.4065/mcp.2010.0099. Erratum in: *Mayo Clin Proc*. 2011 Apr;86(4):364. Dosage error in article text. PMID: 20810794; PMCID: PMC2931619.
- 19-Berardi R, Mastroianni C, Lo Russo G, et al. Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion in cancer patients: results of the first multicenter Italian study. *Ther Adv Med Oncol*. 2019;11:1758835919877725.
- 20-Atkins N, Harikar M, Duggan K, Zawiejcska A, Vardhan V, Vokey L, Dozier M, de Los Godos EF, Mcswiggan E, Mcquillan R, Theodoratou E, Shi T. What are the characteristics of participatory surveillance systems

- for influenza-like-illness? *J Glob Health*. 2023 Oct 20;13:04130. doi: 10.7189/jogh.13.04130. PMID: 37856769; PMCID: PMC10587643.
- 21-World Health Organization. Burden of disease. 2023. Available: <https://www.who.int/teams/global-influenza-programme/surveillance-and-monitoring/burden-of-disease>. Accessed: 15 June 2023.
- 22-Tokars JI, Olsen SJ, Reed C. Seasonal Incidence of Symptomatic Influenza in the United States. *Clin Infect Dis*. 2018 May 2;66(10):1511-1518. doi: 10.1093/cid/cix1060. PMID: 29206909; PMCID: PMC5934309.
- 23-Baier M, Knobloch MJ, Osman F, Safdar N. Effectiveness of Mask-Wearing on Respiratory Illness Transmission in Community Settings: A Rapid Review. *Disaster Med Public Health Prep*. 2022 Mar 7;17:e96. doi: 10.1017/dmp.2021.369. PMID: 35249589; PMCID: PMC9623601.
- 24- Li JH, Wu CC, Tseng YJ, Han ST, Pekosz A, Rothman R, Chen KF. Applying symptom dynamics to accurately predict influenza virus infection: An international multicenter influenza-like illness surveillance study. *Influenza Other Respir Viruses*. 2023 Jan;17(1):c13081. doi: 10.1111/irv.13081. Epub 2022 Dec 8. PMID: 36480419; PMCID: PMC9835452.
- 25- Gertz A, Rader B, Sewalk K, Varrelman TJ, Smolinski M, Brownstein JS. Decreased Seasonal Influenza Rates Detected in a Crowdsourced Influenza-Like Illness Surveillance System During the COVID-19 Pandemic: Prospective Cohort Study. *JMIR Public Health Surveill*. 2023 Dec 28;9:e40216. doi: 10.2196/40216. PMID: 38153782; PMCID





## INNOMINATE ARTER SENDROMU

**Dr. Hüseyin Kaya<sup>1</sup>**

**Sinonim:** Brakiosefalik arter kompresyon sendromu

Brakiosefalik arterden kaynaklanan trakeanın mekanik kompresyonu sonucu stridor, siyanoz, solunum sıkıntısı, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, apne gibi semptomlara neden olabilir. Semptomlar genellikle bebeklik döneminde en fazladır, sonrasında kıkırdak desteğinin artması ve aort arkının kranial ve ventral yönde büyümesi nedeniyle iki yaşına kadar kademeli olarak düzelir. Konjenital kalp hastalıkları ve özofageal atrezi ile birlikte bulunabilir. Ciddi hipertansiyonda damar çapındaki artış sonucu semptomlar ortaya çıkabilir ve tansiyon normal seviyeye gelince şikayetlerde düzelme olur.

Apnesi ve/veya birden fazla trakeobronşit veya bronkopnömoni atağı olan hastalarda cerrahi veya intraluminal stentler endikedir. Cerrahi seçenekler arasında aortopeksi veya brakiosefalik arterin reimplantasyonu bulunur.

### JOB SENDROMU

**Sinonim:** Hiperimmunglobulin E Sendromu

Genellikle sporadik olarak tespit edilse de OD, OR ve X'e bağlı geçiş gösteren çeşitli çalışmalar mevcut olup en sık STAT3 genindeki mutasyonla ilişkilendirilmiştir. İlk olara 1966 yılında tanımlanmış olup, sıklığı milyonda 1-6 arasında olduğu tahmin edilmektedir.

Çoğu zaman 1000 üzerinde IgE sevipleri ve 700 ve üzerinde eozinofilin eşlik ettiği, tekrarlayan enfeksiyonlar ve çeşitli klinik özelliklerin görüldüğü primer immun yetmezlik hastalığıdır. Genellikle yaşamın ilk aylarında ortaya çıkan yüzde kızarıklık, deri enfeksiyonları, tekrarlayan pnömoniler ve çeşitli kemik, eklem ve diş anormallikleri ortaya çıkar. Hastaların birçoğunda ergenlik sonrasında ortaya çıkan karakteristik yüz görünümü

---

1 Uzman Doktor. TC. SB. Kocaeli Şehir Hastanesi  
ORCID ID:0000-0002-8838-9502, dr.hsynkaya@hotmail.com

mevcuttur. Hastalarda tipik olarak staphylococcus aureus pnömonisi ve ardından pnömatosel oluşumu meydana gelir. Pnömatoseller aspergillus sp. ve pseudomonas aeruginosa enfeksiyonuna yol açar. Citte de tekrarlayan iyileşmeyen piyogen enfeksiyonlar mevcuttur.

Tekrarlayan egzama, bakteriyel enfeksiyon, mukokutanöz kandida ve çeşitli fiziksel anomalisi olan hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Yüksek IgE ve eozinofili tanıyı destekler ancak özellikle STAT3 gen mutasyonunun doğrulanması tanı koydurucudur.

Tedavi temel tipik olarak profilaktik antibiyotikler, antifungal ilaçlar ve immunoglobulin replasman tedavisi gibi önleyici tedbirlerin kombinasyonunu içerir. Çeşitli komplikasyonlar gelişebilir ve komplikasyonlarla agresif mücadele hayat kurtarıcıdır.

## **KARTAGENER SENDROMU**

Sinonim: Primer Silier Diskinezi

Silyaların dynein kolundaki yapısal ve fonksiyonel bozukluk sonucu silyarın hareketindeki bozukluk sonucu oluşan, otozomal resesif bir hastalıktır. 2200-40000'de 1 görüldüğü tahmin edilmektedir. Primer Silier Diskinezi (PSD), silyal hareket bozukluklarının genel ifadesi olup Kartagener Sendromu (KS), PSD'nin bir komponentidir.

Situs inversus, kronik sinüzit ve bronşektazi KS'nin klasik triadıdır. Situs inversus, temel iç organların, ayna görüntüsünün tamamen tersine çevrilmesiyle karakterize, organların normal konumlarının tersi konumda bulunduğu konjenital bir durumdur. Respiratuar sistemde siliyer hareketlerin azalması nedeniyle mukus ve diğer sekresyonların solunum yollarından atılımı zorlaşır. Bu nedenle sinüzit, otit ve bronşit gibi tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları gelişmektedir. Benzer şekilde bazen de erkeklerde sperm hareketinde, kadınlarda da fallop tüplerindeki silyalardaki bozukluk sonucu infertilite gelişebilir.

Tanı kriterleri hastanın yaşına göre değişmekle birlikte temel olarak klinik değerlendirme, görüntüleme yöntemleri (örneğin göğüs röntgeni ve bilgisayarlı tomografi [BT] taramaları) ve siliyer fonksiyonunu değerlendirmek için genetik testler ve elektron mikroskop gibi özel testlerin bir kombinasyonunu içerir.

## **KATAYAMA SENDROMU**

Sinonim: Katayama Fever, Akut Şistozomiyaz, Snail Fever

Karayıpler, Arap Yarımadası, Güney Amerika'nın doğusu ve Afrika kıtasının orta ve güney bölgelerinde endemik olarak bulunan şistozoma cinsi trematodun neden olduğu paraziter bir hastalıktır. Ayrıca uluslararası seyahat edenlerdeki insidansının 6 ayda %1,6 ve 4,5 yılda %1,7 olduğu gösterilmiştir.

Sendrom, parazitin migrasyonuna, olgunlaşması ve yumurta üretimine karşı oluşan hipersensitivite reaksiyonundan kaynaklanmaktadır. Endemik bölgelere seyahat sırasında özellikle durağan sularda yüzülmesi sonrasında ortaya çıkan kaşıntı tipik şikayettir. Ayrıca genellikle temastan 3-12 hafta sonra ortaya çıkan nefes darlığı, öksürük gibi solunum semptomlarıyla birlikte, noktürnal ateş, titreme, terleme, miyalji, bulantı ve kusma gibi nonspesifik semptomlarda görülebilir. Kronik dönemlerde meydana gelen portokaval anastomozlar pulmoner hipertansiyona bağlı semptomları ortaya çıkarabilir. Kronik şistozomada pulmoner hipertansiyon insidansının %7-33 arasında olduğunu gösteren çalışmalar vardır.

Tanıda dışkı, üriner mikroskopi ve doku biyopsisi önemli rol oynar. Ayrıca şistozomal DNA tespiti, antijenlere karşı gelişen antikorların serolojik olarak gösterilmesi tanıyı destekleyici yöntemlerdir. Hastaların %90'ından fazlasında kanda cozinofili vardır. En sık görülen radyolojik bulgu akciğer grafisinde ve BT'de çok sayıda olan nodüler infiltrasyonlardır.

Tedavinin temelini bir hipersensitivite reaksiyonu olmasından dolayı akut dönemde 1,5-2.0 mg/kg prednizolon oluşturmakla birlikte destekleyici olarak 5-7 hafta süreyle praziquantel gibi antiparaziter ilaçlar oluşturmaktadır.

## KLİNEFELTER SENDROMU

Klinifelter Sendromu 47, XXY karyotipinin eşlik ettiği, erkekleri etkileyen bir hastalıktır. Görülme sıklığının 1000'de 1,5 olduğu tahmin edilmekte olup bireyler genellikle puberteden sonra tanı alır.

Hastalar genellikle spermatogenez ve testosteron üretimindeki hatadan dolayı düşük testosteron ve yüksek östrojen üretiminin neden olduğu; azospermi, jinekomasti, atrofik testis ve infertilite ile başvurur. Ayrıca Klinifelter Sendromu'nun hiperkoagülasyona yatkınlık sağladığı çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir. Bu durumun patogenezi tam olarak bilinmese de testosteron seviyesinin düşüklüğüne bağlı olarak plasminojen aktivatör inhibitör-1 seviyesinin artmasından ve östrojenin yarattığı hiperkoagülopati durumundan kaynaklandığı düşünülmektedir.

Özellikle geçmişinde veya ailesinde tetiklenmemiş venöz tromboembolizm öyküsü olan hastalarda trombofili testlerine ek olarak Klinefelter Sendromu açısından endokrinolojik ve genetik testlere bakılabilir.

### **KLEINE-LEVIN SENDROMU (KLS)**

Periyodik, ani başlangıçlı hipersomnia, hiperfaji, davranışsal ve duygusal bozuklukları kapsayan bir tanımlamadır.

KLS, en sık adolesan dönemdeki erkeklerde görülür. Erkek kadın oranı 4/1'dir ve 15-20 yaş arasında pik yapar. Ataklar ani olarak başlar ve sonlanır, bir iki günden bir iki haftaya kadar sürebilir. Ataklar arası dönemde hastalık tam olarak remisyona gösterir, uyku bozukluğu gözlenmez, hasta fiziksel ve mental olarak sağlıklıdır. Hasta günün yaklaşık 18-20 saatini uykuda geçirir ve yalnızca tuvalet ya da yemek ihtiyacı için yatağından kalkar. Hiperfaji ve hiperseksüalite gibi davranış bozuklukları kompulsif tarzdadır. Önemsiz görülen solunum yolu enfeksiyonları, kafa travması, akut viral ensefalit, serebral infarkt ve dental anestezi ile psikososyal stresörlerin varlığı ilk epizodtan önce sıklıkla öyküde bulunmaktadır.

KLS çok nadir görülen bir sendrom olmakla beraber tedaviye yanıtı oldukça iyidir. Özellikle adolesan dönemdeki erkek hastalarda görülen hipersomni ataklarında ayırıcı tanıda mutlaka KLS düşünülmelidir. Tanı klinik bulgularla kolayca konabilmekle beraber EEG ve polisomnografik bulgularla da desteklenebilir. KLS tedavisinde, valproik asit, karbamazepin, lityum ve melatonin kullanılmaktadır.

### **LADY WINDERMERE SENDROMU**

Lady Windermere sendromu (LWS), 1992 yılında, bağışıklık yetmezliği, kronik akciğer hastalığı ve anlamlı sigara öyküsü olmayan, orta ileri yaşlı, zayıf ve uzun boylu kadınların, sağ orta lob veya lingula ile sınırlı *Mycobacterium avium* kompleksinden (MAC) kaynaklanan akciğer enfeksiyonunu tanımlamak için kullanılmıştır.

Tüberküloz dışı mikobakteriler doğada herhangi bir yerde bulunabilir. MAC enfeksiyonları genellikle immün yetmezliği veya önceden kronik akciğer hastalığı olan hastalarda ortaya çıkmaktadır. Ancak Lady Windermere sendromu altta akciğer hastalığı veya immün yetmezliği olmayan orta ve ileri yaşlı kadınlarda görülen MAC enfeksiyonu olmasıyla dikkat çeker. LWS için henüz kesin kanıtlanmış bir patogenez yoktur. Ayrıca bronşektazinin mi MAC'a sebep olduğu yoksa MAC'ın mı bronşektaziye sebep olduğu bilinmemektedir. LWS'nin esas olarak akciğerin orta lob ve lingulayı

tutmasının nedeninin, bu lobların anatomik olarak, salgılarını temizlemek için öksürüğe daha fazla bağımlı olmasından kaynaklandığı düşünülmektedir.

Atipik mikobakterilerin tanısında, örneklerin kontaminasyonunun çok kolay olabilmesi nedeniyle çeşitli zorluklarla karşılaşılabilir. Güncel rehberler, uygun semptomları ve radyolojik tutulumu olan hastalarda, diğer olası tanıların dışlanması ve 2 tane ayrı pozitif mikobakteri kültür pozitifliği ile tanı konulmasını önerir. Radyolojik olarak akciğer grafisinde kavitelelerin olması, toraks BT'de multifokal bronşektaziler, multiple tomurcuklanan ağaç nodülleri atipik mikobakterilerde olabilecek lezyonlardır.

Her mikobakteri ve bronşektazili hasta medikal tedaviye ihtiyaç duymaz. Semptomlarda ve görüntüleme bulgularında progresyon tedavi için düşünülmesini gerektirir. Tedavide makrolidlerin, rifampisin ve etambutolün olduğu 3'lü tedavi rejimi önerilmektedir.

**KAYNAKLAR**

1. Tsetsou I, Balomenos V, Koreas P, Biliara IE, Tavernaraki K. Late Diagnosis of Kartagener Syndrome in an Adult Female. *Cureus*. 16(4):e58747.
2. Balbino M, Montatore M, Masino F, Guglielmi G. Kartagener's syndrome: A rare condition diagnosed in a young male patient. *Radiol Case Rep*. 19 Nisan 2024;19(7):2741-4.
3. Spinou A, Hererro-Cortina B, Aliberti S, Goeminne PC, Polverino E, Dimakou K, vd. Airway clearance management in people with bronchiectasis: data from the European Bronchiectasis Registry (EMBARC). *Eur Respir J*. Haziran 2024;63(6):2301689.
4. Firat Tıp Dergisi [İnternet]. [a.yer 13 Haziran 2024]. Erişim adresi: <https://www.firattipdergisi.com/text.php3?id=548>
5. Ramdurg S. Kleine-Levin syndrome: Etiology, diagnosis, and treatment. *Ann Indian Acad Neurol*. 2010;13(4):241-6.
6. Verma M, Pandey NN, Relan J, Jagia P. Severe tracheal stenosis secondary to brachiocephalic artery compression syndrome. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2022;16(5):e38-9.
7. Hawkins JA, Bailey WW, Clark SM. Innominate artery compression of the trachea. Treatment by reimplantation of the innominate artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. Nisan 1992;103(4):678-82.
8. Sato E, Koyama S, Kamijyo H, Kobayashi O, Terashima M, Kubo K. Respiratory distress due to tracheal compression by the dilated innominate artery. *Eur Respir J*. Eylül 1999;14(3):723-4.
9. Gracci S, Novelli T, D'Elisio S, Bernardini R, Peroni D. Hyper IgE Syndromes. *Curr Pediatr Rev*. 2024;20(3):253-64.
10. Minegishi Y. Hyper-IgE syndrome, 2021 update. *Allergology International*. 01 Ekim 2021;70(4):407-14.
11. Davis SD, Schaller J, Wedgwood RJ. Job's Syndrome. Recurrent, "cold", staphylococcal abscesses. *Lancet*. 07 Mayıs 1966;1(7445):1013-5.
12. Kapoor S. Katayama syndrome in patients with schistosomiasis. *Asian Pac J Trop Biomed*. Mart 2014;4(3):244.
13. Demolder F, De Bontridder S, Hanon S. Katayama syndrome disguised as eosinophilic asthma with acute systemic symptoms and pulmonary nodules. *Respir Med Case Rep*. 03 Mayıs 2024;50:102032.
14. Javaherforooshzadeh F, Torfi Y. Massive Pulmonary Emboli in Klinefelter Syndrome: A Rare Case Report. *Anesth Pain Med*. 28 Ağustos 2021;11(4):c117808.
15. Lagha E, Tlili R, Azaiez F, Romdhane RB, Bachraoui K, Nouira N, vd. Respiratory distress in a patient with Klinefelter syndrome: a suspi-

- on of COVID-19 hiding severe pulmonary embolism. *Pan Afr Med J.* 2020;37(Suppl 1):13.
16. Lapecorella M, Marino R, De Pergola G, Scaraggi FA, Speciale V, De Mitrio V. Severe venous thromboembolism in a young man with Klinefelter's syndrome and heterozygosis for both G20210A prothrombin and factor V Leiden mutations. *Blood Coagul Fibrinolysis.* Ocak 2003;14(1):95-8.
  17. Kang BS, Cho DK, Koh WJ, Yoo SH, Won KB, Cho YH, vd. A case of severe pulmonary thromboembolism in a young male with klinefelter syndrome. *Korean Circ J.* Ağustos 2012;42(8):562-4.
  18. Parvathaneni A, Malempati SC. Lady Windermere Syndrome: Unraveling an Older Lady's Nightmare. *Cureus.* 15(10):e47601.
  19. Byrd RP, Mirza S, Roy TM. Lady Windermere's syndrome: an atypical presentation of an atypical mycobacterium. *J Tenn Med Assoc.* Ağustos 1995;88(8):303-5.
  20. Reich JM, Johnson RE. Mycobacterium avium complex pulmonary disease presenting as an isolated lingular or middle lobe pattern. The Lady Windermere syndrome. *Chest.* Haziran 1992;101(6):1605-9.





## LAMBERT EATON MİYASTENİK SENDROM (LEMS)

**Dr. Gözde Öksüzler Kızılbay<sup>1</sup>**

Lambert Eaton Miyastenik Sendromu (LEMS) simetrik proksimal kas güçsüzlüğü semptomlarının görüldüğü nadir görülen immün aracı kronik nöromusküler iletim bozukluğudur. Sendrom ilk defa 1950 yılında Edward Lambert ve Lee Eaton tarafından akciğer kanseri olan hastalarda kas güçsüzlüğü kliniğiyle tarif edilmiştir. Otoimmün veya paraneoplastik özellikte görülebilmektedir. Paraneoplastik form LEMS hastalarının %50'sini oluşturur ve en sık akciğer küçük hücreli kanserine bağlı ortaya çıkmaktadır.

LEMS'in patogenezinin sinir kas kavşağındaki voltaj bağımlı kalsiyum kanallarına karşı gelişen IgG tipindeki otoantikorlar sorumludur. Sinir ucuna girebilen kalsiyum miktarının azalmasıyla nöromusküler kavşaktaki asetilkolin salınımı azalır. Nikotinik ve muskarinik presinaptik sinir uçlarındaki iletim bozukluğu semptomları meydana getirir. Klinikte simetrik proksimal kas güçsüzlüğü, azalmış tendon refleksleri ve otonom sinir fonksiyon bozukluğu görülür. Sinsi başlayıp kademeli ilerleyen hastalıkta ilk etkilenen kas grubu genelde alt ekstremitedir ve sabahları semptomlar daha ağır olup aktiviteyle ilerleyen saatlerde hafiflemektedir. Semptomlara eşlik eden genel halsizlik, kas ağrısı ve sertliği, dizartri, ağız kuruluğu, diplopi, orofaringeal ve solunum kaslarında tutulum görülebilir.

Paraneoplastik sendroma bağlı LEMS görülen hastaların sigara öyküsü olan daha yaşlı ve erkek cinsiyette olmalarına karşılık kanser öyküsü olmaksızın primer otoimmün hastalık olarak gelişen LEMS'in daha genç kadın hastalarda olduğu ve eşlik eden farklı otoimmün bozuklukları olduğu tespit edilmiştir. LEMS tanısı konduğunda özellikle akciğer kanseri açısından hasta tetkik edilmeli, eğer kanser tanısı saptanmazsa 4 yıl boyunca 6 ay

---

1 Uzman Doktor. TC. SB. Mardin Devlet Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0002-6462-7094, gozdeoksuzler@gmail.com

aralıklarla taranmaya devam edilmelidir. Tarama yapılan LEMS hastalarının >%95'inde 1 yıl içerisinde küçük hücreli akciğer kanseri tespit edilmektedir.

LEMS tanısında tek lif elektromiyografi (EMG) ve tekrarlayan stimülasyon ile bileşik kas aksiyon potansiyellerinin (BKAP) amplitüdü ölçülür. Başlangıçta düşük olan kas gücüne rağmen >10 ardışık sinir stimülasyonu sonrası BKAP amplitüdünde artış görülür.

LEMS'in paraneoplastik formunda asıl tedavi, altta yatan malignitenin tedavisidir. Farmakolojik tedavi seçenekleri arasında pridostigmin ve amifampridine yer alırken dirençli olgularda immünsüpresan ajanlardan prednizolon, azatioprin, mikofenolat mofetil, rituksimab ve intravenöz immünglobulin (IVIG), plazmaferez gibi seçenekler denenebilir.

### LANDING SHIRKEY SENDROMU

Kronik granüloamatöz hastalık (KGH) ilk defa 1957 yılında Benjamin H. Landing ve Harry S. Shirkey tarafından tekrarlayan enfeksiyonların görüldüğü ve visseral organların lipid histiyositler tarafından infiltrasyonu ile karakterize bir sendrom olarak tanımlanmıştır ve bu yazarların ismiyle anıldığı olmuştur. İlk olarak pediatrik olguların tanımlandığı primer immün yetmezlik sendromunda nötrofil ve monosit gibi fagositik hücrelerinin fagositoz işlevini yerine getirememesi nedeniyle tekrarlı bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar, granülom oluşumu görülür. Bu hastalıkta fagositik hücrelerin hücre içi öldürme aktivitesi için gerekli olan süperoksit anyonu, NADPH oksidaz enzim kompleksini kodlayan gende tanımlanan çeşitli mutasyonlar sonucu yeterli miktarda üretilemez ve patojen mikroorganizmaların fagositozu yapılamaz.

Genelde 5 yaşından erken tespit edilen hastalıkta bakteriyel mikroorganizmalar en sık pnömoniye ve sonrasında abselere, süpüratif adenit, osteomyelit, selülit, menenjit ve gingivite de neden olabilmektedir. Pulmoner tutulumlar arasında ayrıca bronkopnömonik infiltrasyonlar, ampiyem, akciğer apsesi ve hiler lenfadenopatiler de yer almaktadır. Bronkopnömoni sessiz klinikte seyretmesine rağmen radyolojik tutulumu ağırdır. Granülomları temsil eden retikülonodüler dansiteler görülebilmektedir. Enfeksiyon etkenleri arasında S. Aureus, Burkholderia Cepacia, Serratia Marcescens, Nocardia sıklıkla karşımıza çıkmaktadır. Pnömonide uygun ve uzun süreli tedaviye rağmen çok yavaş ve kısmi yanıt görülmektedir.

Mantar hiflerinin veya sporlarının direkt inhalasyonu ile meydana gelen fungal pnömonilerde ise enfeksiyon kaburga, omurga ve beyne yayılabilmektedir. Hastalık net semptom göstermeksizin sinsi ilerleyebileceği

gibi halsizlik, öksürük, ateş ve göğüs ağrısı gibi semptomlara da neden olabilmektedir. En sık aspergillus türleri pnömonik enfeksiyon etkeni olarak izole edilmektedir. Profilakside kullanılan itrakonazol, tedavide tercih edilen vorikonazol ve posakonazol gibi ilaçlarla invazif mantar enfeksiyonlarının sıklığı ve ağırlığı azaltılmasına rağmen invazif mantar enfeksiyonları bu hasta grubunda en önde gelen mortalite nedenlerinden biridir.

## LEMIERRE SENDROMU

Lemierre sendromu 1936'da Fransız hekim Andre Lemierre tarafından orofarengal bakteriyel enfeksiyonlardan kaynaklanan aerobik sepsis olarak tanımlanmıştır. İnternal juguler venin septik tromboflebiti, akciğer, karaciğer, kemik ve eklem gibi organlardaki septik emboli ve nekrotik abselerle karakterize bir sendromdur. En sık; *Fusobacterium necrophorum* enfeksiyon etkeni olarak görülmekte, 2.sırada *Fusobacterium nucleatum* gelmektedir. *Staphylococcus*, *H. influenzae*, *Eikenella corrodens*, *Bacteroides*, *Enterobacteriaceae* ve *Streptococcus* türleri de neden olan mikroorganizmalardan bazılarıdır. Çok nadir de olsa *Streptococcus pneumoniae*'nin Lemierre sendromuna neden olduğu gösterilmiştir.

Hastalık 3 fazdan oluşur. 1) orofarengal enfeksiyon, 2) parafarengal boşluğa uzanan enfeksiyon ve internal juguler venin tromboflebiti, 3) septik emboli. Enfeksiyon en sık orofarengal bölgede oluşup boğaz ağrısı ve ateş en sık görülen semptomlar olsa da akciğer tutulumuna bağlı nefes darlığı, hemoptizi ve kas-eklem ağrısı görülebilmektedir. İkinci fazda karşımıza çıkan trombüsler kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) veya ultrasonografi (USG) ile damar görüntülemesi yapılarak tespit edilebilmektedir. Son faz olan septik emboli %85 oranında akciğerde görülür ve akciğer grafisinde septik emboliye işaret eden opasiter lezyonları, plevral efüzyon, abse ve ampiyem gibi komplikasyonlar tespit edilebilmektedir. Karaciğer, böbrek, beyin, kalp, kemik ve eklem bölgelerinde de görülebilen metastatik enfeksiyon odakları USG, manyetik rezonans görüntüleme (MR) veya BT ile değerlendirilebilmektedir.

Lemierre sendromu tanısı konulduğunda başlanan ve ortalama 4-6 hafta devam edilen intravenöz antibiyotik tedavisi, genellikle  $\beta$ -laktam/ $\beta$ -laktamaz inhibitörü ve metronidazol kombinasyonu, komplikasyonları ve mortaliteyi engellemede etkilidir. Tedaviye yanıtın yavaş olduğu ve ateşin devam ettiği olgularda daha geniş spektrumlu antibiyotikler kullanılmakta ve diseminan intravasküler koagülasyon, sepsis gibi kötü prognostik faktörler engellenmeye çalışılmaktadır.

## LÖFGREN'S SENDROMU

Löfgren Sendromu multisistemik granüloamatöz hastalık olan sarkoidozun akut ve genç erişkinlerde görülen, kendini sınırlayan ve spontan remisyonun görüldüğü bir formudur. Sarkoidoz vakalarının %5-10'u bu sendrom ile prezente olurlar. 1953 yılında Sven Löfgren tarafından tanımlanmış olan sendrom; bilateral hiler lenfadenopati, eritema nodozum, simetrik bilateral ayak bileği artriti ve ateş ile karakterizedir. En sık genç-orta yaş ve kadın cinsiyette görülen Löfgren sendromunun bileşenlerinden eritema nodozum en sık kadınlarda görülürken, artrit veya artralji erkeklerde daha sık görülmektedir.

Löfgren sendromunda tanı koymak için histopatolojik örnek alma zorunluluğu bulunmamaktadır. Klinik komponentlerin bir arada bulunması ve tüberküloz, diğer mikobakteri enfeksiyonları, mantar, sistemik vaskülit, malignite, lenfoma, sistemik lupus eritematozus gibi diğer romatolojik hastalıkların dışlanması tanı için yeterlidir. Bu şartların sağlandığı takdirde tanı doğruluğu %95 olarak tespit edilmiştir. Fakat bir sebeple biyopsi alınması halinde sarkoidozun tipik non-kazeifiye granülomlar tespit edilir. Hem tanının doğrulanması hem de ayırıcı tanıların ekartasyonu amacıyla yapılan tetkiklerde hiperkalsemi, hiperkalsiüri, CD4/CD8 oranının >3,5 olması, serum anjiotensin converting enzim (ACE) düzeyinin yüksekliği sarkoidozu destekler niteliktedir.

Löfgren sendromu tipik olarak kendini sınırlayan birkaç ay veya maksimum 1 yıl içerisinde regrese olan bir sarkoidoz formudur. Bileşenlerden biri olan eritema nodozumun ortalama 6 hafta içerisinde düzeldiği görülmektedir. Bilateral hiler lenfadenopatinin gerilemesi biraz uzayabilse de %90'ı 1 yıl içerisinde düzelir. Semptomatik tedavinin öne çıktığı sendromda nonsteroid antiinflatuar (NSAI) ilaçlar sıklıkla yeterli olur. Vakaların çok az bir kısmında remisyonu sağlayabilmek için 20 mg'ın altında prednizolon başlanıp birkaç ay boyunca azaltılarak kullanılabilir. Bu sendromda nüks oldukça nadir görülür.

## LÖFFLER SENDROMU

Löffler sendromu basit pulmoner eozinofili ile eş anlamlı olup ilk defa 1932 yılında Wilhelm Löffler tarafından gezici ve geçici pulmoner infiltrasyonlar ve periferik kan eozinofilisi tablosu olarak tanımlanmıştır. İdiyopatik olabileceği gibi parazit enfeksiyonuna sekonder (*Ascaris lumbricoides*, *Strongyloides*, *Toxocara*, *Ancylostoma* ve *Paragonimiasis*), ilaç alımına (penisilin, paraaminosalisilik asit ve hidralazin), gıda alımına

veya inhale edilen bir ajana gösterilen aşırı duyarlılık reaksiyonu olarak ortaya çıkabilir.

Çoğunlukla klinik semptom göstermeyen hastalarda tesadüfen çekilmiş akciğer röntgeninde tespit edilen bilateral yamalı, gezici ve geçici pulmoner infiltrasyonlar ve kan tetkiklerinde görülen hafif eozinofili ile tanı konur. Radyolojik bulguları; unilateral veya bilateral, periferik yerleşimli, interstisyel ve alveolar paterni olan dansite artışları olarak tanımlanabilir.

Basit pulmoner eozinofili/Löffler sendromu genellikle kendiliğinden rezolüsyona uğrayan, tedavide çok nadiren kortikosteroid ihtiyacının oluştuğu benign eozinofilik akciğer hastalığıdır.

### LOUIS-BAR SENDROMU

Ataksi telenjiektazi olarak da bilinen 1941 yılında Louis-Bar tarafından tariflenen otozomal resesif yolla aktarılan primer immün yetmezlik sendromudur. Okulokutanöz telenjiektazilerin görüldüğü, serebellar ataksiyle karakterize, lösemi-lenfoma gibi maligniteye yatkınlığın oluştuğu bir hastalıktır. Tekrarlı sinopulmoner enfeksiyonlar, X-ray hassasiyeti, nörolojik semptomların progresyonu görülmektedir. Hücrel ve humoral immün yetmezlik, IgA seviyesinde düşüklük, timus displazisi ve antijenlere karşı düşük antikor yanıtı tekrarlayan enfeksiyonların nedenidir.

1-2 yaşları arasında anormal kafa sallamaları, anlamsız konuşma, denge kaybı ve nistagmusun görülmesiyle başlayan sendrom 9-10 yaşlarına doğru kas güçsüzlüğü ile progrese olur. Telenjiektazilerin 3-6 yaşlarında veya puberte zamanında oluştuğu görülür ve zeka geriliği belirgin hale gelir. Hasta immün yetmezlik nedeniyle sıklıkla akut rinit, sinüzit, kulak enfeksiyonları, bronşit, pnömoni geçirir ve zamanla akciğerde sekel bronşektazik değişiklikler meydana gelir.

**KAYNAKLAR**

1. van Doorn DPC, Huijs SMH, Timmermans SAMEG, Pollet HTL, Aries MJH, Horlings C, vd. A rare presentation of a young adult with Lambert-Eaton myasthenic syndrome and respiratory distress: Case report. *Neuroimmunology Reports*. 01 Ocak 2024;5:100201.
2. Tokat AO, Yüksel C, Kumbasar ÖÖ, Güngör A. Kombine küçük hücreli ve büyük hücreli akciğer kanseri ile Lambert-Eaton miyastenik sendromu birlikteliği: Olgu sunumu.
3. Gül Ş, Çetinkaya E, Özgül G, Gençoğlu A, Çam E. Küçük Hücreli Akciğer Kanseri İle Lambert-Eaton Miyastenik Sendromu Birlikteliği: Olgu Sunumu. *İzmir Göğüs Dergisi*. 01 Mayıs 2010;24(1):45-8.
4. Maddison P, Lipka AF, Gozzard P, Sadalage G, Ambrose PA, Lang B, vd. Lung cancer prediction in Lambert-Eaton myasthenic syndrome in a prospective cohort. *Sci Rep*. 29 Haziran 2020;10(1):10546.
5. Pascuzzi RM, Bodkin CL. Myasthenia Gravis and Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome: New Developments in Diagnosis and Treatment. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 31 Aralık 2022;18:3001-22.
6. Wang A, Zhang X, Yi J, Zhu M, Zhang Y. Successful treatment of advanced lung adenocarcinoma complicated with Lambert-Eaton myasthenic syndrome: A case report and literature review. *Thoracic Cancer*. 2020;11(5):1334-8.
7. *Journal of Neuro-Ophthalmology* [İnternet]. [a.yer 12 Haziran 2024]. Erişim adresi: [https://journals.lww.com/jneuro-ophthalmology/fulltext/2016/03000/lambert\\_eaton\\_myasthenic\\_syndrome\\_\\_ocular\\_signs.5.aspx](https://journals.lww.com/jneuro-ophthalmology/fulltext/2016/03000/lambert_eaton_myasthenic_syndrome__ocular_signs.5.aspx)
8. Hong BY, An HJ, Lim SH. Long-Standing Lambert–Eaton Myasthenic Syndrome Caused by Undetectable Small-Cell Lung Cancer: Why We Should Follow-Up LEMS. *Diagnostics*. Temmuz 2022;12(7):1542.
9. Kesner VG, Oh SJ, Dimachkie MM, Barohn RJ. Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome. *Neurologic Clinics*. 01 Mayıs 2018;36(2):379-94.
10. Landing BH, Shirkey HS. A Syndrome Of Recurrent Infection And Infiltration Of Viscera By Pigmented Lipid Histiocytes. *Pediatrics*. 01 Eylül 1957;20(3):431-8.
11. Hitzig WH, Seger RA. Chronic granulomatous disease, a heterogeneous syndrome. *Hum Genet*. Eylül 1983;64(3):207-15.
12. Leiding JW, Holland SM. Chapter 37 - Chronic granulomatous disease. İçinde: Sullivan KE, Stiehm ER, editörler. *Stiehm's Immune Deficiencies (Second Edition)* [İnternet]. Academic Press; 2020 [a.yer 25 Haziran 2024]. s. 829-47. Erişim adresi: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780128167687000375>

13. El-Mokhtar MA, Salama EH, Fahmy EM, Mohamed ME. "Clinical Aspects of Chronic Granulomatous Disease in Upper Egypt". Immunological Investigations [Internet]. 17 Şubat 2021 [a.yer 25 Haziran 2024]; Erişim adresi: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/08820139.2020.1713144>
14. Allen BW, Anjum F, Bentley TP. Lemierre Syndrome. İçinde: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [a.yer 25 Haziran 2024]. Erişim adresi: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499846/>
15. Ataş İ, BiLiR Ö, Ünlü A, Taşçı F. Lemierre's Syndrome: A Case Report. Journal of Emergency Medicine Case Reports. 11 Haziran 2021;12(2):52-4.
16. Fusobacterium necrophorum'un Neden Olduğu Pnömoni: Lemierre Sendromu Hala Güncel mi? [İnternet]. [a.yer 25 Haziran 2024]. Erişim adresi: [https://www.mikrobiyolbul.org/managete/fu\\_folder/2011-04/html/2011-45-4-729-734.html](https://www.mikrobiyolbul.org/managete/fu_folder/2011-04/html/2011-45-4-729-734.html)
17. Lampejo T, Alsheikh F, Crilly D, Brown M. Lemierre's syndrome: varying pathogens, clinical presentations and complications. Diagnostic Microbiology and Infectious Disease. 01 Ocak 2024;108(1):116123.
18. Lodha N, Vihari N, Midha NK, Sethi TK, Garg P, Tak V. Lemierre's Syndrome Caused by Streptococcus pneumoniae in a Patient with Carbimazole-Induced Severe Neutropenia. Kans J Med. 15 Mart 2024;17:22-4.
19. Yanardağ H, Pamuk ÖN, Karayel T. Löfgren syndrome in Turkey. Internal Medicine Journal. 2003;33(11):535-7.
20. Flores R, Caridade S. Löfgren Syndrome: Clinical Presentation, Clinical Course, and Literature Review. Cureus [Internet]. 11 Ocak 2023 [a.yer 26 Haziran 2024]; Erişim adresi: <https://www.cureus.com/articles/86214-lfgren-syndrome-clinical-presentation-clinical-course-and-literature-review>
21. Peixoto JM, Leal D, Silva D, Santos L. Löfgren Syndrome: A Case Report and Treatment Challenge. Cureus. 16(5):e59597.
22. Brown F, Modi P, Tanner LS. Lofgren Syndrome. İçinde: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [a.yer 26 Haziran 2024]. Erişim adresi: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482315/>
23. Okutan O, Ugan H, Kartaloğlu Z, Kunter E, Sezer O. Ascaris Lumbricoides'e Bağlı Basit Pulmoner Eozinofili (Loeffler's Sendromu): Olgu Sunumu.
24. Singh Rathour DP, Singh S, Tandon N, Gupta P. Loeffler's Syndrome - A Case Report. jebmh. 11 Mayıs 2020;7(19):960-2.



