

İdiyopatik Pulmoner Fibrozis Tanısında Radyolojik İpuçları

Radiological Clues in Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis

Dr. Figen BAŞARAN DEMİRKAZIK

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) tanısında yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) bulgularının tanı değeri yüksektir. YÇBT’de olağan interstisyel pnömoni (OİP) tanısında en önemli ipucu balpeteği bulgusudur. YÇBT’de retiküler dansiteler ve balpeteği bulgusu ($\pm$ traksiyon bronşektazileri) varsa, bunlar ağırlıklı olarak subplevral ve bazal alanlarda bulunuyorsa ve OİP ile uyumsuz bulgular yoksa OİP paterni olarak tanımlanır. OİP paterni saptanan hastada buna neden olacak başka bir hastalık yoksa cerrahi biyopsiye gerek olmadan İPF tanısı konabilir. OİP paterni yoksa, tanı için HRCT bulgularının, patolojik ve klinik bulgularla birlikte multidisipliner konseyde tartışılması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner fibrozis, idiyopatik pulmoner fibrozis, bilgisayarlı tomografi.

SUMMARY

Findings on high resolution computed tomography (HRCT) has high diagnostic value in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). The most important clue in diagnosis of usual interstitial pneumonia (UIP) is honeycombing appearance on HRCT. Reticular densities, honeycombing appearance ($\pm$ traction bronchiectasis), subpleural and basal predominance and absence of inconsistent findings are diagnostic criteria for UIP. In the absence of an identifiable cause for interstitial lung disease, an HRCT demonstrating UIP pattern is diagnostic of IPF without applying surgery. In the absence of UIP pattern, a multidisciplinary approach with integration of HRCT, pathologic and clinic features is essential for the diagnosis.

Keywords: Pulmonary fibrosis, idiopathic pulmonary fibrosis, computed tomography.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence

Prof. Dr. Figen BAŞARAN DEMİRKAZIK
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara
e-posta: fdemirka@gmail.com
DOI: 10.5152/gghs.2017.0015

GİRİŞ

İdiyopatik pulmoner fibrozis tarihsel bir tanım olup, histolojisinde OİP saptanan bir kronik fibrotik interstisyel akciğer hastalığıdır. İPF tanısı için kollajen doku hastalıkları, ilaç etkisi ve çevresel maruziyet gibi OİP ile birlikte giden diğer hastalıkların dışlanması gerekir.

OİP'de akciğer grafisinde periferik alanlarda ve bazal kesimlerde daha belirgin retiküler dansiteler ve bal peteği görünümü saptanır, alt lobların hacmi azalabilir (Resim 1a). YÇBT'de aynı şekilde periferik ve bazal alanlarda daha belirgin retiküler (interstisyel) dansiteler, traksiyon bronşektazileri ve bal peteği bulgusu saptanır (Resim 1b-d). OİP'de interlobüler kalınlaşmalar görülmekle birlikte intralobüler interstisyel kalınlaşma ve bal peteğine göre daha az göze çarpar^(1,2). Retikülasyon alanlarındaki sentrilobüler bronşollerin genişlemesi ve distorsiyonu sonucunda

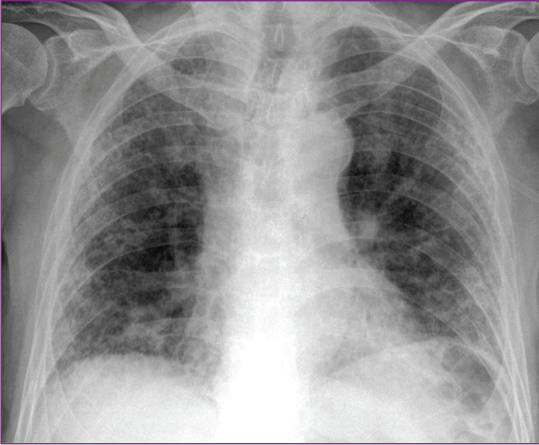
traksiyon bronşektazileri oluşur. İntralobüler interstisyumun kalınlaşması parankim ile damarlar, bronşlar ve plevral yüzeyler arasında düzensiz ara yüzeylere yol açar (ara yüzey bulgusu). Buzlu cam dansiteleri fibrozis bulguları olmadığında aktif inflamasyonu gösterir. Tedavi gören hastaların izleminde buzlu cam dansiteleri gerileyebilir, ancak genellikle fibroze ilerler. Bazı hastalarda fulminan ve sıklıkla fatal alevlenme gelişebilir. Bu durumda retikülasyon ve bal peteği alanlarına ek olarak buzlu cam dansiteleri ve/veya konsolidasyonlar ortaya çıkar.

