

Çocukluk Çağı İnterstisyel (Difüz) Akciğer Hastalıkları

Childhood Interstitial (Diffuse) Lung Diseases

Berna Oğuz^{ID}, Gözde Özer^{ID}

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarında (İAH) güncel sınıflandırmanın öğrenilmesi
- Çocukluk çağı İAH'nin görüntüleme bulgularının öğrenilmesi
- Çocukluk çağı İAH'de kullanılan tanı yöntemlerinin öğrenilmesi

Oğuz B, Özer G. Childhood Interstitial (Diffuse) Lung Diseases. *Trd Sem* 2024;12(1):93-120.

ÖZ

Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (İAH) nadir görülen, mortalitesi ve morbiditesi yüksek, heterojen bir grup hastalıktır. Bu hastalıkların tanı ve takibinde multidisipliner değerlendirme gereklidir. Radyolojik görüntüleme yöntemleri, özellikle de bilgisayarlı tomografi tanıda önemli rol oynar. Bu derlemede çocukluk çağı İAH'nin tanısında kullanılan görüntüleme yöntemleri ve görüntüleme bulguları güncel klinik-patolojik sınıflandırma sistemi ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İnterstisyel akciğer hastalığı, çocukluk çağı, bilgisayarlı tomografi

ABSTRACT

Interstitial lung diseases (ILD) of childhood are a heterogeneous group of diseases that are rare and have high mortality and morbidity. Multidisciplinary evaluation is required in the diagnosis and follow-up of these diseases. Radiological imaging methods, especially computed tomography, play an important role in diagnosis. In this review, imaging methods and imaging findings used in the diagnosis of childhood ILD are presented with the current clinic-pathological classification system.

Keywords: Interstitial lung disease, childhood, computed tomography

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Berna Oğuz • oguzberna@yahoo.com, bernaoguz@hacettepe.edu.tr

Geliş Tarihi: 15.01.2024 • Kabul Tarihi: 20.03.2024



GİRİŞ

Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (İAH), erişkin difüz akciğer hastalıklarından oldukça farklı ve birçoğu çocukluk çağına özgü gelişimsel, genetik, inflamatuvar ve enfeksiyöz nedenlerle ortaya çıkan heterojen bir grup hastalığı içerir. Oldukça nadir görülen İAH prevalansı 100000’de 0,13-16,2 olarak bildirilmiştir [1]. Hastalığın patofizyolojisi, etiyolojisi, seyri erişkinde görülen İAH’lerden farklılıklar gösterir. Bu hastalık grubunda sadece interstisyum değil alveoller, hava yolları, kan damarları, lenfatik kanallar ve plevral aralık da etkilenir. Bu nedenle “difüz akciğer hastalığı” terimi kullanılması da yanlış olmaz [2].

Çocukluklarda İAH tanısında üç temel güçlük vardır. Birincisi, bu hastalık grubunda sıklıkla görülen dispne, takipne ve hipoksi gibi semptomlar ve bulgular bu hastalıklara özgü değildir. İkincisi, pediatrik İAH tanısı için kabul görmüş kesin tanı kriterleri yoktur. Son olarak, erişkin difüz parankimal akciğer hastalıkları ile karşılaştırıldığında çocukluk çağı İAH’lerin oldukça nadir görülmesi nedeniyle klinisyenlerin ve radyologların ayırıcı tanı listesinde öngörülme olasılıkları daha düşüktür. Ancak son yıllarda, literatürde bu hastalıklar hakkında verilerin artması ve geliştirilen sınıflandırma sistemleri ile birlikte hastalıkların histopatogenezinin anlaşılması ve ortak bir dil kullanımı yönünde önemli gelişmeler olmuştur. Deutsch ve ark. [3] tarafından 2007 yılında önerilen sınıflandırma sistemi, 2013 yılında yeniden gözden geçirilerek Amerikan Toraks Derneği Klinik Uygulama Kılavuzu’nda yayımlanmıştır [4]. Bu klinik-patolojik sınıflandırma sistemine göre çocukluk çağı İAH, 1) infant döneminde (<2 yaş) sık görülen hastalıklar, 2) infant dönemine özgü olmayan hastalıklar ve 3) sınıflandırılmayan hastalıklar olarak üç grup altında toplanmaktadır (Tablo 1) [2-5].

Çocukluk çağı İAH tanısında klinik değerlendirme, laboratuvar testleri, bronkoalveolar lavaj ve görüntülemenin yanında özellikle infantlarda etiyolojide altta yatan gelişimsel ve genetik

hastalıkların bulunması nedeniyle genetik testler de önemli rol oynamaktadır. Tanı için son basamak ise akciğerden alınan doku biyopsisi ile histopatolojik değerlendirmedir. Son yıllarda hastalıklar hakkında farkındalığın ve bilgilerin artması ile birlikte birçok hastaya biyopsi yapılmadan klinik, genetik çalışmalar, bronkoalveolar lavaj ve görüntüleme bulguları ile tanı konulması mümkün olmaktadır [1-5]. Örneğin; lavajda lipid yüklü makrofajların izlenmesi aspirasyon pnömonisi, lipid depo hastalıklarını düşündürürken hemosiderin yüklü makrofajlar pulmoner hemosidrozis yönünden anlamlıdır. Langerhans hücreli histiositosisde dentritik histiosit hücrelerinin görülmesi, pulmoner alveoler proteinozisde (PAP) “periodic acid schiff +” boyanan tipik süt kıvamında lipoproteinöz sıvının görülmesi tanısaldır [1-5].

PULMONER EMBRİYOLOJİ

Pediyatrik difüz akciğer hastalıklarını değerlendirirken akciğer embriyolojisini kısaca hatırlamak konuyu daha anlaşılır kılacaktır. Akciğerler, intrauterin hayatta 5 aşamada gelişim gösterirler [6]. Embriyonik aşama, intrauterin hayatın 4. haftasında ön bağırsağın ventral duvarından solunum divertikülü oluşumu ile başlar. Akciğer tomurcukları uzayarak çevre mezenkime doğru dallanmaya başlar. Bu aşamada lateral laringotrakeal sulkus derinleşir ve ön bağırsağı primitif trakea ile özofagus olarak ayırır. Psödoglandüler aşama, 7 ile 16. haftalar arasında segmental ve subsegmental bronşların oluştuğu dönemdir ve ilk alveolar kanalların oluşması ile kanaliküler aşamaya geçilir. Kanaliküler aşamada, 16 ile 24. haftalar arasında, alveolar kanallar uzar ve genişler, tip I ve II alveolar hücrelerin farklılaşması başlar ve kan-hava arayüzü oluşmaya başlar. Tip II alveolar hücreler, 22-24. haftalarda sürfaktan üretimine başlar. Sakküler faz, 24. haftadan doğuma kadar devam eden süreçtir ve terminal asiner ünite gelişmeye devam eder. Alveolar aşama tipik olarak doğumdan sonra hayatın ilk 3 yılında devam eder.

Tablo 1. Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarında sınıflandırma [2-5]

İnfant döneminde sık görülenler	İnfant dönemine özgü olmayanlar	Sınıflanamayanlar
Difüz gelişimsel bozukluklar • Asiner displazi • Konjenital alveolar displazi • Alveolar kapiller displazi ve beraberinde pulmoner ven anomalileri Akciğerin büyüme anomalileri • Pulmoner hipoplazi • Yenidoğanın kronik akciğer hastalığı • Kromozom anomalileri ile birlikte olanlar (tirmozmi 21 ve diğerleri) • Kromozomu normal olup konjenital kalp hastalıkları ile birlikte olanlar Sürfaktan disfonksiyonu ve ilişkili bozukluklar • SP-B genetik mutasyonları (PAP) • SP-C genetik mutasyonları (KP, DIP, NSİP) • ABCA-3 genetik mutasyonları (PAP, KP, DIP, NSİP) • TTF-1 mutasyonları • GMCSF reseptör eksikliği (PAP) • Lizinürik protein intoleransı Etiyolojisi bilinmeyen spesifik durumlar • Pulmoner interstiyel glikojenozis • Nöroendokrin hücre hiperplazisi	Altta yatan hastalığı olmayan çocuklarda görülenler • Enfeksiyöz-postenfeksiyöz durumlar • Çevresel faktörlerle ilişkili durumlar (hipersensitivite pnömonisi, toksik inhalasyon) • Aspirasyon sendromları • Eozinofilik pnömoni • Akut interstiyel pnömoni • İdiyopatik pulmoner hemosiderozis Sistemik hastalıklarla ilişkili olanlar • İmmünite ilişkili (otoimmün) hastalıklar (pulmoner vaskülitler, kollajen doku hastalıkları, pulmoner kanama sendromları, lenfoproliferatif hastalıklar) • İmmünite ilişkili olmayan hastalıklar (depo hastalıkları, sarkoidoz, Langerhans hücreli histiyositozis, malign hastalıklar) Bağışıklık sistemi baskılanmış olan çocuklarda görülenler • Fırsatçı enfeksiyonlar • Lenfositik bozukluklar • Transplantasyon ve rejeksiyon ilişkili • Tedavi ve terapötik girişimsel işlemlere bağlı • Etiyolojisi bilinmeyen difüz alveoler hasar İnterstiyel akciğer hastalığını taklit edenler • Arteriyel hipertansif vaskülopati • Konjestif vaskülopati, pulmoner venookluzif hastalık • Lenfatik sistem ilişkili hastalıklar (lenfanjiyomatozis, lenfanjiektazi) • Kardiyak disfonksiyona bağlı konjestif değişiklikler	Son dönem hastalık Tanısal olmayanlar Biyopside yetersiz doku

Bu sınıflandırma ilk olarak kaynak 3'de önerilmiştir. SP-B, sürfaktan protein B; SP-C, sürfaktan protein C; PAP, pulmoner alveoler proteinozis; KP, kronik pnömonitis; DIP, deskuamatif interstiyel pnömonitis; NSİP, non-spesifik interstiyel pnömonitis; ABCA-3, "ATP binding cassette transporter protein A3"; TTF-1, tiroid transkripsiyon faktörü-1; GMSCF, granülosit makrofaj koloni uyarıcı faktör.

GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

İnterstisyel akciğer hastalıklarının tanısında ve takibinde multidisipliner değerlendirme oldukça önemlidir. Radyolojik görüntüleme bu değerlendirmenin önemli bir parçasıdır. Akciğer parankimi birçok farklı görüntüleme yöntemi ile değerlendirilebilse de radyografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) bu hastalıkların tanısında kullanılan temel radyolojik yöntemlerdir.

1. Radyografi

Radyograflar akciğer parankiminin değerlendirilmesinde en yaygın olarak kullanılan ilk basamak görüntüleme yöntemidir. Tek bir görüntü ile her iki akciğerin değerlendirilmesine imkan sağlaması, görece düşük iyonizan radyasyon dozu, kısa inceleme süresi ve düşük maliyetli olması, radyografların en önemli avantajlarıdır. Ancak difüz akciğer parankim hastalıklarının değerlendirilmesinde BT ile karşılaştırıldığında duyarlılığı ve özgüllüğü oldukça düşüktür [7]. Bu nedenle semptomları olan bir çocukta, akciğer grafisinin normal olmasının İAH'yi dışlamayacağı akılda tutulmalıdır. Radyografların bu hastalık grubunun değerlendirilmesinde temel rolü, ilk basamak görüntüleme yöntemi olması ve takip görüntülemede kullanılmasıdır.

2. Bilgisayarlı Tomografi

Bilgisayarlı tomografi, akciğer parankimin değerlendirilmesinde altın standart görüntüleme yöntemidir. Daha yüksek anatomik detay sağlaması, multiplanar rekonstrüksiyonlar yapılabilmesi ve kısa çekim süresi akciğerlerin değerlendirilmesinde BT'yi ilk sıraya yerleştirmektedir. Biyopsi planan hastalarda, biyopsinin alınacağı akciğer segmentinin belirlenmesinde BT yol gösterici olmakta ve tanısal olmayan biyopsi ihtimalini azaltmaktadır. Gelişen BT teknolojisi sayesinde, çocuklarda sedasyon ya da nefes tutma ihtiyacı olmaksızın yüksek tanısal kalitede görüntüler elde edilebilmektedir.

Bu hem anestezi ilişkili komplikasyon olasılığını azaltmakta, hem de anestezi altında yapılan çekimlerde dependan kesimlerde izlenen ateletazilerin olası parankim patolojilerini maskeleymesine engel olmaktadır. Yine gelişen BT teknolojisi sayesinde, birçok merkezde, düşük ve ultra-düşük doz akciğer BT tetkikleri yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak difüz akciğer hastalığından şüphelenen bir çocukta, ilk görüntülemede bu protokoller ile çekim yapılması, silik parankim bulgularının gizlenmesine ve artan gürültü nedeniyle akciğer parankiminde difüz buzlu cam görünümünün oluşmasına neden olabileceğinden kullanılması önerilmemektedir [8].

Standart akciğer BT'nin koopere olabilen çocuklarda derin insipirum ile çekilmesi önerilmektedir. Çocuklarda rutin incelemelerde ekspiryum fazında görüntüleme yapılması konusunda net bir fikir birliği yoktur. Ekspiryum fazında alınan görüntüler, bronşiyolitisi obliterans (BO) ve graft-versus-host hastalığı gibi mozaik atenüasyon paterninin görüldüğü hastalıklarda silik bulguların saptanmasında faydalı olmaktadır. Ancak standart olarak ekspiryum fazında görüntüleme yapılması genellikle tanıya belirgin katkı sağlamazken fazladan iyonizan radyasyon maruziyetine neden olur. Bu nedenle, BO ön tanısı dışında yapılan incelemelerde standart olarak ekspiryum fazında görüntülerin alınması önerilmemektedir. Ekspiryum görüntülemesi yapılacağı durumlarda da spirometre eşliğinde çekim yapılmasının tanısal kaliteyi artıracak yönünde veriler bulunmaktadır [9].

Akciğer BT tetkiklerinin raporlanmasında ortak dil kullanımı da tanı ve takip için üzerinde durulması gereken bir konudur. Akciğer parankim bulgularının raporlanmasında, *The Fleischner Society* tarafından 2008 yılında uluslararası düzeyde üzerinde anlaşmaya varılmış tanım ve terimlerin kullanılması önerilmektedir [10]. Ancak burada akılda tutulması gereken nokta, erişkin ve çocukluk çağı difüz akciğer hastalıklarının birbirinden oldukça farklı patogeneze sahip olduğu ve tanımlamaların da buna uygun yapılması gerekliliğidir. Örneğin; sürfaktan metabo-

lizma bozukluğunda görülen kistik değişikliklerin “bal peteği görünümü” olarak raporlanması yanıltıcı olacaktır. Çünkü erişkinde görülen interstisyel fibrozis paternine işaret eden bal peteği paterni ve histopatolojik karşılığı çocuklarda çok nadirdir [8].

3. Ultrasonografi

Ultrasonografi çocuklarda akciğerlerin değerlendirilmesinde son yıllarda oldukça sık kullanılan bir yöntem haline gelmiştir. Özellikle yoğun bakımda takip edilen hastalarda kolay, ucuz ve radyasyon maruziyeti olmaksızın kullanılabilmesi tercih edilmesini artırmıştır. Pulmoner ödem, konsolidasyon, atelektazi ve pnömotoraks gibi patolojilerin değerlendirilmesinde oldukça faydalı olmasına karşın interstisyel akciğer hastalıklarının değerlendirilmesinde hemen hiç yeri yoktur.

4. Manyetik Rezonans Görüntüleme

Manyetik rezonans görüntüleme, toraksın değerlendirilmesinde her geçen gün daha çok yer almaktadır. Geçmişte daha çok mediastinal lezyonların, akciğer kitlelerinin ve enfeksiyonların değerlendirilmesinde tercih edilirken günümüzde yapısal parankimal değişikliklerin değerlendirilmesinde de kullanılmaya başlanmıştır [11]. Bronşektazi, bronş duvar kalınlaşması ve mukus tıkaçları gibi patolojilerin değerlendirilmesinde BT'ye yakın duyarlılık göstermektedir. Ancak İAH'de sıklıkla görülen parankimal bulgular olan buzlu cam opasiteleri, kistler ve interlobüler septal kalınlaşmaların gösterilmesinde duyarlılığı düşüktür [12]. Bunun yanında sedasyon ihtiyacı ve uzun inceleme süresi de çocuklarda kullanımını sınırlandırmaktadır. Bu nedenle, yapısal parankimal değişikliklerin değerlendirilmesinde halen altın standart görüntüleme yöntemi BT'dir.

COCUKLUK ÇAĞININ İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIKLARINDA RADYOLOJİK BULGULAR

İnfant Döneminde Sık Görülen Hastalıklar

1. Difüz Gelişimsel Bozukluklar

Asiner displazi, konjenital alveolar displazi ve pulmoner ven anormallliği ile birlikte alveolar kapiller displazi, akciğerlerin difüz gelişimsel bozuklukları altında incelenir. Psödoglandüler fazda ya da kanaliküler fazın erken dönemlerinde gelişimsel duraklama olması asiner displazi ile sonuçlanırken, geç kanaliküler ya da erken sakküler fazda yaşanan duraklama alveolar displaziye neden olur [13]. Oldukça nadir görülen bu hastalıklar term yenidoğanlarda yaşamın erken saatlerinde ağır solunum yetmezliğine neden olur ve mortalitesi yüksektir. Alveolar kapiller displazi ise alveolar kapillerlerdeki yetmezlik ve anormal vasküler gelişim nedeni ile ortaya çıkar. **Alveolar kapiller displazi hastalarının %40'ında FOXF1 mutasyonu saptanır ve bu hastalarda akciğer hastalığına kardiyak, renal, gastrointestinal, ekstremit ve göz malformasyonları eşlik eder [14].** Akciğer grafisi ve BT bulguları başlangıçta normal ve siliik olabilir. Klinik tablonun hızla şiddetlenmesi ile havalanmanın azalması ile ilişkili bilateral difüz pulmoner opasifikasyonlar gelişir. Hastaların üçte birinde pulmoner lenfanjiyektazi tabloya eşlik eder ve BT'de buna ikincil interlobüler septal kalınlaşmalar ile plevral efüzyon saptanabilir [15].

