



GÜNCEL GÖĞÜS HASTALIKLARI SERİSİ
UPDATES ON PULMONARY DISEASES

02

İDİYOPATİK PULMONER FİBROZİS

IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS

Editör | Editor

Prof. Dr. Mehmet KARADAĞ

Konuk Editörler | Guest Editors

Prof. Dr. Gamze KIRKIL, Prof. Robert P. BAUGHMAN, MD

Koşulsuz eğitim desteği için  firmasına teşekkür ederiz.



Yayın Kurulu | *Editorial Board*

Editör | *Editor*

Dr. Mehmet KARADAĞ

Editör Yardımcıları | *Associate Editors*

Dr. Ahmet ERBAYCU

Dr. M. Emin AKKOYUNLU

Dr. M. Şule AKÇAY

Dr. Metin AKGÜN

Dr. Ahmet AKKAYA

Dr. İbrahim AKKURT

Dr. Levent AKYILDIZ

Dr. Füsün ALATAŞ

Dr. Ali Nihat ANNAKKAYA

Dr. Cenk BABAYİĞİT

Dr. Ahmet BAŞOĞLU

Dr. Hasan BAYRAM

Dr. Serdar BERK

Dr. Hayati BİLGİÇ

Dr. Yılmaz BÜLBÜL

Dr. Erkan CEYLAN

Dr. Gökhan ÇELİK

Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA

Dr. Aydın ÇİLEDAĞ

Dr. Orhan ÇİLDAĞ

Dr. Necati ÇİTAK

Dr. Çağlar ÇUHADAROĞLU

Dr. Figen DEVECİ

Dr. Levent ELBEYLİ

Dr. Fuat EREL

Dr. Mustafa ERELEL

Dr. Sinan ERGİNEL

Dr. Sultan ESER

Dr. Uğur GÖNLÜGÜR

Dr. Ali Mehmet GÖRGÜNER

Dr. Ramazan Oktay GÖZÜ

Dr. İsmail HANTA

Dr. H. Canan HASANOĞLU

Dr. Serap HASTÜRK

Dr. Ahmet Hamdi ILGAZLI

Dr. Recep IŞIK

Dr. Ahmet İLVAN

Dr. Yavuz Selim İNTEPE

Dr. Mehmet KARADAĞ

Dr. Pelin KARADAĞ

Dr. Nurettin KARAOĞLANOĞLU

Dr. Zafer KARTALOĞLU

Dr. Akın KAYA

Dr. Gamze KIRKIL

Dr. Nurhan KÖKSAL

Dr. Leyla MEMİŞ

Dr. Selma METİNTAŞ

Dr. Muzaffer METİNTAŞ

Dr. Muzaffer METİN

Dr. Arzu MİRİCİ

Dr. Mehmet Hamdi MUZ

Dr. Candan ÖĞÜŞ

Dr. Tülay ÖZDEMİR

Dr. Sibel ÖZKURT

Dr. Tefrik ÖZLÜ

Dr. Nihat ÖZYARDIMCI

Dr. Leyla SAĞLAM

Dr. Nihat SAPAN

Dr. İsmail SARAÇOĞLU

Dr. İsmail SAVAŞ

Dr. Ünal ŞAHİN

Dr. Nazan ŞEN

Dr. Abdurrahman ŞENYİĞİT

Dr. Betül TAŞPINAR

Dr. Turgut TEKE

Dr. Salih TOPÇU

Dr. Gaye ULUBAY

Dr. Ahmet URSAVAŞ

Dr. İrfan YALÇINKAYA

Dr. Erkan YILDIRIM

Dr. Hüseyin YILDIRIM

Dr. Hasan YÜKSEL



AKCİĞER SAĞLIĞI VE YOĞUN BAKIM DERNEĞİ

İlkiz Sokak No: 17/5 Sıhhiye,
Çankaya/ANKARA

Tel : +90 312 232 01 26

Faks : +90 312 232 01 26

akcigersagligi@gmail.com

www.asyod.org

Yayın Tarihi
Ağustos 2017

Yayın Türü
Yerel Süreli

Dört Ayda Bir Yayınlanır.

ISSN: 2147-5776

İmtiyaz Sahibi
Akciğer Sağlığı ve
Yoğun Bakım Derneği

Sorumlu Yazı İşleri Müdürü
Akın KAYA



Yazım Kuralları | *Instructions for Authors*

1. Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi, Akciğer Sağlığı ve Yoğun Bakım Derneği'nin süreli yayını olarak dört ayda bir yayımlanmaktadır.
2. Derginin yayın dili Türkçe'dir. Türk Dil Kurumu'nun Türkçe sözlüğü veya www.tdk.gov.tr adresi esas alınmalıdır.
3. Derginin amacı göğüs hastalıkları, yoğun bakım ve allerjik solunum hastalıklarına ait güncel bilgileri, tanı ve tedavi ile ilgili prensipleri aktarmak; hekimlere bu alandaki yenilikleri izleyebilme ve bilgilerini tazeleme imkanı sağlamaktır. Yazılarda konuyla ilgili küresel bilgi birikimi ve özellikle son 3 yılın önemli literatür verileri eksiksiz olarak aktarılmalıdır. Konuyla ilgili ulusal verileri de mutlaka içermelidir.
4. Dergide yayınlanacak yazılar, konusunda uzman kişilerden konuk editör tarafından sadece davet yoluyla kabul edilir. Dergiye gönderilen yazılar editörler tarafından gözden geçirilir. Yazılar aşağıdaki kurallara uygun olarak yazılmalıdır.
5. Türkçe ve İngilizce özet mutlaka 250 kelimedenden kısa hazırlanmalıdır. NLM MESH terimleri (<http://www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html> adresinde bulunabilir) ile uyumlu 3 tane anahtar kelime bölümlü özeti altında verilmelidir.
6. Makalenin ana başlığını bold ve büyük harf yazınız. Birinci alt başlığı bold stilde, ilk harf büyük, diğerleri küçük olarak yazınız. İkinci alt başlığı sadece ilk harfi büyük diğerleri tamamı küçük ve sonuna ":" ile belirtiniz. Üçüncü alt başlığı italik sadece ilk harfi büyük diğerleri tamamı küçük ve sonuna "." ile bitiriniz.
7. Kaynakların doğruluğundan yazar(lar) sorumludur. Kaynaklar yazıda geçiş sırasına göre yazılmalı ve metin içinde uygun yerde parantez içinde belirtilmelidir. Referanslar metin içinde kullanılış sırasıyla numaralanarak dizilmelidir. Metin içinde referans "(1)" şeklinde düz yazı karakteri ile işaretlenmelidir. İki'den fazla referans varsa bu durum "(1-4)" olarak belirtilmelidir. Kaynaklarda belirtilen dergi isimlerinde Index Medicus'a uygun kısaltmalar yapılmalıdır (Br J Radiol, Clin Radiol, J Comput Assist Tomogr, Peditr Radiol, Radiol Clin North Am) gibi. Kaynak yazımında altı veya daha az yazar varsa bütün isimler belirtilmeli

ve aşağıdaki örnekteki gibi düzenlenmelidir. Altıdan fazla yazarın bulunduğu kaynaklarda ilk üç isimden sonra "et al." kullanılabilir.

Örnek:

Dergi: Wedzicha JA, Hurst JR, Shure D, Fedullo PF. Chronic obstructive pulmonary disease exacerbation and risk of pulmonary embolism. Thorax 2007; 62: 103-4.

Bir kitapta alıntı yapıldığında aşağıdaki örnek bilgiler ve düzen kullanılmalıdır.

Kitap: Gibson GJ. Lung volumes and elasticity. In: Hughes JMB, Pride NB (eds). Lung Function Tests; Physiological Principles and Clinical Applications. London: WB Saunders, 1999: 45-56.

Tez yazarlı kitap: Cohn PF. Silent myocardial ischemia and infarction. 3rd ed. New York: Marcel Dekker; 1993.

8. Şekil ve resimler, hasta, doktor, kurum isimleri görülmeyecek şekilde hazırlanmalıdır. Metinden ayrı olarak, metin içinde geçiş sırasına göre numaralanarak verilir. Başlık ve alt yazılar ayrı bir sayfada sunulur. Kullanılan kısaltmalar alt kısımda alfabetik sıra ile mutlaka açıklanmalıdır. Metin, tablo ve şekillerde kullanılan ondalık sayılar nokta ile ayrılmalıdır. Özellikle tablolar metni açıklayıcı ve kolay anlaşılır hale getirme amacı ile hazırlanmalı ve metnin tekrarı olmamalıdır.
9. Makalelerin bilimsel, etik ve hukuki sorumluluğu yazarına ait olacaktır. Makalede kullanacağınız orijinal bilgilerin kaynaklarını mutlaka belirtmeniz ve makalede kullandığınız resim, şekil vb. materyalin kullanımı için yasal izinleri almanız gerekmektedir.
10. Yazılar konuk editöre e-mail ile veya aşağıdaki adrese posta ile gönderilir.

İletişim

AKCİĞER SAĞLIĞI ve YOĞUN BAKIM DERNEĞİ

İlkiz Sokak No: 17/5 Sıhhiye, Çankaya/ANKARA

Telefon: +90 312 232 01 26 • Faks: +90 312 232 01 26

E-Posta: akcigersagligi@gmail.com

Web Adresi: www.asyod.org

Grafik-Tasarım

Cihat ÖZÖNAL

0532 403 92 33

maccihat@yahoo.com

Baskı

Başak Matbaacılık ve Tanıtım Hizmetleri

Ostim Mahallesi, Anadolu Bulv. Meka Plaza

No: 5 D: 15, 06210 Yenimahalle/Ankara

Tel: +90 (312) 397 16 17



Editörlerden | *From the Editors*



Editör / Editor

Prof. Dr. Mehmet KARADAĞ

Göğüs Hastalıkları uzmanlık alanımızın güncel konularını detaylarıyla ele alıp, son yıllardaki literatür ışığında, meslektaşlarımızla paylaştığımız Güncel Göğüs Hastalıkları Serimizin bu sayısını İdiyopatik pulmoner fibrozis konusuna ayırdık.

Bu etiyojisi bilinmeyen, geri dönüşsüz, akciğerlere sınırlı kronik fibrotik akciğer hastalığının, tanı, takip ve tedavisinde ortaya çıkan gelişmelerin paylaşımının günlük pratiğimize büyük bir katkı vereceğini düşünüyoruz.

Bu sayımızda; İdiyopatik pulmoner fibrozisin, tanım, sınıflama, klinik ve genetik bulgular, yeni biyobelirteçler gibi temel özellikleri, solunum fonksiyon testleri, radyolojik ipuçları, tanıda invaziv tanı yöntemlerinin yeri, patolojik bulgular ve özellikleri detaylarıyla ele alındı.

Son yılların en ilgi çekici gelişmeleri arasında yer alan İdiyopatik pulmoner fibroziste güncel tedavi yaklaşımı ve yeni ilaçların yeri, akut atak ve tedavisi, pulmoner rehabilitasyon, akciğer transplantasyonu ve yoğun bakımda tedavi konuları, uzmanlık alanımızda deneyimli bilim insanları tarafından hazırlanarak sunuldu.

İnterstisyel akciğer hastalıklarının ve özellikle İdiyopatik pulmoner fibrozisin geleceğiyle ilgili Dr. BAUGHMAN tarafından hazırlanan bölümün ilgi ile okunacağını düşünüyoruz.

Bu eserin hazırlanmasında emeği geçen başta ASYOD yönetim kurulu başkanı Prof. Dr. Akın KAYA, sayı editörlerimiz Prof. Dr. Gamze KIRKIL, Prof. Robert P. BAUGHMAN MD, Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi Editör yardımcılarımız Doç. Dr. M. Emin AKKOYUNLU ve Doç. Dr. Ahmet ERBAYCU olmak üzere, yazar olarak katkı veren tüm bilim insanlarına çok teşekkür ediyorum.



Konuk Editörler / Guest Editors

Prof. Dr. Gamze KIRKIL, Prof. Robert P. Baughman MD



Değerli meslektaşlarımız;

Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi'nin "İdiyopatik Pulmoner Fibrozis" sayısını sizlere sunmanın mutluluğunu yaşıyoruz. Bu sayıda İdiyopatik Pulmoner Fibrozis'in tanımından tedavisine kadar İPF ile ilgili her ayrıntıya değinilen 12 bölüm hazırlandı. Özellikle Dr. BAUGHMAN tarafından hazırlanan İPF geleceği ile ilgili bölümün dikkatinizi çekeceğini umut ediyoruz. Sadece İPF ile ilgili bir sayı hazırlamamızdaki amaç, bu hastalık hakkında farkındalığı artırmak idi. Altmışbeş yaş üzeri her 1000 kişiden birinde ortaya çıkması beklenen bir hastalık için bildirilen olgu sayıları son derece sınırlıdır ve farkındalığın artırılması ile ancak gerçek hasta sayısı belirlenebilir. Bu sayıda yer alan konular güncel bilgiler doğrultusunda son yıllarda yapılan çalışmalar dikkate alınarak hazırlandı. Kapsamlı teorik bilgilerin yanında klinik pratikte uygulayabileceğiniz yaklaşımlara yer verildi. Tüm hekimlerimiz için temel ve güncel bir kaynak oluşturduğumuzu düşünüyoruz.

Derginin hazırlanmasında emeği geçen tüm bölüm yazarlarına en içten teşekkür ve saygılarımızı sunarız.



