

Granülomatöz polianjitte (Wegener granülomatozu) toraks BT bulguları

Thorax CT findings in granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis)

Onur Taydaş, Yasin Erarlan, Zeynep Atçeken, Orhan Macit Arıyürek

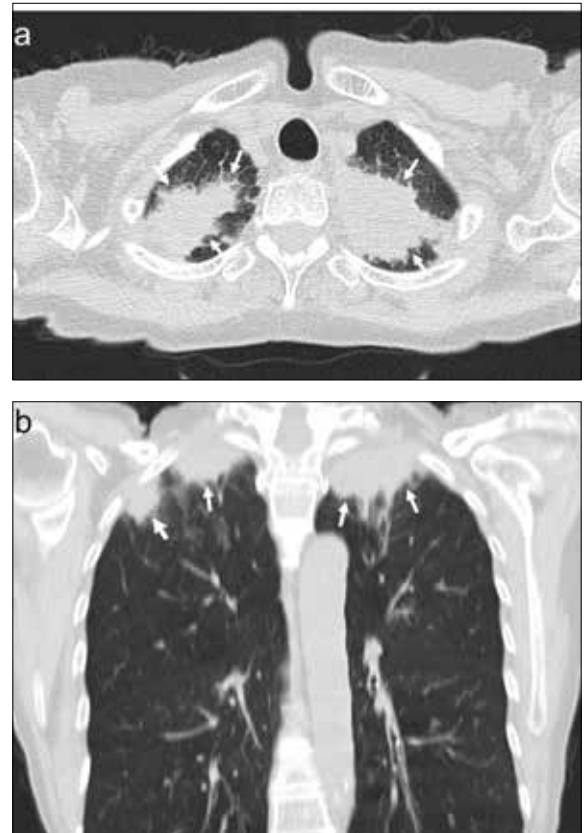
RESİMLERLE BİR KONU

Giriş

Granülomatöz polianjiti (Wegener granülomatozu) ilk kez 1936 yılında Alman patolog Friedrich Wegener tarafından "rinojenik granülomatöz" adıyla tanımlanan sistemik, nekrotizan ve granülomatöz bir vaskülitir [1]. Prevalansı milyonda 9,8 olup daha çok orta yaş hastalarda görülmele beraber herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. Kadın ve erkeklerde eşit oranda görülür [2].

Hastaların neredeyse tamamında üst solunum yolları etkilenirken akciğer tutulumu hastaların %90'ında, böbrek tutulumu ise yaklaşık %80'inde görülür. Hastalığın nedeni tam olarak bilinmese de kanda proteinaz 3 ve myeloperoksidaza karşı gelişen antinötrofilik sitoplazmik antikorların (ANCA) düzeyi bu hastalarda genellikle yüksektir ve hastalığın aktivitesiyle ilişkilidir. Bu nedenle Churg-Strauss sendromu ve mikroskopik polianjiti ile birlikte ANCA'ya bağlı vaskülitlerden biri olarak düşünülür. Ancak granülomatöz polianjitte daha ziyade sitoplazmik ANCA (c-ANCA) pozitifliği mevcutken; diğerlerinde perinükleer ANCA (p-ANCA) pozitifliği beklenir. Klinik olarak üst hava yolu tutulumu bulguları (sinüzit, otit, nazal ülserler, subglottik stenoz gibi), alt hava yolu tutulumu bulguları (öksürük, hemoptizi, göğüs ağrısı gibi) ve glomerulonefrit görülebilir. Kesin tanı biyopsi ile konulur. Tedavide esas olarak immün sistemin baskılanması amaçlanır ve bu amaçla en sık azatioprin ve metotreksat kullanılır [3].

