

DİFÜZ PARANKİMAL AKCİĞER HASTALIKLARINDA RADYOLOJİK BULGULAR

Naim CEYLAN, Selen BİÇEROĞLU, Recep SAVAŞ, Hüdaver ALPER

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İZMİR

İnterstisyel akciğer hastalıkları oldukça geniş bir gruba oluşturmakta olup radyolojik olarak bir çoğu birbirine benzeyebilmektedir. Burada sık görülen hastalıkların radyolojik bulguları daha belirgin olmak üzere önemli özellikleri özetlenmiştir.

1) İDYOPATİK İNTERSTİSYEL PNÖMONİLER

İdyopatik İnterstisyel Pnömoniler (İİP); tanım olarak sebebi bilinmeyen akciğer parankiminde inflamasyon ve interstisyel fibrozis ile seyreden bir grup infiltratif akciğer hastalığıdır.

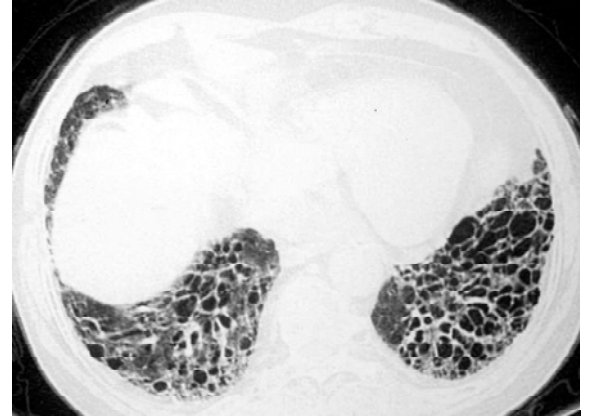
İdyopatik interstisyel pnömoniler, histolojik yapılarına ve klinik tanılarına göre farklı isimlendirilmektedir. Amerikan Toraks Topluluğu ve Avrupa Solunum Topluluğunun İİP sınıflandırması; belirli histolojik paternlerin tanımlandığı ve bu tanımlamaların temel oluşturduğu, bir kliniko-radyo-patolojik sınıflamadır. Bu pnömonilerde izlenen radyolojik ve morfolojik bulgular, diğer bazı durumlarda da (ilaç reaksiyonları, kollajen vasküler hastalıklar, hipersensitivite pnömonileri gibi) görülebilir. Bunların klinik olarak ayrılması önemlidir.

a) İdyopatik Pulmoner Fibroz

İdyopatik pulmoner fibroz, akciğerin sebebi bilinmeyen kronik fibrozis ile seyreden interstisyel pnömonisidir. Akciğer biyopsisinde izlenen histolojik patern UIP'dir. IPF'nin prognozu kötü olduğundan diğer pnömonilerden ayırımı önem taşımaktadır.

Karakteristik olarak 6-7. dekatta izlenir. Hastalar dispne, nonproduktif öksürük, kilo kaybı gibi yavaş ancak progresif seyirli solunum yetmezliği bulguları ile başvururlar. Pulmoner fonksiyon testlerinde restriktif patern izlenir. Prognoz kötüdür, tanı anından sonra ortalama yaşam beklentisi 2,5- 3,5 yıldır.

Hastaların akciğer grafilerinde, periferik retiküler patern izlenir. Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT)de traksiyon bronşektazilerinin eşlik ettiği interlobüler septal kalınlaşmalar izlenir. Plevral, vasküler ve bronşiyal yüzlerde düzensizlikler gelişir. Bazal ve subplevral alanlarda, kalın duvarlı kistik boşluklardan oluşan, balpeteği paterni hastaların, yaklaşık %90'ında izlenir (Resim 1). Buzlu cam alanları sıklıkla, ancak retiküler anormalliklere göre daha az belirgindir. Akciğer fibrozisini yansıtan yapısal distorsiyon alanları izlenebilir. Fibrozis alanları, alt zonlarda belirgindir. Büyümüş mediastinal lenf nodları hastaların %70-90'ında izlenebilir.



Resim 1: İdyopatik pulmoner fibroz. Her iki akciğer bazallerinde buzlu cam, traksiyon bronşektazileri, hava kistleri ile karakterize balpeteği görünümü

Bilgisayarlı tomografide izlenen retiküler anormallikler, histopatolojik incelemede fibrozis ile karakterize iken sadece buzlu cam alanları ise interstisyel inflamasyon, hava boşluklarını dolduran makrofajlar, dağınık fibrozis alanları şeklinde izlenir. İdyopatik pulmoner fibroza bağlı UIP'nin bilgisayarlı tomografi paterni, asbestoz, kollajen vasküler hastalıklar ve bazı ilaç reaksiyonlarına sekonder UIP paterninden ayırt edilemeyebilir. Kollajen vasküler

hastalıklarda, hastalık seyri daha yavaştır. Asbestozda ise, eşlik eden plevral plaklar ve kalınlaşma ayırıcı tanıda yardımcıdır. Sarkoidoz ve kronik hipersensitivite pnömonileri de benzer BT paternine yol açabilir. Ancak sarkoidozda, genelde kistik boşluklar 1 cm'den büyüktür, nodüller peribronkovasküler dağılımlıdır ve eşlik eden mediastinal (genelde 15 mm'den büyük) LAP'ler vardır. Hipersensitivite pnömonisinde ise, izlenen nodüllerin sınırları net tanımlanamaz ve akciğer bazalleri korunmuştur.

YRBT'de izlenen buzlu cam alanları, eğer baskın özellik ise, kortikosteroid tedavisi ile tamamen ya da kısmen geri dönebilir, ancak eğer buzlu cam alanları mikst bir paternin parçası ise (eşlik eden retiküler opasiteler vs.) bu alanların fibrozise dönüşme olasılığı yüksektir.

Açık akciğer biyopsisi ve torakoskopik biyopsi, IPF tanısı için yeterli dokunun elde edilebildiği işlemlerdir. Transbronşial biyopsi, sarkoidoz ve tümörlerin lenfanjitik yayılımının dışlanmasında kullanılabilir. Ancak genel yaklaşım ileri evre hastalığı olan kişilerde, tanıda klinik, radyolojik ve laboratuvar bulguları ile tanının desteklenebileceği ve eğer tedaviyi yönlendirmeyecekse biyopsinin endike olmadığı şeklindedir. Özellikle erken evre hastalığı olan ve az ya da hiç semptomu bulunmayan ancak radyolojik infiltrasyonların izlendiği kişilerde, torakoskopik akciğer biyopsisi önerilmektedir.

b) Nonspesifik İnterstisyel Pnömoni

İdyopatik interstisyel pnömoniler hastalığı olan bazı hastaların biyopsi örneklerinin tam olarak İİP için tanımlanmış histolojik paternlere uymaması, yeni terim arayışlarına neden olmuş, Katzenstein ve Fiorelli tarafından bu durum NSİP olarak tanımlanmıştır. Nonspesifik interstisyel pnömoni, İPF'ye benzer ancak farklı bir seyir gösterir. Nonspesifik interstisyel pnömonide klinik bulgular, İPF'ye göre daha hafiftir, yavaş seyirlidir ve iyi prognozlidir .