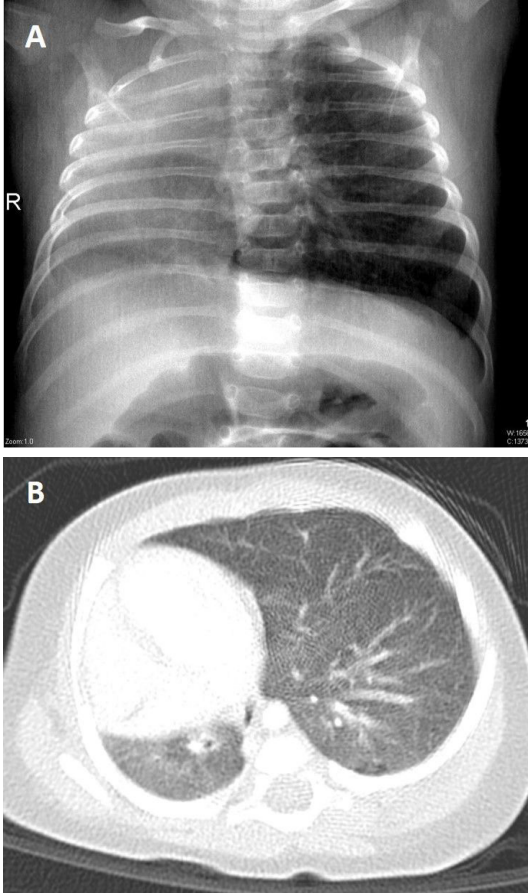
2. Akciğerin Büyüme Anomalileri

Akciğerin büyüme anomalilerinde alveolarizasyon bozuktur ve histopatolojik olarak alveollerde genişleme ile akciğerin lobüler pater-ninde basitleşme görülür. Pulmoner hipoplazi, premetüre yenidoğanın kronik akciğer hastalığı [daha önce bronkopulmoner displazi (BPD)

olarak bilinen] ve kromozomal değişiklikler ile ilişkili değişiklikler bu grupta yer alır.

a. Pulmoner hipoplazi

Pulmoner hipoplazi, nadiren izole olarak da görülebilse de sıklıkla prenatal dönemde toraksta yer kaplayan lezyonlara ikincil gelişir ve en sık konjenital diyafragma hernisi ile birlikte görülür. Bunun yanında oligohidramniyoz ve iskelet displazileri de (tanatoforik displazi ya da Jeune sendromu) pulmoner hipoplaziye neden olabilir (Resim 1).



Resim 1. İzole sağ pulmoner hipoplazisi olan 4 aylık kız. (A) Akciğer grafisinde sağ hemitoraks küçük, kostalar birbirine yaklaşmış, kalp sağa devide, sağ hemitoraks opak görünümde izleniyor. Sol akciğerde havalanma artışı mevcut. (B) Aksiyel toraks BT kesitinde tek loblu olan sağ akciğerin hacminin küçük olduğu ve buna bağlı kalbin sağa deviasyonu izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

b. Yenidoğanın kronik akciğer hastalığı (BPD)

Akciğerin büyüme anomalileri içerisinde en sık görüleni prematürite ilişkili kronik akciğer hastalığı ya da daha yaygın olarak bilinen ismiyle BPD'dir. BPD, henüz gelişimini tamamlamamış akciğerlerin mekanik ventilasyon sırasında yüksek basınç ve oksijene maruz kalması sonucu hava yolu düz kaslarında hipertrofi, peribronşiyal fibrozis, obliteratif bronşiyolit ve pulmoner vasküler hipertansiyon gelişmesi ile karakterizedir [16]. Radyografilerde ve BT'de, havalanma artışı gösteren lüsen alanlar, ince interstisyel opasiteler, periferik üçgen şekilli ya da lineer opasiteler izlenir (Resim 2) [17]. Günümüzde antenatal steroid uygulanmasının yaygınlaşması, prematüre yenidoğanlarda daha düşük basınçlı mekanik ventilasyon ve düşük konsantrasyonda oksijen kullanımı sayesinde tipik "eski tip" BPD insidansı belirgin olarak azalmıştır. Ancak 24-26 hafta arası ekstrem prematür bebeklerin yaşam şansının artması "yeni tip" BPD insidansını artırmıştır. Ekstremler prematür bebekler ekzojen sürfaktan uygulamasına daha iyi yanıt vermekte, daha düşük basınçlı ventilasyon ve daha düşük oksijen konsantrasyonuna ihtiyaç duymaktadır. Ancak enfeksiyon ve fizyolojik şantlardan ötürü (patent duktus arteriyozus gibi) pulmoner ödeme yatkınlıkları daha fazladır [17]. Bu hastalarda radyolojik görüntüleme bulguları daha hafif olmakla birlikte klasik tipe benzerdir.

c. Kromozom anomalileri ile birlikte olanlar

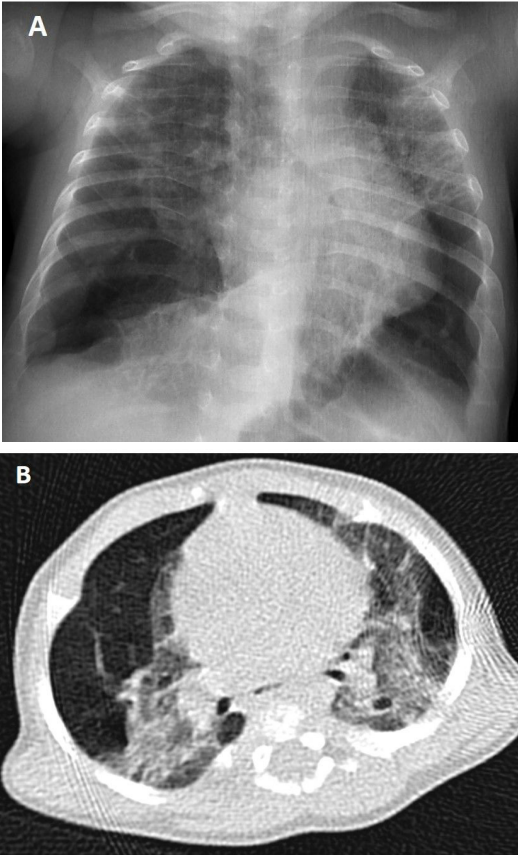
Bu grup hastalıklar içerisinde en iyi bilineni trizomi 21 ilişkili akciğer hastalığıdır. Bu hastalarda histopatolojik olarak alveolar genişleme, lobüler paternde basitleşmenin yanında BT ile de kolayca saptanabilen 1-4 mm çaplı kistler görülür (Resim 3). BT'de kistler, ağırlıklı olarak akciğerlerin anteromedyal kesimlerinde, periferik subplevral alanda ve fissürlerin komşuluğunda saptanır [18].

Yakın zamanda, çocuklarda difüz akciğer hastalığı ile birlikte seyreden birçok mutasyon tanımlanmıştır. Bunlardan biri aktin bağlayıcı filamin A proteinini kodlayan gende ortaya çıkan X'e bağlı dominant kalıtılan bir mutasyondur. Bu mutasyona sahip hastalarda akciğer büyüme anomalilerinin yanında, nöronal migrasyon anomalileri (periventriküler nodüler heterotopi) ile vasküler (duktus arteriyozus anevrizması) ve bağ doku anomalileri görülebilir [19]. Radyografilerde ve BT'de, daha çok üst ve orta lobları etkileyen multilobar havalanma artışı, interlobüler septal kalınlaşma ve atelektaziler saptanır (Resim 4). Bir diğeri, interferon stimülatör

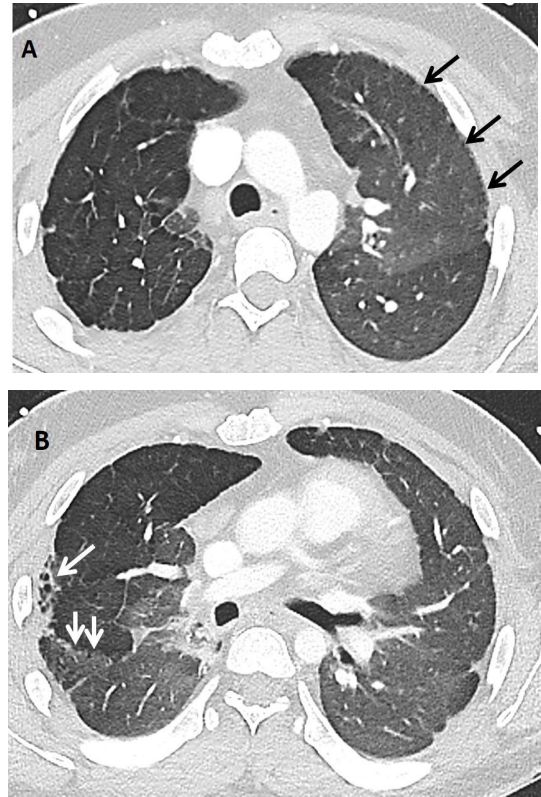
genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanan, deri lezyonları ve difüz akciğer hastalığı ile karakterize bir hastalık olan "STING-associated vasculopathy with onset in infancy" dur (SAVI) [20]. Akciğer tutulumu mediastinal lenfadenopatiler ve difüz buzlu cam dansitesi ile kendini gösterir.