YÇBT bulgularının OİP için pozitif öngörü değeri çeşitli çalışmalarda %90-100 bulunmuştur⁽²⁻⁶⁾. Uygun klinik bulgularla birlikte tipik YÇBT bulguları (periferik ve bazal bal peteği görünümü) varsa biyopsi bulguları olmadan OİP tanısı konabilir.

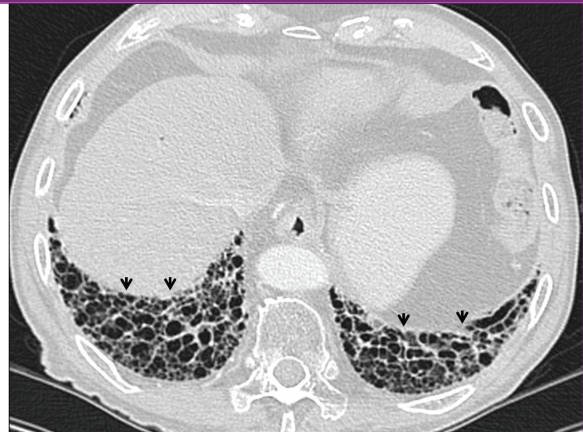
2011 yılında ATS, ERS, JRS ve ALAT ortak bir rapor yayınlayarak idiyopatik interstisyel fibrozis tanısı için önerilerde bulunmuşlardır. Bu raporda OİP tanısı için 2000 yılında ATS-ERS tarafından önerilen major ve minör kriterler terk edilmiştir. Yeni yaklaşımda YÇBT bulguları ve gerekirse cerrahi biyopsi bulgularına dayanarak tanıya ulaşılması önerilmektedir. Buna göre öncelikle kollajen doku hastalığı, asbestozis gibi interstisyel akciğer hastalığının bilinen nedenleri ekarte edilmelidir⁽³⁾.

Retiküler dansiteler, balpeteği bulgusu ($\pm$ traksiyon bronşektazileri), subplevral ve bazal alanların ağırlıklı tutulumu ve OİP ile uyumsuz bulguların olmaması OİP paterni olarak tanımlanmıştır. OİP paterni varsa cerrahi biyopsiye gerek kalmadan İPF tanısı konabilir. OİP ile uyumsuz bulgular genellikle başka interstisyel hastalıkları işaret eden bulgulardır: üst ve orta zonların ağırlıklı tutulumu, yaygın buzlu

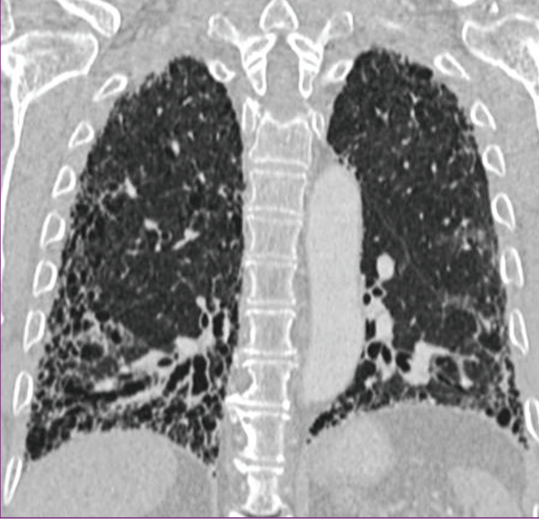
Resim 1a. İPF'li hastada PA akciğer grafisinde yaygın retiküler dansiteler mevcuttu.



Resim 1b,c. Aynı hastanın YÇBT tetkikinde periferik ve bazal alanlarda traksiyon bronşektazileri (beyaz ve siyah oklar) ve bal peteği bulgusu (küçük oklar) saptandı.



