

Kollajen Doku Hastalığı ile İlişkili İnterstisyel Akciğer Hastalığı ile İdiopatik Pulmoner Fibrozisin BT Bulguları Arasındaki Farklar

Differences Between CT Findings of Collagen Tissue Disease Associated Interstitial Lung Disease and Idiopathic Pulmonary Fibrosis

Şebnem KARASU* 0000-0002-0106-5901
Elif Durak EDİBOĞLU** 0000-0001-5504-1094
Muzaffer Onur TURAN*** 0000-0001-6320-0470
Cesur GÜMÜŞ* 0000-0002-0117-768X

*Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji ABD
**Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları ABD, Romatoloji BD
***Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları ABD

Yazışma Adresi: Şebnem KARASU
Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji ABD, 35360, Basinsitesi, Karabağlar, İzmir
e-posta: sebnem.karasu@gmail.com

Geliş Tarihi:06/04/2021
Kabul Tarihi:01/06/2021

Öz

Amaç: Bu çalışmada kollajen doku hastalığı ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (KDH-İAH)'nı interstisyel pulmoner fibrozis (İPF)'den ayırt etmede kullanılabilecek yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) bulgularının tanımlanması amaçlanmaktadır.

Gereç ve Yöntem: Hastane veri tabanı retrospektif olarak taranarak 2016-2020 yılları arasında tanı alan ve YÇBT incelemeleri bulunan KDH-İAH ve İPF olguları çalışmaya dahil edildi. YÇBT'de olağan interstisyel pnömoni (OİP), olası OİP ve nonspesifik interstisyel pnömoni (NSİP) paternleri, retikülasyon, balpeteği, büyük balpeteği kist, traksiyon bronşektazisi, buzluca, düz kenar bulgusu ve anterior üst lob bulgusu KDH-İAH ve İPF grupları ve KDH'nın romatoid artrit (RA), skleroderma ve Sjögren sendromu subgrupları arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 50'si İPF, 50'si KDH olmak üzere 100 hasta dahil edildi. KDH grubunun %30'u (n=15) RA, %8'i skleroderma (n=29) ve %12'si (n=6) Sjögren sendromu tanılıydı. İPF grubunda retikülasyon, balpeteği ve traksiyon bronşektazisi (OİP paterni), KDH grubunda ise buzluca (NSİP paterni) anlamlı olarak daha fazlaydı. Anterior üst lob bulgusu ve düz kenar bulgusu açısından İPF ve KDH-İAH grupları arasında anlamlı fark yoktu. Ancak düz kenar bulgusu Sjögren'de KDH'nın diğer subgruplarına göre anlamlı olarak daha fazlaydı. Skleroderma grubu İPF'e göre daha genç ve kadın ağırlıklı olgulardan oluşmaktaydı. Sklerodermada buzluca ve NSİP paterni İPF'ye göre daha fazla, retikülasyon, balpeteği, büyük balpeteği kistler ve traksiyon bronşektazisi daha az oranlarda saptandı.

Sonuç: YÇBT, İPF ve KDH-İAH tanısı ve ayırıcı tanısında önemli bir rol oynamaktadır. Düz kenar bulgusu Sjögren'e bağlı İAH'nı, RA ve sklerodermadan akciğer tutulumundan ayırt ettirebilir. Anterior üst lob bulgusu İPF'de ve KDH-İAH'da OİP paternine eşlik edebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Akciğer; bilgisayarlı tomografi; interstisyel pulmoner fibrozis; kollajen doku hastalığı

Abstract

Aim: In this study, it is aimed to define high resolution computed tomography (HRCT) findings that can be used to distinguish collagen tissue disease associate dinterstitial lung disease (CTD-ILD) from interstitial pulmonary fibrosis (IPF).

Material and Methods: The hospital database was scanned retrospectively and CTD-ILD and IPF cases diagnosed between 2016-2020 with HRCT examinations were included. Usual interstitial pneumonia (UIP), probable UIP and nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) patterns, reticulation, honeycombing, large honeycomb cysts, traction bronchiectasis, ground-glass, straight edge sign and anterior upper lobe sign were compared between CDH-ILD and IPF groups and rheumatoid arthritis, scleroderma and Sjögren's syndrome sub groups.

