



doi • 10.5578/tt.9986
Tuberk Toraks 2015;63(4):257-264
Geliş Tarihi/Received: 10.07.2015 • Kabul Ediliş Tarihi/Accepted: 25.07.2015

DERLEME
REVIEW

Wegener granülomatozis akciğer tutulumunda bilgisayarlı tomografi bulguları: Resimlerle bir konu

Necdet POYRAZ¹
Celalettin KORKMAZ²
Durdur Mehmet YAVŞAN²
Suat KESKİN¹
Turgut TEKE²
Kemal ÖDEV¹

¹ Necmettin Erbakan Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

¹ Department of Radiology, Faculty of Medicine, Necmettin Erbakan University, Konya, Turkey

² Necmettin Erbakan Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

² Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Necmettin Erbakan University, Konya, Turkey

ÖZET

Wegener granülomatozis akciğer tutulumunda bilgisayarlı tomografi bulguları: Resimlerle bir konu

Wegener granülomatozis, akciğerde en iyi bilgisayarlı tomografide tanımlanan, değişik bulgularla ortaya çıkabilen nekrotizan granülomatöz bir vaskülitir. Görüntüleme bulguları kaviteleşebilen nodül veya kitleler; konsolidasyon ve buzlu cam yoğunluklarıdır. Wegener granülomatozis pnömoni, malignite ve enfeksiyon dışı inflamatuvar hastalıkları taklit edebilir. Bu resimli derlemenin amacı Wegener granülomatozis akciğer tutulumunda karakteristik bilgisayarlı tomografi bulgularını göstermektir.

Anahtar kelimeler: Bilgisayarlı tomografi, granülomatoz, pulmoner, vaskülit

SUMMARY

Computed tomography findings in pulmonary involvement of Wegener's granulomatosis: Pictorial review

Wegener's granulomatosis is a necrotising granulomatous vasculitis which has a variable manifestations in the chest that are best described on computed tomography. Imaging findings may include masses or nodules, which may cavitate; consolidations and ground-glass opacities. Wegener's granulomatosis can mimic pneumonia, malignancy, and noninfectious inflammatory diseases. The purpose of this pictorial essay is to demonstrate the characteristic computed tomography findings of pulmonary Wegener's granulomatosis.

Key words: Computed tomography, granulomatous, pulmonary, vasculitis

Yazışma Adresi (Address for Correspondence)

Dr. Necdet POYRAZ
Necmettin Erbakan Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı,
KONYA - TURKEY
e-mail: necdetpoyraz@gmail.com

GİRİŞ

Wegener granüloatozis (WG) küçük ve orta boy damarları tutan nekrotizan vaskülit ile karakterize kronik granüloatoz bir hastalık olup ilk defa 1936 yılında Alman patolog Friedrich Wegener tarafından tanımlanmıştır (1). Nedeni bilinmemekle birlikte hastalıkta otoimmün bir bileşenin olduğunu düşündüren bulgu dolaşımdaki serum antinötrofil sitoplazmik antikorların (c-ANCA) varlığıdır (2). Bazen tek bir alanda sınırlı olabilen bu çoklu organ sistemi hastalığı, özellikle akciğer ve böbrekleri tutabilir. Santral ve periferik sinir sistemi, dalak ve büyük eklemler gibi diğer organ sistemlerini de daha az oranda tutabilir (3). Amerika'da yapılan epidemiyolojik bir çalışmada beyazlarda daha sık görüldüğü, kadın ve erkekleri eşit oranda etkilediği saptanmıştır. Hastalık genellikle 4. dekatta daha sık görülür, ancak herhangi bir yaşta da ortaya çıkabilir (4).

Tanı genellikle klinik ve radyolojik bulguların kombinasyonu ve c-ANCA testi ile konur. Bu test yaklaşık %90 oranında özgüllüğe sahip olup aktif sistemik WG'yi göstermede oldukça duyarlı (%90-95), fakat organ sınırlı hastalıkta duyarlılığı daha düşüktür (%60) (5). Tanı için standart test yöntemi biyopsidir. Akciğer biyopsisinde histopatolojik incelemelerde daha çok küçük ve orta çaplı damarları etkileyen nekrotizan vaskülit ve granüloatoz inflamasyon görülür. Böbreklerde ise tipik olarak fokal ve segmental nekrotizan glomerulonefrit görülür. Hastaların pek çoğunda WG tanısı klinik ve radyolojik bulguların kombinasyonu ve c-ANCA varlığı ile konur (6).

Hastalarda genellikle sinüzit, öksürük, hemoptizi ve dispne gibi solunum sistemine ait semptom ve bulgular vardır. Hemoptizi hastaların %30-40'ında, difüz alveolar hemoraji ise %10'unda görülür (7).

Son zamanlarda kombine sitotoksik ve kortikosteroid tedavilerine bağlı prognoz ve uzun dönem sağkalımda ciddi iyileştirmeler sağlanmıştır. İmmünsüpresif tedavi öncesi neredeyse hastaların tamamı teşhisten sonra 6 ay içinde kaybedilirdi. Günümüzde ise teşhisten sonra ortalama sağkalım 20 yılın üstüne çıkmıştır ve ölümlerin çoğu hem hastalık hem de tedavinin komplikasyonlarına bağlı olmaktadır. Akciğer tutulumları tedaviyle tamamen düzelebilir ya da bir miktar skar dokusu gelişebilir. Buzlu cam yoğunlukları genellikle tamamen kaybolur, fakat nodül ve konsolidasyon alanları sebat edebilir ya da rezidü skarla iyileşebilir (8).