Hastalık yaklaşık 40-50 yaşlarında başlar. Hastalar genelde nefes darlığı, öksürük, halsizlik bulguları ile başvururlar. Pulmoner fonksiyon testleri İPF benzeridir, ancak daha hafiftir. Bronkoalveoler lavajda lenfosit oranında artış mevcuttur . NSİP'nin prognozu fibrozisin yaygınlığına bağlıdır. Bazı hastalarda tedavi ile tam iyileşme sağlanırken, bazıları

stabil kalır. Relaps olabilir. Progresyon ve ölüm nadirdir.

Akciğer grafisinde, bilateral akciğer alt zon ağırlıklı dağılım retiküler dansiteler ve buzlu cam alanları izlenir .

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide akciğerin orta ve alt zonlarını tutan, subplevral dağılım arada korunmuş akciğer parankim alanlarının da bulunduğu, buzlu cam alanları izlenir (Resim 2). Olguların %50'sinde buzlu cam zemini üzerine süperpoze retiküler patern mevcuttur. Konsolidasyonlar olguların %27'sinde izlenirken, dağılımları, subplevral, simetrik ve bilateraldir. Balpeteği paterni oldukça nadirdir.



Resim 2: Nonspesifik interstisyel pnömoni. Orta ve alt zonlarda daha belirgin olarak izlenen buzlu cam alanları.

Nonspesifik interstisyel pnömoninin BT paterni, sıklıkla UIP, DİP ve BOOP ile karışır. UIP'de, buzlu cam alanları progresif olarak, düzensiz lineer opasitelere ve balpeteğine dönüşürken, NSİP'de, buzlu cam alanları zaman içinde azalır (beraberinde pulmoner fonksiyon testlerinde iyileşme izlenir), balpeteği paterninde progresyon beklenmez.

c) Kriptojenik Organize Pnömoni (KOP)

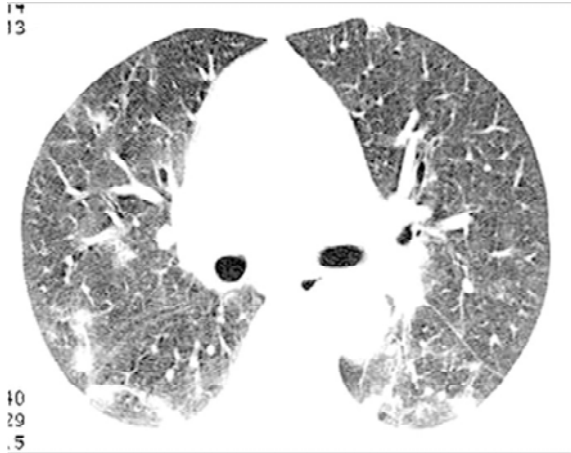
Kriptojenik Organize Pnömoni, histolojik olarak alveoler duktus ve alveolleri tutan organize pnömoni ve/veya eşlik eden bronşioler intraluminal poliplerle karakterizedir. Organize pnömoni paterni; ilaç reaksiyonları, romatoid artrit, viral pnömoni gibi sebeplere sekonder olabilir. Kriptojenik organize pnömoni (eski adı ile Bronşiolitis Obliteans Organize Pnömoni) terimi, ise sebebin idyopatik olduğu,

histolojik özellikleri ile organize pnömoni paterninin izlendiği durumlar için kullanılmaktadır.

Hastalar, üç aydan kısa süredir mevcut olan nefes darlığı, dispne, öksürük şikayetleri ile başvururlar. Kilo kaybı, myalji, terleme eşlik edebilir. Eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif proteinde artış izlenir. Bronkoalveoler lavaj sıvısı, artmış lenfositler içerir. Oral kortikosteroid tedavisi sonrası hastalar tamamen iyileşir. Relaps olabilir.

Akciğer grafisinde, tek veya iki taraflı subplevral yama tarzında konsolidasyonlar izlenir. Düzensiz sınırlı nodüller, daha nadiren de periferik yerleşimli retiküler dansiteler şeklinde bulgu verebilir.

YRBT'de, subplevral ve peribronşiyolar dağılımlı, dağınık yamalı konsolidasyon (%90) ve buzlu cam alanları (%60) saptanır. Bu konsolidasyon alanları yer değiştirebilir ve subplevral dağılımlıdır (Resim 3). Konsolidasyon ve buzlu cam alanları içerisindeki bronş duvarlarında kalınlaşma, ılımlı silindirik bronşiyal dilatasyon saptanabilir. Ayrıca olguların yaklaşık %50'sinde, düzensiz sınırlı, multipl peribronşiyal dağılımlı 1 cm'den küçük nodüller izlenebilmektedir.



Resim 3: Bronşiyolitiss obliterans organize pnömoni. Periferik ve plevraya paralel konsolidasyonlar.

Hastalıktan akciğer bazal kesimleri daha fazla etkilenir. Voloudaki ve arkadaşları tarafından tanımlanan, ve daha sonra Kim ve arkadaşlar tarafından da destek gören, diğer bir bulguda 'ters halo işareti'dir (Resim 4). Radyolojide nodül ya da kitleleri çevreleyen buzlu cam haresi halo şeklinde isimlendirilir. Bu işaret ise adını, buzlu cam alanını çevreleyen yarı ay ya da halka şeklindeki konsolidasyonlardan alır. Kim ve arkadaşlarının çalışmasında, bu görünüm KOP olgularının %20'sinde bildirilmiştir. Ancak, daha

sonra diğer bazı başka hastalıklarda da bu bulgunun izlenebileceği tanımlanmıştır.



Resim 4: Bronşiyolitiss obliterans organize pnömoni. Ters halo işareti.

Steroid tedavisi sonrasında, olguların çoğunda tam ya da tama yakın (küçük rezidü opasiteler şeklinde) regresyon izlenir.

Radyolojik olarak ayırıcı tanıda; hastalık multipl kitle ya da konsolidasyon alanları ile karakterize ise, lenfoma, vaskülit, pulmoner hemoraji, alveoler hücreli karsinom, bilateral çok sayıda küçük nodüller ile karakterize ise, sarkoidoz, akut enfeksiyöz bronşiolit, periferik konsolidasyon alanları şeklinde ise kronik eozinofilik pnömoni düşünülebilir .

d) Akut İnterstisyel Pnömoni

Akut interstisyel pnömoni, histolojik olarak diffüz alveoler hasar ile karakterize, hızlı ilerleyen interstisyel pnömonidir .

