



İTERSTİSYEL HASTALIKLARA RADYOLOJİK YAKLAŞIM

Dr. Çağlar Uzun
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

I. İPF'nin tanı ve tedavisindeki güncellemeler

OİP paterninin radyolojik özellikleri:

Yeni radyolojik bulgular

HRCT kategorilerinde değişiklikler

II. İPF dışı fibrotik interstisel hastalıklarda progresif pulmoner fibrozisin (PPF) tanı ve tedavisi

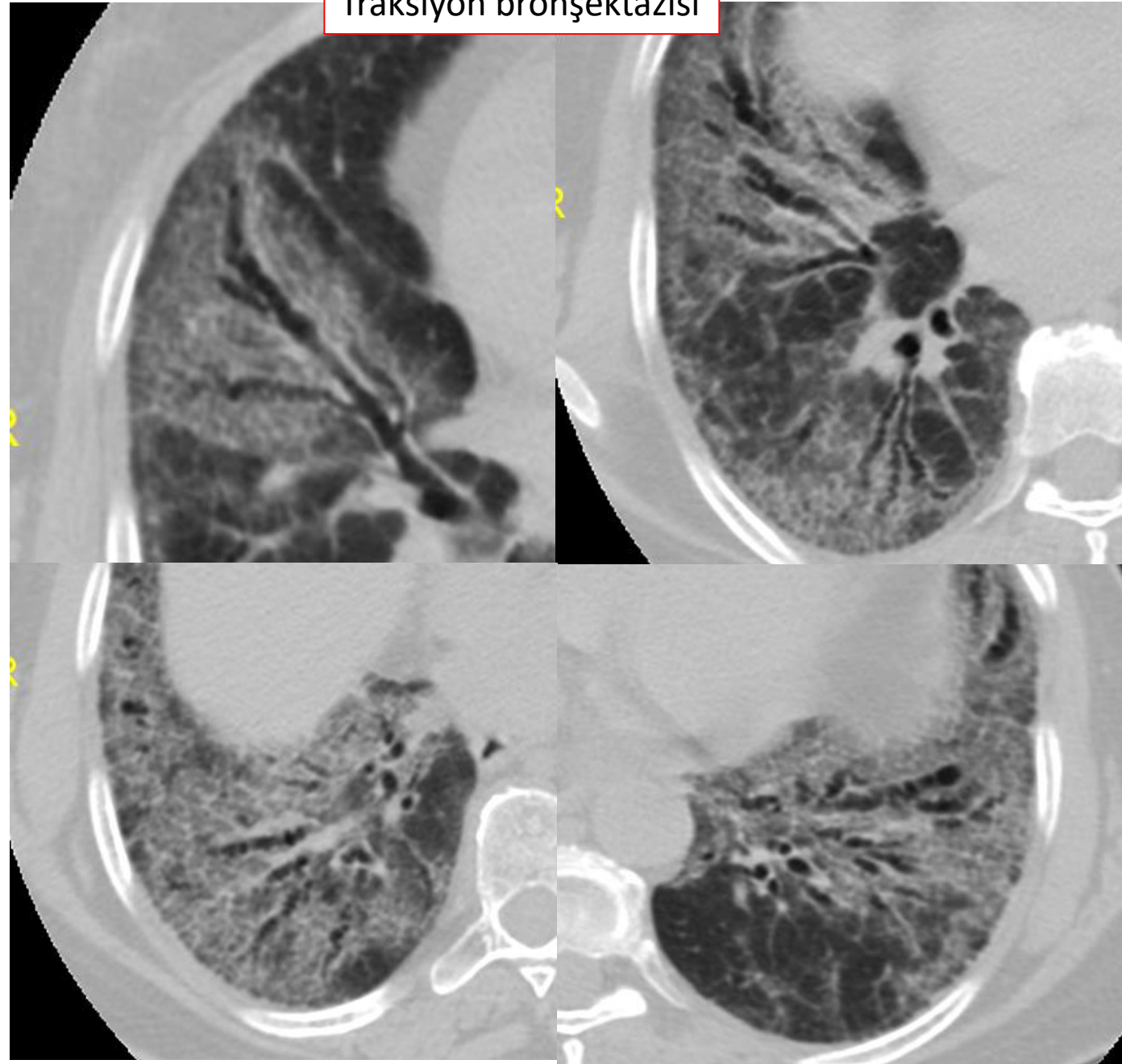
Fibrozis tanısı koymak için;

Retikülasyon

+

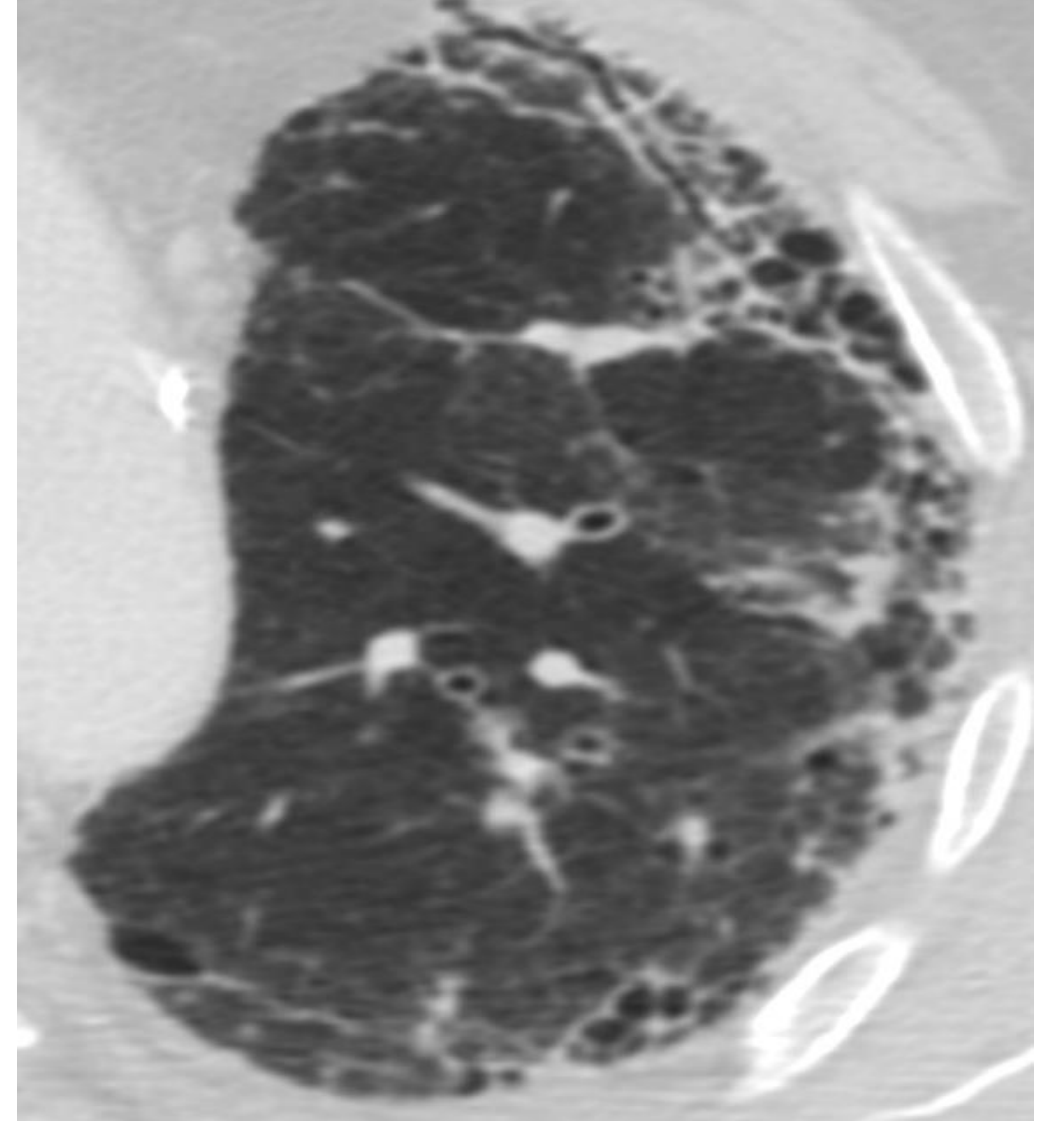
Traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazisi ve/veya bal
peteği gerekli

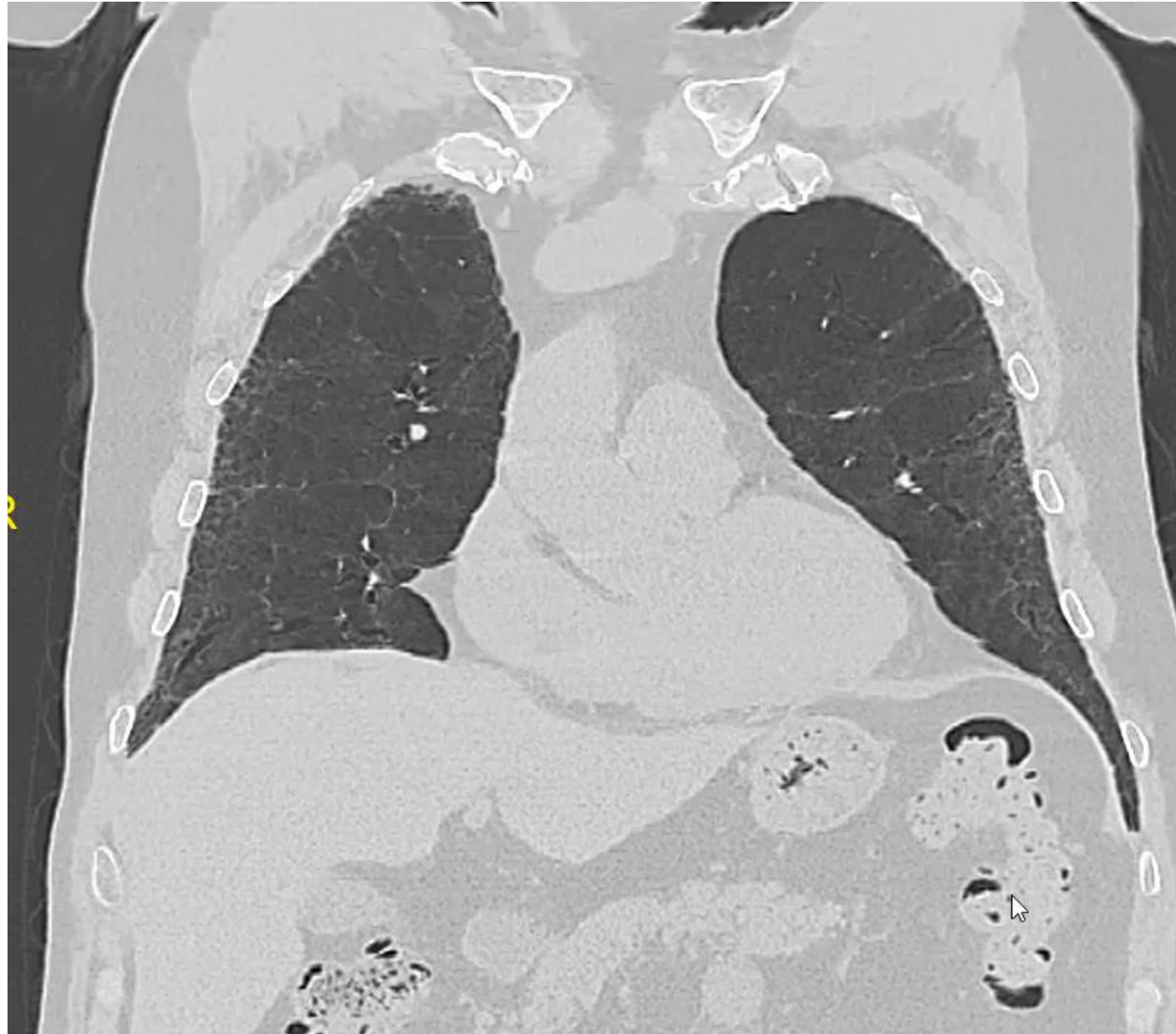
Traksiyon bronşektazisi



Bal Peteđi

- Fibrozisin en özgül bulgusu
- 3-10 mm, hava ile dolu kistler
- Duvarı belirgin ve komşu kistlerde duvar ortak
- Subplevral (küme oluşturur, çok sıralı, erken dönemde tek sıralı)
- Olduđu bölgede fibrozisin diđer bulguları var (traksiyon bronşektazisi, hacim kaybı)

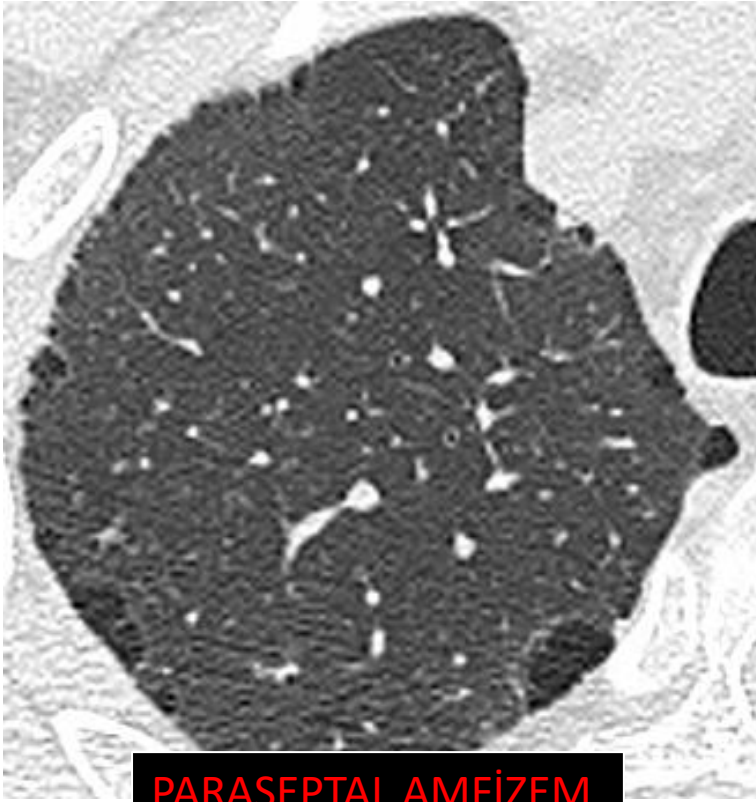




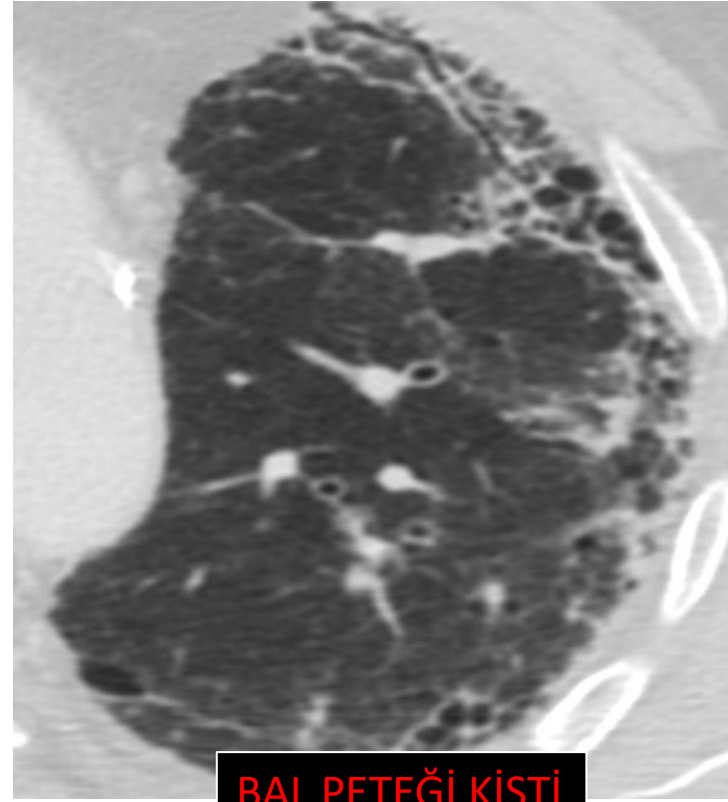
- Bal peteđi ve traksiyon bronşiolektazilerinin aynı sürecin parçası olduđu düşünülüyor
- Bal peteđi kisti =bronşioler kist
- Fibrotik alveoler septanın kollapsı ve terminal hava yolunda dilatasyon = balpeteđi kisti