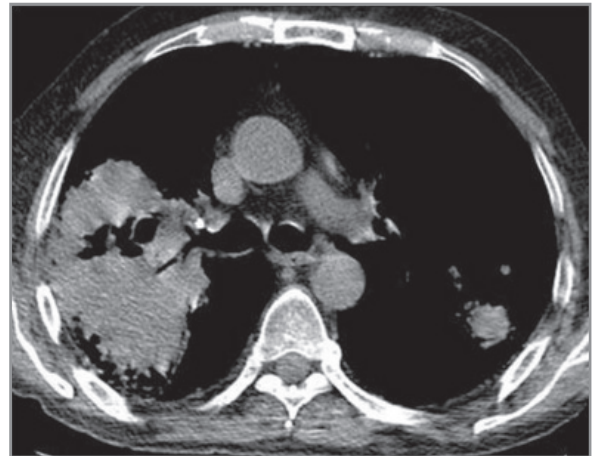
NODÜL ve KİTLELER

Akciğer nodül ve kitleleri WG'li olguların %90'dan fazlasında görülen en sık radyolojik bulgulardır.

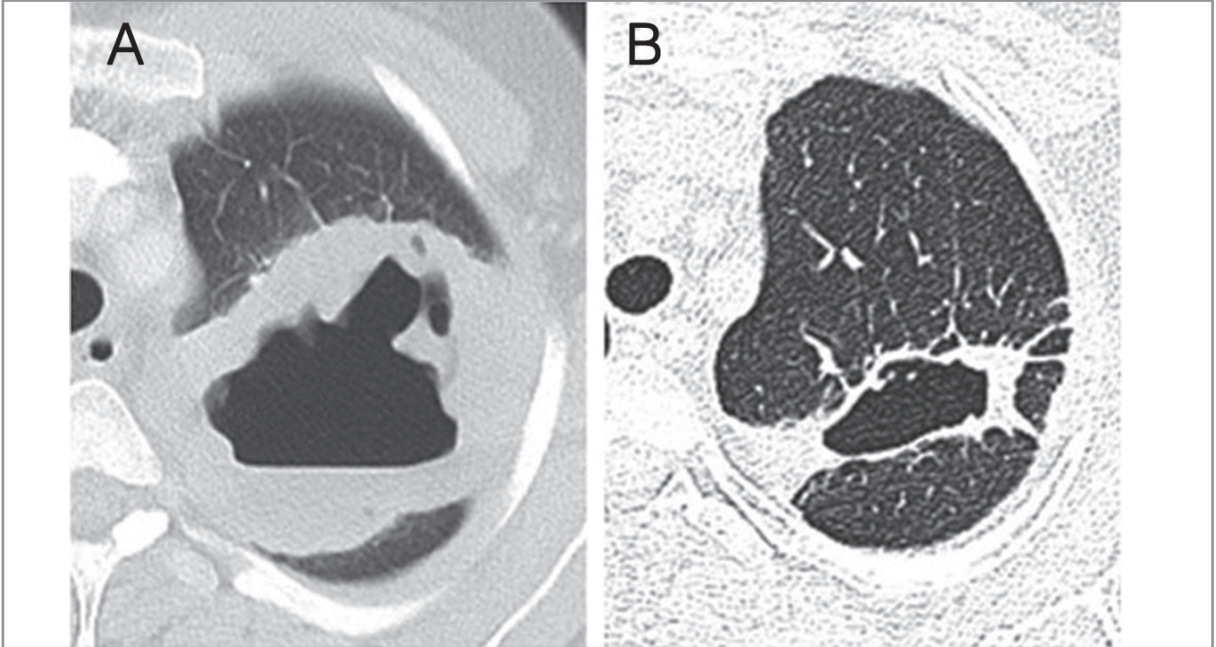
Hastalık sürecinde nodül ve kitle boyutlarında büyüme ve küçülmelerle seyreden değişkenlikler WG'nin bir özelliğidir. Nodül veya kitleler tek ya da birden çok olabilir ve çapları birkaç milimetreden 10 cm'ye kadar çıkabilir (Resim 1). Nodüller daha çok bilateral olup akciğerin bütün zonlarında rastgele dağılım gösterirler. Fakat peribronkovasküler, subpleval, anjiyosentrik dağılımlar da tanımlanmıştır (3,8,9).

Olguların yaklaşık %50'sinde, özellikle 2 cm'den büyük nodüllerde kavitasyon görülür. Kaviteler düzgün ve ince duvarlı ya da kalın duvarlı ve düzensiz iç kontur yapısına sahip olabilir, çok büyük boyutlara ulaşmış tüm lobu tutabilir. Kaviter lezyonlar tedaviden sonra ince duvarlı kistlere dönüşebilir ya da tamamen kaybolabilir (Resim 2,3) (10).