Results: There were 100 patients (50 IPF and 50 CTD-ILD). Among CTD group 30% (n=15) was RA, 8% (n=29) was scleroderma and 12% (n=6) was Sjogren's syndrome. Reticulation, honeycombing and traction bronchiectasis (UIP) were significantly higher in the IPF group, and ground-glass (NSIP) was significantly higher in the CDH group. There was no significant difference between IPF and CDH-ILD groups in terms of anterior upper lobe and straight edge signs. Straight edge sign was significantly higher in Sjogren than other subgroups of CTD. The scleroderma group consisted of younger and mostly female cases compared to IPF. Ground-glass and NSIP patterns were found more commonly in scleroderma than IPF, while reticulation, honeycombing, large honeycomb cysts and traction bronchiectasis were found less.

Conclusion: HRCT plays an important role in the diagnosis and differential diagnosis of IPF and CTD-ILD. Straight edge sign can distinguish Sjogren's syndrome ILD from lung involvements of RA and scleroderma. Anterior upper lobe sign may accompany the UIP pattern in IPF and CTD-ILD.

Keywords: Collagen tissue disease; computed tomography; interstitial pulmonary fibrosis; lung

Giriş

Romatoid artrit (RA), skleroderma, Sjögren sendromu gibi kollajen doku hastalıklarının (KDH) akciğerlerde sıklıkla oluşturduğu interstisyel akciğer hastalığı (İAH) önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir (1). İdiopatik pulmoner fibrozis (İPF) ise sebebi bilinmeyen, kronik, ilerleyici akciğer fibrozisi olup fatal seyir göstermektedir (2). Her iki hastalığın da akciğer tutulumlarının tanısında yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) önemli bir rol oynamaktadır. Bu hastalıkların akciğerlerde olağan interstisyel pnömoni (OİP), olası OİP ve nonspesifik interstisyel pnömoni (NSİP) paterni gibi ortak radyolojik bulgular oluşturduğu bilinmektedir. Anterior üst lob bulgusu ve düz kenar bulgusu gibi spesifik YÇBT bulgularının bu hastalıkları birbirinden ayırt etmede kullanılabileceği bildirilmiştir (3). Ancak bu konuda literatür verileri yetersizdir. Bu çalışmada KDH ile ilişkili İAH'nı (KDH-İAH), İPF'den ayırt etmede kullanılabilecek YÇBT bulgularının araştırılması amaçlanmaktadır.

Gereç ve Yöntemler

Bu çalışma Helsinki ilkelerine uygun olarak yapıldı ve Kâtip Çelebi Üniversitesi etik kurulu tarafından onaylandı (02.07.2020, 793). Retrospektif olması nedeni ile aydınlatılmış onam formundan feragat edildi. Hastanemizin elektronik veri tabanı ICD-10 kodları kullanılarak tarandı ve 2014-2020 yılları arasında İPF ve KDH tanısı alan hastalar saptandı. KDH, romatoid artrit (RA), skleroderma ve Sjögren subgruplarına ayrıldı. Bu hastalardan YÇBT incelemesi yapılmış olanlar çalışmaya dahil edildi.

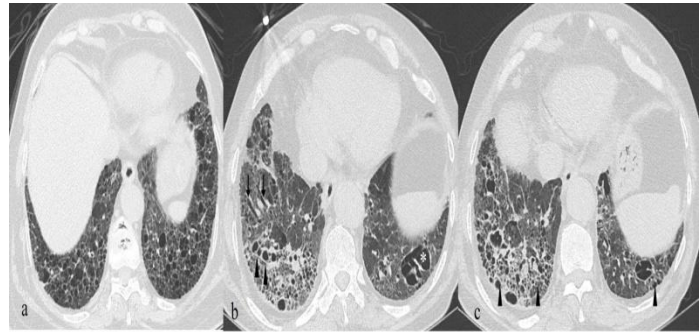
Yaş, cinsiyet, YÇBT'lerdeki akciğer tutulum bulguları Fleischner Derneği'nin toraks görüntüleme terimleri sözlüğüne göre (4) buzluca opasite, retikülasyon, balpeteği, traksiyon bronşektazisi ve Amerikan Toraks Derneği yönergesine göre (5) OİP, olası OİP ve NSİP paternleri olarak adlandırıldı. YÇBT'de iki cm'den büyük çaplı balpeteği kistler büyük balpeteği kistler olarak tanımlandı. Koronal reformat kesitlerde akciğer bazallerine sınırlı olan fibrozisin kraniokaudal yönde düz ve keskin bir hat ile sonlanması düz kenar bulgusu, balpeteğinin veya diğer fibrozis bulgularının aksiyel kesitlerde üst lobların anterior kesimlerinde yoğun olarak görülmesi ise anterior üst lob bulgusu olarak tanımlandı (3). Bulgular İPF ve KDH grupları ve KDH'nin subgrupları arasında karşılaştırıldı.