Bal peteđinin ayırıcı tanısı;

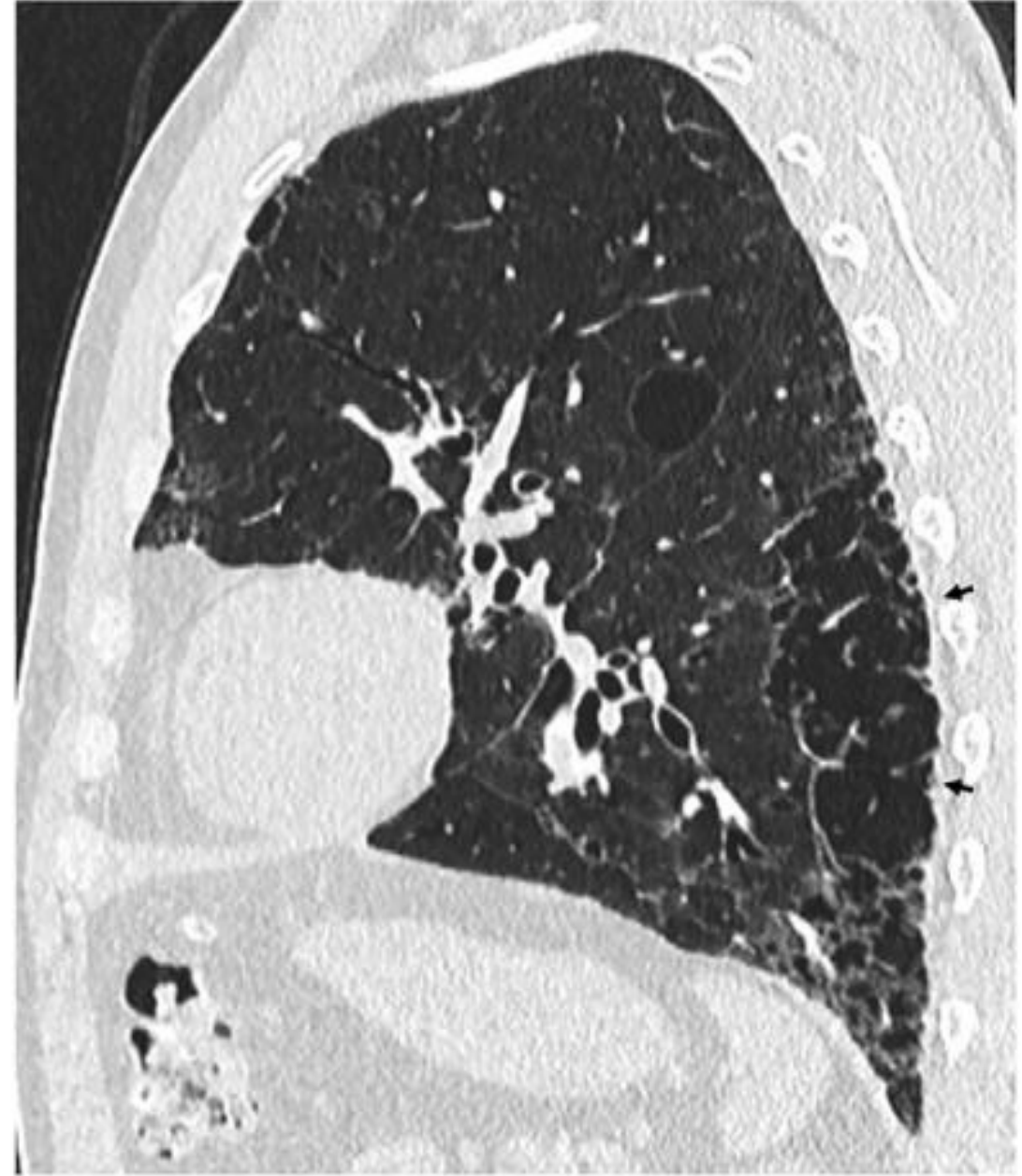
- Paraseptal amfizem
- Fibrozisle birlikte görölen hava boşluđu dilatasyonları



- Tek sıralı
- Duvarı ince
- Boyutları daha büyük
- Fibrozis bulguları yok
- Üst lob ağırlıklı dağılım



- Çok sıralı (genellikle)
- Duvarı daha kalın
- Daha küçük
- Fibrozis bulguları var (traksiyon bronşektazisi, retikülasyon, hacim kaybı)
- Alt lob ağırlıklı dağılım



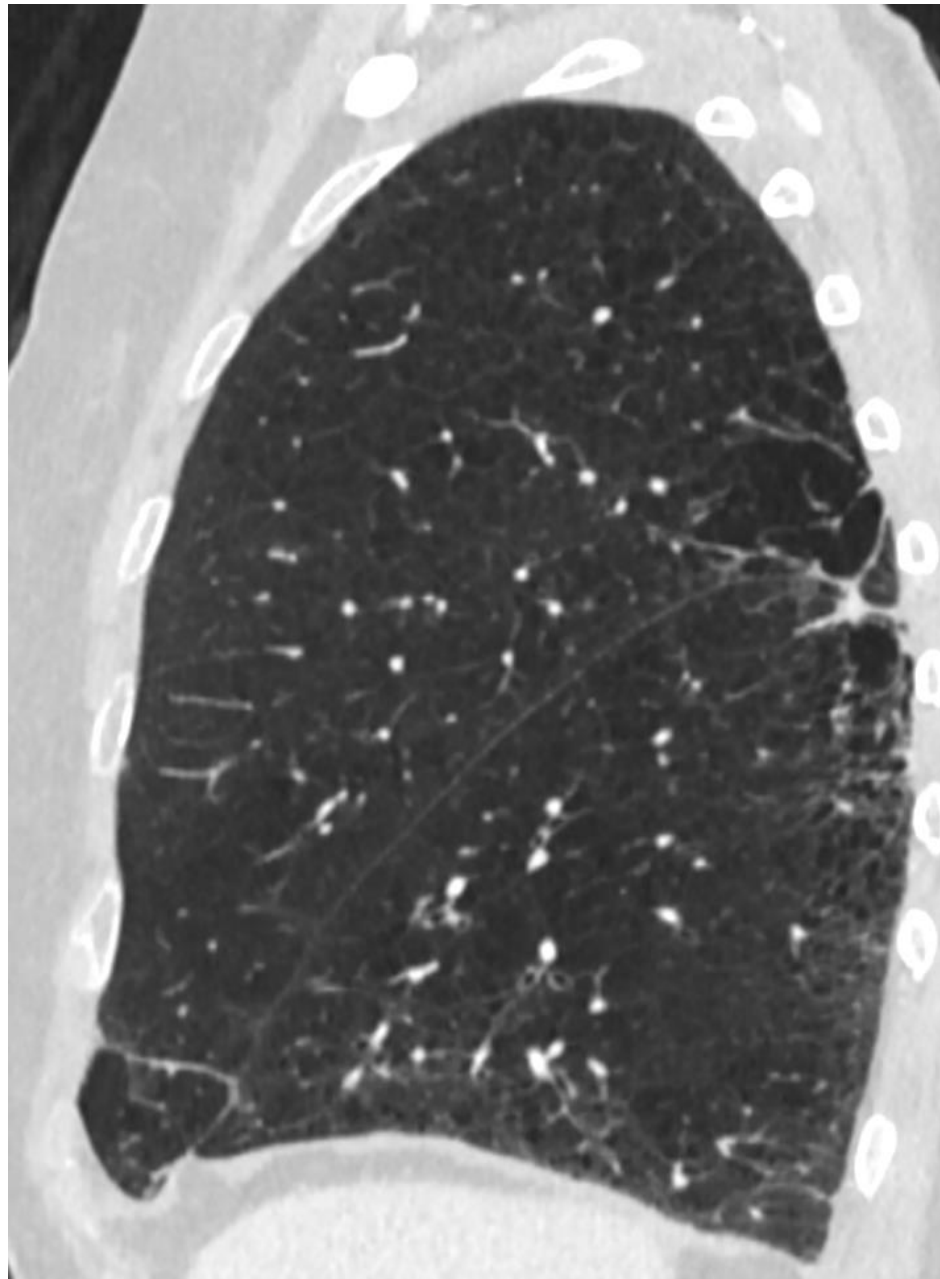
Fibrozisin eşlik ettiği hava boşluğu dilatasyonu

Sigara ile ilişkili interstisyel fibrozis

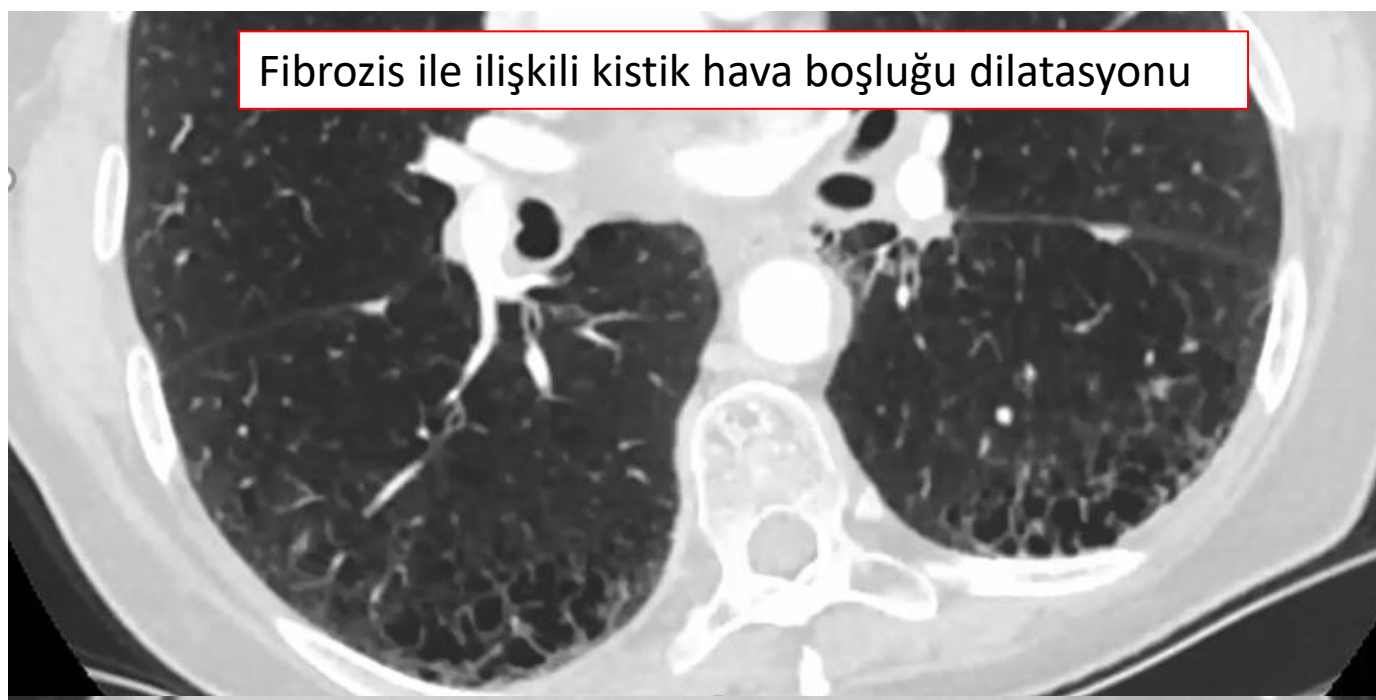
Bal peteği kistlerinden daha büyük ve düzensiz kümeli, asimetric kistler

Fibrozisin traksiyon bronşektazisi ve hacim kaybı gibi bulguları yok

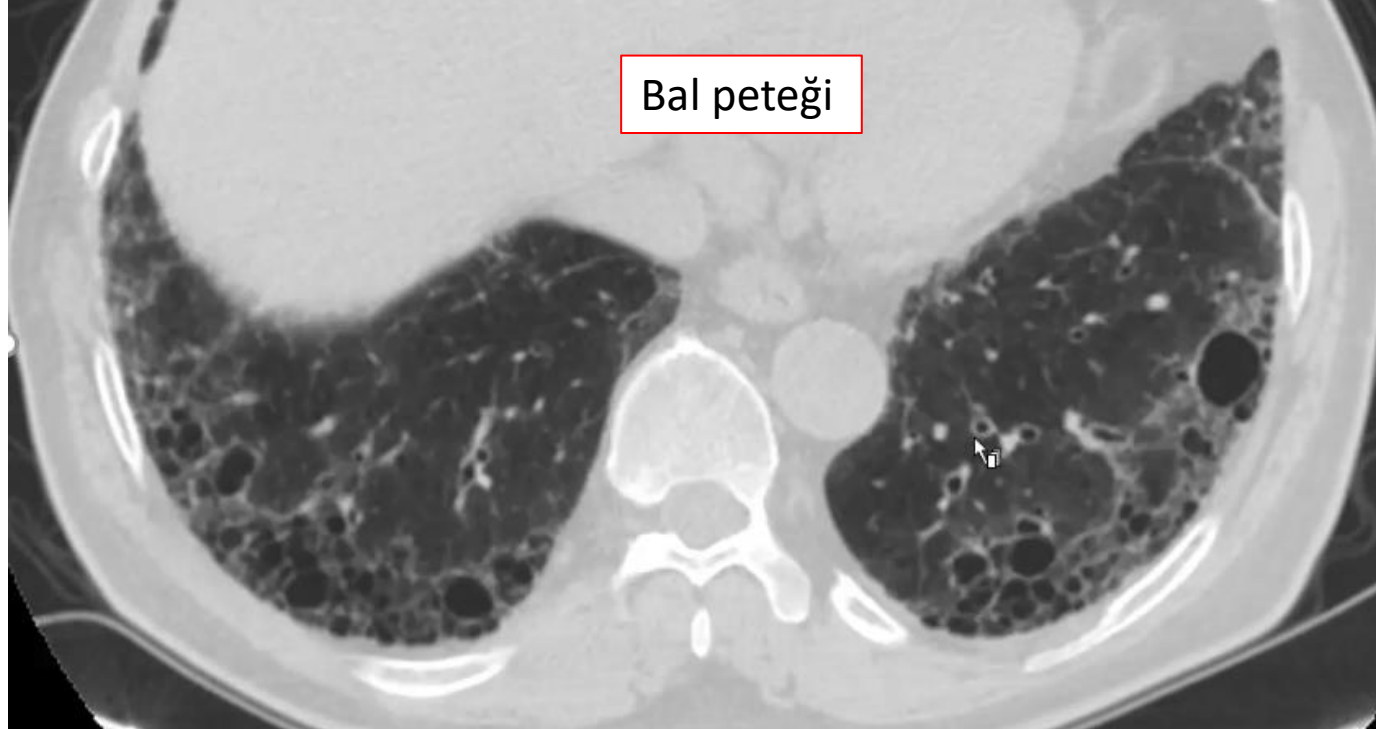
+ Amfizem



Fibrozis ile ilişkili kistik hava boşluğu dilatasyonu



Bal peteđi





Diffuse Pulmonary Ossification in Fibrosing Interstitial Lung Diseases: Prevalence and Associations¹

Ryoko Egashira, MD, PhD
Joseph Jacob, MRCP, FRCR, DTM&H
Maria A. Kokosi, MD
Anne-Laure Brun, MD
Alexandra Rice, MB, BChir, FRCPath
Andrew G. Nicholson, DM, FRCPath
Athol U. Wells, MD, FRCP
David M. Hansell, MD, FRCP, FRSM

Purpose:

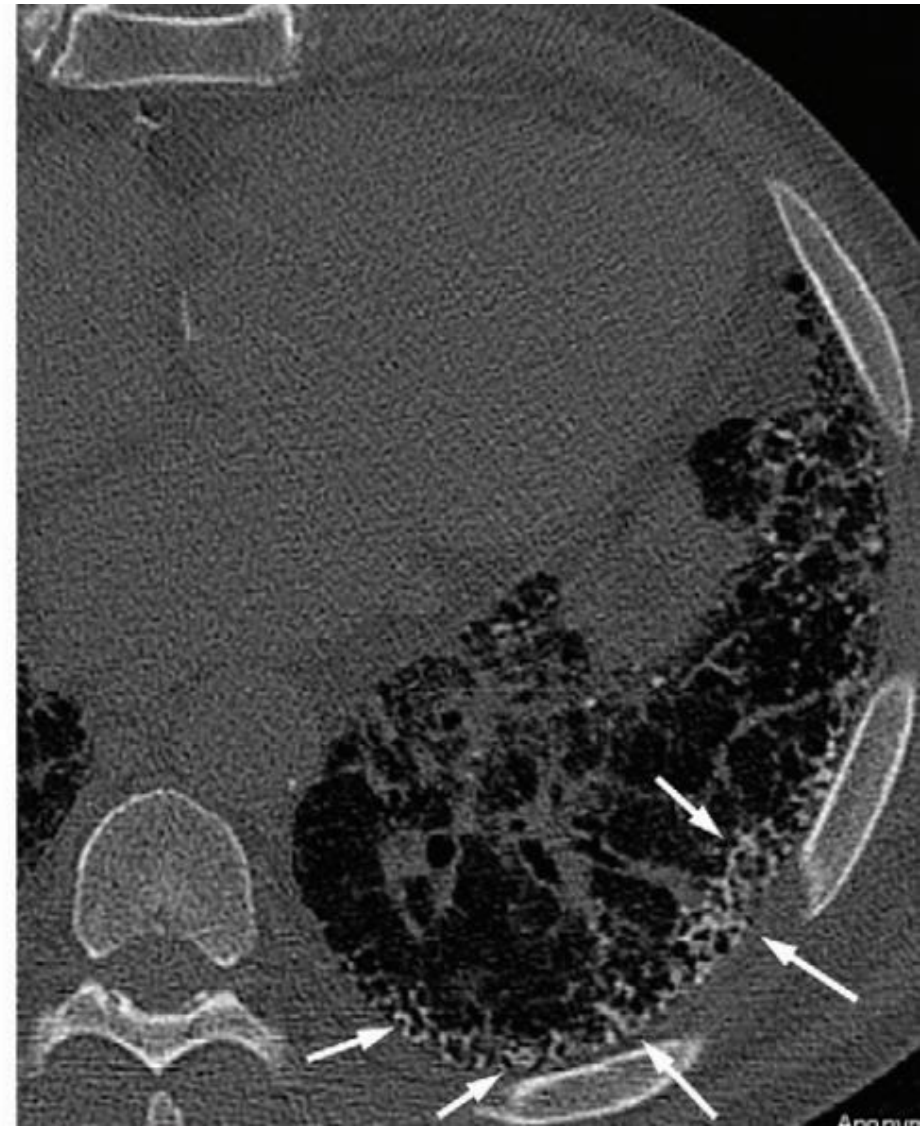
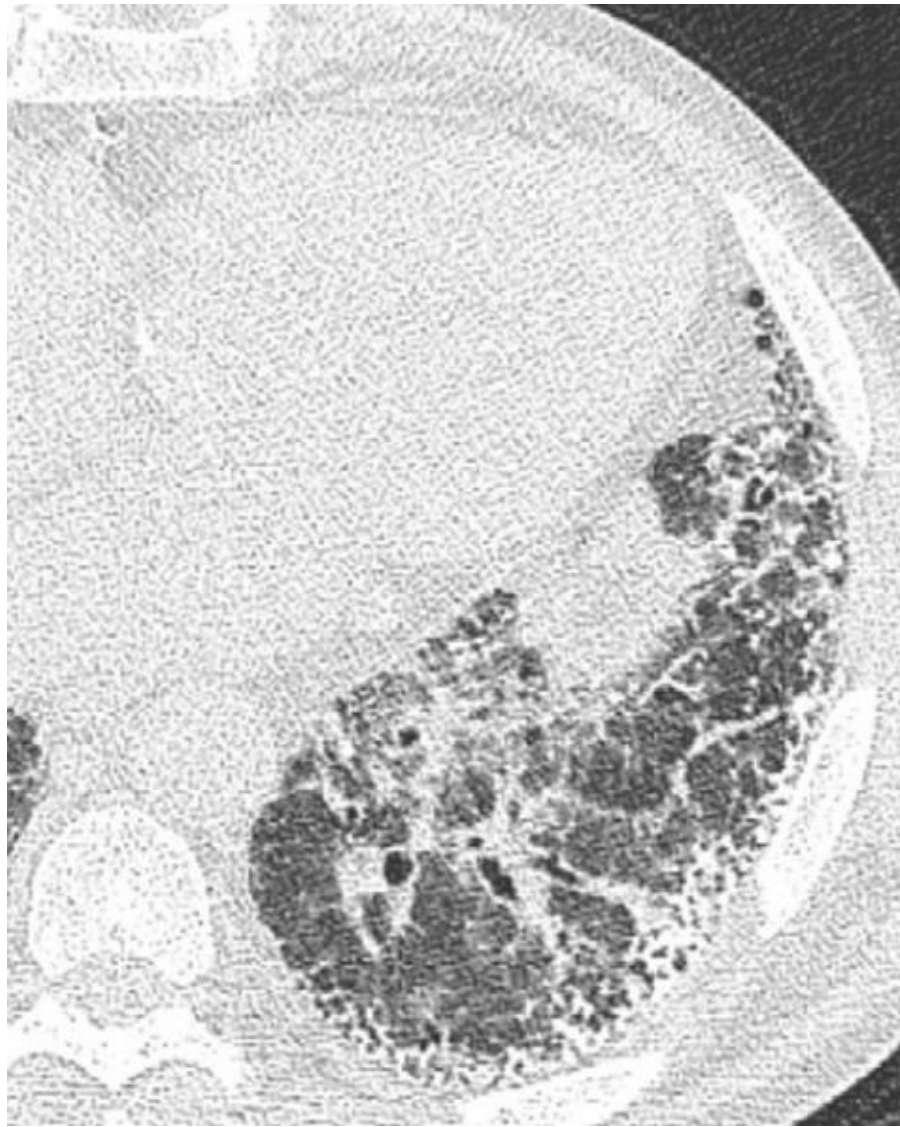
To investigate the prevalence of diffuse pulmonary ossification (DPO) in patients with fibrosing interstitial lung disease (ILD) and determine whether there are differences among the types of ILDs.

Materials and Methods:

Institutional review board approval was given and patient consent was not required for this study. The study population comprised 892 consecutive patients with fibrosing

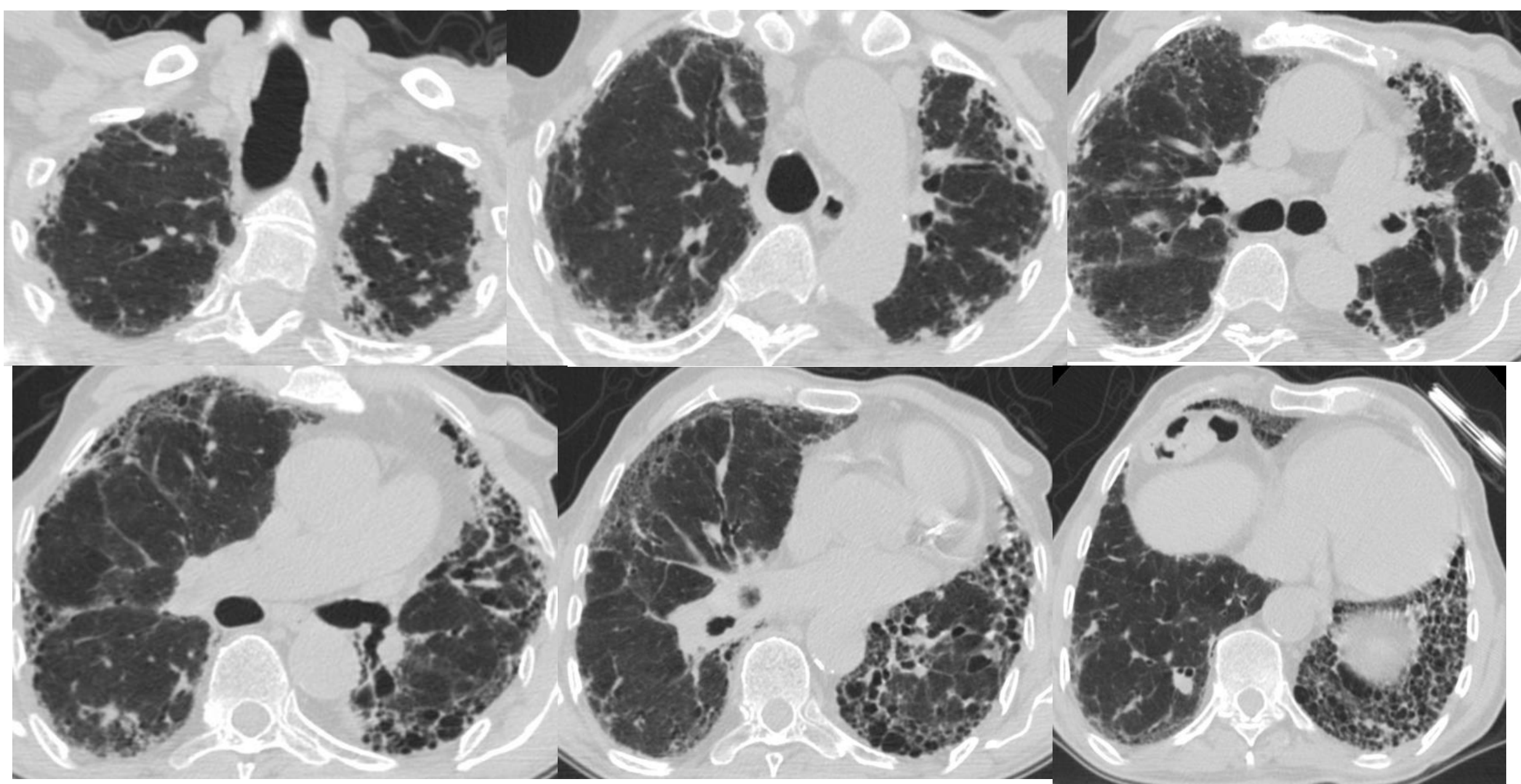
Conclusion:

DPO is common in patients with fibrosing ILD and is significantly more prevalent in patients with IPF than in those with other fibrosing ILDs, and thus, computed tomographic signs of DPO may be helpful for diagnosis of IPF.

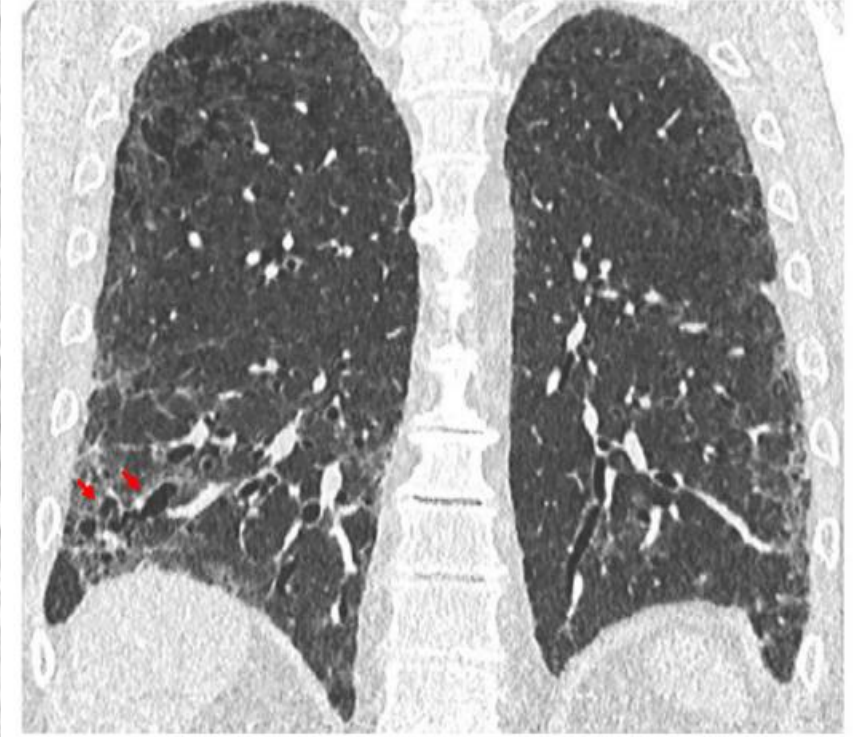
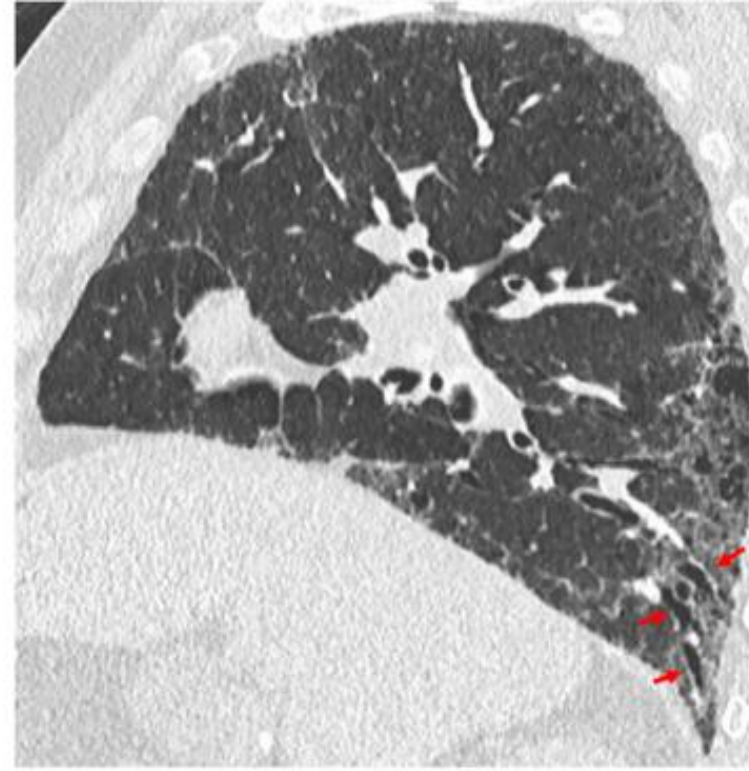


Feb 9 2017 | <https://doi.org/10.1148/radiol.2017152419>

	OİP paterni	Olası OİP paterni	OİP için belirsiz patern	Alternatif tanıyı düşündüren BT bulguları
OİP histolojisi için güvenilirlik düzeyi	Güvenilir (>%90)	Koşullu yüksek güvenilirlik (%70-89)	Koşullu düşük güvenilirlik (%51-69)	Düşük-çok düşük güvenilirlik (≤%50)
Dağılım	<ul style="list-style-type: none"> - Subplevral ve bazal ağırlıklı - Sıklıkla heterojen (fibrozis ve normal alanlar bir arada) - Nadiren difüz - Asimetrik olabilir 	<ul style="list-style-type: none"> - Subplevral ve bazal ağırlıklı - Sıklıkla heterojen (retikülasyon ve traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazisi ve normal alanlar bir arada) 	<ul style="list-style-type: none"> - Subplevral ağırlık olmadan difüz dağılım 	<ul style="list-style-type: none"> - Subplevral korunmayla birlikte peribronkovasküler baskın (NSİP düşün) - Perilenfatik dağılım (sarkoidoz düşün) - Üst-orta zon (fibrotik HP, bağ doku hastalığı, sarkoidoz düşün) - Subplevral korunma (NSİP veya sigara ile ilişkili IP düşün)
BT bulguları	<ul style="list-style-type: none"> - Tek başına veya traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazisi ile birlikte bal peteği - İnterlobüler septada düzensiz kalınlaşma - Genellikle retiküler patern, hafif buzlu cama süperpoze - Pulmoner osifikasyon olabilir 	<ul style="list-style-type: none"> - Traksiyon bronşektazisi/bronşiolektazisi ile birlikte retiküler patern - Hafif buzlu cam opasitesi olabilir - Subplevral korunma yok 	<ul style="list-style-type: none"> - Spesifik bir etyolojiyi düşündürmeyen fibrozisi bulguları 	<p><i>Akciğer bulguları</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Kistler (LAM, PLHH, LIP, DIP düşün) - Mozaik atenüasyon veya üç dansite bulgusu (HP düşün) - Baskın BCO (HP, sigara ile ilişkili hastalık, ilaç toksisitesi, fibrozisin akut alevlenmesi düşün) - Yaygın sentrilobüler mikronodül (HP veya sigara ile ilişkili hastalık düşün) - Nodüller (sarkoidoz düşün) - Konsolidasyon (organize pnömoni düşün) <p><i>Mediastinal bulgular</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Plevral plaklar (asbestozis düşün) - Dilate özefagus (bağ doku hastalığı düşün)