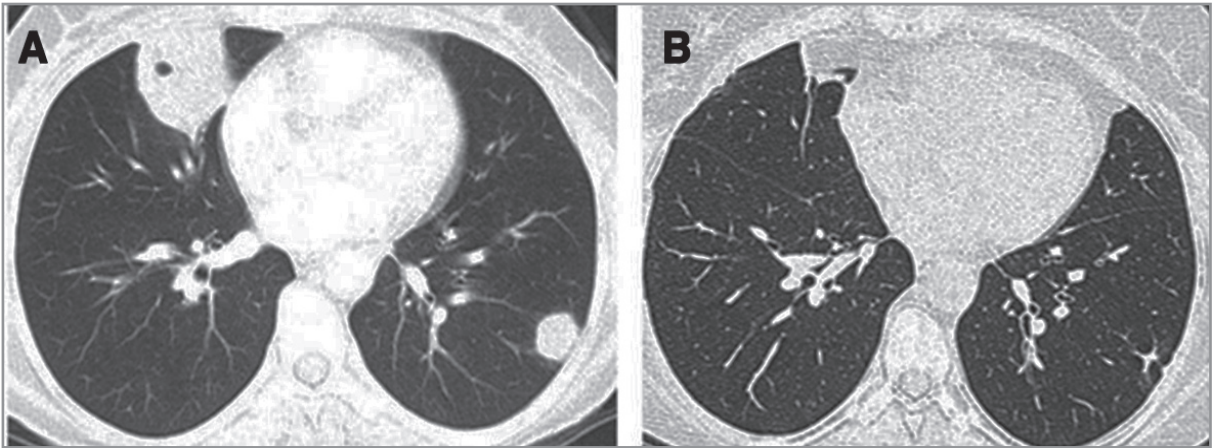
WG nodülleri bazen sentrilobüler dağılım gösterebilir (Resim 4). Bu durumda tüberküloz, aşırı duyarlılık pnömonisi veya akut viral, bakteriyel ve fungal pnömonileri taklit edebilir. WG nodülleri ve kaviteleri metastaz, akciğer abseleri ve septik embolilerle karışabilir (6). Nodül çevresinde kanama, bilgisayarlı tomografi (BT) kesitlerinde buzlu cam yoğunluğu şeklinde görülebilir. BT halo bulgusu olarak tanımlanan bu görünüm hipervasküler metastaz ve *Aspergillus fumigatus* da olduğu gibi anjiyoinvaziv enfeksiyonlarda da görülebilir (Resim 5). WG'de bazen fokal hemorajiyi çevreleyen organize pnömoni ile uyumlu konsolidasyonun oluşturduğu "Ters halo bulgusu" da görülebilir (Resim 6). WG'de sekonder gelişen nodül ve kitlelerde ışınal yayımlı skar dokusu, spikülasyonlar ve komşu plevraya uzanan bantlar belirgin



Resim 1. 65 yaşında erkek hasta. Transtorasik iğne biyopsisi ile Wegener granüloatozis tanısı konuldu. Karina düzeyinden geçen kontrastsız BT mediasten penceresinde sağda hilus ve plevra ile ilişkili, kavitasyonlar içeren büyük boyutlu kitle ve aynı kesitte solda periferik parankimal nodül izleniyor.



Resim 2. 40 yaşında Wegener granülomatozisli erkek hasta. (A) ve (B), 16 ay arayla çekilen yüksek rezolüsyonlu BT kesitlerde sol apikoposterior segmentte kalın duvarlı kaviter kitlenin boyutları belirgin küçülmüş ve duvarı incelmış.



Resim 3. 38 yaşında erkek hasta, epistaksis şikayetiyle başvurmuş Wegener granülomatozisli hasta. (A) Sağ orta lobda ve sol alt lobda 45 mm ve 20 mm çaplı kitle ve nodül görülüyor. (B) Üç ay sonraki kontrol BT'de lezyonların yerinde sekel fibröz bantlar izleniyor.

özelliklerdir (Resim 7). Bu özellikler akut pulmoner infarkt, septik emboli veya hematojen metastaz gibi diğer periferik kitleye neden olan hastalıklarda genellikle görülmez (11).

WG takip sürecinde yeni kitle ve nodüller ortaya çıkabilir (Resim 8). Nodüller tedavi edilmezse büyüyebilir veya kaviteleşebilir; tedavi edildiği zaman genellikle kaybolur ya da skar dokusu ile iyileşir (Resim 9). WG hastalarında malignite riski iki kat artmış olduğu için klinik veya immünolojik testlerle tanısı doğrulanama-

yan şüpheli nodüllere mutlaka biyopsi yapılmalıdır (6).

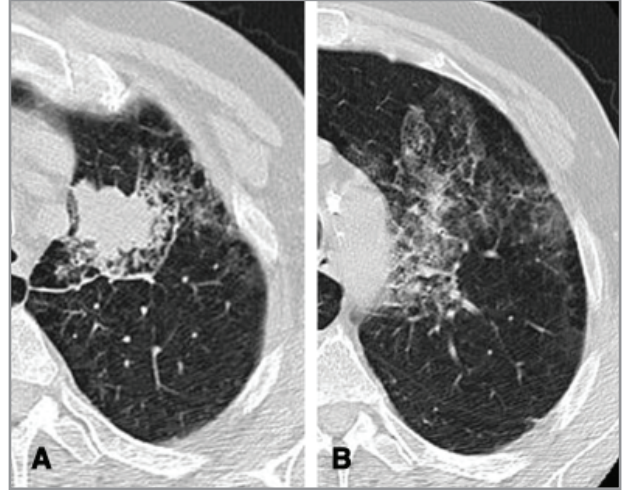
İntravenöz kontrast madde verildikten sonra nodüllerin çoğunda periferik kontrast tutulumuyla beraber ya da tutulum olmaksızın santral düşük atenüasyon görülür (7).