Hastalarda, sıklıkla geçirilmiş viral üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttur. Solunum yetmezliği hızla ilerler ve sıklıkla mekanik ventilasyona ihtiyaç duyulur. Radyolojik, klinik, histolojik özellikler ARDS benzeridir. Prognoz oldukça kötüdür. Mortalite oranları %50'nin üzerindedir.

Postero anterior akciğer grafisinde, dağınık yerleşimli, içlerinde hava bronkogramları izlenen konsolidasyon alanları mevcuttur.Kardiyotorasik oran ve vasküler pedikül normaldir. Peribronşiyal kalınlaşmalar, septal çizgiler genelde izlenmez. Kostofrenik açılar korunmuştur. Plevral efüzyon nadirdir .

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide difüz ya da dağınık yerleşimli, yaygın bilateral buzlu cam alanları izlenir. Buzlu cam alanlarının yaygınlığı hastalığın süresi ile ilişkilidir. Akciğer parankiminde konsolidasyon alanları da izlenebilir, ancak buzlu cam alanlarına göre daha nadirdir. Konsolidasyonlar

ve buzlu cam alanları akciğer bazallerinde daha belirgindir. Hastalığın kronik fazında, bronkovasküler yapılarda distorsiyon, traksiyon bronşektazileri, kistler gelişebilir .

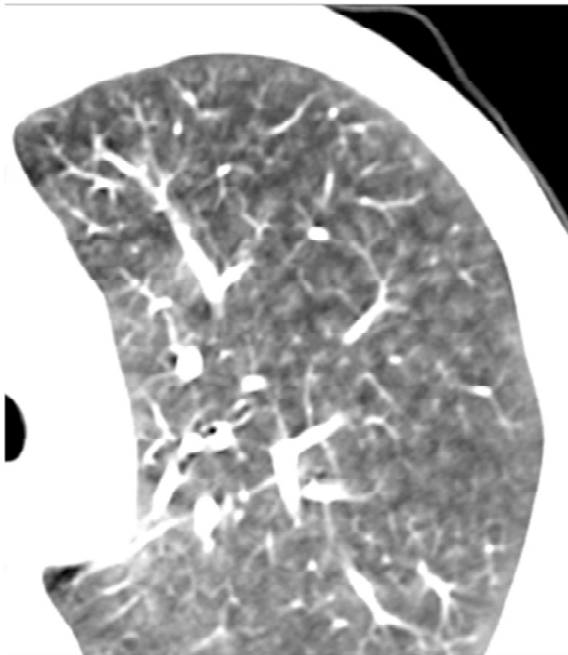
Radyolojik olarak, hidrostatik ödem, hemoraji, alveoler proteinoz, bronkoalveoler karsinom, deskuamatif interstisyel pnömoni, Pnömosistis carinii pnömonisi ile ayırım önemlidir.

e) Respiratuar Bronşiolitis - İnterstisyel Akciğer Hastalığı

Patolojik olarak respiratuar bronşiolit lezyonları ile karakterize, sigara içicilerde izlenen interstisyel akciğer hastalığıdır .

Hastalık 30 paket/yıldan daha fazla sigara içen, 30-40 yaş grubundaki kişileri daha sık etkiler. Pulmoner fonksiyon testlerinde, hava yolu obstrüksiyon ve restriksiyon bulguları izlenir. Sigara kesildiğinde sıklıkla bulgular geriler.

Akciğer grafisinde; santral ve periferik bronşlarda duvar kalınlaşması ve buzlu cam alanları izlenir. YRBT'de buzlu cam opasitesinde sentrilobüler nodüller, santral ve periferik hava yollarında duvar kalınlaşması, beraberinde sentrilobüler amfizem ve hava hapsi bulguları mevcuttur. Bulgular daha çok üst loblarda belirgindir (Resim 5).

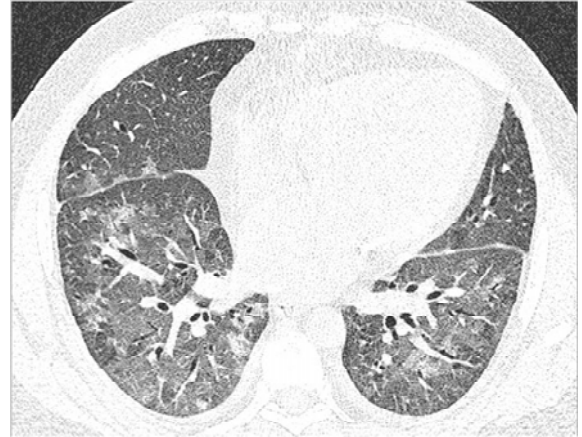


Resim 5: Respiratuar bronşiolit. Buzlu cam opasitesinde sentrilobüler nodüller.

Respiratuar Bronşiolitis-İnterstisyel Akciğer Hastalığı'nın radyolojik ayırıcı tanısı, akut hipersensitivite pnömonisi, deskuamatif interstisyel pnömoni ve nonspesifik interstisyel pnömoniyi içerir.

f) Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni

Histolojik olarak alveoler boşluklarını dolduran makrofajlar ile karakterize, nadir bir hastalıktır . Bazı DIP olgularında, respiratuar bronşiolitis - interstisyel akciğer hastalığındaki gibi peribronşiyal alanda da makrofaj birikimi olabilir. (Ancak DIP'de çoğu olguda alveoler boşluklardaki tutulum daha difüzdür.). Çoğu olguda DIP, sigara içimi ile ilişkilidir. 30-40 yaşlarında siktir. Dispne, kuru öksürük şikayetleri ile başvururlar. Pulmoner fonksiyon testlerinde restriktif bozukluk izlenir. DIP hastaları, sigaranın kesilmesine ve steroid tedavisine cevap verirler. Postero anterior grafide, dağınık akciğer bazallerinde daha belirgin buzlu cam alanları izlenir. Bilgisayarlı tomografide hastalarda bilateral, akciğer periferinde ve bazallerinde daha belirgin olan buzlu cam alanları mevcuttur (Resim 6). Akciğer üst zonları da etkilenebilir. Ayrıca subplevral bölgede ve bazallerde irregüler lineer opasiteler izlenebilir. Balpeteği paterni hastaların 1/3'ünden azında bulunur.



Resim 6: Deskuamatif interstisyel pnömoni. Akciğer bazallerinde belirgin buzlu cam alanları.

Radyolojik ayırıcı tanıda respiratuar bronşiolitis - interstisyel akciğer hastalığı, hipersensitivite pnömonisi, sarkoidoz, NSIP ile ayırım önemlidir.

g) Lenfoid İnterstisyel Pnömoni

Lenfoid interstisyel pnömoni; histolojik olarak interstisyumun difüz lenfosit infiltrasyonu ile

karakterizedir.