Tipik OIP paterni



Alt zon-subplevral ağırlıklı retikülasyon ve traksiyon bronşektazileri-bronşiolektaziler

Olası OİP paterni

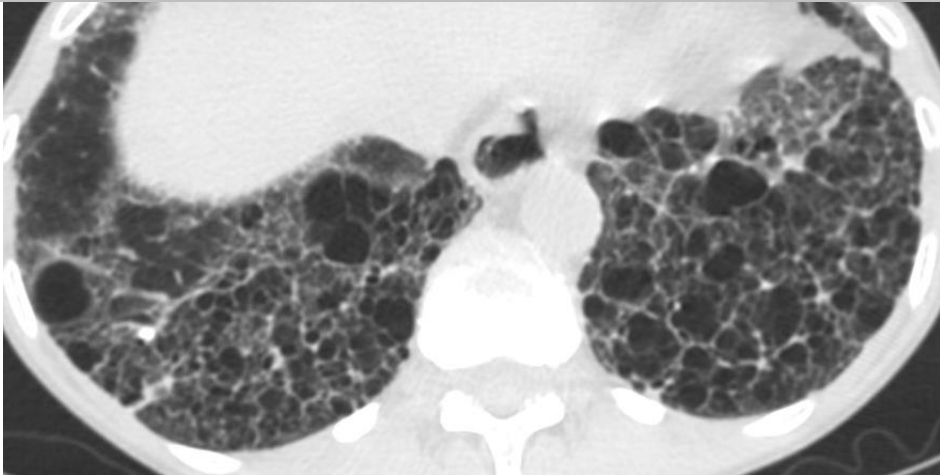
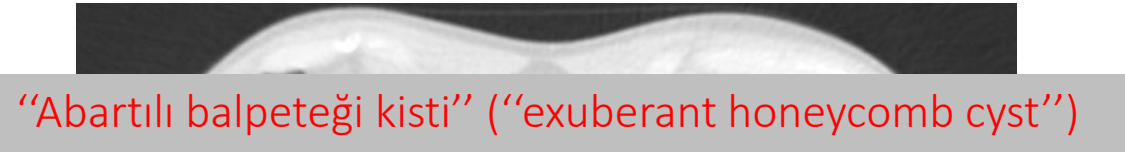
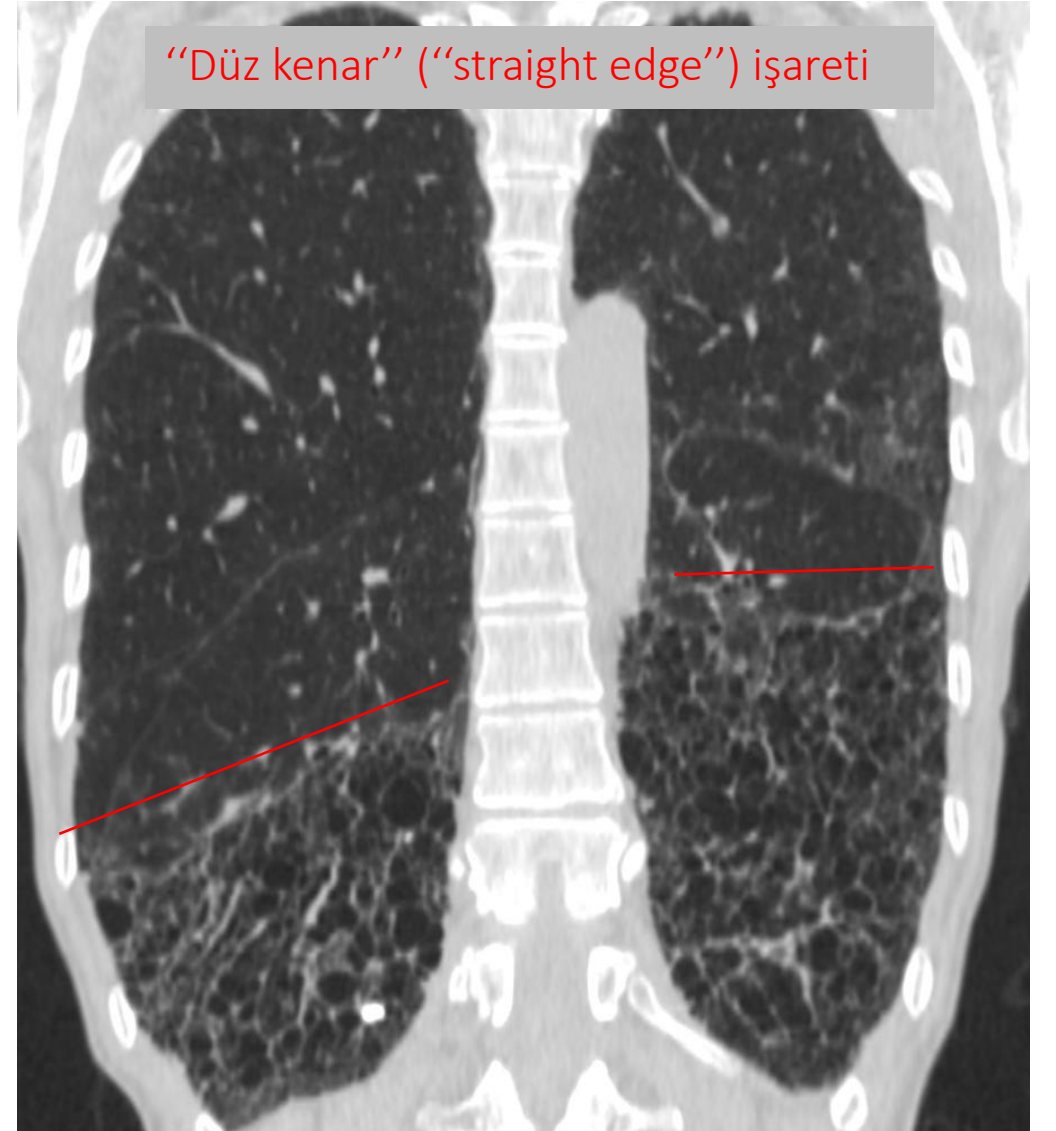
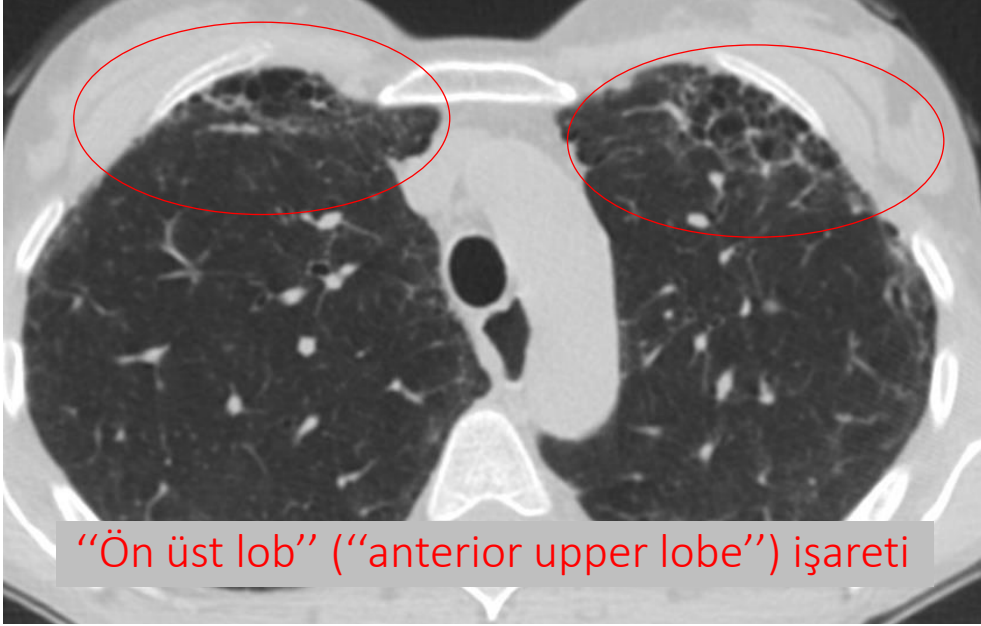
OİP paterni:

- İPF
- Fibrotik HP
- Bađ doku hastalıđı tutulumu
- Maruziyet ile iliřkili interstiyel hastalıklar
- Plöroparankimal fibroelastozis

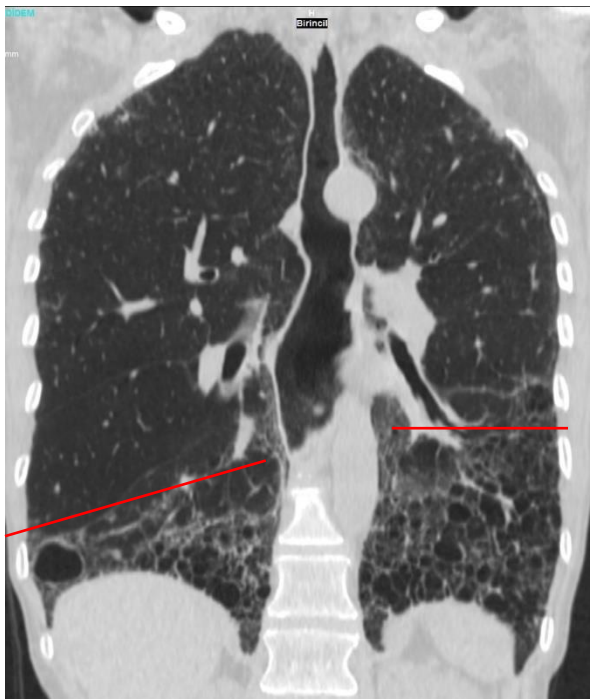


Bađ doku hastalıđı ve HP'ye bađlı OİP paterni bazı özellikleri ile İPF'den ayırt edilebiliyor
Her zaman deđil !!!

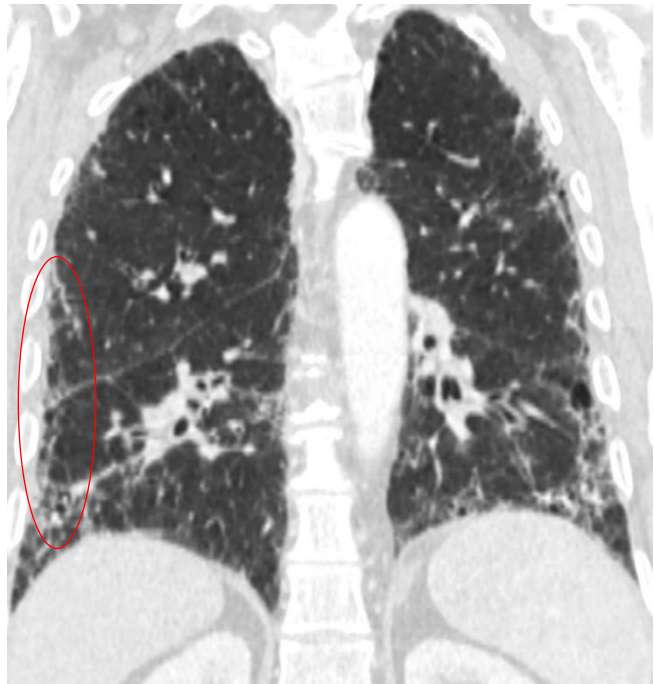
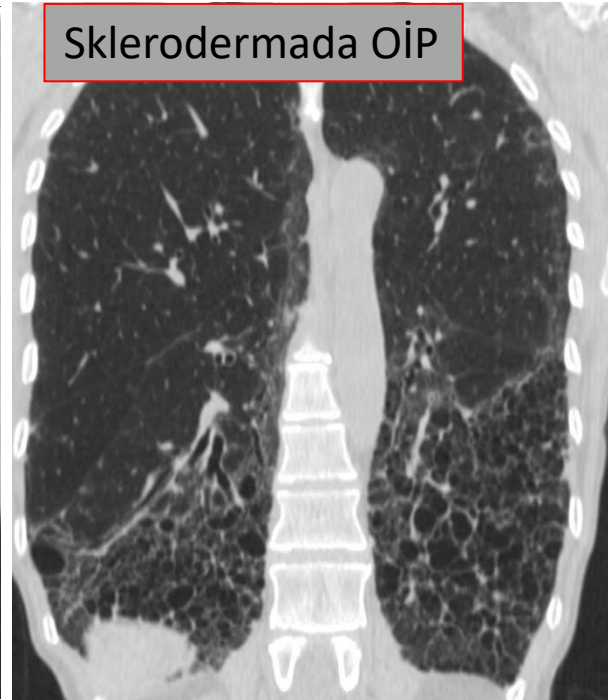
Bağ doku hastalığında OİP paterni



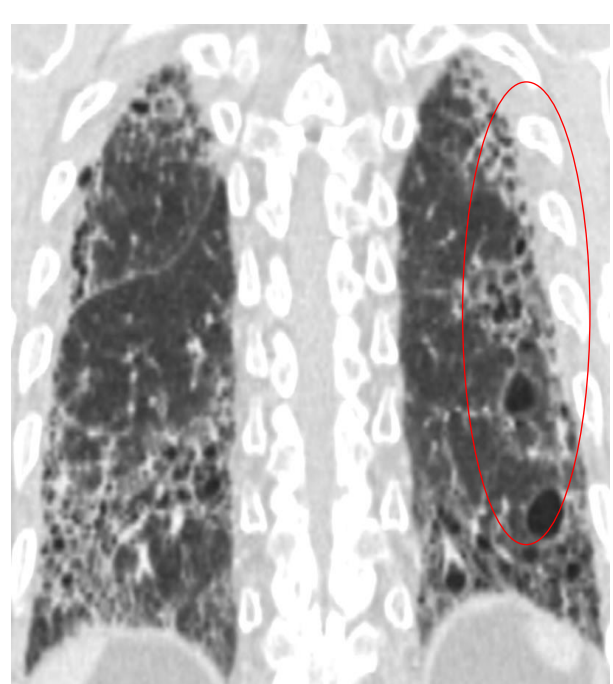
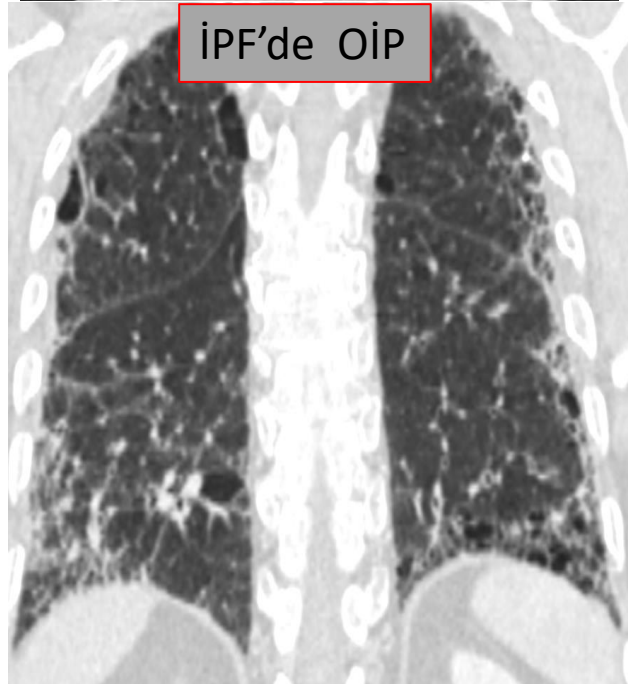
Birden fazla bulgu olduğunda;
Duyarlılık %24
Özgüllük %95