3. Sürfaktan Disfonksiyonu ve İlişkili Bozukluklar

Pulmoner sürfaktan, hava-sıvı arayüzündeki yüzey gerilimini azaltan ve ekspiryumda alveoller kollapsı önleyen, tip II pulmoner epitelyal hücreler tarafından üretilen bir lipoproteindir. Sürfaktan metabolizma bozuklukları, sürfaktan üretimi ve metabolizmasında yer alan genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanır. Bunlar sürfaktan protein B kodlayan *SFTPB* geni, sürfaktan protein C kodlayan *SFTPC* geni ve



Resim 2. Preterm doğum öyküsü olan (gestasyonel yaş 28 hafta) 6 aylık erkek bebekte bronkopulmoner displazi. (A) Akciğer grafisinde her iki akciğer alt zonlarda havalanma artışı ile birlikte üst zonlarda kaba opasiteler ve atelektaziler izleniyor. (B) Aksiyel toraks BT kesitinde parankim penceresinde her iki akciğerde lüsen havalanma artışı alanları ile buzlu cam opasiteleri ve parankimal lineer bantlar izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

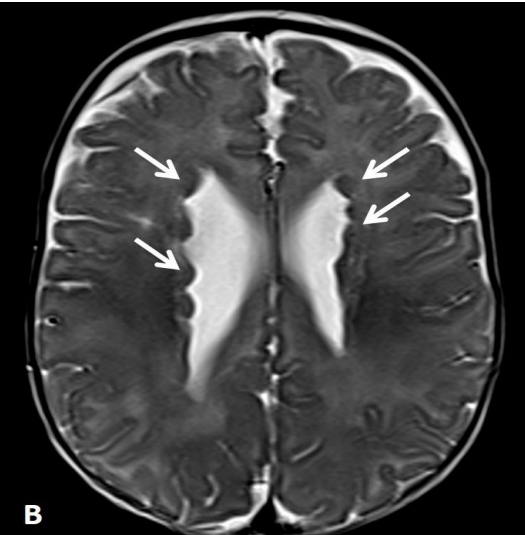


Resim 3. Down sendromu tanısı olan 18 yaşında erkek hastada (A) sol akciğer üst lobun anterior kesimlerinde (siyah oklar) ve (B) sağda üst lob laterali ile major fissür boyunca milimetrik subplevral kistler (beyaz oklar) izleniyor.

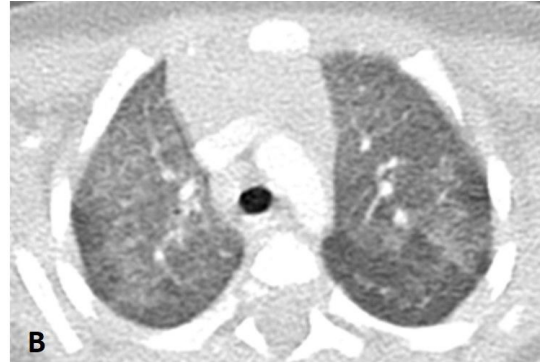
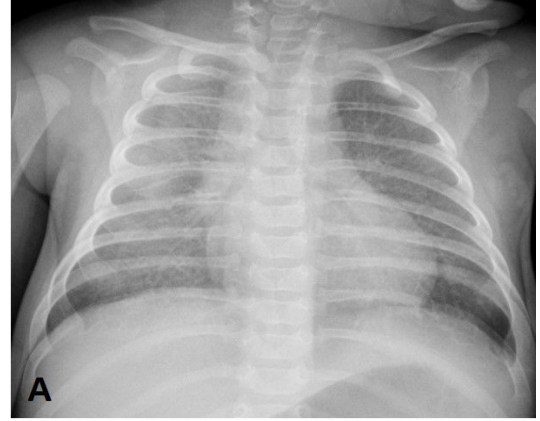
ABCA3 proteinini kodlayan “*ATP binding cassette transporter protein A3*” genini içerir [21]. Sürfaktan metabolizma bozukluğunun daha nadir nedenleri arasında tiroid transkripsiyon faktörü-1 mutasyonları, granülosit makrofaj koloni uyarıcı faktör-R mutasyonları ve lizinürik protein intoleransı yer alır [22, 23]. Klinik ve radyolojik olarak sürfaktan metabolizma bozukluğu düşünülen hastalarda genellikle genetik inceleme ile tanı konur ve biyopsiye nadiren gerek duyulur. SFTPb, SFTPc ve

ABCA3’ü etkileyen mutasyonların bebeklerde tedaviye cevapsız difüz akciğer hastalıklarının yaklaşık %25’inden sorumlu olduğu düşünülmektedir [4].

SFTPb ve ABCA3 mutasyonu olan bebeklerin genellikle erken dönemde solunum



Resim 4. Solunum sıkıntısı ile hastaneye başvuran 4 haftalık kız bebek, genetik analizde *Filamin A* geni mutasyonu gösterildi. (A) Aksiyel toraks BT kesitinde her iki akciğerde yaygın buzlu cam opasiteleri ve lineer atelektaziler izleniyor. (B) Aksiyel T2 ağırlıklı beyin MRG kesitinde bilateral periventriküler nodüler heterotopi odakları (oklar) izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi; MRG, manyetik rezonans görüntüleme.



Resim 5. Solunum sıkıntısı olan ve genetik incelemede ABCA3 mutasyonu saptanan 7 haftalık kız bebek. (A) Akciğer grafisinde her iki akciğerde diffüz buzlu cam opasitesi izleniyor. (B, C) Aksiyel toraks BT kesitlerinde her iki akciğerde yaygın difüz buzlu cam dansitesinde alanlar ve kısmi periferik korunma izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

sıkıntısı olur. Klinik tablo preterm yenidoğanlardaki sürfaktan yetmezliğine benzer, ancak term bebeklerde görülür ve klasik tedaviye cevapsızdır. Mutasyonlar sonucu pulmoner sürfaktanın ve metabolitlerinin alveollerden temizlenmesi bozulur. **Histopatolojik incelemede diffüz alveolar hiperplazi ile köpüksü makrofajlar içeren ancak hiyalin membranları olmayan pulmoner alveolar proteinozis saptanır [24]. ABCA3 mutasyonu olan bebeklerde histopatolojik olarak deskuamatif interstisyel pnömoni ve non-spesifik interstisyel pnömoni paterni de bildirilmiştir [24]. Radyolojik olarak da PAP bulguları vardır. Radyografilerde difüz dağılık pulmoner opasiteler, BT’de ise difüz buzlu cam opasiteleri saptanır (Resim 5). Eşlik eden interlobüler septal kalınlaşmalar varsa “arnavut kaldırımı” görünümünü oluşturur [25]. ABCA3 gen mutasyonu olan yaşayan infantlarda pektus ekskavatum tanımlanan olgular vardır [24].**

SFTPC mutasyonunda hastalığın başlangıç yaşı değişkendir ve erken yetişkin dönemde bile ortaya çıkabilir [26]. **Histopatolojik olarak yenidoğanın kronik pnömonisi, deskuamatif interstisyel pnömoni ya da non-spesifik interstisyel pnömoni paternleri saptanabilir. Radyografilerde ve BT’de en sık saptanan bulgular ise difüz buzlu cam dansitesinde alanlar ve pulmoner kistlerdir (Resim 6) [27].**