Sıklıkla kollajen doku hastalıkları, Sjögren ve immün yetmezliklerle birlikte. İdyopatik lenfoid interstisyel pnömoni nadirdir. Kadınlarda daha siktir. Her yaş grubunda izlenebilir, ancak en sık 5. dekatta rastlanır. Hastalar öksürük ve dispne şikayetleri ile başvururlar. Tedavide kortikosteroid kullanılır.

Postero-anterior grafide, baziler alveoler opasite alanları ya da difüz opasite alanları izlenir. Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide, difüz buzlu cam alanları, sentrilobüler nodüller izlenir. Subplevral nodüller, bronkovasküler demette kalınlaşma eşlik edebilir. Bazı olgularda, perivasküler kistler izlenir. Tomografi bulgularının ayırıcı tanısı; tümöral lenfanjitik yayılım, hipersensitivite pnömonisi, sarkoidozu içerir.

2) DİĞER İNTERSTİSYEL HASTALIKLAR

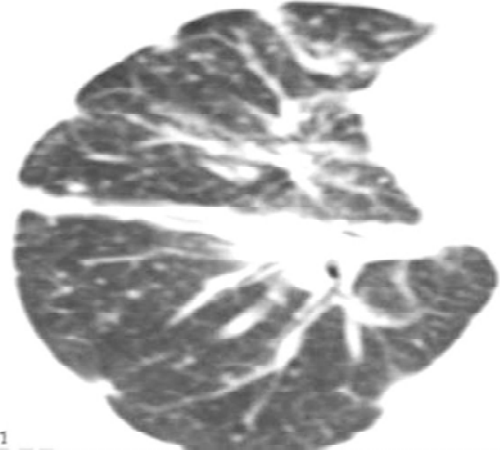
a) Pulmoner Lenfanjitik Karsinomatoz

Akciğerin lenfatik sistemi içerisinde tümör yayılımıdır. En sık meme, akciğer, mide, pankreas, serviks, prostat ve tiroid kanserlerinde ve primeri bilinmeyen adenokarsinom metastazlarında gözlenir. İnterstisyel ve lenfatik invazyonla akciğere metastatik yayılım sonucunda veya tümörün direk lenfatik yayılımı ile gelişebilir. Klinik olarak sinsi başlangıçlıdır ve progresif dispne görülür.

Pulmoner damar ve lenfatiklerin tümörle dolması, interstisyuma direkt tümöral infiltrasyon, tümöral obstrüksiyona bağlı olarak vasküler ve lenfatik kanallarda distansiyon interstisyel kalınlaşmaya yol açar. Uzun süreli interstisyel ödem ve interstisyel tümör varlığına bağlı gelişen fibroziste aksiyal ve periferik interstisyumda kalınlaşmanın bir nedenidir. Akciğer grafisinde retiküler veya retikülonodüler opasiteler, septal çizgilenmeler, hiler ve mediastinal LAP ve plevral efüzyon görülebilir. İnterstisyel pulmoner ödemi taklit edebilir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi lenfanjitik metastazın tanısında akciğer grafisi ve kalın kesit standart BT'ye göre üstündür. YRBT'de santral peribronkovasküler interstisyumda düzgün veya nodüler kalınlaşma izlenir. İnterlobüler septumda da retiküler patern ile uyumlu düzgün veya düzensiz kalınlaşma mevcuttur (Resim 7). İnterlobüler interstisyum tutulumu ile sentrilobüler vasküler ve

bronşiyoler yapılar belirgin hale gelir. Normal akciğer yapısı korunur. Hastaların yaklaşık %50'sinde tutulum fokal, tek taraflı veya asimetrik olabilir. Aksiyal, periferik subplevral veya santral perihiler bronkovasküler kalınlaşmaların tümü bir arada gözlenebileceği gibi herhangi birisi dominant olabilir veya tek başına izlenebilir. İnterlobüler nodül, hiler veya mediastinal LAP veya plevral efüzyon birlikte görülebilir.



Resim 7: Lenfanjitik metastaz. Sağ akciğer alt lobta irregüler interstisyel septal kalınlaşmalar.

Ayırıcı tanıya interstisyel ödem, sarkoidoz, pnömokonyoz ve pulmoner fibroz girmektedir. İnterstisyel ödemle karşılaştırıldığında lenfanjitik metastazda kalın interstisyumun alveoler dolum olmaması nedeniyle havalanması normal akciğerle keskin bir sınır ile ayrıldığı izlenir. Septal kalınlaşma daha düzensizdir. Ödemde daha sık olarak tutulum bilateral ve simetrik. Alveoler doluma bağlı olarak alveoler opasifikasyon vardır. Sol ventrikül ve atrium geniş olabilir ve sıklıkla plevral efüzyon eşlik eder. Diüretik tedavisi ile saatler içerisinde düzelmeye görülür. Sarkoidoz ve pnömokonyozlarda septal kalınlaşma lenfanjitik metastaz kadar yaygın olmayıp retiküler patern dominant bulgu değildir. Akciğer yapısı distorsiyon gösterir.

b) Sarkoidoz

Akciğer ve lenfatik sistem başta olmak üzere multipl organ tutulumu gösteren nedeni bilinmeyen sistemik bir hastalıktır. Nonkazeifiye epitelooid granülomlar ile karakterizedir. Hastaların %90'ında pulmoner tutulum mevcut olup bu hastalığın morbidite ve

mortalitesi ile yakın ilişkilidir. En belirgin semptom dispne, kuru öksürük ve göğüs ağrısıdır. Sarkoid granulomlar primer olarak lenfatikler boyunca aksiyal peribronkovasküler interstisyel boşlukta ve daha az sıklıkta interlobüler septa ve subplevral interstisyumda yerleşir. Santral perihiler interstisyumda nodüler kalınlaşma ile beraber mediastinal LAP ve perilenfatik intrapulmoner nodüllerin gözlenmesi tanı için oldukça destekleyicidir.

Sarkoidozun akciğer grafisine göre evrelendirilmesi halen önemli bir problemdir. Çünkü evre 1 hastalarda akciğer parankim alanları normal iken akciğer biyopsisinde %80 olguda granülom izlenebilmektedir.

Akciğer grafisine göre sarkoidoz evrelendirilmesi:

Evre 0 akciğer grafisi normal

Evre 1 bilateral hiler LAP

Evre 2 bilateral hiler LAP+ üst lob ağırlıklı retikülonodüler parankimal infiltrasyonlar

Evre 3 sadece parankimal infiltrasyon

Evre 4 fibrozis bulguları mevcuttur.