25. Acar A, Öncül O. Olgu Sunumu: Akut Bakteriyel Toplum Kökenli Pnömoni Kliniğini Taklit Eden *Ascaris lumbricoides*'e Bağlı Bir Löffler's Sendromu.
26. Sevim T, Aksoy E, Tokgoz Akyil F, Coban Agca M, Aykac Kongar N, Ozseker F. Eosinophilic Lung Disease: Accompanied with 12 Cases. *Turk Thorac J.* 30 Ekim 2015;16(4):172-9.
27. Smith LL, Conerly SL. Ataxia-telangiectasia or Louis-Bar syndrome. *Journal of the American Academy of Dermatology.* 01 Nisan 1985;12(4):681-96.
28. Angelini C. Ataxia-Telangiectasia, Louis-Bar Syndrome. İçinde: Angelini C, editör. *Genetic Neuromuscular Disorders: A Case-Based Approach* [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2018 [a.yer 27 Haziran 2024]. s. 399-401. Erişim adresi: [https://doi.org/10.1007/978-3-319-56454-8\\_101](https://doi.org/10.1007/978-3-319-56454-8_101)
29. Kafadar İ, Kılıç BA. Nadir bir ataksi nedeni Louis-bar sendromu. 2011;45(3).

## MACLEOD SYNDROME

**Dr. Salih Küçük<sup>1</sup>**

Sinonim: Swyer-James

Swyer-James (MacLeod) sendromu, 1950 li yıllarda Swyer, James ve Macleod tarafından tek taraflı hiperlüsent akciğer görüntülemesi tespit edilen hastalarda tanımlanmıştır. Hastalığın etiolojisinde başta viral olmak üzere enfeksiyonlar, ilaçlar, toksik gaz inhalasyonu ve yabancı cisim aspirasyonları sayılabilir. Hastalar genellikle asemptomatik olup rastlantısal çekilen akciğer grafisinde tespit edilmektedir.

Hastalarda sık tekrarlayan pulmoner enfeksiyonların olması durumunda bronşektazi gelişebilmektedir. Eforla ortaya çıkan dispnesi, hemoptizi ve kronik öksürük en önemli semptomlardır.

Herhangi bir sebeple terminal ve respiratuar bronşiollerde meydana gelen hasar sonucu tek taraflı akciğerde vasküler ve alveol gelişim bozukluğu mevcuttur.

Çekilen akciğer grafisinde saydamlık artışının yanı sıra hiler ve pulmoner damar gölgelerinde küçülme görülebilmektedir. Bununla birlikte yapılan solunum fonksiyon testinde hafif düzeyde obstrüktif bulgular görülebilmektedir.

Olguların çoğunda prognoz genellikle iyidir. Asemptomatik olgular haricinde tedavi genellikle enfeksiyonları önlemeye ve tedavi etmeye yöneliktir. Nadir bronşektazi vakalarında kontrol altına alınmayan semptomu olan hastalarda cerrahi tedavi gerekebilmektedir.

## MACROPHAGE ACTIVATION SENDROMU

Sinonim: Hemophagocytic Lymphohistiocytosis (MAS/HLH)

---

1 Uzman Doktor, SB. Kocaeli Şehir Hastanesi, ORCID ID: 0000-0001-5242-4874, salih\_kucuk55@hotmail.com

Makrofaj aktivasyon sendromu/hemofagositik lenfositosis (MAS/HLH) bir hastalığa spesifik değil, farklı klinik durumların aynı tipte inflamatuvar yanıtı ile karakterize bir klinik sendromdur. Edinsel veya herediter olabilir. Sendromun temel mekanizmasına bakıldığında T lenfositler ve natural killer hücrelerin fonksiyon bozukluğu, makrofaj ve T lenfositlerin aktivasyonu ile ortaya çıkan aşırı proinflamatuvar sitokin üretimi ve hemofagositozudur. Bunun sonucunda hastalarda ateş, hepatosplenomegali, ve sitopeniler görülmektedir. Klinik ve laboratuvar bulguları nonspesifiktir. Laboratuvar bulgularında AST, ALT, LDH, bilirubin ve ferritin yüksekliği görülebilmektedir. En sık lenf nodları, kemik iliği, karaciğer ve dalak tutulumu olsa da tüm sistemler etkilenebilir.

MAS'ın en sık sebebi enfeksiyonlar olup maligniteler, ilaçlar, kollajen doku hastalıkları da bu klinik tabloya sebep olabilmektedir.

Tedavide ana hedef tetikleyici faktörlerin ortadan kaldırılması ve hiperinflamasyonun baskılanmasıdır. Bu sebeple enfeksiyonlara sekonder düşünülen durumlarda etkin bir enfeksiyon tedavisi önerilmektedir. Bununla birlikte gerekli vakalarda uygun endikasyonlarda steroidler, IVIG, plazmaferez, kemoterapi, kemik iliği nakli gibi tedaviler uygulanabilmektedir.

## **MALIGN CARCINOID SENDROM**

Akciğerin karsinoid tümörü, nöroendokrin tümör grubu içerisinde üçüncü sıklıkta görülmektedir. Tipik karsinoid tümörler 40-50 yaş arası izlenirken; atipik karsinoidler her yaş grubunda görülebilmektedir. Tipik karsinoid tümörler genellikle santral yerleşimlidir ve metastazları nadir görülürken; atipik karsinoidler ise sıklıkla periferik yerleşimlidir ve uzak metastazı izlenir. Akciğerde en sık tipik karsinoid tümörler görülmektedir. Tümörün çapı, damar invazyonu, perinöral invazyon, mitotik indeks ve Ki 67 indeksi tümörün malignite olasılığı hakkında fikir vermektedir. Tümörlerin tama yakını segment ve daha büyük bronş düzeyinde görülmektedir.

Tümörün yerleşim yerine göre öksürük, nefes darlığı, hemoptizi, ateletaksi, tekrarlayan pnömoni, apse gibi bulgularla karşımıza çıkmaktadır.

Bununla birlikte karsinoid tümörlerden serotonin, adrenokortikotropik hormon (ACTH), antidiüretik hormon (ADH), melanosit uyarıcı hormon (MSH) gibi hormonların salınımı görülmektedir. Artan serotonin salınımı ile ortaya çıkan karsinoid sendrom bronşiyal karsinoidlerde yaklaşık %10 oranında görülmektedir. Karsinoid sendromda taşikardi, yüzde kızarıklık (flushing), bronkokonstriksiyon, hemodinamik instabilite, diyare ve asidoz gelişebilmektedir.

Tanısal incelemelerde kanda serotonin ürünü olan 5- hidroksiindolasetik asit (5HIAA) ölçümü anlamlıdır. Bununla birlikte görüntüleme de akciğer grafisi ve toraks BT kullanılabilir. Karsinoid tümörler yüksek vaskularizasyon göstermelerine rağmen, pozitron emisyon tomografisi (PET) incelemede artmış metabolik aktivite göstermemektedir. Karsinoid tümörden şüphelenilen olgularda Galyum-68 ile işaretlemenin yapıldığı PET-BT kullanılabilir. Bununla birlikte patolojik tanı elde edilmek istenildiğinde bronkoskopi, transbronşiyal biyopsi, transtorasik biyopsi kullanılabilir.

Erken evre akciğer karsinoid tümörlerinde tedavi cerrahi rezeksiyondur. Bununla birlikte ileri evre tümörlerde ise neoadjuvan kemoterapi-radyoterapi sonrası rezeksiyon önerilmektedir.

### MONDOR'S DISEASE

Mondor hastalığı göğüs duvarındaki yüzeysel venlerinde tromboflebit ile karakterize nadir görülen benign bir hastalıktır. Etiyolojisi net olarak bilinmemekle birlikte sıklıkla travma ve meme cerrahileri sonrası görülmektedir. Bununla birlikte meme biyopsileri sonrası, dar kıyafet giyilmesi ve ilaç bağımlılığı ile de ilişkili olabilmektedir. Hastalık 1939 yılında Henry Mondor tarafından tanımlanmıştır. Sıklıkla 20-50 yaş arası kadınlarda görülmektedir. Genellikle tek taraflı görülmektedir ve erkeklerde nadirdir.

Hastalarda en sık palpasyonla artan göğüs ağrısı ve kordon şeklinde lezyon görülmektedir. Hastalık genellikle memeye sınırlı kalır ve semptomlar 2-8 hafta içerisinde düzeldir. Tanı genellikle klinik bulgular ile konulmakla birlikte ultrasonografi ve mamografi kullanılabilir.

Meme biyopsisi klinik ve radyolojik olarak tanı konulamayan sınırlı vakalarda kullanılabilir. Mondor hastalığının ayırıcı tanısında eritema nodozum, lenfanjektazi, selülit ve malignite akılda tutulmalıdır. Tedavi genellikle semptomlara yöneliktir. Bu nedenle ağrı kesici, sıcak kompres uygulama ve memenin desteklenmesi çoğu zaman yeterlidir. Antibiyotik ve trombolitik tedavi genellikle kullanılmamakla birlikte emboli açısından yüksek riskli gruptaki hastalarda düşük molekül ağırlıklı heparinler kullanılabilir.

### SCHEUTHAUER - MARIE - SAINTON SENDROMU

Sinonim: Cleidocranial dysplasia (CCD) - Marie and Sainton's Disease - Mutational Dysostosis

Kleidokraniyal displazi etiyojisi bilinmeyen otozomal dominant geçişli nadir görülen, her iki cinsi de etkileyebilen kalıtsal bir hastalıktır. Etkilenen

bireylerde kısa boy, atipik yüz özellikleri ve esas olarak kafatası ve klavikula kemiğini etkileyen iskelet anomalileri bulunur. Bununla birlikte dental bozukluklarda hastalarda görülmektedir.

İlk olarak 1765 yılında Martin tarafından doğuştan klavikula yokluğu olan bir hastada tanımlanmıştır. Etiyoloji tam olarak bilinmemekle birlikte, 6p21 kromozomunun kısa kolundaki CBFA1 (çekirdek bağlanma faktörü aktivite 1) gen defektinden kaynaklandığı düşünülmektedir.

Hastalık tipik olarak yaşamın ilk 2 yılı içinde tanımlanır. Tahmini görülme sıklığı 1/1.000.000 dir. Kişilerde kafatası normalden daha geniş fakat yüz küçüktür. Omuzlar düşük ve göğüs kafesi dardır; bu sebeple solunum sıkıntısı görülebilmektedir. Bir veya her iki klavikula gelişme geriliği veya her ikisinin de yokluğu olabilir. Bununla birlikte sternum anormallikleri ve pektus ekskavatum görülebilmektedir. Omurga etkilenimine bağlı skolyoz görülebilir. El ve ayak kemikleri ile pelvis kemikleri dahil tüm eklemlerde etkilenmeler görülebilmektedir.

Genetik geçiş nedeni ile hastalığın primer tedavisi olmamakla birlikte diş problemleri, omurga, göğüs kafesi deformiteleri ve estetik nedenli cerrahi işlemler seçilmiş vakalarda planlanabilmektedir.

## **MARIE-BOMBERGER SENDROMU**

Sinonim: Hypertrophic osteoarthropathy (HOA)

Pierre Marie Bamberger sendromu olarak bilinen hipertrofik osteoartropati, kemik ve yumuşak dokularda kalsifikasyona sekonder parmaklarda çomaklaşma ile karakterizedir. Genellikle orta ileri yaş bireylerde görülmektedir.

İlk defa Marie ve Bamberger tarafından 1889 yılında tanımlanmıştır. Primer ya da sekonder olarak görülmektedir. Primer formu (Pakidermoperiostozis–Touraine-Solante-Gole Sendromu) genellikle erkeklerde ve nadir görülmektedir. En sık sekonder olarak görülmekte ve sıklıkla akciğer kanserine eşlik etmektedir. Bununla birlikte mezotelyoma, akciğer tüberkülozu, konjenital siyanotik kalp hastalıkları, hepatik ve kolorektal karsinomlar, inflamatuvar barsak hastalığı, siroz, pulmoner fibrozis ve ampiyemde de görülebilmektedir. Etiyoloji net olarak aydınlatılamamıştır.

Hastalığın tanısında direkt kemik radyografileri ve tüm vücut kemik sintigrafileri kullanılabilir.

Hastalığın tedavisinde öncelik primer hastalığın tedavisidir. Bununla birlikte nonsteroid antienflamatuar ilaçlar, zoledronik asit dahil bifosfonatlar

ve pamidronat, opioidler, kortikosteroidler, spesifik büyüme faktör inhibitörleri kullanılabilir.

### MEIGS -SALMON -CASS SENDROMU

Meigs Sendromu benign over tümörü, asit ve plevral efüzyon birlikteliği ile olan kliniği kapsamaktadır. 1937'de Meigs ve Cass tarafından over fibromları, asit ve hidrotoraksın eşlik ettiği, fibromun çıkarılmasıyla asit ve hidrotoraksın gerilediği 7 vakalık bir seri yayınladır. Daha sonrasında sendromun sadece fibromlara sekonder gelişmediği gösterilmiştir. Bu sendroma en sık sebep olan over tümörleri over fibroması, over kisti, tekoma, uterus leiomyomudur. Primer tümörün kendisinden sıvı salgılanmasına bağlı olarak asit ve plevral efüzyon geliştiği düşünülmektedir. Plevral sıvının transdiyafragmatik olarak batından geçtiği düşünülmektedir. Meigs sendromu benign bir durum olmakla birlikte over maligniteleri gibi CA-125 yüksekliği görülebilir. Plevral sıvı eksüda vasıflıdır. Sıvı büyük çoğunlukla sağ tarafta görülmekle birlikte bilateral de görülebilmektedir.

Hastalığın tedavisi primer tümörün çıkarılmasıdır. Primer tümörün çıkarılması ile birlikte asit ve plevral efüzyon da kaybolmaktadır. Bu durum tanıyı kesinleştirmektedir. Batında kitlesi tespit edilen beraberinde plevral efüzyon ve asit saptanan hastalarda Meigs sendromu akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Piquette CA, Rennard SI, Snider GL. Chronic bronchitis and emphysema. In Murray JF, Nadel JA. *Textbook of Respiratory Medicine*. Philadelphia, WB Saunders Company; 2000;1187-245.
2. Konietzko N. Clinical features of chronic obstructive pulmonary disease. In Gibson GJ, Geddes DM, Costabel U, Sterk PJ, Corrin B. *Respiratory Medicine*. London, Saunders; 2003;1171-83.
- King TE. Bronchiolitis. In: Fishman. *Fishman's pulmonary disease and disorders*. 3rd ed. New York, McGraw-Hill; 1998; 824-47.
3. King TE. Bronchiolitis. In: Fishman. *Fishman's pulmonary disease and disorders*. 3rd ed. New York, McGraw-Hill; 1998; 824-47.
4. Crayne CB, Albeituni S, Nichols KE, Cron RQ. The immunology of macrophage activation syndrome. *Front Immunol*. 2019;10:119. doi: 10.3389/fimmu.2019.00119.
5. Carter SJ, Tattersall RS, Ramanan AV. Macrophage activation syndrome in adults: recent advances in pathophysiology, diagnosis and treatment. *Rheumatology (Oxford)*. 2019;58(1):5-17. doi: 10.1093/rheumatology/key006
6. Oren H, Gulen H, Ucar C, Duman M, Irken G. Successful treatment of infection associated Hemophagocytic Syndrome with intravenous immunoglobulin. *Turk J Haematol* 2003;20(2):95-9.
7. Dofoureg-Lagelouse R, Jabado N, Le Diest F, Stephan JL, Souillet G, Bruin M, et al. Linkage of familial Hemophagocytic Lymphohistiocytosis to 10q21-22 and evidence for heterogeneity. *Am J Hum Genet* 1999;64(1):172-9.
8. Henter JI, Elinder G, Ost A. Diagnostic guidelines for Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. The FHL Study Group of the Histiocyte Society. *Semin Oncol* 1991;18(1):29-33 4. Araj GF. Update on laboratory diagnosis of human Brucellosis. *Int J Antimicrob Agents* 2010; 36(Suppl 1):S12-7.
9. Fujiwara F, Hibi S, Imashuku S. Hypercytokinemia in Hemophagocytic Syndrome. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1993;15(1):92-8.
10. Henter JI, Arico M, Elinder G, Imashuku S, Janka G. Familial Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. Primary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998;12(2):417-33.
11. Gritta J, Shinsaku I, Goran E, Marion S, Jan-Inge H. Infection and Malignancy associated Haemophagocytic Lymphohistiocytosis. *Haemato-Oncol Clin N Am* 1998;12(2):435-44.

12. Şahin OZ, Tekin F, Karasu Z, Nart D, Batur Y. Hemophagocytic syndrome and fulminant hepatic failure. *Akademik Gastroenteroloji Dergisi* 2005;4(3):190-2
13. Rekhtman N. Neuroendocrine tumors of the lung: an update. *Arch Pathol Lab Med* 2010;134(11):1628-38.
14. Quaedvlieg PF, Visser O, Lamers CB, et al. Epidemiology and survival in patients with carcinoid disease in The Netherlands. An epidemiological study with 2391 patients. *Ann Oncol* 2001;12:1295.
15. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumors. *Cancer* 2003; 97:934.
16. Hemminki K, Li X. Incidence trends and risk factors of carcinoid tumors: a nationwide epidemiologic study from Sweden. *Cancer* 2001; 92:2204.
17. Ferolla P, Daddi N, Urbani M, et al. Tumorlets, multicentric carcinoids, lymph-nodal metastases, and long-term behavior in bronchial carcinoids. *J Thorac Oncol* 2009;4(3):383-7.
18. Rusch VW, Klimstra DS, Venkatraman ES. Molecular markers help characterize neuroendocrine lung tumors. *Ann Thorac Surg* 1996;62:798-810.
19. Haug AR, Cindea-Drimus R, Auernhammer CJ, et al. The role of 68Ga-DO-TATATE PET/ CT in suspected neuroendocrine tumors. *J Nucl Med* 2012;53(11):1686-92.
20. Hubalewska-Dydejczyk A, Fross-Baron K, Mikolajczak R. (99m)Tc-ED-DA/HYNICocetreotate scintigraphy, an efficient method for the detection and staging of carcinoid tumours: results of 3 years' experience. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2006.
21. Mondor H. Tronculite sous -cutanee subaigue de la paroi thoracique antero-laterale. *Mem Acad de chir* 1939; 65: 1271- 1278.
22. Carla M, Robert L, DeWitty. Mondor's disease. *J Nati Med Asso* 1996; 96: 359-363.
23. Whitaker-Worth DL, Carlone V , Susser WS, Phelan N, Grant -Kels JM. Dermatologic diseases of the breast and nipple. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 733-751.
24. Fischl RA, Kahn S, Simon BE. Mondors Disease. *Plast Reconstr Surg* 1975; 56: 319-322.
25. Hou MF, Huang CJ, Huang YS, et al. Mondors disease in the breast. *Kao-hsiung J Med Sci* 1999; 15: 632-639.
26. Bejanga BI. Mondor's disease; analysis of 30 cases. *J Royal Coll Surg* 1992; 37: 322-324.
27. Al KaissiA, Chehida FB, Kenis V, Ganger R, Radler C, HofstaetterJG, Klaushofer K, Grill F. Broad Spectrum of Skeletal Malformation Complex in Patients with Cleidocranial Dysplasia Syndrome: Radiographic and



- Tomographic Study. *Clin Med Insights Arthritis Musculoskelet Disord* 2013; 6: 45–55.
- 28- Chung SMK, Nissenbaum MM. Congenital and developmental defects of the shoulder. *Orthop Clin North Am* 1975; 6: 381-392.
  - 29- Cooper SC, Flaitz CM, Johnston DA, Lee B, Hecht JT. A natural history of cleidocranial dysplasia. *Am J Med Genet* 2001;104 (1): 1-6.
  - 30- Dietz FR, Mathews KD. Update on the genetic bases of disorders with orthopaedic manifestations, *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78:1583-1598.
  - 31- Ducy P, Zhang R, Geoffroy V, Ridall A, Karsenty G. *Osf2/Cbfa1*: a transcriptional activator of osteoblast differentiation. *Cell* 1997; 89: 747-754.
  - 32- Krugh M, Vaidya PN. *Osteoarthropathy Hypertrophic*. StatPearls. Treasure Island (FL). 2020.
  33. Nguyen, Sheila, and Mehrnaz Hojjati. “Review of current therapies for secondary hypertrophic pulmonary osteoarthropathy.” *Clinical rheumatology*. 2011; 30: 7-13.
  34. Segal AM, Mackenzie AH. Hypertrophic osteoarthropathy: a 10- year retrospective analysis. *Semin Arthritis Rheum*. 1982; 12: 220-32.
  35. Armstrong, David J, Elisabeth MA McCausland, and Gary D. Wright. “Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy (HPOA) (Pierre Marie–Bamberger syndrome): two cases presenting as acute inflammatory arthritis. Description and review of the literature.” *Rheumatology international*. 2007; 27: 399-402.
  36. Vandemergel X, and G. Decaux. “Review on hypertrophic osteoarthropathy and digital clubbing.” *Revue Medicale de Bruxelles*. 2003; 24.2: 88-94.

## MENDELSON'S SENDROMU

**Dr. Elif Karasal Guliyev<sup>1</sup>**

Mendelson tarafından 1946'da obstetrik hastalarda retrospektif olarak yapılan çalışma ile ortaya konulan aspirasyon sendromudur.

### Etiyoloji

Anestezi sonrası özellikle obstetrik hastalar mide boşalmasının gecikmesi, mide asitliği ve hacminin artması, karın içi basıncın artması nedeniyle asit aspirasyonu açısından yüksek risk altındadır. Asidik materyalin aspirasyonu, ciddiye aspiratın miktarı, içeriği ve asitliğine bağlı olarak akut akciğer hasarına neden olacaktır.

Kimyasal pnömonit, aspire edilen materyalin akciğerler için toksik olması durumunda ortaya çıkar ve bu da enfeksiyonlarda görülenden daha şiddetli tahrişe neden olur. Mendelson sendromu, pH <2,5 olan >25 mL mide asidi içeriğinin akciğere aspirasyonundan kaynaklanan bir kimyasal pnömonittir.

### Epidemiyoloji

Yapılan çalışmalarda sadece Mendelson sendromu için prevelans bilgisi olmamakla birlikte tanılamadaki farklılıklara bağlı olarak aspirasyon pnömonisinin toplum kökenli pnömoni içinde görülme sıklığı %15, sağlık bakımı ile ilişkili pnömoni içinde ise %30 oranında olduğu bildirilmektedir.

### Klinik

Operasyon sonrasında ilk olarak saturasyon düşüklüğü, nefes darlığı ve bronkospazm nedeniyle düzensiz ve hırıltılı solunum görülmektedir. Kimyasal pnömoni ve artan kapiller geçirgenlik nedeniyle birkaç saat içinde akciğer ödemi gelişir. Ayrıca takipne, taşikardi görülebilir. Atelektazi ve akut akciğer hasarı ile solunum arrestine varabilen durumlar olabilmektedir. Bu nedenle hastalar solunum stabilizasyonu sağlanıncaya dek yoğun bakım ünitesinde (YBÜ) takip edilmelidir.

---

1 Uzman Doktor. Kocaali Atakent Cihan Hastanesi Orcid-No: 0000-0002-1501-3360, clifkrsl@gmail.com

## Tanı

Klinik şüphe (postoperatif dönemde gelişen solunum sıkıntısı) ile birlikte uygun radyolojik bulguların (akciğer grafisi veya toraks tomografisinde özellikle akciğer alt kısımlarda belirgin konsolidasyonlar) varlığı genellikle tanı için yeterli olmakla birlikte bazen bronkoskopi ile ileri tanı ve bronkoalveolar lavaj (BAL) ile tedavi seçeneğine de gidilebilir. Bronkoskopi ile hava yolu boyunca aside bağlı eroziv lezyonları gösterilebilir. Lavaj ile bakılan kültür sonuçları ile de ayırıcı tanıya yönelik değerlendirmeler yapılabilmektedir.

## Tedavi

Öncelikli olarak hastalara standart solunum desteği sağlanmalıdır. Bazı hastalarda büyük yiyecek parçacıklarının uzaklaştırılması için rijit bronkoskopi gerekebilir. Antibiyotikler yalnızca kanıtlanmış enfeksiyon durumunda verilmelidir. BAL hastalığın daha fazla ilerlemesini sınırlayabilir. BAL ile asidik maruziyeti azaltarak hastaların bazılarında tam klinik iyileşme sağlanabilir. Ancak bazı çalışmalarda lavajın fayda sağlamadığı gösterilmiştir. Aspirasyonun miktarına bağlı olarak hastalarda ventilasyon desteği gerekebilir.

## MIDLINE LETHAL GRANÜLOMA SENDROMU

Sinonim: Polimorfik retikülozis, Stewart granülomu, malign orta hat retikülozisi, iyileşmeyen granülom, granüloma gangreens, malign granülom gibi adlandırmalar yapılmıştır.

Artık bu lezyonların patolojik olarak incelenmesiyle çoğunun NK/T hücreli lenfomalar olduğu görülmüş ve bu hastalar da “NK/T hücreli lenfoma, nazal tip (ENKTL-NT)” olarak adlandırılmıştır.

“Letal orta hat granülomu” terimi ilk olarak 1897’de McBride tarafından tanımlanmıştır. Makroskopik olarak lezyonlar genellikle nekrotik granülomlara benzer ve bölgenin yumuşak dokularının, kemiğinin ve kıkırdağının aşınması ile burun ve paranazal sinüslerin ülserasyonu ve yıkımı ile karakterizedir. Hastalar burun ve yüzün (orta hat) hızlı yıkımı ile agresif ve mortal bir seyir gösterir, bu nedenle “letal orta hat granülomu” terimi kullanılmıştır.

## Epidemiyoloji

Bu hastalık dördüncü dekat civarında ortaya çıkar ve erkek-kadın oranı 8:1 ila 2:1’dir.

## Klinik

Letal orta hat granülomu, üst havayolu-sindirim sisteminin destrüktif, mukozal lezyonlarıyla karakterize, orta yüz bölgesinde nekrotizan bir lezyondur. Başlıca semptomlar burun akıntısı veya burun tıkanıklığıdır. Konjonktivit, ağız veya burun ülseri de oluşabilir. Sonunda çevre dokuların mutilasyonu ile birlikte burun septumunun perforasyonu ve burun kemiğinde erozyon meydana gelir. Ayrıca epistaksis ve ağrı da görülür. Başlangıçta üst havayolu-sindirim sisteminde lokalizedir ancak uzak metastazlar ile sistemik semptomlar gelişebilir.

Sinonazal bölge ve nazofarenksin malign lenfomaları çoğunlukla Non-Hodgkin lenfoma tipindedir ve NK/T hücre tipi, B hücre tipi veya periferik T hücre tipine ayrılır. Nazal boşluğun tutulumun prototip bölgesi olduğu “nazal tip”in en yaygın olanı ektranodal NK/T hücreli lenfomalardır.

## Tanı

Nazal dorsum, nazal mukoza ve granülom lezyonlarında biyopsi alınarak patoloji ile tanı konmaktadır. Biyopsi alınan doku, granümatöz lezyonun altta yatan olası mikrobiyolojik değerlendirme için de değerlendirilmelidir. Patolojide genellikle atipik hiperplazi ile birlikte inflamasyon, nekroz ve pleomorfik hücre infiltrasyonu mevcuttur. İmmünohistokimyasal boyamalar ile lenfoma açısından atipik lenfoid hücreler NK/T hücre belirteçleri (CD2, CD3, CD8 ve bireysel CD56), sitotoksik granül ilişkili proteinler (GZMB ve TIA1) ve hiperplazi (Ki67) açısından değerlendirme yapılmaktadır. Patolojik tanı için olabildiğince büyük örnekler alınmalı gerekirse biyopsi tekrarlanmalıdır.

## Tedavi

Genellikle NK/T hücreli lenfoma-nazal tip ile ilişkili olduğundan tedavide kemoterapi ve radyoterapi kombine uygulanmalıdır. Bazen altta yatan fungal enfeksiyona sekonder gelişen granülomlarda ise antifungal tedavi gerekmektedir.

## **MIDDLE EAST RESPIRATORY SENDROMU (MERS)**

Orta Doğu solunum sendromu koronavirüsü (MERS-CoV), Orta Doğu'ya özgü bir zoonotik insan viral patojenidir. 2012 yılında Suudi Arabistan'ın Cidde kentinde solunum yetmezliğinden ölen 60 yaşındaki bir hastanın akciğer örneğinde saptanmıştır. MERS-CoV'un neden olduğu hastalığa Orta Doğu solunum sendromu (MERS) adı verilmektedir. Suudi Arabistan'da aralıklı sporadik vakalar meydana gelmeye devam etmiştir. MERS-CoV, küresel sağlık güvenliği için sürekli bir tehdit olmaya devam

ettiği için Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) öncelikli patojenler listesinde yer almaya devam etmektedir.

MERS-CoV, zoonotik bir virüstür, yani hayvanlar ve insanlar arasında bulaşır. Bilimsel kanıtlar, insanların enfekte olmuş develerle korunmasız doğrudan veya dolaylı temas yoluyla enfekte olduğunu göstermektedir. MERS virüsü, enfekte bir hastaya sıkı hijyen önlemleri alınmadan klinik bakım sağlanması gibi yakın ve korunmasız temas olmadığı sürece insanlar arasında kolayca bulaşmıyor.

### Epidemiyoloji

DSÖ'ye bildirilen MERS-CoV vakalarının sayısı, Eylül 2012'de ilk MERS-CoV raporundan bu yana istikrarlı bir şekilde artmıştır. Arap Yarımadası'ndaki toplumdan ve hastanelerden 4 MERS-CoV vakası bildirilmeye devam etmektedir. 31 Temmuz 2019 itibarıyla, DSÖ'ye laboratuvar onaylı 2.458 MERS vakası bildirilmiştir. Bunlardan 848 ölüm (%34 ölüm oranı) olmuştur. İnsan vakalarının yaklaşık %80'i Suudi Arabistan tarafından bildirilmiştir.

### Klinik

MERS CoV, asemptomatik olabileceği gibi hafif üst solunum yolu semptomlarından hızla ilerleyen alt solunum yolu enfeksiyonu/pnömoniye kadar uzanan bir hastalık yelpazesine neden olabilir. Ateş, öksürük ve nefes darlığı pnömoniye eşlik eder ve bu durum akut solunum sıkıntısı sendromuna (ARDS), multi-sistem organ yetmezliğine ilerleyerek mortal seyredebilir. Birçok hastada baş ağrısı, miyalji, kusma ve ishal gibi akciğer dışı semptomlar da ortaya çıkar.

MERS CoV, SARS CoV'dan daha hızlı akciğer yetmezliğine ve akut böbrek hasarına (ABH) ilerler. Altta yatan komorbiditeleri olan hastalar mortalite açısından daha yüksek risklidir.

### Tanı

Laboratuvar doğrulaması gerçek zamanlı polimeraz zincir reaksiyonu (RT-PCR) ile elde edilebilir. Kesin vaka, MERS-CoV enfeksiyonunun PCR ile gösterildiği vakadır. Olası vaka, MERS-CoV enfeksiyonu için laboratuvar sonuçları olmayan ve laboratuvar tarafından doğrulanmış bir MERS-CoV vakasıyla yakın temas halinde olan vakadır.

### Tedavi

Ticari olarak satılan veya FDA tarafından onaylanmış, özel olarak MERS CoV antiviralleri olarak belirlenmiş bir tedavi yoktur. 2020 itibarıyla, özellikle

COVID-19'a, SARS ve MERS gibi oldukça patojenik koronavirüslere ve genel olarak "soğuk algınlığı benzeri" semptomlara neden olanlar da dahil olmak üzere koronavirüslere karşı geliştirilmekte olan çeşitli aday tedaviler bulunmaktadır, ancak hiçbiri bu virüsleri, nöraminidaz antivirallerinin influenzaya karşı gösterdiği tutarlılıkla aynı tutarlılıkta tedavi edebilecek kadar tam olarak yetenekli olarak ortaya çıkmamıştır.

MERS-CoV tedavisinin temel dayanağı, hastalık seyrine bağlı olarak destek tedavisidir. Dolaşım, renal, hepatik ve nörolojik fonksiyonları yönetirken ve sekonder enfeksiyonlara karşı korurken, özellikle solunum bakımı olmak üzere destekleyici bakım olmaya devam etmektedir. MERS'in şiddetli vakalarında mekanik ventilasyon ve yoğun bakım ünitesinde destek gerektiren solunum yetmezliği görülebilir.