4. Etiyolojisi Bilinmeyen Spesifik Durumlar

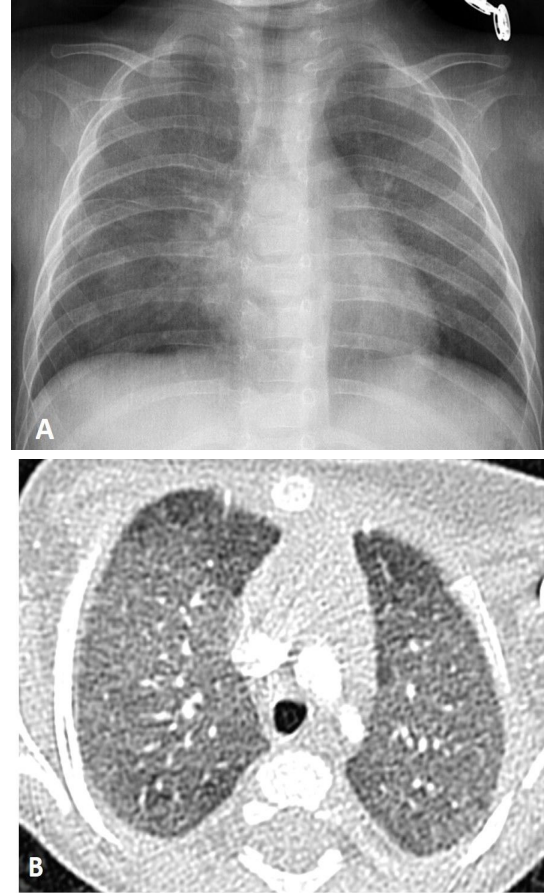
a. Pulmoner interstisyel glikojenozis

Pulmoner interstisyel glikojenozis (PİG), pulmoner interstisyumda mezenkimal hücrelerde glikojen depozisyonu ile karakterizedir. PİG izole olarak görülebileceği gibi akciğer büyüme-gelişme anomalileri, konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, konjenital kalp hastalıkları ve Noonan sendromu gibi birçok patoloji ile birlikte de görülebilir [28, 29]. Genellikle term bebeklerde yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ile kendini gösterir. Radyografilerde bilateral havalanma artışı ile ince lineer opasiteler saptanabilir. BT’de buzlu cam dansitesinde alanlar ve kistler en sık saptanan

bulgular olmakla birlikte interlobüler septal kalınlaşmalar ve yapısal distorsiyon da görülebilir (Resim 7) [30]. Radyolojik bulgular hastalığa spesifik olmadığından tanı genellikle histopatolojik inceleme ile konulur.

b. Yenidoğan döneminin nöroendokrin hücre hiperplazisi

Yenidoğanın nöroendokrin hücre hiperplazisi, histopatolojik olarak bronşiyollerdeki nöroendokrin hücreler ile lobüler parankimdeki nöroendokrin cisimlerin sayısında artış ile karakterizedir. Yenidoğan döneminin persistan takipnesi olarak da bilinir. Sıklıkla bir yaştan altındaki bebeklerde, öksürüğün eşlik etmediği takipne, retraksiyonlar ve hipoksemi ile ortaya çıkar.



Resim 6. SFTPC mutasyonu olan 5 aylık erkek bebek. (A) Akciğer grafisinde ve (B) aksiyel toraks BT kesitinde her iki akciğerde diffüz yaygın buzlu cam dansitesi izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

Radyografilerde akciğerlerde havalanma artışı ve perihiler opasiteler görülebilir. **Nöroendokrin hücre hiperplazisinin tanısız karakteristik BT bulguları olan özellikle sağ orta lob, lingula ve paramediyastinal alanlarda en az dört lobu etkileyen buzlu cam opasiteleri ve diğer kısımlarda hava hapsi alanlarının görüldüğü mozaik perfüzyon saptandığında biyopsiye gerek olmaksızın tanı konulur (Resim 8) [31].** Çocuk akciğer radyolojisi alanında deneyimli bir rad-

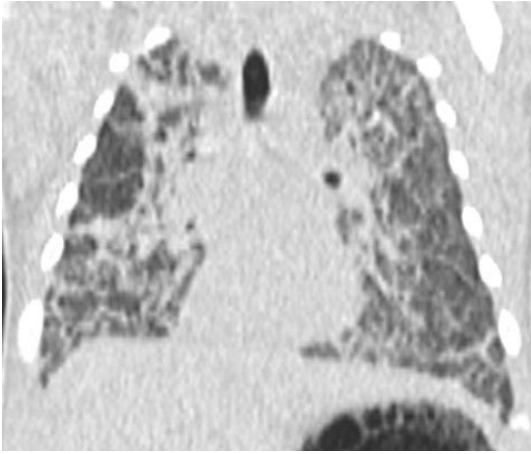
yoloğun değerlendirmesinde BT'nin duyarlılığı %78-83 ve özgüllüğü %100'dür [31].

İnfant Dönemine Özgü Olmayan Hastalıklar

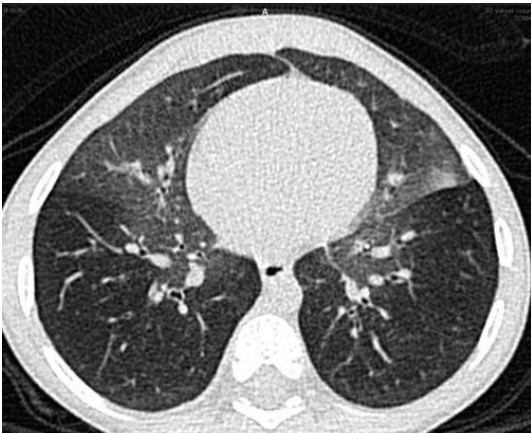
1. Altta Yatan Hastalığı Olmayan (Bağımsızlık Sistemi Normal) Çocuklarda Görülenler

a. Enfeksiyöz-postenfeksiyöz durumlar

Çocuklarda geçirilen viral veya bakteriyel enfeksiyonlar sonucunda kronik difüz akciğer hastalıkları gelişebilir. **BO, geri dönüşsüz hava yolu obstrüksiyonu ile karakterize kronik bir hastalıktır.** Etiyolojisinde enfeksiyonlar (en sık adenovirüs) olduğu gibi bağışıklık sisteminin baskılanmış olduğu hepatopoetik kök hücre ya da akciğer nakli ve bağ doku hastalıkları gibi birçok farklı patoloji yer alır [32]. Patogenezinde, küçük hava yollarında epitelyal hasar ve inflamasyona yanıt olarak gelişen aşırı fibroproliferasyon suçlanmaktadır. Histolojik olarak iki tipi tanımlanmıştır. Proliferatif formda hava yolunda granülasyon dokusunun oluşturduğu polipler hava yolu obstrüksiyonuna neden olurken, konstrüktif form peribronşiyal fibrozisin neden olduğu hava yolu daralması ile karakterizedir [33]. **Radyografilerde en sık saptanan bulgu bilateral difüz havalanma artışıdır. BT'de ise tipik olarak mozaik atenüasyona eşlik eden bronşektaziler ile bronş duvarlarında kalınlaşma saptanır (Resim 9) [34].** Bronşektaziler, postenfeksiyöz BO'da sıklıkla saptanırken hematopoetik kök hücre nakli sonrası gelişen BO'da nadiren görülür [35]. Mozaik atenüasyon paterni, ekspiryum faz BT görüntülerinde daha iyi saptanabilmekle birlikte inspiryum faz BT görüntüleri ve hastanın klinik bulgularının birlikte değerlendirilmesi tanı için genellikle yeterli olmaktadır.



Resim 7. Biyopsi ile pulmoner alveoler glikojenozis tanısı alan 3 aylık erkek bebek. Koronal toraks BT kesitinde her iki akciğerde yaygın buzlu cam dansiteleri, milimetrik kistik değişiklikler ve interlobüler septal kalınlaşmalar izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 8. Nöroendokrin hücre hiperplazisi ile takip edilen 2 yaşında erkek hasta. Aksiyel toraks BT kesitinde sağ akciğer orta lob, sol akciğer lingula ve her iki akciğerde alt lob paramediyastinal alanlarda buzlu cam opasiteleri izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

b. Çevresel faktörlerle ilişkili durumlar

Bu grup hastalığın en önemli örneği hipersensitivite pnömonisidir. Etiyolojisinde kuş ve

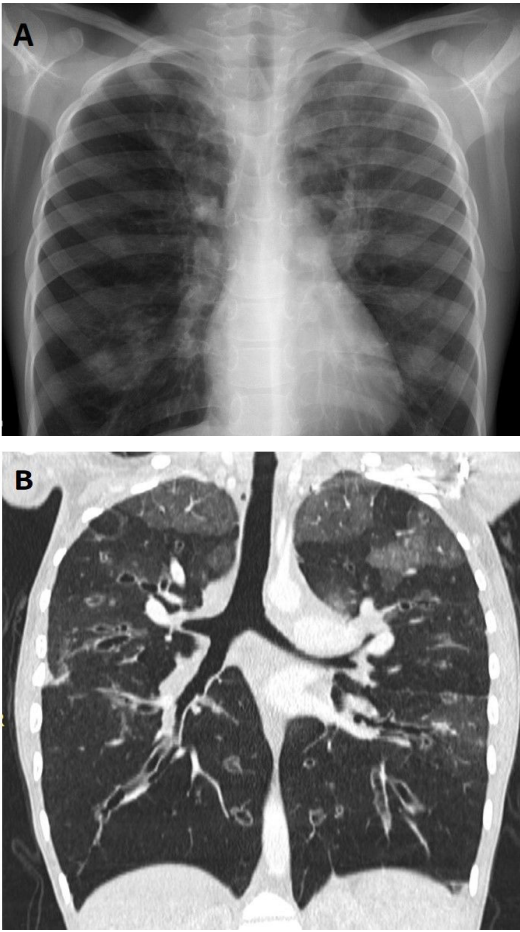
mantar kaynaklı organik antijenler ile boya ve böcek ilacı gibi bileşiklere inhalasyon yolu ile maruziyet yer almaktadır [36]. **Hipersensitivite pnömonisi çocuklarda nadir görülür, klinik ve radyolojik bulguları erişkinlerde görülen formu ile benzerdir. Akut ve subakut dönemde, bronşiyoliti temsil eden belirsiz sınırlı buzlu cam dansitesinde sentrilobüler nodüller ve alveoliti temsil eden difüz buzlu cam dansitesi saptanır (Resim 10) [36]. Kronik dönemde ise ağırlıklı olarak orta zonları etkileyen fibrotik değişiklikler ve hacim kaybı görülür. Histopatolojik in-**

celemede hipersensitivite pnömonisi için özgül bulgular yoktur ve bu nedenle tanıda akciğer biyopsisinin rolü oldukça sınırlıdır. **Antijenlere maruziyet öyküsü, spesifik antijenlere yönelik serolojik inceleme ve radyolojik bulgular tanıda oldukça önemlidir.**

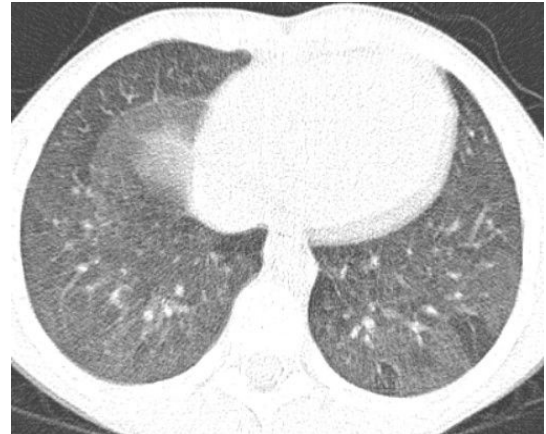
c. Aspirasyon sendromları

İnterstitiyel akciğer hastalığı olan çocukların %26-49'unda kronik aspirasyon, saptanmaktadır, ancak kronik aspirasyonla akciğer parenkim bulguları arasında nedensellik ilişkisi kanıtlanmamıştır [3, 37]. Çocuklarda aspirasyonun en sık nedenleri yutma fonksiyon bozuklukları (nörolojik-nöromuskuler hastalıklar, yarık damak, laringeal kleft ilişkili), H-tipi trakeoözofagiyal fistül, özofagiyal darlık (akalazya, özofagiyal halka) ve gastroözofagiyal reflüdür. **Radyografilerde ve BT'de aspirasyonun tipik bulgusu olarak akciğerlerin alt loblarında dependan alanlarda konsolidasyonlar izlenir.**

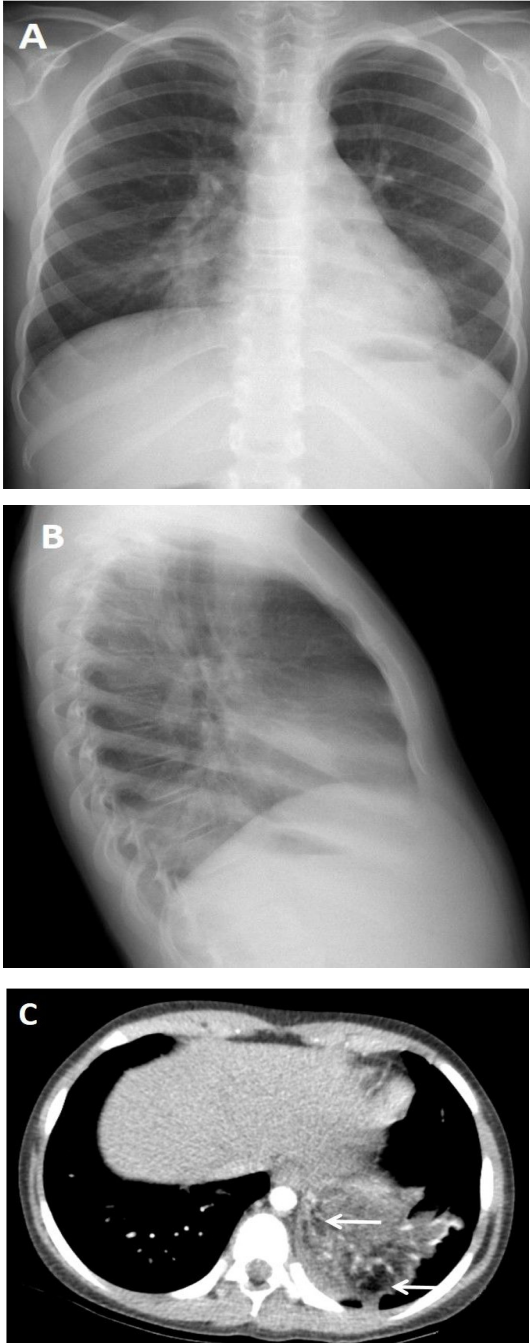
Lipoid pnömoni, endojen ya da ekzojen olabilmekle birlikte, çocuklarda sıklıkla kabızlık tedavisinde kullanılan mineral yağların aspirasyonuna ikincil gelişir [38]. BT'de bilateral alt loblarda ve sağ üst lobun posterior kesimlerinde konsolidasyon en sık saptanan bulgudur. **Konsolide alan içerisinde yağ dansitesi saptanması tanısaldır (Resim 11).**



Resim 9. On dört yaşında kız hastada postenfeksiyöz bronşiyolitisi obliterans. (A) Akciğer grafisinde bilateral havalanma artışı ile üst zonlar ve sağ alt zonda buzlu cam opasiteleri izleniyor. (B) Koronal reformat toraks BT görüntüsünde, mozaik atenüasyon paternine tübüler ve kistik bronşektaziler, bronş duvarlarında kalınlaşma eşlik ediyor. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 10. Yaşadığı ortamda güvercin beslenen 11 yaşında erkek hasta, hipersensitivite pnömonisi. Aksiyel toraks BT kesitlerinde her iki akciğerde diffüz buzlu dansitesi izleniyor.



Resim 11. Dokuz yaş kız hasta, gelişme geriliği ile takipte, öyküsünden kronik kabızlık nedeniyle laksatif kullandığı öğrenildi. (A, B) İki yönlü akciğer grafisinde sol alt lobda konsolidasyon izleniyor. (C) Aksiyel toraks BT tetkikinde sol akciğer alt lobda izlenen konsolidasyon alanı içinde düşük dansiteli yağ alanları görülüyor (ok). Radyolojik olarak lipoid pnömoni tanısı düşünülen hastada bronkoalveoler lavajda da lipid yüklü makrofajlar tespit edildi. BT, bilgisayarlı tomografi.

d. Eozinofilik pnömoni

Eozinofilik pnömoni, periferik eozinofili ya da dokuda eozinofil infiltrasyonu ile karakterize geniş bir grup akciğer hastalığı içinde yer alır. Eozinofilik akciğer hastalıkları idiyopatik eozinofilik hastalıklar (basit pulmoner eozinofili, akut ve kronik eozinofilik pnömoni, idiyopatik hipereozinofilik sendrom), spesifik nedene ikincil eozinofilik hastalıklar (alerjik bronkopulmoner aspergillozis, bronkosentrik granülomatozis, parazitik enfeksiyonlar, ilaç reaksiyonları) ve eozinofilik vaskülit (alerjik anjitis ve granülomatozis) olarak sınıflanır [39].

Akut eozinofilik pnömoni, alveollerde ve interstisyumda eozinofil infiltrasyonu ile karakterizedir. Radyografilerde ve BT’de bilateral yamasal buzlu cam dansitesinde alanlar, interlobüler septal kalınlaşmalar ve konsolidasyonlar saptanır (Resim 12). Klinik ve radyolojik bulguların hastalığa spesifik olmaması, periferik eozinofilinin nadiren saptanması ve çocukluk çağında nadir görülen bir patoloji olması nedeni ile tanı genellikle gecikir. Bronkoalveolar lavaj ve histopatolojik örneklemeye ile alveolar eozinofilinin gösterilmesi ve diğer pulmoner eozinofili nedenlerinin ekartasyonu ile tanı konulur. Kronik eozinofilik pnömoni, çocuklarda oldukça nadir görülür. Radyolojik olarak erişkinlere benzer şekilde “ters akciğer ödemi paterni” olarak tanımlanan periferik konsolidasyonlar görülebilir [39].

Alerjik anjitis ve granülomatozis (Churg-Strauss sendromu), astım, alerjik rinit ve periferik eozinofili ile karakterize bir vaskülitir. Kardiyomyopati erişkinlere göre daha sık görülür ve mortalitenin en önemli sebebidir. Pulmoner hemorajiye işaret eden buzlu cam opasitelerinin eşlik ettiği periferik dağınıklı konsolidasyonlar tipik bulgusudur. Ancak en sık dağınık yerleşimli pulmoner infiltrasyonlar şeklinde spesifik olmayan bulgular ile ortaya çıkar [39].

e. Akut interstisyel pnömoni (Hamman-Rich sendromu)

Etiyolojisi bilinmeyen, nadir görülen bu hastalık tipik olarak erişkinlerde görülür. Çocuklarda



Resim 12. Dispne yakınması olan 6 yaş kız hasta, eozinofilik pnömoni. (A) Akciğer grafisinde bilateral yamasal buzlu cam opasiteleri ve konsolidasyonlar izleniyor. (B, C) Aksiyel toraks BT kesitlerinde her iki akciğerde ağırlıklı periferik ve dağınık yerleşimli buzlu cam opasiteleri ve konsolidasyonlar izleniyor. Bronkoalveoler lavajda eozinofilisi saptandı. BT, bilgisayarlı tomografi.

çok nadir görüldüğü için görüntüleme bulguları pek tanımlanmamıştır. Öksürük, ateş, solunum sıkıntısı şeklinde spesifik olmayan bulgularla başlayıp hızlı progresyon gösterir ve hastalarda ventilasyon desteğine ihtiyaç duyulur. Akut respiratuvar distres sendromuna benzer şekilde difüz bilateral alveoler opasiteler, septal kalınlaşma ve plevral efüzyon görülebilir [5].

f. İdiyopatik pulmoner hemosiderozis

İdiyopatik pulmoner hemosiderozis ilk kez 1864 yılında Virchow tarafından tanımlanan çocuklarda ve erişkinlerde nadir görülen bir hastalıktır. **Hastalar tekrarlayan pulmoner kanamalar sonucu hemoptizi ve demir eksikliği anemisi ile gelirler.** Remisyon ve alevlenmeler ile seyir gösterir. **Radyolojik bulgular kanamanın dönemlerine göre değişiklik gösterir ve spesifik değildir.** Radyografi ve BT’de kanamanın olduğu erken dönemlerde buzlu cam opasiteleri ve konsolidasyonlar izlenir. Santralde yerleşimli simetrik bilateral alveoler opasifikasyonlar şeklinde olabileceği gibi asimetrik ve tek taraflı olabilir. **Kronik süreçte tekrarlayan kanamalar sonucu hemosiderin yüklü makrofajların interstisyumda birikmesiyle interlobüler septal kalınlaşmalar ve nodüler opasiteler gelişir ve “Arnavut kaldırımı” paterni oluşur (Resim 13) [5].**



Resim 13. Sekiz yaş kız hasta, idiyopatik pulmoner hemosiderozis, kronik form. Aksiyel toraks BT kesitinde tekrarlayan kanamalar sonucu buzlu cam opasitelerinin üzerinde interlobüler septal kalınlaşmaların oluşturduğu tipik “Arnavut kaldırımı” görünümü izlenmektedir. BT, bilgisayarlı tomografi.

EĞİTİCİ
NOKTA

EĞİTİCİ
NOKTA

EĞİTİCİ
NOKTA

2. Sistemik Hastalıklarla İlişkili Olanlar

a. İmmünite ilişkili (otoimmün) hastalıklar

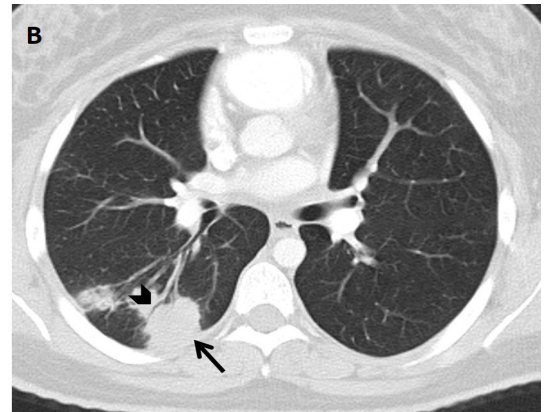
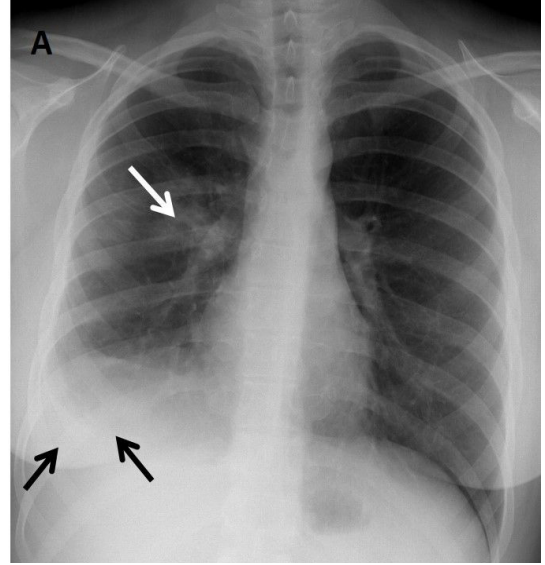
Çocukluk çağı vaskülitleri, sıklıkla akciğer tutulumu yapan birçok farklı hastalığı içermekle birlikte en sık görüleni granülomatözisli polianjittir (Wegener granülomatozisi). Granülomatözisli polianjit, üst ve alt solunum yolları ile böbrek tutulumu ile karakterize ANCA pozitif bir vaskülitir. Akciğer parenkim tutulumunun karakteristik bulgusu buzlu cam dansitesinde “halo” ile çevrelenmiş kaviter nodüllerdir (Resim 14) [40]. Ancak bu tipik bulgu nadiren görülür, radyografilerde sıklıkla dağınık yerleşimli opasiteler saptanır (Resim 15). Sistemik lupus eritematozus ise çocuklarda akciğer tutulumunun görüldüğü diğer bir vaskülitir. Ancak interstisyel akciğer tutulumu erişkinlere kıyasla oldukça nadirdir ve hastaların yalnızca %8’inde bildirilmiştir [41]. Bu nedenle asemptomatik hastalarda akciğer tutulumu açısından görüntüleme yapılması önerilmemektedir. Pulmoner tutulum varlığında ise erişkinlerde görülen interstisyel tutulum paterni yerine pulmoner hemoraji bulguları olan izole buzlu cam dansitesinde opasiteler, buzlu cam opasitelerinin eşlik ettiği konsolidasyonlar ya da arnavut kaldırımı paterni saptanır [42]. Tekrarlayan hemorajiler

interstisyel fibrozise neden olur ve geç dönemde BT’de interlobüler septal kalınlaşmalar görülebilir.

Sistemik sklerozis, dermatomyozit ve mikst konnektif doku hastalığı gibi bağ dokusu hastalıklarına sıklıkla akciğer tutulumu eşlik eder [43]. Bu hastalarda en sık non-spesifik interstisyel pnömoni paterni bildirilmiştir. BT’de özellikle akciğer periferinde ince retiküler opasiteler, buzlu cam dansitesinde alanlar ve daha nadiren bal peteği paterni saptanır (Resim 16).



Resim 14. Granülomatözisli polianjit tanısı olan 18 yaş kız hasta. Aksiyel toraks BT kesitinde sol akciğer alt lobda buzlu cam dansitesinde “halo” ile çevrelenmiş kaviter nodül izlenmektedir. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 15. Granülomatözisli polianjit tanılı 16 yaşında kız hasta. (A) Akciğer grafisinde sağ perihiler alanda (beyaz ok) ve alt zonda kostofrenik sinüsü de oblitere eden opasiteler (siyah oklar) izleniyor. (B) Aksiyel toraks BT kesitinde hava bronkogramı (ok başı) içeren periferik nodüler konsolide alan (siyah ok) izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

b. İmmünite ilişkili olmayan hastalıklar

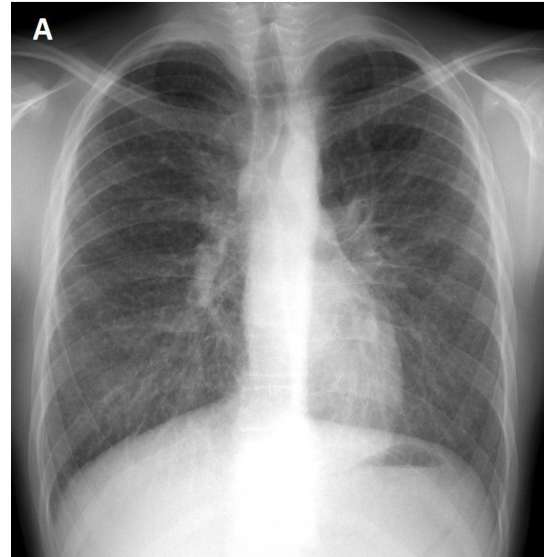
Depo hastalıkları

Lizozomal depo hastalıkları, çeşitli dokularda enzim eksikliklerinden kaynaklanan lipid yüklü “köpüksü” makrofaj birikimi ile karakterize geniş bir kalıtsal metabolik hastalık grubudur. En iyi bilinenleri Gaucher ve Niemann Pick olup bu hastalarda benzer akciğer tutulum paterni görülür [44]. Akciğerlerde hem alveollerde ve alveol duvarlarında, hem de peribronkovasküler ve interlobüler interstisyumda birikim olur. Radyografilerde retikülonodüler opasiteler saptanırken, BT’de ise interlobüler septal kalınlaşmalar ve buzlu cam dansitelerinin oluşturduğu “Arnavut kaldırımı” paterni ile bronş duvarlarında kalınlaşma izlenir (Resim 17) [45]. Parankim bulgularının yanında hilere ve mediastinal lenfadenopatiler ile timusta büyüme de saptanabilir.