Sarkoidozun BT bulguları oldukça geniş olup birçok difüz infiltratif akciğer hastalığı ile karışabilir. YRBT'de;

- Düzgün veya nodüler peribronkovasküler interstisyel kalınlaşma,
- Major fissüre komşu ve kalınlaşmış interlobüler septa boyunca uzanım gösteren perilenfatik dağılımlı küçük, iyi sınırlı nodüller(Resim 8),
- Üst ve orta zon ağırlıklı nodüller perihiler ve peribronkovasküler alanda sıklıkla izlenir, akciğer periferi relatif olarak daha az tutulur,
- Granülomların birleşmesi ile düzensiz sınırlı opasiteler veya konsolidasyonlar görülür,
- Hastaların %20-60'ında interstisyel nodüllere süperpoze veya fibrozis bulgusu olan buzlu cam alanları gözlenir,
- Hastaların %20'sinde septal kalınlaşma, traksiyon bronşektazisi ve bal peteği akciğer ile karakterize pulmoner fibrozis gözlenir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide sarkoidoz ile en sık karışabilen ve birbirine benzeyen durumlar lenfanjitik karsinomatöz, silikoz ve kömür işçisi pnömokonyozudur. Hepsinde perilenfatik nodüller izlenir. Sarkoidozda nodüller ağırlıklı olarak santral bronkovasküler demet boyunca ve subplevral alanda izlenirken, lenfanjitik karsinomatözde çoğunlukla septal ve bronkovasküler yerleşimli iken

silikoz ile pnömokonyozda sentrilobüler ve subplevral yerleşimlidir.



Resim 8: Sarkoidoz Her iki akciğer üst loblarda perilenfatik dağılımlı interstisyel nodüller.

Fibrozis geliştikçe idyopatik pulmoner fibrozis ile birçok benzer bulgu vermeye başlar. Her ikisinde de düzensiz veya nodüler septal kalınlaşmalar, arayüz işareti ve traksiyon bronşektazisi izlenir. Balpeteği görünümü sarkoidozda daha az olup bulgular üst ve perihiler ağırlıklıdır. Bununla beraber az vakada İPF ile benzer şekilde bazal ve subplevral ağırlıklı tutulum izlenebilir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi erken dönem fibrozisi göstermede çok önemlidir. Bununla beraber normal olması sarkoidozun parankimal tutulumunu kesin olarak ekarte ettirmez. Ekstratorasik tutulum olmayan hastada tanı eş zamanlı BAL ile yapılan transbronşiyal biyopsi ile konur. Sensitivitesi %80 olarak bildirilmektedir.

Konsolidasyon ve nodüler dansitelerin yaygınlığı, serum ACE düzeyi, galyum sintigrafisi ve BAL gibi hastalığın aktivitesinin diğer indikatörleri ile paralellik gösterir. Son dönemlerde aktiviteyi göstermede PET de kullanılmaya başlanmıştır.

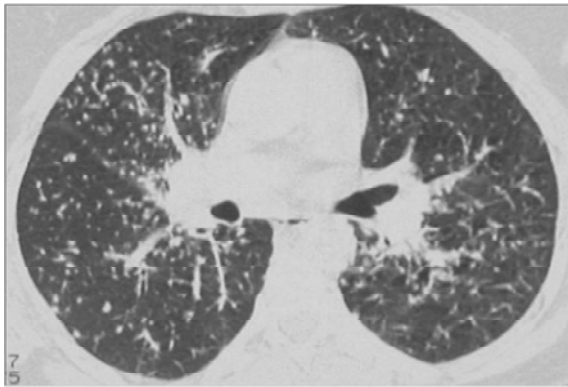
c) Silikoz ve kömür işçisi pnömokonyozu

Silikoz ve pnömokonyozlar farklı inorganik tozların inhalasyonu ile oluşan farklı histoloji ve patolojiye sahip radyolojik olarak benzer hastalıklardır. Silikoza neden olacak kadar yüksek konsantrasyonda silika maruziyeti genellikle mesleki hastalıklarda ortaya çıkar. Doğada en yaygın formu kuvarz'dır. Hastalığın gelişme riski ve şiddeti silika maruziyetinin yoğunluğu ve süresi yanı sıra inhale edilen silika çeşidiyle ilişkilidir. Silikoz kronik, akselere veya akut formda olabilir. En

sık düşük konsantrasyonlarda toza maruz kalınması ile oluşan kronik form izlenir.

Akciğer grafisinde klasik patern üst lob ve posteriorda yerleşimli, genellikle iyi sınırlı 1-10 mm çaplı nodüllerdir. %10-20 hastada nodüllerde kalsifikasyon görülür. 10 mm'ye kadar olan nodüllerin varlığında basit silikozdan bahsedilir. Nodüller birleşip masif fibrotik lezyonları oluşturunca progresif masif fibrozis veya komplike pnömokonyoza geçişi gösterir. Lezyonlar düzensiz olup orta ve periferik alanda yerleşimlidir ve amfizemle beraber izlenir. Hiler LAP sıklıkla mevcut olup %5-10 hastada yumurta kabuğu şeklinde kalsifikasyon gözlenir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi özellikle küçük nodülleri göstermede akciğer grafisi ve konvansiyonel BT'ye göre üstündür. YRBT'de küçük, 2-5 mm çapında ve özellikle üst lob posterior segment ağırlıklı olmak üzere tüm akciğer boyunca yerleşim gösteren iyi sınırlı nodüller izlenir (Resim 9). Nodüller kalsifiye olabilir ve sentrilobüler yerleşim gösterir. Hastalık ilerledikçe nodüller sayıca artarak akciğer yapısında distorsiyona yol açan birleşme eğilimi gösterir. Bunlar daha çok üst lob periferik orta kesimde gelişme eğiliminde olup hilusa doğru uzanır. Pnömokonyozda daha belirgin olmak üzere bu konglomere lezyonlarda iskemik nekroza bağlı olarak kavitasyon gelişebilir. Paraskatrisyel amfizem pulmoner masif fibrozis varlığını yansıtır.



Resim 9: Silikoz. Her iki akciğer üst loblarda posteriorda daha belirgin milimetrik sentrilobüler nodüller.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi özellikle küçük nodüllerin ve erken dönem fibrozis ve amfizem değişikliklerini göstermede akciğer grafisi ve konvansiyonel BT'ye göre üstündür. YRBT bulguları ve klinik bilgi çoğu vakada tanı için yeterlidir. Fonksiyonel bozukluk ve prognoz silikoziste

pnömokonyoza göre daha kötüdür. Nodüllerden ziyade amfizemin yaygınlığı fonksiyonel bozukluk ile ilişkilidir.

d) Lenfanjiyoleyomiyomatoz ve tuberoskleroz

Lenfanjiyoleyomiyomatoz (LAM) ve tuberosklerozun akciğer tutulumu radyolojik ve patolojik olarak tam benzerlik gösterir. Her iki hastalık da nadir olup bronkovasküler demet, lenfatikler ve damarlar boyunca görülen immatür düz kas hücrelerine benzeyen içsi hücrelerin progresif proliferasyonu ile karakterizedir. Bronşiyoller boyunca içsi hücrelerin proliferasyonu hava hapsi, hiperinflasyon, amfizem ve ince duvarlı kistlerin oluşumuna yol açar. Klinikte yavaş progresyon gösteren efor dispnesi ve kuru öksürük ile kendini gösterir. Pulmoner venüllerin rüptürü hemoptizi ve pulmoner hemoraji epizodlarına, pulmoner lenfatiklerin düz kas hücreleri ile obstrüksiyonu da şiloz plevral efüzyona yol açar. Çoğunlukla doğurganlık dönemi kadınlarda görülür. Erken dönemde akciğer grafisi normal olabilir. Hastalığın dönemine göre bal peteği akciğere kadar giden değişiklikler izlenebilir. Kostofrenik sinüslerin de tutulduğu, herhangi bir spesifik zon tutulumu bulunmayan genellikle difüz retiküler ve retikülonodüler opasiteler görülür. Akciğer volümü normal veya artmıştır.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide erken dönemden itibaren 2 mm ile 5 cm arası çap gösteren normal parankim ile çevrili ince duvarlı yuvarlak kistler gözlenir (Resim 10). Hastalık ilerledikçe bu kistler sayıca artar. Bazıları birleşim gösterir. Çevre parankim normal olmakla beraber nadiren buzlu cam opasitesi veya interstisyel işaretlerde artış gözlenebilir. Kistler tüm akciğer boyunca difüz olarak dağılım gösterir. Üst ve alt lob tutulumu eşittir. Çok nadir olarak nodüller izlenebilir. Hastaların %50'sinde mediastinal veya hiler LAP görülür. Şiloz plevral efüzyon izlenebilir. Tekrarlayıcı pnömotoraks oluşabilir.

Ayırıcı tanıya PLHH, sentrilobüler amfizem, son dönem interstisyel fibroz ve lenfoid interstisyel pnömoni (LİP) gibi kistik akciğer hastalıkları girmektedir. LAM akciğerin bazal ve kostofrenik sulkusları dahil tüm loblarını tutması, kistlerin düzgün şekilleri ve nodüllerin az görülmesi ile PLHH'den kolaylıkla ayrılabilir. Hastaların %90' dan fazlasında sigara öyküsü izlenen PLHH'e göre LAM'da sigara

içimi ile ilişki mevcut değildir. Amfizemle ayırıcı tanıda amfizemde görünebilir duvar yapısı olmaması ve merkezde vasküler yapıların gözlenmesi önemli işaretlerdir. LAM'da kist komşuluğunda damarlar izlenir. Bununla beraber erken dönem LAM ile ileri dönem paraseptal amfizem ayırımı çok güç olabilir. Fibrotik değişikliklerin az veya hiç olmaması ve distorsiyon gözlenmemesi İPF ile ayırıcı tanıda önemlidir. Lenfositik interstisyel pnömoni(LİP) özellikle HIV enfeksiyonu ve Sjögren sendromunda görülür. Benzer duvar yapısına sahip kistik boşluklar LİP'te gözlenmekle beraber subplevral ağırlıklı olarak ve daha az sayıda izlenir. LİP'te çoğunlukla gözlenen sentrilobüler nodüller ve buzlu cam alanları ayırıcı tanıda önemli yer tutar.



Resim 10: Lenfanjiyoleyomiyomatoz. Bilateral tüm akciğer alanlarını tutan düzgün sınırlı hava kistleri.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi hava kistlerinin yaygınlığını ve dağılımını göstermede akciğer grafisi ve konvansiyonel BT'den üstündür. Genç bir kadında her iki akciğer boyunca dağılım gösteren ince duvarlı, yuvarlak veya jeografik kistik hava boşlukları tanıda patognomonik kabul edilmektedir. Kistlerin yaygınlığı gaz değişiminde bozulma ve havayolu obstrüksiyonunun şiddeti ile doğru orantı göstermektedir.

e) Langerhans hücreli histiositoz

Pulmoner histiositoz X, eozinofilik granulom ve langerhans hücreli histiositoz olarak da isimlendirilmektedir. Etiyolojisi bilinmemekle beraber hastaların %90'dan fazlasında aktif sigara içme öyküsü

mevcuttur. Sıklıkla 20-40 yaş grubunda görülür. Olguların 1/3'ü asemptomatik olup çekilen kontrol grafisinde saptanır. Öksürük, egzersiz dispnesi ve göğüs ağrısı ek sık gözlenen semptomlardır. Spontan pnömotoraks sonrası tanı konabilir. Erken dönemde bronşiyollerin duvarı ve komşu kan damarlarının histiyosit ve eozinofiller tarafından proliferasyonu ve infiltrasyonu ile gelişen bronşiyolosentrik granülomatöz reaksiyon ile karakterizedir. Bronşiyollerdeki obliterasyon alveollerin duvarlarında ilerleyici fibrozis ve kist formasyonuna yol açar, bu da fibrozis ve parankimal distorsiyon ile sonuçlanır.

Akciğer grafisinde görünüm oldukça karakteristiktir. Üst ve orta zonları tutan, kostofrenik sinüs tutulumu göstermeyen, bilateral simetrik yerleşimli 2-10 mm çaplı kötü sınırlı nodüller ve retikülonodüler infiltrasyon erken dönem bulgularıdır. İleri dönemde hava kistleri ve bal peteği akciğer varlığı ve volümün korunmuş olması oldukça spesifikdir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide çoğunlukla 10 mm'den küçük yuvarlak veya şekilsiz hava kistleri izlenir (Resim 11). Kist duvarları çok ince veya kalın olabilir. Kistler birleşme eğiliminde olup 20 mm'den büyük olabilir. Peribronşiyoler sentrilobüler yerleşimli çoğunlukla 5 mm'den küçük nodüller izlenir. Nodüller hastalığın aktivitesine göre sayıca değişiklik gösterir. Nodüller özellikle kistlerle çevrelendiğinde düzensiz sınırlı olabilir. Solid veya kaviter özellik gösterebilir. Bu kavitasyonun granulom ve kalın interstisyum ile çevrelenmiş dilate bronşiyolu temsil ettiği düşünülmektedir. Hava kistleri ve nodüller üst lob ağırlıklı tutulum gösterir. Akciğer bazalleri ve kostofrenik sulkuslar korunur. Yama tarzında veya difüz buzlu cam alanları gözlenebilir. Akciğer volümü çoğunlukla artar. Hastalık ilerledikçe nodüller azalır ve hava kistleri yaygınlaşır. Hastaların çoğunda fibrozis veya septal kalınlaşma izlenmez, az sayıda düzensiz arayüz işareti ve retiküler işaretlerde artış gözlenebilir. Nodüller en erken bulgudur. Geç döneme doğru kistler paraskatrisyel amfizeme benzer form oluşturur ve kist rüptürüne bağlı olarak pnömotoraks gelişebilir.

Ayrıcı tanıda LAM, kistik bronşektazi, İPF ve LİP düşünülmelidir. Lenfanjiyoleyomiyomatozda izlenen kistler benzer görünümde olabilmekle beraber nodüler lezyonların olmayışı ve üst lob ağırlıklı tutulum göstermemesi ile ayrılır. İdyopatik pulmoner

fibrozun aksine PLHH'de kistler subplevral ağırlıklı tutulum göstermez ve toplu olmayıp ayrı ayrı yerleşimlidir. İPF'deki volüm kaybının aksine histiositozda akciğer volümü artmıştır. Sentrilobüler nodül ve hava kistleri histiositoz ve LİP'in her ikisinde de mevcuttur. Bununla beraber histiositozda gözlenmeyen interlobüler kalınlaşma ve LAP LİP olgularının çoğunluğunda görülebilmektedir.



Resim 11: Langerhans hücreli histiositoz. Bilateral üst loblarda düzensiz sınırlı hava kistleri ve sentrilobüler nodüller.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi hastalığın tanısında oldukça destekleyici olmakla beraber kesin tanı akciğer dokusunun açık biyopsi veya VATS ile değerlendirilmesi ile konur.

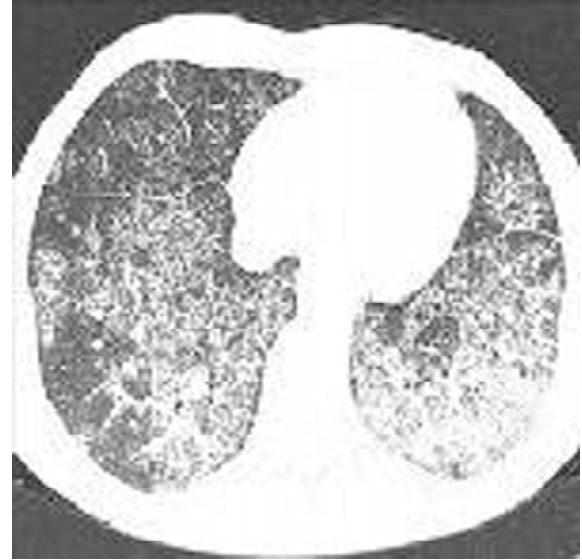
f) Alveoler proteinoz

Alveoler boşlukların ve bronşiyollerin sürfaktan proteinleri ve fosfolipidden zengin PAS pozitif proteinokazeöz materyal ile dolması sonucu gelişen bir hastalıktır. İntraselüler seviyede lipid metabolizmasındaki defekte bağlı olarak alveoler boşluğa dökülen pnömositlerin disfonksiyonu sonucu ortaya çıkar. Semptomlar çoğunlukla hafif olup nonproduktif öksürük, ateş ve egzersiz ile ortaya çıkan dispne izlenebilir.

Akciğer grafisinde çoğunlukla alt lob ağırlıklı yama şeklinde veya difüz buzlu cam opasitesi veya konsolidasyonlar izlenir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide buzlu cam opasifikasyonu üzerine süperpoze olan düzgün retiküler pattern ağının oluşturduğu crazy paving olarak isimlendirilen görünüm izlenir(Resim 12). Opasifikasyonlar buzlu camdan konsolidasyona

kadar görülebilir. Yama tarzında veya normal parankimden keskin sınırla ayrılan jeografik pattern şeklinde olabilir. Bazı sınırlar lobar ve lobüler septaların anatomik yapılarını izlerken bazı alanlar anatomik sınırlardan bağımsızdır. Düzgün septal kalınlaşma sadece buzlu cam sahasında izlenir. Bunun interlobüler septumda kalınlaşma veya interlobüler septum komşuluğunda madde birikimine bağlı olduğu düşünülmektedir.



Resim 12: Alveoler proteinoz. Her iki akciğerde buzlu cam ve retiküler pattern ile karakterize crazy paving görünümü.

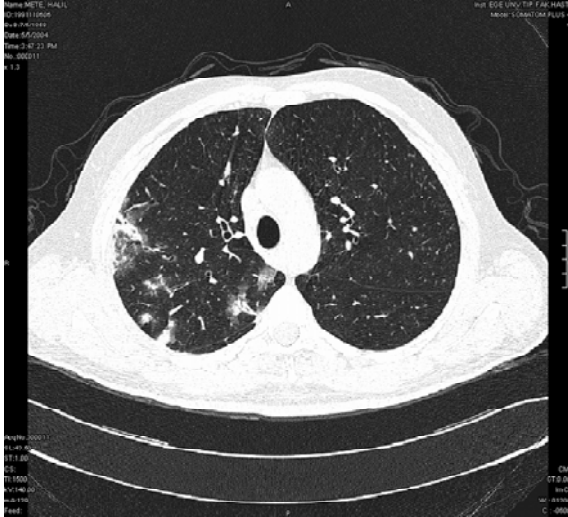
Hastaların tümünde izlenen crazy paving görünümü alveoler proteinozu oldukça destekleyici olmakla beraber spesifik bir bulgu değildir. Son yayınlarda yaklaşık 14 tane akciğer hastalığının bu görünümü oluşturabileceği belirtilmektedir. Ayırıcı tanıda en önemlileri bu görünümün %67 hastada izlenebildiği olağan interstisyel pnömoni üzerine difüz alveoler hasarın süperpozisyonu, %31 hastada izlenen akut interstisyel pnömoni ve %21 hastada izlenen ARDS'dir. Bu görünümün daha az sıklıkla izlenebildiği diğer durumlar ilaca bağlı, pnömoni, BOOP, kronik eozinofilik pnömoni, radyasyon pnömonisi ve kardiyojenik pulmoner ödemdir. Hava boşluğu veya interstisyel alana herhangi bir sıvı veya hücresel dolum crazy paving görünümü oluşturabileceğinden ayırıcı tanı genişir. Alveoler proteinozdaki neden interstisyel septal kalınlaşmadan ziyade bu alana komşu hava boşluklarına PAS pozitif materyalin birikimidir. Alveoler proteinozun sık bir komplikasyonu özellikle Nocardia asteroides tarafından oluşturulan enfeksiyondür. Bu durumda konsolidasyonun

enfeksiyon veya altta yatan hastalığa ait olup olmadığını ayırmak çok güçtür.

Pulmoner proteinoz oldukça nadirdir. Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi oldukça destekleyici olup tanı çoğunlukla BAL sıvısı ile konur. Bazen transbronşiyal biyopsi gerekebilir. Hastalığın tutulum derecesi ile pulmoner fonksiyonda bozukluk arasında paralellik vardır. Tüm akciğer lavajı tedavide kullanılmaktadır.

g) Ekstresek alerjik alveolit(Hipersensitivite pnömonisi)

Antijen içeren değişik organik tozların veya düşük molekül ağırlıklı kimyasal bileşenlerin tekrarlayan inhalasyonu ile oluşan alveoller ve interstisyumu tutan granümatöz inflamasyon ile karakterize bir sendromdur. Bakteriler, mantarlar, protozoalar, hayvan proteinleri ile düşük molekül ağırlıklı kimyasal bileşikler yol açabilir. En çok bilineni çiftçi hastalığı olarak bilinen termofilik aktinomiçeslerin inhalasyonu ile oluşan formudur. Klinik olarak ateş, kuru öksürük ve dispneye yol açabilir. Neden olan antijenden bağımsız olarak radyolojik ve patolojik anormallikler benzerlik gösterir. Akut, subakut ve kronik dönemleri vardır.



Resim 13: Ekstresek alerjik alveolit. Sağ akciğerde periferik konsolidasyon ve buzlu cam alanları.

Akut dönemde hastalığın şiddeti ile radyolojik bulgular arasında korelasyon mevcut değildir. Akciğer grafisi semptom varlığına rağmen normal izlenebilir. Bu dönemde alveolit fazını yansıtan genellikle bilateral pulmoner ödeme benzer orta ve alt lob ağırlıklı heterojen veya homojen

opasifikasyonlar ve küçük belirsiz sınırlı nodüller izlenir. Subakut dönemde çoğu olguda grafiler anormal olup ince nodüler patern mevcuttur. Bu dönem daha çok akut ve subakut dönem karışımı gibidir. Antijen maruziyeti ortadan kalkarsa radyolojik olarak bulgular tamamen geriler. Maruziyet devam ederse progrese olarak kronik fibrotik döneme geçiş izlenir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi, radyolojik bulguları ve yaygınlığı göstermede grafiden üstündür. Çoğu YRBT subakut veya kronik dönemde gerçekleştirilir. Kronik dönem çoğunlukla kronik fibrotik değişikliklerle beraber aktif hastalığın karışımı şeklinde izlenir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide akut dönemde konsolidasyon ve belirsiz sınırlı nodüller mevcuttur. Subakut dönemde %50-70 hastada yama şeklinde veya difüz buzlu cam görünümü görülür. 1-5 mm arası çapta sentrilobüler nodüller %40-70 hastada izlenir. Orta ve alt zonlar daha sık tutulur. Kronik dönemde fibrozis ve parankimal distorsiyon bulguları izlenir. Fibrozis dağılımı değişken olup bazen subpleval bazende peribronkovasküler ağırlıklıdır. Balpeteği çoğunlukla subpleval alana lokalizedir. Mozaik perfüzyon ve hava hapsi subakut ve kronik dönemde sıklıkla izlenir. Akut, subakut ve kronik dönem bulgularının hepsi bir arada izlenebilir. Küçük nodüler pattern üzerine süperpoze tekrarlayıcı ve geçici buzlu cam veya konsolidasyon alanları tanıyı oldukça destekleyicidir. Bilateral nodüler, yama şeklinde veya difüz buzlu camda deskuamatif interstisyel(DİP) pnömoni ve alveoler proteinoz ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Deskuamatif interstisyel pnömoni oldukça nadir olup subpleval ağırlıklı buzlu cam alanları oluşturur ve sentrilobüler nodüller oluşturmaz. Alveoler proteinoz crazy paving görünümü ve BAL ile kolaylıkla ayrılır. Alveoler sarkoidoz ile subakut dönem ekstresek alerjik alveolit ayırıcı tanısı transbronşiyal biyopsi ile yapılır. Kronik dönemde olağan interstisyel pnömoni ile aynı görünümü verebilir. Bu durumda ayırıcı tanı klinik ve laboratuvar bulguları ile mümkün olabilir. Üst ve orta zon tutulumu baskın olduğu zaman alt lob ağırlıklı tutulum gösteren İPF ile ayırmak mümkün olabilir. Klinik öykü, YRBT ve seroloji bulguları ile tanı konur. Atipik vakalarda transbronşiyal biyopsi ve BAL'da anormal T lenfosit ile tanı koymak mümkündür.

KAYNAKLAR

1. Kazerooni Ella.A. High-Resolution CT of the lungs. Am J Roentgenol 2001;177:501-19.
2. 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.
3. Webb W. R, Müller N. L, Naidich D.P. High-Resolution CT of the lung. Lippincott-Williams&Wilkins 2001
4. Armstrong P, Wilson A G, Dee P, Hansell D M. Imaging of diseases of the chest. Mosby 2000.
5. Erdoğan Y, Turay ÜY. İdyopatik interstisyel pnömoniler.In: Erdoğan Y, Samurkaşoğlu B, eds. Difüz parankimal akciğer hastalıkları. Ankara 2006; 1-43.
6. Travis WD, King TE, Bateman ED, Lynch DA, et al. American Thoracic Society/ European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med 2002; 165:277-304.
7. Lee J, Im JG, Ahn J, et al. Fibrosing alveolitis: prognostic implication of ground glass attenuation at high resolution CT. Radiology 1992;184:451-4.
8. Katzenstein ALA, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Am J Surg Pathol 1994;18:136-47.
9. Hartman TE, Swensen SJ, Hansell DM, Colby TV, Myers JL, et al. Nonspecific interstitial pneumonia: variable appearance at high-resolution chest CT. Radiology 2000;217:701-5.
10. Kim KY, Lee KS, Chung MP, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: serial high-resolution CT findings with functional correlation. AJR 1999;173:949-53.
11. Voloudaki AE, Bouros DA, Froudarakis ME, Datsis GE, Apostolaki EG, Gourtsoyiannis NC. Crescentic and ring-shaped opacities. CT features in two cases of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP). Acta Radiol 1996;37:889 -92.
12. Sang Jin Kim, Kyung Soo Lee, Young Hoon Ryu, Young Cheol Yoon, Kyu Ok Choe, et al. Reversed Halo Sign on High-Resolution CT of Cryptogenic Organizing Pneumonia: Diagnostic Implications. 2003;180:1251-4.
13. Gasparetto EL, Esquissato DL, Davaus T, de Cerqueira EM, Souza AS Jr, Marchiori E, Muller NL.Reversed Halo Sign in Pulmonary Paracoccidioidomycosis. Am J Roentgenol 2005; 184:1932-4.
14. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, et al. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamative interstitial pneumonia: differentities or part of the spectrum of the same disease proces. Am J Roentgenol 1999;173:1617-22.