İçindekiler | Contents

İdiyopatik Pulmoner Fibrozis: Tanım, Sınıflama, Klinik ve Genetik Bulgular, Yeni Biyobelirteçler • Dr. Gamze KIRKIL	7
<i>Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Definition, Classification, Clinical and Genetic Signs, New Biomarkers</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibroziste Solunum Fonksiyon Testleri • Dr. Funda COŞKUN	17
<i>Pulmonary Function Tests in Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibrozis Tanısında Radyolojik İpuçları • Dr. Figen BAŞARAN DEMİRKAZIK	21
<i>Radiological Clues in Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibrozis Tanısında İnvaziv Tanı Yöntemlerinin Yeri • Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA, Dr. Nuri TUTAR	25
<i>Interventional Procedures in the Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibroziste Patolojik Bulgular ve Özellikler • Dr. Halide Nur ÜRER	31
<i>Pathological Findings and Characteristics in Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibrozis ve Pulmoner Hipertansiyon • Dr. Müge ERBAY, Dr. Savaş Sedat ÖZSU	39
<i>Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Pulmonary Hypertension</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibrozisde Akut Atak ve Tedavisi • Dr. Ashhan GÜRÜN KAYA, Dr. Yurdanur ERDOĞAN	44
<i>Acute Attack of Idiopathic Pulmonary Fibrosis and its Therapy</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibroziste Güncel Tedavi Yaklaşımı ve Yeni İlaçların Yeri • Dr. Nesrin MOĞULKOÇ	56
<i>Current Therapeutic Approach and New Drugs in Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibroziste Pulmoner Rehabilitasyon • Dr. Pınar ERGÜN	66
<i>Pulmonary Rehabilitation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibroziste Akciğer Transplantasyonu • Dr. Remzi BAĞ, Dr. Esen KIYAN	72
<i>Lung Transplantation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis</i>	
İdiyopatik Pulmoner Fibrozis ve Yoğun Bakımda Tedavi • Dr. Fatma ÇİFTÇİ, Dr. Akın KAYA	93
<i>Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Treatment in Intensive Care Unit Setting</i>	
İnterstisyel Akciğer Hastalığında Gelecek • Katerina Antoniou MD, PhD, Elyse E. Lower MD, George Margaritopoulos, MD, PhD, Eleni Bibaki, MD, Maria Bolaki, MD, Robert P. Baughman MD	98
<i>The Future in Interstitial Lung Disease</i>	

Yazarlar | Authors

Katerina ANTONIOU MD, PhD

Department of Respiratory Medicine & Laboratory of
Molecular and Cellular Pneumonology, Faculty of Medicine,
University of Crete, Greece

Doç. Dr. Remzi BAĞ

Akciğer Nakli Programı ve Pulmoner Hipertansiyon
Merkezi Direktörü, Göğüs Hastalıkları ve Yoğun Bakım
Bilim Dalı, Pritzker Tıp Fakültesi, Chicago Üniversitesi,
Chicago, US

Prof. Robert P. BAUGHMAN MD

Department of Medicine, University of Cincinnati Medical
Center, Cincinnati, OH, 45267, USA

Eleni BIBAKI MD

Department of Respiratory Medicine & Laboratory of
Molecular and Cellular Pneumonology, Faculty of Medicine,
University of Crete, Greece

Maria BOLAKI MD

Department of Respiratory Medicine & Laboratory of
Molecular and Cellular Pneumonology, Faculty of Medicine,
University of Crete, Greece

Doç. Dr. Funda COŞKUN

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

Prof. Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Uzm. Dr. Fatma ÇİFTÇİ

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Prof. Dr. Figen BAŞARAN DEMİRKAZIK

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Dr. Müge ERBAY

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon

Prof. Dr. Yurdanur ERDOĞAN

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Atatürk Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Prof. Dr. Pınar ERGÜN

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Atatürk Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi SUAM, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

Uzm. Dr. Aslıhan GÜRÜN KAYA

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Prof. Dr. Akın KAYA

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Prof. Dr. Dr. Gamze KIRKIL

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

Prof. Dr. Esen KIYAN

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Elyse E. LOWER MD

Department of Medicine, University of Cincinnati Medical
Center, Cincinnati, OH, 45267, USA

George MARGARITOPOULOS MD, PhD

Interstitial Lung Disease Unit, Royal Brompton Hospital,
London, UK

Prof. Dr. Nesrin MOĞULKOÇ

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Doç. Dr. Savaş Sedat ÖZSU

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon

Doç. Dr. Nuri TUTAR

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

Doç. Dr. Halide Nur ÜRER

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Tıbbi Patoloji Kliniği, İstanbul