Histopatolojik olarak, daha ziyade küçük ve orta çaplı damarları etkileyen granülomatöz vaskülit hastalığın karakteristik özelliğidir. Akciğerde arterler, venler, interstisyum, hava yolları ve plevra etkilenebilir. Tutulan damarlarda iltihabi hücrelerin transmural infiltrasyonu izlenir. Buna mikroabseler, trombotik tıkanıklıklar, ruptür ve kanama eşlik edebilir. Hastalığın en ayırt edici özelliği nekrotik granülomlardır. Sarkoid veya tüberküloid tip granülomlar oldukça nadirdir [4]. Diğer ANCA(+) vaskülitlerden Churg-Strauss sendromu (eozinofilik granülomatöz polianjiti) da granülomlarla seyretmesine karşın, kanda ve dokuda yoğun eozinofilik infiltrasyon varlığı ile granülomatöz



Resim 1. a, b. (a) 67 yaşında kadın hasta. Her iki akciğer üst lob apikal bölgeden geçen aksiyel plandaki kesitte kaviteyasyon göstermeyen düzensiz konturlu yumuşak doku dansitesinde kiteller izlenmektedir (oklar). (b) Aynı hastaya ait koronal plandaki kesitte her iki apikal bölgedeki kiteller (ince oklar) dışında sağ akciğerde apikal bölge lateralde yumuşak doku dansitesinde bir nodül de izlenmektedir (kalın ok).

polianjitten ayrılır. Ayrıca klinik olarak daha ziyade astım benzeri semptomlar beklenir. Mikroskopik polianjiti ise küçük damarların nekrotizan vaskülitisi olup granülom görülmemesi ile granülomatöz polianjitten ayrılır [5].

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı (O.T., Y.E., O.M.A.), Ankara; Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı (Z.A.), İstanbul, Türkiye

Sorumlu Yazar:
Onur Taydaş

E-posta:
taydasonur@gmail.com

©Telif Hakkı 2017 Türk Radyoloji Derneği - Makale metnine www.turkradyolojidergisi.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2017 by Turkish Society of Radiology - Available online at www.turkradyolojidergisi.org



Resim 2. 29 yaşında kadın hasta. Arka aorta düzeyinden geçen aksiyel plandaki kesitte her iki akciğer üst lobda kalın duvarlı, kaviteye gösteren kitleler izlenmektedir (beyaz oklar). Ayrıca sağda az miktarda sebebi bilinmeyen pnömotoraks dikkati çekiyor (siyah oklar)



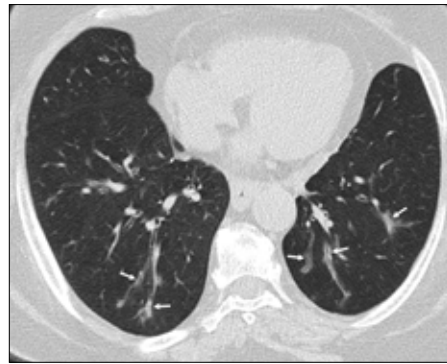
Resim 3. 58 yaşında erkek hasta. Karina düzeyinden geçen aksiyel plandaki kesitte her iki akciğerde perihiler ve peribronkovasküler alanlarda daha belirgin olan, periferik akciğer alanlarının kısmen korunduğu, hava bronkogramı içeren yaygın parankimal konsolidasyonlar izlenmektedir

Nodül ve kitleler

Akciğer nodülleri hastalığın akciğer tutulumunun en sık tezahürü olup hastaların yaklaşık %70'inde mevcuttur [6]. Nodüller genelde çok sayıdadır ve rastgele yerleşimlidir. Ancak peribronkovasküler, subpleval, anjiyosentrik ve nadir olarak sentrilobüler dağılım da gösterebilir. Boyut olarak sıklıkla 2 ila 4 cm arasında olmakla birlikte çok farklı boyutlarda olabilirler (Resim 1a, b) [7]. Nodül ve kitle boyutlarında hastalığın seyri sırasında büyüme ve küçülmeler olabilir, bazı lezyonlar kaybolabilir veya yer değiştirebilir [8]. Kaviteye hastaların yaklaşık %50'sinde görülür ve 2 cm'den büyük nodüllerde daha sıktır (Resim 2). Kavite duvarı düzgün ve ince olabileceği gibi kalın ve irregüler de olabilir. Ayırıcı tanıda metastaz, abse ve septik enfarkt bulunur [9]. Nodüllerin etrafında hemorajiye bağlı gelişen buzlu cam dansitesi nedeniyle "halo bulgusu" ortaya çıkar ve hastaların %15'inde görülür. Bunun tersi olan "ters halo" veya



