ASYOD
Akciğer Sağlığı ve Yoğun Bakım Derneği

GÜNCEL GÖĞÜS HASTALIKLARI
SERİSİ KİTAPLARI

NADİR İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI

Sayı Editörleri

Prof. Dr. Talat KILIÇ
Prof. Dr. Gamze KIRKIL

Genel Dağıtım
DÜNYA TIP KİTABEVİ
Fidanlık Mahallesi Halk Sokak
No: 24/1 Sıhhiye-Çankaya/Ankara
Tel: 0312 231 31 33
Sertifika No: 33935

DÜNYA
TIP KİTABEVİ

DÜNYA TIP KİTABEVİ

© 2026 GÜNCEL GÖĞÜS HASTALIKLARI SERİSİ KİTAPLARI

NADİR İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI

Bu kitabın basım, yayım ve satış hakları Dünya Tıp Kitabevi'ne aittir. Anılan kuruluşun izni alınmadan kitabın tümü ya da bölümleri mekanik, elektronik, fotokopi, manyetik kâğıt ve/veya başka yöntemlerle çoğaltılamaz, basılamaz, dağıtılamaz. Tablo, şekil ve grafikler izin alınmadan, ticari amaçlı kullanılamaz. Bu kitap T.C. Kültür Bakanlığı bandrolü ile satılmaktadır.

ISBN : 978-625-6621-27-5

Yayın Adı : **NADİR İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI**

Kitap Editörleri : Prof. Dr. Akın KAYA, Prof. Dr. Mustafa ÇÖRTÜK, Prof. Dr. Hadice SELİMOĞLU ŞEN

Sayı Editörleri : Prof. Dr. Talat KILIÇ, Prof. Dr. Gamze KIRKIL

Genel Yayın Yönetmeni : Mustafa SEZER

Grafik-Tasarım-Mizanpaj : Cihat ÖZÖNAL
maccihat@yahoo.com

Baskı ve Cilt : 70086

Genel Dağıtım : **Dünya Tıp Kitabevi**
Fidanlık Mahallesi Halk Sokak
No: 24/1 Sıhhiye-Çankaya/Ankara
Tel: 0312 231 31 33
Sertifika No: 47993

Not: Medikal bilgiler sürekli değişmektedir. Yeni araştırmalar ve klinik çalışmalar bilgimizi artırırken uygulanan tedavilerde degişikler yapılmasını gerektirebilir. Yazarlar, editörler ve yayıncılar bu kitapta belirtilen dozaj ve uygulamaların, kitabın üretim tarihindeki güncel bilgiler ile uyumlu olması için kendi alanlarında güvenilir kaynaklara başvurmuşlardır.

Bununla birlikte, yayıncılar, kitapta belirtilen dozaj ve uygulama formlarından sorumlu değildir. Her kullanıcı, tüm ilaçların prospektüslerini dikkatle gözden geçirmeli ve üreticiler tarafından tavsiye edilen dozlar ve belirtilen kontendikasyonlar ile bu kitapta yer alanlar arasında farklılık tespit edildiği takdirde bir uzmana başvurmalıdır. Bu öneri, yeni veya nadir kullanılan ilaçların kullanımında özellikle önem kazanmaktadır. Her dozaj şeması ve uygulama formu kullanıcının kendi sorumluluğundadır. Yazarlar ve yayıncılar, farkedilen uyumsuzluk ve hataların yayıncılara bildirilmesini rica etmektedir. Bu çalışma ile ilgili basımdan sonra farkedilebilecek hatalar info@dunyakitabevi.com.tr e-posta adresine gönderilebilir.

ONLİNE ALIŞVERİŞ
dunyakitabevi.com.tr



DÜNYA
TIP KİTABEVİ

SİPARİŞ HATTI
0506 591 16 16

İçindekiler

1. Lenfanjiyoleiomiyomatozis Tanısı ve Yönetimine Güncel Bakış • Prof. Dr. Özlem ŞENGÖREN DİKİŞ 7

2. Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyositoz (PLHH) • Prof. Dr. Özlem Erçen DİKEN, Uzm. Dr. Nurten AYSAN 14

3. Pulmoner Alveoler Proteinozis: Patofizyolojiden Güncel Tedavi Yaklaşımlarına • Prof. Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA, Uzm. Dr. Umut İLHAN 24

4. Pulmoner Alveolar Mikrolitiazis • Uzm. Dr. Ayşenur ATİLLA, Prof. Dr. Talat KILIÇ 39

5. Eozinofilik Akciğer Hastalıkları • Doç. Dr. Fatma DEMİRCİ ÜÇSULAR 45

6. Birt-Hogg-Dubé Sendromu • Prof. Dr. Ercan KURTİPEK 64

7. Genetik İnterstisyel Akciğer Hastalıkları • Dr. Öğr. Üyesi Özlem IŞIK, Prof. Dr. Özlem ÖZDEMİR KUMBASAR 77

8. Hermansky-Pudlak Sendromu • Doç. Dr. Sibel GÜNAY, Prof. Dr. Ersin GÜNAY 89

9. Amiloid ve Hafif Zincir Birikimi Bozuklukları • Prof. Dr. Gamze KIRKIL, Dr. Öğr. Üyesi Önsel ÖNER 98

10. Erişkinlerde Lizozomal Depo Bozukluklarının Akciğer Bulguları • Dr. Deniz DEMİR YILMAZ, Prof. Dr. Akın KAYA 112

11. Bebeklik Dönemi Nöroendokrin Hücre Hiperplazisi ve Yaygın İdiyopatik Nöroendokrin Hücre Hiperplazisi: Akciğer Nöroendokrin Hücre Patolojisinin İki Yüzü • Prof. Dr. Velat ŞEN, Dr. Öğr. Üyesi Mürüvvet YANAZ 119