## ORTA LOB SENDROMU

**Dr. Serhat Özgün<sup>1</sup>**

Sinonim: Brock's Sendromu

Orta lob sendromu sağ akciğer orta lobunda görülen ve tekrarlayan atelektaziler ile karakterize klinik bir tablodur. Fizyopatolojik olarak obstrüktif ve obstrüktif olmayan şeklinde iki formu vardır. Obstrüktif formun etyolojisinde benign/malign tümörler, dıştan bası yapan lenf nodları (lenf bezine metastazlar, tipik/atipik mikobakteri enfeksiyonları, fungal enfeksiyonlar, sarkoidoz), daha az sıklıkla yabancı cisim aspirasyonları, mukus tıkaçları, kalsifiye lenf nodları bulunmaktadır. Bu durum benzer şekilde sol akciğer lingulada da ortaya çıkabilmekte olup “Lingula Sendromu” olarak adlandırılmaktadır. Kadınlarda erkeklere kıyasla 1,5-3 kat daha fazla görülmektedir. Hastaların genellikle yarısında kronik öksürük şikayeti mevcuttur. Nefes darlığı, hırıltılı solunum eşlik edebilmektedir. Hastaların yakınmaları kronik ve tekrarlayan özelliktedir. Fizik muayenede sağ orta lobda vokal fremitus ve solunum seslerinde azalma saptanabilmektedir. Lateral akciğer grafisinde anormallik saptanabilmektedir. Akciğer tomografisinde lenfadenopati, kalsifikasyon, bronş basısı nedenleri görülebilmektedir. Tanıda bronkoskopik inceleme önemli bir yere sahip olup olguların neredeyse yarısında bronkoskopik anormallikler görülebilmektedir. Tedavi alta yatan duruma göre değişmektedir. Enfeksiyon durumunda uygun antibiyotikler verilmeli, bronşiyal astım veya hiperreaktivite varsa inhaler steroidler ve bronkodilatörler tercih edilmeli, kronik sekresyonla birlikte öksürük ve mukus plakları varsa sekresyonların mobilizasyonunu kolaylaştırmak için solunum fizyoterapisi yapılmalı ve serum fizyolojik inhalasyonu ile yapılan aerosol tedaviler uygulanmalıdır. Fiberoptik fleksibl veya rijit bronkoskopik yöntemler ile tedaviye yönelik uygulamalar yapılabilmektedir. Hemoptizisi olan ve girişimsel radyolojik yöntemler ile başarı elde edilemeyen olgularda, en az altı ay medikal tedaviye yanıt vermeyen kronik atelektaziyle birlikte

---

1 Uzman Doktor, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0003-3410-4847, serhatozgun@hotmail.com



kalıcı semptomları olan olgularda, orta lobda malignite saptanan olgularda cerrahi tedavi gerekebilmektedir.

### **MOUNIER-KUHN SENDROMU**

Mounier-Kuhn Sendromu, trakea ve ana bronşların belirgin dilatasyonu ile karakterize, tekrarlayan pulmoner enfeksiyonların eşlik ettiği bir hastalıktır. Trakea ve ana bronş duvarındaki muskuloclastik fibrillerin kaybolması veya atrofisi sonucu gelişir. Vakaların çoğu sporadiktir ve etyolojisi bilinmemektedir. Olguların çoğu erkek olup genellikle 3. veya 4. dekatta görülmektedir. Klinik semptomlar genellikle kronik bronşit ve bronşektaziye benzemektedir. Tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyon atakları görülmektedir. SFT'de obstrüktif paternde solunum fonksiyon bozukluğu ve rezidüel volüm artışı saptanabilmektedir. Trakea ve ana bronş çaplarının radyolojik olarak ölçülmesi ile tanısı konulmaktadır. Asemptomatik olan hastalarda tedavi gerekmemektedir. Semptomatik hastalarda solunum fizyoterapisi ve gerekli hallerde antibiyotik kullanımı gerekmektedir. Hastalığın geniş alanı tutması sebebiyle cerrahi tedavinin yeri sınırlıdır.

### **NEZELOF SENDROMU**

Nezelof sendromu, timus displazisi ile lenfositik sisteminin disgenezisi ve alenfositoz ile karakterize konjenital immün yetmezliktir. Otozomal resesiftir ve sıklığı 1:20.000-1:50.000 arasındadır. Kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta görülmektedir. Erken çocukluk döneminde kendini göstermektedir. Büyüme geriliği ile karakterizedir, cilt, akciğerler, üst solunum sistemi ve diğer organlar üzerinde septik odaklar gelişmektedir. Pnömoni, bronşektazi, otit, mastoidit, enterokolit, piyelonefrit, menenjit gibi enfeksiyonlar görülmektedir. Hastalığın prognozu kötü olup 4 yaşa kadar ölüm meydana gelmektedir. Tanıda tam kan sayımında lenfopeni, özellikle t lenfositlerde düşüş görülmektedir. CD4/CD8 oranı normaldir. Spesifik bir tedavisi yoktur. Timus nakli, T hücrelerinin olgunlaşmasını uyaran ilaçlar, kemik iliği nakli, enfeksiyon durumunda uygun antibiyotik tedavisi uygulanabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Scott DB. Mendelson's Syndrome. *Br J Anaesth.* 1978 Oct;50(10):977-8. doi: 10.1093/bja/50.10.977. PMID: 708550.
2. Salik I, Doherty TM. Mendelson sendromu. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019. 4 Haziran 2019. StatPearls [İnternet]. Şuradan edinilebilir: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539764/> [ PubMed ] [ Google Akademik ] [ Kaynak listesi ]
3. Kalbessa A, Dekebo A, Tesso H, ve diğerleri. Gnidia involucrata'nın kök kabuklarının kimyasal bileşenleri ve antibakteriyel ve antioksidan aktivitelerinin değerlendirilmesi. *J Trop Med.* 2019;2019:8486214. doi: 10.1155/2019/8486214. [ DOI ] [ PMC ücretsiz makalesi ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
4. Marik PE. Aspirasyon pnömonisi ve aspirasyon pnömonisi. *N Engl J Med.* 2001;344(9):665-71. doi: 10.1056/NEJM200103013440908. [ DOI ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
5. Briones-Claudett KH, Briones-Claudett MH, Andrade Cabrera C, Briones Zamora KH, Briones Márquez DC, Benítez Solís J, Grunauer M. Mendelson's Syndrome: Chemical Pneumonitis After Pesticide Intake. *Am J Case Rep.* 2020 Aug 22;21:e923776. doi: 10.12659/AJCR.923776. PMID: 32827430; PMCID: PMC7469903.
6. Hall LW. Mendelson's syndrome. *Anaesthesia.* 2001 Feb;56(2):194-5. doi: 10.1046/j.1365-2044.2001.01870-22.x. PMID: 11167503.
7. Teramoto S. The current definition, epidemiology, animal models and a novel therapeutic strategy for aspiration pneumonia. *Respir Investig.* 2022 Jan;60(1):45-55. doi: 10.1016/j.resinv.2021.09.012. Epub 2021 Nov 12. PMID: 34782300.
8. Komiya K, Ishii H, Kadota J. Healthcare-associated Pneumonia and Aspiration Pneumonia. *Aging and Disease.* 2015;6(1):27-37. doi:10.14336/AD.2014.0127
9. Mendenhall WM, Olivier KR, Lynch JW, Mendenhall NP. Ölümcül orta hat granülomu-nazal doğal katil/T hücreli lenfoma. *Am J Clin Oncol.* 2006;29:202-6. doi: 10.1097/01.coc.0000198738.61238.cb. [ DOI ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
10. Batra P, Shah N, Mathur S. Orta hat ölümcül granülomu: Klinik bir bilmece. *Indian J Dent Res.* 2003;14:174-83. [ PubMed ] [ Google Akademik ]
11. Mehta V, Balachandran C, Bhat S, Geetha V, Fernandes D. Ölümcül orta hat granülomu olarak görülen nazal NK/T hücreli lenfoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2008;74:145-7. doi: 10.4103/0378-6323.39701. [ DOI ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]

12. Ghosh SN, Dey SK, Chatterjee C. Ölümcül Orta Hat Granülomu. *Indian J Dermatol.* 1995;40:53-4. [ Google Akademik ]
13. Metgud RS, Doshi JJ, Gaurkhede S, Dongre R, Karle R. Ekstranodal NK/T hücreli lenfoma, nazal tip (anjiyosentrik T hücreli lenfoma): Terminoloji hakkında bir inceleme. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2011;15:96-100. doi: 10.4103/0973-029X.80016. [ DOI ] [ PMC ücretsiz makale ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
14. Chim CS, Ooi GC, Shek TW, Liang R, Kwong YL. Ölümcül orta hat granülomu yeniden ele alındı: Nazal T/doğal öldürücü hücreli lenfoma. *J Clin Oncol.* 1999;17:1322-5. doi: 10.1200/JCO.1999.17.4.1322. [ DOI ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
15. Wang B, Lu JJ, Ma X, Guo Y, Lu H, Hong X, ve diğerleri. Nazal boşlukta evre IE ve IIE doğal öldürücü hücreli T hücreli lenfoma için kombinasyon kemoterapi ve harici ışın radyasyonu. *Löko Lenfoma.* 2007;48:396-402. doi: 10.1080/10428190601059795. [ DOI ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
16. Mallya V, Singh A, Pahwa M. Lethal midline granuloma. *Indian Dermatol Online J.* 2013 Jan;4(1):37-9. doi: 10.4103/2229-5178.105469. PMID: 23440011; PMCID: PMC3573451.
17. Friedmann I, Osborn DA. Malign granülom. *Br Med J.* (1969) 4:431. 10.1136/bmj.4.5680.431-a [ DOI ] [ PMC ücretsiz makale ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
18. Harrison DF. Üst solunum yollarının iyileşmeyen granülomları. *Br Med J.* (1974) 4:205-9. 10.1136/bmj.4.5938.205 [ DOI ] [ PMC ücretsiz makale ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
19. Friedmann I, Sando I, Balkany T. İdiyopatik pleomorfik orta yüz granülomu (Stewart tipi). *J Laryngol Otol.* (1978) 92:601-11. 10.1017/S0022215100085819 [ DOI ] [ PubMed ] [ Google Akademik ]
20. Li DM, Lun L, Ge J, Zhang GJ, Li XL, de Hoog GS. Case Report: *Rhizopus arrhizus* Rhino-Orbital-Cerebral Mycosis and Lethal Midline Granuloma: Another Fungal Etiological Agent. *Front Med (Lausanne).* 2021 Jun 2;8:578684. doi: 10.3389/fmed.2021.578684.
21. Şu adresten erişilebilir [https://www.who.int/health-topics/middle-east-respiratory-syndrome-coronavirus-mers#tab=tab\\_1](https://www.who.int/health-topics/middle-east-respiratory-syndrome-coronavirus-mers#tab=tab_1)
22. Alnuqaydan AM, Almutary AG, Sukamran A, Yang BTW, Lee XT, Lim WX, Ng YM, Ibrahim R, Darmarajan T, Nanjappan S, Chellian J, Candasamy M, Madheswaran T, Sharma A, Dureja H, Prasher P, Verma N, Kumar D, Palaniveloo K, Bisht D, Gupta G, Madan JR, Singh SK, Jha NK, Dua K, Chellappan DK. Middle East Respiratory Syndrome (MERS) Virus-Pathophysiological Axis and the Current Treatment

- Strategies. *AAPS PharmSciTech*. 2021 Jun 8;22(5):173. doi: 10.1208/s12249-021-02062-2. PMID: 34105037; PMCID: PMC8186825.
23. Azhar EI, Hui DSC, Memish ZA, Drosten C, Zumla A. The Middle East Respiratory Syndrome (MERS). *Infect Dis Clin North Am*. 2019 Dec;33(4):891-905. doi: 10.1016/j.idc.2019.08.001. PMID: 31668197; PMCID: PMC7127753.
  24. McFee RB. Middle East Respiratory Syndrome (MERS) Coronavirus. *Dis Mon*. 2020 Sep;66(9):101053. doi: 10.1016/j.disamonth.2020.101053. Epub 2020 Jul 28. PMID: 32773137; PMCID: PMC7386480.
  25. Rasmussen SA, Watson AK, Swerdlow DL. Middle East Respiratory Syndrome (MERS). *Microbiol Spectr*. 2016 Jun;4(3). doi: 10.1128/microbiolspec.EI10-0020-2016. PMID: 27337460.
  26. Banik GR, Khandaker G, Rashid H. Middle East respiratory syndrome coronavirus “MERS-CoV”: current knowledge gaps. *Paediatr Respir Rev*. 2015 Jun;16(3):197-202. doi: 10.1016/j.prrv.2015.04.002. Epub 2015 Apr 18. PMID: 26002405; PMCID: PMC7106011.
  27. Pavli A, Tsioufas S, Maltezou HC. Middle East respiratory syndrome coronavirus (MERS-CoV): prevention in travelers. *Travel Med Infect Dis*. 2014 Nov-Dec;12(6 Pt A):602-8. doi: 10.1016/j.tmaid.2014.10.006. Epub 2014 Oct 19. PMID: 25457301; PMCID: PMC7110598.
  28. Wagner RB, Johnston MR. Middle lobe syndrome. *Ann Thorac Surg* 1983;35:679-86.
  29. Ayed AK. Resection of the right middle lobe and lingula in children for middle lobe/lingula syndrome. *Chest* 2004;125:38-42.
  30. Dees SC, Spock A. Right middle lobe syndrome in children. *JAMA* 1966;197:8-14.
  31. Bertelsen S, Struve-Christensen E, Aasted A, Sparup J. Isolated middle lobe atelectasis: aetiology, pathogenesis, and treatment of the so-called middle lobe syndrome. *Thorax* 1980;35:449-52.
  32. Gudmundsson G, Gross TJ. Middle lobe syndrome. *Am Fam Physician* 1996;53:2547-50.
  33. Öz N, Kargı AB, Tütüncü B, Sarper A. Bronş rüptüründe nadir yerleşim yeri: Orta lob bronşu. *Turk Gogus Kalp Dama* 2013;21:212-5.
  34. Gay S, Dec P. Tracheobronchomegaly. *Br J Radiol* 1984; 57:640-4.
  35. Spencer H. Congenital abnormalities of the lung: Congenital tracheobronchomegaly. In: Spencer H, ed. *Pathology of the lung*. 4th ed. Oxford, UK: Pergamon Press, 1985;129-30.
  36. Johnson RE, Gren RA. Tracheobronchomegaly: Report of five cases and demonstration of familial occurrence. *Am Rev Respir Dis* 1965;91:35-50.

37. Bhutani VK, Ritchie WG, Schaffer TH. Acquired tracheomegaly in very preterm neonates. *Am J Dis Child* 1986;140:449-52.
38. Insel RA, Scheer BG, Knutsen AP. Nezelof Syndrome. In: *NORD Guideto Rare Disorders*. Lippincott Williams&Wilkins. Philadelphia, PA. 2003: 408
39. Sinişna L, Petrovici V, Tomacinschi C, Şciuca S. (2017). Sindrom Neze-  
lof. *Arta Medica*, 65(4), 25-27.

## OBEZİTE HIPOVENTİLASYON SENDROMU

**Dr. Serhat Özgün<sup>1</sup>**

Obezite hipoventilasyon sendromu metabolik, nörolojik ve mekanik bir nedenin olmadığı, obezite (vücut kitle indeksi  $>30$ ) ile birlikte hipoventilasyon ve gündüz aşırı uyku olarak tanımlanmaktadır. Obezite de dahil başka bir nedenle açıklanamayan alveoler hipoventilasyonla karakterizedir. Uyku bozuklukları laboratuvarına başvuranların %10-20 kadarında ve vücut kitle indeksi  $>50$  kg/m<sup>2</sup> olup yatarak tedavi edilen hastaların %50 kadarında obezite hipoventilasyon sendromu bildirilmiştir. Hastaların kan gazlarında alveolar hipoventilasyon ve buna bağlı hiperkapni vardır. Polisomnografide en belirgin bulgu ciddi uzun süreli desatürasyonlardır. Tedavi, arteriyel parsiyel karbondioksit basıncı (PaCO<sub>2</sub>) değerini hem uyanıklık hem de uykuda normale döndürmek, gündüz uyku halini düzeltmektir. Eğer solunum yetmezliği de gelişmişse noninvaziv ventilasyon uygulamak en etkili tedavi yöntemidir.

### OPEN NEGATIVE SENDROM -AÇIK NEGATİF SENDROMU

Tüberküloz kaviterleri, akciğer tüberkülozunun ayırt edici özelliklerinden biri olup bronşun drenasyonuna göre açık ve kapalı olmak üzere iki süreçle iyileşir. Antitüberküloz tedavi sonrası genellikle kaybolmaktadır. Kavitasyon ile iyileşme nadir olarak görülmektedir. Tedaviye rağmen içi hava dolu kistik bir boşluk olarak devam etmesine “Open Negative Sendromu” denir. Fizik muayenesinde belirgin bir bulgusu yoktur. Tanısı hastada akciğer tüberkülozu tedavisi bittikten sonra radyolojik takiplerde kavitasyonun devam ettiğinin görülmesiyle konur.

---

1 Uzman Doktor, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0003-3410-4847, serhatozgun@hotmail.com

## ORGANİK TOZ TOKSİK SENDROMU (ORGANIC DUST TOXIC SYNDROME)

Organik Toz Toksik Sendromu (ODTS), organik tozlara maruziyet sonucu, bu tozların inhale edilmesiyle gelişen grip benzeri bir hastalıktır. Çiftçilerde sık görülmekte olup küflü tahıl, saman ve talaşlara maruz kalma sonucu gelişir. Toksisitenin kesin mekanizması bilinmemektedir. Endotoksin, mantar sporları veya mikotoksinlerin rol oynadığına inanılmaktadır. Organik toza maruziyetin yoğunluğu ve süresi hastalık riski ile ilişkili olup insidansı bilinmemektedir. Genellikle yüksek yoğunlukta organik toza maruz kaldıktan birkaç saat sonra başlar. Nefes darlığı, kuru öksürük, halsizlik, miyalji, bulantı ile birlikte ateş ile seyrederek. Tanı için kesin bir test yoktur. Akciğer grafisi çekilmeli, fizik muayenede belirgin dispne, hışıltı veya hipoksisi olanlarda solunum fonksiyon testleri yapılmalıdır. Ciddi vakalarda bronkoskopi gerekebilir. Bronkoalveolar lavajda lökositoz izlenebilmekte ve kültürde mantar sporları görülebilmektedir. Vakaların çoğu hafif seyrettiğinden semptomatik tedavi verilir.

## OVERLAP SENDROMU

Overlap Sendromu, hastanın astım ve KOAH özelliklerini taşıması ve bununla birlikte kronik bir havayolu hastalığına (öksürük, balgam, hışıltı veya tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyon öyküsü) sahip olması durumudur. Hem kanda hem de hava yollarında eozinofil artışının olduğu tip 2 inflamasyon gelişir. Genel popülasyonda prevalansı %0,9-%11,1 arasında değişmektedir. Dispne, kronik öksürük, balgam, hırıltı gibi semptomlarla birlikte atopi veya alerji öyküsü eşlik eder. Tanı, 10 paket-yıldan fazla sigara içme öyküsü olan 40 yaş ve üzerindeki hastada solunum yolu semptomları varlığı, geçmişte astım, atopi veya alerji öyküsü olması, persistan hava akımı sınırlaması (solunum fonksiyon testinde bronkodilatör sonrası FEV1/FVC<0,7 olması veya normalin alt sınırı ve FEV1'de bronkodilatör artışı >%12 ve 400 mL olması) varlığı ile konulur. Balgamda ve/veya kanda yüksek eozinofil seviyeleri (periferik kan eozinofil sayısı >300 hücre/mL) ve yüksek serum immunoglobulin-E seviyeleri ( IgE >100 IU/mL) eşlik edebilir. Overlap Sendromu'nda tedavi, astım ve KOAH'ın özelliklerinin birlikteliğinden dolayı bu iki hastalığın temel tedavisine yöneliktir. KOAH'ta uzun etkili bronkodilatörler temel tedavide yer alır. Overlap Sendrom'lu hastaların büyük çoğunluğu sık sık semptomlar ve alevlenmeler yaşadığından uzun etkili bronkodilatörler maksimum bronkodilatasyon uygun bir seçimdir. Diğer taraftan astımda antiinflamatuvar tedavi temel tedavide yer almaktadır. İnhalasyon kortikosteroid tedavisi Overlap Sendromu için diğer bir tedavi seçeneği olacaktır. Bu bilgiler ışığında uzun etkili antikolinergik/uzun etkili

bronkodilatör/inhale kortikosteroid ile üçlü tedavi Overlap Sendrom'u için uygun bir ihale tedavi seçeneği seçimidir.

## PANCOAST SENDROMU

Sinonim: Superior Sulkus Tümörleri

Akciğerlerin üst sulkusundaki tümörlerin neden olduğu bir sendromdur. Akciğer kanserlerinin %3-5'ini oluşturur ve %95'i küçük hücreli dışı akciğer kanseri sebeplidir. Skuamöz hücreli karsinom en sık görülen histolojik tiptir. Birinci kostanın üst kısmında yer alan apikal plöropulmoner oluktan kaynaklanır. Bu tümörler ile olarak çevre dokuya bası ve invazyon ile semptomlara neden olmaktadır. Bu nedenle akciğer ile ilgili semptomlar geç ortaya çıkabilmektedir ve tanı gecikebilmektedir. Brakial pleksus tutulumu tipiktir ve çoğu hastada omuz ve kol ağrısına neden olmaktadır. Ek olarak parietal plevrayı, kostaları ve vertebralrı da tutarak ağrıya neden olabilmektedir. Servikal paravertebral sempatik sinir sistemi tutulumu ile aynı tarafta yüz kızarması, terleme, pitoz, miyoz ve anhidrozun eşlik ettiği Horner Sendromu görülebilmektedir. İlk tarama için akciğer grafisi kullanılabilir. Sonrasında çekilecek toraks bilgisayarlı tomografisi tümörün boyutu, satellit nodüller, mediasten ve kemik tutulumunu gösterebilir. Toraks bilgisayarlı tomografisi brakial pleksus, subklavyen vasküler yapı, yumuşak doku ve toraks duvarı tutulumunun değerlendirilmesinde zayıf kalmaktadır, manyetik rezonans görüntüleme tercih edilmektedir. Bunlarla ilgili değerlendirme tanı sonrasında ve operasyon öncesinde manyetik rezonans görüntüleme ile yapılmaktadır. Tanı için tercih edilen test bilgisayar tomografisi kılavuzluğunda kor biyopsidir. Bronkoskopinin tanısallığı %30-40 arasındadır. Tedavi, kemoterapi sonrası cerrahi rezeksiyondur.

## PARANEOPLASTİK SENDROMLAR

Tümörün paraneoplastik etkileri, invazyon, obstrüksiyon ve metastaz gibi doğrudan olmayan uzak etkileridir. Akciğer kanserlerinde hiperkalsemi, uygunsuz antidiüretik hormon salgılanması sendromu (SIADH), Nörolojik sendromlar, Hematolojik bulgular, hiperkoagülabilitte bozuklukları, hipertrofik osteoartropati, dermatomiyozit ve polimiyozit ve Cushing Sendromu gibi paraneoplastik sendromlar gelişebilmektedir.

### 1. Hiperkalsemi

Genellikle tümör tarafından paratiroid hormonuyla ilişkili proteinin salgılanmasından kaynaklanmaktadır. Yaygın kemik metastazlarından veya primer hiperparatiroidizmden de kaynaklanabilmektedir. Bulantı, kusma, kabızlık, anoreksi, poliüri, polidipsi ve dehidrasyon gibi semptomlar



gelişebilmektedir. Semptomatik olan veya serum kalsiyum seviyeleri anlamlı derecede yüksek olan hastalarda hidrasyon ve bifosfonat tedavisi gerekmektedir.

### SIADH salgılanması

Uygun olmayan antidiüretik hormon salgılanması sendromu (SIADH) sıklıkla küçük hücreli akciğer kanseri sebeplidir ve hiponatremi ile sonuçlanır. Küçük hücreli akciğer kanseri olanların %10'unda SIADH görülmektedir. Bulantı, kusma ve anoreksi gibi semptomlar gelişebilmektedir. Kemoterapiye başladıktan genellikle birkaç hafta sonra hiponatremi düzelir. Kronik hiponatremi normal salin infüzyonu, sıvı kısıtlaması, demeklosiklin veya vazopressin reseptör antagonisti ile tedavi edilebilmektedir. Akut ve şiddetli hiponatremi hipertonic (yüzde 3) salin infüzyonu ile tedavi edilebilmektedir.

### Nörolojik sendromlar

Nörolojik sendromlar sıklıkla küçük hücreli akciğer kanseri sebeplidir ve otoantikörlerin neden olduğu düşünülmektedir. Lambert-Eaton miyastenik sendromu, limbik ensefalit, ensefalomyelit, serebellar ataksi, duyuusal nöropati, otonom nöropati, retinopati ve opsomyoklonus gibi sendromlar yer alır. Nörolojik sendromla başvuranlarda paraneoplastik otoantikör saptanması durumunda malignite açısından tetkik edilmelidir. Tedavide kanser tedavisi ve immünsüpresif tedaviler yer almaktadır.

## 0. Hematolojik bulgular

### Anemi

Anemi akciğer kanseri hastalarında sık görülmekte olup yorgunluk ve nefes darlığına neden olabilmektedir. Kemoterapi görenlerde anemi insidansı %80 civarında bulunmuştur. Anemi, özellikle mikroanjyopatik hemolitik anemi ve kronik hastalık anemisi olmak üzere daha başka birçok nedene bağlı gelişebilmektedir.

### Lökositoz

Lökositoz akciğer kanserli hastalarda kötü prognoz ile ilişkili bulunmuştur ve akciğer kanserli hastaların %15'inde tümörle ilişkili lökositoz bulunmuştur. En sık küçük hücreli dışı akciğer kanserinde saptanmıştır ve hiperkalsemi ile ilişkili bulunmuştur.

### Trombositoz

Trombositoz akciğer kanserli hastalarda kötü prognoz ile ilişkili bulunmuştur ve akciğer kanserli hastaların %14'ünde başvuru anında trombositoz bulunmuştur.

## **Eozinofili**

Eozinofili nadir gözükmekte olup sıklıkla büyük hücreli karsinomlu hastalarda saptanmıştır.

## **Hiperkoagülabilité Bozuklukları**

Hiperkoagülabilité bozuklukları, yüzeysel tromboflebit (Trousseau sendromu), derin ven trombozu ve tromboembolizm, yaygın intravasküler koagülopati, trombotik mikroanjyopati, bakteriyel olmayan trombotik endokarditi içermektedir. Akciğer kanseri ve diğér malignitelerle ilişkilendirilen bozukluklardır.

### **0. Hipertrofik Pulmoner Osteoartropati**

Akciğer kanserli hastalarda Hipertrofik Pulmoner Osteoartropati, tübüler kemiklerde çomaklaşma ve periosteal proliferasyonun varlığı olarak tanımlanmaktadır. El ve ayak bilekleri ile birlikte diz ve dirseklerde simetrik ağrılı artropati ve uzun kemik ağrısı ile karakterizedir. Semptomlar tümör rezeksiyonundan sonra geçebilmektedir. Tedavi steroid olmayan antiinflamatuvar ajanlar, kortikosteroidler veya bifosfonatı içermektedir.

### **0. Dermatomiyoziit ve Polimiyoziit**

Dermatomiyoziit ve polimiyoziit, akciğer kanserli hastalarda başlangıç semptomu olarak veya hastalık seyrinde görülebilen inflamatuvar miyopati formlarıdır. Her ikisi de klinik olarak kas güçsüzlüğü ile kendini göstermektedir.

### **0. Cushing Sendromu**

Cushing Sendromu kötü prognoz ile ilişkili olup en sık küçük hücreli akciğer kanseri, büyük hücreli nöroendokrin karsinom ve akciğerin karsinoid tümörleri olan hastalarda görülmektedir. Adrenal kortikotropinin ektopik üretimi sonucu gelişmektedir. Hastalar kas zayıflığı, hipertansiyon, hirsutizm ve osteoporoz ile başvurmaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Olson AL, Zwillich C. The obesity hypoventilation syndrome. *Am J Med* 2005;118:948-956.
2. Özol D, Köktürk O. Obezite hipoventilasyon sendromu. *Solunum* 2013;15(3):137-143.
3. Göker, Mukadder, and İlkhan GD. "Obezite hipoventilasyon sendromu." *Okmeydanı tıp dergisi* 2014;30:15-18.
4. Koeing SM. Pulmonary complications of obesity. *Am J Med Sci* 2001;321:249-279.
5. Berger KI, Ayappa I, Chatr-Amontri B, Marfatia A, Sorkin IB, Rapoport DM, Goldring RM. Obesity hypoventilation syndrome as a spectrum of respiratory disturbances during sleep. *Chest*. 2001 Oct;120(4):1231-1238.
6. Hermel MB, Gershon-Cohen J. Healing mechanisms of tuberculous cavities. *Radiology*. 1954 Oct;63(4):544-549.
7. Devi, HJ Gayathri. "Complications of pulmonary tuberculosis." (2023).
8. Seifert SA, Von Essen S, Jacobitz K, Crouch R, Lintner CP. Organic dust toxic syndrome: a review. *J Toxicol Clin Toxicol*. 2003;41(2):185-193.
9. Lecours R, Laviolette M, Cormier Y. Bronchoalveolar lavage in pulmonary mycotoxicosis (organic dust toxic syndrome). *Thorax* 1986; 41:924-926.
10. National Institute for Occupational Safety and Health, NIOSH alert: Request for Assistance in Preventing Organic Dust Toxic Syndrome. Publication No. 94-102. Cincinnati, OH: US Department of Health and Human Services, 1994.
11. Von Essen S, Robbins RA, Thompson AB, Rennard SI. Organic dust toxic syndrome: an acute febrile reaction to organic dust exposure distinct from hypersensitivity pneumonitis. *J Toxicol Clin Toxicol*. 1990;28(4):389-420
12. Blanc PD. Husker days and fever nights: counting cases of organic dust toxic syndrome. *Chest* 1999; 116:1157-1158.
13. Perry LP, Iwata M, Tazelaar HD, Colby TV, Yousem SA. Pulmonary mycotoxicosis: a clinicopathologic study of three cases. *Mod Pathol*. 1998 May;11(5):432-436.
14. Diagnosis of Diseases of Chronic Airflow Limitation. Asthma, COPD and Asthma-COPD Overlap Syndrome (ACOS). A Joint Project of GINA and GOLD. 2015. Available online: [www.ginasthma.org](http://www.ginasthma.org) (accessed on 10 May 2024).
15. Sin DD, Miravitlles M, Mannino DM, Soriano JB, Price D, Celli BR, Leung JM, Nakano Y, Park HY, Wark PA, Wechsler ME. What is asthma-COPD overlap syndrome? Towards a consensus definition from a round table discussion. *Eur Respir J*. 2016 Sep;48(3):664-673.

16. Barrecheuren M, Pinto L, Mostafavi-Pour-Manshadi SM, Tan WC, Li PZ, Aaron SD, Benedetti A, Chapman KR, Walker B, Fitzgerald JM, Hernandez P, Maltais F, Marciniuk DD, O'Donnell DE, Sin DD, Bourbeau J; CanCOLD Collaborative Research Group and the Canadian Respiratory Research Network. Identification and definition of asthma-COPD overlap: The CanCOLD study. *Respirology*. 2020 Aug;25(8):836-849.
17. Christenson SA, Steiling K, van den Berge M, Hijazi K, Hiemstra PS, Postma DS, Lenburg ME, Spira A, Woodruff PG. Asthma-COPD overlap. Clinical relevance of genomic signatures of type 2 inflammation in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015 Apr 1;191(7):758-766.
18. Hillas G, Papaporfyriou A, Dimakou K, Papaioannou AI. Pharmacological treatment of stable COPD: need for a simplified approach. *Postgrad Med*. 2020 Mar;132(2):126-131.
19. Gundepalli SG, Tadi P. StatPearls. Treasure Island, FL: StatPearls Publishing; 2020. Cancer, lung Pancoast (superior sulcus Tumor). [Updated August 10, 2020]
20. Gundepalli SG, Tadi P. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; Treasure Island (FL): Jul 17, 2023. Lung Pancoast Tumor.
21. Davis GA, Knight SR. Pancoast tumors. *Neurosurg Clin N Am*. 2008 Oct;19(4):545-57, v-vi.
22. Manenti G, Raguso M, D'Onofrio S, Altobelli S, Scarano AL, Vasili E, Simonetti G. Pancoast tumor: the role of magnetic resonance imaging. *Case Rep Radiol*. 2013;2013:479120.
23. Kratz JR, Woodard G, Jablons DM. Management of Lung Cancer Involving the Superior Sulcus. *Thorac Surg Clin*. 2017 May;27(2):149-157.
24. Shen KR, Meyers BF, Larner JM, Jones DR., American College of Chest Physicians. Special treatment issues in lung cancer: ACCP evidence-based clinical practice guidelines (2nd edition). *Chest*. 2007 Sep;132(3 Suppl):290S-305S.
25. Thomas L, Kwok Y, Edelman MJ. Management of paraneoplastic syndromes in lung cancer. *Curr Treat Options Oncol*. 2004;5(1):51-62.
26. Hansen O, Sørensen P, Hansen KH. The occurrence of hyponatremia in SCLC and the influence on prognosis: a retrospective study of 453 patients treated in a single institution in a 10-year period. *Lung Cancer*. 2010;68(1):111-114.
27. Ellison DH, Berl T. Clinical practice. The syndrome of inappropriate antidiuresis. *N Engl J Med*. 2007;356(20):2064-2072.
28. Honnorat J, Antoine JC. Paraneoplastic neurological syndromes. *Orphanet J Rare Dis*. 2007 May 4;2:22.

29. Kosmidis P, Krzakowski M; ECAS Investigators. Anemia profiles in patients with lung cancer: what have we learned from the European Cancer Anaemia Survey (ECAS)? *Lung Cancer*. 2005 Dec;50(3):401-412.
30. Hiraki A, Ucoka H, Takata I, Gemba K, Bessho A, Segawa Y, Kiura K, Eguchi K, Yoneda T, Tanimoto M, Harada M. Hypercalcemia-leukocytosis syndrome associated with lung cancer. *Lung Cancer*. 2004 Mar;43(3):301-307.
31. Aoe K, Hiraki A, Ucoka H, Kiura K, Tabata M, Tanaka M, Tanimoto M. Thrombocytosis as a useful prognostic indicator in patients with lung cancer. *Respiration*. 2004 Mar-Apr;71(2):170-173.
32. Amital H, Applbaum YH, Vasiliev L, Rubinow A. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy: control of pain and symptoms with pamidronate. *Clin Rheumatol*. 2004;23(4):330-332.
33. Ilias I, Torpy DJ, Pacak K, Mullen N, Wesley RA, Nieman LK. Cushing's syndrome due to ectopic corticotropin secretion: twenty years' experience at the National Institutes of Health. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90(8):4955-4962.

## PICKWICKIAN SENDROM

**Dr. Meyrem Özkan<sup>1</sup>**

Obezite Hipoventilasyon Sendromu olarak da adlandırılan Pickwickian Sendromu, gündüz hiperkapni ( $\text{PaCO}_2 >45\text{mmHg}$ ), ile karakterize alveoler hipoventilasyon olarak tanımlanır. Hipoventilasyon; nöromusküler, solunumsal ve metabolik patoloji olmaksızın obezite (vücut kitle indeksi [VKI]  $>30$ ) ile ilişkili azalmış ventilasyon kapasitesi sonucu gelişir. Klinik gündüz aşırı uyku hali ve solunum bozukluğu ile karakterizedir.

Obezite ile gündüz aşırı uyku hali ile ilgili bağlantı, Charles Dickens'in 1836 yılında yayınlanan The Posthumous Papers Of The Pickwick Club adlı romanında, pickwick kulübünde çalışan Joe karakterinden esinlenerek ortaya konmuştur. 1955'te Auchincloss ve daha sonra da Burwell obezite hipoventilasyon sendromu olan olguları tarifleyerek bu hastalığı Pickwickian Sendromu olarak tanımlamıştır.