İstatistiksel Analiz

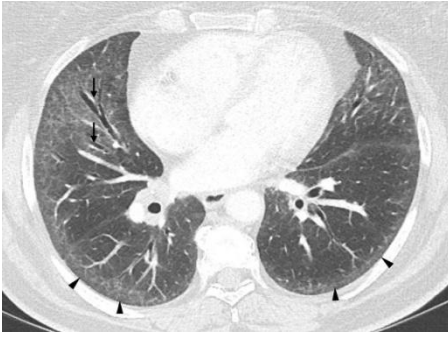
İstatistiksel analiz SPSS (versiyon 22.0) programı ile yapıldı. Parametrik veriler için bağımsız gruplarda iki ortalama arasındaki farkın önemlilik testi (student's t test) ve Varyans analizi; non-parametrik veriler için, Kruskal-Wallis testi, Mann Whitney U testi, sayımlarla elde edilmiş verilerin değerlendirilmesi için Ki-kare ve Fisher' Exact testi kullanıldı. $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular

Çalışmada 50 KDH (38 kadın, 12 erkek, yaş ortalaması $61,2 \pm 12,9$) ve 50 İPF (12 kadın 38 erkek, yaş ortalaması $69,4 \pm 9,5$) olmak üzere 100 hasta vardı. İPF grubu, yaş ortalaması KDH grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek ($p=0,001$) ve çoğunluğu erkek olan ($p < 0,001$) hastalardan oluşmaktaydı. KDH grubunda hastaların %30'u (n=15) RA, %8'i skleroderma (n=29) ve %12'si (n=6) Sjögren tanılı idi. İPF grubunda OİP paterni, retikülasyon, balpeteği ve traksiyon bronşektazisi (Resim 1), KDH grubunda ise NSİP paterni ve buzluca anlamlı olarak daha fazla oranlarda saptandı (Resim 2).



Resim 1: İPF tanılı 58 yaşında kadın (a) ve 73 yaşında erkek (b,c) olgulara ait YÇBT kesitlerinde; bilateral akciğer bazallerinde periferik dominansı gösteren OİP paterni ile uyumlu retikülasyon (a), balpeteği kistler (ok başları), büyük balpeteği kist (*) ve traksiyon bronşektazileri (oklar) görülmektedir.



Resim 2: Skleroderma tanılı 63 yaşında kadın olguya ait YÇBT kesitinde; her iki akciğer bazalinde traksiyon bronşektazileri (oklar) içeren simetrik periferel buzlucam opasiteler, NSİP paterni ile uyumludur. Subplevral parankimin ince bir hat şeklinde korunduğuna dikkat ediniz (ok başları).

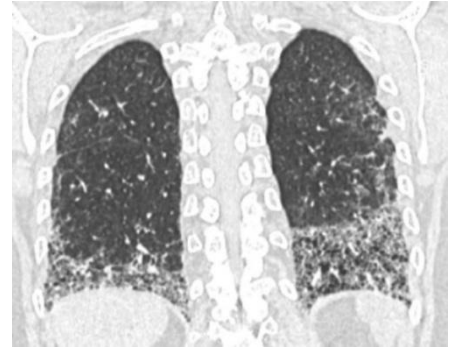
OİP paterni, İPF'de %80, KDH'da %52 oranında izlendi ve aralarında anlamlı fark vardı ($p < 0,001$). Olası OİP paterni açısından iki grup arasında anlamlı fark bulunmadı (Tablo 1).

Tablo 1: KDH ve İPF hastalarının demografik özellikleri ve YÇBT bulgularının karşılaştırılması

	KDH (n=50) (%)	İPF (n=50) (%)	p
Yaş (ortalama±SS)	61,2±12,9	69,4±9,5	0,001
Cinsiyet			
Kadın	38 (76,0)	12 (24,0)	<0,001
Erkek	12 (24,0)	38 (76,0)	
Patern			
OİP	26 (52,0) *	40 (80,0) *	<0,001
Olası OİP	10 (20,0)	10 (20,0)	
NSİP	14 (28,0) *	0 (0,0) *	
Anterior üst lob bulgusu			
Var	15 (30,0)	13 (26,0)	0,656
Yok	35 (70,0)	37 (74,0)	
Düz kenar bulgusu			
Var	17 (34,0)	10 (20,0)	0,115
Yok	33 (66,0)	40 (80,0)	
Buzlucam			
Var	23 (46,0)	4 (8,0)	<0,001
Yok	27 (54,0)	46 (92,0)	
Retikülasyon			
Var	37 (74,0)	49 (98,0)	0,001
Yok	13 (26,0)	1 (2,0)	
Balpeteği			
Var	25 (50,0)	40 (80,0)	0,002
Yok	25 (50,0)	10 (20,0)	
Büyük balpeteği kistler			
Var	3 (6,0)	11 (22,0)	0,021
Yok	47 (94,0)	39 (78,0)	
Traksiyon bronşektazisi			
Var	31 (62,0)	48 (96,0)	<0,001
Yok	19 (38,0)	2 (4,0)	

KDH: kolajen doku hastalığı, İPF: interstisyel pulmoner fibrozis, OİP: olağan interstisyel pnömoni, NSİP: nonspesifik interstisyel pnömoni, SS: Standart sapma, *Anlamlı fark yaratan gruplar

Düz kenar bulgusu Sjögren'de diğer subgruplara göre anlamlı olarak daha fazlaydı ($p = 0,025$) (Resim 3).



Resim 3: Düz kenar bulgusu: Sjögren sendromu tanılı 55 yaşında kadın olguya ait koronal reformat YÇBT kesitinde; bilateral akciğer bazallerinde, normal parenkimden düz bir hat ile ayrılan OİP paterninde interstisyel fibrozis izlenmektedir.

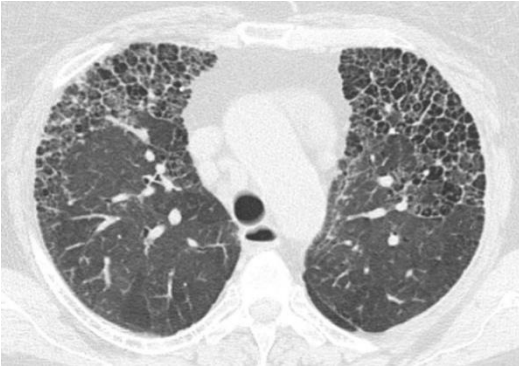
İPF'de traksiyon bronşektazisi RA'e göre daha fazla görüldü ($p = 0,006$). İPF skleroderma ile karşılaştırıldığında ise yaş, cinsiyet, tutulum paterni, buzlucam, retikülasyon, balpeteği ve traksiyon bronşektazisi varlığı açısından iki grup arasında anlamlı anlamlı farklar vardı (Tablo 2).

Tablo 2: Skleroderma ve İPF hastalarının demografik özellikleri ve YÇBT bulgularının karşılaştırılması

	Skleroderma (n=29) (%)	İPF (n=50) (%)	p
Yaş (ortalama±SS)	56,9±12,9	69,4±9,5	<0,001
Cinsiyet			
Kadın	25 (86,2)	12 (24,0)	<0,001
Erkek	4 (13,8)	38 (76,0)	
Patern			
OİP	12 (41,4)*	40 (80)*	<0,001
Olası OİP	6 (20,7)	10 (20)	
NSİP	11 (37,9)*	0 (0)*	
Anterior üst lob bulgusu			
Var	8 (27,6)	13 (26)	0,878
Yok	21 (72,4)	37 (74)	
Düz kenar bulgusu			
Var	8 (27,6)	10 (20)	0,438
Yok	21 (72,4)	40 (80)	
Buzlucam			
Var	17 (58,6)	4 (8)	<0,001
Yok	12 (41,4)	46 (92)	
Retikülasyon			
Var	19 (65,5)	49 (98)	<0,001
Yok	10 (34,5)	1 (2)	
Balpeteği			
Var	12 (41,4)	40(80)	<0,001
Yok	18(72,1)	10(20)	
Büyük balpeteği kistler			
Var	1 (3,4)	11 (22)	0,047
Yok	28 (96,6)	39 (78)	
Traksiyon bronşektazisi			
Var	17 (58,6)	48 (96)	<0,001
Yok	12 (41,4)	2 (4)	

İPF: interstisyel pulmoner fibrozis, OİP: olağan interstisyel pnömoni, NSİP: nonspesifik interstisyel pnömoni, SS: Standart sapma, *Anlamlı fark yaratan gruplar

Anterior üst lob bulgusu ve düz kenar bulgusu KDH'da İPF'ye göre daha fazla görülmekle birlikte aradaki fark anlamlı bulunmadı (sırasıyla $p=0,656$ ve $p=0,115$). KDH'da retikülasyon ve balpeteği ile buzluca negatif (sırasıyla $r=-0,551$ ve $r=-0,602$), anterior üst lob bulgusu (Resim 4) balpeteği ile pozitif ($r=0,306$), düz kenar bulgusu büyük balpeteği kistler ile pozitif korelasyon göstermekteydi ($r=0,352$). İPF'de ise anterior üst lob bulgusu ile balpeteği ve büyük balpeteği kistler arasında pozitif korelasyon vardı (sırasıyla $r=0,296$ ve $r=0,346$).



Resim 4: Anterior üst lob bulgusu: Skleroderma tanılı 56 yaşında kadın olguya ait YÇBT kesitinde; bilateral akciğer üst lob anterior kesimlerinde OİP paterni ile uyumlu, simetrik retikülasyon ve balpeteği fibrozis izlenmektedir.

TARTIŞMA

İPF, ileri yaş, erkek cinsiyet gibi demografik özelliklerin yanı sıra multisistemik tutulum bulgularının olmaması, antikor negatifliği, tanımlanabilen diğer etiyolojik faktörlerin bulunmaması gibi klinik ve laboratuvar özellikler ile KDH-İAH'dan ayırt edilmekle birlikte tanısı için YÇBT'de OİP paterninin tanımlanması gerekmektedir. OİP paterni ise bazal ve periferik ağırlıklı interlobulerseptal kalınlaşma (retikülasyon), balpeteği bulgusu ve traksiyon bronşektazileri ile karakterizedir (6-8). İPF'nin tersine KDH-İAH daha genç yaşta ve çoğunlukla kadın olgularda görülmektedir. Akciğer dışında plevra, vasküler yapılar, havayolları ve ekstratorasik multisistemik tutulum bulguları eşlik etmektedir. Akciğer tutulumu ise başta NSİP paterni olmak üzere, OİP, olası OİP, kriptojenik organize pnömoni (KOP) ve lenfositik interstisyel pnömoni (LİP) gibi değişik paternlerde izlenmektedir. En sık görülen NSİP paterni radyografik olarak retikülasyon ve traksiyon bronşektazilerinin eşlik ettiği buzluca opasiteler ile karakterizedir (9,10). Çalışmamızda da literatür tanımlarına uygun şekilde retikülasyon ve balpeteğinin izlendiği OİP paterni İPF'de (%80), KDH-İAH'na göre (%52) daha yüksek oranda bulunmuştur. Buzlucanın izlendiği NSİP paterni ise KDH-İAH'da (%28) İPF'e (%0) göre daha sık olarak bulunmuştur.