Resim 1d. Hacimsel tarama ile elde edilen ince kesitlerden oluşturulan koronal reformat görüntüde interstisyel tutulumun periferik ve bazal alanlarda daha fazla olduğu görüldü. YÇBT bulguları OİP paterni olarak değerlendirildi.



cam dansiteleri (retiküler dansitelerden daha fazla), bol miktarda mikronodüller (bilateral, üst zonlarda daha fazla), ayrı ayrı kistler (multipl, bal peteğinden uzakta), yaygın mozaik patern ve hava hapsi (bilateral, üç veya daha fazla lobda) ve konsolidasyon. Bu bulgulardan birinin saptanması durumunda OİP tanısı konamaz ve cerrahi biyopsi gerekir. Hastada balpeteği görünümü yok ancak OİP paternindeki diğer üç bulgu varsa olası OİP paterni olarak kabul edilmekte ve cerrahi biyopsi gerekmektedir (Resim 2a-b). Cerrahi biyopsi yapılan olgularda tanı histopatolojik bulgular ve YÇBT bulgularının multidisipliner konsey tarafından değerlendirilmesi sonucunda konulmalıdır⁽³⁾.

Kollajen doku hastalıklarında (skleroderma, romatoid artirit gibi) ve asbestozisde OİP paterni görülebilir, radyolojik olarak İPF'den ayırt etmek mümkün değildir.

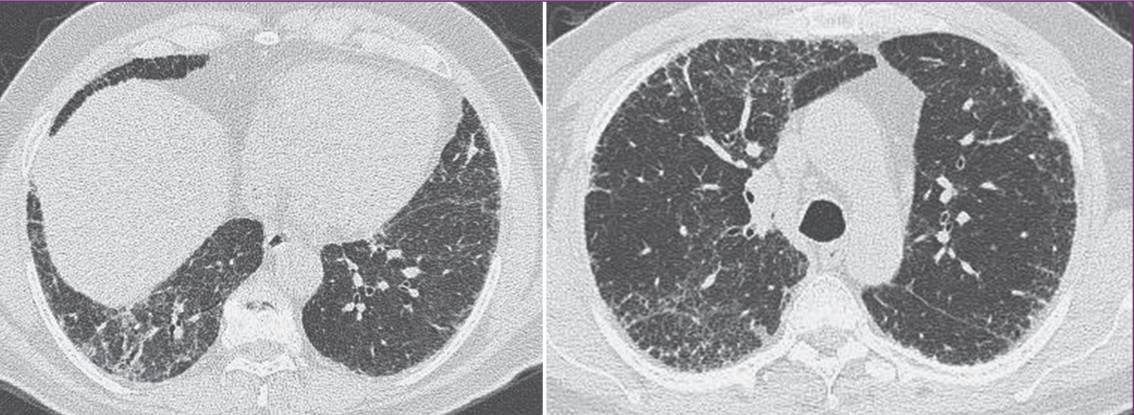
OİP'nin ayırıcı tanısında nonspesifik interstisyel pnömoni, kronik hipersensitivite pnömonisi ve sarkoidoza bağlı fibrozis yer alır.

Yaygın buzlu cam dansitelerinin olması, retiküler dansitelerin olmaması veya hafif olması, bal peteğinin olmaması veya hafif olması ve subplevral alanların korunması NSİP lehine bulgulardır (Resim 3a-b). Ancak OİP ile NSİP'yi BT bulgularına dayanarak ayırmak zor olabilir. Bu nedenle, OİP lehine tipik klinik ve BT bulguları olmadığında NSİP tanısının güvenilir olması için cerrahi biyopsi gerekir^(3,4).