Resim 4. 61 yaşında erkek hasta. Karina altı düzeyden geçen aksiyel plandaki kesitte her iki akciğerde hemorajiye bağlı yama tarzında buzlu cam dansitesinde parankimal opasiteler izlenmektedir. Ayrıca solda daha fazla olan bilateral pleval sıvı vardır



Resim 5. 71 yaşında erkek hasta. Alt loblar düzeyinden geçen aksiyel plandaki kesitte, her iki akciğer alt lobda kısmen buzlu cam dansitesinde peribronşial kalınlaşmalar izlenmektedir (oklar)

"atol" bulgusu ise daha çok organize pnömonide görülmekle beraber granülatöz polianjitte de görülebilir [10].

Buzlu cam dansiteleri ve konsolidasyonlar

Konsolidasyonlar (Resim 3) ve buzlu cam dansiteleri (Resim 4) hastaların yaklaşık %30'unda görülür. En sık bilateral perihiler ve peribronkovasküler (Resim 5) tutulum izlenir. Genellikle alveolar hemorajiye bağlı olmakla birlikte nekrotik infiltrasyon ve küçük damar tutulumuna da bağlı olabilir. Arterillerin tutulumuna bağlı mozaik patern ve tomurculanmış ağaç görünümü saptanabilir [11]. Bir hastada ilk kez konsolidasyon saptanıyorsa öncelikle enfeksiyon olarak değerlendirilmeli; uygun antibiyotik tedavisine rağmen gerileme olmazsa granülatöz polianjite ayırıcı tanıda düşünülmelidir [12]. Olguların çoğunda subpleval bölge korunmuştur. Hemosiderin yüklü makrofajların lenfatik sistemde birikmesi sonucu interlobüler septal kalınlaşma da görülebilmektedir [6].



Resim 6. a, b. (a) 30 yaşında kadın hasta. Larinks ve trakeanın koronal plandaki reformat görüntüsünde subglottik bölgeden başlayan ve proksimal trakeayı da tutan, hava pasajında subglottik bölgede daha belirgin daralmaya neden olan konstriktif yumuşak doku kalınlaşması izlenmektedir (oklar). (b) Aynı hastanın supraaortik düzeyden geçen aksiyel plandaki kesitinde trakeanın arka duvarını da tutan, lümenini daraltan çevresel yumuşak doku kalınlaşması izlenmektedir (oklar)

Hava yolu tutulumu

Hava yolu tutulumu hastaların yaklaşık %20'sinde görülür ve daha ziyade ileri dönem hastalıkta ortaya çıkar. Klinik olarak dispne, stridor görülebilir ve bu hastalar yanlışlıkla astım tanısı alabilirler [13]. Trakea tutulumu segmental, unifokal veya multifokal olabilir, sıklıkla fokal ve 2-4 cm'lik segment tutulumu izlenir. En sık trakeanın subglottik kısmı tutulur (Resim 6a). Trakeanın posterior membran tutulumu kuraldır ve diğer olası hastalıklardan ayrılmasını sağlar (Resim 6b) [14]. Hava yolu tutulumuna bağlı stenoz oluşması hastaların %18'inde görülmektedir [9].

Diğer bulgular

Pleval effüzyon hastaların %12-24'ünde görülür (Resim 4). Hastalığın primer tutulumu ile ilişkili olabileceği gibi hastalık sebebiyle

gelişen böbrek yetmezliğine de bağlı olabilir. Mediastinal lenfadenopati nadiren görülür ve genelde reaktif olduğu düşünülür. Mediastinal lenfadenopatinin dominant bulgu olduğu durumlarda sarkoidoz, enfeksiyon ve lenfoma mutlaka ekarte edilmelidir. Kardiyak tutulum hastaların %6'sında görülür ve en sık perikardit şeklinde ortaya çıkar. Büyük damar tutulumu oldukça nadirdir ve genelde periaortit şeklinde olur ve küçük-orta çaplı damarlardaki inflamasyonun yayılımına bağlıdır [10].

