

---

# Son Dönem İnterstisyel Akciğer Hastalıklarında Yaşam Kalitesi

İbrahim AKKURT\*

\* SSK Ankara Meslek Hastalıkları Hastanesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Kliniği, ANKARA

İnterstisyel akciğer hastalıkları (İAH) mesleki ve çevresel faktörlere, ilaçlara, kollajenozlara, nedeni bilinmeyen faktörlere bağlı olarak gelişen ve 100'den fazla hastalığı içeren; ortak klinik, radyolojik, fizyolojik ve patolojik özellikleri olan geniş bir gruptur. Bu hastalıkların ortak karakterlerinden en önemlisi terminal dönemde pulmoner fibrozise (PF) dönüşmeleridir (1,2). Bu nedenle bu yazıda amaç tüm İAH'nin terminal dönemi olan PF'deki tanı ve tedavi yaklaşımlarının hastaların yaşam kalitesine ve yaşam süresine olan etkisini irdelemektir.

Yaşam kalitesi kavramı insanlık tarihi kadar eskidir. İlk dönemlerde felsefe, daha sonraları ise sosyoloji bilimlerinde kullanılmıştır. 1950'lerin sonlarından itibaren ekonomik bir kavram olarak devletlerin siyasal hedeflerinin göstergesi olarak kullanılan yaşam kalitesi kavramı Dünya Sağlık Örgütü (WHO)'nün kuruluşunun 10. yılında (1958) sağlığın tanımını yapmasıyla ilk defa tıbbi kullanıma girmiştir. Bilindiği gibi bu tanımda "sağlık sadece hastalık halinin olmaması değil; ruhen, bedenen ve sosyal yönden kişinin tam bir iyilik hali içinde bulunmasıdır" şeklindedir. Bu tanım tıbbi kullanıma giren sağlıkla ilgili yaşam kalitesi (Health Related Quality of Life-HRQoL)'ni tarif etmektedir. Buna göre hasta için gerekli tedavi yaşam kalitesine olan etkisine göre seçilmelidir. Bugün yaşam kalitesi ölçümleri tıpta şu alanlarda çoğunlukla kullanılmaktadır: Hasta bakımı sırasındaki psiko-sosyal problemlerin izlenmesi ve taranması, sağlık sorunlarına yönelik toplumsal çalışmalarda, genel tıbbi değerlendirmelerde, sağlık hizmetlerini değerlendirme araştırmalarında, kronik hastalıklarda hastalık seyrinin izlenmesi ve tedavi yönteminin belirlenmesinde, klinik araştırmalarda ve maliyet-kullanım analizlerinde. Son yıllarda değişik skorlama sistemleri geliştirilerek solunum sistemi hastalıkları da dahil kronik hastalıkların takip ve tedavisine yeni bir yaklaşımda bulunulmaya çalışılmaktadır (3-13). Ancak halen günümüzde İAH'deki yaşam kalitesinin değerlendirmesi için böyle bir skorlanma sistemi geliştirilmiş değildir. Bunun nedenleri: İAH'nin diğer hastalık gruplarına göre daha az sıklıkta görülmesi ve bu nedenle bu grup hastaların uzun süreli takip ve tedavisine ait verilerin az olması; bu hastalık grubunda birbirinden farklı seyirli 100'den fazla hastalığın bulunması; aynı hastalığın değişik kişilerdeki seyrinin farklı olması; tanı konulduğu anda hangi hastalığın spontan remisyonunun olacağı, hangi hastalığın tedaviye yanıt vereceği, hangisinin hızlı progresyonla seyredeceğinin önceden bilinmemesidir (14). Başlangıç aşamasında bir skorlama sistemi geliştirilemese bile bu hastalık grubunun son evresi olan PF'de yaşam kalitesinin değerlendirilebileceği bir skorlama sisteminin geliştirilmesi gerektiği ancak, subjektif kriterler taşıyacak olan böyle bir skorlama sisteminin de objektif verilerden yola çıkarak hazırlanması gerektiği bildirilmektedir (14-22).

## KLİNİK-RADYOLOJİK VE FİZYOLOJİK SKORLAMA

1986'da Watters ve arkadaşları (16) PF'nin takip ve tedavisinde klinik-radyolojik ve fizyolojik (CRP) parametreleri içeren bir skorlama sistemi geliştirdiler. Bu skorlama sisteminin içerdiği parametreler etkilenme derecesine göre şöyle puanlanmıştır:

**1. Dispne derecesi:** Ağır eforda bile dispne yoksa 0, eforun ve günlük aktivitelerin derecesine bağlı olarak giderek 2'şer puanlık artışlar gösterir ve istirahatte de dispne varsa 20 puan olarak kabul edilmektedir.