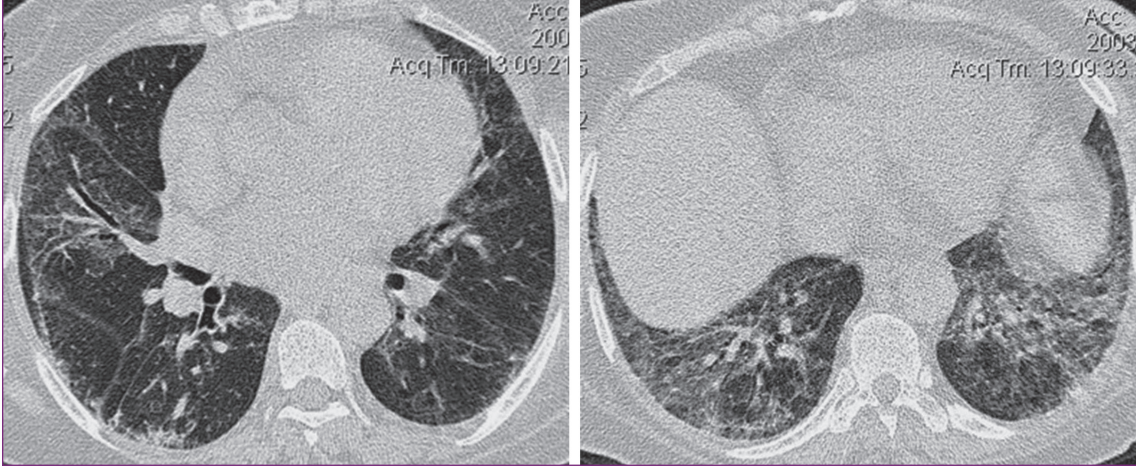
Kronik HP'de ise hacim kaybı, retiküler dansiteler ve bal peteği gibi akciğer fibrozisi bulguları saptanır. Bu bulgular ağırlıklı olarak üst loblarda veya alt loblarda bulunabilir. İPF'den farklı olarak subplevral alanlar ağırlıklı olarak etkilenmez. Olguların çoğunluğunda BT ile HP'nin İPF'den ayrımı yapılabilir. Kronik olgularda sentrilobüler nodüllerin ve düşük dansiteli lobüllerin varlığı HP lehinedir⁽⁷⁻⁹⁾.

Sarkoidoza bağlı fibrozis İPF'nin tersine özellikle üst loblarda ve parahiler alanlarda bulunur. Parahiler konglomere kitleler, traksiyon bronşektazileri ve balpeteği saptanabilir. Küçük perilenfatik nodüller aktif döneme oranla daha az miktarda olsa da bulunabilir⁽¹⁰⁾.

Resim 2a,b. Bilateral periferik intra-interlobüler septal kalınlaşmalar ve ara yüzey bulgusu mevcuttu. Olası OİP paterni olarak değerlendirildi. Açık akciğer biyopsisi ile OİP tanısı aldı.



Resim 3a. NSİP'li hastada peribronkovasküler ve bazal alanlarda buzlu cam dansiteleri vardı. 3b. Sağ akciğer bazalde subplevral alan kısmen korunmuştu.



KAYNAKLAR

1. Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, et al. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. *RadioGraphics* 2007; 27: 595-615.
2. Lynch DA, Travis WD, Müller NL, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology* 2005; 236: 10-21.
3. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788-824.
4. Lynch DA. High-resolution CT of idiopathic interstitial pneumonias. *Radiol Clin North Am* 2001; 39: 1153-70.
5. Schaefer-Prokop C, Prokop M, Fleischmann D, et al. High-resolution CT of diffuse interstitial lung disease: key findings in common disorders. *Eur Radiol* 2001; 11: 373-92.
6. Gotway MB, Freemer MM, King TE, Jr. Challenges in pulmonary fibrosis: Use of high resolution CT scanning of the lung for the evaluation of patients with idiopathic interstitial pneumonias. *Thorax* 2007; 62: 546-53.
7. Silva CI, Churg A, Müller NL. Hypersensitivity pneumonitis: spectrum of high-resolution CT and pathologic findings. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 334-44.
8. Costabel U, Bonella F, Guzman J. Chronic hypersensitivity pneumonitis. *Clin Chest Med* 2012; 33: 151-63.
9. Hirschmann JV, Pipavath SN, Godwin JD. Hypersensitivity pneumonitis: a historical, clinical, and radiologic review. *Radiographics* 2009; 29: 1921-38.
10. Karen C. Patterson KC, Strek ME. Pulmonary fibrosis in sarcoidosis clinical features and outcomes. *Ann Am Thorac Soc* 2013; 10: 362-70.