Sonuç

Granülatöz polianjitin akciğer tutulumunda radyolojik bulgular nodül ve kitlelerden buzluk cam dansiteleri ve konsolidasyonlara uzanan geniş bir yelpazeyi içerir. Ayrıca hava yolu tutulumu da görülebilir. Her ne kadar nadir görülen bir hastalık da olsa, granülatöz polianjitin akciğer tutulum bulgularının erken tanınması hastanın tanı ve tedavisine önemli katkılar sağlamaktadır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – O.T., O.M.A.; Tasarım – O.T., O.M.A.; Denetleme – O.M.A.; Kaynaklar – O.T., Y.E., Z.A., O.M.A.; Malzemeler – O.T., O.M.A.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – O.T.; Analiz ve/veya Yorum – O.M.A.; Literatür Taraması – Y.E., Z.A.; Yazıyı Yazan – O.T., O.M.A.; Eleştirel İnceleme – Y.E., Z.A., O.M.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Kaynaklar

1. Wegener Ft. Über eine eigenartige rhinogene Granulomatose mit besonderer Beteiligung des Arteriensystems und der Nieren. Beitr Pathol Anat 1939; 102: 37-68.
2. Mohammad AJ, Jacobsson LT, Westman KW, Sturfelt G, Segelmark M. Incidence and survival rates in Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, Churg-Strauss syndrome and polyarteritis nodosa. Rheumatology (Oxford) 2009; 48: 1560-5. [CrossRef]
3. Frankel SK, Cosgrove GP, Fischer A, Meehan RT, Brown KK. Update in the diagnosis and management of pulmonary vasculitis. Chest 2006; 129: 452-65. [CrossRef]
4. Mark EJ, Flieder DB, Matsubara O. Treated Wegener's granulomatosis: distinctive pathological findings in the lungs of 20 patients and what they tell us about the natural history of the disease. Hum Pathol 1997; 28: 450-8. [CrossRef]
5. Jennette JC, Nachman PH. ANCA Glomerulonephritis and Vasculitis. Clin J Am Soc Nephrol 2017; 12: 1680-91. [CrossRef]
6. Lohmann C, Uhl M, Kotter E, Burger D, Ghanem N, Langer M. Pulmonary manifestations of Wegener granulomatosis: CT findings in 57 patients and a review of the literature. Eur J Radiol 2005; 53: 471-7. [CrossRef]
7. Ananthakrishnan L, Sharma N, Kanne JP. Wegener's granulomatosis in the chest: high-resolution CT findings. AJR Am J Roentgenol 2009; 192: 676-82. [CrossRef]
8. Poyraz N, Korkmaz C, Yavsan DM, Keskin S, Teke T, Odev K. Computed tomography findings in pulmonary involvement of Wegener's granulomatosis: pictorial review. Tuberk Toraks 2015; 63: 257-64. [CrossRef]
9. Cordier JF, Valeyre D, Guillemin L, Loire R, Brechot JM. Pulmonary Wegener's granulomatosis. A clinical and imaging study of 77 cases. Chest 1990; 97: 906-12. [CrossRef]
10. Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, et al. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2012; 32: 51-69. [CrossRef]
11. Hansell DM. Small-vessel diseases of the lung: CT-pathologic correlates. Radiology 2002; 225: 639-53. [CrossRef]
12. Farrelly CA. Wegener's granulomatosis: a radiological review of the pulmonary manifestations at initial presentation and during relapse. Clin Radiol 1982; 33: 545-51. [CrossRef]
13. Polychronopoulos VS, Prakash UB, Golbin JM, Edell ES, Specks U. Airway involvement in Wegener's granulomatosis. Rheum Dis Clin North Am 2007; 33: 755-75. [CrossRef]
14. Stein MG, Gamsu G, Webb WR, Stulberg MS. Computed tomography of diffuse tracheal stenosis in Wegener granulomatosis. J Comput Assist Tomogr 1986; 10: 868-70. [CrossRef]