Etiyolojiden birçok faktör sorumlu olmakla beraber sıklıkla obstrüktif uyku apnesi ile ilişkilidir.

Patofizyolojide; obez bireyde solunum mekaniği üzerindeki yük ve  $\text{CO}_2$  ventilasyon cevabının kaybolmasıyla gündüz hiperkapni durumu gelişir. Nedenleri;

- 1-Uyku bozukluğu,
- 2- Aşırı kiloya bağlı bozulmuş akciğer mekaniği,
- 3- Leptin direnci,
- 4- Azalmış ya da kaybolmuş solunum çabası.

Tanı: Hastalara genellikle geç dönemlere kadar tanı konulamamaktadır. Yüksek morbidite ve mortalite oranı erken tanı önem kazanmaktadır.

- 1-Hiperkapni; arteriyel kan gazında (AKG)  $\text{PaCO}_2 >45\text{mmHg}$ ,

---

1 Uzman Doktor, SB. Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları  
ORCID ID: 0009-0001-6282-6372, drmeyrembakir@yahoo.com

2-Hipoksemi,

3-Obezite; VKİ >30

4-Hemogramda; sekonder polisitemi

5-Spirometrik tetkikler; SFT'de FEV1 ve FVC'de azalma, FEV1/FVC normal yada hafif yüksek,

6-Radyolojik görüntüleme,

7-Polisomnografik tetkikler; obstrüktif uyku apnesi tanısı,

8-Kardiyolojik tetkikler; elektrokardiyografi ve ekokardiyografi (EKG ve EKO),

Tedavide amaç; PaCO<sub>2</sub> değerini, uykuda ve uyanıklık halinde normale döndürmek, asit baz dengesini düzeltmek, oksihemoglobin seviyesini düzelterek kor pulmonale gelişimini engellemek, varsa obstrüktif uyku apnesini tedavi ederek gündüz uyku halini azaltarak yaşam kalitesini arttırmaktır.

Kilo verme,

Varsa komorbid hastalığın tedavi edilmesi

Farmakolojik tedavi sınırlıdır. Asetozolamid, medroksiprogesteron teorik olarak fayda sağladığı kabul edilmekle beraber yan etkiler nedeniyle kullanılmamaktadır

Noninvaziv mekanik ventilasyon; ilk tercih CPAP'tır. Kronik obstrüktif akciğer hastalığı varsa BPAP tercih edilir.

Prognoz: Yüksek morbidite ve mortalite oranı nedeniyle erken tanı tedavi önem kazanmaktadır. Klinik seyir ilerleyicidir. Özellikle kardiyolojik komplikasyonların gelişimi mortaliteyi arttırmaktadır.

PIE SENDROMU (Pulmonary Infiltration with Eosinophilia)

Eşanlımlı: Eozinofili ile Birlikte Pulmoner İnfiltrasyon

PIE sendromu pulmoner infiltratlar, akciğer parankiminin eozinofilik infiltrasyonu ile karakterize heterojen bir hastalık grubudur. Akciğeri eozinofilik infiltrasyon onları değişik etiyolojik faktörlere bağlı olarak oluşabilir

Periferik kanda, bronkoalveolar lavaj sıvısında veya pulmoner interstisyumda eozinofili ve akciğer hastalığı ortak bulguları olan bu hastalıklar idiyopatik veya ilaçlar, enfeksiyöz, parazitler, fungal, otoimmün,

hematolojik, alerjik, mikobakteriyel enfeksiyon, ışınlama ve toksinler gibi bilinen nedenlere sekonder gelişenler olarak alt gruplara ayrılabilir.

## POLAND SENDROMU

Poland sendromu; pektoralis majör kasının tek taraflı, tam ya da kısmi yokluğu, farklı göğüs deformiteleri ve el anomalileri ile karakterizedir. İlk olarak 1841 yılında tanımlanan Poland sendromu nadir konjenital sendromdur.

Tarihçesi; 1840-1841 tıp fakültesi öğretim döneminde Guy's Hospital'da tıp öğrencisi olan Alfred Poland'ın üzerinde çalıştığı George Elt adındaki 27 yaşında eski bir mahkuma ait kadavradaki anatomik deformiteyi fark edip yayınlaması ile literatüre geçmiştir. Poland kadavradaki deformiteyi eşlik eden diğer anomaliler ile birlikte ayrıntılı olarak tanımlamıştır. 1962 yılında da Patrick Clarkson benzeri bir olgu sunumunda yazarına atfen anomaliye 'Poland' adını vermiştir. Daha sonra da 1967 yılında Baudinne ve arkadaşları da Poland Sendromu tanımlamasını kullanmışlardır.

Poland sendromunda, genellikle pektoralis majör kasının kısmi veya tam yokluğuna ek olarak, pektoralis minör kasının agenezisi ya da hipoplazisi, değişik sayıda kosta defektleri, meme ve meme başı anomalileri, pektoral ve aksiller alopesi, cilt altı dokusunun zayıflığı ve çeşitli el parmak anomalileri görülmektedir. Hastalığın tüm komponentlerini taşıyan hasta nadirdir. Bu sendrom genellikle tek taraflı tutulum gösterir çok nadir iki taraflı tutulum gösteren olgular bildirilmiştir.

Etiyolojisi tam bilinmemekle beraber iki teori kabul görmüştür. Üst ekstremité tomurcuğu hücrelerinin letal dönem mutasyonu ve bu mutasyonun neden olduğu fenotipik mozaizim olduğu düşünülmüştür. Erken mutasyon majör komponentlere neden olurken, geç mutasyon minör komponentlere neden olmaktadır. Diğer bir görüş, embriyonik gelişim döneminde subclavian, vertebral arterler ve dallarının kan akımının geçici kesintiye uğramasıdır. Komponentlerin ağırlığını kan akımının kesintiye uğradığı süre belirlemektedir.

Klinik; temel bulgu asimetric vücut görünümüdür. Ayrıca var olan komponentlerin varlığına ait bulgular vardır. Sendromun majör komponenti; pektoralis majör kasının parsiyel veya komplet yokluğudur.

Minör komponentlerin bir ya da birkaçı saptanabilir. En sık rastlanan minör komponentler;

Pektoralis minör, serratus anterior, latissimus dorsi, eksternal oblik kaslardan biri yada birkaçının yokluğu,



Kosta defektleri, pektus ekskavatum, pektus karinatum,  
 Ciltte anomaliler, aksiller ve pektoral alopesi,  
 Meme ve meme başı anomalileri,  
 El ve parmak anomalileri,

Poland sendromunda eşlik eden anomaliler olabilir. Sprengel deformitesi, Möbius sendromu, Klippel-Feil sendromu, Bonnevie-Ullrich Sendromu, Morning glory sendromu, dektrokardia, atriyal septal defekt, iktiyozis, skolyozis, kan ve lenf sistemi hastalıkları (lösemi, lenfoma, trombositopeni, sferositozis), genitoüriner sistem anomalileri (böbrek yokluğu, inmemiş testis, over yetmezliği) eşlik edebilir.

Hastalığın tedavi stratejisini ve prognozu, sendroma katılan komponentlerin sayısı ve ciddiyeti belirlemektedir. Poland sendromuna maligniteler eşlik edebilir. Erişkin dönemde meme, mide, akciğer, intrakraniyal kanserler, lösemi lenfoma gibi lenfoproliferatif maligniteler görülebilir. Bu açıdan hastaların yakın takibi önemlidir.

Hastalar, genellikle fonksiyonel sorunlardan daha çok estetik kaygılar nedeniyle başvurmaktadırlar.

Tedavide hedef, kalp ve hayati organları koruyacak şekilde göğüs kafesinin stabilitesini sağlamaktır. Fonksiyon kaybının olmadığı durumlarda estetik kaygılar için yapılacak cerrahide gelişimin tamamlanması gerekir.

## **POSTNASAL DRİP SENDROMU (PNDS)**

Postnazal drip terimi, burun ve sinüslerde üretilen sekresyonların farenkse drenajını ifade etmektedir. Aslında sendrom olarak tanımlanan ve post nazal drip sendromunu düşündürecek belirgin bir patognomonik bulgu yoktur.

Postnazal Drip Sendromu'nun tanısı, çoğunlukla hastanın tarif ettiği boğazda akıntı hissi, burun akıntısı ve sık geniz temizleme gibi semptomlara dayanır.

Postnazal drip sendromu hem akut hem de kronik öksürüğün en yaygın nedenlerindedir. Öksürüğün karakterini diğer nedenlerden ayıracak fark yoktur. Semptom, fizik muayene bulguları, radyolojik bulgular ve tedaviye yanıt kriterleri ile tanımlanır. Öksürüğün düzelmesi ile PNDS'nin spesifik tedavisine iyi yanıt alınması önemli kanıttır.

Üst solunum yolunda irritasyona neden olan her bir durum postnazal drip sendromuna yol açabilir. Bu durumdan bazıları; sinüzit, alerjik ve non

alerjik rinit, postenfeksiyöz rinit, vazomotor rinit, ilaçların indüklediği ve çevresel iritanlardır.

Klinik; öksürükle beraber, boğazda akıntı hissi, burun akıntısı ve konjesyon, boğazdaki akıntıyı temizleme ihtiyacı sıklıkla ön plandadır. Bulgular spesifik değildir.

Tanı koydurucu spesifik test yoktur. Sendroma neden olan spesifik nedene ait tanısal tetkikler yapılabilir. PNDS'ye bağlı öksürüğün spesifik tedavisine cevap alınması ve öksürüğün diğer nedenlerine ait bulguların olmaması en önemli tanı kriteridir.

Tedavi, öksürüğün spesifik bulunamadığında, birinci kuşak antihistamin ve dekonjestan kombinasyonu sinüzite bağlı olmayan postnazal drip sendromuna bağlı öksürüğün tedavisinde en etkili tedavidir.

## POSTPERFÜZYON AKCİĞER SENDROMU

Postperfüzyon akciğer sendromu, kardiyopulmoner bypassa sekonder nadir gelişen ancak ölümcül bir komplikasyondur.

Etyolojik mekanizmalar tam bilinmemektedir. Kalp cerrahisinde, kalp bileşenleri ile devrenin yapay yüzeyi arasındaki temasın neden olduğu sistemik inflamatuvar yanıt, iskemi-perfüzyon hasarı, endotoksemi ve cerrahi travma yakınlık oluşturan risk faktörleri olarak kabul edilmiştir.

Yine çapraz klemp çıkarıldıktan sonra, pulmoner vasküler yatakta lökositlerden proteaz salınımının etkiler, serbest oksijen radikallerinin üretimi, intestinal endotoksin translokasyonu pulmoner vasküler permeabilityyi artırır, pulmoner damarlarda mikrotrombüs oluşumuna, pulmoner sürfaktanı etkileyerek postperfüzyon akciğer sendromunun gelişimine yakınlık oluşturur.

Kalp cerrahisinin süresi önemlidir. Plazma albumin seviyesi operasyon sonrası mekanik ventilasyonla önemli bir ilişki göstermektedir. Hipoalbuminemi varlığı düşük kolloidal osmotik basıncı ve akciğer ödemeine neden olur. Bu durumda PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> azalır.

Hastanın yaşı, kardiyak fonksiyon bozukluğu, yüksek kreatin düzeyi, pulmoner hipertansiyon varlığı, uzamış bypass süresi, postoperatif dopamin gereksinimi postperfüzyon akciğer sendromunun gelişimi için önemli risk faktörleridir.

Postperfüzyon akciğer sendromu, klinik özellikler, tanı yaklaşımları, tedavi yöntemleri açısından yetişkin solunum sıkıntısı sendromuna (ARDS)

benzemektedir. Etyoloji, patofizyoloji ve risk faktörleri ARDS ile farklılık gösterir.

Klinik yakınmalar nefes darlığı, ateş, halsizlik, iştahsızlık şeklindedir. Postop atelektaziden ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Görülme sıklığı %0,4-2,0 olduğu bildirilmiştir. Uygun CPB devresi ve aparatlarının kullanılması, yenilikçi cerrahi tekniklerin, modifiye cerrahi manevraların uygulanması, operatif akciğer hasarını önleyici farmakolojik ajanların kullanılması bu sendromun gelişimini önleyebilir.

Tedavi etiyolojik nedene göre yapılmaktadır. Uygun PEEP ve düşük tidal hacim ile mekanik ventilatör desteği uygulanmalıdır. Farmakolojik tedavi, sürfaktan kullanımı, vazodilatör ajanlar, kortikosteroid ve diğer antiinflamatuvar ajanlar kullanılır. Tedaviye dirençli ağır vakalarda ekstrakorporal membran oksijenasyonu (EKMO) önemli tedavi seçeneğidir.

## KAYNAKLAR

- 1.Lavie P. Who was the first to use the term Pickwickian in connection with sleepy patients? History of sleep apne syndrome . Sleep med rev 2008;12:5-17.
- 2.Mokhlesi B. Obesity hypoventilation syndrome; astate of the art review. Respir care 2010; 55:1347-62.
- 3.Mokhlesi B., Kryger MH, Grunstein RR. Assesment and management of patients with obesity hypoventilaton syndrome. Proc Am Thorac Soc. 2008 ; 5:218-25
- 4.Piper AJ, Grunstein RR. Obesty hypoventilation syndrome: mechanism and management. Am J Respir Crit Care Med. 2011; 183:292-8.
- 5.Wearn J, Akpa B, Piper AJ, Zwillich CW, Grunstein RR. Obezite hipoveantilasyon sendromunda pozitif hava yolu basıncı tedavisine uyum. Uyku Med . Kliniği 2021; 16:43-59.
- 6.Borel JC, Burel B, Tamisier R, Dias-Damingos S, Baguet JP, Levy P, Pepin JL. Nımv kullanana hiperkapnik obez hastalarda eşlik eden hastalıklar ve mortalite. Plos One. 2013;8:e52006.
7. Yamamoto T, Tanida T, Ueta E, Kimura T, Doi S, Osaki T. Pulmonary infiltration with eosinophilia (PIE) syndrome induced by antibiotics, PIPC and TFLX during cancer treatment. Oral Onkology 2001. 37 (5):471-475. 8. Oermann CM, Panesar KS, Langston C, Larsen GL, Menendez AA, Schofield DE, Cosio C, Fan LL. Pulmonary infiltrates with eosinophilia syndromes in children. The Journal of Pediatrics 2000. 136 (3):351-358.
- 9.Yiyit N. Poland's syndrome. Turk Kalp Dama 2015;23(2):413-421
- 10.Poland A. Deficiency of the pectorel muscles. Guys Hosp. Rep. 1842;6:191-3
- 11.Clarkson P. Poland's syndactyly. Guys Hosp Rep. 1962; 111: 335-46.
- 12.Fokin AA. , Robicsek F. Poland's syndrome revisited. Ann thorac srg 2002; 74:2218-25.
- 13.İşıtmağil T, Sebit Ş, Tunç H, Görür R, Dakak M, Peker F , et al. Polan sendromlu 28 hastanın değerlendirilmesi. Haydarpaşa Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bülteni 2003; 11: 61-67.
- 14.Yiyit N, İşıtmağil T, Saygın H. Eight patients with multiple bilateral thoracic anomalies: a new syndrome or bilateral poland's syndrome? Ann Thorac Surg 2014; 97:1758-63.
- 15.Karnak I, Tanyel FC, Tunçbilek E, Unsal M, Büyükpamukçu T. Bilateral Poland anomaly. Am J Med Genet 1998; 75:505-7
- 16.Moir CR, Johnson CH. Poland's syndrome. Semin Pediatr Surg 2008;17:161-6.

17. Van Steensel MA. Poland anomaly: not unilateral or bilateral but mosaic. *Am J Med Genet A* 2004; 125A: 211-2.
18. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet* 1986; 23: 903-18.
19. Ji J, Zhang S, Shao C, Xu M, Chen S, Lu C, et al. Poland's syndrome complicated with breast cancer: mammographic, ultrasonographic, and computed tomographic findings. *Acta Radiol* 2008; 49:387-90.
20. Elli M, Oğuz G, Dağdemir A, Pinarlı G, Ceylan M, Dağçınar A. Poland syndrome with intracranial germ cell tumor in a child. *Pediatr Hematol Oncol* 2009; 26:150-6.
21. Parikh PM, Kenandiker SM, Koppiker S, Pahuja R, Charok BS, Saika T, et al. Poland's syndrome with acute lymphoblastic leukemia in an adult. *Med Pediatr Oncol* 1988; 16: 290-2.
22. Yağın I, Keser M. Postnazal Drip Sendromu. *J Pediatr Inf* 2007; 1:17-9.
23. Irwin RS, Boulet LP, Cloutier MM, et al. Managing cough as a defense mechanism and as a symptom. *Chest* 1998; 133S-181S.
24. Irwin RS, Curley FJ, French CL. Chronic cough: the spectrum and frequency of causes. Key components of the diagnostic evaluation and outcome of specific therapy. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141:640-7.
25. Asimakopoulos G, Smith PL, Ratnatunga CP, Taylor KM. Lung injury and acute respiratory distress syndrome after cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg*. 1999; 68(3):1107-15.
26. Chen XR, Yang TD, Tao J, Du ZY, Wu YW, Li H, et al. The risk factors, diagnosis and treatment of perfused lung after open heart operation with cardiopulmonary bypass. *Chongqing Med*. 2003; 32(8):991-2.
27. Meng L, Zhao WJ, Liu GJ. Clinical analysis of factors related to the length of postoperative mechanical ventilation in ICU. *Acta Acad Med Xuzhou*. 2004; 24(6):490-2.
28. Li X, Wang H, Guo Z, ve diğerleri. Ekstrakorporal dolaşım sonrası hipoksemi risk faktörleri üzerine klinik bir çalışma. *Chin J Extracorp Circ* 2006; 4:90-3.
29. Yuan SM. Postperfusion lung syndrome: pathophysiology and therapeutic options. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2014; 29(3): 414-25.

## PULMONER ASİT ASPİRASYONU SENDROMU

**Dr. Nur Banu Özler<sup>1</sup>**

Pulmoner aspirasyon sendromları, yabancı maddelerin akciğerlere inhalasyonu sonucu gelişen aspirasyon pnömonisi, diffüz aspirasyon bronşiolitisi ve aspirasyon pnömoniti gibi durumları içerir. Hangi sendromun gelişeceği, aspirasyon yapılan maddenin miktarına, doğasına ve kronikliğine bağlıdır. Aspirasyon pnömonisi, patojenik bakterilerle kolonize olmuş orofaringeal sekresyonların inhalasyonu sonucu oluşur, oysa aspirasyon pnömoniti/Mendelson sendromu, steril mide içeriğinin inhalasyonu sonucu gelişen kimyasal bir yaralanmadır. Kimyasal pnömonit, mide içeriğinin pH'ı  $<2.5$  ve hacmi  $>0.3$  mL/kg vücut ağırlığı olduğunda daha olasıdır.

### **Epidemiyoloji ve Patofizyoloji**

Aspirasyon olaylarının sıklığı, gelişmiş anestezi uygulamaları sayesinde azalmıştır, ancak obezite salgını riski artırabilir.Çeşitli çalışmalar, 4,5 milyon toplum kökenli pnömoni vakasının %5-15'inin aspirasyon pnömonisinden kaynaklandığını göstermektedir.

Aspirasyon pnömoniti, çok asidik steril mide sıvısının aspirasyonu sonucu gelişir. İlk evre, asidin akciğer epiteline doğrudan toksik etkisiyle başlar ve 1-2 saat içinde ortaya çıkar. Bronşial epitelin deskuamasyonu, alveolar permeabilityyi artırarak interstisyel ödem yapar, bu da ventilasyon-perfüzyon dengesizliğine yol açar. İkinci evre, 3-6 saat içinde inflamatuvar sitokinlerle mediyatör bir akut inflamatuvar yanıt olarak gelişir ve nötrofil granülosit aktivasyonu görülür. Aspirasyon pnömonisi ise, genellikle oral ve nazofaringeal bölgelerde bulunan mikroorganizmaların neden olduğu bakteriyel enfeksiyonlardan kaynaklanır ve toplum veya hastane kaynaklı pnömoni türlerinden biri olabilir.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi  
ORCID ID: 0000-0001-6827-7573 , nurbanuozler@gmail.com

Aspirasyon sendromlarının risk faktörleri şunlardır: (1) değişen bilinç durumu: sedasyon, travmatik beyin hasarı, ensefalopati, nöbet, alkol/ilâç zehirlenmesi, (2) gastrointestinal bozukluklar: gastroözofageal reflü, bağırsak tıkanıklığı/ileusu, özofagus motilite bozuklukları, (3) bozulmuş öğürme refleksi: endotrakeal entübasyon, bulber paralizi, enteral tüple beslenme, (4) disfaji/yutma bozukluğu: inme, demans, kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA), Parkinson hastalığı, (5) obezite ve (6) doğum.

### **Klinik Bulgular**

Klinik özellikler, aspirasyonu pnömonitten ve pnömoniden ayırt etmeye yardımcı olabilir. Kimyasal pnömonitlerin erken semptomları arasında siyanoz, taşikardi, öksürük, dispne, köpüklü balgam, massive pulmoner ödem ve bronkospazm (amniyotik sıvı embolisinden farklı olarak) yer alır. Hipotansiyon da görülebilir. Daha az şiddetli vakalarda, aspirasyon pnömonisi belirtileri, toksinin inhalasyonundan bir veya iki gün sonra gelişebilir.

Mendelson Sendromu'nun komplikasyonları arasında akciğer apsesi, hava yolu tıkanıklığı, bronkopnömonik fistül, solunum yetmezliği, ARDS, plevral effüzyon, empyema, şok ve sepsis yer alabilir.

### **Tanı**

Tanı, genellikle hastanın geçmişi, tıbbi durumu, vital bulguları ve göğüs radyografisiyle konur. Göğüs röntgeni başlangıçta negatif olabilir, ancak daha sonra bağımlı pulmoner segmentlerde yeni infiltrasyon gösterebilir; yatakla sınırlı hastalarda üst lobların ters segmentleri ve alt lobların üst segmentleri, ambulatuar hastalarda ise alt loblar, özellikle sağ alt loblar etkilenir. Pnömonitten farklı olarak, aspirasyon pnömonisinde laboratuvar bulguları arasında prokalsitonin seviyesinin artışı görülebilir.

### **Tedavi**

Aspirasyon pnömonitisinde destekleyici tedavi, aspirasyon pnömonisinde ise antimikrobiyal tedavi uygulanır. Ayrıca, yutma güçlüğü'nün yönetimi ve aspirasyon önlemleri de önemlidir. Bronkoskopi ve lavaj rutin olarak yapılmaz, ancak lobar kollaps veya büyük atelektazi için radyografik bulgular varsa düşünülebilir.

## **PULMONER ARTERİOVENÖZ FİSTÜL SENDROMU**

Pulmoner arteriovenöz fistüller, venöz ve arteriyel pleksus arasındaki primitif bağlantıları ayıran vasküler septanın inkomplet veya uygunsuz gelişmesi sonucu meydana gelen bir malformasyondur.

Kan yeterince oksijenlenmeden pulmoner arter ve pulmoner ven dalları arasında, araya giren bir pulmoner yatak olmaksızın arterden venöz sisteme geçer.

Prevalans yaklaşık olarak 2600 kişide 1 dir.

Etiyoloji:

Çoğu kalıtsaldır ve otozomal dominant vasküler bir bozukluk olan kalıtsal hemorajik telenjektazide görülür ve bu alt grupta pulmoner arteriovenöz malformasyon taraması endikedir. Bu nadir görülen malformasyonun Rendu-Osler-Weber hastalığı ile güçlü bir ilişkisi vardır. Ayrıca idiyopatik olabilir, travma ve enfeksiyon sonucu ortaya çıkabilir veya hepatopulmoner sendrom ve çift yönlü kavopulmoner şant nedeniyle sekonder olabilir.

Klinik bulgular:

Soliter ve küçük çaplı fistüller asemptomatik olmakla birlikte multipl olanlar ve/veya geniş çaplılarda efor dispnesi ve platiyne, epistaksis, hemoptizi, baş dönmesi, çarpıntı, öksürük vb semptomlar görülebilir. Fizik muayenede çomak parmak, üfürüm, siyanoz, telenjektazi görülebilir.

İnme ve beyin apsesi gibi hipoksemi ve paradoksal embolizasyona bağlı komplikasyonlar görülebilir.

Tanı:

Göğüs radyografisi ve kontrastlı bilgisayarlı tomografi temel başlangıç tanı araçlarıdır ancak pulmoner anjiyografi altın standarttır. Kontrastlı ekokardiyografi tanı ve tedavi sonrası izleme için yararlıdır.

Tedavi:

Çoğu hasta tedavi edilmelidir. Tedavi seçenekleri arasında metal coil veya balon oklüzyon ile anjiyografik embolizasyon ve cerrahi eksizyon yer alır. Yaşam boyu takip önemlidir çünkü embolizasyon tedavisinden sonra rekanalizasyon ve kollateralizasyon meydana gelebilir. Anjiyografik tedavi kolay tekrar edilebildiği ve daha az invaziv olduğu için sıklıkla tercih edilir. Cerrahi rezeksiyon nadiren gereklidir ve embolizasyon adayı olmayan hastalar için saklı tutulur. Bakteriyemi riski olan prosedürler (örneğin, dış prosedürleri) için antibiyotik profilaksisi, serebral apse riski nedeniyle tüm hastalarda önerilir.

## **PULMONER ENFEKSİYON-EOZİNOFİLİ SENDROMU**

Pulmoner eozinofilik sendromlar, nedensel faktörlere göre intrinsik veya ekstrasik olarak sınıflandırılabilir. İntrinsik nedenler arasında Churg-



Strauss sendromu, cozinofilik granülom, kronik cozinofilik pnömoni ve idiopatik hipereozinofilik sendrom bulunur. Ekstrinsik nedenler arasında ilaçlar (sülfonamidler, fenitoin, fenobarbital ve karbamazepin) ve enfeksiyöz ajanlar yer almaktadır.

Enfeksiyöz ajanlar içerisinde *Ascaris*, kancalı kurtlar, *Strongyloides*, *Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi* ve *Brugia timori* ile *Paragonimus*, filarial nematodlar ve *Toxocara* bulunur.

Tropikal pulmoner cozinofili, ekstrinsik nedenler arasında yer alır. Weingarten, tropikal pulmoner cozinofili (TPE) terimini ilk olarak 1943'te tanımladı. TPE, akciğer dokusunda sıkışmış mikrofilaryalara yanıt olarak ortaya çıkan aşırı duyarlılıkla seyreden bir pulmoner sendromdur. TPE, filarial nematodların neden olduğu lenfatik filaryazın klinik bir belirtisidir.

### Sinonim

Tropikal pulmoner cozinofili daha önce "cozinofilili psödötüberküloz" olarak tanımlanıyordu. Akciğerlerden helmint larvalarının geçişine bağlı pulmoner cozinofili Löffler sendromu olarak adlandırılır, ancak terim genellikle herhangi bir mantar, parazit veya ilaç kaynaklı nedenden kaynaklanan basit pulmoner cozinofiliyi ifade etmek için daha genel olarak kullanılır. Löffler'in orijinal vaka serisinde, açıklanan vakaların çoğu *Ascaris* enfeksiyonlarından kaynaklanıyordu. *Ascaris*'in neden olduğu insan pulmoner cozinofilisi *Ascaris lumbricoides* ve *Ascaris suum* için tanımlanmıştır.

### Epidemiyoloji

TPE filarial endemik bölgede yaygındır, ancak son zamanlarda göç ve küreselleşme nedeniyle gelişmiş ülkelerde bu hastalığın yaygınlığında bir artış görülmektedir. Dünya Sağlık Örgütü'ne (DSÖ) göre, tropikal ve subtropikal bölgelerde tahmini 120 milyon kişi lenfatik filaryaz ile enfektedir. Çalışma, filaryazlı bireylerin %1'inden azının TPE geliştireceğini göstermektedir. Adına uygun olarak, TPE, Hint yarımadası, Güneydoğu Asya, Afrika'nın bazı bölgeleri ve Çin'in bazı bölgeleri dahil ancak bunlarla sınırlı olmamak üzere tropikal bölgelerdeki kişilerde veya bu bölgelere seyahat etmiş kişilerde görülür.

### Klinik

TPE'nin başlangıcı yavaştır ve başlıca semptomlar ateş, gece öksürüğü, dispne ve hırıltıdır.

## Tedavi

Kortikosteroidler, hem enfeksiyöz hem de enfeksiyöz olmayan eozinofilik pulmoner sendromların çoğu için tedavide en önemli bileşendir. Ancak strongiloidiazis vakalarında hiperenfeksiyon sendromunu hızlandırabilirler. Paraziter enfeksiyonların birçoğu için antihelmintik tedavi gerekli olsa da bazılarında enfeksiyon kendiliğinden sınırlanır ve genellikle herhangi bir tedavi gerektirmez.

## PULMONER SLING SENDROMU

Eşanlımlılar: Pulmoner Arter Sling, Pulmoner Arterial Sling Sendromu

Pulmoner Arter Sling (PAS), bir pulmoner arter dalının, karşı taraftaki pulmoner arterden kaynaklandığı bir durumdur.

### Etiyoloji:

Genetik risk faktörleri, özellikle tek yumurta ikizleri ve trizomi 18'li hastalarda sol pulmoner arter (LPA) slinginde ilişkilidir.

### Epidemiyoloji:

Sol Pulmoner Arter Sling'i (LPAS), sağ PAS'tan çok daha yaygındır. LPAS, vasküler trakeobronşial kompresyon sendromlarının %5'inden daha azını oluşturur. Okul çağındaki çocuklarda prevalansı 1 milyon başına 59'dur.

### Klinik Belirtiler:

Pulmoner arterin anormal pozisyonu nedeniyle, sol bronşu ve bazen trakeayı sıkıştırarak hava yollarının daralmasına yol açabilir. Bronşial obstrüksiyon ve dolaşım bozuklukları nedeniyle solunum sıkıntısı, nefes darlığı, öksürük ve hışıltı görülebilir.

### Tanı:

Pulmoner arter slingini ve varsa ilişkili tam trakeal halkaları tanımlamak için pulmoner anjiyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme kullanılabilir. Bronkoskopik inceleme, ilişkili trakeal anormalliklerin değerlendirilmesi ve tanı konması için tüm hastalarda yapılabilir.

### Tedavi:

Cerrahi onarım, sol pulmoner arterin kökünden kesilmesi ve trakeanın önünde ana pulmoner artere yeniden yerleştirilmesi ile yapılır. Tam trakeal halkalar için perikardiyal greft trakeoplasti, aynı anda yapılabilir.

## PULMONO-RENAL SENDROM

Hayati tehdit edebilen bir durumdur ve difüz alveolar hemoraji (DAH) ile hızla ilerleyen glomerülo nefritin (RPGN) birlikteliği olarak tanımlanır.

### Epidemiyoloji ve Patofizyoloji:

Genel olarak ANCA ilişkili vaskülitler (AAV) (vakamın yaklaşık %70'ini oluşturur) ve immün kompleks aracılı vaskülitler (bir örnek olarak Anti-GBM hastalığı, vakaların %20'sine kadar yer alır) olarak ikiye ayrılabilir. İnflamasyon, damar endotelyumuna nötrofil infiltrasyonu yoluyla ortaya çıkar, bu da arteriyoller, venüller ve kapillerleri etkileyerek damar duvarı tahribatı ve nekroza yol açar.

### Klinik Belirtiler:

Hemoptizi, öksürük, nefes darlığı, subfebril ateş, akut solunum yetmezliği, hematüri, proteinüri ve aktif idrar sedimenti görülebilir. Pulmoner renal sendrom, bilateral pulmoner infiltratlar, azalan hemoglobin seviyeleri ve böbrek yetmezliği olan hastalarda düşünülmelidir.

### Tanı:

Solunum yetmezliği ve son dönem böbrek yetmezliği hızla gelişebileceği için acil tanı gereklidir. Göğüs röntgeni %25'e kadar normal olabilir. Genellikle, özellikle orta ve alt bölgeleri etkileyen bilateral opasiteler, perihiler dağılımda görülür. Tipik CT bulguları, konsolidasyon ve "ground glass" opasitelerinin karışık alanlarıdır. Kaviter nodüller/kitleli lezyonlar GPA'da görülebilirken, havayolu duvarı kalınlaşması ve küçük nonkaviter nodüller EGPA'da yaygındır. Laboratuvar testlerinde serum hemoglobin ve hematokrit seviyelerinde azalma, üre ve kreatinin seviyelerinde artış gözlemlenebilir. Örneğin, periferik eozinofili EGPA'yı düşündürür. İdrar analizi esastır; proteinüri her zaman vardır. Seroloji, nedenin belirlenmesinde faydalıdır.

Anti-GBM hastalığı, %95-100 duyarlılık ve %90-100 özgüllük ile anti-GBM antikorları ile ilişkilidir. Anti-dsDNA, anti-Smith ve anti-C1q antikorları lupus nefriti ile ilişkilidir. Lupus antikoagülanı ve anti-kardiyolipin antikorları APS ile ilişkilidir.

### Tedavi:

Optimal tedavi, altta yatan hastalık sürecine dayanır. Tedavi, glukokortikoidler, immünsüpresyon ve plazmaferezin bir kombinasyonunu içerir; ayrıca gerektiğinde transfüzyon, mekanik ventilasyon ve renal replasman tedavisi gibi destekleyici önlemler uygulanır.

## KAYNAKLAR

- 1-Marik PE. Pulmonary aspiration syndromes. *Curr Opin Pulm Med.* 2011 May;17(3):148-54. doi: 10.1097/MCP.0b013e32834397d6. PMID: 21311332.
- 2-Salik I, Doherty TM. Mendelson Syndrome. 2023 Jun 12. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 30969586.
- 3-Košutova P, Mikolka P. Aspiration syndromes and associated lung injury: incidence, pathophysiology and management. *Physiol Res.* 2021 Dec 30;70(Suppl4):S567-S583. doi: 10.33549/physiolres.934767. PMID: 35199544; PMCID: PMC9054185.
- 4-Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg.* 1999 Nov;23(11):1118-22. doi: 10.1007/s002689900634. PMID: 10501873.
- 5-Cartin-Ceba R, Swanson KL, Krowka MJ. Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest.* 2013 Sep;144(3):1033-1044. doi: 10.1378/chest.12-0924. PMID: 24008954.
- 6-Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J.* 2002 Apr;78(918):191-7. doi: 10.1136/pmj.78.918.191. PMID: 11930021; PMCID: PMC1742331.
- 7-Jha SK, Karna B, Mahajan K. Tropical Pulmonary Eosinophilia. 2023 Jul 25. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 32491456.
- 8-Nutman TB, Kazura JW. 2011. Lymphatic filariasis, p 729–734 In Guerrant RL, Walker DH, Weller PF. (ed), *Tropical infectious diseases: principles, pathogens & practice*, 3rd ed Churchill Livingstone, Philadelphia, PA
- 9- Ottesen EA, Nutman TB. 1992. Tropical pulmonary eosinophilia. *Annu. Rev. Med.* 43:417–424 [DOI]
- 10-Akuthota P, Weller PF. Eosinophilic pneumonias. *Clin Microbiol Rev.* 2012 Oct;25(4):649-60. doi:10.1128/CMR.00025-12. PMID: 23034324; PMCID: PMC3485750.
- 11-Löffler W. 1956. Transient lung infiltrations with blood eosinophilia. *Int. Arch. Allergy Appl. Immunol.*8:54–59
- 12- Phills JA, Harrold AJ, Whiteman GV, Perelmutter L. 1972. Pulmonary infiltrates, asthma and eosinophilia due to *Ascaris suum* infestation in man. *N. Engl. J. Med.* 286:965–970 [DOI].
- 13- K. Rahmath, M. R., & Durward, A. (2023). Pulmonary artery sling: An overview. *Pediatric Pulmonology*, 58(5), 1299-1309.
- 14.Pulmonary artery sling: Results of surgical repair in infancy. Author links open overlay panelCarl 15.Backer MD, Farouk S. Idriss MD, Lauren

- D. Holinger MD, Constantine Mavroudis MD [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(19\)34952-9](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(19)34952-9).
16. Boyle N, O'Callaghan M, Ataya A, Gupta N, Keane MP, Murphy DJ, McCarthy C. Pulmonary renal syndrome: a clinical review. *Breathe (Sheff)*. 2022 Dec;18(4):220208. doi: 10.1183/20734735.0208-2022. Epub 2023 Jan 10. PMID: 36865943; PMCID: PMC9973488.
17. Martin K, Deleveaux S, Cunningham M, Ramaswamy K, Thomas B, Lerma E, Madariaga H. The presentation, etiologies, pathophysiology, and treatment of pulmonary renal syndrome: A review of the literature *Dis Mon*. 2022 Dec;68(12):101465. doi: 10.1016/j.disamonth.2022.101465. Epub 2022 Aug 23. PMID: 3600816.
18. Khan FG, Iqbal N, Irfan M. Etiology and outcome of pulmonary renal syndrome: Retrospective study from a tertiary care hospital. *J Pak Med Assoc*. 2019 Apr;69(4):588-591.