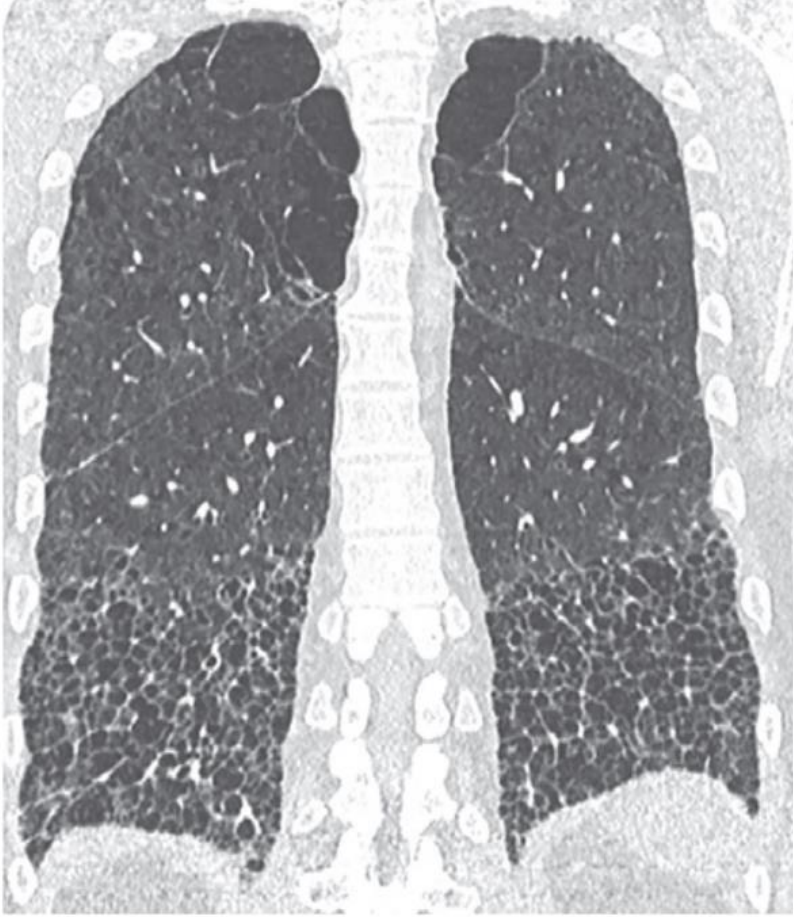


Sklerodermada OİP



İPF'de OİP

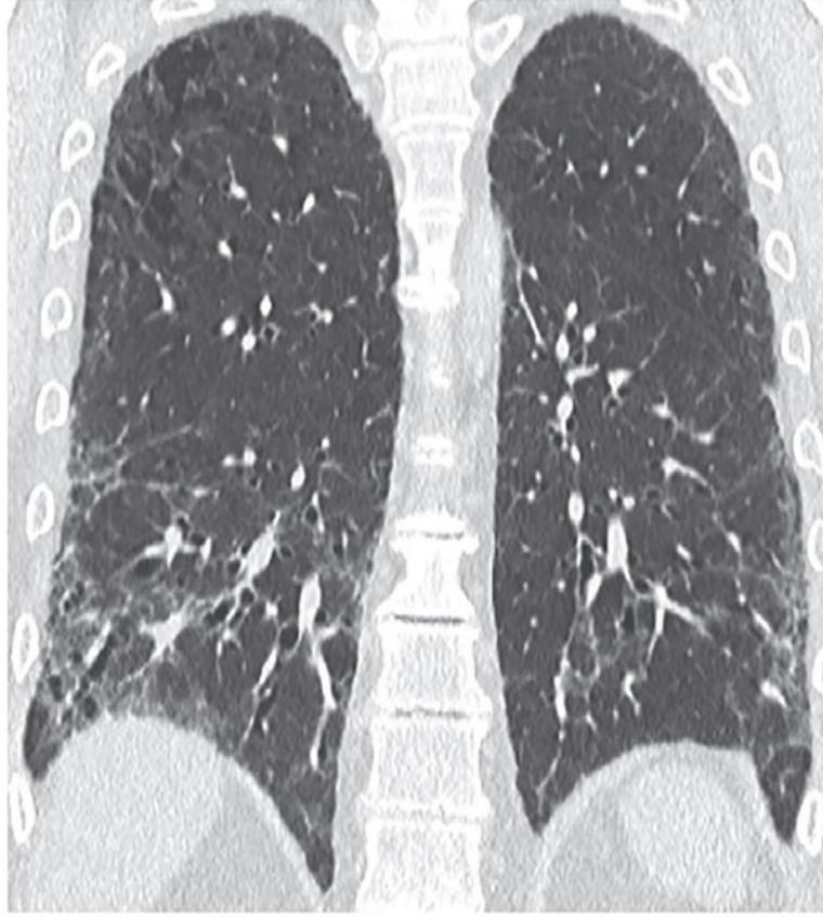




OİP paterni

Amfizem

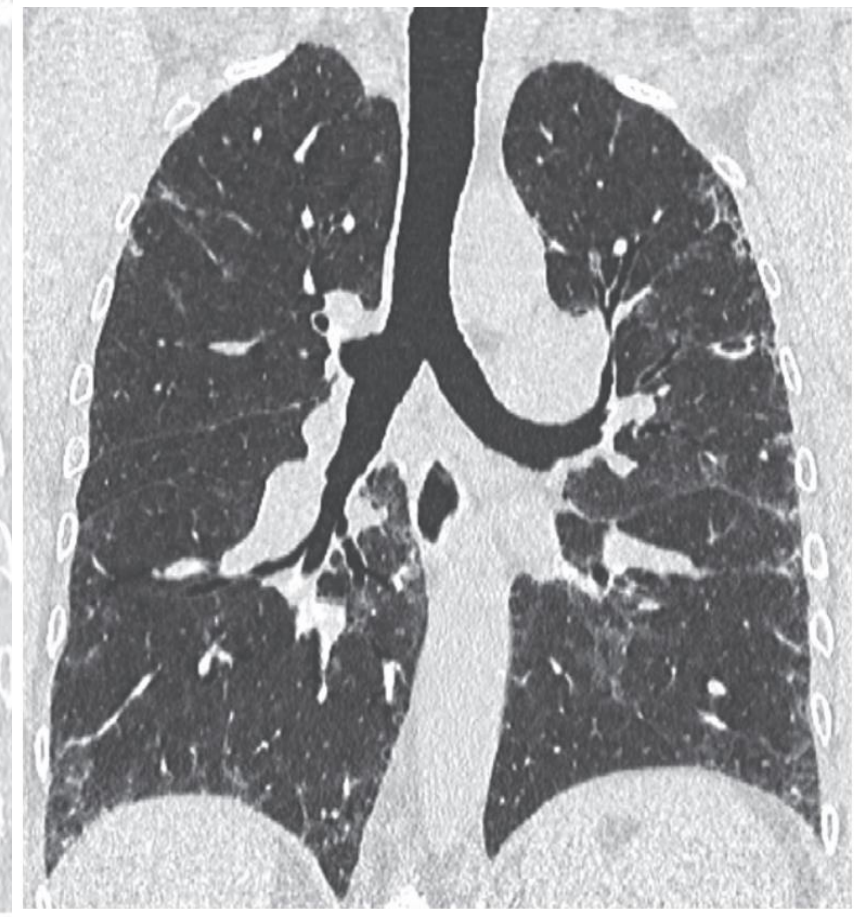
Bal peteğinin eşlik ettiği fibrozis



Olası OİP paterni

Amfizem

Bal peteği olmadan fibrozis



OİP paterni için belirsiz

Peribronkovasküler ve subplevral BCO

İnce retikülasyon

Bal peteği/traksiyon bronşektazisi yok

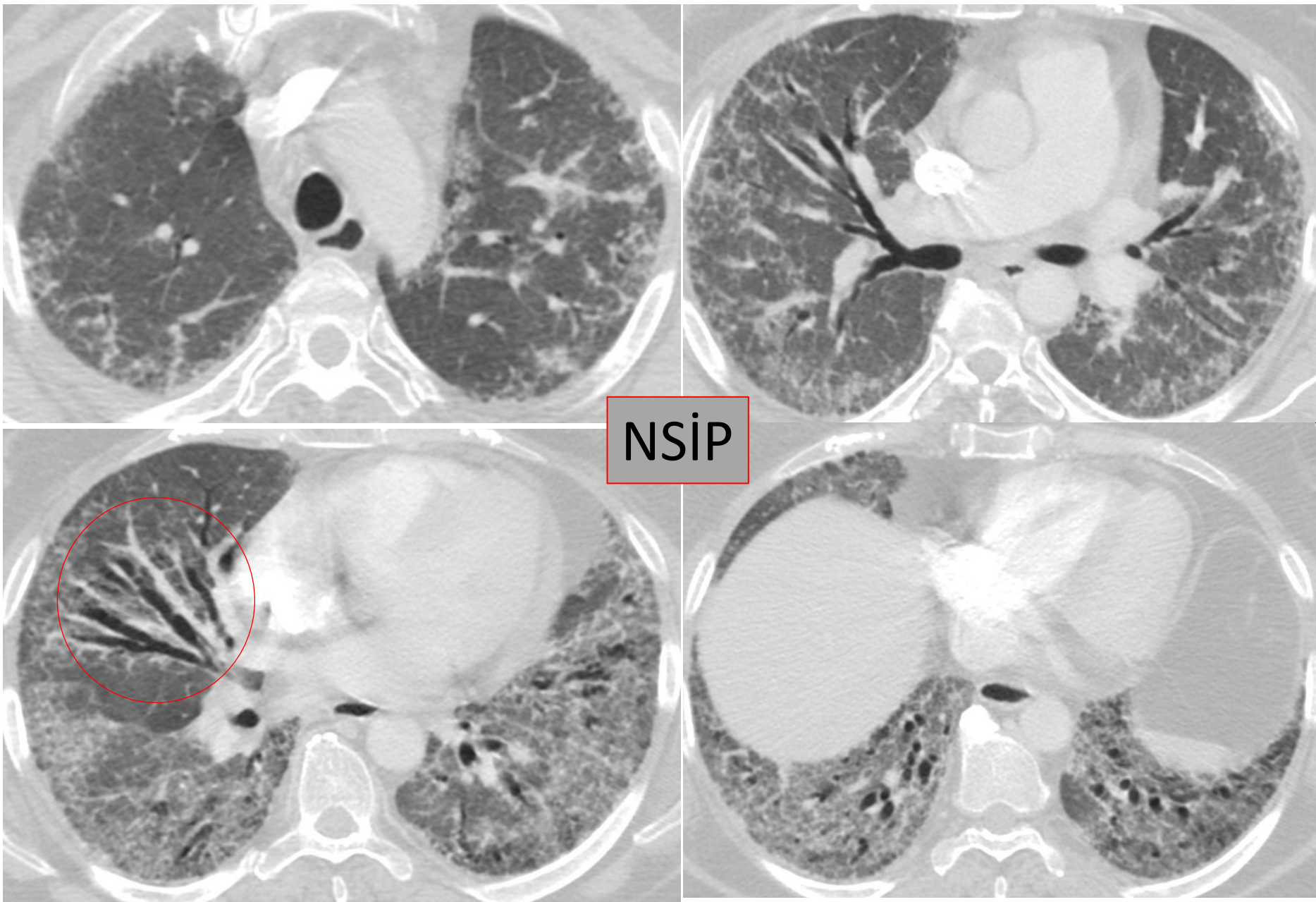
NSİP

- İki patolojik alt tipi var; selüler ve fibrotik form (daha sık)
- En sık görülen bulgu buzlu cam
 - Tümüyle aktif alveolitin karşılığı değil
- Düzensiz retikülasyon, traksiyon bronşiektazisi
- **Bal peteği kisti yok/çok az**
 - ❖ Çok yaygın lezyon varken bal peteği kistinin olmaması önemli

* Capelli S, Interstitial lung disease in systemic sclerosis: where do we stand? Eur Respir Rev 2015

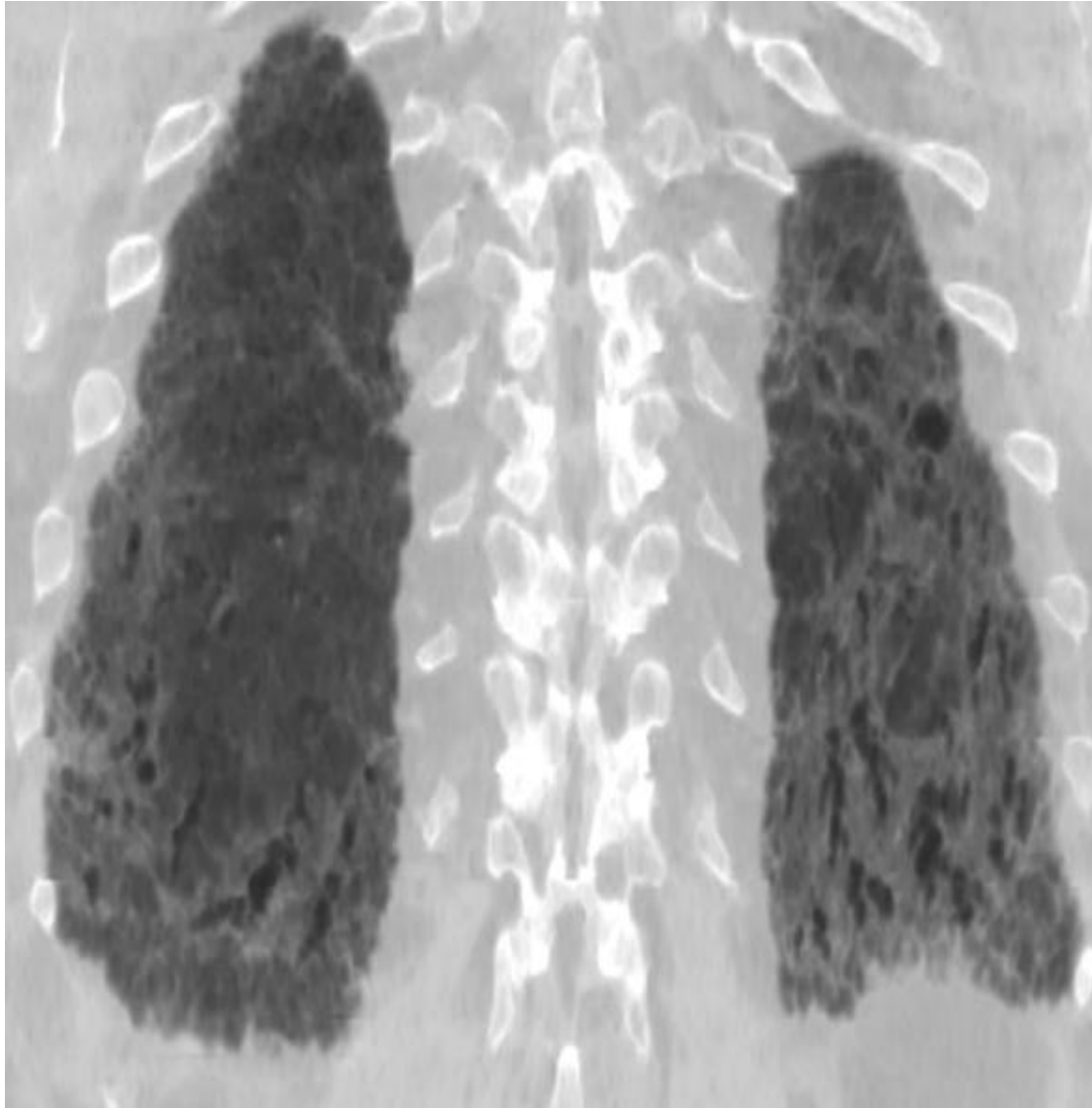
NSİP

- Bazal ve subplevral ağırlıklı dağılım
 - Apikobazal gradiyent OİP paternindeki kadar belirgin değil
- Aksiyel düzlemde konsantrik, peribrokovasküler yayılım
- Zamansal homojenite
 - Lezyonların inflamasyon ve fibrozisin aynı dönemindeki lezyonlar şeklinde olması, örn; tümü buzlu cam ya da tümü retikülasyon
- Uzaysal homojenite
 - Homojen ve konfluen dağılım (OİP'deki gibi atlayarak yamalı değil)

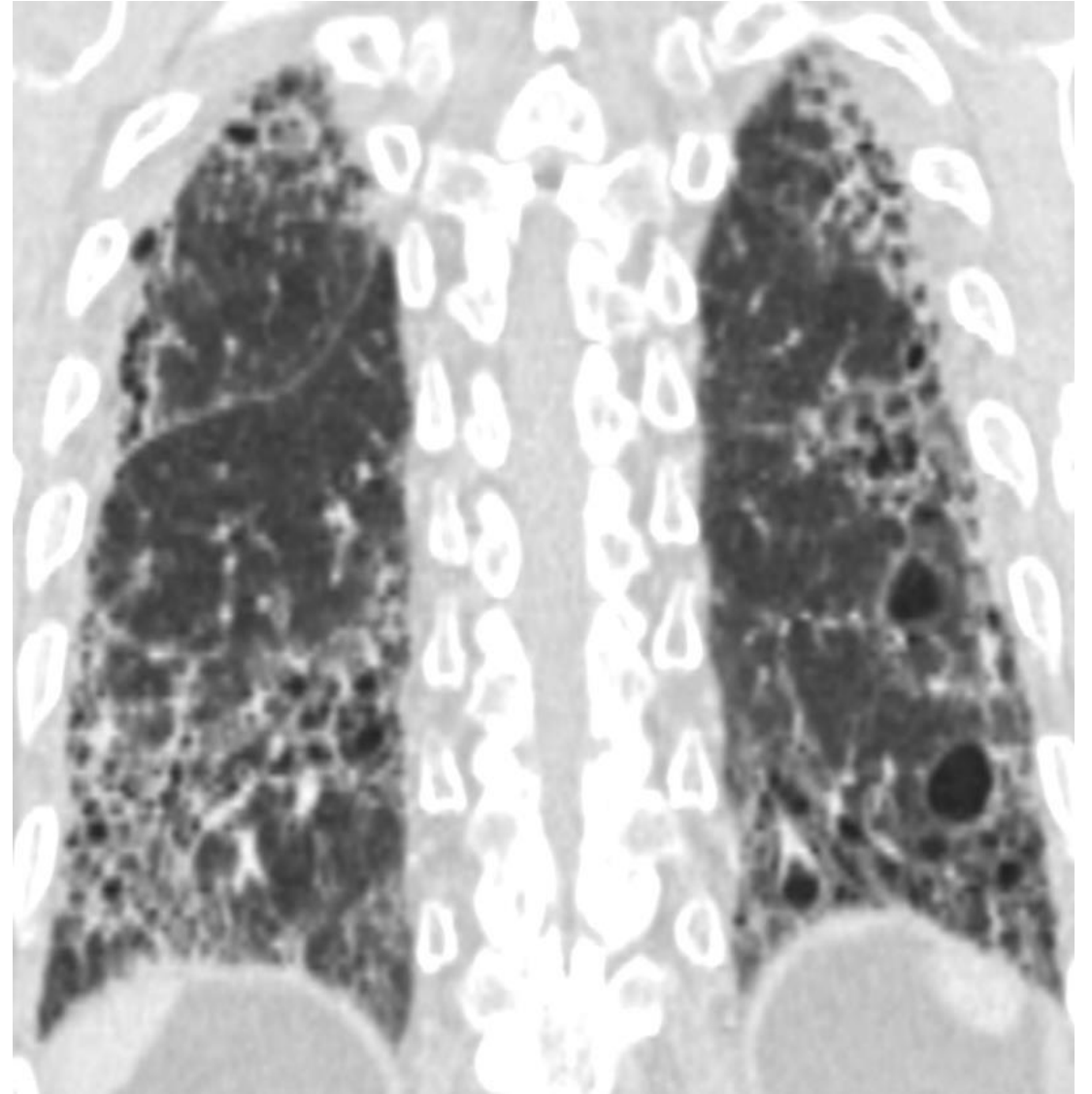


Simetrik, konsantrik, subplevral ve peribronkovasküler dağılım, retikülasyon ağırlıklı, bal peteği kisti yok, traksiyon bronşiektazisi belirgin, santral bronşiektazi

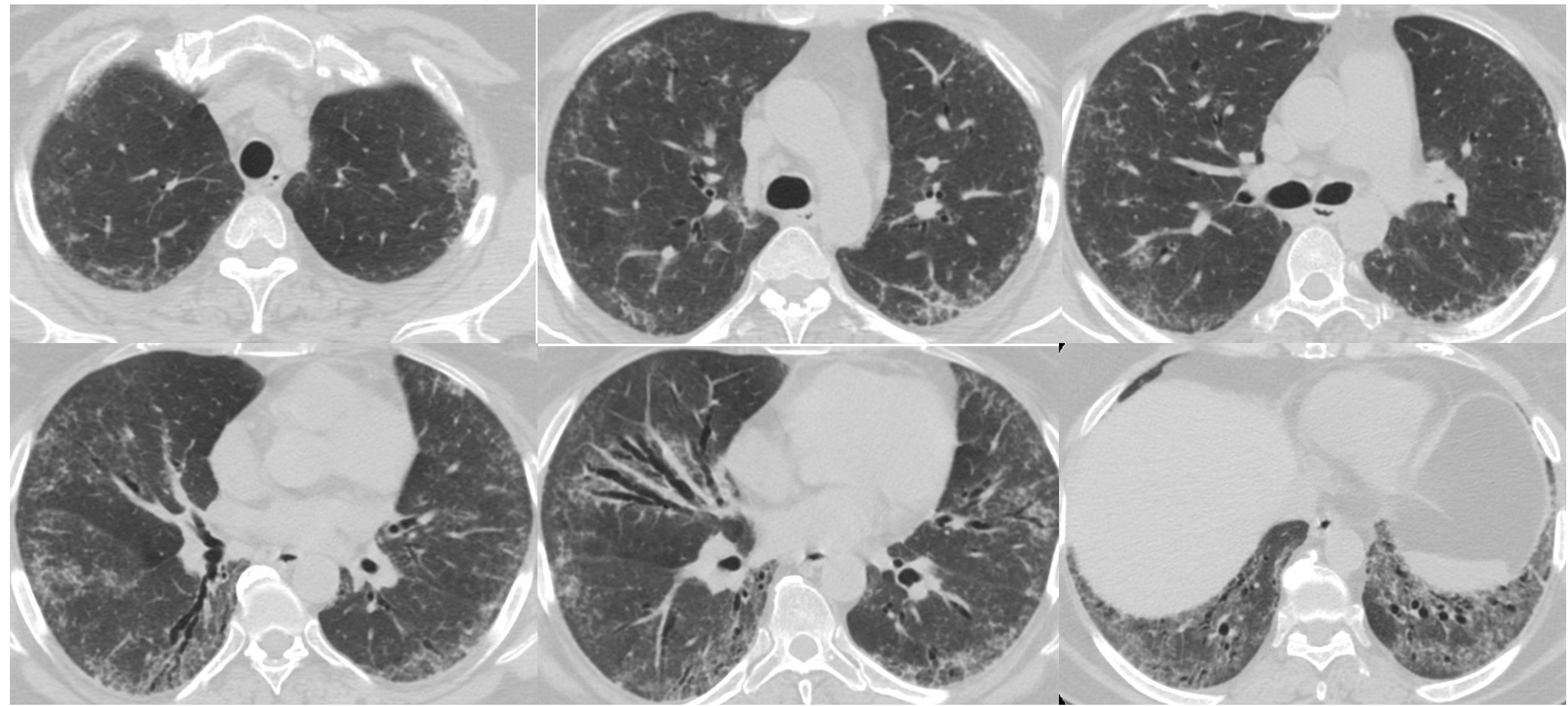
Apikobazal gradient



NSIP



OIP



Skleroderma, NSİP, **subplevral korunmuş alan**, santral bronşiektazi
Subplevral korunmuş alan: %20-50, duyarlılık %25, özgüllük %94

AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

✎ Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Christopher J. Ryerson, Jeffrey L. Myers, Michael Kreuter, Martina Vasakova, Elena Bargagli, Jonathan H. Chung, Bridget F. Collins, Elisabeth Bendstrup, Hassan A. Chami, Abigail T. Chua, Tamera J. Corte, Jean-Charles Dalphin[†], Sonye K. Danoff, Javier Diaz-Mendoza, Abhijit Duggal, Ryoko Egashira, Thomas Ewing, Mridu Gulati, Yoshikazu Inoue, Alex R. Jenkins, Kerri A. Johannson, Takeshi Johkoh, Maximiliano Tamae-Kakazu, Masanori Kitaichi, Shandra L. Knight, Dirk Koschel, David J. Lederer, Yolanda Mageto, Lisa A. Maier, Carlos Matiz, Ferran Morell, Andrew G. Nicholson, Setu Patolia, Carlos A. Pereira, Elisabetta A. Renzoni, Margaret L. Salisbury, Moises Selman, Simon L. F. Walsh, Wim A. Wuyts, and Kevin C. Wilson; on behalf of the American Thoracic Society, Japanese Respiratory Society, and Asociación Latinoamericana de Tórax

This guideline is dedicated to the memory of Prof. Jean-Charles Dalphin[†] (June 2, 1956–October 17, 2019)

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE WAS APPROVED BY THE AMERICAN THORACIC SOCIETY, JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY, AND ASOCIACIÓN LATINOAMERICANA DE TÓRAX MAY 2020

Yeni tanı alacak fibrotik interstisyel hastalığı olan hastada hangi kılavuzu kullanalım?

- Potansiyel maruziyet öyküsü varsa HP kılavuzu kullanılmalı (HRCT ve BAL'da lenfosit analizi, multidisipliner değerlendirme)
- Maruziyet öyküsü olmayan, sigara içmiş, 60 yaş üstü erkek hastada ATS/ERS/JRS/ALAT'nin İPF kılavuzu (HRCT ve multidisipliner değerlendirme)
- İnterstisyel hastalığın yeni saptandığı diğer tüm hastalarda hangi kılavuzun kullanılacağına olgu bazında karar verilmeli

Yeni kılavuzda;

- Fibrotik (inflamatuvar + fibrotik veya saf fibrotik)
- Nonfibrotik (saf inflamatuvar)

Prognozu belirleyen radyolojik/ histopatolojik fibrozis varlığı

Klinik yaklaşımı belirlemek için daha uygun

HRCT tekniđi:

- Kontrastsız inceleme
- Volümetrik tarama
 - Aksiyel ve MPR kesitler (kraniokaudal dağılım)
 - İnce kolimasyon,
 - Kısa rotasyon zamanı, yüksek pitch (hareket artefaktlarını azaltmak için)
- Supin pozisyonda, inspiyum sonunda, volümetrik
- Supin pozisyonda, ekspiryum sonunda, volümetrik/sekansiyel (hava hapsi için)
- Pron pozisyonda, volümetrik/sekansiyel (şart değil, alt loblara sınırlı olabilir)
- Akut kötüleşmede;
 - Pulmoner emboli için BT anjiyografi



Mozaik atenüasyon ≠ Mozaik perfüzyon

Mozaik atenüasyon (mozaik görünüm)

Görece opak alan anormal



BUZLU CAM

Görece lüsen alan anormal

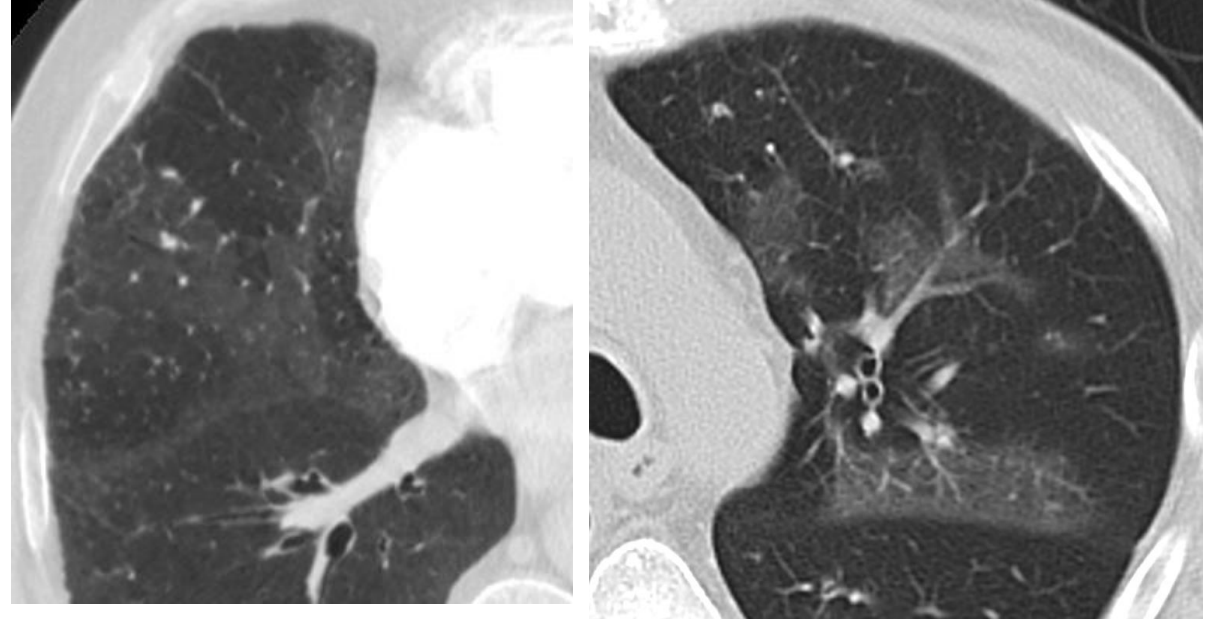


MOZAİK PERFÜZYON

Hava yolu hastalığı
Kronik tromboemboli

Mozaik atenüasyon

- Farklı dansitelerde yamalı görüntü
- Düşük dansiteli alanlar anormal olabilir (yüksek dansiteli alanlar normal)
 - Vasküler hastalık?
 - Hava yolu hastalığı?
- Yüksek dansiteli alanlar anormal olabilir = buzlu cam (düşük dansiteli alanlar normal)
 - İnterstisyel infiltrasyon
 - Alveoler dolum



Mozaik perfüzyon

- Akciğer perfüzyonunda bölgesel azalma = oligemi
- Akciğer atenüasyonun %50'sinden kanlanma sorumlu
- Perfüzyon ↓ → lüseni ↑

KR. PULMONER TROMBOEMBOLİ



Pulmoner arterlerde stenoz ve oklüzyon



Perfüzyon ↓

KÜÇÜK HAVA YOLU HASTALIĞI



Hava yolu stenoz ve obstrüksiyonu



Hipoksi

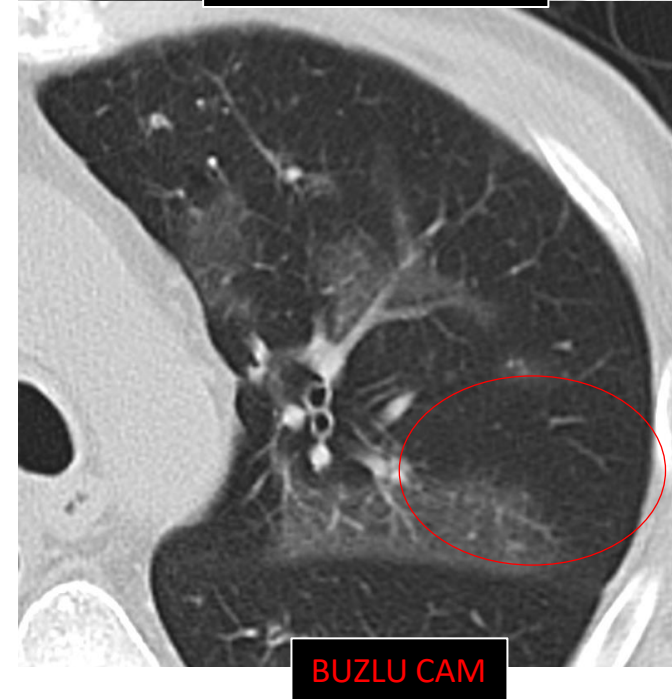
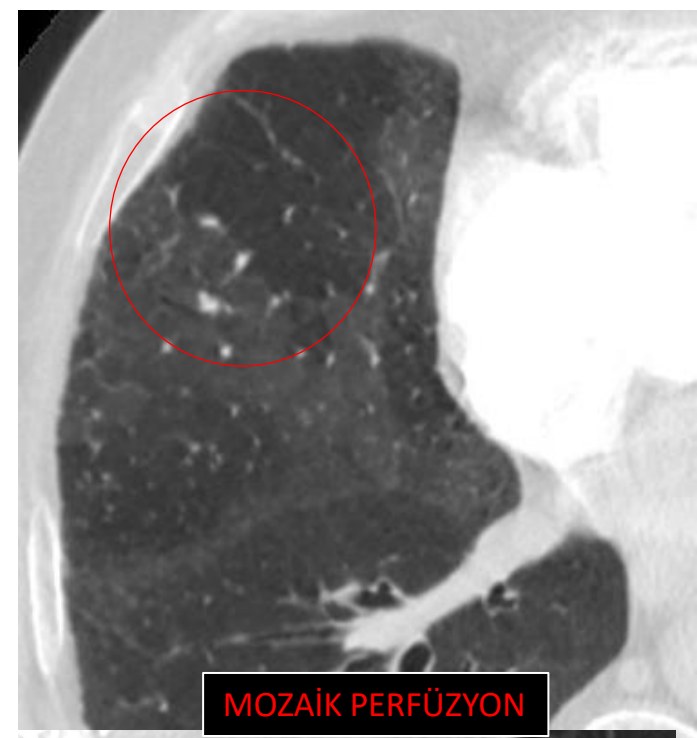