**2. Radyolojik bulgular:** Parankimdeki yuvarlak ve düzensiz opasitelerin ILO (Uluslararası Çalışma Örgütü) klasifikasyonuna göre yoğunluk derecesi (maksimum 18 puan) ve balpeteği görünümü (tutulan her zon için 1 puan olmak üzere maksimum 6 puan) ile PA akciğer grafisinde Pulmoner Hipertansiyon (PHT) görünümü varsa 6 puan verilmekte ve bu üçünün toplamının 3'e bölünmesinden elde edilen maksimum puan da 10 olarak kabul edilmektedir.

**3. FVC etkilenme derecesi:** Beklenenin %80'inin üzerinde ise: 0 puan, %75-79 ise 1, %70-74 ise 2, %65-69 ise 3, %60-64 ise 5, %55-59 ise 7, %50-54 ise 9 ve %50'nin altında ise 12 puan olarak değerlendirilmektedir.

**4. FEV<sub>1</sub> etkilenme derecesi:** Beklenenin %80'inden fazla ise 0, %70-79 ise 1, %60-69 ise 2, %60'ın altında ise 3 puan olarak değerlendirilmektedir.

**5. Torasik gas volümü (TGV):** Vücut pletismografisi ile ölçülen TGV beklenenin %90'ından fazla ise 0 puan, %85-89 arası 2, %75-84 ise 4, %65-74 ise 6, %60-64 ise 8 ve %60'ın altında ise 10 puan kabul edilmektedir.

**6. Birim alveoler volüme düşen karbonmonoksit diffüzyon kapasitesi (DLCO/VA):** Beklenenin %80'inden fazla ise 0 puan, %70-79 ise 1, %60-69 ise 2, %50-59 ise 3, %40-49 ise 4 ve %40'ın altında ise 5 puan olarak değerlendirilmektedir.

**7. İstirahat P(A-a) O<sub>2</sub> farkı:** İstirahatteki alveolo-arteriyel oksijen gradienti 10'dan az ise 0,

11-15 ise 2, 16-20 ise 4, 21-25 ise 5, 26-30 ise 8 ve fark 30'dan fazla ise 10 puan olarak değerlendirilmektedir.

**8. Egzersiz gaz değişimi:** Ergospirometrik olarak kişinin eforda ve istirahatteki O<sub>2</sub> saturasyon farkının egzersiz ve istirahat O<sub>2</sub> tüketim farkına bölünmesinden elde edilen formülle ortaya çıkan rakamdır ki maksimum 30 puan olarak değerlendirilmektedir.

Bu sistemle elde edilen puanlara göre PF'li hastaların ilk değerlendirmesindeki yaşam kalitesi kantitatif olarak şöyle yorumlanmaktadır:

- Toplam CRP skoru: 0-14 puan arasında ise kişi göreceli olarak sağlıklıdır.
- 15-29 arası: Çalışabilen, günlük yaşamına devam edebilen bireyler,
- 30-59 arası: Orta derecede malul,
- 60-79 arası: Çalışamaz derecede ileri malul,
- Toplam CRP skor 80 puandan fazla ise: Eve ve yatağa bağımlı hastalar.

CRP skorlamada amaç hastanın kliniğini-yaşam kalitesini kantitatif olarak değerlendirmektir. Çünkü PF'li olgulardaki patolojik bulgular ile CRP skorlama arasında anlamlı ilişkiler saptanmıştır. Örneğin patolojik bulguların derecesi ile başlangıçtaki CRP skor arasında (r: +0.61, p< 0.001) ve fibrotik bulguların yoğunluğu ile ilk 6. aydaki CRP skor arasında (r: +0.76, p< 0.001) pozitif kuvvetli ilişki varken; patolojik bulgulardaki hücresel elemanların yoğunluğu ile ilk 6 aylık CRP skor değişimi arasında (r: -0.43, p< 0.01) kuvvetli negatif ilişki saptanmıştır. Yani başlangıçta patolojik bulgularda hücresel elemanlar ne kadar yoğun ise ilk 6 aylık takipte CRP skorda o kadar fazla azalma olduğu, yani kliniğinin düzeldiği gözlenmiştir.

CRP skorlama sistemi PF'li olgularda takipte de kullanılmaktadır. Buna göre CRP skorlamada ilk 6 ayda 10 puandan fazla azalma olması düzelleme, 10 puandan fazla artış olması kötüleşme olarak kabul edilmekte, CRP skorda 10 puandan az değişiklik olması durumu ise klinik stabilite olarak kabul edilmektedir.