## RENDU OSLER WEBER SENDROMU

**Dr. Bengügül Öztürk<sup>1</sup>**

Sinonim: Herediter Hemorajik Telenjektazi (HHT), Babington hastalığı, Goldstein's haematemesis,

Goldstein heredofamilial angiomatozis, Goldstein sendromu, Osler hastalığı, Osler-Rendu-Weber sendromu,

Rendu-Osler-Weber Sendromu otozomal dominant geçişli kalıtsal bir hastalıktır, çocukluk döneminde görülür, genellikle erken erişkin döneme kadar bulgu vermez. Ancak vakaların yaklaşık %20sinde aile öyküsü yoktur ve sporadik mutasyonlar olabilir.

Rendu-Osler-Weber Hastalığı, damar duvarlarını travmaya ve yırtılmaya karşı savunmasız hale getiren, cilt ve mukoza kanamasına neden olan nadir bir fibrovasküler displazidir. Yüz, eller ve ağız boşluğunda tekrarlayan epistaksis ve telenjektazi; visseral arteriovenöz malformasyonlar ve pozitif aile öyküsü ile karakterizedir. Epistaksis genellikle ilk ve en önemli bulgudur. Birden fazla organda arteriovenöz malformasyon olmasıyla ilişkilidir.

Hastalığın ilk tanımı 1864 yılında epistaksis, kutanöz telenjektaziler ve iç kanama ile kendini gösteren bir bozukluğu bildiren Henry Gawen Sutton tarafından yapılmış, daha sonra 1896da Louis Marie Rendu burun kanamasının nedeni olarak burun lezyonlarından şüphelenen ilk kişi Rendu olmuştur. Wiliam Osler 1901'de hastalığın kalıtımını açıkladığı üç vakalık bir raporu tanımlamış ve aynı zamanda iç organların etkilenebileceğini bildiren ilk kişi olmuştur. 1907'de Frederick Parkes Weber, parmaklarda, özellikle tırnakların altında lezyonların varlığını gözlemlediği bir dizi vaka yayınlamıştır. Oral, nasal, deri ve gastrointestinal mukoz membranda multipl telenjektaziler karakteristik bulgudur. Telenjektazik damarlar klinik olarak toplu iğne başı büyüklüğünden birkaç milimetre büyüklüğe kadar kırmızı makül ve papül şeklinde görülür. Erken dönemde ortaya çıkan lezyonlar

---

1 Araştırma Görevlisi, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları AD,  
ORCID ID: 0009-0007-5406-0454 , rockunzell@gmail.com

yaşam boyu devam eder. Her iki cinsiyet de eşit oranda etkilenir. Ortak bulgu epistaksis ve gastrointestinal kanamalardır. Yaşın ilerlemesi ile birlikte telenjiektazilerin kanaması yaşam kalitesini bozmanın yanı sıra yaşamı da tehdit edebilir.

Hastalarda pulmoner arteriyovenöz malformasyonlara (AVM) bağlı olarak, dispne, hipoksi, siyanoz, egzersiz toleransında azalma görülür. Pulmoner AVM ye bağlı emboli veya enfekte dokuya bağlı olarak sağdan sola şant gelişir ve buna bağlı nörolojik olarak; migren tipi baş ağrısı, geçici iskemik ataklar, inme, nöbet, beyin absesi görülebilmektedir. Hemoptizi ve hemotoraks, hastaların ancak %10 unda hastaneye yatış gerektiren seviyede izlenmektedir. Pulmoner AVM nin ruptüre olması sonucunda hayati tehlike oluşturan veya ölüme sebep olabilecek şiddette hemoraji gelişmesi enderdir, ancak erişkinlerde de çocuklarda da izlenebilir.

Pulmoner AVM'lerin çoğu alt loblarda yerleşimlidir. Pulmoner AVM lerin %90 ı tek pulmoner segmenter arterden beslenir, %10u ise birden fazla pulmoner segmentin arterinden beslenir. HHT hastalarının %5 inde akciğer bulguları daha diffüz dağılımlıdır. Pulmoner AVM'ler bu hastalarda birden fazladır ve birden fazla subsegmenter arterden beslenir. Bu hastalarda egzersiz intoleransı ve siyanoz daha belirgindir, ayrıca nörolojik komplikasyonların oranı daha yüksektir, beyin absesi gelişme oranı %38 e kadar artmıştır. Bu pulmoner AVM'lerin embolize edilmesi, birçok AVM halen varlığını sürdüreceğinden ötürü, nörolojik sekel oluşma ihtimalini düşürmemektedir ve hipoksiyi düzeltmemektedir.

HHT multipl angiokeratoma, spider nevi, multipl cherry angiomadan ayırt edilmelidir. Hastalık tanısında kontrastlı EKO, bilgisayarlı tomografi ve anjiyografiden yararlanılabilir. AVM'nin transkateter embolizasyonu güvenilir ve etkin bir tedavi yöntemi olup cerrahiye olan gereksinimi azaltmıştır. Embolizasyon bulgu versin veya vermesin, beslenme arteri 3 mm'den büyük olan tüm olgularda önerilmektedir

## **RESPIRATORY DISTRESS SENDROMU Bkz ARDS**

## **RESPIRATORY MUCOSA SENDROMU -- SOLUNUM MUKOZASI SENDROMU**

Solunum Mukozası Sendromu, tamamen yeni bir kavram olup ilk olarak, 2020 yılında resmen açıklanan yeni koronavirüs pnömonisi olan bir grup klinisyen tarafından rapor edilmiştir. Kavram, Çin'in Wuhan kentindeki Yedinci Tıp Merkezi'nde bir pulmoner yoğun bakım uzmanı tarafından önerilmiştir. Pnömoninin tanı ve tedavisi sırasında, inflamatuvar sitokin fırtınasının meydana gelmesi ve ilerlemesi ile ilgili klinik kararların temelini

oluşturan yerel olarak yüksek yoğunlukta immün yanıtların yanı sıra, mukozal bağışıklığın daha savunmasız olduğunu, geçmişte göz ardı edildiğini ve daha fazla dikkat gerektirdiği vurgulanmıştır.

### **Solunum Mukozası Sendromunun Patofizyolojisi**

Solunum mukozası, büyük bir yüzey alanına sahip bir organ sistemidir ve sürekli olarak çeşitli patojenler dahil çevresel faktörlere maruz kalmaktadır. Savunma süreci, solunum epitelinin veya tip-2 immün yollarının bir parçası olan immünolojik ve immünolojik olmayan faktörlerin katkısını içerir. Son yıllarda bronkoskopiden elde edilen çok sayıda histolojik veya immünolojik test sonucu gözlemleri temelinde, tedavi için çıkarımlar yapılabilir. Üst ve alt solunum yolu semptomatolojisi, üst veya alt solunum yollarındaki dokulardaki inflamatuvar süreçlerle açıklanabilir. İlk sinüs veya akciğer/trombosit sayısında yapı yeniden şekillendirmesi gibi sonuçlar, bireysel bir hastalığın doğal tarihini yansıtır.

RMS'nin klinik belirtileri esasen solunum mukozası hastalığıyla ilişkili semptomları ve bulguları içermektedir. Bronkopulmoner RMS, öksürük, hırıltı, nefes darlığı ve/veya göğüste sıkışma şeklinde ortaya çıkabilir. Nazal RMS, esasen tekrarlayan nazal tıkanıklık, burun akıntısı ve azalmış koku fonksiyonu olarak kendini gösterir. Ayrıca, RMS'li hastalarda burun kaşınması, hapşırma, burun tıkanıklığı, farekste kaşınma, burun sonrası damla, boğaz kaşınması, ses kısıklığı, boğazda yapışkanlık ve yutulan balgam semptomları ile ilişkili diğer sendromlar gibi başka semptomlar da olabilir. RMS'nin klinik belirtileri farklı etnik gruplar veya yaş grupları arasında farklılık gösterebilir ve çoğu semptom, spesifik olmayan bir şekilde ortaya çıkar.

RMS, akciğerlerin veya hatta üst solunum yollarının in situ hastalığıdır ve tipik olmayan klinik belirtilerle seyreder.

Pulmoner RMS'nin tanısında kullanılan ana araçlar, diğer yardımcı inceleme yöntemlerinin yanı sıra görüntüleme teknikleri ve endoskopik muayene teknikleridir; bu yardımcı yöntemler tanıya katkı sağlar ancak tanı kriterleri değildir.

Şu anda, RMS, birleşik tanı için klinik tanı göstergeleri açısından net tanı kriterleri bulunmamaktadır..

Tedavide inhalasyon veya topikal nazal yolla verilen kortikosteroidler, RMS için tercih edilen tedavi seçeneğidir. Oral antihistaminikler, yalnızca tek başına kullanılabilir veya topikal kortikosteroidlere eklenebilir. Oral kortikosteroidler, ciddi vakalarda veya topikal kortikosteroid ve antihistaminik kombinasyonuna yanıt alınmadığında verilebilir. Farmakolojik olmayan tedaviler, çevresel kontrol, yaşam tarzı değişiklikleri ve cerrahi içerilmektedir.



## RIGIT SPINE SENDROMU (RSS) - SERT OMURGA SENDROMU

Sinonim: congenital muscular dystrophy

Rijit Omurga Sendromu, omurganın tamamen sertleşmesiyle karakterize genetik bir durumdur. Bu durum lomber omurganın bükülememesiyle sonuçlanır ve pelvo-lomber hareket ve trunkal dengeye mekanik bir sınırlama getirir. Dik duruş alışılmadık derecede serttir ve bu kişiler oturmakta ve yürümekte zorluk çekerler.

RSS, proksimal kifozlardan kaynaklanan şiddetli torasik lordoskolyoz ile karakterizedir. Çoğunlukla X'e bağlı resesif geçişlidir ve tipik olarak 12 yaşından önce başlar Tanı koymak esas olarak, spesifik engellilik, yaşam kalitesi ve sagittal profil ve dengeyi dikkate alan kapsamlı bir fizik ve görüntüleme muayenesine dayanır.

Sertliğin kademeli olarak başlaması ve omurga hareketliliğinin azalması RSS'nin temel klinik özelliğidir. Bireyler genellikle makaslama tipi yürüyüş paterni ve yüksek adımlama gibi nörolojik belirtilere sahip olacaktır. Lordoz, kifoz ve skolyoz gibi sorunlar nedeniyle ağrıları olabilir. RSS'nin kötüleşmesi normaldir, ancak ilerleme hızı bireyden bireye değişir.

RSS'nin artık progresif dış oftalmopleji ve çok nadiren yüz, boğaz ve akciğer ve kalp problemleri etrafında kas zayıflığı ile birlikte var olduğu kabul edilmektedir. Kas hastalığının ve kısıtlamalarının özelliklerinin ve seyrinin RSS'ye ait olduğunu açıkça ortaya koymak için üç temel unsur bulunmalıdır: sert ve katı bir omurga, uzun bir göz yüzü ve normale yakın zeka.

Çocuklarda daha sık görülen bu sendromda solunum kasları güçsüzlüğüne sekonder solunum yetmezliği daha çok erişkinlerde tanımlanmıştır Solunum yetmezliğinin nedeni kosta-vertebral eklemlerdeki kontraktür sonucu göğüs kafesinin hareketsiz kalmasına, fiksasyona bağlıdır. Bu nedenle hastaların hemen tümü solunum yetmezliğinden kaybedilir

Tanı için tek bir kesin test yoktur, bu nedenle tanı yöntemleri hastanın öyküsüne, fizik muayeneye ve görüntülemeye dayanır. Manyetik rezonans görüntüleme de dahil olmak üzere görüntüleme çalışmaları, omurganın ayrıntılı bir görüntüsünü sağlayabilir ve omurlarda doğuştan anormalliklerin varlığı gibi RSS'nin altında yatan bazı nedenlerin belirlenmesine ve anlaşılmasına yardımcı olabilir. Ayırıcı tanı klinik olarak, RSS'nin doğru teşhisi, inflamatuvar sırt hastalıkları, Reiter hastalığı, jeneralize periyodik paralizi, Schwartz-Jampel sendromu, nöromiyotoni, kalıtsal konjenital miyopatiler ve diğer sendromlar gibi sert bir sırt ile ortaya çıkan çeşitli durumların dışlanması gerektirir.

Sert Omurga Sendromu tedavisi çoğunlukla göğüs ve omurga hareketliliğinin ciddi şekilde kısıtlanması ve kronik ağrı gibi ana sorunların yönetilmesine odaklanırken, tedavi stratejileri iki kategoriye ayrılabilir: konservatif veya cerrahi yönetim tedavileri. Konservatif yönetim, hafif kısıtlamaları olanlar, ameliyat olmayı bekleyenler ve ameliyat olmak istemeyenler için endike olacaktır. Fizik tedavi ve rehabilitasyon programları konservatif yaklaşımların temelini oluşturur. Omurga ve göğsün desteklenmesi ve hareketinde basit ama temel bir rol oynayan kasların kontrollü olarak güçlendirilmesi ve esnetilmesi, bazı hastalarda omurganın hareket aralığında bir miktar iyileşmeye yol açabilir ve kesinlikle bir hastanın sertleşmiş bir omurga ile yaşayabileceği rahatsızlık veya ağrı miktarını azaltabilir.

### RILEY DAY SENDROMU

Sinonim: Ailesel disotonomi, Tip III Herediter Duyusal ve Otonomik Nöropati (HSAN TİP III)

İlk olarak 1949 yılında “kusurlu lakrimasyon ile merkezi otonomik disfonksiyon” başlığı altında tanımlanan ailesel disotonomi (FD), otozomal resesif kalıtım gösteren bir otonom sinir sistemi bozukluğudur.

Ailesel Disotonomi (FD), hastanın sinir sisteminde sorunlara neden olan doğuştan gelen bir durumdur. Yaklaşık 600 kişiye teşhis konulan bu durumun anlaşılması, doğru teşhis ve tedavi için çok önemlidir. İlk olarak 20. yüzyılın başlarında Aşkenaz Yahudi nüfusu arasında tanımlanan sendrom, genellikle çocuklukta yanlış teşhis edilir veya teşhis edilmez ve semptomlar değişen şiddette yetişkinlikte de devam edebilir.

Tanı klinik özelliklere dayanır: azalmış gözyaşı, ağrıya karşı duyarsızlık, zayıf ısı kontrolü, derin tendon reflekslerinin ortadan kalkması, postural hipotansiyon, kusma atakları, zayıf motor koordinasyon ve zeka geriliği. Tedavi semptomatiktir ve birçok çocuk yaşamın ilk yıllarında, genellikle tekrarlayan aspirasyon pnömonisi sonucu ölür.

Bir çocuğun etkilenmesi için her iki ebeveynin de taşıyıcı olması gerekir. Ailesel Disotonomi taşıyıcısı olabilecek aileler için genetik danışmanlık ve genetik testler önerilmektedir.

FD’li kişilerin yaklaşık %40’ında semptomların kötüleştiği dönemler (otonomik krizler) vardır. Bu zamanlarda FD hastalarında ateş, kalp çarpıntısı, yüksek tansiyon, kırmızımsı cilt, terleme, kusma görülür.

Tedaviler semptomların giderilmesine odaklanır. Ağrı yönetimi, intravenöz C vitamini ve yetersiz beslenme için beslenme tüpleri kullanılır. İlaç dışı stratejiler arasında diyet tavsiyeleri ve uzman konsültasyonları yer

alır. Semptom deęişkenlięi nedeniyle multidisipliner bir yaklaşım esastır ve hastaların eęitilmesi, bakımlarının anlaşılmasını artırır. Destekleyici bakım, yaşam kalitesini arttırmanın anahtarıdır ve tıbbi, psikososyal ve eęitim ihtiyaçlarını ele alan, dayanıklılık için toplum kaynakları ile desteklenen kişiselleştirilmiş planlar gerektirir.

## KAYNAKLAR

1. Fucizaki U, Miyamori H, Kitayawa S. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease), *The Lancet* 1: 1490, 2003.
2. Viteri-Noël A, González-García A, Patier JL, Fabregate M, Bara-Ledesma N at al. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Genetics, Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *J Clin Med.* 2022 Sep 5;11(17):5245. doi: 10.3390/jcm11175245.
3. Juares AJ, Dell&#39;Aringa AR, Nardi JC, Kobari K, Gradim Moron Rodrigues VL, Perches Filho RM. Rendu-Osler-Weber Syndrome: case report and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2008 ;74(3):452-7. doi: 10.1016/s1808-8694(15)30582-6.
4. Ergul Y, Nişli K, Dindar A. Osler-Weber-Rendu sendromu ile ilişkili pulmoner arteriyovenoz malformasyon. *Türk Ped Arş* 2011; 46: 264-6. DO I: 10.4274/tpa.46.87
5. Williams JC, Hamilton JK, Shiller M, Fischer L, Deprisco G, at al. Combined juvenile polyposis and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2012; 25(4):360-4. doi: 10.1080/08998280.2012.11928877.
6. Batson, Bethany D., et al. "Cystic fibrosis airway mucus hyperconcentration produces a vicious cycle of mucin, pathogen, and inflammatory interactions that promotes disease persistence." *American Journal of Respiratory Cell and Molecular Biology* 67.2 (2022): 253-265.
7. Guo, Mei-Ying, et al. "The role of respiratory flora in the pathogenesis of chronic respiratory diseases." *BioMed Research International* 2021.1 (2021): 6431862.
8. Chegini, Zahra, et al. "The destruction of mucosal barriers, epithelial remodeling, and impaired mucociliary clearance: possible pathogenic mechanisms of *Pseudomonas aeruginosa* and *Staphylococcus aureus* in chronic rhinosinusitis." *Cell Communication and Signaling* 21.1 (2023): 306.
9. Peters, Anju T., Bruce K. Tan, and Whitney W. Stevens. "Consultation for chronic rhinosinusitis with nasal polyps and asthma: clinical presentation, diagnostic workup, and treatment options." *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice* 12.11 (2024): 2898-2905.
10. Martínez-García, Miguel Ángel, et al. "Inhaled corticosteroids in adults with non-cystic fibrosis bronchiectasis: from bench to bedside. A narrative review." *Drugs* 82.14 (2022): 1453-1468.
11. Hermans, Fien, et al. "Validity of a Consumer-Based Wearable to Measure Clinical Parameters in Patients With Chronic Obstructive Pulmonary Disease and Healthy Controls: Observational Study." *JMIR mHealth and uHealth* 12.1 (2024): e56027.

12. Bonnici, Lian, et al. "Targeting signalling pathways in chronic wound healing." *International Journal of Molecular Sciences* 2023;25(1): 50.
13. Mehta, Jwalant S., et al. "Paediatric syndromic scoliosis: proceedings of the half-day course at the 57th annual meeting of the Scoliosis Research Society." *Spine deformity* 12.3 (2024): 523-543. [HTML]
14. Akbeyaz, İsmail Hakkı, et al. "Unclear symptoms, early diagnosis and perfect outcome: a case diagnosed as sepiapterin reductase deficiency hidden behind vitamin B12 deficiency." *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism* 0 (2024). [HTML]
15. Kwiatowy, Witold Józef, et al. "Physical activity and DNA methylation in humans." *International journal of molecular sciences* 22.23 (2021): 12989. [mdpi.com](https://doi.org/10.3390/ijms222312989)
16. Kawakami, Mamoru, et al. "Japanese Orthopaedic Association (JOA) clinical practice guidelines on the management of lumbar spinal stenosis, 2021-Secondary publication." *Journal of Orthopaedic Science* 28.1 (2023): 46-91. [sciencedirect.com](https://doi.org/10.1016/j.jos.2022.10.001)
17. Fiani, Brian, et al. "Current updates on various treatment approaches in the early management of acute spinal cord injury." *Reviews in the Neurosciences* 32.5 (2021): 513-530.
18. Grande, Fedora, et al. "Toward multitasking pharmacological COX-targeting agents: Non-steroidal anti-inflammatory prodrugs with antiproliferative effects." *Molecules* 26.13 (2021): 3940.
19. Paglia, Mariana Del Grossi, et al. "Use of corticoids and non-steroidal anti-inflammatories in the treatment of rheumatoid arthritis: Systematic review and network meta-analysis." *PLoS One* 2021;16(4): e0248866. [plos.org](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0248866)
20. Bar-Aluma BE. Familial Dysautonomia. 2003 Jan 21 [Updated 2021 Nov 4]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1180/>
21. Dietrich P, Dragatsis I. Familial Dysautonomia: Mechanisms and Models. *Genet Mol Biol.* 2016 Oct-Dec;39(4):497-514. doi: 10.1590/1678-4685-GMB-2015-0335. Epub 2016 Aug 4. PMID: 27561110; PMCID: PMC5127153.
22. Gadoth N. Clinical diagnostic pearls in Familial Dysautonomia (<https://www.rarediseasesjournal.com/articles/clinical-diagnostic-pearls-in-familial-dysautonomia.html>). *J Rare Dis Res Treat.* 2018;3(2):25-28.
23. Tonholo-Silva ER, Takahashi SI, Yoshinaga L. Familial dysautonomia (Riley-Day syndrome). *Arq Neuropsiquiatr.* 1994 Mar;52(1):103-5. doi: 10.1590/s0004-282x1994000100021. PMID: 8002797.

## SAMTER SENDROMU

**Dr. Serhat Özgün<sup>1</sup>**

Sinonim: Samter Triadı

Samter sendromu, astım, aspirin intoleransı ve nazal poliplerin bir korelasyonudur. Aspirin alımı üst ve alt solunum yolu reaksiyonlarına neden olur. Araşidonik asidin anormal metabolizmasına bağlı aspirin ve CoX-1 inhibitörleri ile ilişkili bir aşırı duyarlılık gelişmektedir. Genel popülasyonda aspirin intoleransı prevalansı %0,3-0,9 arasında olup, astımlı hastalarda %3-20'ye ve astım ve nazal polipleri olan hastalarda %30-40'a kadar çıkmaktadır. Çocukluktan 40 yaşına kadar her yaşta başlayabilmektedir ve ortalama yaş 30'dur.

Burun tıkanıklığı, rinore, hapşırma, anosmi gibi semptomlar ve sıklıkla solunum yolu enfeksiyonları gelişmektedir. Samter Sendromu olan hastalarda astım ataklarında karakteristik olarak atak öncesi aspirin alımı ile rinore, konjonktival enjeksiyon, yüz kızarması ve preorbital ödem görülmektedir.

Tanıda aspirin provokasyon testi ve paranazal sinüs bilgisayarlı tomografide sinüsler için opaklaşma skoru kullanılmaktadır.

Tedavide aspirin duyarısızlaştırma tedavisi ve cerrahi kombinasyonu önerilmektedir.

### SCHEUERMANN'S SENDROMU

Scheuermann hastalığı, adolosan dönemi etkileyen, torasik ve torakolomber omurganın hiperkifozunun en yaygın nedenidir. Vertebral gövdede kamalaşma, intervertebral disk boşluklarında daralma, erken disk dejenerasyonu ve Schmorl nodülleri ile karakterizedir. Hastalığın kesin nedenleri hala bilinmemekte olup prevalansı %0,4-10 arasında değişmektedir. Otozomal dominant kalıtımla aktarıldığı düşünülmektedir.

---

1 Uzman Doktor, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0003-3410-4847, serhatozgun@hotmail.com

Torasik tutulum ve torakolomber tutulumun olduđu iki tipi vardır. Nadir de olsa nörolojik komplikasyonlar gelişebilir ancak ciddi seyretmektedir. Disk hernisi gelişmesi, arter kompresyonu ile omurilik iskemisine yol açabilmektedir. Tanı manyetik rezonans görüntüleme ile konulmaktadır. Akut spinal miyelopati veya disk çıkıntısına bağlı parapleji gelişen olgularda dekompresyon cerrahisi yapılması gerekmektedir.

### **SCIMITAR SENDROMU**

Scimitar Sendromu, vena cava inferiora veya sağ atriuma sağ taraf pulmoner venlerinin açılmasıyla karakterize pulmoner venöz dönüş anomalisidir. Sağ akciğerin ve pulmoner arteriyel sistemin hipoplazisi, kardiyak, bronşiyal ve diğer anomaliler sendroma sıklıkla eşlik etmektedir. Prevalansı 1-3/100.000 olarak kabul edilmektedir.

Akciğer grafisinde kalbin sağ kenarına paralel olarak diyafragma kadar inen genişlemiş ven (Scimitar Belirtisi) görülebilmektedir. Sendromun infantil ve çocuk/erişkin formu vardır. Infantil formda solunum sıkıntısı, kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gelişebilmektedir. Çocuk/erişkin formu klinik olarak daha hafif seyretmekte olup enfeksiyonlar ve sağ kalp genişlemesi izlenebilmektedir. Akciğer grafisindeki karakteristik Scimitar belirtisi tanıya yardımcıdır.

Tedavi eşlik eden anomaliler ve komplikasyonlar değerlendirilerek belirlenmektedir. Infantil formdaki olgularda medikal tedaviye yanıtızlıkta veya pulmoner hipertansiyon gelişmesi gibi durumlarda cerrahi girişim gerekmektedir.

## SELFISH LUNG SYNDROME (P-SILI)

**Dr. Hanife Albayrak<sup>1</sup>**

Hastanın kendi kendine olan akciğer hasarı (P-SILI) ,altta yatan akciğer hasarı olan hastalarda aşırı solunum çabası sonucu gelişen hayatı tehdit eden bir durumdur. P-SILI kendiliğinden eforu korunan mekanik ventilasyondaki hastalarda ve mekanik ventilasyon desteği almayan hastalarda gelişebilir. Patofizyolojisi altta yatan akciğer patolojisi ve solunum mekaniği ile ilgili faktörler içerir.

Klinisyenlerin artan solunum çabasının ve solunum eforunun klinik belirtilerinin farkında olması gereksiz entübasyondan kaçınılması ve erken entübasyondan fayda görecekt hastaları belirlemek için önemlidir. Solunum esnasında akciğerlere aşırı mekanik enerji uygulanması inflamatuvar yanıt oluşturur ve sistemik bir inflamasyon gelişir. Bu da ARDS ile ölen hastaların neden çoklu organ yetmezliği geliştirdiğini açıklar. Patolojik durumlarda solunum dürtüsünün artması, uygunsuz akciğer stresi ve gerginliği, akciğer ödemi, diyafram yaralanması, mekanik ventilasyon sırasında hasta-ventilatör dissenkronizasyonu hastanın kendi kendine olan akciğer hasarına neden olur. Akciğer hasarı sonrası gelişen solunum yetmezliği sonucu oluşan hipoksi, hiperkarbi ve inflamasyon solunum dürtüsünü uyarır. Bu da kendi kendine olan akciğer hasarını güçlendirir ve kısır bir döngü oluşur.

Kendi kendine verilen akciğer hasarını önlemek için şunlar yapılabilir;

1-Uyanık ve yüzüstü pozisyona: Spontan solunum olan uyanık hastalarda PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> ve solunum hızı üzerinde olumlu etkileri vardır. Entübasyon ihtiyacını ve haliyle mortalite ilişkisini azaltır.

2-Sedasyon: Solunum dürtüsünü azalttığı için P-SILI'nın daha kötüleşmesini önler. Hasta-ventilatör dissenkronizasyonunu baskılar.

3-Erken koruyucu mekanik ventilasyon: Yüksek solunum dürtüsü ve çabası olan hastalarda akciğer koruyucu parametrelere sahip ventilasyonun erken şekilde uygulandığında P-SILI 'dan koruduğu görülmüştür.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID:0000-0002-5797-6309, dr.hanifcalbayrak@gmail.com



4-Mekanik ventilasyon sırasında spontan solunum: Akciğer havalanmasını iyileştirdiği ve solunum kası atrofisinin önüne geçtiği düşünülmektedir.

5-Ekstrakorporal membran oksijenizasyonu (EKMO): Akciğerin dinlenmesi ve iyileşmesini kolaylaştırmaktadır.

Kendi kendine verilen akciğer hasarı, yaşamı tehdit eden önemli bir komplikasyondur. Klinisyenler aşırı solunum çabası ve solunum çabasının erken belirtilerinin farkında olması hayat kurtarıcıdır.

### **SEVERE ACUTE RESPIRATORY SENDROM (SARS)**

Şiddetli akut solunum yolu sendromu, SARS ilişkili bir koronavirüsün (SARS-CoV) sebep olduğu viral bir solunum yolu enfeksiyonudur. SARS-CoV koronavirüs ailesindedir. İlk olarak 2003'te Çin'de küçük memelilerden insanlara bulaşmasıyla ortaya çıkmıştır. Bu durumu açık tezgahta ölü veya canlı hayvanların satıldığı 'ıslak pazarlar' kolaylaştırmıştır. Bu salgın hızla küresel bir boyuta ulaştı ve 2003 yılında kontrol altına alınmıştır.

SARS'ın bulaşma yolları damlacık enfeksiyonu, aerosolizasyon ve fomitlerdir. Enfekte damlacıkların ve aerosollerin solunum mukozasına yapışması viral enfeksiyonu başlatır. Belirtiler temastan 2-10 gün sonra ortaya çıkmaya başlar. Başlıca semptomlar öksürük, nefes darlığı, yüksek ateş ve diğer solunum semptomlarıdır. Buna sıklıkla halsizlik, kas ağrıları, baş ağrısı ve yorgunluk eşlik eder. Hastanın kan tablosunda lenfopeni, trombositopeni, uzamış pıhtılaşma problemleri, hafif artmış karaciğer enzimleri ve artmış akut faz reaktanları görülür. Akciğer görüntülemelerinde subplevral konsolidasyon ve viral pnömoni ile uyumlu buzlu cam sıklıkla gözlenir. SARS'lı kişilerde periferik T hücrelerde lenfositopenisi olduğu için sekonder enfeksiyonlara yatkınlık izlenir.

Tanı koyarken kullanılan laboratuvar yöntemleri şunlardır; moleküler testler, antikor testleri ve hücre kültürleridir. SARS'lı bireyler izole edilerek tedavi edilmelidir. %20-30'u yoğun bakım ünitelerinde takip edilmesi gerekmektedir. Genel ölüm oranı yaklaşık %15'dir. Hastalığın şiddeti ve ölüm oranları yaşla ilişkilidir. Bu da altta yatan komorbid hastalıklarla açıklanmaktadır.

Hastalık antiviral ve destek tedaviler ile hastalık tedavi edilmeye çalışılır. SARS-CoV'un gelecekteki salgınlarını önlemek için birçok aktif ve pasif bağışıklama çalışması yapılmıştır. SARS gibi bulaşıcı hastalıkların kontrol altına alınmasında hastalık tanımını iyi yapmak, temas araştırması, sağlık kurumlarında enfeksiyonun kontrolü, hasta izolasyonu ve toplum kontrolü önemli rol oynar.

## SEVERE COMBINED IMMUNDEFICIENCY-AĞIR KOMBİNE İMMÜN YETMEZLİK SENDROMU (SCID)

Dr. Gözde Öksüzler Kızılbay<sup>1</sup>

Ağır kombine immün yetmezlik (SCID) ilk kez 1950 yılında alenfositöz olarak tanımlanan primer immün yetmezliğin en şiddetli formlarından olan bir grup kalıtsal bozukluktan oluşmaktadır. T ve B lenfositlerin timus bezinde ve kemik iliğinde hemotopoetik kök hücrelerden üretilme veya farklılaşma safhalarında meydana gelen bozukluklar nedeniyle hücrel ve humoral bağışıklığın etkilendiği kombine immün yetmezlik durumudur. SCID'e sahip çocuklar doğum sonrası anneden aktarılan antikorlar sayesinde bir süre daha korunmaya devam etseler de antikor düzeyleri azaldıkça bakteriyel, viral ve fungal fırsatçı patojenlere karşı korunmasız hale gelirler. Erken tanı konulmadığı takdirde mortal seyreden bu hastalığı tespit etmek için ilk defa 2010 yılında Amerika Birleşik Devletleri'nde yenidoğan tarama programı uygulanmaya başlamıştır. Bu tarama programı sayesinde 58000 canlı doğumda 1 SCID vakası olduğu belirlenmiştir.

SCID'ler üzerine yapılan çeşitli genetik ve moleküler çalışmalar sayesinde T lenfositlerin farklılaşmasını bozan birçok farklı gen ve bu genlerde meydana gelen mutasyonlar saptanmıştır. SCID'ler etkilenen hücre tiplerine göre (T lenfosit, B lenfosit ve doğal öldürücü hücreler [natural killer-NK]) ayrı fenotiplere sınıflandırılır ve meydana gelen genetik mutasyonlara göre (*AK2*, *IL2RG*, *RAG*, *COR1A*, *FOXN1 vb*) hastalığı oluşturan farklı patogenetik mekanizmalar mevcuttur.

Klinik prezentasyonda sıklıkla gelişme geriliği, *pneumocystis jirovecii*'ye (*p. jirovecii*) bağlı interstisyel pnömoni, ishal ve oral kandidiyazis görülür. Ayrıca *aspergillus* türlerinin, *listeria* ve *legionella* gibi hücre içi organizmaların, *herpes virüslerin* neden olduğu tekrarlayıcı enfeksiyonlar, nadiren *Ebstein-Barr*

1 Uzman Doktor. TC. SB. Mardin Devlet Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0002-6462-7094, gozdeoksuzler@gmail.com

virüsünün neden olduđu kontrolsüz B lenfosit profilerasyon bozuklukları görülebilir. Maternal lenfositler veya transfüzyon kaynaklı allojenik hücreler nedeniyle hastalarda graft versus host (GVHD) gelişebilir. Aynı zamanda BCG (Bacillus Calmette-Guerin), oral polio aşısı gibi canlı aşılar da yaşamı tehdit eden enfeksiyonlara neden olabilir. Bu nedenle SCID hastalarına tanı konulduktan itibaren canlı aşılar uygulanmamaktadır.