İPF için tanısız kabul edilen OİP paterni, RA başta olmak üzere KDH-İAH'da da sıklıkla görülebilmektedir (11,12). KDH-İAH (%31), andiferansiye KDH-İAH (%32) ve İPF (%37) gruplarını içeren toplam 203 hasta ile yapılan bir çalışmada BT bulguları açısından gruplar arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır (13). Ancak Chung ve ark. KDH ile ilişkili OİP'yi İPF'ye ait OİP'den ayırt etmek için üç tane yeni bulgu önermişlerdir. Bu bulgular fibrozis alanının %70'inden fazlasının balpeteği kistlerden oluştuğu abartılı bal peteği bulgusu, normal akciğer parankimi ile fibrozis arasında keskin bir hat şeklinde izlenen düz kenar bulgusu ve fibrozisin akciğer bazalleriyle birlikte üst lobların anterior kesimlerini tuttuğu anterior üst lob bulgusudur. Bu bulguların KDH-İAH'da (%22,3-25,4), İPF'ye göre (%6,0-12,8) daha sık görüldüğünü ve ve düz kenar bulgusunun en duyarlı (%25,4) ve özgül (%94) bulgu olduğunu bildirmişlerdir (3). Bu çalışmada tanımlanan bulguların tamamı yalnızca OİP paterninde araştırılmış NSİP paterni ile karşılaştırma yapılmamıştır. OİP ve NSİP paternlerinin karşılaştırıldığı başka bir çalışmada düz kenar bulgusunun bilateral yokluğunun biyopsi ile kanıtlanmış OİP için yüksek özgüllükte olduğu (%93,3) saptanmış ve bu bulgunun OİP'yi NSİP'den ayırt etmede kullanılabileceği sonucuna varılmış, ancak paternlerin hangi hastalık grubuna (İPF, KDH) ait olduğu belirtilmemiştir (13). Çalışmamızda düz kenar bulgusu ve anterior üst lob bulgusu OİP ve NSİP paternleri arasında değil İPF ve KDH grupları arasında karşılaştırılmıştır. Düz kenar bulgusunun yokluğu İPF grubunda %80 oranında saptanmış olup KDH grubundan (%66) yüksek olmakla birlikte aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı düzeye ulaşmamıştır. Diğer çalışmalarda elde edilen sonuçlara göre oluşan bu farklı sonucun çalışmamızda KDH grubunun her iki paterni de içermesi olabileceğini düşünmekteyiz. Literatürde düz kenar bulgusunu KDH subgrupları arasında karşılaştıran bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda incelenen parametreler KDH-İAH subgrupları arasında karşılaştırıldığında yalnızca düz kenar bulgusu Sjögren'de (%83,3) skleroderma (%27,6) ve RA'e (%26,7) göre istatistiksel olarak daha fazla oranda saptanmıştır. Düz kenar bulgusunun sebebi net olarak bilinmemekle birlikte yapılan çalışmalarda NSİP ya da NSİP zemininden gelişmiş bir OİP'nin göstergesi olabileceği (14) ve NSİP paternindeki fibrozisin peribronkovasküler aksiyel alandan başlayarak hastalık ilerledikçe akciğerin lateral kenarlarına ulaşarak bu bulguya neden olabileceği öne sürülmektedir (3). Sjögren'de de benzer bir fizyopatolojik süreç buna yol açıyor olabilir ancak düz kenar bulgusunun nasıl ortaya çıktığının anlaşılması için fibrozis sürecinin uzun dönem takip YÇBT'ler ile değerlendirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

KDH-İAH'larını birbirinden ayırt etmek için kullanılabilecek spesifik BT bulgularının araştırıldığı bir çalışmada Yamakawa ve ark. anterior üst lob balpeteği benzeri lezyonun RA ile ilişkili İAH'nın OİP ve NSİP paternleri için spesifik bir görüntüleme bulgusu olduğunu belirtmişlerdir (15). OİP'nin erken döneminde görülen buzluca opasiteler, fibrozisin progresyonu ile balpeteğine dönüşmektedir (15). Çalışmamızda bulguların zaman içindeki değişimi araştırılmamış olmakla birlikte retikülasyon ve balpeteğinin buzluca ile ters yönde korelasyon göstermesi bu veriyi desteklemektedir. Literatürde anterior üst lob bulgusu OİP paterni için tanımlanmıştır (3). Bu nedenle çalışmamızda hem İPF hem de KDH-İAH grubunda balpeteği kistlerin varlığı ile pozitif korelasyon göstermiştir.

Fleishner topluluğu, İAH'nın son evresini temsil eden balpeteğini, boyutları 3-10 mm arasında değişen, iyi sınırlı duvar yapısına sahip, kümeleşmiş kistik hava boşlukları olarak tanımlamaktadır (4). İPF'de balpeteği içerisinde çapları 2 cm'yi geçen büyük kistler de bulunabilmektedir. Alveoler septal destrüksiyon ile bronşiyoler stenoz ve obliterasyonun büyük kistlerin gelişimde rol oynadığı öne sürülmektedir (17). KDH-İAH'da da makrokistik balpeteği tanımlanmıştır (18). Çalışmamızda büyük balpeteği kistler, İPF grubunda anterior üst lob bulgusu ile ve KDH-İAH'da düz kenar bulgusu ile pozitif korelasyon göstermiştir.

Akciğer görüntülemesinde traksiyon bronşektazisi ve bronşiolektazileri, fibrozisin önemli bir ayırt ettirici bulgusu ve prognostik belirteçidir (19). BT'de havayollarında düzensiz variköz görünümüne neden olur. OİP'de baskın şekilde akciğerlerin periferinde retikülasyon ve buzluca opasitelerle birlikte izlenir (20). Buzluca varlığında traksiyon bronşektazisi görülmemesi ise NSİP'in selüler formunu akla getirmektedir (21). Çalışmamızda traksiyon bronşektazisinin, KDH'nın subgruplarını ayırt ettirmede olduğu görülmele birlikte İPF'de RA ve sklerodermaya göre anlamlı olarak daha fazla oranda saptanmıştır. Bu durumun İPF'de fibrozisin KDH'na göre daha yoğun ve kaba olması ve olasılıkla NSİP'in tamamının fibrotik paternde olmaması ile açıklanabileceğini düşünmekteyiz.

Sklerodermalı olguların %80'inde YRBT'de İAH bulguları görülmektedir ve en sık periferik buzluca opasiteler ve traksiyon bronşektazileri ile karakterize fibrotik NSİP paterni izlenmektedir (22).

Desai ve ark. sistemik sklerozlu olgulardaki İAH'da tutulumunun İPF'ye göre daha sınırlı, daha az kaba ve buzluca ağırlıklı olduğu, idiopatik NSİP'e benzerlik gösterdiği sonucuna varmışlardır (23). Ancak yapısal bozulma, retikülasyon ve balpeteği ile karakterize OİP paterni de %44'e varan oranlarda görülebilmektedir (21,24). KDH ile ilişkili interstisyel pnömonilerin karşılaştırıldığı 187 olgu içeren bir çalışmada, balpeteğinin RA için en önemli belirteç ve traksiyon bronşektazisinin en sık görülen bulgu olduğu bildirilmiştir. Sistemik skleroz ile ilişkili interstisyel pnömonide ise lenfadenomegali ve özefageal dilatasyon hastalık belirteçleri olarak tanımlanırken patolojik NSİP'in radyolojik karşılığı olan buzluca opasitelerin en sık görülen bulgu olduğu ifade edilmiştir (25). Çalışmamızda İPF ile KDH-İAH bulguları arasında en çarpıcı farklılık skleroderma sub grubu ile saptanmıştır. Literatür verilerine benzer şekilde skleroderma grubunda, İPF'ye göre anlamlı olarak yüksek oranda NSİP (%37,9) paterni ancak anlamlı olarak az olmakla birlikte önemli oranlarda OİP (%41,4) paterni ve traksiyon bronşektazileri (%58,7) izlenmiştir.

Bu çalışmanın sınırlılıkları, YÇBT'de tanımlanan bulguların histopatolojik kanıtının bulunmaması ve KDH-İAH sub gruplardaki hasta sayılarının yetersizliği olarak sayılabilir. Literatürde yakın zamanda tanımlanmış olan düz kenar ve anterior üst lob bulgularını ortaya çıkaran fizyopatolojik sürecin aydınlatılması amacı ile daha geniş olgu serilerinde radyolojik-patolojik korelasyon çalışmalarına ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak akciğerin interstisyel hastalıklarının ayırtıcı tanısında hasta yaşı, cinsiyeti ve klinik öykünün yanı sıra, retikülasyon, balpeteği, traksiyon bronşektazisi ile karakterize OİP paterni İPF, buzluca ağırlıklı NSİP paterni ise KDH-İAH'nı akla getirmelidir. Düz kenar bulgusu Sjögren'e bağlı İAH'nı, RA ve sklerodermanın akciğer tutulumundan ayırt ettirebilir. Anterior üst lob bulgusu İPF'de ve KDH-İAH'da OİP paternine eşlik edebilmektedir.

Kaynaklar

1. Antin-Ozerkis D, Hinchcliff M. Connective Tissue Disease-Associated Interstitial Lung Disease: Evaluation and Management. Clin Chest Med. 2019 Sep;40(3):617-636.
2. Mohning MP, Richards JC, Huie TJ. Idiopathic pulmonary fibrosis: the radiologist's role in making the diagnosis. Br J Radiol. 2019 Jul;92(1099):20181003.
3. Chung JH, Cox CW, Montner SM ve ark. CT Features of the Usual Interstitial Pneumonia Pattern: Differentiating Connective Tissue Disease-Associated Interstitial Lung Disease From Idiopathic Pulmonary Fibrosis. AJR Am J Roentgenol. 2018 Feb;210(2):307-313.
4. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. Radiology. 2008 Mar;246(3):697-722.
5. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL ve ark. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68.
6. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD ve ark. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153.
7. Kim HJ, Perlman D, Tomic R. Natural history of idiopathic pulmonary fibrosis. Respir Med. 2015 Jun;109(6):661-70.
8. Martinez FJ, Collard HR, Pardo A ve ark. Idiopathic pulmonary fibrosis. Nat Rev Dis Primers. 2017 Oct 20;3:17074.
9. American Thoracic Society/ European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias: This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. Am J Respir Crit Care Med 165(2): 277-304, 2002.
10. MacDonald SL, Rubens MB, Hansell DM ve ark. Nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia: comparative appearances at and diagnostic accuracy of thin-section CT. Radiology 2001;221(3):600-5.
11. Kim EJ, Elicker BM, Maldonado F ve ark. Usual interstitial pneumonia in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. Eur Respir J. 2010 Jun;35(6):1322-8.
12. Kocheril SV, Appleton BE, Somers EC ve ark. Comparison of disease progression and mortality of connective tissue disease-related interstitial lung disease and idiopathic interstitial pneumonia. Arthritis Rheum 2005;53(4):549-57.
13. Pan L, Liu Y, Sun R, Fan M, Shi G. Comparison of characteristics of connective tissue disease-associated interstitial lung diseases, undifferentiated connective tissue disease-associated interstitial lung diseases, and idiopathic pulmonary fibrosis in Chinese Han population: a retrospective study. Clin Dev Immunol. 2013;2013:121578.
14. Zhan X, Koelsch T, Montner SM ve ark. Differentiating Usual Interstitial Pneumonia From Nonspecific Interstitial Pneumonia Using High-resolution Computed Tomography: The "Straight-edge Sign". J Thorac Imaging. 2018 Jul;33(4):266-270.
15. Yamakawa H, Ogura T, Sato S ve ark. The potential utility of anterior upper lobe honeycomb-like lesion in interstitial lung disease associated with connective tissue disease. Respir Med. 2020 Oct;172:106125.
16. Salvatore M, Singh A, Yip R ve ark. Progression of probable UIP and UIP on HRCT. Clin Imaging. 2019 Nov-Dec;58:140-144.
17. Mino M, Noma S, Kobashi Y, Iwata T. Serial changes of cystic air spaces in fibrosing alveolitis: a CT-pathological study. Clin Radiol. 1995 Jun;50(6):357-63.
18. Akira M. Radiographic Differentiation of Advanced Fibrocystic Lung Diseases. Ann Am Thorac Soc. 2017 Mar;14(3):432-440.
19. Edey AJ, Devaraj AA, Barker RP, Nicholson AG, Wells AU, Hansell DM. Fibrotic idiopathic interstitial pneumonias: HRCT findings that predict mortality. Eur Radiol 2011; 21: 1586-93.
20. Jacob J, Hansell DM. HRCT of fibrosing lung disease. Respirology 2015; 20: 859-72.
21. Chung JH, Walker CM, Hobbs S. Imaging Features of Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease. J Vis Exp. 2020 Jun 16;(160).
22. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet. 2017 Oct 7;390(10103):1685-1699.
23. Desai SR, Veeraraghavan S, Hansell DM ve ark. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. Radiology. 2004 Aug;232(2):560-7.
24. Bouros D, Wells AU, Nicholson AG ve ark. Histopathologic subsets of fibrosing alveolitis in patients with systemic sclerosis and their relationship to outcome. Am J Respir Crit Care Med. 2002 Jun 15;165(12):1581-6.
25. Tanaka N, Kunihiro Y, Kubo M ve ark. HRCT findings of collagen vascular disease-related interstitial pneumonia (CVD-IP): a comparative study among individual underlying diseases. Clin Radiol. 2018 Sep;73(9):833.e1-833.e10.