## İAH'DE PROGRESYON KRİTERLERİ

İAH'de klinik durumda oluşan kötüleşmenin başlıca 3 temel nedeni vardır. Bunlardan birincisi hastalığın progresyonu, ikincisi hastalığa bağlı komplikasyonlar ve diğeri de tedavinin yan etkileridir. Çoğu zaman bunları birbirinden ayırt etmek oldukça güçtür. Ancak yine de hastanın durumunu şu temel kriterlerle takip etmek hastalığın progresyonu hakkında fikir verebilmektedir:

**Semptomlarla takip:** Tedaviye rağmen öksürük ve dispnede giderek artış olması, egzersiz kapasitesinin ise giderek azalması hastalığın progresyonunun habercisidir (1,15,16).

**Fizik muayene bulgularıyla:** Oskültasyonda kreptan rallerin tüm toraksa yayılması, sağ ventrikül yetmezliğinin klinik bulgularının gelişmesi, çomak parmak ve siyanozun görülmesi (1,15,16,23).

**Fizyolojik bulgular:** SFT'de progresif restriktif bulguların gelişmesi, akciğer diffüzyon kapasitesinin giderek azalması, hipokseminin artışı, alveolo-arteriyel oksijen gradientinin giderek artması ve hiperkapninin gelişmesi terminal dönemin önemli göstergeleridir. Fizyolojik çalışmalar parankim inflamasyonu için sensitiv ve spesifik değildir. Vital kapasitedeki (VC) azalmanın fibrozisin derecesi ile korele olduğu, PHT'nin varlığını gösterdiği ve yaşam süresinin 2 yılın altına indiğinin göstergesi olduğu bildirilmiştir. Ayrıca akciğerin karbonmonoksit diffüzyon kapasitesi (DLCO)'nin beklenenin %70'inin altına inmesi durumunda egzersizde hipoksemi geliştiği, %45'in altında olması durumunun ise PHT'nin klinik bulgularının varlığının göstergesi olduğu ve alveolo-arteriyel oksijen gradientinin > 30 olması durumunun ise fibrotik sürecin yoğun olduğunun göstergesi olduğu saptanmıştır (1,15,16,23,24).

**Radyolojik olarak:** PA akciğer grafisinde ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide (YRBT) volüm kaybı bulguları ile beraber interstisyel infiltrasyonlarda progresyon görülmesi, bal peteği görünümünün gelişmesi, kalp sınırlarının büyümesi ve PHT bulgularının görülmesi progresyonun önemli bulgularıdır. YRBT özellikle hastalığın takibinde önemli bilgiler sağlamaktadır (1,15,16,19,24).

Bronkoalveoler lavaj (BAL) bulguları hastalığın evresinden ziyade tipi ile ilgili bulguları yansıtmaktadır. Erken evrede BAL'da lenfosit yoğunluğunun olması inflamasyonu, kortikosteroidlere yanıtın varlığını; nötrofil ve eozinofil artışı tedaviye yanıtın kötü olduğunun habercisi olabilir. Yine BAL'da total fosfolipitlerdeki azalma derecesi ile steroidlere yanıt derecesi arasında ilişki olduğu gösterilmiştir (24,25).

Ayrıca serolojik tanı yöntemleri ile immün komplekslerin varlığının gösterilmesi, LDH gibi biyokimyasal tetkiklerinde takipte kullanılabileceği ile dair bazı veriler mevcuttur (26,27).

## TERMİNAL DÖNEM İAH'NİN TAKİP ve TEDAVİ PROBLEMLERİ

**1. Kardiyovasküler hastalık:** Kalp yetmezliği ve iskemik kalp hastalığı PF'li olgularda en sık görülen problemlerden biridir ve bu hastaların ölümlerinin yaklaşık 1/3'ünün nedenidir. Hastaların yaklaşık %70'inde PHT vardır bunun sonucu da sağ ventrikül yetmezliği gelişir (14-16,23).

**2. Pnömotoraks:** Akciğerin eozinofilik granülomu için karakteristik olsa da PF'de de sık görülür. Akciğerler sert ve büzüşük olduklarından reekspansiyon güçtür. Tedavi için uzun süreli göğüs tüpü drenajı ve yüksek negatif basınç (20-40 mmHg) gereklidir (14-16).

**3. Pulmoner emboli:** Bu grup hastalardaki ölümlerin %3-7'sinin sebebidir. Bu hastalarda pulmoner emboli için risk faktörleri: İnaktivite, kalp hastalığı, kanser ve steroid kullanımımıdır. Aniden dispnenin artması, arter kan gazlarında açıklanamayan kötüleşme ve süperinfeksiyon bulgusunun olmaması tanı için ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi veya daha da uygunu pulmoner anjiyografik incelemeyi düşündürmelidir (15,23).

**4. İnfeksiyon:** PF'li hastaların %2-4'ünün ölüm sebebi pulmoner infeksiyonlardır. Kortikosteroid ve sitotoksik ajanların kullanılması infeksiyon riskini artırır. Bu nedenle bu olgularda pnömokok ve influenzaya karşı koruyucu immünizasyon önerilmektedir (14-16,22,23).