Erken dönemde tanı konulamayan SCID hastalığı yaşamın ilk 2 yılında gelişen bu enfektif hastalıklar ve gelişme geriliđi nedeniyle mortaliteyle sonuçlanır. Bu nedenle yenidođan tarama programları geliştirilmiş ve erken tanı sıklığı artmıştır. P.jirovecii için profilaktik kotrimoksazol ve i.v. immunoglobulin sağkalımı uzatsa da küratif tek tedavi allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonudur. Bazı spesifik SCID tipleri için gen tedavisi de uygulanabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Kim SD, Cho KS. Samter's Triad: State of the Art. Clin Exp Otorhinolaryngol. 2018 Jun;11(2):71-80.
2. Li KL, Lee AY, Abuzeid WM. Aspirin Exacerbated Respiratory Disease: Epidemiology, Pathophysiology, and Management. Med Sci (Basel). 2019 Mar 17;7(3):45.
3. Kennedy JL, Stoner AN, Borish L. Aspirin-exacerbated respiratory disease: Prevalence, diagnosis, treatment, and considerations for the future. Am J Rhinol Allergy. 2016 Nov 1;30(6):407-413.
4. Nowi-ska B, Piotrowski J, Dorobisz K. (2022). Samter's Triad: Pathogenesis, clinical picture, diagnosis, comparison of biological and surgical treatment and the role of aspirin desensitisation. Family Medicine & Primary Care Review, 24(4), 370-374.
5. Damborg F, Engell V, Andersen M, Kyvik KO, Thomsen K. Prevalence, concordance, and heritability of Scheuermann kyphosis based on a study of twins. J Bone Joint Surg Am. 2006 Oct;88(10):2133-6.
6. Makurthou AA, Oei L, El Saddy S, Breda SJ, Castaño-Betancourt MC, Hofman A, van Meurs JB, Uitterlinden AG, Rivadencira F, Oei EH. Scheuermann disease: evaluation of radiological criteria and population prevalence. Spine (Phila Pa 1976). 2013 Sep 1;38(19):1690-4.
7. McKenzie L, Silience D. Familial Scheuermann disease: a genetic and linkage study. J Med Genet 1992;29:41-5.
8. Zan C, Yang X, Wu M, Jiao J, Qu Y, Zhang, S. (2017). Case Report Acute Brown-Sequard syndrome caused by thoracic disc herniation in atypical Scheuermann's disease: a case report. Int J Clin Exp Med, 10(8), 12720-12725.
9. Sağmen SB, Doğan C, Cömert S, Parmaksız ET, Salepci B, Fidan A. (2017). Scimitar Sendromu. İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi, 31(3), 193-196.
10. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Parè PD. Diagnosis of Diseases of the Chest. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1999: 653-5.
11. Geggel RL. Scimitar syndrome associated with part anomalous pulmonary venous connection at the supracardiac, cardiac and infracardiac levels. Pediatr Cardiol 1993;14:234-7.
12. Tsang, T., Lai-Yin, T., Pak-Yin, L., & Lee, M. (2003). Update: Outbreak of severe acute respiratory syndrome-worldwide, 2003. JAMA, 289(15), 1918-1918.
13. 2-Tsang, K. W., Ho, P. L., Ooi, G. C., Yee, W. K., Wang, T., Chan-Yeung, M., ... & Lai, K. N. (2003). A cluster of cases of severe acute respiratory syndrome in Hong Kong. New England Journal of Medicine, 348(20), 1977-1985.

14. 3-Tremblay, L. N., & Slutsky, A. S. (1998). Ventilator-induced injury: from barotrauma to biotrauma. *Proceedings of the Association of American Physicians*, 110(6), 482-488.
15. 4-Petrucci, N., & Iacovelli, W. (2007). Lung protective ventilation strategy for the acute respiratory distress syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (3).
16. 5-Brochard, L., Slutsky, A., & Pesenti, A. (2017). Mechanical ventilation to minimize progression of lung injury in acute respiratory failure. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 195(4), 438-442.
17. Metin A. 2. ağır kombine immün yetmezliklerde immunolojik fenotipler. Published online 2007.
18. Fischer A. Severe combined immunodeficiencies (SCID). *Clinical and Experimental Immunology*. 2000;122(2):143-149. doi:10.1046/j.1365-2249.2000.01359.x
19. Fischer A, Notarangelo LD, Neven B, Cavazzana M, Puck JM. Severe combined immunodeficiencies and related disorders. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1(1):15061. doi:10.1038/nrdp.2015.61
20. Cirillo E, Giardino G, Gallo V, et al. Severe combined immunodeficiency— an update. *Annals of the New York Academy of Sciences*. 2015;1356(1):90-106. doi:10.1111/nyas.12849
21. Dvorak CC, Haddad E, Heimall J, et al. The diagnosis of severe combined immunodeficiency (SCID): The Primary Immune Deficiency Treatment Consortium (PIDTC) 2022 Definitions. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*. 2023;151(2):539-546. doi:10.1016/j.jaci.2022.10.022
22. Fischer A, Cavazzana-Calvo M, De Saint Basile G, et al. Naturally occurring primary deficiencies of the immune system. *Annu Rev Immunol*. 1997;15:93-124. doi:10.1146/annurev.immunol.15.1.93
23. Primary immunodeficiency diseases. Report of a WHO Scientific Group. *Clin Exp Immunol*. 1995;99 Suppl 1(Suppl 1):1-24.
24. Fischer A, Le Deist F, Haccin-Bey-Abina S, et al. Severe combined immunodeficiency. A model disease for molecular immunology and therapy. *Immunol Rev*. 2005;203:98-109. doi:10.1111/j.0105-2896.2005.00223.x
25. Kwan A, Abraham RS, Currier R, et al. Newborn screening for severe combined immunodeficiency in 11 screening programs in the United States. *JAMA*. 2014;312(7):729-738. doi:10.1001/jama.2014.9132
26. van der Burg M, Gennery AR. Educational paper. The expanding clinical and immunological spectrum of severe combined immunodeficiency. *Eur J Pediatr*. 2011;170(5):561-571. doi:10.1007/s00431-011-1452-3
27. SCID-like phenotype associated with an inhibitory autoreactive immunoglobulin - PubMed. Accessed January 3, 2025. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22448459/>

## SEZARY SENDROMU

**Dr. Ayşe Zeynep Pehlivan<sup>1</sup>**

Sezary Sendromu (SS), Mikozis Fungoides (MF) ile birlikte primer kutanöz T lenfomaların alt türleridir. Sezary Sendromu, MF'nin daha nadir, agresif ve lösemik olan formudur. Kan, deri ve lenf düğümlerinde kötü huylu T hücrelerinin (Sezary hücreleri, serebriform çekirdekli büyük lenfositler) varlığı ile karakterizedir. Neredeyse sadece yetişkinlerde görülür. MF ile benzer klinik, patolojik özellikleri ve aynı tanısal yaklaşımı paylaşır. Ancak SS'de semptomlar daha şiddetli, tedavi yanıtı daha olumsuz ve prognoz daha kötüdür.

Ciltte; yaygın (jeneralize), kırmızı ve kaşıntılı döküntüler (eritroderma) gözlemlenir. Kanda yüksek oranda anormal T hücreleri (Sezary hücreleri) görülür. Lenfadenopati, alopesi, palmoplantar keratoderma, tırnak distrofileri eşlik edebilir. Yorgunluk, kilo kaybı, ateş gözlemlenebilir. En sık ekstrakutanöz tutulum lenf düğümleridir. Periferik kan tutulumu, deri lezyonlarının boyutuyla ilişkilidir.

Sezary Sendromu, nadiren akciğer gibi iç organ tutulumuna neden olur. Primer Kutanöz Lenfomalar'da radyografik olarak multiple bilateral parankimal nodüller dansiteler, yamalı konsolidasyon alanları, yaygın retikülonodüller ve interstisyel infiltrasyonlar, plevral effüzyon, mediastinal veya hiler lenfadenopatiler görülmüştür. En sık parankimal nodüller gözlemlenir, çeşitli çaplarda ve genelde bilateraldir. Pulmoner infiltrasyonlar da daha çok bilateral, simetrik, interstisyeldir ve bazalarda daha sık tutulum olur. Eforla nefes darlığı ve nonproduktif öksürük en sık rastlanan semptomlardır.

Akciğer tutulumunda tanı transbronşiyal ya da perkütan ince iğne aspirasyon biyopsisi ile konulur fakat kesin tanı için açık akciğer biyopsisi gerekmektedir. Genellikle tanı otopside konulur. Akciğer tutulumu

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0000-0003-2498-7842, draysezeynep@gmail.com

varlığında ortalama sağkalım 9,5 aydır. Hastaların immunsupresif durumu, fırsatçı enfeksiyonlar ve sepsise neden olarak ölüme yol açmaktadır. Tedavide çeşitli kemoterapötik ajanlara başvurulur, bunlara yanıt değişkendir.

## SHRINKING LUNG SENDROMU- KÜÇÜLEN AKCİĞER SENDROMU

Küçülen Akciğer Sendromu (SLS); Sistemik Lupus Eritematozus (SLE)'un özellikle ilerlemiş hastalıkta ortaya çıkan pulmoner bir komplikasyonudur. Başka bir nedenle açıklanamaksızın akciğer hacimlerinde ilerleyen kayıp ve buna bağlı kısıtlayıcı akciğer fizyolojisi ile karakterizedir. Semptom olarak progresif nefes darlığı, plöretik tipte göğüs ağrısı, subfebril ateş, prodüktif öksürük gözlemlenir. Altta yatan SLE varlığında akciğer hacimlerinde azalma gözlemlendiğinde SLS düşünülebilir, bazen akciğer bulgularının araştırılma sürecinde SLE tanısı da koyulur. Özellikle uzun süreli SLE tanısı bulunan hastalarda ilerleyici dispne varlığında ve antibiyoterapilere yanıt alınmadığında SLS düşünülmelidir. Etiyolojiye dair solunum miyopatisi, frenik nöropati, sürfaktan eksikliği ve plevral yapışıklıklar gibi çeşitli mekanizmalar olası nedenler olarak öne sürülmüştür.

Nadir görülmesi ve yapılan araştırmaların yetersizliği nedeniyle epidemiyolojik bilgiler sınırlı olsa da, SLE'li hastaların yaklaşık %0,5 ile %1'i arasında görüldüğü tahmin edilmektedir.

SLS'li hastaların solunum fonksiyon test raporlarında (SFT) TLC (total akciğer kapasitesi), FEV1 ve DLCO'da progresif azalma görülür. Radyolojik olarak, akciğer grafisinde tek taraflı diyafram yüksekliği tipiktir. Bu durumun SLE'ye bağlı diyafram miyoziti ile ilgili olduğu düşünülmektedir. Alt lob havalanmasının yeterli olmaması nedeniyle yine akciğer grafisinde lineer atelektazik alanlar görülebilir. SLS'de ilerleyici plörit saptanabilir, bunun SFT'deki restriktif paternin nedeni olduğu düşünülmektedir. SLS'de akciğer parankimi sıklıkla normaldir.

Fizik muayene bulgularında, göğüs duvarı ekspansiyonunda azalma, yardımcı solunum kaslarını kullanma, solunum seslerinde azalma saptanır. Tanıda en önemli dikkat edilmesi gereken nokta, mevcut akciğer bulgularını açıklayacak diğer patolojilerin dışlanabilmesidir.

Tedavide prednizolon, klasik SLE tedavisinin (hidroksiklorokin ve azatioprin gibi) yanında ilk başvuru olan ajandır ve birkaç hafta içinde klinik yanıt alınmasını sağlar.

Akciğer parankimi normal olan, plevral efüzyon bulgusu olmayan, SFT'de total akciğer kapasitesinde azalma ve görüntüleme çalışmalarında

küçük akciğerlerle birlikte diyaframın yükseldiği SLE hastaları, klinisyenleri SLS olasılığı konusunda uyarmalıdır. Erken tanı, morbidite ve mortalitenin iyileştirilmesine yardımcı olabilir.

## **SICK BUILDING SENDROMU- HASTA BİNA SENDROMU**

Hasta bina sendromu; belirli bir binada yaşayan insanların, görünür bir neden olmaksızın birtakım hastalık semptomları gösterdiği (özellikle üst solunum yolları ilişkili) bir durumdur. Bina içindeki hava kalitesi gibi birtakım faktörlere bağlı olarak hastalarda üst solunum yolu irritasyonu, baş ağrısı, yorgunluk, deri döküntüsü gibi nonspesifik bulgular baş gösterir.

Tanı konulabilmesi için semptomların işaret edebileceği hastalıkların dışlanması ve hastaların bina dışındayken semptomlarının iyileşmesi gerekmektedir.

Hasta bina sendromunda en sık üst solunum yolu yakınmaları gözlemlenir. İnatçı-kuru öksürük, sık hapşırma, boğazda kuruluk-kaşınma hissi veya boğaz ağrısı ile burun akıntısı başlıca semptomlardandır. Gözlerde yanma, kızarıklık, kaşıntı hisleri; ciltte kaşıntı, döküntü, kuruluk; nörolojik olarak baş ağrısı, baş dönmesi, konsantrasyon güçlüğü ve yorgunluk; psikolojik olarak sinirlilik, değişken ruh hali, stres; kas,eklem ağrıları; ek olarak mide bulantısı ve kokulara karşı hassasiyet hasta bina sendromu'nda kaydedilmiş belirtilerdendir. Semptomlar genellikle bina içine girerken başlar, giderek kötüleşir; binadan ayrıldıktan sonra düzelir. Aynı binada birden fazla kişi bu durumdan muzdarip olabilir.

Bu sendrom için düşünülmüş çeşitli sebepler vardır, bunlar içinde en belirginini kötü havalandırma sistemleridir. Yeterli hava girişi sağlamayan veya bakımsız filtrelere sahip ısıtma, havalandırma, klima sistemleri, iç mekan kirleticilerinin birikmesine neden olabilir. Yapı malzemeleri (boyalar, yapıştırıcılar, halılar), ofis ekipmanları (yazıcılar, fotokopi makineleri), temizlik ürünleri, tütün dumanı, pestisitler gibi kimyasallar; ayrıca küf, bakteriler, virüsler, toz akarları gibi biyolojik etkenler bu iç mekan kirleticileri için verilebilecek örneklerdendir. Bir diğer sebep yetersiz ve kalitesiz aydınlatma, aşırı gürültü, tutarsız ortam sıcaklığı, yüksek veya düşük nem gibi fiziksel faktörlerdir. İş yerindeki yüksek stres, iş rollerinden duyulan memnuniyetsizlik, kötü iş yeri ilişkileri, yönetim ile çatışma psikososyal faktörler olarak sendromu tetikleyebilir.

Gelişmiş olan ülkelerde, kadınlarda, genç ofis çalışanlarında, önceden alerji gibi solunum sistemi rahatsızlığı olanlarda, kötü iş ortamında çalışanlarda daha sık görülür. Ofis çalışanları arasında prevalansı %20 civarındadır.



SBS'nin tedavi yaklaşımı daha çok tanıyı koyduktan sonra ortam koşullarının düzeltilmesi ile ilgilidir. Koşulların düzeltilmesinin yanında hastanın semptomatik olarak rahatlatılması önem taşır.

## **SILO-FILLERS SENDROMU - SİLO-DOLDURUCU HASTALIĞI**

Silaj; sığır, koyun ve keçi gibi memeli hayvanların yem ihtiyacını karşılayan ve silolarda saklanan yüksek nem içeren fermente edilmiş yemlerdir. Silo-Filler's sendromu ise bu silajlara maruz kalan bireylerde görülen bir tür solunum rahatsızlığı ve meslek hastalığıdır. Silajın fermantasyonu sürecinde nitrojen dioksit (NO<sub>2</sub>) gazı üretilir, bu gazın çiftçiler tarafından solunması bu sendromun oluşma sebebidir.

NO<sub>2</sub>, mukozal membranları şiddetli şekilde tahriş etme gücüne sahiptir. Solunum yolları iç yüzeyinde inflamasyon ve hasara neden olur. Yüksek konsantrasyonları akut akciğer hasarı, pulmoner ödem ve bronşiolitis obliteransa sebep olabilir.

Silo-Filler's sendromunun kesin prevalansı yapılan çalışmaların eksikliği nedeniyle iyi belgenemese de, sendrom öncelikle çiftçileri, tarım işçilerini ve silajların doldurulması ve bakımıyla doğrudan ilgili olan kişileri etkiler. Uygun havalandırma ve güvenlik önlemlerinin uygulanmadığı ortamlarda çalışanlar daha yüksek risk altındadır. Maruz kalma riski, tipik olarak hasat mevsiminde meydana gelen silaj fermantasyon süreci sırasında en yüksektir.

Klinik olarak hastalarda solunum yollarının tahrişi nedeniyle gelişen inatçı öksürük en sık görülen semptomdur. Dispne, göğüs ağrısı, wheezing (daralmış hava yolları nedeniyle) diğer solunumsal semptomlardır. Yüksek konsantrasyonlarda NO<sub>2</sub> maruziyeti ayrıca bulantı kusma gibi gastrointestinal sistem yakınmalarına neden olabilir. Hastalar tedavi edilmezlerse kronik bronşit, bronşiolitis obliterans gibi tablolar ortaya çıkabilir.

Hastalığın tanısında detaylı anamnez alma çok önemlidir. Silaj maruziyeti ve semptomların başlangıç zamanı kaydedilmelidir. Fizik muayenede, takipne, wheezing, azalmış solunum sesleri tespit edilebilir. Akciğer görüntülemelerinde pulmoner ödem gibi akciğer hasarının bulguları gözlemlenebilir. Kanda özellikle hipoksemi dikkat çeker. Siyanotik hastalarda methemoglobinemi düşünülmelidir. Solunum fonksiyon testlerinde obstrüktif patern ön plandadır.

Tedavide ilk adım, NO<sub>2</sub>'nin daha fazla solunmasını önlemek için kişiyi maruziyet alanından uzaklaştırmaktır. Sonrasında acil müdahale uygulanmalı ve zehir kontrol merkezine danışılmalıdır. Solunum ve dolaşım

yollarının stabilizasyonu sağlanmalı, hipoksi nedeniyle oksijen tedavisi uygulanmalıdır. Hava yollarını açmak ve nefes almayı kolaylaştırmak için bronkodilatörler; akciğerdeki inflamasyonu azaltmak için kortikosteroidler de tedaviye eklenebilir. Şiddetli semptomları veya solunum sıkıntısı olan bireylerin, gerekirse mekanik ventilasyon da dahil olmak üzere yoğun bakım için hastaneye yatırılması gerekebilir.

NO<sub>2</sub> maruziyetini önlemek ve en aza indirmek için silo depolarında yeterli havalandırmanın yapılması, solunum yollarını koruyucu ekipmanların kullanılması, çalışanlara gerekli eğitimin verilmesi kritik önem taşımaktadır.

## SJÖGREN SENDROMU

Primer Sjögren Sendromu (SS), kadınlarda 9 kat daha sık görülen nadir bir otoimmün hastalıktır. Genetik olarak yatkın olan bireylerde, çevresel faktörlerin de etkisiyle kronik otoimmün bir süreç gelişir. Endokrin salgı bezi hücrelerinin yüzeyinde bulunan bazı proteinler (SS-A gibi) ile bu proteinlere karşı oluşan antikorların etkileşimi sonucunda bu hücrelerde nekroz ve apoptoz olur. Açığa çıkan sitokinler lenfoproliferasyona yol açar. Başlıca semptomlar ağız ve göz kuruluğudur, bunun yanında iç organ tutulumları da görülür.

Akciğer tutulumu sıklıkla trakeobronşiyal kuruluk ve interstisyel pnömoni olarak karşımıza çıkar. SS'li hastalarda akciğer tutulumunun prevalansı tahmini olarak %9-24 arasındadır.

Solunumsal belirtiler SS'de ileri evrelerde gelişir ve nadiren başvuru özelliğidir. Foliküler bronşiolit gibi küçük hava yollarını etkileyen lezyonlar, akciğer tutulumu olan SS hastalarında en sık görülen histolojik bulgular arasındadır. SS ile ilişkili akciğer hastalığı olan hastalarda, diğer SS hastalarına kıyasla yaşam kalitelerinde bozulma ve fiziksel aktivitelerinde kısıtlanma daha belirgindir. Pulmoner tutulum 10 yıllık hastalıktan sonra 4 kat artmış ölüm riski ile ilişkilidir.

SS, solunum sistemini birçok farklı şekillerde etkileyebilir. Aşağıda kısaca bu etkilenimler ele alınacaktır.

**Üst Solunum Yolu:** Nazal kabuklanma ve epistaksis, kuruluk nedeniyle sık görülür. Yine ses tellerini kaplayan kuruluk ve kalın mukus varlığı ses kısıklığına neden olur. Granulomatöz/non-granulomatöz laringeal nodüller görülebilir. Primer SS hastalarının yaklaşık yarısında persistan kuru öksürük mevcuttur, yaşam kalitesini ciddi şekilde bozabilir. Kserotrakea, Sjögren sendromu ile ilişkilendirilen ve trakeanın kuru ve tahriş olmuş yapısını ifade eden bir durumdur. Bundan muzdarip olan hastalar, genellikle kalınlaşmış

sekresyonları temizlemekte güçlük çeker ve bu nedenle atelektazi, bronşektazi, tekrarlayan bronşit ve bronkopnömoni gibi solunumsal sıkıntılar oluşturur.

**Distal Hava Yolları:** Foliküler bronşiolit (FB), SS'nin en yaygın pulmoner belirtilerinden biridir. En yaygın radyografik bulgusu baskın olarak sentrilobüler dağılım gösteren, boyutları 1 ila 3 mm arasında değişen nodüllerdir. İzole foliküler bronşiolitli hastaların çoğunda klinik seyir ve prognoz nispeten iyidir. SFT'ler restriktif patern gösterir. VC, TLC, FEV1, FEV1/VC ve DLCO anlamlı olarak azalırken, RV beklenen değerlere kıyasla artmıştır.

#### **İntersitisyel Akciğer Hastalığı:**

NSIP, SS hastalarında en sık görülen İAH alt tipidir ve prevalansı %28 ile %61 arasında değişmektedir. En yaygın başvuru şikayeti birkaç aydır devam eden nefes darlığıdır ve akciğer grafilerinde genellikle bilateral interstisyel infiltratlar görülür. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografideki (HRCT) karakteristik bulgular, vakaların %75'inde görülen, subpleval ve baziler ağırlıklı buzlu cam opasitelerini içerir. NSIP'in histolojik tanısı ile korelasyon gösteren iki bulgu, subpleval koruma ve opasitelerin alt bölge bronkovasküler demetler boyunca izlenmesidir. Bal peteği NSIP'de nadirdir ve genellikle bir dışlama faktörü olarak kabul edilir. Prognoz iyidir ve fibrozisin varlığına veya yokluğuna bağlıdır.

**Olağan İnterstisyel Pnömoni (UIP)**, İAH alt tipleri arasında en kötü prognoza sahiptir ve prevalansı %17'dir. Hastalar çoğunlukla ilerleyici dispne ve kuru öksürük ile başvururlar. HRCT'deki klasik bulgular, bal peteği ile bibasilar retiküler anormallikleri içerir. Kortikosteroid tedavisine yanıt vermez.

**Lenfositik interstisyel pnömoni (LIP)**, histopatolojik olarak, alveolar septa ve küçük hava yollarını diffüz olarak genişleten lenfositlerin ve plazma hücrelerinin diffüz interstisyel infiltrasyonu ile karakterizedir. SFT'ler tipik olarak azalmış DLCO ile birlikte restriktif bir patern ortaya koyar. Göğüs radyografisi alt akciğer bölgelerinde daha belirgin olan bilateral retiküler veya retikülonodüler opasiteler gösterir. En yaygın BT bulguları, ince duvarlı kistlerle birlikte yaygın buzlu cam opasitesi ve konsolidasyondur.

**Kistik Akciğer Hastalığı**, Primer SS hastalarının yaklaşık %10 kadarında bulunur. Alt loblar ağırlıklı olarak etkilenir. Solunum fonksiyon testleri değişken bir karışık restriktif ve obstrüktif patern gösterir. Fibrozis gibi kistler de pulmoner SS'nin geri dönüşü olmayan bir belirtisidir.

**Pulmoner Lenfoma**, (Primer pulmoner lenfomalar) nadirdir. Araştırmalarda BALT lenfomaların bir kısmında altta yatan SS saptanmıştır.

(Mukoza ile ilişkili lenfoid doku (MALT), BALT (bronş ile ilişkili lenfoid doku) ve GALT'yi (gastrointestinal lenfoid doku) içeren genel bir terimdir.). Belirtiler arasında öksürük, nefes darlığı ve kilo kaybı ve ateş gibi sistemik semptomlar yer alabilir. Görüntülemeler; nodüller, kitleler veya lenfadenopatileri gösterebilir.

**Pulmoner Amiloidoz**, SS'nin bir komplikasyonudur. Genellikle AL proteini tipinde, nodüler olarak gözlemlenir. Amiloid nodüller sıklıkla periferik ve subplevral yerleşimlidir ve alt lobları etkiler.

Pulmoner Hipertansiyon ve Plevral tutulum ise, SS'nin çok nadir görülen pulmoner komplikasyonlarından biridir.

Tanı için klinik öykü ve iyi bir fizik muayene ilk basamağı oluşturur. SFT ile yukarıda belirtilen restriktif paternler ortaya konabilir, HRCT ile komplikasyonlara özel akciğer bulguları gözlemlenebilir, bronkoskopik biyopsi ile histopatolojik tanı konulabilir. Kanda bakılacak otoantikörlerde SS'ye özel anti-Ro/SSA, anti-La/SSB tespit edilebilir. İnflamatuvar belirteçlerin (eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein) artması da tanıyı destekler nitelikte olacaktır.

Tedavide daha çok altta yatan SS'nin tedavisine yönelik yaklaşımlar tercih edilmelidir. Bunlar ise; kortikosteroidleri, hastalığı modifiye eden romatizmal ilaçları (DMARD: metotreksat, azatioprin, mikofenolat mofetil), biyolojik ajanları (rituksimab) içerir. Gelişen solunumsal belirti ve hastalıklara karşı ek tedaviler de gerekebilir; bronkodilatörler, pulmoner hipertansiyon için ilgili ajanlar, enfeksiyonlara karşı antibiyotikler kullanılabilir.

Sjögren hastalığında pulmoner tutulumun prognozu, akciğer tutulumunun tipine ve şiddetine bağlı olarak değişir. Erken tanı ve tedavi, hastalığın ilerlemesini önlemede ve sonuçları iyileştirmede çok önemlidir. Göğüs hastalıkları uzmanı ve romatolog ile düzenli izleme ve takip, hastalığın etkili bir şekilde yönetilmesi için gereklidir.

## **SLEEP APNOEA/HYPOPNOEA- UYKU APNE-HİPOPNE SENDROMU**

Obstrüktif uyku apne/hipopne sendromu (OSAHS), uyku sırasında üst hava yolunun tekrarlayan kısmi (hipopne) veya tam (apne) tıkanma atakları ile karakterize olup uykunun bölünmesine ve kan oksijen seviyelerinin düşmesine neden olur. OSAHS yetişkin nüfusun yaklaşık %2-4'ünü etkiler. Erkeklerde daha yaygındır, yaşlı yetişkinlerde ve obezite olanlarda daha yüksek bir prevalansa sahiptir. Risk Faktörleri; obezite, erkek cinsiyet, ileri yaş, kraniyofasiyal anormallikler ve aile öyküsüdür.

Uyku sırasında üst hava yolunun kasları gevşer ve bu da özellikle büyümüş tonsiller, büyük bir dil veya aşırı yağ dokusu gibi predispozan faktörlere sahip kişilerde hava yolunun kısmen veya tamamen çökmesine neden olabilir. Hava yolu tıkanıklığı hipoksemi ve hiperkapniye yol açarak normal solunumun yeniden sağlanması için uykudan uyanmayı tetikler. Bu hava yolu çökmesi ve uyarılma döngüsü saatte birden fazla kez meydana gelebilir, bu da uykunun bölünmesine ve gündüz aşırı uykululuğa yol açar.

Yüksek sesle horlama, uyku esnasında boğulma nöbetleri, tanıklı apneler, sık uyanma, noktüri OSAHS'ın başlıca gece semptomlarıdır. Gündüz ise hastalarda aşırı uyku hali, sabah baş ağrıları, konsantrasyon güçlüğü, sinirlilik ve ruh hali problemleri gözlemlenir.

Hastalar yukarıdaki semptomlar ile başvurduğunda ayrıntılı tıbbi öykü alınmalı ve fizik muayene yapılmalıdır. OSAHS teşhisi için altın standart polisomnografidir. Çeşitli fizyolojik parametrelerin (örn. hava akışı, kan oksijen seviyeleri, beyin aktivitesi, kalp hızı ve kas aktivitesi) izlendiği bir uyku laboratuvarında bir gece kalınarak gerekli ölçümler yapılır. Bu ölçümlerde uyku saati başına düşen apne ve hipopne sayısı (Apne Hipopne İndeksi – AHI) belirlenir. Saatte 5-14 arası ölçülürse hafif, 15-29 arası ölçülürse orta, 30 veya daha fazla ölçülürse şiddetli OSAHS vardır.

Tedavide öncelikle kilo kaybı, sırt üstü yerine yan yatarak uyumak, yatmadan önce alkol ve sedatiflerden kaçınmak gibi yaşam tarzı değişiklikleri gelir. Orta ve Şiddetli OSAHS için ilk basamak tedavi ise CPAP cihazı kullanmaktır. Bu sayede uyku esnasında hava yolu düzenli olarak açık tutulur. Alt çeneyi ve dili yeniden konumlandırarak hava yolunu açık tutmak için tasarlanmış bazı oral aparatlar mevcuttur, uygun hastalarda kullanılabilir. Anatomik olarak larengeal yapılar, dil veya çenelerinde bozukluk olan hastalarda cerrahi seçenekleri de mevcuttur.

## KAYNAKLAR

1. Yalçınkaya M, Koçlu EG, Babakurban ST, Hızal E, Aydın E. Atipik Bir Klinik ile Ortaya Çıkan Sezary Sendromu: Olgu Sunumu. KBB ve BBC Dergisi 2014; 22(2):40-3.
2. Lee H. Mycosis fungoides and Sézary syndrome. Blood Res 2023 ;30;58(Suppl 1):S66–S82. doi: 10.5045/br.2023.2023023.
3. Miyashiro D, Sanchess A. Mycosis fungoides and Sezary syndrome: clinical presentation, diagnosis, staging, and therapeutic management. Front Oncol 2023; 14;13:1141108. doi: 10.3389/fonc.2023.1141108 .
4. Stokar LM, Vonderheid EC, Abell E, Diamond LW, Rosen SE, Goldwein MI. Clinical manifestations of intrathoracic cutaneous T-cell lymphoma. Cancer. 1985 Dec 1;56(11):2694-702.
5. Özdemir M, Mevlitoğlu İ. Kutanöz T Hücreli Lenfomalarda Deri Dışı Tutulum. Türkderm 2006;40(Özel Ek A):4-7.
6. Baser, S., Onn, A., Lin, E., Morice, R.C. and Duvic, M. (2007), Pulmonary manifestations in patients with cutaneous T-cell lymphomas. Cancer, 109: 1550-1555. <https://doi.org/10.1002/cncr.22567>
7. Choudhury S, Ramos M, Anjum H, et al. (May 21, 2020) Shrinking Lung Syndrome: A Rare Manifestation of Systemic Lupus Erythematosus. Curcus 12(5): e8216. DOI 10.7759/curcus.8216.
8. Smyth H , Flood R , Kane D , Donnelly S , Mullan RH. Shrinking lung syndrome and systemic lupus erythematosus: a case series and literature review. QJM 2017; 111(12), 839-843. <https://doi.org/10.1093/qjmed/hcx204>
9. Surawattanasakul V, Sirikul W, Panumasvivat J, Assavanopakun P, Sappamrer R , Wangsan K, Muangkaew. Respiratory Symptoms and Skin Sick Building Syndrome among Office Workers at University Hospital, Chiang Mai, Thailand: Associations with Indoor Air Quality, AIRMED Project. Int. J Environ. Res Public Health 2022;191-14. <https://doi.org/10.3390/ijerph191710850>
10. “Indoor Air Quality Handbook” by John D. Spengler, Jonathan M. Samet, and John F. McCarthy McGraw-Hill Professional 2000 First Edition ISBN-13. 978-0074455494 Harrison’s Principles of Internal Medicine”
11. Horvath SM, Nitrogen Dioxide, Pulmonary Function, And Respiratory Disease. Bull. N.Y. Acad. Med. 1980;56(9):840-46.
12. Flament T, Bigot A, Chaigne B, Henique H, Diot E, Marchand-Adam S. Pulmonary manifestations of Sjögren’s syndrome. European Respiratory Review 2016 25(140): 110-123; DOI: <https://doi.org/10.1183/16000617.0011-2016>.

13. Amaducci A, Downs JW. Nitrogen Dioxide Toxicity. [Updated 2023 Jul 3]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554539/>
14. Stojan G, Baer AN, Danoff SK. Pulmonary manifestations of Sjögren's syndrome. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2013 Aug;13(4):354-60. doi: 10.1007/s11882-013-0357-9.
15. Şu adresten erişilebilir [https://thoracrespract.org/content/files/sayilar/163/buyuk/pdf\\_Toraksder\\_646.pdf](https://thoracrespract.org/content/files/sayilar/163/buyuk/pdf_Toraksder_646.pdf)
16. Kara E. Obstrüktif Uykü Apne Sendromu: Patofizyoloji, Tanı ve Tedavi. *ARŞİV* 2011; 20: 118-122.
17. Türk toraks derneği uykuda solunum bozuklukları uzlaşısı raporu. Eds: Peker Y, Ulukavak Çiftçi T, Pıhtılı A. 2024. BULUŞ Tasarım ve Matbaacılık Hizmetleri Ankara:

## SLIPPING RIB SENDROMU - Bakınız Cyriax Sendromu

Dr. Ersin Alkılınc<sup>1</sup>

### SPANISH TOXIC OIL SENDROMU

Toksik yağ sendromu (TOS) bir kas-iskelet sistemi hastalığıdır. İspanya'da 1981 yılında ortaya çıkan ve yaklaşık 25600 kişiyi etkileyen, 4000'den fazlasının birkaç ay içinde öldüğü ve binlerce insanın da sakat kaldığı bir sendromdur. Salgına kontamine kolza yağının neden olduğu düşünülmektedir.

İspanya'da, zeytinyağı olarak hileli bir şekilde satılan bir yağın yenmesi, daha sonra toksik yağ sendromu (TOS) olarak bilinen ve klinik olarak yoğun güçsüzleştirici miyaljiler, belirgin periferik eozinofili ve pulmoner infiltratlarla karakterize edilen, daha önce kaydedilmemiş bir durumun salgınına neden olmuştur. Bu durum, patogenezi bilinmeyen, nekrotizan olmayan bir endotel hasarı ile başlayan ve sonrasında muhtemelen otoimmün bir bileşeni olan multisistemik bir hastalığı yansıtmaktadır. TOS'tan kurtulanlar arasında deri, akciğerler, nörolojik sistem, kaslar, karaciğer ve diğer organları etkileyen kronik durumlar bildirilmiştir.

Toksik yağ sendromu (TOS), klinik olarak yoğun güçsüzleştirici miyaljiler, belirgin periferik eozinofili ve pulmoner infiltratlar ile karakterize edilir. Büyüklüğü, klinik durumun yeniliği ve etiyojisinin karmaşıklığı nedeniyle benzersizdir. İlk ortaya çıkışı alışılmadık özelliklere sahip bir akciğer hastalığı şeklinde olmuş, ancak semptomlar başlangıçta bir akciğer enfeksiyonunu andırmıştır. Hastalığın belirli coğrafi bölgelerle sınırlı olduğu görülmüş ve komşuları hiçbir belirti göstermezken bile bir ailenin birkaç üyesi etkilenmiştir. Akut fazın ardından bir dizi başka kronik semptom ortaya çıkmıştır.