Buzlu Cam Yoğunlukları ve Konsolidasyonlar

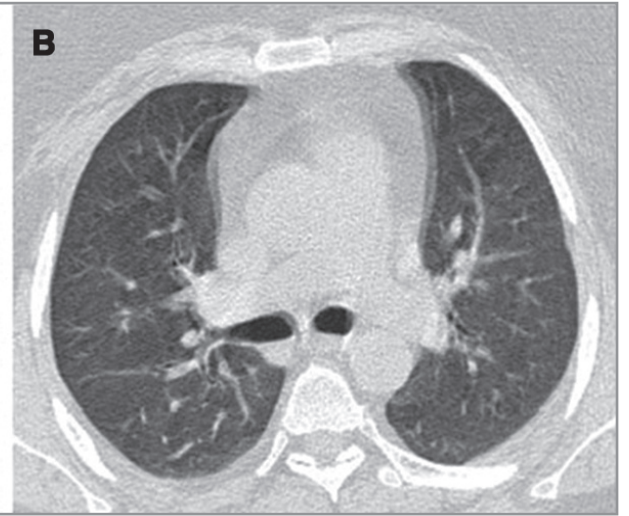
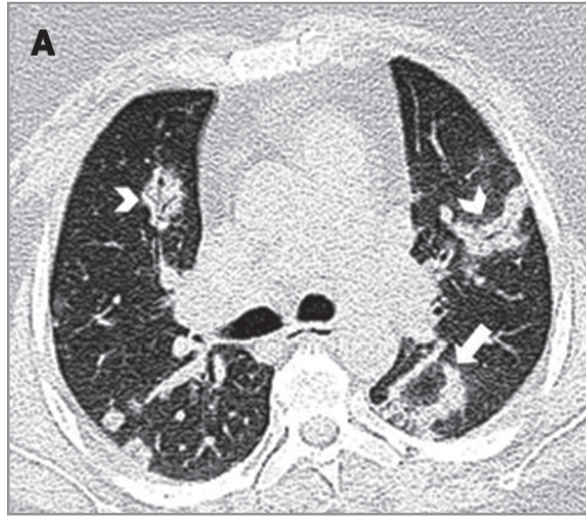
İkinci en sık görüntüleme bulgusu hava boşluğu konsolidasyon ve buzlu cam yoğunlukları (BCY) olgularının yaklaşık %50'sinde görülür ve nodüllerle birlikte



Resim 4. Aktif Wegener granülomatozisli 21 yaşında erkek hasta. Yüksek çözünürlüklü BT'de sağ orta lobda sentrilobüler buzlu cam yoğunluklu nodüller izleniyor.



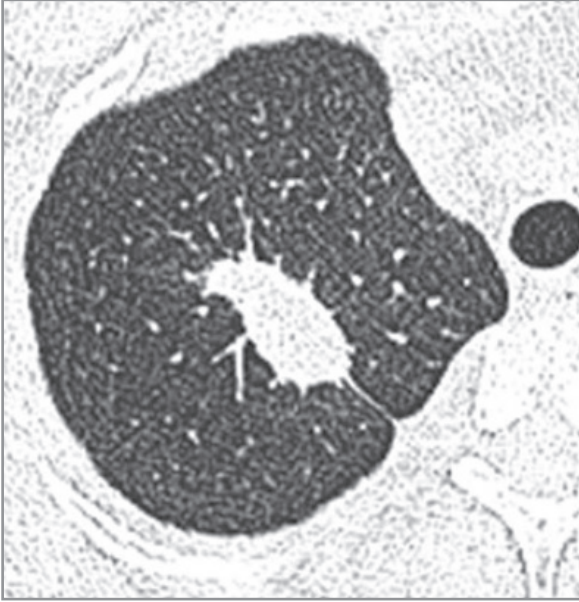
Resim 5. 70 yaşında erkek hasta. BT'de akciğer penceresinde sol üst lobda düzensiz sınırlı 35 mm çaplı kitle görülüyor. Transtorasik iğne biyopsisi ile Wegener granülomatozis tanısı konuldu. Kitle çevresinde alveolar hemorajiyile uyumlu buzlu cam yoğunlukları izleniyor.



Resim 6. 42 yaşında kadın hasta. BT'de hava bronkogramı içeren fokal konsolidasyonlar (ok başları) ve nodüller. Sol akciğer alt lob süperiorda santrali lüsen, etrafı rim tarzında konsolidasyonla çevrili lezyon "ters halo bulgusu" (ok). Wegener granülomatozis tanısı konulduktan sonra tedavi başlandı ve 3 ay sonra kontrol BT'de lezyonların tamamen kaybolduğu görüldü.

olabilir (3,6,7). BCY ve konsolidasyonlar tek başına olduklarında genellikle ilk tanı enfeksiyondur ve yeterli antibiyotik tedavisi başarısız olduktan sonra WG tanısı düşünülür. Konsolidasyon ve BCY rastgele dağılım gösterebilir, pulmoner infarkt benzeri plevral tabanlı üçgen şekilli olabilir ya da peribronşiyal dağılımlı olabilir. Konsolidasyon alanı kaviteye odayı

içerebilir (Resim 10). Yamalı ya da daha az sıklıkla, yaygın BCY olguların %20-30'unda görülür (Resim 11). Pulmoner nodül ve kitlelerde olduğu gibi BCY ve konsolidasyonlar da tedaviden bağımsız olarak büyüyüp küçülebilir ve kaybolabilir (11). BCY bulgusu alveolar hemoraji veya intraalveolar debristen kaynaklanabilir. Arterioillerin tutulmasıyla akciğerde