**5. Kanser:** Genel popülasyona göre uzun süre yaşamış olan olgularda akciğer kanseri riski gelişiminin 14 kat fazla olduğu saptanmıştır. En sık görülen karsinomlar adeno ca ve alveoler hücreli ca'dır (15,23).

**6. Pulmoner rehabilitasyon (PR):** Diğer bir çok akciğer hastalığında olduğu gibi son dönem İAH'li olgular da aşırı dispneik olduklarından rutin egzersiz programlarına devam edemezler ancak hafif egzersizler hastaların kendilerini iyi hissetmelerine-kas güçlerinin artmasına ve mobil kalmalarına yardım eder. Kişinin PaO<sub>2</sub>'si < 55 mmHg ise egzersiz sırasında O<sub>2</sub> desteği sağlanmalıdır. PR'ye hasta seçim kriterleri: Semptomatik kronik akciğer hastaları, standart tedavi ile stabil olanlar, hastalığa bağlı fonksiyonel kısıtlılığı bulunanlar, programa katılmayı kabul edenler, motivasyonları olanlar. PR içeriği: Eğitim, solunum-göğüs fizyoterapisi, egzersiz, bronşiyal hijyen, solunumu uygun kullanma teknikleridir. PRP'dan beklenenler: Tıbbi kaynak kullanımı, solunum semptomları ve psikolojik semptomların azalması; yaşam kalitesi, egzersiz toleransı, hastalıkla ilgili bilgi, kendine güven ve yaşam süresinin artmasıdır (14,15,22,28-30). Özalevli ve arkadaşları 40 İAH'li olguya 6 hafta süreyle PR uyguladıklarında hastaların dispne derecesinde azalma, yürüme mesafelerinde, FEV<sub>1</sub>/FVC'de, FEV<sub>1</sub>'de ve toraks ekspansiyon miktarında artış görmüşler ve sonuçta bozulmuş akciğer kompliyansına pasif olarak uyan ancak sağlam olan göğüs duvarı ve diyafragma egzersizi ile önemli fonksiyonel kazançlar elde edilebileceğini bildirmişlerdir (31).

**7. Akciğer transplantasyonu (Tx):** Günümüzde diğer son dönem akciğer hastalıklarında olduğu gibi son dönem İAH için de akciğer Tx alternatifi bir tedavi seçeneği olarak görülmektedir. Maliyeti oldukça yüksek olan bu tedavi yaklaşımı giderek yaygın uygulama alanı bulmaktadır. Örneğin 1997 itibarıyla dünyada 100'den fazla merkezde 6000 akciğer Tx'in uygulandığı bildirilmiştir. Bunların yaklaşık %15-25'i son dönem İAH için yapılmıştır. Akciğer Tx için hasta seçim kriterleri: Progresif, irreversibl, son dönem akciğer hastalığı; tıbbi tedaviye uyumlu ancak tedavinin etkisiz olduğu hastalar, günlük yaşam aktivitesinin ve yaşam süresinin sınırlı (< 12-18 ay) olduğu olgularda; başka bir sistemik hastalık olmaması, immünsüpresyona kontrendikasyonunun olmaması, psikososyal stabilite, alkol-ilaç bağımlılığı olmaması, ekstrapulmoner infeksiyon odağının olmaması, belirgin obezite olma-

ması gibi kriterler aranmaktadır. Tek akciğer Tx için < 65 yaş, çift akciğer Tx için < 55 yaş olması tercih sebebidir. Akciğer Tx'de en zor problem uygun donör bulunmasıdır. Çünkü standart donör seçim kriterleri oldukça rijittir: Ön değerlendirme de donörün yaşının < 55 olması, alıcı ile ABO uygunluğu olması, PA akciğer grafisinin temiz olması, alıcıyla uygun çapta olması, yoğun sigara öyküsü-travma-aspirasyon-uzun süreli entübasyon-kardiyo-toraksik cerrahi girişim öyküsü olmaması ve oksijenizasyon: 5 cmH<sub>2</sub>O'da FiO<sub>2</sub>: 1'de PaO<sub>2</sub>> 300 mmHg olması aranan kriterlerdir. Son değerlendirme ise akciğer grafisinde önemli değişiklik olmaması, oksijenizasyonda bozulma olmaması, bronkoskopide aspirasyon veya kitle olmaması, operasyon sırasında parankim uygun olması, adhezyon- kitle- travma bulgusu olmaması gibi kriterler aranmaktadır. 1988-93 arasında tek akciğer Tx uygulanan 83 olguda 1 ve 3 yıllık yaşam süresi: KOAH'da %88-79, PF'de %72-62, PPH'de %83-71 olarak saptanmıştır. Başka bir çalışmada Tx uygulanan olgularda preop. PHT'nin olmasının olguların yoğun bakımda kalma sürelerini, mortalitelerini arttırdığı, bu olgularda postop. semptomatik düzelmenin daha az olduğu saptanmıştır. PF'li olgularda prognozun daha kötü olması nedeniyle bu olgularda başlangıç tedavisi etkisiz ise hastanın hızla Tx programına alınması gerektiği bildirilmektedir. Akciğer transplantasyonu programına alınan ancak uygun organ bulunmayan, hayatta kalan olgularda yaşam kalitesi skorlarında belirgin bozulma görülümüşken, Tx uygulanabilenlerde Tx sonrası 25. ayda yaşam kalitesinde belirgin düzelmeye gözlenmiştir (32-38).