---

1 Uzman Doktor. TC. SB. Kocaeli Şehir Hastanesi  
ORCID ID: 0000-0002-6456-6623, ersinalkilincmd@gmail.com



1987 yılında, TOS'un anilin türevleri içeren kolza tohumu yağı alımıyla bağlantılı olduğu epidemoloji tarafından tespit edilmiştir. Yağ asidi anilidlerinin (anilin ve yağlar arasındaki reaksiyon sonucu ortaya çıkan) seviyeleri üzerine yapılan iki ayrı çalışma, vakayla ilişkili yağların bu maddeyi yüksek seviyede içerdiğini doğrulamıştır. 1991 yılında yapılan çalışma, Fransız kolza yağının endüstriyel kullanım amacıyla % 2 anilin ile denatüre edildikten sonra İspanya'ya ithal edildiğini tespit etmiştir. Zehirli yağın bu endüstriyel yağdan üretildiği, anilini çıkarmak için yasadışı bir şekilde rafine edildiği ve diğer yenilebilir yağlarla karıştırıldığı sonucuna varmışlardır. 1992 yılında DSÖ, olayla ilgili olarak o zamana kadar elde edilen bilgilere ilişkin bir inceleme yayınlamıştır.

### **STRAIGHT BACK SENDROMU**

Düz sırt sendromu normal üst torasik spinal kifozun kaybı ile karakterize bir torasik deformitedir. Bu deformite göğsün ön-arka çapının azalmasına yol açarak kalbin ve büyük damarların sıkışmasına ve genişlemiş görünmesine neden olur. Bu duruma kalbin sola doğru yer değiştirmesi eşlik eder ve kalpte üfürüm, göğüs ağrısı ve trakeal bası ile sonuçlanır.

Hastaların %64 ünde mitral kapak prolapsusu (MVP) olduğu bildirilmiştir. Düz sırt sendromunun perikardiyal yokluk olarak yanlış teşhis edildiği de belirtilmiştir.

Düz sırt sendromlu olgularda kalpte hem klinik hem de elektrokardiografik (EKG) değişiklikler görülebilir ve bunlar kalbin, önde sternum arkada kolumna vertebralis arasında sıkışmasına bağlı olabilir.

## SUBMERSION SENDROMU

**Dr. Sevil Aydoğan Diş<sup>1</sup>**

Sinonim: Boğulma sendromu, Drowning sendromu

Boğulma, “sıvıya daldırma/daldırılma nedeniyle birincil solunum bozukluğu yaşama süreci” olarak tanımlanmış olup, 2002 yılında Dünya Sağlık Örgütü (WHO) önerisiyle “boğulmaya yakın” ve “ikincil boğulma” gibi daldırma olaylarıyla ilişkili terimlerin kullanımı bırakılmıştır. Boğulma; “ölümcül boğulma” ve “ölümcül olmayan boğulma” olmak üzere iki ana kategoriye içerir.

WHO’ya göre boğulma, yıllık tahmini 372000 ölüm oranıyla kasıtsız yaralanmaya bağlı ölümlerin önde gelen nedenlerinden biri olup aspirasyona bağlı ciddi morbiditeye neden olabilmektedir. Risk faktörleri arasında epilepsi, kardiyak disritmiler, hiperventilasyon, hipotermi, hipoglisemi, alkol ve uyuşturucu kullanımı bulunmaktadır. Ayrıca farklı etnik gruplar, mülteciler ve su sporu yapanlar ve çocuklar risk altındadır.

Suya batma yaralanması, hava yolu açıklığının sağlanamaması ve aspirasyon nedeniyle meydana gelen akciğer hasarına bağlı oluşmaktadır. Hipoksi boğulmada birincil ölüm mekanizmasıdır. Boğulma hipoksemiye neden olarak organ hasarını ve kardiyak fonksiyon bozukluğunu tetikler. Kardiyopulmoner sistemde daha önce oluşmuş olan hasarlar yeni fonksiyon bozukluğuna duyarlılığı artırır. Hipoksi genellikle 3 dakika içinde bilinç kaybına yol açtığından, boğulan bireyler genellikle suda ölü bulunur veya hayatta kalanlar sudan çıktıktan sonra ciddi klinik seyir gösterir. Nadiren de olsa suya daldırma sonrası iyileşme süreci sonrası akciğer fonksiyonlarında ani bozulma sonrası ani ölüm gözlenebilir. İyileşenlerde uzun süreli kardiyorespiratuar yetmezlik, hipoksik ensefalopati, mikotik enfeksiyonlar gibi çeşitli komplikasyonlar meydana gelebilir.

Radyolojik olarak değerlendirmede, ilk akciğer grafisi normal olup saatler sonra infiltrasyon veya akciğer ödemi tablosu belirginleşebilmektedir.

Tedavide olay yerinde ilk müdahale önemlidir. Hayatta kalan semptomatik hastalara destekleyici bakım ve komplikasyonların tedavisi

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi  
ORCID ID: 0000-0002-7239-7102, dr.sevilaydogan15@gmail.com

uygulanır. Oksijenasyonu sağlamak ve hipoksemiye önleyerek hipoksemiye bağlı gelişecek doku hasarını önlemek birincil hedeftir. Oksijen tedavisi, mekanik ventilasyon, kortikosteroidler, gereğinde antibiyotik kullanımı tedavide yer almaktadır.

## VENA KAVA SÜPERİOR SENDROMU

Vena kava superior sendromu (VKSS); kanın vena kava superior (VKS) yoluyla sağ atriuma boşalma mekanizmasında obstrüksiyon olması sonucu ortaya çıkan klinik bulgu ve semptomlar grubudur. İlk kez 1757 yılında William Hunter tarafından aort anevrizmalı bir hastada tanımlanmıştır.

Vena kava superior; baş, boyun, kollar ve üst toraksın venöz drenajından sorumludur ve kalbe venöz dönüşün üçte birini gerçekleştirir. Obstrüksiyon; dış bası ya da intravasküler patolojilere bağlı olarak VKS düzeyinde, VKS'ye drene olan venlerde veya VKS'nin atriuma boşaldığı yerde olabilir.

VKSS'li hastaların %60-85'i intratorasik malignitelerden kaynaklanır. Küçük hücreli dışı akciğer kanseri (KHDAK) en sık nedenidir. Malign VKSS'li vakaların %95'i akciğer kanseri ve Non-Hodgkin lenfoma hastalarıdır. Port kateteri, kalp pili, implante edilebilen defibrilatör gibi intravasküler cihazlar trombotik komplikasyonlara neden olmakta ve buna bağlı VKSS'de artış görülmektedir. Mediastinal fibrozis, tüberküloz ve mantar enfeksiyonları, vaskülitler (Behçet hastalığı), aort anevrizması, silikozis, sarkoidoz, radyoterapinin geç dönemi gibi bazı durumlar da etyolojide yer almaktadır.

Klinik bulgular, obstrüksiyon distalindeki basınç artışıyla ilişkilidir. Dispne, öksürük, ses kısıklığı, stridor, baş ağrısı, bulantı, görme bozukluğu görülebilir. Fizik muayenede fasiyal ödem, boyun ve üst ekstremitelerde venlerinde dilatasyon, göğüs venlerinde dolgunluk, fasiyal plethore ve siyanoz gözlemlenebilir. Hızlı gelişen VKSS'de larengeal ödem, letarji, senkop, stupor veya koma görülebilir.

Hastalarda, tipik klinik bulgular tanı koymak için yeterlidir. Tanının radyolojiyle doğrulanması gerekmez. Radyolojik görüntüleme daha çok etiyoloji ve tedavinin belirlenmesinde önem taşımaktadır.

Tedavide iki amaç vardır; semptomatik palyasyon ve altta yatan hastalığın tedavisini sağlamak. Konservatif tedavide; istirahat, baş elevasyonu, sıvı ve oksijen desteği, diüretik ve kortikosteroid tedavisi uygulanır. Spesifik tedavi yaklaşımında klinik tablonun ciddiyet düzeyi belirlenerek acil stent uygulaması, trombolitik tedavi, histopatolojik tanıya yönelik tedaviler, cerrahi tedavi, kemoterapi/radyoterapi ve endovasküler tedaviler uygulanmaktadır.

## SWYER-JAMES SENDROMU Bakınız MacLeod sendromu

## KAYNAKLAR

- 1- Terracini, B. (2004). The limits of epidemiology and the Spanish toxic oil syndrome. *International journal of epidemiology*, 33(3), 443-444.
- 2- Gelpí, E., de la Paz, M. P., Terracini, B., Abaitua, I., de la Cámara, A. G., Kilbourne, E. M., ... & WHO/CISAT Scientific Committee for the Toxic Oil Syndrome. Centro de Investigación para el Síndrome del Aceite Tóxico. (2002). The Spanish toxic oil syndrome 20 years after its onset: a multidisciplinary review of scientific knowledge. *Environmental health perspectives*, 110(5), 457-464.
- 3- Davies, M. K., Mackintosh, P., Cayton, R. M., Page, A. J. F., Shiu, M. F., & Littler, W. A. (1980). The straight back syndrome. *QJM: An International Journal of Medicine*, 49(4), 443-460.
- 4- Grillo, H. C., Wright, C. D., Dartevelle, P. G., Wain, J. C., & Murakami, S. (2005). Tracheal compression caused by straight back syndrome, chest wall deformity, and anterior spinal displacement: techniques for relief. *The Annals of thoracic surgery*, 80(6), 2057-2062.
- 5- El Sibai R, Bachir R, El Sayed M. Submersion injuries in the United States: Patients characteristics and predictors of mortality and morbidity. *Injury*. 2018 Mar;49(3):543-548. doi: 10.1016/j.injury.2018.02.012. Epub 2018 Feb 13. PMID: 29452731.
- 6- Arıca V, Dađ H, Kalçın S, Kk S, Blk K, Dođan M. Çocuklarda Suda Bođulmalara Gncel Yaklařımlar. *mkutfd*. 2015;4(15):33-8.
- 7- Wilmshurst P. Immersion Pulmonary Edema. *Chest*. 2021 May;159(5):1711-1712. doi: 10.1016/j.chest.2020.12.017. PMID: 33965126.
- 8- Mu J, Zhang J, Dong H, Liu L. A rare type of drowning with a latent period following surviving an episode of immersion. *Forensic Sci Med Pathol*. 2015 Mar;11(1):74-7. doi: 10.1007/s12024-014-9625-9. Epub 2014 Nov 12. PMID: 25388903.
- 9- Kara, S. (2019). Bođulma olgularının acil serviste prognostik belirteçlerinin belirlenmesi (Order No. 30837435). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (2925385166). Retrieved from <https://www.proquest.com/dissertations-theses/bođulma-olgularının-acil-serviste-prognostik/docview/2925385166/se-2>
- 10- Lepper PM, Ott SR, Hoppe H, Schumann C, Stammberger U, et al. Superior vena cava syndrome in thoracic malignancies. *RespirCare* 2011; 56(5): 653-666.
- 11- Parish JM, Marschke RF, DinesDE, Lee RE. Etiological considerations in superior vena cava syndrome. *Mayo ClinProc* 1981;56(7): 407-413.
- 12- Schraufnagel DE, Hill R, Leech JA, Pare JA. Superior vena caval obstruction. Is it a medical emergency? *Am J Med* 1981;70(6):1169- 1174.

- 13- Yu JB, Wilson LD, Detterbeck FC. Superior vena cava syndrome a proposed classification system and algorithm for management. *J Thorac Oncol* 2008; 3(8): 811-814.
- 14- Rowell NP, Gleeson FV. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena caval obstruction in carcinoma of the bronchus: a systematic review. *Clin Oncol* 2002;14(5): 338-351.
- 15- Wang ZB, Ning FL, Wang XL, et al. Radiation dose is associated with prognosis of small cell lung cancer with superior vena cava syndrome. *Int J ClinExpMed* 2015; 15(3):4263-4268.

## SYNDROME Z

**Dr. Saliha Betül Şen<sup>1</sup>**

Sendrom z metabolik sendrom ve obstrüktif uyku apnesinin bir arada görülmesine verilen addır.

Sendrom Z'nin kardiyovasküler sistem üzerine etkileri, obstrüktif uyku apnesinin ise hipertansiyon, insülin direnci, koroner arter hastalığı, inme ile bağımsız ilişkisine dair kanıtlar bulunmaktadır. Metabolik sendrom ABD'lilerin yaklaşık %25-40'ında bulunmaktadır ve oranı giderek artmaktadır. Obstrüktif uyku apnesi olan hastalarda ise metabolik sendrom daha fazla görülmektedir.

Metabolik sendrom kriterleri:

Asyalı erkekler için bel çevresi >90 cm, kadınlar için bel çevresi >80 cm olması ve aşağıdaki 4 kriterden ikisinin bulunması gerekmektedir.

Trigliserid >150 mg/dl olması veya trigliserid yüksekliği nedeniyle tedavi altında olmak

HDL değerinin erkeklerde <40 mg/dl, kadınlarda <50 mg/dl veya düşük HDL nedenli tedavi altında olmak

Sistolik kan basıncı >130 mmHg , diyastolik kan basıncı >85 mmHg olması veya hipertansiyon nedenli tedavi alıyor olmak

Açlık plazma glukoza >100 mg/dl veya diyabet nedenli tedavi alıyor olmak

Obstrüktif uyku apnesi tanı kriterleri:

Polisomnografide >15/sa apne + hipopne saptanması veya

Gündüz uykululuk hali, gündüz uyku atakları, boğulma hissiyle uyanma, yorgunluk, uykuda tanıklı horlama, uykuda tanıklı solunum durması

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0009-0005-3528-4001 , salihabetulsen@hotmail.com

şikayetlerinden herhangi birini bildiren hastada polisomnografide  $>5$ /sa apne + hipopne saptanması

Obstrüktif uyku apnesi ve metabolik sendromun her ikisinin sebep olduğu sorunlar yaşam tarzı değişikliği ve girişimsel başka yöntemler ile değiştirilebilir.

## TORASİK OUTLET SENDROMU

Torasik outlet sendromu, birinci kaburga skalen kaslar ve klavikuladan oluşan torasik outlet adı verilen aralıktan geçen nörovasküler yapıların sıkışması ile görülen bir sendromdur. Torasik outletteki basınç durumunu değiştiren kaburga yapıları, tümör veya kist gibi yer kaplayıcı lezyonlar, bölgedeki kasların aşırı kullanımına bağlı oluşan fibröz kas bantları, geçirilmiş travma öyküsü torasik outlet sendromuna neden olabilir. Sekonder neden olarak trapezius kas eksikliği, klavikula kırığı da omuz çökmesi ile torasik outletin daralmasına ve torasik outlet sendromuna neden olabilir.

Torasik outlet sendromunun çeşitli tipleri mevcut olmakla beraber %90'dan fazlasını nörojenik tip oluşturur. Kadınlarda, duruş bozukluğu ve kas zayıflığı veya her ikisinin birden bulunduğu kişilerde daha fazla görülür. Prevalansı net belirlenememekle birlikte 1000 kişide 3-80 vaka arasındadır.

Servikal kaburga bulunanlarda, boyun travması geçirenlerde, kist, tümör, fibröz bant bulunması, tekrarlayıcı aşırı abduksiyon ve dış rotasyon yapılan yüzme, su topu, beyzbol, tenis gibi sporlar ile uğraşanlarda görülebilir.

Semptom yelpazesi geniştir. Ağrı en yaygın şikayettir. Venöz torasik çıkış sendromunda kolda ağrı ve şişlik görülebilir. Ayrıca üst ekstremitede derin ven trombozu gelişebilir. Arteriyel varyantta üst ekstremitede solukluk ve nabızlarda zayıflama eşlik edebilir. Kollateral kan akışı nedeniyle semptomlar geç veya sadece basıncın arttığı pozisyonlarda ortaya çıkabilir. En yaygın torasik outlet sendromu nedeni olan nörojenik tipte brakial plexus sıkışması görülür. Ağrı yaygın görülen semptomdur. Elin intrinsik kaslarında atrofi, elde güç ve duyu kaybı eşlik edilebilir.

Tanıyı doğrulamak için fizik muayene önemlidir. Her iki kolun simetri ve hareket açıklığı değerlendirilmelidir. Arteriyel bası şüphesi varsa Adson manevrası ile radyal nabzın azalıp azalmadığına bakılmalıdır. Sinir sıkışmasının değerlendirilmesi için üst ekstremiteye nörolojik muayene yapılmalıdır. Sinir kompresyonu nedeni hipotenar kasların ve abductor pollicis brevisin atrofiye uğraması ile görülen bulguya Gilliatt-Sumner eli adı verilir. Dirsek 90 derece açıklıkta olacak şekilde kolu abduksiyona getirerek el açıp kapatma ile semptomların ortaya çıkması varyant ayrımı olmaksızın

torasik outlet sendromu tanısı için yardımcıdır. Bu manevraya Roos stres testi adı verilir.

Görüntüleme yöntemlerinden basit bir göğüs veya servikal omurga röntgeni ile anatomik varyant saptaması yapılabilir. Venöz doppler ultrasonografi venöz varyant tanısı için yardımcıdır. Arteriyel varyant konuma bağlı geliştiği için teoride anjiyografi ideal gibi görünse de tanısal yaklaşımda kullanımı tartışmalıdır. Nörojenik varyant için ems pozitifliği tanı koydurucudur ancak pozisyonel değişiklik nedeniyle tanıda soruna yol açabilir.

Tedavide iki ana yol bulunur: Konservatif tedavi ve cerrahi. Konservatif tedavi yaşam tarzı değişikliği, fizik tedavi ve rehabilitasyondan oluşur. Basiya bağlı zayıflatıcı semptomları ve şiddetli ağrısı olanlar dışındakilerin tedavisine konservatif tedavi ile başlanması önerilir. Cerrahi müdahale tartışmalı bir tedavi yöntemidir. El intrinsik kaslarında atrofi, vasküler yapıların risk altında olduğu ve bu semptomların torasik outlet sendromundan kaynaklandığına dair güçlü kanıtlar olduğunda cerrahi önerilir. Semptomların nonspesifik olması nedeniyle vakaların çoğu güçlü kanıt bulunmadan opere edilir. Komplikasyon oranları da yüksek saptanmıştır.

## THORSON- BJÖRK SENDROMU

Serotonin ( 5- hidroksitriptamin) aşırı salınımına bağlı paroksizmal ateş basması ve sağ ventrikül yetmezliği birlikteliğine verilen addır.

Serum serotonin düzeyleri yüksek değerlere ulaştığında ortaya çıkar. Bu durum genellikle karsinoid tümör ve/veya hepatik metastazlar olduğunda gerçekleşir.

Sendrom ince bağırsak karsinoidi, karaciğere veya diğer parankimatöz organlara metastaz, kalbin sağ tarafında kapak hastalığı, flushing, değişkenlik gösteren siyanoz, diyare, astım ve son olarak ödem ve asitten oluşmaktadır. Bu semptomlar aşırı serotonin salgılanmasına bağlı olarak gelişir. Kalp kapak hasarı ilerleyen zamanlarda görülür.

Karsinoid tümörler salgı özelliğine sahip, iyi diferansiye tümörlerdir. Bronşiyal ağaç ve gastrointestinal sistem boyunca görülebilir, karaciğere metastaz yapabilirler. En sık ince bağırsak ve appendikste görülür.

Tedavide serotonin salgısına sebep olan tümör ve metastazların cerrahi olarak çıkarılması yer alır. Semptomatik tedavide octreotid de yer alır.



## TIETZE SENDROMU

Eş anlamlılar: Kondropati Tuberoza, Kostokondral Bileşke Sendromu

Göğüs ön duvarda şişlik, ağrı, hassasiyet gibi semptomların görülebildiği kostosternal, kostokondral ve sternoklavikuler eklemlerin inflamasyonu ile karakterize bir sendromdur. En sık 2. kostokondral eklemden ve 40 yaş altı hastalarda saptanmıştır. Olguların %70'i tek bir kostada görülür ve kostosternal eklem olguların %80'inde tutulmuştur.

Kesin neden belirlenememekle birlikte göğüs ön duvara çoklu mikrotravmaların neden olabileceği görüşü mevcuttur.

Ağrı bazen kol, boyun ve omuzları etkileyebilir. Etkilenen bölgede kızarıklık ve ısı artışı mevcut olabilir. Tietze sendromu tanısı ayrıntılı anamnez, karakteristik bulguların varlığı ve diğer göğüs duvar patolojilerinin dışlanması ile konur.

Bazı durumlarda ağrı tedavi olmaksızın geriler. Medikal tedavi antiinflamatuvar, nonsteroid antiinflamatuvar veya analjezik ilaçlardan oluşur. Dinlenme, yorucu aktivitelerden kaçınma gibi öneriler de mevcuttur.

## TOKSİK YAĞ SENDROMU

Toksik yağ sendromu 1981'de İspanya'da kolza yağı tüketen kişilerde gıda kaynaklı salgına yol açmıştır. Salgında 20.000'den fazla kişi etkilenmiş ve birkaç yüzü ilk yıl içinde ölmüştür.

Sendromun farklı klinik profiller içeren üç evresi vardır. Akut evre; yaklaşık 2 ay sürer ve eozinofili, miyalji, ateş, döküntü, pulmoner ödem tablosu hakimdir. Orta evrede; miyalji, kilo kaybı, sıkka sendromu, karaciğer hasarı, gode bırakmayan ödem görülür. Kronik evre ise; periferik nöropati, karaciğer hasarı, skleroderma ve pulmoner hipertansiyon ile karakterizedir.

Başlangıçta hastalarda öksürük, orta veya düşük dereceli ateş semptomları görülür.

Yağ ile hastalık ilişkisi belirlendikten sonra çeşitli mikrobiyolojik ve serolojik testler yapılmış ancak bulaşıcı etken saptanamamıştır. Sendromun şüpheli yağdaki bir toksinden kaynaklandığı varsayılmıştır. Yağ içindeki etyolojik ajan tespit edilememekle birlikte içinde zeytin yağı, diğer bitkisel yağlar ve hayvansal yağ bulunduğu tespit edilmiştir. Bazı yağların içeriğinde kolza yağı ile anilin de saptanmıştır ancak toksik yağ sendromu klinik bulguları anilin zehirlenmesiyle uyumlu değildir. Bazı kolza yağlarında bulunan toksik bir bileşen olan erusik asit de etyolojik olarak dışlanmıştır.

Yağ maruz bırakılan hayvanlarda toksik yağ sendromu gelişmemesi toksikolojik çalışma yapılabilecek hayvan modeli oluşturulamadığı için çalışmaları engellemiştir. Hayvanlar üzerinde çalışma ile kanıt sağlanamasa da epidemiyolojik veriler yağ ile hastalık arasında güçlü bir ilişki olduğunu ortaya koymaktadır.

Tanı klinik ile konur. Spesifik tetkik bulunmamaktadır. Ayırıcı tanıda başlangıçta interstisyel akciğer hastalıkları dışlanmalıdır. Kronik dönemde ise idiyopatik pulmoner hipertansiyon, skleroderma ve çeşitli otoimmün hastalıklar dışlanmalıdır.

Spesifik tedavi olmamakla birlikte başlangıç döneminde akciğer ödemi tablosu gelişirse yoğun bakımda destek tedavi fayda gösterebilir. Pulmoner hipertansiyon gelişmesi halinde vazodilatör tedavi verilebilir.

Prognoz değişkenlik göstermektedir. Etkilenen 20.000 kişiden 300'den fazlası ilk birkaç yıl içinde ölmüştür. Hayatta kalanlarda kardiyovasküler riskte artış ve yaklaşık %30'unda kronik hastalık gelişmiştir. Diğer hastalar ek sağlık sorunu yaşamadan iyileşmiştir.

## KAYNAKLAR

1. Hassan G, Qureshi W. Syndrome Z and Its Association with Obstructive Sleep Apnea International Journal of Diabetes and Endocrinology 2018; 3(1): 15-17.
2. Kanvar M.S. Syndrome Z – Current Status. Indian J Sleep Med 2008; 3.3, 73-77.
3. Epstein LJ, Kristo D, Strollo PJ Jr, Friedman N, Malhotra A, Patil SP et al. Clinical Guideline for the evaluation, management and long-term Care of Obstructive Sleep Apnea in Adults. J Clin Sleep Med. 2009 Jun 15;5(3):263-76.
4. Kaplan J, Kanwal A. Thoracic Outlet Syndrome. [Updated 2023 Apr 10]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557450/>
5. Wilson H. Carcinoid Syndrome Last updated: June 27, 2017 <https://rarediseases.org/rare-diseases/carcinoid-syndrome/#therapies>.
6. Thorson A, Björck G, Björkman G, Waldenström J. Malignant carcinoid of the small intestine with metastases to the liver, valvular disease of the right side of the heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defects), peripheral vasomotor symptoms, broncho-constriction, and an unusual type of cyanosis: A clinical and pathologic syndrome. Am Heart J 1954 Jun;47(5):795-817. doi: 10.1016/0002-8703(54)90152-0.
7. <https://vitrinelinguistique.oqlf.gouv.qc.ca/fiche-gdt/fiche/8449768/syndrome-de-bjoerk>
8. Soga J, et al., Carcinoid syndrome: a statistical evaluation of 748 reported cases. J Exp Clin Cancer Res. 1999;18:133-41..
9. National organization of rare disorders Tietze Syndrome 2016. <https://rarediseases.org/rare-diseases/tietze-syndrome/#therapies>.
10. Ergün U. A rare cause of atypical chest pain: Tietze's syndrome Balikesir Medical Journal 2022;6(2):17-21
11. Toxic oil syndrome Current knowledge and future perspectives WHO Regional Publications, European Series, No. 42 <https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/260458/9789289013055-eng.pdf?sequence=4&isAllowed=y>.
12. James TN. The toxic oil syndrome. Clin Cardiol 1994 Sep;17(9):463-70. doi: 10.1002/clc.4960170902.
13. Posada De La Paz M. Toxic oil syndrome 2016. Orphanet. <https://www.orpha.net/en/disease/detail/227972>

## TOKSİK ŞOK SENDROMU

**Dr. Ayfer Urgan<sup>1</sup>**

Ateş, hipotansiyon, güneş yanığı benzeri döküntü ve son organ hasarı ile karakterize akut başlangıçlı bir hastalıktır.

En sık *Staphylococcus aureus*'un toksijenik bir türü veya A Grubu Streptokok (*Streptococcus pyogenes*) neden olur. Hastalık en sık olarak yüksek emiciliğe sahip tamponların kullanımına son verilmesine rağmen adet döneminde ortaya çıkar. Bununla birlikte, yumuşak doku enfeksiyonları, ameliyat sonrası enfeksiyonlar, yanıklar, burun tıkaçı gibi yabancı cisimlerin tutulması ve diyaliz kateterleri gibi adet dışı ortamlarda da ortaya çıkabilir.

Amerika Birleşik Devletleri'nde menstrüel ve non-menstrüel TSS insidansının 100.000'de 0,8 ila 3,4 civarında olduğu tahmin edilmektedir. İnsidans kış aylarında daha yüksek olma eğilimindedir ve gelişmekte olan ülkelerde daha yaygındır. Deri, ciddi enfeksiyon gelişimi için en yaygın kaynak/risk faktörüdür.

Multiorgan yetmezliği sırasında gelişen akut solunum sıkıntısı; kalp yetmezliği yokluğunda akut başlangıçlı yaygın pulmoner infiltratlar ve hipoksemi veya akut başlangıçlı yaygın ödem veya hipoalbüminemi ile birlikte plevral veya peritoneal efüzyonlarla kendini gösteren yaygın kapiller sızıntı kanıtı ile tanımlanır.

Tanı A grubu *Streptococcus* izolasyonu ve laboratuvar ile konulur.

Tedavide geniş spektrumlu antibiyotik, kristalloidlerle agresif intravenöz (IV) sıvı hidrasyonu, IV sıvılara dirençli şok hastaları için vazopressörler uygulanmalıdır. Tüm hastalar bir yoğun bakım ünitesine yatırılmalıdır.

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0009-0005-1597-9148 0009-0005-1597-9148, ayferurgan@hotmail.com

## TRAPPED LUNG- TUZAKLANMIŞ AKCİĞER SENDROMU

Tuzaklanmış akciğer, normal visceral ve parietal plevral apoziyonu engelleyen fibrinöz kısıtlayıcı bir plevral tabaka nedeniyle akciğerin genişleyememesi ve torasik boşluğu dolduramaması olarak tanımlanır. Plevranın uzaktan enflamasyonundan kaynaklanır ve tipik olarak kronik stabil plevral efüzyon olarak ortaya çıkar.

En yaygın etiyojiler arasında romatoid plörezi, inflamatuvar plörit, yanlış drene edilmiş hemotoraks, parapnömonik efüzyonlar gibi immünolojik hastalıklar ve bakteriyel ampiyem, tüberküloz plörezi, malign plevral efüzyonlar, asbest maruziyeti, üremik plörezi, kalp cerrahisi sonrası, göğüs radyasyonu ve ilaçlar gibi enfeksiyonlar yer alır. Belirtiler plevral efüzyonun boyutuna bağlı olarak değişir. Hastalar küçük efüzyonlarla asemptomatik olabilir ve göğüs röntgeni ve göğüs veya karın bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme çalışmalarında tesadüfen fark edilir. Klinik muayene ipsilateral: azalmış nefes sesleri, taşlı donuk perküsyon ve azalmış fremitus gösterir.

Efüzyon yeterince önemli olduğunda, solunum sıkıntısına neden olabilir ve torasentez veya hatta cerrahi bir yaklaşımla derhal rahatlamayı gerektirebilir. Seçili vakalarda implante edilebilir plevral kateter, cerrahi dekortikasyon veya intraplevral fibrinolitik tedavi düşünülmelidir.

## TRAVMATİK ASFİKSİ SENDROMU

Sinonim:Perte's syndrome

Perte sendromu veya travmatik asfiksi, kranioservikal siyanoz, subkonjonktival kanama, çok sayıda peteşi ve nörolojik semptomlarla ilişkili klinik bir sendromdur. Bu sendrom, göğüs kafesinin veya üst karın bölgesinin ya da her ikisinin birden ani veya şiddetli şekilde sıkışması sonucu ortaya çıkar. Bu sendromun gelişmesi için torasik kompresyondan önce bir valsalva manevrası gereklidir. Bu çarpıcı fiziksel özelliklerin gelişiminde rol oynayan faktörler arasında, kapalı bir glottise karşı derin inspirasyon sonrası torakoabdominal kompresyon yer alır ve bu da kapaksız servikofasiyal venöz sistemde venöz hipertansiyona neden olur. Sıklıkla ilişkili yaralanmalar arasında pulmoner kontüzyon, hemotoraks ve pnömotoraks yer alır.

Tanı fiziksel görünüm, muayene ve öyküden anlaşılır. Tedavi, ilişkili yaralanmaların iyi yönetilmesidir. Oksijenasyon ve perfüzyonun yeniden sağlanmasına dikkat edilerek hızlı tedavi iyi bir sonuçla sonuçlanabilir.

## TÜMÖR LİZİS SENDROMU

Tümör lizis sendromu en yaygın onkolojik acil durumdur. Tümör lizis sendromu, aşağıdaki metabolik bozukluklarla ilişkili olarak kendiliğinden veya kemoterapinin başlamasından sonra ortaya çıkabilen klinik bir durumdur: hiperkalemi, hiperfosfatemi, hipokalsemi ve hiperürisemi, son organ hasarına yol açar. En sık solid tümörlü hastalarda görülür.

Tümör lizis sendromu en sık beyaz kan hücresi (WBC) sayısı çok yüksek olan lösemi tanılı hastalarda görülür. Yüksek dereceli lenfomalarda, özellikle agresif kemoterapinin başlamasından sonra da görülebilir. Tümör lizis sendromuna neden olabilen diğer solid tümörler hepatoblastom veya nöroblastomdur.

Tümör lizis sendromunun kesin insidansı bilinmemektedir. Tümör lizis sendromuna yatkınlık ırk veya cinsiyetle ilişkili değildir. Ulusal Yatan Hasta Örneği veri tabanının sorgulandığı bir çalışmada, tümör lizis sendromu ile ilişkili en yaygın maligniteler arasında non-Hodgkin lenfoma (%30), solid tümörler (%20), akut miyeloid lösemi (%19) ve akut lenfositik lösemi (%13) yer almaktadır. Genel hastane içi mortalite yaklaşık %21'dir. Tümör lizis sendromu, potasyum, fosfor ve ürik aside metabolize olan nükleik asitler gibi hücre içi iyonların kitlesel salınımından kaynaklanır. Hücre içi iyonların yoğun salınımı sonucunda böbreğin telafi edici yanıtı tükendiğinde, ürik asit obstrüktif üropatisi gelişir ve bu daha sonra akut böbrek hasarına ilerleyebilir.

Solunum semptomları olan dispne, ortopne ve takipnenin varlığı primer tümörden kaynaklanan hava yolu basısının bir işareti olabilir. Hipokalsemiye sekonder olarak bronkospazm ve buna bağlı hırıltılı solunum olabilir. Fizik muayenede, aşırı hacim yüklenmesinden kaynaklı ral duyulabilir. Tanı ve değerlendirmede klinik, laboratuvar, görüntüleme ve elektrokardiyografi (EKG) birlikte kullanılmalıdır.

Tümör lizis sendromunun tedavisi hızlı hacim genişletme ile başlar. Tedavide allopurinol, rekombinant urat oksidaz, kalsiyum glukonat, sodyum bikarbonat, febuksostat gibi ajanlar kullanılabilir. Hayatı tehdit eden hiperkalemi için erken hemodiyaliz önerilir.

## TURNER SENDROMU

Sinonim: Congenital ovarian hypoplasia syndrome

Turner sendromu, kadınlarda görülen en yaygın cinsiyet kromozomu anomalisidir. X kromozomlarından biri kısmen veya tamamen eksik olduğunda ortaya çıkar.

Benzer klinik özellikleri ile en sık Noonan sendromu ile karışır. Noonan sendromunda, Turner sendromunun aksine X kromozomu anormalliği yoktur. Bu nedenle, Noonan sendromu hem erkeklerde hem de kadınlarda görülebilenken, Turner sendromu sadece kadınlarda görülür.

Turner sendromlu nüfusun yaklaşık yarısında monozomi X (45,XO) vardır. Popülasyonun diğer %50'sinde ise mozaik kromozomal bileşen (mozaizimli 45,X) bulunmaktadır.

Turner sendromunun bir nedeni olmamasına rağmen, SHOX (X kromozomu üzerindeki kısa boy homeobox içeren gen) Turner sendromunda bulunan kısa boy ile ilişkilidir. Turner sendromu genellikle kalıtsal değildir ancak üreme sırasında rastgele bir olaydır.

Turner sendromu yaklaşık 2000 ila 2500 canlı kadın doğumunun 1'inde görülmektedir.

Turner sendromu, artmış ense saydamlığı, ense kistik higroması, aort koarktasyonu/sol taraflı kalp anomalileri, brakisefali, at nalı böbrek, polihidramnios, oligohidramnios veya immün olmayan fetal hidrops gibi anormal ultrason bulguları ile prenatal olarak tanımlanabilir. Kız yenidoğanda Turner sendromu ellerde ve ayaklarda konjenital lenfödem, perdeli boyun, tırnak displazisi, dar ve yüksek kemerli damak ve kısa dördüncü metakarpal veya metatarsallarla ortaya çıkabilir. Kızlar büyüdükçe boy kısalığı, geniş aralıklı meme uçlarına sahip "kalkan" göğüs, perdeli boyun, boyun tabanında düşük saç çizgisi, cubitus valgus ve ön kol ve el bileğinde Madelung deformitesi gelişir.

Ergenlik döneminde, kadınlar genellikle erken yumurtalık yetmezliğine ikincil olarak gecikmiş ergenlik veya birincil amenore ile başvuracaktır. "Streak gonadlar" Turner sendromunun bir özelliğidir. Disgenik gonadların varlığı nedeniyle Turner sendromlu kadınlarda gonadoblastom gelişme riski yüksektir.

Tanı karyotip analiz ile koyulur. Tedavi multidisipliner yaklaşım gerektirir.

## KAYNAKLAR

- 1-Vincent JL, Mongkolpun W. Current management of Gram-negative septic shock. *Curr Opin Infect Dis*. 2018 Dec;31(6):600-605.
- 2-Coopersmith CM, De Backer D, Deutschman CS, Ferrer R, Lat I, Machado FR, Martin GS, Martin-Loeches I, Nunnally ME, Antonelli M, Evans LE, Hellman J, Jog S, Kesecioglu J, Levy MM, Rhodes A. Surviving Sepsis Campaign: Research Priorities for Sepsis and Septic Shock. *Crit Care Med*. 2018 Aug;46(8):1334-1356.
- 3-Schmitz M, Roux X, Huttner B, Pugin J. Streptococcal toxic shock syndrome in the intensive care unit. *Ann Intensive Care*. 2018 Sep 17;8(1):88.
- 4-Lamagni TL, Darenberg J, Luca-Harari B, Siljander T, Efstratiou A, Henriques-Normark B, Vuopio-Varkila J, Bouvet A, Creti R, Ekelund K, Koliou M, Reinert RR, Stathi A, Strakova L, Ungureanu V, Schalén C, Strep-EURO Study Group. Jasir A. Epidemiology of severe Streptococcus pyogenes disease in Europe. *J Clin Microbiol*. 2008 Jul;46(7):2359-67.
- 5-Huggins JT, Sahn SA, Heidecker J, Ravenel JG, Doelken P. Characteristics of trapped lung: pleural fluid analysis, manometry, and air-contrast chest CT. *Chest*. 2007 Jan;131(1):206-13.
- 6-Tian Y, Zheng W, Zha N, Wang Y, Huang S, Guo Z. Thoracoscopic decortication for the management of trapped lung caused by 14-year pneumothorax: A case report. *Thorac Cancer*. 2018 Aug;9(8):1074-1077.
- 7-Barakat M, Belkhadir ZH, Belkrezia R, Faroudy M, Ababou A, Lazreq C, Sbihi A. Traumatic asphyxia or Perte's syndrome. Six case reports. *Ann Fr Anesth Rèanim*. 2004;23:59–62. doi: 10.1016/j.annfar.2003.10.011.
- 8-Williams JS, Minken SL, Adams JT. Traumatic asphyxia—reappraised. *Ann Surg*. 1968;167:384. doi: 10.1097/0000658-196803000-00012.
- 9-Shields TW, Locicero J, III, Ponn RB. General thoracic surgery. In: Battisella FD, Benfield JR, editors. *Thoracic trauma, vol I*. 6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 820.
- 10-Byard RW, Wick R, Simpson E, Gilbert JD. The pathological features and circumstances of death of lethal crush/traumatic asphyxia in adults. A 25-year study. *Forensic Sci Int*. 2006;159:200–205. doi: 10.1016/j.forsciint.2005.08.003.
- 11-Ahmed Z, Barefah A, Wasi P, Jones G, Ramsay J. Tumour lysis syndrome in a patient with undifferentiated endometrial stromal sarcoma. *Gynecol Oncol Rep*. 2019 May;28:41-43.
- 12-McGhee-Jez A, Batra V, Sunder T, Rizk S. Spontaneous Tumor Lysis Syndrome as Presenting Sign of Metastatic Prostate Cancer. *Cureus*. 2018 Dec 08;10(12):e3706.



- 13-Wierda WG, Byrd JC, O'Brien S, Coutre S, Barr PM, Furman RR, Kips TJ, Burger JA, Stevens DA, Sharman J, Ghia P, Flinn IW, Zhou C, Ninomoto J, James DF, Tam CS. Tumour debulking and reduction in predicted risk of tumour lysis syndrome with single-agent ibrutinib in patients with chronic lymphocytic leukaemia. *Br J Haematol*. 2019 Jul;186(1):184-188.
- 14-Patel KK, Brown TJ, Gupta A, Roberts T, Marley E, Li HC, Sadeghi N. Decreasing Inappropriate Use of Rasburicase to Promote Cost-Effective Care. *J Oncol Pract*. 2019 Feb;15(2):e178-e186.
- 15-Williams SM, Killeen AA. Tumor Lysis Syndrome. *Arch Pathol Lab Med*. 2019 Mar;143(3):386-393.
- 16-Stephanos K, Picard L. Pediatric Oncologic Emergencies. *Emerg Med Clin North Am*. 2018 Aug;36(3):527-535.
- 17-Cui X, Cui Y, Shi L, Luan J, Zhou X, Han J. A basic understanding of Turner syndrome: Incidence, complications, diagnosis, and treatment. *Intractable Rare Dis Res*. 2018 Nov;7(4):223-228.
- 18-Sävendahl L, Davenport ML. Delayed diagnoses of Turner's syndrome: proposed guidelines for change. *J Pediatr*. 2000 Oct;137(4):455-9.
- 19-Roberts AE, Allanson JE, Tartaglia M, Gelb BD. Noonan syndrome. *Lancet*. 2013 Jan 26;381(9863):333-42.

## UPPER AIRWAY RESİSTANCE SENDROMU-ÜST SOLUNUM YOLU DİRENÇ SENDROMU

**Dr. Pınar Yılmaz<sup>1</sup>**

Üst solunum yolu direnç sendromu, üst solunum yollarında en sık olarak retropalatal ve retroglossal bölgelerdeki kısmi daralma ve artan direnç nedeniyle hava akımının kısıtlanmasıdır. Uyku sırasında kötüleşen hava akışı, olumsuz üst solunum yolu anatomisine sahip duyarlı bireylerde üst solunum yolunun kısmi daralmasına yol açabilir. Duyarlı hastalarda, uyku sırasındaki düşük uyarılma eşiği, uykunun bölünmesine katkıda bulunabilir.

Artan direnç ve inspiratuar akış sınırlamasıyla ilişkili artan çabalar, uykudan birden fazla uyarılmaya yol açabilir ve doğal uykuyu bozabilir. Bu sık görülen solunumla ilgili uyarılmalar canlandırıcı olmayan uykuya, aşırı gündüz uykululuğuna veya açıklanamayan gündüz yorgunluğuna neden olur.

Temel tedavi, sürekli pozitif hava yolu basıncıdır (CPAP). Bununla beraber tedavi seçenekleri arasında burun alerjileri, diş maloklüzyonu ve anormal yaşam tarzları gibi altta yatan nedenlerin ele alınması yer alır.

### **VANISHING LUNG - KAYBOLAN AKCİĞER SENDROMU**

Sinonim: idiyopatik dev büllöz amfizem

Sıklıkla kronik obstrüktif akciğer hastalığına bağlı olarak akciğer parankiminde geri dönüşü olmayan hasarın nadir bir formudur. Bu duruma sahip hastaların tipik olarak uzun bir sigara içme öyküsü, KOAH geçmişi, esrar kullanma öyküsü veya alfa-1 antitripsin eksikliği vardır. Kötüleşen nefes darlığı, öksürük, azalan akciğer fonksiyonu ve bazen de bül rüptürü nedeniyle spontan pnömotoraks gibi bir dizi klinik belirtiyile ilişkilidir. Göğüs röntgenindeki radyografik bulgular başlangıçta yanlılıkla spontan

---

1 Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, ORCID ID: 0000-0001-9890-6510, pyilmazfo@gmail.com

pnömotoraks olarak yorumlanabilir. Bu nedenle yüksek çözünürlüklü bt tercih edilen tanısal görüntüleme yöntemidir ve pnömotorakstan ayırmaya yardımcı olabilir.

Tedavi genelde semptomatiktir. Hastalara tütün ve esrar içmeyi bırakmaları tavsiye edilir. Uygun hastalara akciğer hacmini küçültme ameliyatı yapılabilir.

## WEGENER SENDROMU

Sinonimler:granülomatoz polianjit, wegener granülomatozu

Burun, sinüsler, boğaz, akciğerler ve böbreklerdeki kan damarlarının iltihaplanmasına neden olan bir tür vaskülitir. Etkilenen dokularda granülom adı verilen iltihap alanları gelişebilir.

Kronik sinüzit vakaların %67'sinde görülür ve en yaygın başlangıç şikayetidir. Bunun dışında rinit (%22) ve epistaksis (%11) olabilir. Akciğer tutulumu asemptomatik, sinsi başlangıçlı veya şiddetli ve fulminan olabilir. Belirtileri arasında plevral effüzyon (%71), öksürük (%34), hemoptizi (%18) ve dispne (%7) vardır. İlk tanı anında hastaların %18'inde böbrek hastalığı mevcuttur ve genellikle asemptomatiktir, ancak hematüri görülebilir.

Miyalji ve küçük-orta eklemleri etkileyen genellikle poliartiküler ve simetrik artraljiler görülebilir. Deri bulguları değişkendir ve spesifik değildir. Genellikle alt ekstremiteleri etkiler

En sık palpabl purpura veya cilt ülserleri (%45) görülür. Hastaların %50'sinde hafif normokromik normositik anemi mevcuttur ve nötrofil baskınlığı ile lökositoz yaygındır. İnflamatuvar belirteçler (ESR, CRP) yüksek saptanabilir. Hastaların üçte ikisinde düşük titrede romatoid faktör pozitiftir.

PR3'e karşı yönlendirilen sitoplazmik antinötrofil sitoplazmik antikor (c-ANCA), Wegener sendromu için en spesifik olanıdır. Bazı hastalarda miyeloperoksidaza (MPO) özgü perinükleer boyama ANCA'sı (p-ANCA) eksprese edilir

Radyolojik olarak en sık görülen tek veya çoklu nodüller ve kitlelerdir. Nodüller tipik olarak dağınıktır ve yaklaşık %50'si kavitelidir. Bilgisayarlı tomografi taramalarında konsolidasyon, parçalı veya dağınık buzlu cam opasitelerini veya her ikisini birden içerir.

Tanı genellikle aktif hastalık bölgesinden alınan doku biyopsisi ile doğrulanır; böbrek ve akciğer biyopsileri en spesifik olanıdır; kresentik nekrotizan glomerülonefrit en sık görülen renal bulgudur.

Tedavi, uzun süreli bağışıklık sistemini baskılayan ilaçların kullanımını içerir. Prednizon gibi kortikosteroidler kan damarlarındaki iltihaplanmayı

azaltmaya yardımcı olur. Diğer ilaçlar arasında siklofosfamid, azatioprin, mikofenolat ve metotreksat bulunur. Rituximab diğer bir seçenektir ve sıklıkla kortikosteroidlerle birleştirilir.

## WELDER'S LUNG SENDROMU- KAYNAKÇI AKCİĞERİ SENDROMU

Sinonim: Pnömosiderozis

Demir tozu parçacıklarının kronik olarak solunması sonrasında ortaya çıkan mesleki bir akciğer hastalığıdır. Genellikle kaynakçılarda görülür. Demir parçacıkları akciğerlere girdikten sonra siderozise yol açar. Vücut bu parçacıklara reaksiyon gösterir ve iltihaplanma ile sonuçlanır.

Semptomlar genellikle spesifik değildir ve en yaygın olarak nefes darlığı, öksürük ve balgam üretimini içerir. Uzun süreli maruz kalma durumunda kronik interstisyel akciğer hastalığı, kronik bronşit, akciğer fonksiyonunda azalma ve kalıcı semptomlar gelişebilir. Klinik olarak kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) veya astım gibi diğer akciğer hastalıklarını taklit edebilirken radyolojik olarak ayırt edilebilir. Röntgende, demir birikintilerini temsil eden küçük, opak nodüller genellikle akciğerlere dağılır. Asbestozis veya silikozisin aksine, siderozis fibrotik olmayan bir durumdur. Bt taraması genellikle akciğerlerde çok sayıda küçük sentrilobüler nodül gösterir. Serum ferritin seviyeleri tipik olarak bal'deki yüksek ferritinle birlikte yükselir.

Pulmoner siderozisin kesin tedavisi olmamakla birlikte bu hastalarda demir tozuna maruz kalmaktan kaçınmak ve sıkı önleme stratejileri uygulamak tedavinin temelini oluşturur. Semptomatik tedaviler uygulanabilir ve pulmoner rehabilitasyon önerilebilir.

## WHITE LUNG - BEYAZ AKCİĞER SENDROMU

Göğüs röntgeninde beyaz görünen akciğer alanını tanımlamak için kullanılan, spesifik olmayan bir terimdir. Bu beyaz görüntü, akciğerlerdeki hava keselerinde sıvı birikmesi, akciğer dokusunun iltihabı ve akciğer dokusunda yara izi gibi çeşitli nedenlerden kaynaklanabilir. Bu görüntünün en yaygın nedeni Mycoplasma pneumoniae veya Streptococcus pneumoniae kaynaklı pnömoniler olmakla birlikte RSV, COVID-19 gibi virüsler ve mantarlar da buna neden olabilmektedir.

Belirti ve semptomlar hastalığa neyin sebep olduğuna bağlı olarak değişebilir. En sık görülen semptomlar; koyu renkli yoğun mukus, öksürük, ateş, terleme, nefes darlığı, keskin veya bıçak saplanır nitelikte göğüs ağrısı, iştah kaybı, düşük enerji ve yorgunluktur.

Tedavide bakteriyel pnömoni için antibiyotikler, viral pnömoni için antiviral ilaç ve mantar pnömonisine karşı antifungal ilaçlar kullanılır.

## KAYNAKLAR

- 1-Ogna A, Tobback N, Andries D, Preisig M, Vollenweider P, Waerber G, Marques-Vidal P, Haba-Rubio J, Heinzer R. Prevalence and Clinical Significance of Respiratory Effort-Related Arousals in the General Population. *J Clin Sleep Med*. 2018 Aug 15;14(8):1339-1345.
- 2-Newman JP, Clerk AA, Moore M, Utley DS, Terris DJ. Recognition and surgical management of the upper airway resistance syndrome. *Laryngoscope*. 1996 Sep;106(9 Pt 1):1089-93.
- 3-Bullous lung disease due to marijuan. Hii SW, Tam JD, Thompson BR, Naughton MT. *Respirology*. 2008;13:122-127.
- 4.Vanishing Lung Syndrome: An Idiopathic Bullous Emphysema Mimicking Pneumothorax *Muhammad N Yousaf, Nim N Chan, and Adrien Janvier*
- 5.Specks U, DeRemee RA. Granulomatous vasculitis. Wegener's granulomatosis and Churg-Strauss syndrome. *Rheum Dis Clin North Am*. 1990 May;16(2):377-97.
6. Ozdemir O, Numanoğlu N, Gönüllü U, Savaş I, Alper D, Gürses H. Chronic effects of welding exposure on pulmonary function tests and respiratory symptoms. *Occup Environ Med*. 1995;52:800-803. doi: 10.1136/oem.52.12.800.
7. Winant AJ, Blumfield E, Liszewski MC, Kurian J, Foust AM, Lee EY. Thoracic imaging findings of Multisystem Inflammatory Syndrome in Children Associated with COVID-19: what radiologists need to know now. *Radiol Cardiothorac Imaging*. 2020;2(4):c200346. doi: 10.1148/ryct.2020200346.

## WILLIAMS-CAMPBELL SENDROMU

**Dr. Ferzat Zonuzi<sup>1</sup>**

Williams-Campbell Sendromu (WCS), subsegment bronşlarda eksik veya tamamen olmayan bronş duvarı kıkırdağı ile karakterize, distal hava yolu kollapsına yol açan, çökmüş bronşların distalinde bronşektazi oluşumuna katkıda bulunabilecek mekanik bir anormallik oluşturan nadir bir konjenital sendromdur. Kıkırdak eksikliği genellikle dördüncü ve altıncı bronş bölümleri arasındadır, ancak proksimal bronşların birinci ila sekiz bölümleri arasında uzayabilir. Kıkırdak eksikliği, akciğerler hala gelişirken ve büyürken yaşamın erken dönemlerinde ortaya çıkar. Kesin mekanizma hala tam olarak anlaşılamamıştır. Etkilenen hastalar normal kalibreli trakea ve merkezi bronşlara sahiptir. Genetik çalışmalar WCS de şu ana kadar spesifik bir geni tanımlanmamıştır.

WCS ilk kez 1960 yılında Williams ve Campbell ve arkadaşları tarafından konjenital bronşektazinin nadir bir formu olarak tanımlanmıştır.

Bazı yazarlar WCS'yi konjenital ve edinilmiş formlarda sınıflandırmıştır. Konjenital form genellikle çocuklarda bulunur ve polispleni, abdominal organların malrotasyonu, toraks piriformis, konjenital kalp hastalıkları ve bronşiyal izomerizm gibi konjenital anomalilerle ilişkilidir. Diğer yazarlar, bronşektaziye neden olan adenovirüs enfeksiyonlarına sekonder olduğu edinilmiş hipotezi desteklemektedir.

Bronş duvarındaki kıkırdaklı plakaların eksikliğini gösteren bronkoskopi ile etkilenen bronşların patolojisi doğrulayıcı bir testtir. Bununla birlikte, akciğer biyopsisinin çeşitli komplikasyonları vardır ve her zaman tanısal değildir. 2006 yılında, Di Scioscio *ve ark.* inspiratuar ve ekspiratuar BT görüntüleme kullanarak, akciğerin hiperinflasyonu ile üçüncü nesil bronşların distalinde bilateral silindirik/kistik bronşektazide inspiratuar balonlaşma gösteren bir WCS vakasını tanımladılar. Ekspirasyon aşamasında, bronşektazide tam bir

---

1 Op.Dr. VM, Medical Park Kocaeli Hastanesi Göğüs Cerrahisi  
ORCID ID: 0009-0003-1839-8088 fzonuzi@gmail.com

çökme vardı, bu da subsegmental bronşlarda kıkırdaklı plakaların olmadığını düşündürdü. (Şekil:1) non-invaziv metodolojisi, uygulama kolaylığı ve iyi hasta toleransı göz önüne alındığında, çok kesitli spiral BT veya BT bronkoskopi, kistik akciğer hastalıklarını, özellikle de WCS'yi incelemek için tercih edilen bir teşhis metodudur.

WCS için spesifik bir tedavi yoktur. Alevlenmeleri önleme tedavinin temeli olmaya devam etmektedir. Profilaksi, 7-10 gün süreyle ağızdan veya parenteral antibiyotik verilirse veya balgam üretimi azalana kadar sağlanabilir. Non-invaziv pozitif basınçlı ventilasyonun (NPPV) bronşektazili hastalarda kronik solunum yetmezliğini iyileştirdiği bildirilmiştir. Akciğer nakli için hasta seçimi konusunda özel bir öneri yoktur.

### WISKOTT-ALDRICH SENDROMU

Wiskott-Aldrich sendromu (WAS), klasik olarak immün yetmezlik, trombositopeni ve egzama gibi karakteristik üçlüyü içeren nadir bir X'e bağlı hastalıktır. Görülme sıklığı her 100000 canlı doğumda 1 olarak tahmin edilmektedir. Wiskott-Aldrich sendromu proteinini (WASp) kodlayan gendeki genetik bir mutasyondan kaynaklanır. Hücre sel sinyalleme ve immünolojik sinaps oluşumunda rol oynayan WAS proteinini.

Yenidoğan, trombositopeni sonucu çeşitli kanama belirtileri gösterir. Peteşi, göbük kütüğünden kanama veya sünnetten sonra. Purpura, hematemez, melena, burun kanaması, hematüri ve oral, gastrointestinal ve intrakraniyal kanama gibi hayatı tehdit eden semptomlar.

İmmün yetmezliğin şiddeti büyük ölçüde mutasyonların tipine ve sonuçta ortaya çıkan protein ekspresyonuna bağlıdır. Hastalar *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* ve *Haemophilus influenzae* gibi kapsüllenmiş organizmalara karşı hassastır. Belirtiler arasında orta kulak iltihabı, sinüzit, pnömoni, menenjit, sepsis ve kolit bulunur. Zaman zaman kanama riskini azaltmak için yapılan splenektomi, ciddi enfeksiyon ve sepsis riskini daha da artırır. Bu immün yetmezlik ayrıca hastaları *Pneumocystis jirovecii*, *Molluscum contagiosum* ile birlikte sistemik suçüçüğü ve sitomegalovirüs enfeksiyonu ile fırsatçı enfeksiyonlara yatkın hale getirir.

WAS hastalarının yaklaşık yarısında yaşamın ilk yılında değışen şiddette egzama gelişir ve klasik atopik dermatite benzerlik gösterir.

Wiskott-Aldrich sendromunun tedavisi esas olarak bakteriyel enfeksiyonlar için geniş spektrumlu antibiyotikler, viral ve fungal enfeksiyonlar için antiviraller/antifungaller içeren konvansiyonel ve destekleyici bakıma

bağlıdır. Hastalar ayrıca kanamayı önlemek için trombosit transfüzyonuna ihtiyaç duyarlar. Egzamayı tedavi etmek için topikal steroidler kullanılır

X'e bağlı trombositopeninin prognozu, normal popülasyona yakın yaşam beklentisi ile iyidir, ancak klasik Wiskott-Aldrich sendromu, tekrarlayan enfeksiyonlar, otoimmün hastalık ve malignite nedeniyle azalmış yaşam beklentisi ile kötü bir prognoza sahiptir. Bu hastalarda en sık ölüm nedeni kanamadır.

## YELLOW NAIL - SARI TIRNAK SENDROMU

Sarı tırnak sendromu (YNS), aşağıdakilerden ikisinin varlığı ile tanımlanan nadir bir durumdur: (1) yavaş büyüyen, sert, sarı ve distrofik tırnaklar, (2) lenfödem ve (3) solunum yolu hastalığı. 1947'de Samman ve White, tırnak renk değişikliği ve lenfödemi olan hastalarda ilk YNS vaka serisini yayınladılar. Genel olarak, sendrom edinilir ve 50 yaşın üzerindeki yetişkinleri etkiler. Bununla birlikte, çocuklarda ve hatta yenidoğanlarda meydana gelen YNS vaka raporları vardır. Anatomik olarak YNS, tırnakları, ayak tırnaklarını, solunum yollarını ve sıvı biriktirebilen yerçekimine bağlı alanları (tipik olarak alt ekstremiteler) etkiler. Bu belirti ve semptomların lenfatik drenajdaki işlev bozukluğuna bağlı olduğuna inanılmaktadır.

Sarı tırnak sendromunun (YNS) spesifik nedeni belirsizdir. YNS ile ilişkili belirti ve semptomlar için en yaygın kabul gören açıklama, lenfatik sistemin, özellikle de lenfatik drenajın işlev bozukluğudur. YNS'nin önerilen bir başka etiyojisi titanyuma, özellikle titanyum dioksit (diş ve eklem implantları, cerrahi zımbalar ve çeşitli kozmetikler gibi çeşitli ürünlerde kullanılır) maruz kalmaktır. YNS ayrıca bazı maligniteler, otoimmün hastalıklar ve immün yetmezlik bozuklukları ile ilişkilendirilmiştir.

Tahmini prevalans 1/1.000.000'dan azdır 50 yaşından sonra daha sık görülür ve erkekleri ve kadınları eşit olarak etkiler. Konjenital ve pediatrik vakalar son derece nadirdir.

YNS'nin tanısı klinikdir ve spesifik bir test gerekmez veya tanısal değildir. Potansiyel testler aşağıdakileri içerebilir:

- Kalp yetmezliğini ekarte etmek için ekokardiyografi
- Pnömoni veya diğer pulmoner patolojiyi tanımlamak için göğüs radyografisi
- Kronik sinüziti değerlendirmek için sinüslerin BT'si
- Balgam analizi veya CBC gibi enfeksiyon testi



- Onikomikozu ekarte etmek için tırnak kazıntılarının veya kırıntılarının analizi
- Plevral sıvının değerlendirilmesi ile torasentez
- Lenfatik yetmezliği tanımlamak için lenfosintigrafi

Sarı tırnak sendromunun (YNS) yönetimi semptomların tedavisine odaklanır. Plevral efüzyonlar genellikle torasentez ile tedavi edilir. Oktreotidin YNS ile ilişkili bazı şilöz efüzyon vakalarında etkili olduğu gösterilmiştir. Ne yazık ki, pleural efüzyonlar tekrarlama eğilimindedir ve dekortikasyon, plörodez veya torasik kanal embolizasyonu dahil olmak üzere kesin müdahaleler gerektirebilir.

YNS'deki tırnak hastalığı kendiliğinden düzelebilir. Tırnak renk değişikliğini tedavi etmek için oral E vitamini kullanımına ilişkin kanıtlar karışık başarıya sahiptir. Antifungaller, tek başına veya E vitamini ile kombinasyon halinde, mantar enfeksiyonu olmamasına rağmen kullanılmıştır.

YNS'de görülen lenfödem, primer lenfödemde kullanılan aynı girişimlerle tedavi edilir. Genel olarak, cilt bakımı, manuel lenf drenajı ve egzersizlerle birlikte kullanılan kompresyon giysileri ve bandajlama dahil olmak üzere cerrahi olmayan müdahaleler kullanılır.

## YOUNG SENDROMU

Sinüzit-infertilite sendromu olarak da adlandırılan Young sendromu, adını bu durumu ilk gözlemleyen ürolog Dr. Donald Young'dan almıştır. Nadir görülen kalıtsal bir sendromdur ve sıklıkla kronik rinosinüzit, azospermiye bağlı doğurganlıkta azalma ve bronşektazi olan orta yaşlı erkeklerde görülür. Spermatogenez normaldir ve doğurganlığın azalması, genital sistemden sperm taşınmasının engellenmesinden kaynaklanır. Bu bozuklukla doğan bireylerde akciğerler normal, ancak kalın, viskoz mukus üretme eğilimindedir, bu da spermleri epididimde hapsederek hareketlerini etkiler. Azospermi, spermin epididimden aşağı doğru fonksiyonel olarak engellenmesine bağlıdır.

Young sendromunun kesin nedeni bilinmemektedir, ancak genetik bir etiyolojiye ek olarak, bazı araştırmacılar bunun cıva maruziyetine bağlı olabileceğini düşünmektedir. Cıva kullanımına ilişkin kısıtlamaların uygulanmasından bu yana, Young sendromunun görülme sıklığı da azalmıştır.

Young sendromlu hastalar genellikle normal bir yaşam süresi ile aktif bir yaşam sürerler. Akciğer fonksiyonlarındaki azalma oranı kistik fibrozise

göre daha yavaştır. Bununla birlikte, sinüzit gibi tekrarlayan enfeksiyonlar sinir bozucu olabilir ve yaşam kalitesini olumsuz yönde etkileyebilir. Akciğer fonksiyon varyasyonu tanı anındaki yaşla ilişkili değildir.

Young Sendromunu Kistik Fibrozis ve Kartegener Sendromundan ayırt etmek önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Watanabe Y, Nishiyama Y, Kanayama H, Enomoto K, Kato K, Takeichi M. Congenital bronchiectasis due to cartilage deficiency: CT demonstration. *J Comput Assist Tomogr.* 1987;11:701–3. [PubMed] [Google Scholar]
2. Williams H, Campbell P. Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. *Arch Dis Child.* 1960;35:182–91. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
3. Landing BH, Lawrence TY, Payne VC, Jr, Wells TR. Bronchial anatomy in syndromes with abnormal visceral situs, abnormal spleen and congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 1971;28:456–62. [PubMed] [Google Scholar]
4. Amano S, Yoshida Y, Shimizu H, Takeda T, Urabe N, Mizoo A, et al. An adult case of Williams-Campbell syndrome associated with pulmonary hypertension and a severe decrease in ventilatory response. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi.* 1997;35:1265–70. [PubMed] [Google Scholar]
5. Lee P, Bush A, Warner JO. Left bronchial isomerism associated with bronchomalacia, presenting with intractable wheeze. *Thorax.* 1991;46:459–61. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
6. Manzke H. Irreversible generalized pulmonary emphysema resulting from destructive bronchitis and bronchiolitis following adenovirus infection. *Klin Padiatr.* 1982;194:387–92. [PubMed] [Google Scholar]
7. Di Scioscio V, Zompatori M, Mistura I, Montanari P, Santilli L, Luccaroni R, et al. The role of spiral multidetector dynamic CT in the study of Williams-Campbell Syndrome. *Acta Radiol.* 2006;47:798–800.
8. Stray-Pedersen A, Abrahamsen TG, Frøland SS. Primary immunodeficiency diseases in Norway. *J Clin Immunol.* 2000 Nov;20(6):477-85.
9. Blundell MP, Worth A, Bouma G, Thrasher AJ. The Wiskott-Aldrich syndrome: The actin cytoskeleton and immune cell function. *Dis Markers.* 2010;29(3-4):157-75.
10. Dupré L, Aiuti A, Trifari S, Martino S, Saracco P, Bordignon C, Roncarolo MG. Wiskott-Aldrich syndrome protein regulates lipid raft dynamics during immunological synapse formation. *Immunity.* 2002 Aug;17(2):157-66.
11. Meyer-Bahlburg A, Becker-Herman S, Humblet-Baron S, Khim S, Weber M, Bouma G, Thrasher AJ, Batista FD, Rawlings DJ. Wiskott-Aldrich syndrome protein deficiency in B cells results in impaired peripheral homeostasis. *Blood.* 2008 Nov 15;112(10):4158-69.
12. Maillard MH, Cotta-de-Almeida V, Takeshima F, Nguyen DD, Michetti P, Nagler C, Bhan AK, Snapper SB. The Wiskott-Aldrich syndrome protein is required for the function of CD4(+)CD25(+)Foxp3(+) regulatory T cells. *J Exp Med.* 2007 Feb 19;204(2):381-91.

13. Mahlaoui N, Pellier I, Mignot C, Jais JP, Bilhou-Nabéra C, Moshous D, Neven B, Picard C, de Saint-Basile G, Cavazzana-Calvo M, Blanche S, Fischer A. Characteristics and outcome of early-onset, severe forms of Wiskott-Aldrich syndrome. *Blood*. 2013 Feb 28;121(9):1510-6.
14. Sullivan KE, Mullen CA, Blaese RM, Winkelstein JA. A multiinstitutional survey of the Wiskott-Aldrich syndrome. *J Pediatr*. 1994 Dec;125(6 Pt 1):876-85.
15. Chiang SCC, Vergamini SM, Husami A, Neumeier L, Quinn K, Ellerhorst T, Sheppard L, Gifford C, Buchbinder D, Joshi A, Ifversen M, Kleiner GI, Bussel JB, Chandrakasan S, Pesek RD, Pozos TC, Rose MJ, Scurlock AM, Zhang K, Bryceson YT, Bleasing J, Marsh RA. Screening for Wiskott-Aldrich syndrome by flow cytometry. *J Allergy Clin Immunol*. 2018 Jul;142(1):333-335.e8.
16. Snover DC, Frizzera G, Spector BD, Perry GS, Kersey JH. Wiskott-Aldrich syndrome: histopathologic findings in the lymph nodes and spleens of 15 patients. *Hum Pathol*. 1981 Sep;12(9):821-31.
17. Blaese RM, Strober W, Levy AL, Waldmann TA. Hypercatabolism of IgG, IgA, IgM, and albumin in the Wiskott-Aldrich syndrome. A unique disorder of serum protein metabolism. *J Clin Invest*. 1971 Nov;50(11):2331-8.
18. Pavlidakey GP, Hashimoto K, Blum D. Yellow nail syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1984 Sep;11(3):509-12. [PubMed]
19. Vignes S, Baran R. Yellow nail syndrome: a review. *Orphanet J Rare Dis*. 2017 Feb 27;12(1):42. [PMC free article] [PubMed]
20. Samman PD, White WF. THE "YELLOW NAIL" SYNDROME. *Br J Dermatol*. 1964 Apr;76:153-7. [PubMed]
21. Emerson PA. Yellow nails, lymphoedema, and pleural effusions. *Thorax*. 1966 May;21(3):247-53. [PMC free article] [PubMed]
22. Nordkild P, Kromann-Andersen H, Struve-Christensen E. Yellow nail syndrome--the triad of yellow nails, lymphedema and pleural effusions. A review of the literature and a case report. *Acta Med Scand*. 1986;219(2):221-7. [PubMed]
23. Preston A, Altman K, Walker G. Yellow nail syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2018 Oct;31(4):526-527. [PMC free article] [PubMed]
24. Maldonado F, Tazelaar HD, Wang CW, Ryu JH. Yellow nail syndrome: analysis of 41 consecutive patients. *Chest*. 2008 Aug;134(2):375-381. [PubMed]
25. Stosiek N, Peters KP, Hiller D, Riedl B, Hornstein OP. Yellow nail syndrome in a patient with mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 1993 May;28(5 Pt 1):792-4. [PubMed]
26. Valdés L, Huggins JT, Gude F, Ferreiro L, Alvarez-Dobaño JM, Golpe A, Toubes ME, González-Barcala FJ, José ES, Sahn SA. Characteristi-

- cs of patients with yellow nail syndrome and pleural effusion. *Respirology*. 2014 Oct;19(7):985-92. [PubMed]
- 27.Woodfield G, Nisbet M, Jacob J, Mok W, Loebinger MR, Hansell DM, Wells AU, Wilson R. Bronchiectasis in yellow nail syndrome. *Respirology*. 2017 Jan;22(1):101-107. [PubMed]
- 28.Piraccini BM, Urciuoli B, Starace M, Tosti A, Balestri R. Yellow nail syndrome: clinical experience in a series of 21 patients. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2014 Feb;12(2):131-7. [PubMed]
- 29.Kayiran O, De La Cruz C, Tane K, Soran A. Lymphedema: From diagnosis to treatment. *Turk J Surg*. 2017;33(2):51-57. [PMC free article] [PubMed]
- 30.Siegelman SS, Heckman BH, Hasson J. Lymphedema, pleural effusions and yellow nails: associated immunologic deficiency. *Dis Chest*. 1969 Aug;56(2):114-7. [PubMed]
- 31.Iqbal M, Rossoff LJ, Marzouk KA, Steinberg HN. Yellow nail syndrome: resolution of yellow nails after successful treatment of breast cancer. *Chest*. 2000 May;117(5):1516-8. [PubMed]
- 32.Tosti A, Piraccini BM, Iorizzo M. Systemic itraconazole in the yellow nail syndrome. *Br J Dermatol*. 2002 Jun;146(6):1064-7. [PubMed]
- 33.Suzuki M, Yoshizawa A, Sugiyama H, Ichimura Y, Morita A, Takasaki J, Naka G, Hirano S, Izumi S, Takeda Y, Hoji M, Kobayashi N, Kudo K. A case of yellow nail syndrome with dramatically improved nail discoloration by oral clarithromycin. *Case Rep Dermatol*. 2011 Sep;3(3):251-8. [PMC free article] [PubMed]
- 34.International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2013 Mar;46(1):1-11. [PubMed]
- 35.Dallmann A, Attanoos RL. Yellow Nail Syndrome with Bilateral Pleural Plaques and Diffuse Pleural Thickening: A Mimic of Asbestos Related Disease. *Case Rep Pulmonol*. 2018;2018:7302898. [PMC free article] [PubMed]
- 36.Bauer MA, Bauer KF. “You have a syndrome”-words you don’t want to hear from a doctor. Battling yellow nail syndrome. *Ann Am Thorac Soc*. 2014 Nov;11(9):1476-9. [PubMed]
- 37.Hendry WF, A’Hern RP, Cole PJ. Was Young’s syndrome caused by exposure to mercury in childhood? *BMJ*1993 Dec 18;307(6919):1579–1582.
- 38.De Iongh R, Ing A, J Rutland J. Mucociliary function, ciliary ultrastructure, and ciliary orientation in Young’s syndrome. *Thorax* 1992 Mar;47(3):184–187.

# Akciğer Hastalıklarında Sendromlar

**Editörler:**

**Ahmet Hamdi Ilgazlı**

**Elif Guliyev**

**Gözde Öksüzler Kızılbay**

 **ÖZGÜR**  
YAYINLARI

ISBN 978-625-5646-54-5  
  
9 786255 646545