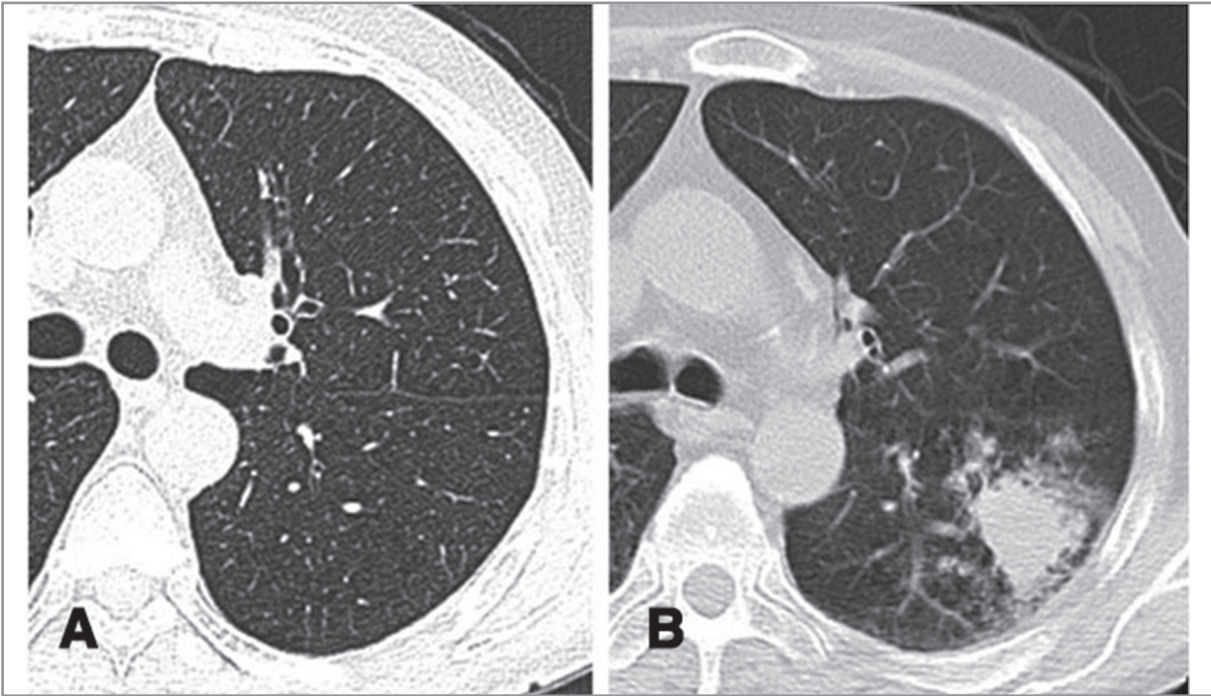
Resim 7. 40 yaşında erkek hastada yüksek rezolüsyonlu BT'de sağ akciğer apeksinde spiküle konturlu nodül. Wegener granülomatozis olgularında sık görülen ve malign hastalıkları taklit edebilen, nodülden plevraya ve parankime uzanan spiküler bantlar dikkati çekiyor.

mozaik atenüasyon paterniyle ilişkili BCY görülebilir (7). Subplevral alanların korunduğu yaygın BCY olan hastaların %10'unda bulgular genellikle difüz alveolar hemorajiyi düşündürür. Hemorajinin şiddetine bağlı olarak BCY ve daha dens konsolidasyonlar birbirlerine karışabilir. Alveolar hemoraji genellikle akut ortaya çıkar ve tedavi edilmediğinde ölümcül olabilir. Fakat tedaviyle genellikle tam rezorbe olur, bazı hastalar spontan iyileşebilir (8,10).

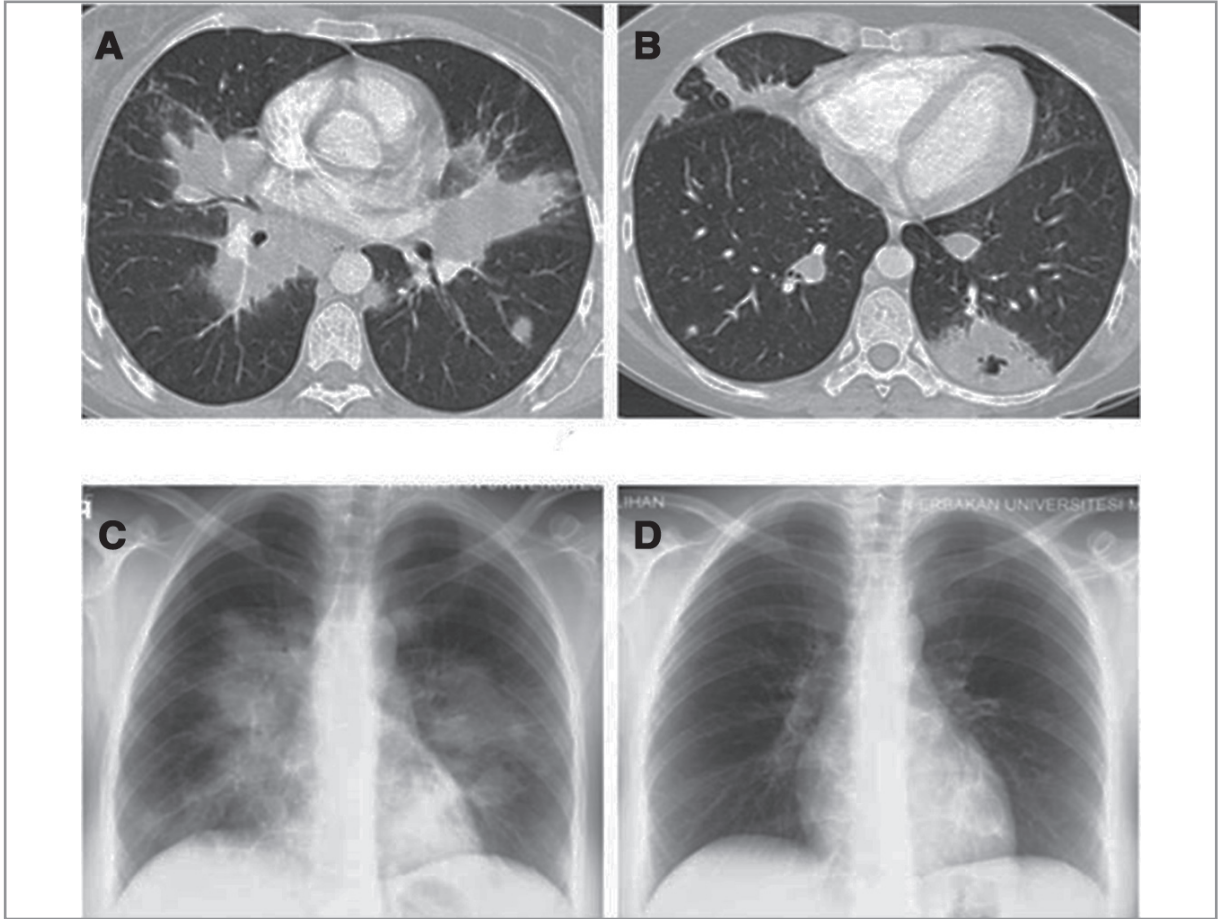
WG'de konsolidasyon pulmoner infarktlara ya da organize pnömuniye sekonder ortaya çıkmış olabilir (9). BCY ve konsolidasyonlar nonspesifik olup infeksiyöz pnömuni (bakteriyel, viral, fungal), akciğer ödemi, akut respiratuar distres sendromu (ARDS) ve invaziv müsinöz adenokarsinomla karışabilir.

Sentrilobüler küçük nodüller, tomurcuklanan ağaç paterni, septal çizgiler, nodül, kitle veya konsolidasyon alanı içinde kalsifikasyon odağı gibi diğer parankimal anormallikler küçük hasta gruplarında tanımlanmıştır (9).

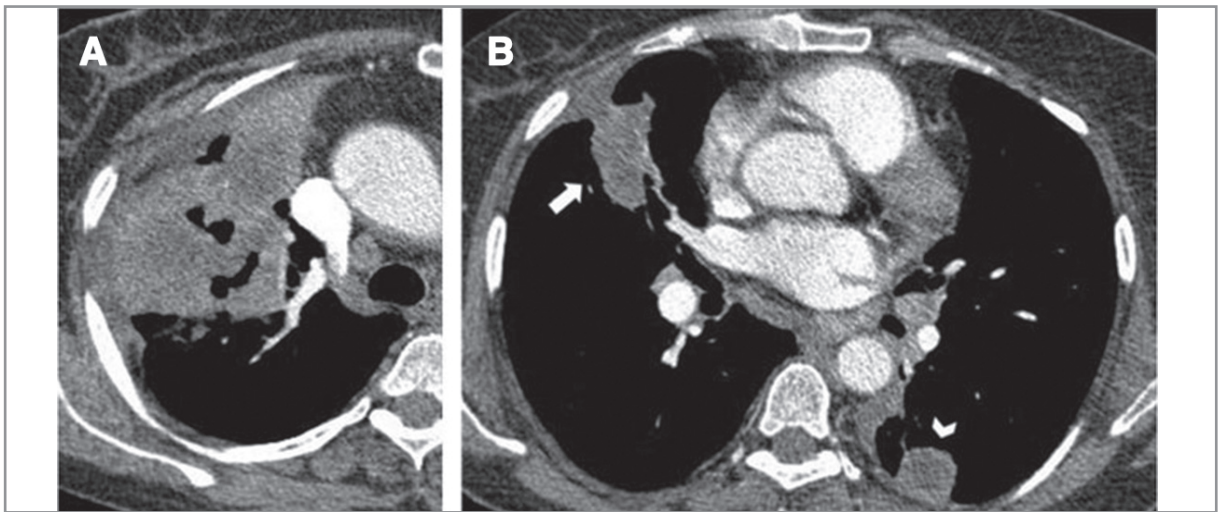
Bronşiyal duvar kalınlaşması hastaların %50-60'ında görülür. Trakeal duvar kalınlaşması ise %15 hastada vardır. Bronşiyal duvar kalınlaşması genellikle hafif



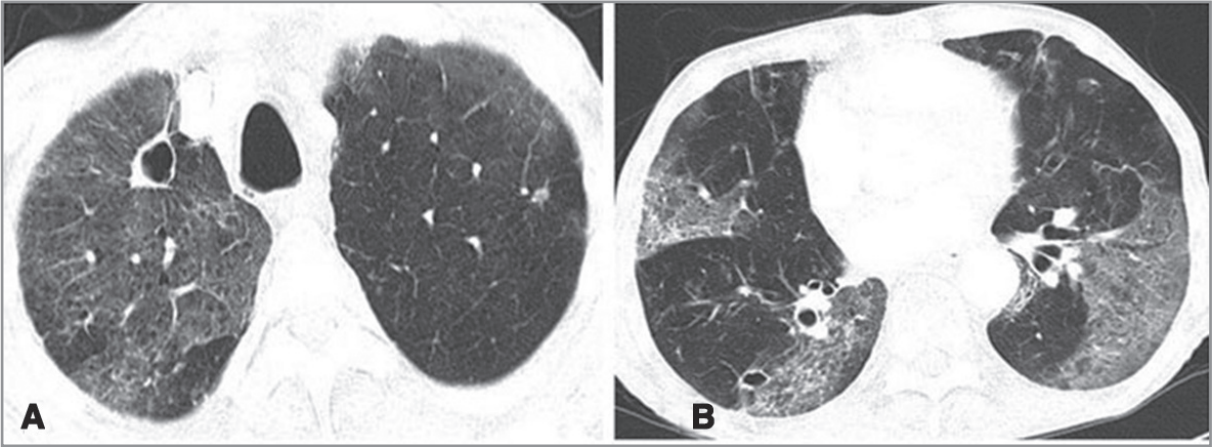
Resim 8. Wegener granülomatozis tanısı olan takipte 65 yaşında erkek hasta; normal BT (A) 4 ay sonra çekilen BT'de (B) solda nodül ortaya çıkmış. Lezyonların çevresinde hemorajiyeye bağlı buzlu cam yoğunlukları görülüyor.



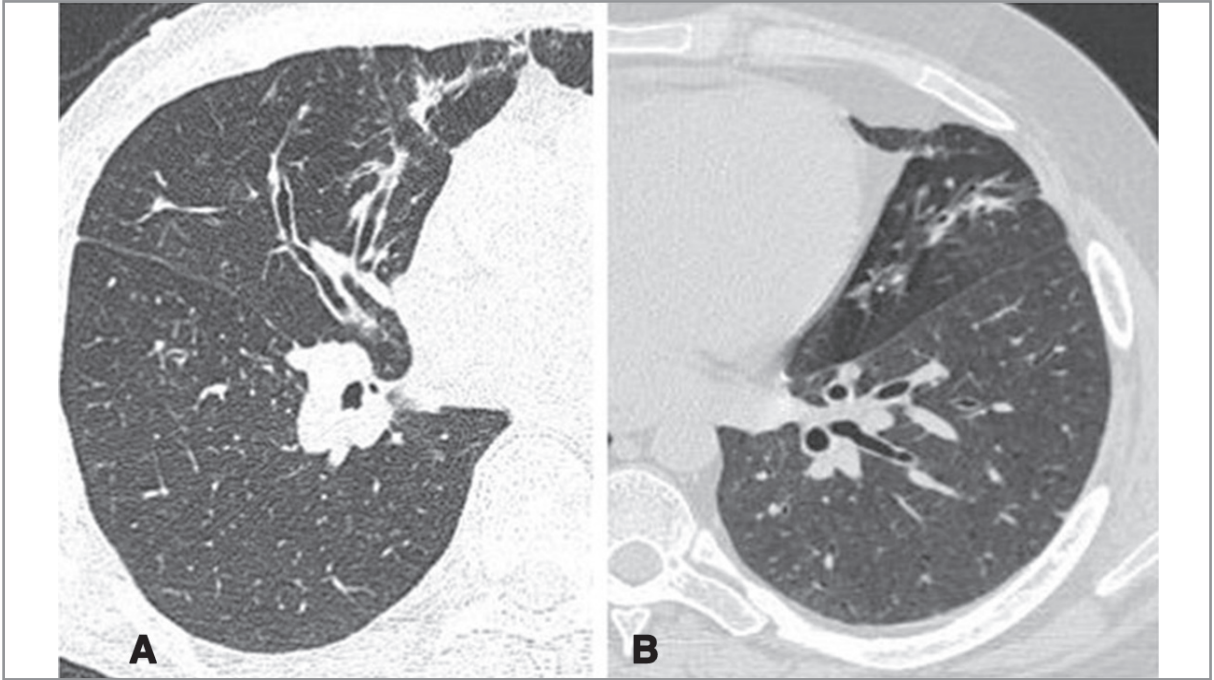
Resim 9. 34 yaşında kadın hasta aktif Wegener granüloatozislisi. (A) BT'de her iki hilusta kitleler, (B) sol posterobazalde plevraya bitişik kaviteli kitle ve her iki akciğerde nodüller dikkati çekiyor. Tedavi öncesi (C) ve sonrası (D) çekilmiş akciğer grafilerinde lezyonların kaybolduğu görülüyor.



Resim 10. 52 yaşında kadın hasta, nefes darlığı olan aktif WG hastası. (A) Kontrastlı BT'de sağ akciğerde kaviteyonlar içeren posteriora fissürle sınırlı konsolidasyon görülüyor, (B) daha alt düzeyden geçen kesitlerde subpleval yerleşimli düşük atenüasyonlu kitle (ok) ve nodül (okbaşı) izleniyor.



Resim 11. 70 yaşında hipertansiyonlu, hemoptizi ve dispne şikayeti olan erkek hasta. c-ANCA düzeyi yüksek ve böbrek biyopsisi ile Wegener granülomatosis tanısı konulmuş. BT’de her iki akciğerde alveolar hemorajiye bağlı yamalı buzlu cam yoğunlukları ve ince duvarlı kistler.