Önsöz

Değerli Meslektaşlarım,

İnterstisyel akciğer hastalıkları, farklı etyolojileri, klinik görünümleri ve seyir özellikleriyle göğüs hastalıkları pratiğinin kapsamlı bir alanını oluşturur. Bu geniş yelpazede nadir görülen hastalıklara ilişkin klinik deneyimin ve bilimsel kanıtların sınırlı olması, tanı ve yönetim süreçlerini güçleştirebilir. Bu hastalıkların yönetimi, dikkatli gözlem ve çok yönlü değerlendirme gerektirir. Nadir interstisyel akciğer hastalıklarına yaklaşımın temelinde disiplinler arası iş birliği ve hastaya özgü değerlendirme yer alır.

"Nadir İnterstisyel Akciğer Hastalıkları" kitabını hazırlarken bu hastalıklara ilişkin farkındalığı artırmayı, ayırıcı tanı süreçlerini desteklemeyi ve okuyucuya tanıdan izleme uzanan bütüncül bir bakış açısı kazandırmayı hedefledik. Kitabın tüm bölümlerinde tanı ve tedavi yaklaşımları güncel literatür ışığında ele alınmaktadır.

Kitabımızın başta göğüs hastalıkları uzmanları ve uzmanlık öğrencileri olmak üzere, nadir interstisyel akciğer hastalıklarının tanı, tedavi ve izleminde görev alan tüm meslektaşlarımız için yararlı bir başvuru kaynağı olmasını umuyoruz. Yeni araştırmalara, disiplinler arası paylaşıma ve ortak öğrenme çabalarına katkı sunması en büyük dileğimizdir.

Bu eserin hazırlanmasına özveriyle katkıda bulunan tüm yazarlarımıza; bilimsel birikimleri, titiz çalışmaları ve sürecin koordinasyonundaki emekleriyle kitaba değer katan sayı editörleri Prof. Dr. Gamze KIRKIL ve Prof. Dr. Talat KILIÇ'a en içten teşekkürlerimi sunarım. Bilgi paylaşımını ve sürekli eğitimi teşvik eden destekleri için Akciğer Sağlığı ve Yoğun Bakım Derneği (ASYOD) Genel Başkanı Prof. Dr. Gamze KIRKIL'a ve Yönetim Kurulu üyelerine, ayrıca bu yayının hazırlanmasında emeği geçen tüm paydaşlara teşekkür ederim.

Nadir görülen hastalıkların daha erken tanındığı, hastaların gereksinimlerinin daha iyi anlaşıldığı ve bilgiye dayalı bakımın daha erişilebilir olduğu bir geleceğe katkıda bulunabilmek dileğiyle.

Prof. Dr. Akın KAYA

Sunuş

Değerli Meslektaşlarımız,

Solunum sistemi hastalıkları alanında klinik yaklaşım ve tanı algoritmaları hızla gelişmekte, özellikle seyrek görülen ve karmaşık patofizyolojilere sahip hastalık gruplarında güncel verilerin derlenmesi büyük bir ihtiyaç haline gelmektedir. Bu kitap, ender rastlanan ancak erken tanı ve doğru yönetimle hasta prognozunda belirgin farklar yaratılabilen **nadir interstisyel akciğer hastalıklarını** multidisipliner bir bakış açısıyla ele almak amacıyla hazırlanmıştır.

Eserimiz, alanında uzman akademisyenlerin ve klinisyenlerin titiz çalışmalarıyla oluşturulmuş 11 ana bölümden oluşmaktadır. Bu eserin ortaya çıkmasında bilgi ve deneyimlerini esirgemeyen tüm bölüm yazarlarımıza ve emeği geçen hocalarımıza sonsuz teşekkürlerimizi sunarız. Göğüs hastalıkları camiasına, asistanlarımıza ve tüm klinisyenlere tanı ve tedavi süreçlerinde yol gösterici bir kaynak olmasını temenni ederiz.

Prof. Dr. Talat KILIÇ,
Prof. Dr. Gamze KIRKIL

Yazarlar (Soyadı Sırasına Göre)

Uzm. Dr. Ayşenur ATİLLA
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

Uzm. Dr. Nurten AYSAN
Adana Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Adana

Prof. Dr. Erdoğan ÇETİNKAYA
SBÜ, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Prof. Dr. Özlem Erçen DİKEN
SBÜ, Adana Tıp Fakültesi, Adana Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

Prof. Dr. Özlem ŞENGÖREN DİKİŞ
Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla

Prof. Dr. Ersin GÜNAY
Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

Doç. Dr. Sibel GÜNAY
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

Dr. Öğr. Üyesi Özlem IŞIK
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Uzm. Dr. Umut İLHAN
SBÜ, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Prof. Dr. Akın KAYA
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Prof. Dr. Talat KILIÇ
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

Prof. Dr. Gamze KIRKIL
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

Prof. Dr. Özlem ÖZDEMİR KUMBASAR
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Prof. Dr. Ercan KURTİPEK
SBÜ, Konya Şehir Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Konya

Dr. Öğr. Üyesi Önsel ÖNER
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

Prof. Dr. Velat ŞEN
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır

Doç. Dr. Fatma DEMİRCİ ÜÇSULAR
SBÜ, İzmir Tıp Fakültesi, Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir

Dr. Öğr. Üyesi Mürüvvet YANAZ
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır

Dr. Deniz DEMİR YILMAZ
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara