

İTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARI

INTERSTITIAL LUNG DISEASES

S. Sanem Dereli Bulut

İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

e-mail: ssanembulut@gmail.com

doi:10.5152/tcb.2013.29

Özet

İnterstisyel Akciğer Hastalıkları (İAH) akciğeri diffüz olarak etkileyen, akciğer parankiminde değişik derecelerde inflamasyon, fibrozis ve yapısal bozulmaya neden olan, akut ya da kronik seyirli bir grup hastalıktır. Aslında bu hastalıklarda interstisyumun yanı sıra alveol boşlukları, küçük hava yolları, damarlar, hatta plevra tutulabilmektedir. İAH grubuna giren çok fazla hastalık vardır. Bunların bir kısmı çevresel ya da mesleki etkilenmeler, ilaçlar veya radyasyona bağlı süreçler ve infeksiyonlar gibi etyolojisi bilinen olaylar, bir kısmı sarkoidoz, kollagen vasküler hastalıklar gibi akciğer tutulumu olan sistemik hastalıklar, bir kısmı da akciğere özel idiyopatik süreçlerdir. 2002 yılında yayınlanan Amerikan Toraks Derneği-Avrupa Solunum Derneği raporunda idiyopatik interstisyel pnömoniler (İİP), klinik-radyolojik-patolojik tanıya dayanan morfolojik paternlerine göre sınıflandırılmıştır. İİP'ler idiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) veya kriptojenik fibrozan alveolitis (CFA), nonspesifik interstisyel pnömoni (NSİP), kriptojenik organize pnömoni (KOP), akut interstisyel pnömoni (AİP), lenfositik interstisyel pnömoni (LİP), respiratuar bronşiolitis- interstisyel akciğer hastalığı (RB-İLD) ve deskuamatif interstisyel pnömoni (DİP) olmak üzere yedi farklı klinik-patolojik antiteyi içermektedir. İPF'nin karakteristik BT bulguları ağırlıklı olarak bazal ve periferik retiküler opasiteler ile balpeteği görünümüleri ve traksiyon bronşektazileridir. NSİP'de retiküler opasitelerden ziyade bazal buzlu cam görünümüleri olma eğilimindedir ve sadece ileri evrede traksiyon bronşektazileri görülür. KOP periferik ve peribronkovasküler yamalı konsolidasyon alanları ile karakterizedir. RB-İLD ve DİP sigara ile ilişkili hastalıklardır ve sentrilobüler nodüller ve buzlu cam görünümüleri ile karakterizedir. LİP, buzlu cam görünümü ile karakterizedir ve beraberinde kistik lezyonlar sıklıdır. AİP buzlu cam görünümüleri ile birlikte diffüz akciğer konsolidasyonu şeklinde görülür ve genelde akut fazı atlatan hastalarda fibrozise ilerler. İİP'nin doğru tanısı, interdisipliner yaklaşımla, klinik-radyolojik ve patolojik bulguların sıkı korelasyonu ile konur.

Anahtar kelimeler: İnterstisyel akciğer hastalıkları, interstisyel pnömoni, idiyopatik pulmoner hastalıklar

Abstract

Interstitial Lung Disease (ILD) which causes a group of acute or chronic diseases diffusely affects the lung parenchyma, causes varying degrees of inflammation, fibrosis and structural deterioration. In fact, in these diseases, small airways, blood vessels, and even pleura are maintained. ILD is a group which has several diseases. Some of these are environmental or occupational exposure, medications, or known etiology of radiation-induced processes and events, such as infections, some sarcoidosis, collagen vascular diseases, systemic diseases, and some are idiopathic pulmonary diseases. The American Thoracic Society-European Respiratory Society classification of idiopathic interstitial pneumonias (IIPs), published in 2002, defines the morphologic patterns on which clinical-radiologic-and pathologic diagnosis of IIPs is based. IIPs include seven entities: idiopathic pulmonary fibrosis, which is characterized by the morphologic pattern of usual interstitial pneumonia (UIP); nonspecific interstitial pneumonia (NSIP); cryptogenic organizing pneumonia (COP); respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease (RB-ILD); desquamatory interstitial pneumonia (DIP); lymphoid interstitial pneumonia (LIP); and acute interstitial pneumonia (AIP). The characteristic computed tomographic findings in UIP are predominantly basal and peripheral reticular opacities with honeycombing and traction bronchiectasis. In NSIP, basal ground-glass opacities tend to predominate over reticular opacities, with traction bronchiectasis only in advanced disease. COP is characterized by patchy peripheral or peribronchovascular consolidation. RB-ILD and DIP are smoking-related diseases characterized by centrilobular nodules and ground-glass opacities. LIP is characterized by ground-glass opacities, often in combination with cystic lesions. AIP manifests as diffuse lung consolidation with ground glass opacities, which usually progress to fibrosis in patients who survive the acute phase of the disease. Correct diagnosis of IIPs can be achieved only by means of interdisciplinary consensus and stringent correlation of clinical, imaging, and pathologic findings.

Key words: Interstitial lung disease, interstitial pneumonias, idiopathic pulmonary diseases

İnterstitiyel Akciğer Hastalıkları (İAH) akciğeri difüz olarak etkileyen, akciğer parankiminde değişik derecelerde inflamasyon, fibrozis ve yapısal bozulmaya neden olan, akut ya da kronik seyirli bir grup hastalıktır (1-3). İAH terimindeki interstisyum ifadesi sadece alveol ve kapiller arasındaki bölgeyi değil, alveol duvarı (epitel hücresi ve kapiller), septa, perivasküler, perilenfatik ve peribronkovasküler konektif dokuyu kapsamaktadır. Aslında bu hastalıklarda interstisyumun yanı sıra alveol boşlukları, küçük hava yolları, damarlar, hatta plevra tutulabilmektedir. Bu nedenle 'difüz infiltratif akciğer hastalıkları' ya da 'difüz parankimal akciğer hastalıkları' terimleri bu grup hastalıkları daha iyi tanımlamaktadır (3). İAH grubuna giren çok fazla hastalık vardır. Bunların bir kısmı çevresel ya da mesleki etkilenmeler, ilaçlar veya radyasyona bağlı süreçler ve enfeksiyonlar gibi etyolojisi bilinen olaylar, bir kısmı sarkoidoz, kollagen vasküler hastalıklar gibi akciğer tutulumu olan sistemik hastalıklar, bir kısmı da akciğere özel idyopatik süreçlerdir (3).

İnterstitiyel Akciğer Hastalıkları, Etiyolojiye göre kabaca yedi ana gruba ayrılabilir:

- Mesleksel ve çevresel etkilenmeye bağlı İAH,
- Kollagen-vasküler hastalıkların tutulumuna bağlı İAH,
- Nedeni bilinen veya bilinmeyen granülomatöz akciğer hastalıkları (örneğin hipersensitivite pnömonisi, sarkoidoz),
- Kalıtsal hastalıklar (tüberoskleroz, nörofibromatoz, ailesel İAH vb.),
- İyatrojenik/ilaca bağlı İAH,
- Belirli özgül antiteler (örneğin langerhans hücre granülomatozu, lenfangioleiomyomatoz, alveoler proteinoz),
- İdyopatik interstitiyel pnömoniler

İdyopatik interstitiyel pnömoniler (İİP), diffüz parankimal akciğer hastalıkları içinde en sık görülen gruptur. Diffüz akciğer hastalıkları Amerikan Toraks Cemiyeti (ATS) ve uzmanlarının oluşturduğu multidisipliner panelin ortak çalışmasıyla Avrupa Solunum Cemiyeti (European Respiratory Society-ERS), Amerikan Göğüs Hastalıkları Uzman Komisyonu (Amerikan College of Chest Physicians-ACCP) tarafından tekrar sınıflandırılmıştır (1). Yeni sınıflandırma şu şekildedir:

(a) İdyopatik pulmoner fibrozis (İPF) veya kriptojenik fibrozan alveolitis (CFA), (b) Nonspesifik interstitiyel pnömoni (NSİP), (c) Kriptojenik organize pnömoni (KOP), (d) Akut interstitiyel pnömoni (AİP), (e) Lenfositik interstitiyel pnömoni (LİP), (f) respiratuar bronşiolitis-interstitiyel akciğer hastalığı (RB-İLD) ve (g) deskuamatif interstitiyel pnömoni (DİP) (1).

İdyopatik Pulmoner Fibrozis (İPF)

Usual interstitiyel pnömoni (UİP), İİP'ler içinde en sık olanıdır (1,2). Etiyolojisi kesin olarak bilinmemekte-

dir. Viral, genetik ve immünolojik faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir (1-3). Kronik fibrozan interstitiyel pnömoninin histolojik bir paterni olan UİP, idyopatik (İPF) olabileceği gibi bağ doku hastalıklarının (romatoid artrit, skleroderma), pulmoner ilaç toksisitesinin ve asbestozisin belirtisi de olabilir (1-3). Benzer şekilde UİP'nin Yüksek çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi (YÇBT) bulguları nonspesifik olup sayılan bu durumlarda da benzer YÇBT bulguları görülebilir (2).

Yüksek çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi (BT)'nin UİP tanısındaki doğruluk payı yüksektir (2). Bir çalışmada araştırmacıların sadece klinik bulgulardan UİP tanısı koyma yüzdesi %47 iken, bu oran radyografik dotalar varlığında %79, ek olarak YÇBT bulguları olduğu zaman ise %88 olmaktadır (2). YÇBT düz grafilere daha duyarlı olmasına rağmen normal YÇBT bulguları UİP'yi ekarte ettirmez (2).

Usual interstitiyel pnömoni' nin idyopatik formu hastaları 5-7. dekatlarda etkilemektedir (3). Erkeklerde daha sıktır. Sinsi başlangıçlı, gittikçe artan nefes darlığı, öksürük ve halsizlik gibi semptomlar olur (3). Radyolojik bulgularla klinik belirtilerin korelasyonu zayıftır (2). %20-30 hastada skleroderma ve romatoid artrit gibi kollajen doku hastalıkları mevcuttur (1-3).

Radyolojik olarak PA akciğer grafisinde erken dönemde normal görüntüleme bulguları olabilir. Bunun dışında özellikle periferik ve alt zonlarda belirgin düzensiz çizgisel ve retiküler opasiteler, buzlu cam opasiteleri görülür (Resim 1). İleri evrede ise yine periferik ve alt zonlarda belirginleşen kaba retiküler ve retikülonodüler opasiteler izlenir. Son evrede ise fibrozis aşamasında,



Resim 1. Öksürük şikayeti olan 57 yaşında erkek olgunun PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda parakardiyal alanda belirgin şekilde olan juksta plevral kaba retiküler opasiteler izlenmektedir. Ayrıca bilateral akciğer alt zonlarda yaygın ince retiküler izler ve heterojen hafif yoğunluk artışları da dikkati çekmektedir

bal Peteği görünümü kistler, azalmış akciğer volümleri ve nadiren plevral effüzyonlar izlenir. BT/YÇBT incelemelerde ise periferik ve subplevral akciğer alanlarında düzensiz çizgisel opasiteler; ileri evrede traksiyon bronşektazileri ve bal Peteği görünümü izlenir (3). Tanımlanan bulgular bazal ve jukstaplevral alanlarda belirgindir (Resim 2). Buzlu cam opasiteleri patolojik olarak fibrozis ve aktif alveolitis belirtisidir (2,3).

Yüksek çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi (YÇBT) ile klinik uygunluk, düz grafi bulgularının korelasyonundan daha iyidir (2). Klinik ve radyolojik bulguların kombinasyonu, YÇBT'nin ÜİP tanısındaki güvenilirliği çoğu vakada açık biyopsiye gereksinimi azaltmıştır (2).

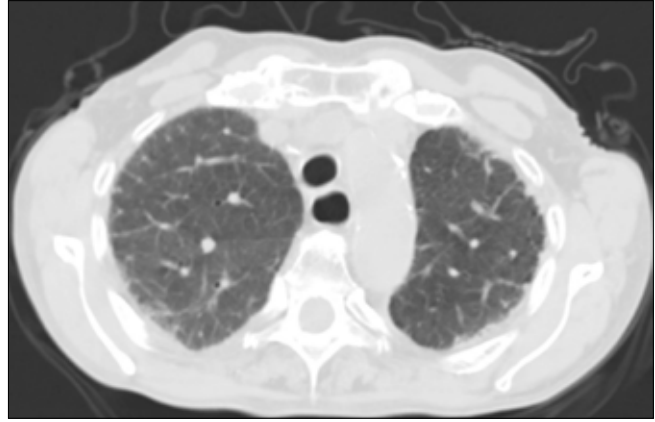
Nonspesifik İnterstiyel Pnömoni (NSİP)

İlk olarak 1994'de Katzenstein tarafından tanımlanmıştır. Bu terim ÜİP, DİP, AİP veya KOP' ye ait tanısal özelliklerin bulunmadığı olgularda kullanılır (3,4). Sağ kalım oranı ÜİP' den daha iyidir (3-5). Etiyolojisi bilinmemektedir, ancak NSİP kollajen damar hastalığı ve diğer sistemik hastalığı olan hastalarda daha sık görülmektedir (4,5).

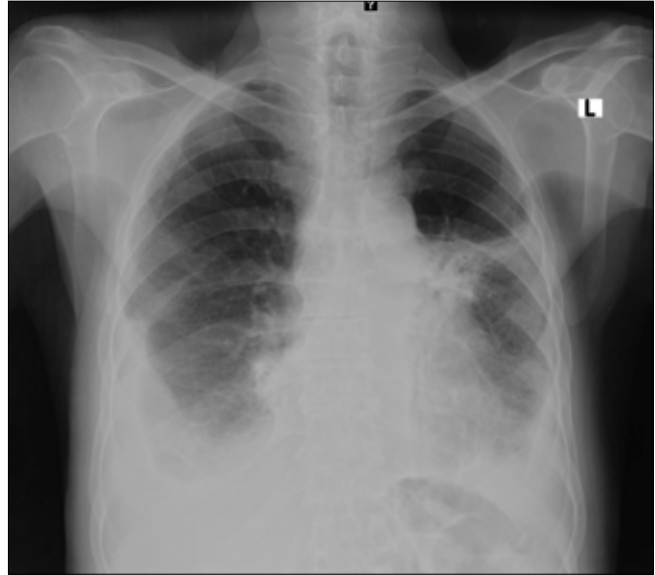
Etkilenen hastalar tipik olarak orta yaş grubunda kadın ve erkeklerdir (4,5). Gittikçe artan efor dispnesi, öksürük ve ateş şikayeti ile başvururlar (4,5). Çoğu hasta geçmişte sigara içicisi veya halen sigara içmektedir (4,5).

Radyografik bulgular genelde değişken ve nonspesifiktir (5). BT ve YÇBT incelemede tek bir bulgu NSİP tanısı koymak için yeterli değildir (5). Bu nedenle birkaç bulgunun birarada bulunması önemlidir (5). Bu bulgular bilateral simetrik alt loblarda izlenen, yamalı veya diffüz hava yolu hastalığı ve retiküler opasiteler, buzlu cam dansiteleri ve konsolidasyonlar, bal Peteği görünümü ile traksiyon bronşektazileridir (3-6). Alt lob dominansı NSİP için önemlidir (Resim 3, 4) (5). Üst loblarda tutulumun olması durumunda hipersensitivite pnömonisi ve sarkoidoz gibi diğer tanımlar gözönünde bulundurulmalıdır (5). Buzlu cam görünümü olguların yaklaşık %76-100'ünde görülür. Buzlu cam görünümü, ÜİP hariç pek çok diffüz parankimal akciğer hastalıklarında sık olan bir bulgudur (5). 2000 yılından sonraki çalışmalarda, NSİP olgularının %80-94'ünde retiküler anormalliklerin olduğu gösterilmiştir (5). Ancak tek başına tanı koymada yeterli değildir. Çünkü ÜİP, sarkoidoz, hipersensitivite pnömonisinde de görülebilen bir bulgudur (5). Traksiyon bronşektazisi varlığı ise fibrotik tip NSİP'de olağan bir durumdur ve temel fibrotik değişikliklerin bir göstergesidir (5). Alt loblarda volüm kaybı bir çalışmaya göre NSİP olgularının %91'inde görülür (5).

Nonspesifik interstiyel pnömoni'nin klinik, patolojik ve radyolojik bulgularındaki heterojenitesi göz önüne alındığında, kesin tanı koymak genellikle zordur



Resim 2. Skleroderma tanısı olan 56 yaşında bayan olgunun toraks BT incelemesinde; Üst mediastenden geçen parankim penceresi BT kesitinde, bilateral akciğerlerde periferik ve subplevral akciğer alanlarında düzensiz çizgisel opasiteler, sol apikoposteriora minimal jukstaplevral konsolidasyon ve yer yer interlobuler septal kalınlaşmalar izlenmektedir

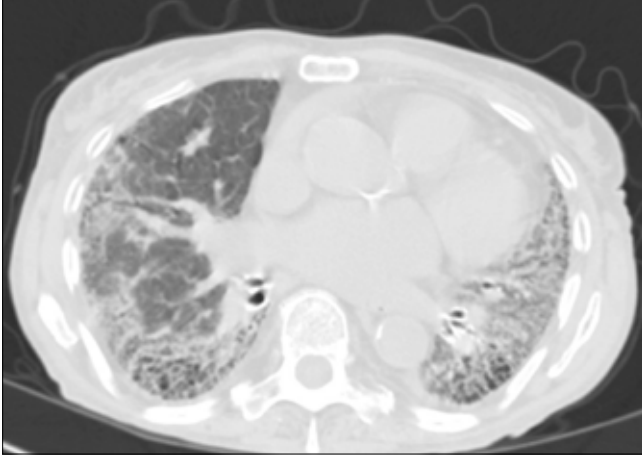


Resim 3. Yetmişiki yaşında öksürük şikayeti olan erkek hastanın PA akciğer grafisinde; bilateral sağda belirgin plevral sıvı görünümü mevcuttur. Ayrıca sol akciğer orta zonda, sağ akciğer alt zonda parakardiyak alanda traksiyonel bronşektatik görünümün eşlik ettiği düzensiz sınırlı dansite artışları ve bilateral alt zonlarda heterojen yoğunluk artışları ve ince retiküler izler (YÇBT incelemede buzlu cam görünümü ve interlobuler septal kalınlaşmalar şeklinde görülmektedir) dikkati çekmektedir. Bulgular fibrotik süreci destekler niteliktedir

(5). Sellüler ve fibrotik tip NSİP'nin radyolojik açıdan ayırımı ise kesin olarak mümkün olamamaktadır (5).

Kriptojenik Organize Pnömoni (KOP)

Kriptojenik Organize Pnömoni, kronik interstiyel akciğer hastalıklarının bir formudur (1,3,7). Çünkü klinik, fonksiyonel, radyolojik ve YÇBT özellikleri bakımın-



Resim 4. Sol atriyum seviyesinden geçen YÇBT kesitinde bilateral akciğer alt loblarda belirgin peribronşial interstisyel kalınlaşmalar, hafif traksiyon bronşektazileri, buzlu cam görünümü ile bal peteği akciğer görünümü izlenmektedir

dan organize pnömoninin bir sonucudur (3). Amerikan Toraks cemiyeti ve Avrupa Multidisipliner Solunum Klasifikasyon Komitesi KOP'yi idyopatik vakalarda bronşiolitis obliterans ile birlikte olan organize pnömoninin (BOOP) alternatif bir formu olarak kabul eder (1,3). Kriptojenik Organize Pnömoni'nin gerçek insidans ve prevalansı bilinmemektedir (7). KOP tanısı genellikle açık akciğer biopsisi ile konur (3,7).

Çoğu KOP vakası idyopatiktir (3). Bunun dışında kolajen vasküler hastalıklar, infeksiyon (HIV, Pnömosistis jiroveci pnömonisi, mikoplazma pnömonisi vb.), hipersensitivite pnömonisi, vaskülitler (Wegener granulo-matozu vb.), intravenöz ilaç bağımlılığı (kokain vb.), ilaç reaksiyonları, toksik gaz inhalasyonları, akciğer ve göğüs duvarı radyoterapisi gibi birçok durumda KOP benzeri reaksiyonlarla ilişkili olabilir (3,6).

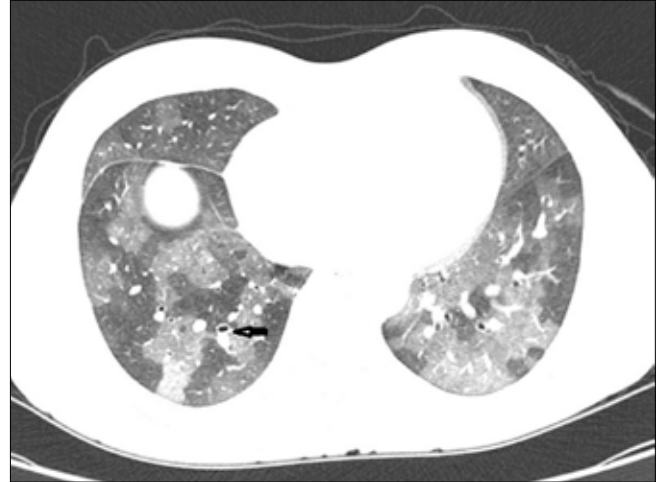
Etkilenen hastalar tipik olarak 5-6. dekattadır (3). İnatçı nonprodüktif öksürük ve nefes darlığı şikayetleri ile başvururlar. Soğuk algınlığı benzeri semptomlar hastalığın habercisidir. Hastaların yarısında lökositoz vardır. Çoğu hastada eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) yüksek ve C-reaktif protein pozitifdir (3,6).

Radyolojik olarak direkt PA akciğer grafisinde spesifik olmayan anormallikler görülür (7). Yamalı, segmental olmayan, tek veya iki taraflı asiner konsolidasyonlar ve/veya küçük nodüller opasiteler olabilir (Resim 5). Ayrıca nadiren düzensiz retiküler opasiteler de izlenebilir (7).

Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi görüntüleme ise yamalı tarzda tek veya iki taraflı asiner konsolidasyonlar en sık görülen bulgudur (%80). Bunun dışında buzlu cam opasiteleri (%60) veya arnavut kaldırımı görünümü (crazy paving) izlenebilir (Resim 6) (7). Tanımlanan bulgular ağırlıklı olarak alt loblarda jukstaplevral veya peribronşial dağılım (%63) göstermektedir (7). Hava yolu



Resim 5. Elli yedi yaşında inatçı kuru öksürüğü olan karaciğer nakil anamnezi mevcut bayan olgunun PA akciğer grafisinde; bilateral akciğerlerde sağda belirgin, perihiler ve alt zon dağılımlı, segmental olmayan konsolidasyonlar izlenmektedir



Resim 6. Karaciğer kubbe seviyesinden geçen YÇBT kesitinde bilateral akciğer parankiminde, ağırlıklı olarak peribronkovasküler alanlarda görülen, yer yer birleşme eğilimi gösteren, bazıları konsolide form kazanmış buzlu cam dansiteleri izlenmektedir. Ayrıca peribronşial interstisyel kalınlaşmalar da seçilebilmektedir (ok)

hastalığının olduğu alanlarda bronşial duvar kalınlaşması ve dilatasyonları izlenir. 1-10 mm çapında sentrilobüler nodüller (%50) ve 8 mm-5 cm arası düzensiz konturlu nodüller ve kitleler (%88) izlenebilir (7,8). Tanımlanan lezyonlarda hava bronkogramları (%45), plevral kuyruk (%38), spiküler kontur(%35) görülebilir (8). Küçük plevral efüzyonlar (%30-35) ve plevral kalınlaşmalar izlenebilir. Nadiren bal peteği görünümü izlenir (7,8).

İdyopatik pulmoner fibrozis ve KOP/BOOP klinik ve fonksiyonel olarak benzerdir (7). Semptomların süresi ve steroide yanıt KOP tanısına yardımcıdır (7). Ayrıca konsolidasyonların mevcudiyeti ve retiküler opasitelerin azlığı görüntülemelerde KOP'un UIP'den ayırımını sağlar (3,7). Primer interstisyel opasiteleri olan hastalarda prognoz kötüdür (3,7).

Akut İnterstisyel Pnömoni (AİP)

Akut interstisyel pnömoninin etyolojisi bilinmemektedir (3). Az görülen ve hızlı ilerleyen akciğer hasarıdır (3). Akut sıkıntılı solunum sendromu (ARDS) ve diffüz alveolar hasarı (DAD) nın idyopatik formu şeklinde görülür (3).

Etkilenen hastalar tipik olarak UIP' li hastalara göre daha genç olup hastalığın klinik seyri daha akutur (3). Hastalarda öksürük, ateş ve giderek kötüleşen nefes darlığı, hipoksemi ve solunum yetmezliği görülür (3). Genellikle yanlış olarak toplum kökenli ciddi pnömoni tanısı konur ve tedavisi uygulanır. Ancak tedaviye yanıt alınmaz (3).

Akut interstisyel pnömoni tanısı için bakteri, virüs, mantar kültürlerinin negatif olması ve diğer ARDS nedenlerinin dışlanması gerekir (3). Kesin tanı klinik, laboratuvar ve patolojik bulgular ile konur (3).

Radyolojik olarak direkt akciğer grafisinde ARDS'de olduğu gibi hızlı ilerleyen, bilateral diffüz parankimal konsolidasyonlar şeklindedir (9,10). BT ve YÇBT incelemelerde bilateral ve simetrik k dağılımlı bazalarda belirgin dağınık veya diffüz buzlu cam opasiteleri, asiner konsolidasyon alanları izlenir (9,10). İleri evrede yapısal distorsiyon alanları, traksiyon bronşiektazileri ve bal peteği görünümü izlenir (Resim 7) (9,10). Nadiren lenfadenopati, plevral efüzyon görülür (9,10).

Şiddetli parankimal fibrozis gelişebilir, UIP'den farklı olarak iyileşme döneminden sonra ilerleme görülmez (3). Mortalite oranı %60-90 olup hayatta kalan kişilerde ciddi akciğer fonksiyon anormallikleri görülebilir (3).