Refleks vazokonstrüksiyon



Mozaik perfüzyon

- Akciğer perfüzyonundaki farklılıklara bağlı bölgesel atenüasyon değişiklikleri
- Düşük dansiteli alanlar anormal
- Düşük dansiteli alanlar içerisindeki damarlarda incelme
- Vasküler hastalıklarda veya hava yolu hastalıklarında (hava hapsine ikincil oligemi)



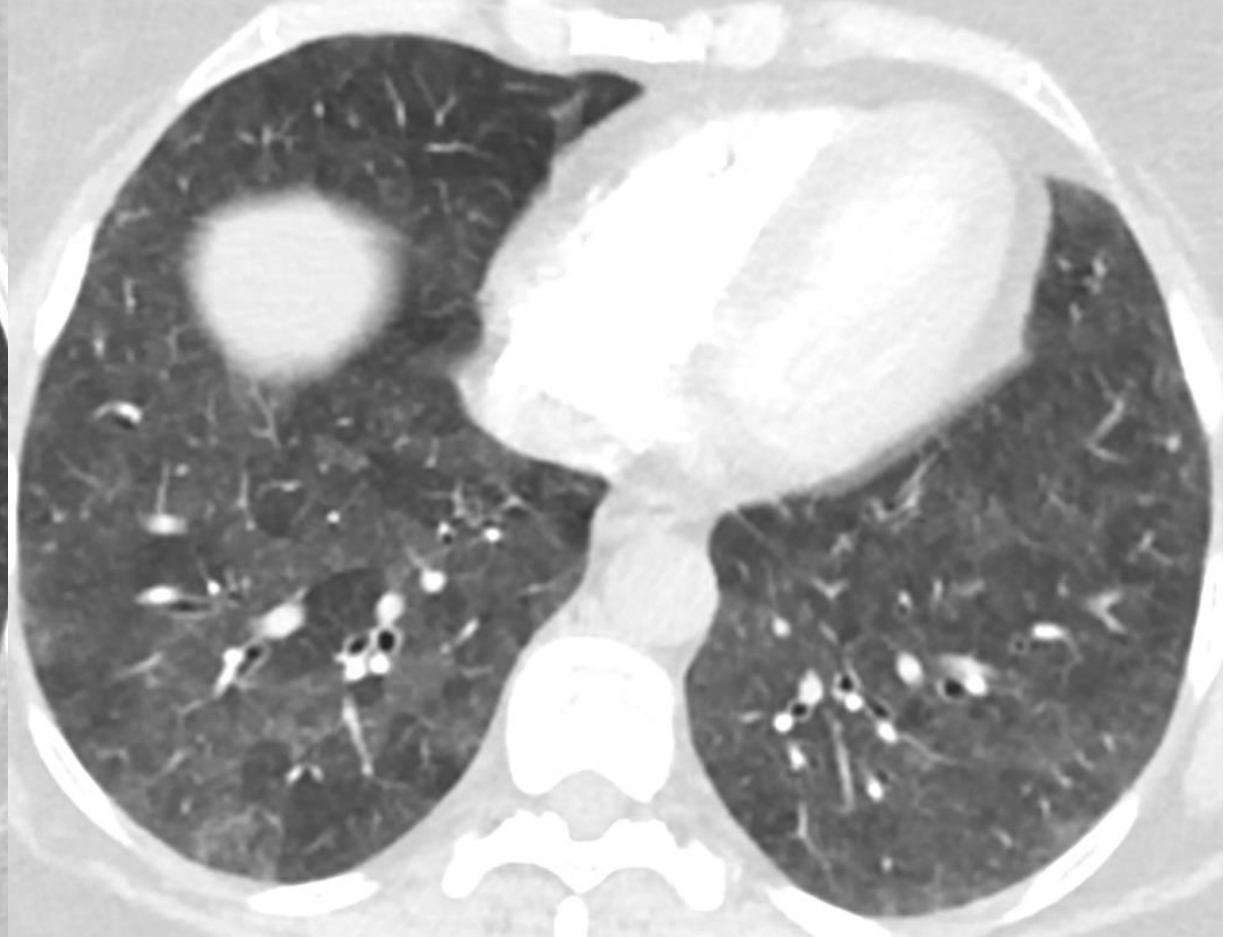
Mozaik perfüzyon

- Ayırıcı tanı ekspiratuar BT ile yapılır
 - Vasküler hastalıkta da buzlu camda da yüksek dansiteli alanlarda da düşük dansiteli alanlarda da aynı miktarda dansite artışı olur
 - Hava yolu hastalıklarında hava hapsi olan alanlarda dansite değişikliği olmaz, yüksek dansiteli olan normal parankimin dansitesi daha da artar = mozaik görüntü belirginleşir

Hava hapsi



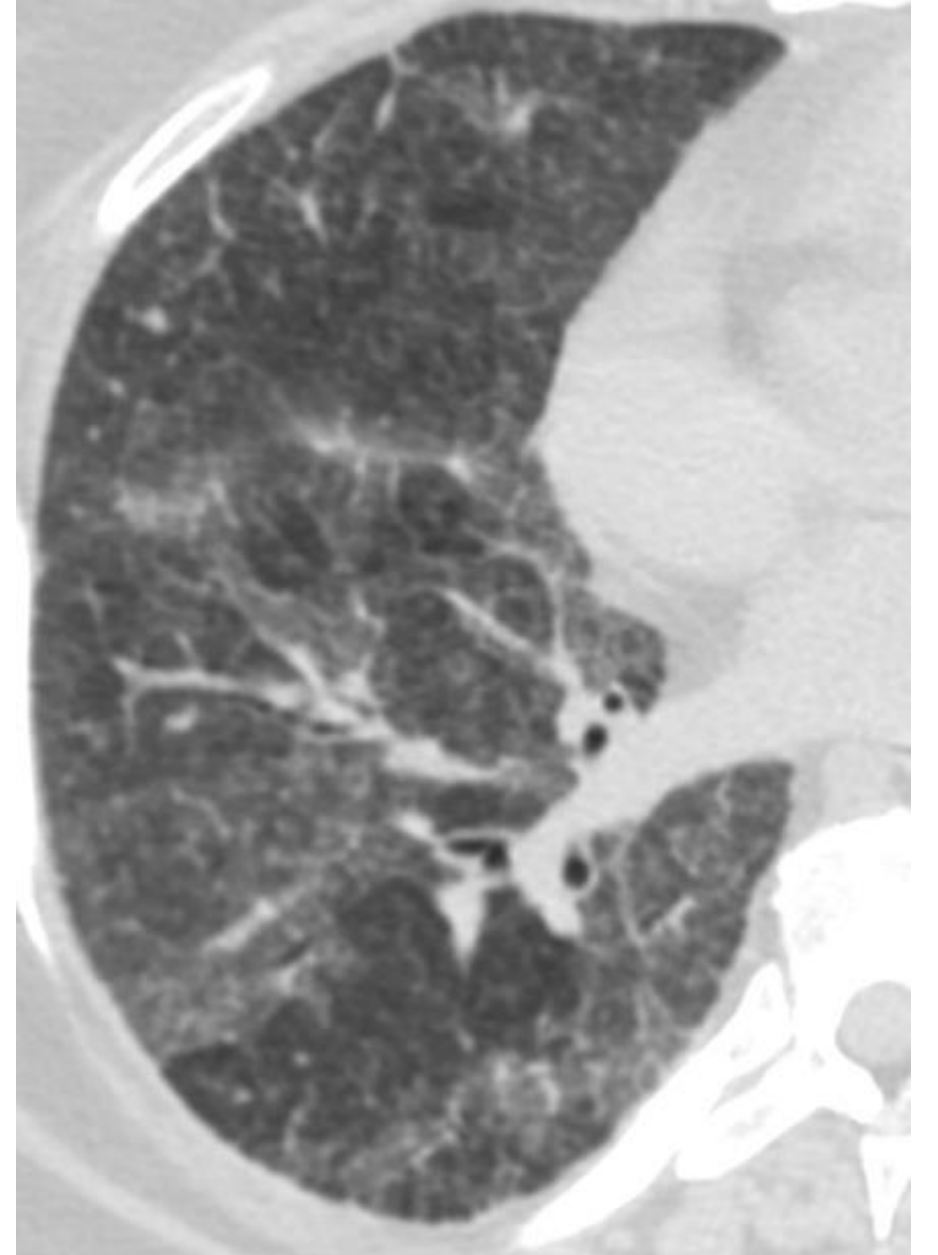
İNSPİRİYUM



EKSPİRİYUM

Üç dansite paterni

- Eski adı “headcheese” işareti
- Normal + yüksek dansiteli + düşük dansiteli alanlar
- Keskin sınırlarla ayrılır
- Obtrüktif (hava hapsi =düşük dansiteli) ve infiltratif (BCO =yüksek dansiteli) patoloji birarada
- **Fibrotik HP’yi OİP paterninden ayırmada özgüllüğü yüksek**

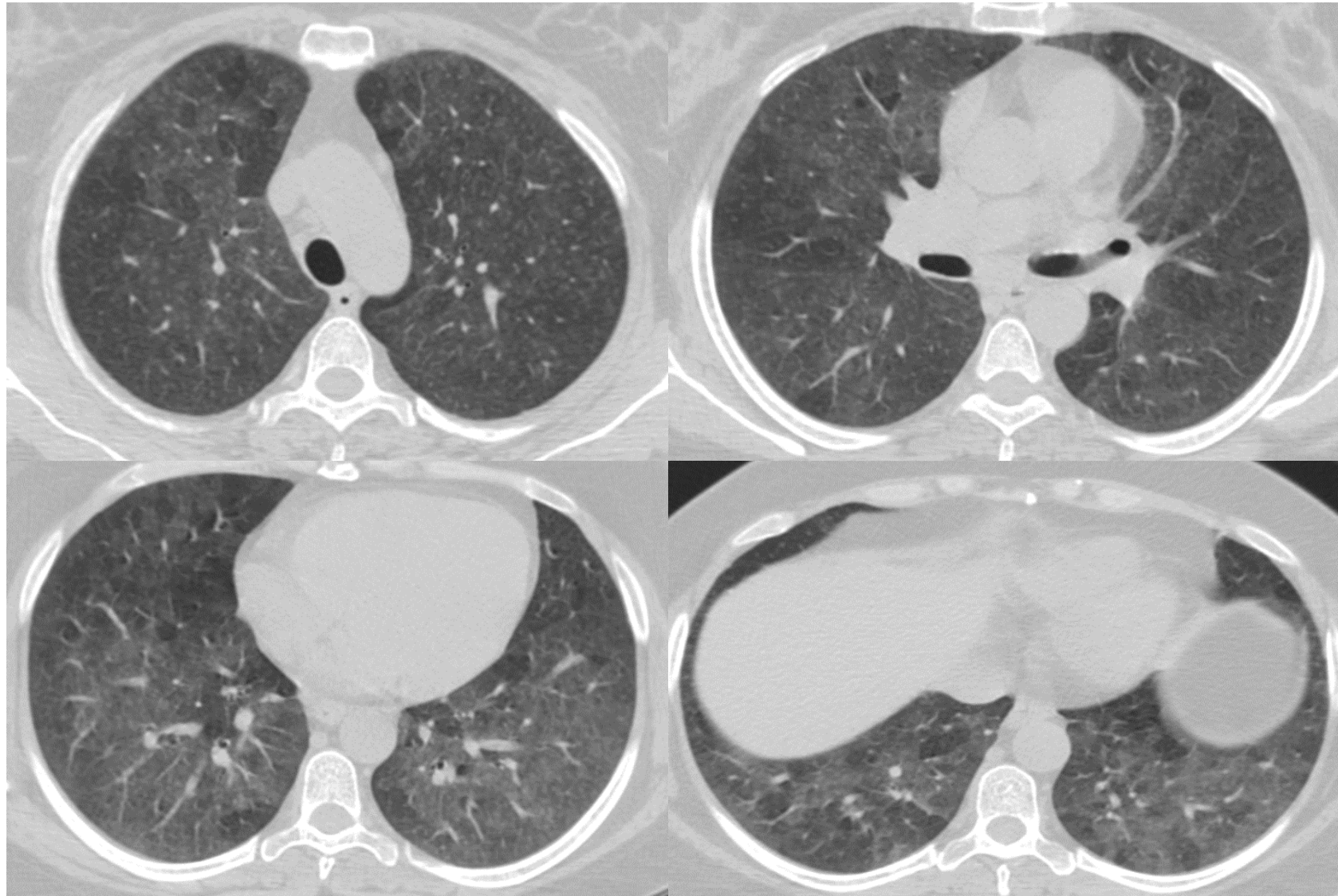


Non-fibrotik HP için tipik bulgular

- Parankimal infiltrasyona işaret eden en az bir HRCT bulgusu
 - Buzlu cam
 - Mozaik atenüasyon
- Küçük hava yolu hastalığına işaret eden en az bir HRCT bulgusu
 - Belirsiz sınırlı sentrilobüler nodüller
 - Hava hapsi
- Her iki bulgu da hem aksiyel hem kraniokaudal düzlemde difüz dağılım göstermeli
 - Bazal korunmayla birlikte/değil

Non-fibrotik HP ile uyumlu bulgular

- Nonspesifik paternlerden oluşmakta
- Parankimal anormallikler:
 - Uniform ve belli belirsiz buzlu cam
 - Konsolidasyon
 - Kistler
- Dağılım kraniokaudal ve aksiyel düzlemde difüz
 - Alt lob baskın varyant
 - Peribronkovasküler baskın varyant