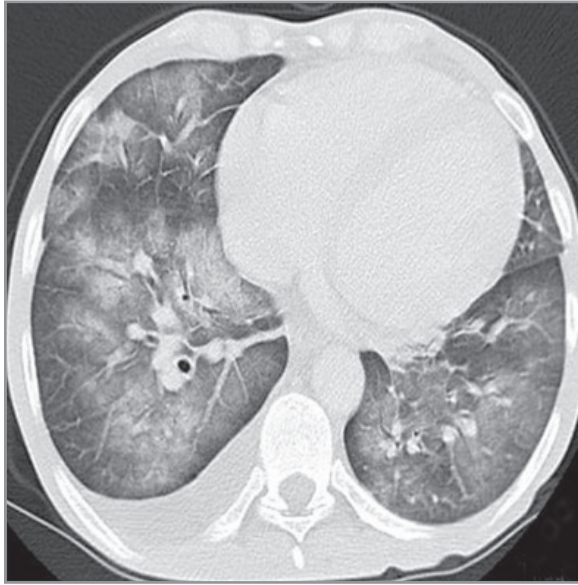
Resim 12. 19 yaşında erkek WG olgusu. (A) yüksek rezolüsyonlu BT’de sağ orta lobda tübüler bronşiyektazi ve bronş duvarlarında kalınlaşmalar izleniyor, (B) sol lingular lobda hava hapsine bağlı lüsenzi artışı.

derecededir. Belirgin kalınlaşma parsiyel ya da tam segmental ya da lobar obstrüksiyonla birlikte olabilir. Hastaların %10-20’sinde bronşiyektazi ve yaklaşık %30’unda yamalı hava hapsi alanları vardır (Resim 12) (6,9).

Plevral efüzyon olguların %15-20’sinde görülür. Renal ve kardiyak tutulum akciğer ödemine neden olabilir (Resim 13) (5). Mediastinal lenfadenopati BT’de olgu-

ların %20’sinde görülürken hiler lenf nodu büyümesi %3 hastada görülür. Bazen büyümüş mediastinal lenf nodları trakea ve bronşlara bası yapabilir (12).

Tedavi sonrası kontrol BT’de olguların çoğunda parankimal lezyonların tama yakın kaybolduğu görülür, fakat bazı hastalarda tekrar nüks görülebilir (Resim 9) (8,10,13).



Resim 13. 34 yaşında erkek aktif Wegener granüloatozis olgusu. Kardiyak tutulumla bağlı akciğer ödemi gelişmiş. BT parankim penceresinde yaygın buzlu cam yoğunlukları ve sağda plevral efüzyon görülüyor.

SONUÇ

WG'nin radyolojik bulguları nonspesifiktir ve BT bulguları pnömoni, malignite ve infeksiyon dışı inflamatuvar hastalıkları taklit edebilir. Tanı klinik ve laboratuvar bulgular ile birlikte yapılır. Herhangi bir organ sistemi tutulabilir, fakat çoğu zaman toraks tutulumuna ait radyolojik bulgular daha baskın olarak izlenir. Özellikle multipl pulmoner lezyonların değerlendirilmesinde ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır. WG'nin ilk bulguları genellikle toraks BT'de ortaya çıkar ve bu bulgulara aşına olan bir radyolog tanıyı ilk koyan doktor olabilir. Akciğerde en belirgin radyolojik bulgular bilateral kaviteyonlu ya da kaviteyonsuz nodül ve kitleler, BCY ve büyük boyutlara ulaşabilen konsolidasyonlardır. Hava yolu, mediasten, kardiyak ve plevral tutulumla ait bulgular daha az görülür. WG tanısı ve takibi için seçilecek görüntüleme modalitesi BT'dir.

KAYNAKLAR

1. Wegener F. Über eine eigenartige rhinogene Granulomatose mit besonderer Beteiligung des Arteriensystems und den Nieren. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol* 1939;102:36-68.
2. Borgmann S, Haubitz M. Genetic impact of pathogenesis and prognosis of ANCA-associated vasculitides. *Clin Exp Rheumatol* 2004;22(suppl 36):S79-S86.
3. Ananthkrishnan L, Sharma N, Kanne JP. Wegener's granulomatosis in the chest: high-resolution CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2009;192:676-82.
4. Olivencia-Simmons I. Wegener's granulomatosis: symptoms, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Nurse Pract* 2007;19:315-20.
5. Frankel SK, Cosgrove GP, Fischer, Meehan RT, Brown KK. Update in the diagnosis and management of pulmonary vasculitis. *Chest* 2006;129:452-65.
6. Cordier JF, Valeyre D, Guillevin L, Loire R, Brechot JM. Pulmonary Wegener's granulomatosis. A clinical and imaging study of 77 cases. *CHEST Journal* 1990;97:906-12.
7. Chung MP, Yi CA, Lee HY, Han J, Lee KS. Imaging of pulmonary vasculitis. *Radiology* 2010;255:322-41.
8. Pretorius ES, Stone JH, Hellman DB, Fishman EK. Wegener's granulomatosis: CT evolution of pulmonary parenchymal findings in treated disease. *Crit Rev Computed Tomogr* 2004;45:67-85.
9. Lohrmann 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.
10. Kimura S, Ashizawa K, Matsuyama N, Kadota J, Kohno S, Hayashi K. Imaging of Wegener's granulomatosis: changes by serial chest CT. *Nihon Kokyuki Gakkai zasshi= the journal of the Japanese Respiratory Society* 2002;40:171-6.
11. Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, Kanne JP, Abbott GF, Shepard JAO, et al. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2011;32:51-69.
12. Lee K, Kim T, Fujimoto K, Moriya H, Watanabe H, Tateishi U, et al. Thoracic manifestation of Wegener's granulomatosis: CT findings in 30 patients. *European Radiology* 2003;13:43-51.
13. Guneyli S, Gucenmez S, Aksu K, Kocacelebi K, Acar T, Savas R, et al. Imaging findings of pulmonary granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis): lesions invading the pulmonary fissure, pleura or diaphragm mimicking malignancy. *Wiener klinische Wochenschrift* 2015;1-7.