**8. Uzun süreli oksijen tedavisi (ÜSOT):** Son dönem İAH'deki ÜSOT endikasyonları diğer hipoksemik akciğer hastalıklarındaki gibidir. ÜSOT'un bilinen faydaları: Hastaların yaşam süresini, yaşam kalitesini artırır; pulmoner hemodinamikleri düzeltir, PHT'yi azaltır; egzersiz kapasitesini artırır; eritrositozisi azaltır; nörofizyolojik fonksiyonu düzeltir; prognozu iyileştirir. Ancak son zamanlarda yapılan çalışmalarda evde ÜSOT uygulanan olgularda yaşam kalitesinin kötü olduğu, mortalite-morbidite-emosyonel bozuklukların fazla olduğu ve bu olgulardaki fizik aktivitenin azaldığı saptanmıştır. Bu nedenle kronik hi-



poksik hastalarda USOT'un yaşam kalitesini arttırması için: Ayaktan rehabilitasyon programları uygulanması, O<sub>2</sub>'nin portabl cihazlarla da uygulanması, bu hastalara emosyonel desteğin de sağlanması gerektiği bildirilmektedir. Avustralya'da 1979-88 arası USOT uygulanan 186 hastanın takibinde: PF'li olgularda erkeklerde ortalama yaşam süresi 6 ay, kadınlarda 17 ay; KOAH'lılarda erkeklerde 18 ay, kadınlarda 46 ay olarak saptanmıştır. İsveç'de 1987'de İsveç Toraks Derneği gözetiminde 560 hastaya (KOAH, PF, Tbc, torasik deformiteli) USOT başlanmış 1991'de yapılan değerlendirmede bu olgularda 2 yıllık surv %57 (deformitelilerde %77, Tbc %56, KOAH %54, PF'lilerde %39) olarak bulunmuş. Bu olgularda yaşam süresini belirleyen en iyi göstergenin WHO'nun performans skalası olduğu saptanmıştır. Yine aynı ülkede 1993'te parankimal akciğer hastalığı olan 240 hasta 28 ay takibe alınmış, bunlarda mortalite oranı %60 olarak saptanmıştır. Bu olgulardaki yaşam süresinin; hipoksinin sebebi, hastanın performans durumu, FEV<sub>1</sub>, FVC, KOAH olup olmaması ve PaCO<sub>2</sub> değerleri ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Yapılan başka bir çalışmada da oral beslenen hipoksik hastalarda postprandiyal 10. dakikada SaO<sub>2</sub>'nin %80-87'lere kadar düştüğü saptanmıştır. Bu nedenle bu hastalarda yemek sonrası oksijen desteğinin arttırılması gerektiği vurgulanmaktadır (39-45).

**9. Nütrisyonel destek:** Yapılan çalışmalarda son dönem İAH'de de solunum işinin artmasına bağlı olarak enerji gereksiniminin arttığı gözlenmiştir. İndirekt kalorimetrik hesaplamada İAH'li olgularda istirahatteki enerji harcaması beklenenin %120'sinin üzerinde bulunmuştur. Bu nedenle bu hastalarda da nütrisyonel desteğin gerekli olduğu bildirilmektedir. Son dönem akciğer hastalarının %30-70'inde beslenme yetersizliği olduğundan; günlük aktiviteleri azalmakta, bu olgularda infeksiyonlara, eksaserbasyonlara sık rastlanmakta ve bunlarda solunum kas güçsüzlüğü gelişmektedir. Bu tip hastalarda günlük enerji ihtiyacının kalorik profilinin %20 protein, %50-60 karbonhidrat, %20-30 yağlardan oluşması gerektiği bildirilmektedir (22,46,47).