Lenfositik İnterstisyel Pnömoni (LİP)

Lenfositik İnterstisyel Pnömoni'nin insidansı bilinmemektedir (3). Etiyoloji ve patogenez değişikdir. İmmünolojik hastalıklarla (AIDS ve Sjögren send vb.) veya viral infeksiyonlarla (HIV, Epstein -Barr) ilişkili olabilir (3).

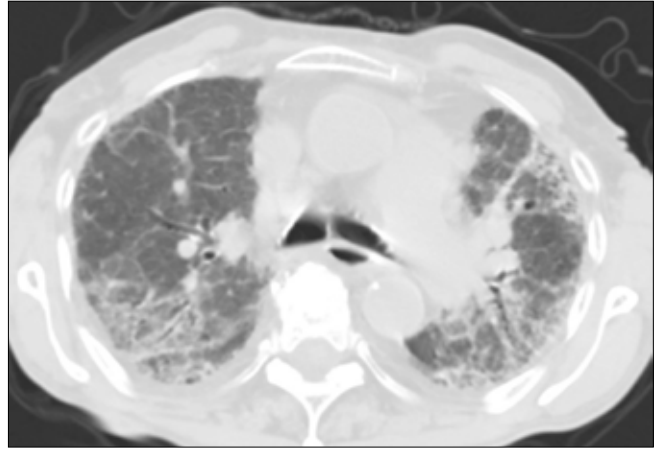
Lenfositik İnterstisyel Pnömoni en sık HIV pozitif çocuklarda görülür (3). HIV ile infekte olmamış ancak LİP gelişen hastalarda en sık olarak altta yatan Sjögren sendromu gibi otoimmün hastalıklar mevcuttur (3).

İdyopatik ya da altta yatan sistemik hastalıkla ilişkili LİP'li hastaların çoğu 40-70 yaş arası olup öksürük, nefes darlığı (%50-80), dislipoproteinemi, hipergammaglobulinemisi (%60) olan kadın hastalardır (3). LİP' li hastalarda B hücreli lenfoma gelişebilir (özellikle

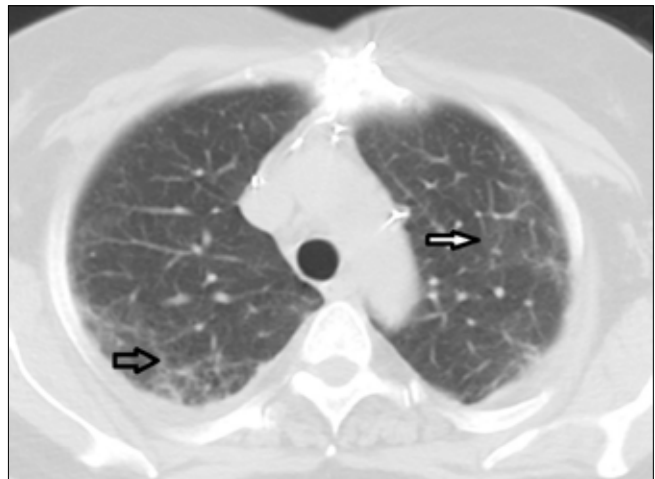
Sjögren sendromu olan hastalarda). LİP'li hastaların %5'inde malign lenfoma gelişebilir (3).

Radyolojik olarak akciğer volümleri korunmuştur (11). Bilateral, alt zonlarda belirgin non spesifik görünümülü konsolidasyonlar izlenir (11). Buzlu cam dansiteleri ve retikülonodüler opasiteler eşlik edebilir (11).

Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi incelemede diffüz, iki taraflı, yamalı tarzda buzlu cam opasiteleri, silik sınırlı sentrilobüler nodüller, jukstaplevral nodüller ve hafif interlobuler septum kalınlaşmaları olur. Hava yollarında kistik dilatasyonlar görülebilir (11). Nadiren plevral efüzyon görülür (Resim 8).



Resim 7. Karina düzeyinden geçen YÇBT kesitinde; bilateral akciğerlerde simetrik dağılımlı buzlu cam görünümleri, peribronşiyal interstisyel kalınlaşmalar izlenmiştir. Ayrıca solda jukstaplevral alanlarda bal peteği görünümünün de olduğu dikkati çekmektedir



Resim 8. Arkus aorta seviyesinden geçen parankim penceresinde toraks BT kesitinde bilateral akciğerlerde yamalı tarzda buzlu cam dansiteleri (beyaz ok) ve hafif interlobuler septal kalınlaşmalar (siyah ok) izlenmektedir. Ayrıca sağ akciğer apekte distal hava yollarında hafif kistik dilatasyon görünümü de dikkati çekmektedir. Minimal plevral sıvının da eşlik ettiği görülmektedir

Lenfomanın akciğer tutulumu ile karşılaştırılacak olursa LİP'de hava yolları kistik dilatasyonları daha fazladır. Konsolidasyonlar, 1-3 cm boyutuna ulaşan nodüller ve plevral effüzyon ise lenfomada daha sık görülür (11).

Respiratuar Bronşiolitis -İnterstisyel Akciğer Hastalığı (RB-ILD)

Respiratuar Bronşiolitis -İnterstisyel Akciğer Hastalığı, interstisyel akciğer hastalıklarının hafif bir formudur (1,3). Nedeni ve patogenezi bilinmemektedir, ancak hastalık yoğun sigara içimiyle bağlantılıdır (3). İnsidans ve prevalansı bilinmemektedir (3). Sıklık açısından kadın - erkek ayrımı yoktur (3).

Ortalama başvuru yaşı 36'dır (3). Belirti ve semptomları öksürük, dispne ve bazallerde inspiryum sonunda duyulan krepitasyondur. Raller diğer interstisyel akciğer hastalıklarında duyulan rallerden kaba olup inspiryum boyunca ve bazen erken ekspiryumda da duyulabilir. İstirahat halinde ve egzersizde hafif hipoksemi olabileceği bildirilmektedir (3).

Radyolojik görüntüleme %20-30 oranında normaldir (12). Silik sınırlı buzlu cam opasiteleri, ince retiküler veya retikülonodüler opasiteler görülebilir (12). Küçük periferik halkasal gölgeler ve bronş duvarında kalınlaşmalar olabilir (12). YÇBT incelemede ise en sık bulgu santral bronş duvar kalınlaşmasıdır ve subsegment bronşunun proksimaline kadar devam eder (Resim 9,10). Periferik bronş duvar kalınlaşması da sıktır (12). Yamalı tarzda buzlu cam opasiteleri, sentrilobüler nodüller ve tomurcuklanan ağaç görünümü olabilir (Resim 11) (12). Üst loblarda belirgin proksimal asiner amfizem alanları olabilir. Hava hapsi alanları görülebilir (12).

Respiratuar Bronşiolitis -İnterstisyel Akciğer Hastalığı tanısı sigara içme öyküsü, uygun klinik bulgular ve patolojik tanı ile ayrıca diğer diffüz interstisyel akciğer hastalıklarının dışlanması ile konur (1,3).

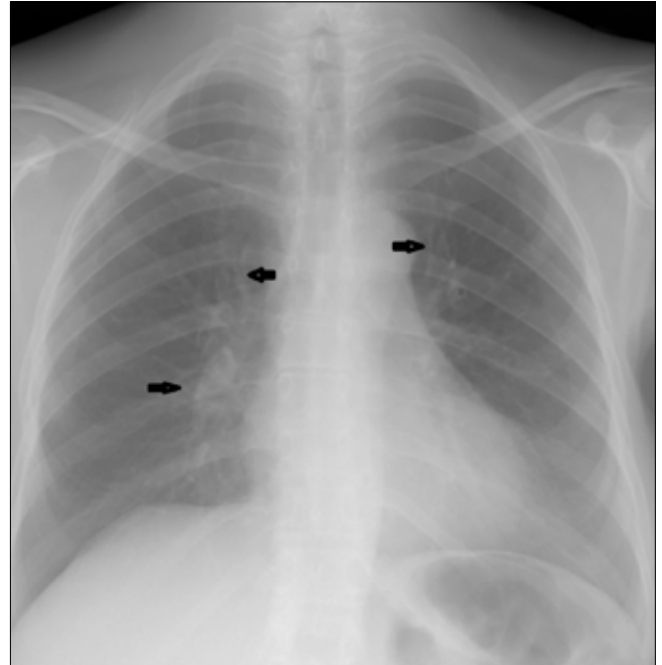
Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni (DİP)

Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni'nin etyolojisi bilinmemektedir, fakat etkilenen hastaların çoğu eski sigara içicisi veya sigara içmeye devam eden hastalardır (3). İntraalveolar hücrelerin deskuamöz hücreleri temsil ettiği fikrinin doğru olmaması nedeniyle deskuamatif tabiri de yanlıştır (1,3). Bazı yazarlar DİP yerine alveolar makrofaj pnömoni tanımını teknik açıdan daha doğru terminoloji olarak kabul etmektedir (3). DİP'nin sıklığı ÜİP'den daha düşüktür (1,3). DİP tanısı açık veya torakoskopik biyopsi ile konur (1,3).

Deskuamatif İnterstisyel Pnömoni'li hastalar ÜİP'li hastalara göre daha genç, daha akut pulmoner semptomları olan ve daha hafif pulmoner fonksiyon bozuk-



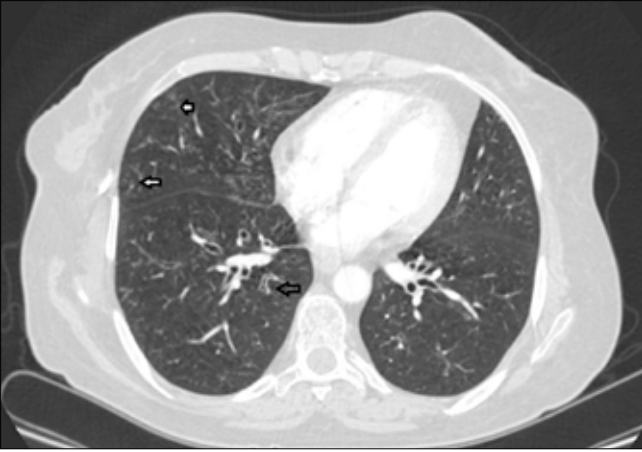
Resim 9. Hiler düzeyden geçen parankim penceresinde toraks BT kesitinde hafif bronş duvar kalınlaşmaları izlenmektedir (oklar). Ayrıca bilateral akciğerde hafif amfizematöz görünüm de dikkati çekmektedir