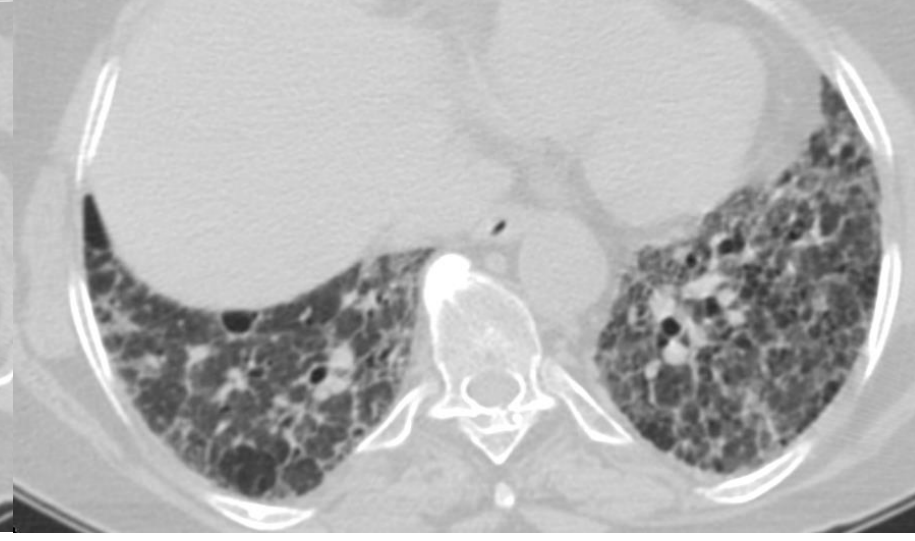
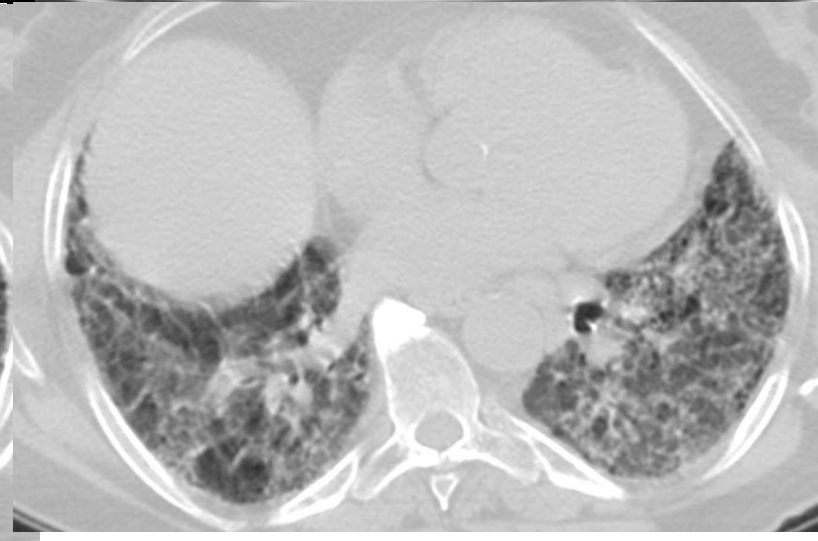
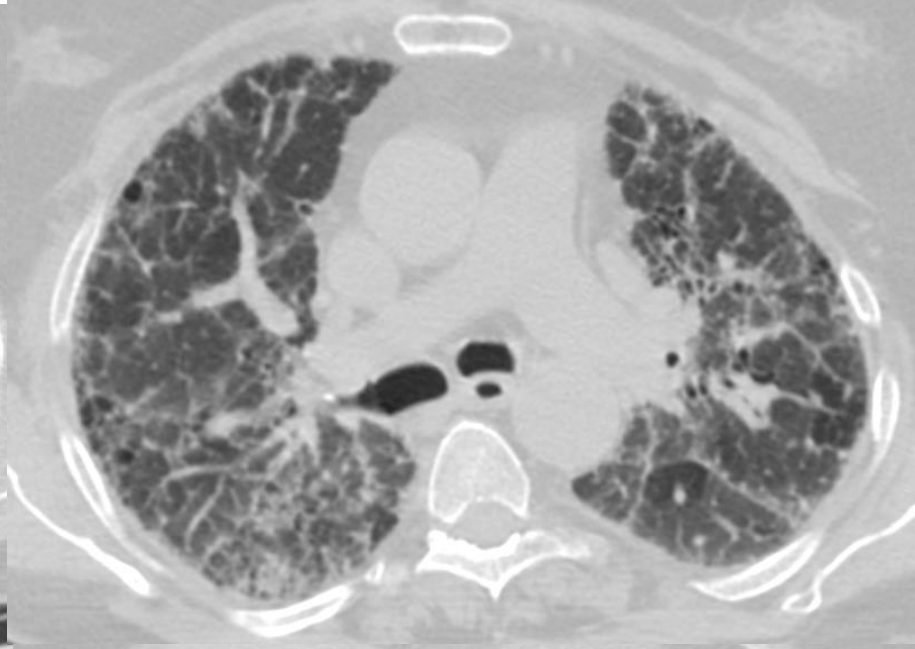
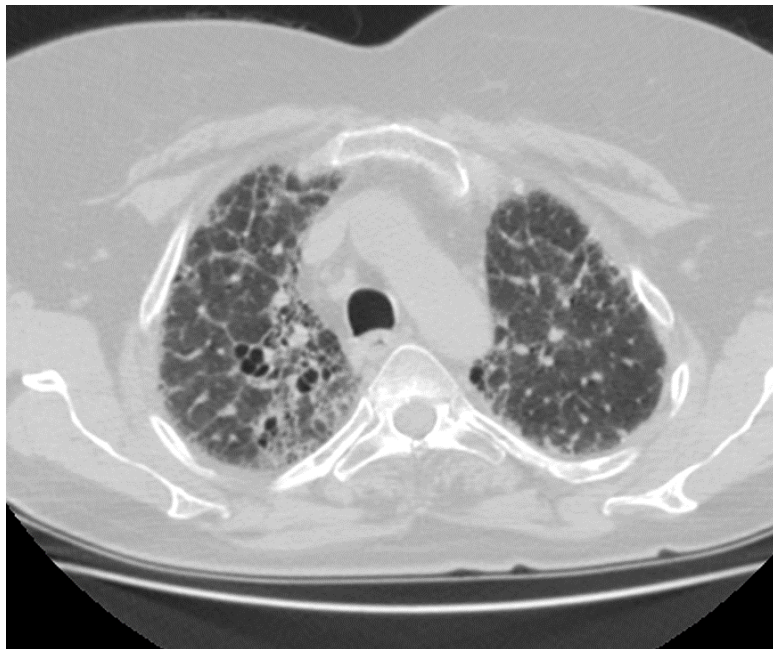


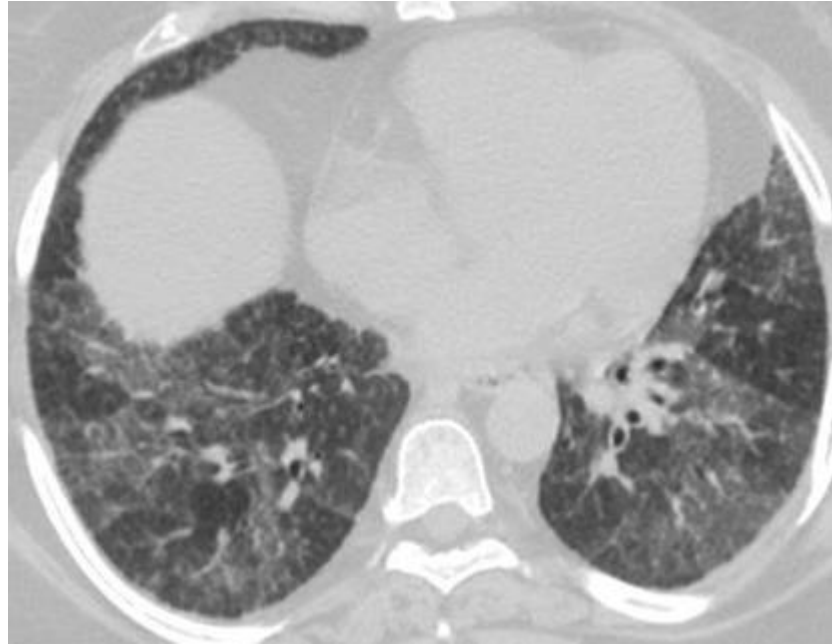
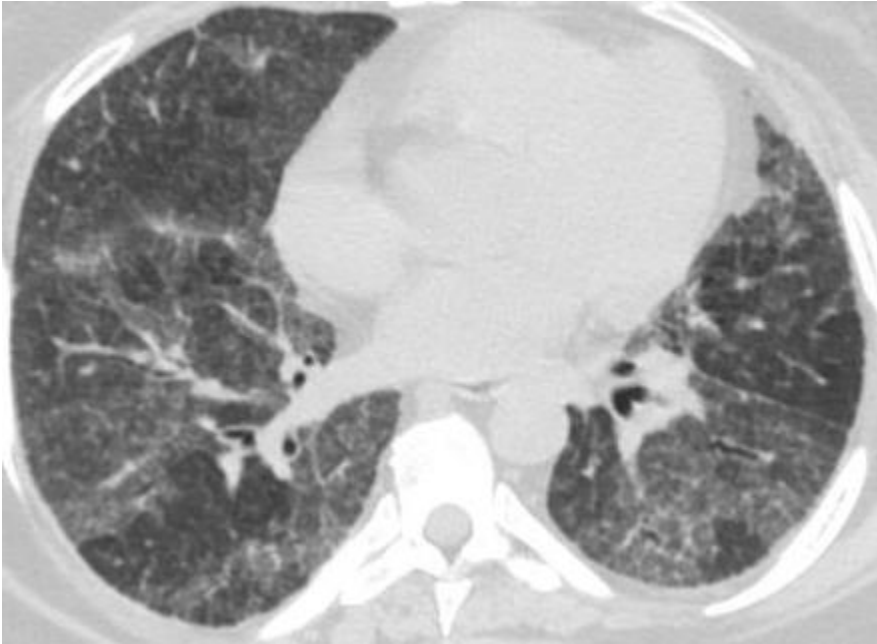
Fibrotik HP için tipik bulgular

- Fibroze işaret eden HRCT bulguları
 - Yapısal distorsiyon ile birlikte düzensiz lineer opasiteler/kaba retikülasyon
 - Traksiyon bronşiektazisi ve bal peteği olabilir ama baskın değil
- Fibrozisin dağılımı;
 - Aksiyel düzlemde rastgele (santral veya periferik baskınlık yok)
 - Kraniokaudal düzlemde
 - Orta / orta-alt zon baskın
 - Hafif bazal korunmayla birlikte üç zonda eşit
- Küçük hava yolu hastalığına işaret eden en az bir HRCT bulgusu
 - Belirsiz sınırlı sentrilobüler nodüller ve/veya BCO
 - Mozaik atenüasyon, üç dansite paterni (fibrotik HP için özgüllüğü yüksek)

Fibrotik HP ile uyumlu bulgular

- Fibrozis paterni ve/veya fibrozisin dağılımı tipik HP paterninden farklı olduğunda
- Fibroze mutlaka küçük hava yolu hastalığı bulguları eşlik etmeli
- **Varyant fibrozis paternleri:**
 - OIP paterni: traksiyon bronşiektazisi ile birlikte olan veya olmayan bazal ve subplevral ağırlıklı bal peteği
 - Yaygın BCO'ya süperpoze belirsiz silik fibrozis bulguları
- **Varyant (baskın) dağılım:**
 - Aksiyel: peribronkovasküler, subplevral
 - Kraniokaudal: bazal veya üst zon ağırlıklı
- **Küçük hava yolu hastalığına işaret eden HRCT bulguları:**
 - Belirsiz sınırlı sentrilobüler nodüller veya
 - Üç dansite paterni ve /veya hava hapsi





Hipersensitivite pnömonisi – Üç dansite bulgusu

Takip aralıđı nasıl olmalı?

- Fibrozisin kötüleştiiğini düşündüren klinik şüphe olduğunda takip YRBT gerekli
- Hastalık progresyonunu saptamak için optimal bir takip aralıđı yok
- Sistemik sklerozisi ve stabil akciđer fonksiyonları olan hastalarda 12-24 aylık intervaller progresyonu saptamak için uygun olabilir
- Başta akciđer kanseri olmak üzere komplikasyonları yakalamak açısından **yıllık kontrol** yapılabilir

Takip aralığı nasıl olmalı?

- **Fibrozisin kötüleştiğini düşündüren klinik şüphe olduğunda** takip YRBT gerekli
- Hastalık progresyonunu saptamak için optimal bir takip aralığı yok
- Sistemik sklerozisi ve stabil akciğer fonksiyonları olan hastalarda 12-24 aylık intervaller progresyonu saptamak için uygun olabilir
- Başta akciğer kanseri olmak üzere komplikasyonları yakalamak açısından **yıllık kontrol** yapılabilir

İPF ve İPF dışı PPF'de radyolojik progresyonun değerlendirilmesi

Görsel değerlendirme:

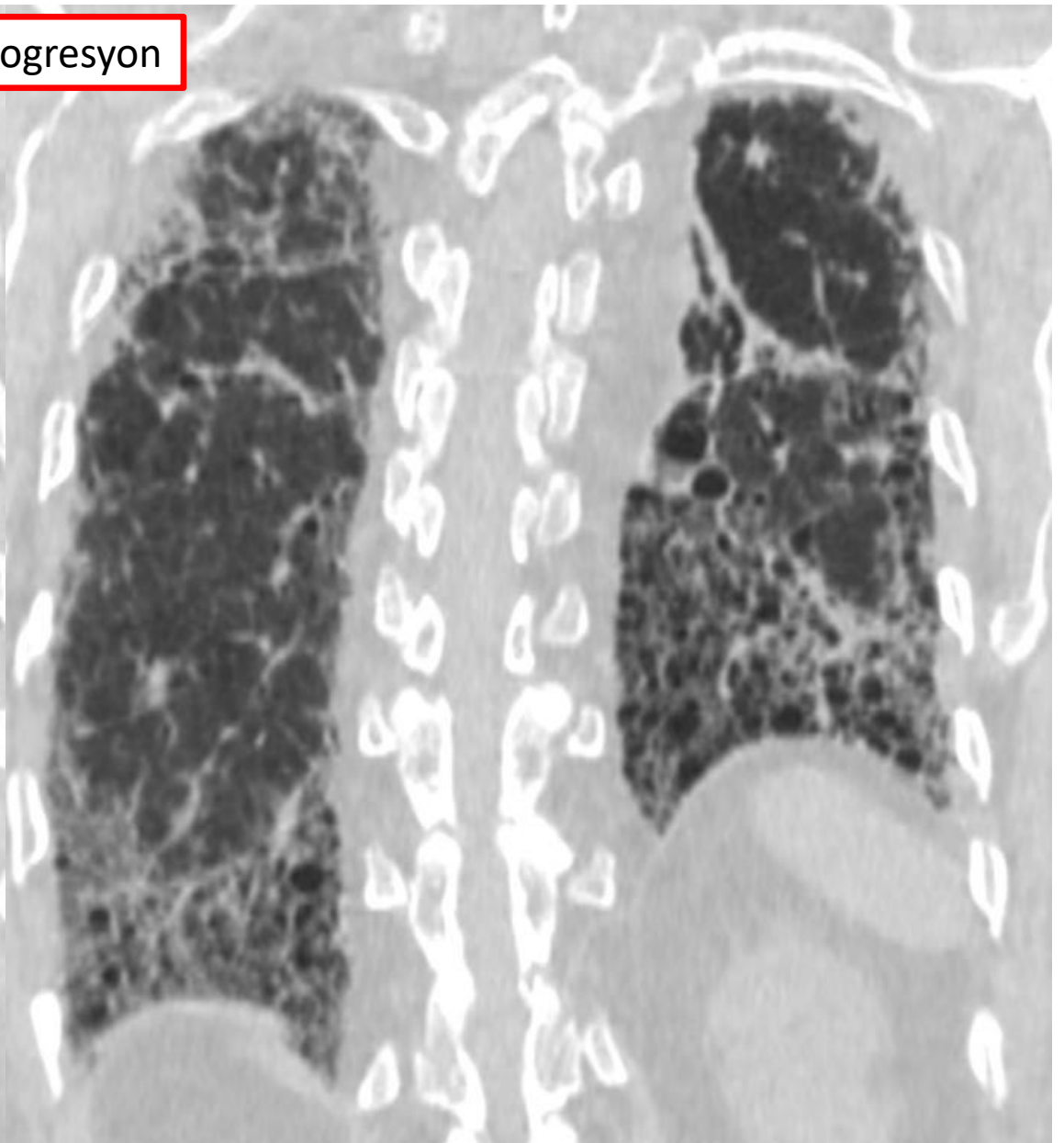
- Üst, orta ve alt zonlarda fibrotik alanların yüzdelerinin karşılaştırılması
- Transvers, koronal ve sagittal düzlemde karşılaştırma
- Fibrotik özelliklerin yaygınlığının ve şiddetinin artması = progresyon
 - Traksiyon bronşektazisi ve bronşiolektazilerinin yaygınlık ve şiddetinde artış
 - Traksiyon bronşektazisi ile birlikte yeni buzlu cam opasiteleri
 - Yeni ince retikülasyon
 - Retiküler anormalliklerin yaygınlığı ve kalınlığında artış
 - Yeni veya artmış bal peteği
 - Lober hacim kaybında artış

- *Bal peteđi, traksiyon bronşektazisi ve fibrotik deęişikliklerin yaygınlığı*
İPF, RA, PSS, fibrotik HP, ve sarkoidozda kötü prognoz ve yüksek mortalitenin göstergeleri

İPF'de progresyon



Ocak 2016



Mart 2019

Pulmoner fibrozisin kantitatif deęerlendirmesi

- Bilgisayar tabanlı kantitatif BT (Computer-based quantitative CT = QCT)
- Objektif ve tekrarlanabilir ölçümler
- Basit histogram tabanlı tekniklerden “texture”, lokal histogram, derin öğrenme tabanlı makine öğrenme tekniklerine evrildi.
- Hastalığın yaygınlığı ve progresyonu deęerlendirme, mortalite tahmini

- **ILA (Interstitial lung abnormalities):**

- Erken fibrozisin BT bulguları görülür
- Tek başına veya BCO'ya süperpoze ince retikülasyon, intralobüler çizgiler ve yapısal distorsiyon (düzensiz, tortüyoze pulmoner damarlar ve bronşlar, lobuler anatomide distorsiyon)
- Rastlantısal olarak başka nedenlerle çekilmiş BT'lerde, tarama çalışmalarında saptanabilir
- En az %40'ında 4-6 yıl içerisinde progresyon görülüyor



TEŞEKKÜR EDERİM