**10. Uyku:** Bu olgularda gündüz SaO<sub>2</sub> < %90 ve/veya uykuda horlama varsa: REM süresinin kısaltıldığı, uykunun daha hafif ve fragmente oldu-

ğu, REM'de hipokseminin arttığı ancak uykuda takipnenin devam ettiği ve Obstruktif Sleep Apne (OSA) olmadan da solunumdaki değişiklikler nedeniyle uykuda şiddetli hipoksemi geliştiği gözlenmiştir. Bu nedenle bu hastalardaki uyku bozukluklarını saptamak ve düzeltmenin hastaların yaşam kalitesini-süresini iyileştirdiği, morbiditeyi azalttığı bildirilmektedir (15,48).

### İAH-YAŞAM SÜRESİ

İAH'li olgularda mortalite ve morbidite ile ilgili veri oldukça azdır. Evre-III silikozislielerde genel popülasyona göre mortalite 2-9 kat fazla bulunmuştur. PF'de 4 yıl içinde mortalitenin %60 olduğu, evre-III sarkoidozis'te 5 yıllık mortalitenin %13 olduğu bildirilmektedir. PF'li olgularda fazla yaşayanlarda genel popülasyona göre akciğer kanseri riskinin 14 kat fazla olduğu, bu olgularda skar karsinomu geliştiği bildirilmektedir. İngiltere'de 9 hastanedeki PF'li olgular takip edilmiş, yeni tanı konulan olgularda ortalama yaşam süresinin 2.9 yıl olduğu oysa bu olgularda beklenen yaşam süresinin 10 yıl olduğu; eski tanı konulmuş olgularda ise ortalama yaşam süresinin 9 yıl bulunduğu, bunlarda beklenen yaşam süresinin ise 13 yıl olduğu saptanmıştır. Yeni olgularda başlangıçtaki FVC'nin düşük olmasının ve tedaviye geç başlanmasının kötü prognozun nedeni olduğu bildirilmiştir. Panos ve arkadaşları literatürde toplam 320 olgudan oluşan 6 çalışmanın bulgularından derledikleri PF'li olguların ölüm nedenlerinin irdelendiği çalışmalarında bu olgulardaki ölüm nedenlerinin birinci sırasını %39 ile solunum yetmezliğinin, %14 ile kalp yetmezliğinin, %10 ile bronş ca'nın, %9 ile ASKH'nin, %4 ile nonpulmoner infeksiyonların ve %3 ile pulmoner embolinin geldiğini saptamışlardır. Silikosis ve kömür işçisi pnömokonyozu tanısı alan ve ölümü hastanemize bildirilen 29 olgunun dosyalarını retrospektif olarak incelediğimizde; bu olguların yaşam sürelerinin ortalama 13.2 ± 9.1 yıl olduğunu, olguların %51.7'sinin ise yaşadıkları süre içinde en az bir patoloji nedeniyle değişik zamanlarda hastane tedavisi gördüklerini saptadık. Bu olguların 10'unun (%35) silikosis ve KİP'in progresyonu, 10'unun (%35) siliko-Tbc, 5'inin (%17) KOAH-kor pulmonale, 3'ünün (%10) ise akciğer kanseri nedeniyle öldüğünü saptadık (2,15,23,41-13,49,50).

## İAH'DA MEKANİK VENTİLASYON (MV) UYGULAMASI

Son dönem İAH'nin eksaserbasyon dönemlerinde MV desteği gerekebilir. Mikro ve makro travmalardan kaçınmak için bu hastalara düşük tidal volümde (5-8 mL/kg), yüksek frekansta (24-30/dk), düşük ekspirasyon/inspirasyon oranı ile ve kan gazları takibi yapılarak uygun FiO<sub>2</sub> ile MV uygulanmalıdır. Bu olgulara uzun süreli MV uygulanacağından trakeostomi gerekir. Bu hastalarda O<sub>2</sub> desteği ihtiyacı asla normale dönmeyeceği için akut eksaserbasyon geçince MV desteği kesilmelidir (51).

Son dönem İAH'de iyi bir yaşam kalitesinin sağlanması için:

- Hastanın hastalığını anlamasına yardımcı olmak,
- Uygun rehabilitasyon-egzersiz programları uygulamak,
- Beslenme durumlarını düzenlemek,
- Bu hastalarda sık görülen depresyonla mücadele etmek,
- Hala sigara içiyorlarsa sigaranın kesilmesi,
- İnatçı öksürüklerle mücadele edilmesi,
- Hava yolu hiperreaktivitesinin tedavi edilmesi,
- Uygun koşullarda oksijen desteği sağlanması,
- PHT-kalp yetmezliğinin takip ve tedavisi
- İnfeksiyonlarla mücadele edilmesi ve bu amaçla koruyucu immünizasyonun yapılması gerektiği bildirilmektedir (22).

Sonuçta, biz göğüs hastalıkları hekimlerinin poliklinik koşullarında gördüğü hastaların %15'ini oluşturan İAH'nin tanısı, tedavi, yaşam kalitesi ve süresi ile ilgili yoğun araştırmalara gereksinim olduğu inancındayım (1).

### KAYNAKLAR

1. Schwarz MI. Clinical overview of interstitial lung disease. In: Schwarz MI, King TE (eds). *Interstitial Lung Disease*. 2<sup>nd</sup> ed, St. Louis: Mosby Year Book, 1993: 1-22.
2. Schwarz MI, King TE, Cherniack RM. Infiltrative and Interstitial lung disease. In: Murray JF, Nadel JA (eds). *Textbook of Respiratory Medicine*. 2<sup>nd</sup> ed, Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994: 1803-26.
3. Guyatt GH, Berman LB, Townsend M, et al. A measure of quality of life for clinical trials in chronic lung disease. *Thorax* 1987; 42: 773-8.
4. Schrier AC, Dekker FW, Kaptein AA, Dijkman JH. Quality of Life in elderly patients with Chronic nonspecific lung disease seen in family practice. *Chest* 1990; 98: 894-9.
5. Hadorn DC, Hays RD. Multitrait-Multimethod analysis of health-related quality-of-life measures. *Med Care* 1991; 29: 829-40.
6. Fitzpatrick R, Fletcher A, Gore S, et al. Quality of life measures in health care. I: Applications and issues in assessment. *BMJ* 1992; 305: 1074-7.
7. Fletcher A, Gore S, Jones D, et al. Quality of life measures in health care. II: Desing, analysis and interpretation. *BMJ* 1992; 305: 1145-8.
8. Spiegelhalter DJ, Gore SM, Fitzpatrick R, et al. Quality of life measures in health care. III: resource allocation. *BMJ* 1992; 305: 1205-9.
9. Ware JE, Sherbourne CD. The MOS 36-Item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992; 30: 473-83.
10. Maille AR, Koning CJM, Zwiderman AH, et al. The development of the "Quality - of - Life for Respiratory Illness Questionnaire (QOL-RIQ)": a disease - specific quality - of-life questionnaire for patients with mild to moderate chronic non-specific lung disease. *Respir Med* 1997; 91: 297-309.
11. Donner CF, Carone M, Bertolotti G, Zotti AM. Methods of assessment of quality of life. *Eur Respir Rev* 1997; 7(42): 43-5.
12. Jones PW. Quality of life measurement : the value of standardization. *Eur Respir Rev* 1997; 7(42): 46-9.
13. Montazeri A, Gillis CR, McEwen J. Quality of life in patients with lung cancer. A review of literature from 1970 to 1995. *Chest* 1998; 113: 467-81.
14. Bouros D, Psathakis K, Siafakas NM. Quality of life in interstitial lung disease. *Eur Respir Rev* 1997; 7(42): 66-70.
15. King TE. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. In: Schwarz MI, King TE (eds). *Interstitial Lung Disease*. 2<sup>nd</sup> ed, St. Louis: Mosby Year Book, 1993: 367-403.
16. Watters LC, King TE, Schwarz MI, et al. A Clinical, radiographic and physiologic scoring system for the longitudinal assessment of patients with Idiopathic pulmonary fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1986; 133: 97-103.
17. Hanson D, Winterbauer RH, Kirtland SH, Wu R. Changes in pulmonary function test results after 1 year of therapy as predictors of survival in patients with Idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 1995; 108: 305-10.
18. Costabel U. Management of idiopathic pulmonary fibrosis: academic postulate and clinical practice. *Eur Respir J* 1993; 6: 770-1.
19. Hartman TE, Primack SL, Kang EY, et al. Disease progression in usual interstitial pneumonia compared with desquamative interstitial pneumonia. Assessment with serial CT. *Chest* 1996; 110: 378-82.

20. McCormack FX, King TE, Voelker DR, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis. Abnormalities in bronchoalveolar lavage content of surfactant protein A. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144: 160-6.
21. Cherniack RM, Crystal RG, Kalica AR. NHLBI Workshop Summary. Current concepts in idiopathic pulmonary fibrosis: A road mat for the future. *Am Rev Respir Dis* 1991; 143: 680-3.
22. Reynolds HY. Diagnostic and management strategies for diffuse interstitial lung disease. *Chest* 1998; 113: 192-202.
23. Panos RJ, Mortenson RL, Niccoli SA, King TE. Clinical deterioration in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: causes and assessment. *Am J Med* 1990; 88: 396-404.
24. Bois RM. Diffuse lung disease: an approach to management. *BMJ* 1994; 309: 175-9.
25. Turner-Warwick M, Haslam PL. The value of serial bronchoalveolar lavages in assessing the clinical progress of patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135: 26-34.
26. Drent M, Cobben NAM, Henderson RF, Wouters EFM, Visser MD. Usefulness of lactate dehydrogenase and its isoenzymes as indicators of lung damage or inflammation. *Eur Respir J* 1996; 9: 1736-42.
27. Krugten M, Cobben NAM, Lamers RJS, et al. Serum LDH: a marker of disease activity and its response to therapy in idiopathic pulmonary fibrosis. *Netherlands Journal of Medicine* 1996; 48: 220-3.
28. Smith K, Cook D, Guyatt GH, et al. Respiratory muscle training in chronic airflow limitation: a meta-analysis. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145: 533-9.
29. Goldstein RS, Gorth EH, Avendano MA, Guyatt GH. Randomised controlled trial of respiratory rehabilitation. *Lancet* 1994; 344: 1394-7.
30. Reardon J, Awad E, Normandin E, et al. The effect of comprehensive outpatient pulmonary rehabilitation on dyspnea. *Chest* 1994; 105: 1046-52.
31. Özallevli S, Uçan ES, Yıldırım Y, ve ark. İnterstisyel akciğer fibrosisinde pulmoner rehabilitasyon programlarının karşılaştırılması. *Tüberküloz ve Toraks* 1997; 45(2): 95-103.
32. Toronto Lung Transplant Group. Unilateral lung transplantation for pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 1986; 314: 1140-5.
33. Snell GI, Hoyos A, Winton T, Maurer JR. Lung transplantation in patients over the age of 50. *Transplantation* 1993; 55: 562-6.
34. Hayden AM, Robert RC, Kriett JM, et al. Primary diagnosis predicts prognosis of lung transplant candidates. *Transplantation* 1993; 55: 1048-50.
35. Bando K, Keenan RJ, Paradis IL, et al. Impact of pulmonary hypertension on outcome after single - lung transplantation. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1336-42.
36. Davis RD, Trulock EP, Manley J, et al. Differences in early results after single - lung transplantation. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1327-35.
37. TenVerget EM, Bot MLE, Geertsma A, et al. The effect of lung transplantation on health-related quality of life. A longitudinal study. *Chest* 1998; 113: 358-64.
38. Al MJ, Koopmanschap MA, Enckevoort PJ, et al. Cost-effectiveness of lung transplantation in netherlands. Ascenario analysis. *Chest* 1998; 113: 124-30.
39. Ström K, Boe J. A national register for long-term oxygen therapy in chronic hypoxia : preliminary results. *Eur Respir J* 1988; 1: 952-8.
40. Ström K, Boe J, The Swedish Society of Chest Medicine. Quality assessment and predictors of survival in long - term domiciliary oxygen therapy. *Eur Respir J* 1991; 4: 50-8.
41. Crockett AJ, Alpers JH, Moss JR. Home oxygen therapy: an audit of survival. *Aust NZ J Med* 1991; 21: 217-21.
42. Ström K, Boman G, The Swedish Society of Chest Medicine. Long-term oxygen therapy in parenchymal lung diseases: an analysis of survival. *Eur Respir J* 1993; 6: 1264-70.
43. Dubois P, Jamart J, Machiels J, et al. Prognosis of severely hypoxemic patients receiving long - term oxygen therapy. *Chest* 1994; 105: 469-74.
44. Hoang Thi TH, Guillemin F, Cornette A, Polu JM, Briancçon S. Health-related quality of life in long term oxygen-treated chronic obstructive pulmonary disease patients. *Lung* 1997; 175: 63-71.
45. Janssens JP, Rochat T, Frey JG, et al. Health-related quality of life in patients under long-term oxygen therapy : a home-based descriptive study. *Respir Med* 1997; 91: 592-602.
46. Fittin JW. Resting energy expenditure in interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis* 1990; 142: 631-5.
47. Thomsen C. Nutritional support in advanced pulmonary disease. *Respir Med* 1997; 91: 249-54.
48. Perez PR, West P, Lertzman M, Kryger MH. Breathing during sleep in patients with interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis* 1985; 132: 224-9.
49. Hubbard R, Johnston I, Britton J. Survival in patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. A Population-based cohort study. *Chest* 1998; 113: 396-400.
50. Akkurt İ, Altınörs M, Şimşek C, ve ark. Maluliyet almış kömür işçisi pnömokonyozu ve silikozisli kişilerde yaşam süresini etkileyen faktörler. *Toplum ve Hekim* 1997; 77: 17-21.
51. Hall JB, Schmidt GA, Wood LDH. Principles of critical care for patient with respiratory failure. In: Murray JF, Nadel JA (eds). *Textbook of Respiratory Medicine*. 2<sup>nd</sup> ed, Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994: 22480.

#### Yazışma Adresi:

Dr. İbrahim AKKURT

SSK Ankara Meslek Hastalıkları Hastanesi

Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Kliniği

ANKARA