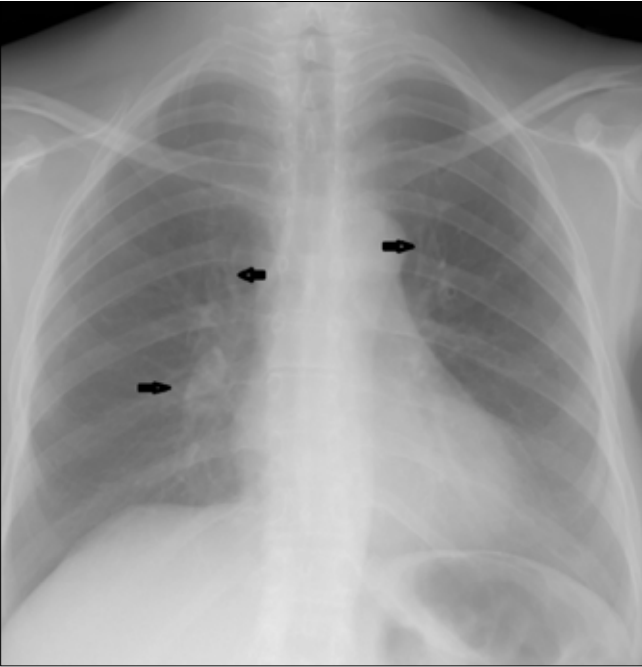
Resim 10. Aynı olgunun PA akciğer grafisinde hafif bronş duvar kalınlaşmaları görülmekte olup ince retiküler opasiteler dikkati çekmektedir (Resim 9)

luğu olan hastalardır (1,3). DİP'li hastalar tipik olarak öksürük ve nefes darlığı şikayetleriyle başvururlar (1,3).

Radyolojik olarak direkt grafi bulguları %3-22 hastada normaldir (13). PA akciğer grafisinde bilateral alt zonlarda belirgin simetrik buzlu cam opasiteleri, düzensiz çizgisel opasiteler olabilir (13). Akciğer volümleri korunur. Nodüller ve bal peteği görünüm-



Resim 11. Ventriküller seviyesinden geçen YÇBT kesiti; farklı bir olguda Yamalı tarzda buzlu cam opasiteleri, sentrilobüler nodüller (kalın beyaz ok) ve tomurcuklanan ağaç görünümü (ince beyaz ok) ve periferik bronş duvar kalınlaşması (siyah ok) izlenmektedir



Resim 12. Bilateral akciğer bazallerden geçen Toraks BT kesitinde, buzlu cam görünümü, periferik ve düzensiz çizgisel opasiteler ve yapısal distorsiyon alanları ile ileri dönemde bal peteği görünümü ve traksiyon bronşiektazileri izlenmektedir. Ayrıca yer yer kistik alanlar da dikkati çekmektedir

leri de olabilir (13). Bilgisayarlı tomografi ve Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi incelemelerde de bilateral alt loblarda belirgin buzlu cam görünümü, periferik ve düzensiz çizgisel opasiteler ve yapısal dis-

torsiyon alanları ile ileri dönemde bal peteği görünümü ve traksiyon bronşiektazileri gelişir (13). Nadiren küçük boyutlu kistler izlenebilir (Resim 12) (13).

Teşekkür

Bu yazıda klinik bilgi desteğinden dolayı Dr. Olcay Bulut Bildirici, Dr. Özlem Soğukpınar ve Dr. Özkan Demirhan'a teşekkür ediyorum.

KAYNAKLAR

1. International Multidisciplinary Concensus. Classification of the idiopathic interstitial pneumonias. Am J Respir Crit Care Med 2002;165:277-304. [\[CrossRef\]](#)
2. Müller NL, Coiby TV. Idiopathic interstitial pneumonias: high resolution CT and histologic findings. Radiographics 1997;17:1016-22.
3. Travis WD, Colby TV, Koss MN et al. Diffuse parenchymal lung diseases. Atlas of nontumour pathology: Non Neoplastic Disorders of the Lower Respiratory Tract, first series, fascicle 2. Washington, DC: American Registry of Pathology; 2002: 59-73.
4. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. Am J Surg Pathol 1994;18:136-47. [\[CrossRef\]](#)
5. Kligerman SJ, Groshong S, Brown KK, Lynch DA. Nonspecific interstitial pneumonia: radiologic, clinical, and pathologic considerations. Radiographics 2009;29:73-87. [\[CrossRef\]](#)
6. Lynch DA. High-resolution CT of idiopathic interstitial pneumonias. Radiol Clin North Am 2001;39:1153-70. [\[CrossRef\]](#)
7. Oikonomou A, Hansell DM. Organizing pneumonia: the many morphological faces. Eur Radiol 2002;12:1486-96. [\[CrossRef\]](#)
8. Webb WR, Müller NL, Naidich DP. Disease characterized primarily by nodular or reticulonodular opacities. In High-Resolution CT of the lung. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2001:373-8.
9. Johkoh T, Müller NL, Taniguchi H, et al. Acute interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 36 patients. Radiology 1999;211:859-63.
10. Primack SL, Hartman TE, Ikezoe J, et al. Acute interstitial pneumonia: radiographic and CT findings in nine patients. Radiology 1993;188:817-20.
11. Johkoh T, Müller NL, Pickford HA, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. Radiology 1999;212:567-72.
12. Park JS, Brown KK, Tuder RM, et al. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease: radiologic features with clinical and pathologic correlation. J Comput Assist Tomogr 2002; 26:13-20. [\[CrossRef\]](#)
13. 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. [\[CrossRef\]](#)