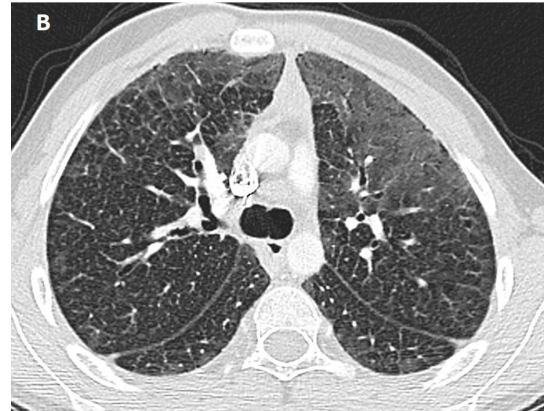
Langerhans hücreli histiyositoz

Langerhans hücreli histiyositoz, erişkinlerden farklı olarak çocukluk çağında deri, kemik, karaciğer, dalak ve kemik iliği gibi çoklu organ tutulumu ile karakterizedir. Akciğer tutulumu hastaların yaklaşık yarısında saptanır; ancak

izole akciğer tutulumu oldukça nadirdir [46]. Akciğer tutulumu olan hastalarda, erişkinlere benzer şekilde BT’de küçük parankimal nodüller ve düzensiz şekilli kistler görülür (Resim 18). Ancak erişkinlerden farklı olarak, kostofrenik açı ve akciğer bazallerinde korunma olmaz ve hemen her zaman tutulum saptanır [47]. Kistlerin rüptürü sonucu pnömotoraks gelişebilir. Ayrıca toraks BT’de timik tutulumu olan hastalarda timusta büyüme, heterojenite ve kalifikasyonlar izlenir (Resim 18).



Resim 16. Mikst konnektif doku hastalığı ile takip edilen ve dispnesi olan 17 yaşında kız hasta. Aksiyel toraks BT kesitinde her iki akciğerin alt lobunun posterior subplevral kesimlerinde ince retiküler çizgiler ve buzlu cam dansiteleri izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.



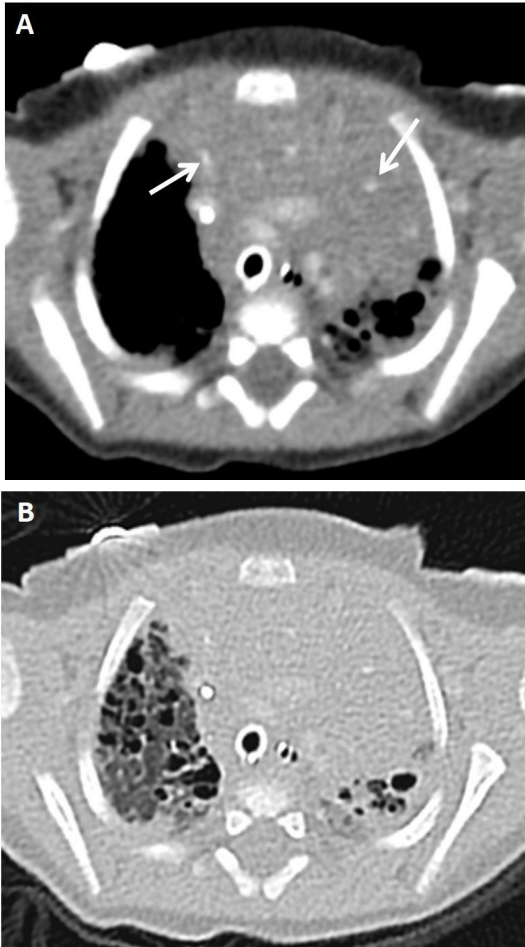
Resim 17. Gaucher hastalığı ile takip edilen 12 yaşında erkek hasta. (A) Akciğer grafisinde her iki akciğerde ince retiküler opasiteler izleniyor. (B) Aksiyel toraks BT kesitinde yaygın interlobüler septal kalınlaşmalar ve buzlu cam dansitesinde alanlar izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

Sarkoidoz

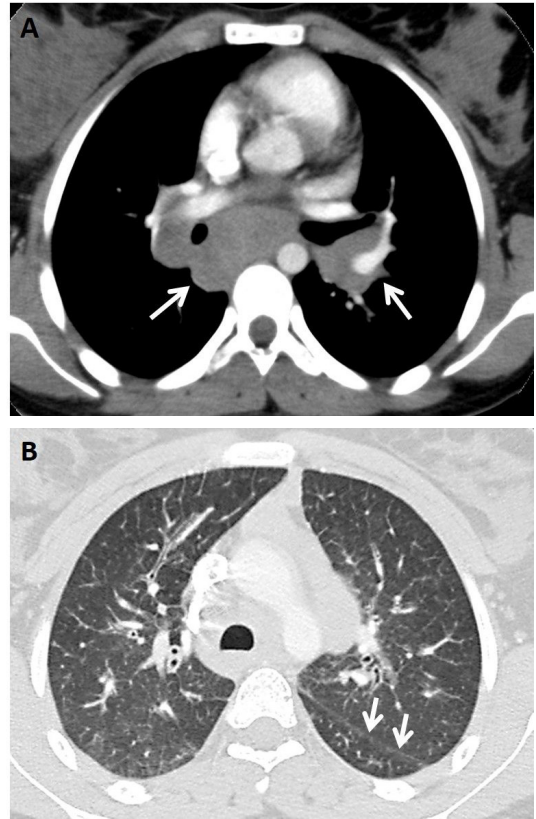
Sarkoidoz, çocukluk çağında oldukça nadir görülen, histopatolojide non-kazeifiye granülomlar ile karakterize etiyolojisi bilinmeyen sistemik bir hastalıktır. Klinik tablo yaşa göre farklılık gösterir. Adolesan dönemde erişkin tip hastalığa benzer şekilde pulmoner tutulumun ön planda olduğu hastalık saptanırken, erken başlangıçlı sarkoidozda artrit, üveit ve deri tu-

tulumu triadı tipiktir [48]. Histopatolojik olarak non-kazeifiye granülomların görülmesi, tipik klinik ve radyolojik bulgular varlığında karakteristik olsa da patognomonik değildir. Bu nedenle sarkoidoz tanısı için öncelikle olası diğer granümatöz hastalıklar dışlanmalıdır.

Çocuklarda erişkinlere benzer şekilde en sık pulmoner tutulum görülmesine karşın çoklu organ tutulumu daha sıktır. Çocuk hastaların %70'inde üç ya da daha fazla organ tutulumu vardır [49]. Radyografilerde ve BT'de tipik görüntüleme bulgusu hiler ve mediastinal lenfadenopatiler ile birlikte üst loblarda predominant perilenfatik nodüllerdir (Resim 19) [50]. Ancak, çocuklarda radyografilerde en sık saptanan



Resim 18. Takipne ve deri döküntüleri ile başvuran 9 haftalık kız bebeğin derisinden alınan biyopsi tanısı Langerhans hücreli histiyositoz. Aksiyal BT görüntülerinde (A) mediasten penceresinde anteriör mediastende timusta heterojenite, konturlarında lobülasyon ve punktat kalsifikasyonlar (oklar) timus tutulumu ile uyumludur, (B) parankim penceresinde üst loblardan geçen kesitte her iki akciğerde düzensiz şekilli multipl kistler izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 19. Sarkoidoz tanısı almış 16 yaşında kız hasta. Aksiyal BT görüntülerinde (A) mediasten penceresinde vasküler yapılar ve hava yollarında belirgin bası oluşturmayan bilateral hilar ve subkarinal lenfadenopatiler (oklar) ile (B) parankim penceresinde her iki akciğerin üst lobunda ince lineer opasiteler, buzlu cam sansitesinde alanlar ve sol major fissürde mikronodüller (oklar) izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

bulgu parankim tutulumu olmaksızın bilateral hiler ve mediastinal lenfadenopatilerdir. Son dönem hastalığa işaret eden pulmoner fibrozis bulguları, çocukluk çağında ilk tanıda hiç bildirilmemiştir [51, 52].

3. Bağışıklık Sistemi Baskılanmış Olan Çocuklarda Görülenler

Bağışıklık sistemi baskılanmış olan çocuklarda enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz nedenler difüz akciğer hastalığına neden olabilirler. Fırsatçı enfeksiyonlar arasında en sık görülen etkenler *Pneumocystis jirovecii*, *Candida albicans*, *Aspergillus* ve viral etkenlerdir. Lenfositik interstisyel pnömoni (LİP), alveolar, septal ve interstisyel reaktif lenfosit, plazma hücresi ve histiyositlerin infiltratları ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır ve Epstein-Barr virüsü, kazanılmış bağışıklık yetersizliği sendromu (AİDS) ile ilişkilidir. LİP erişikilerde nadir olmasına rağmen HIV enfeksiyonu olan çocukların yaklaşık %30'unda görülebilmektedir. BT'de en sık bulgusu bazal segmentlerde predominant subplevral nodüllerdir [5, 53]. Daha az sıklıkla sentrilobüler nodülleri bronş duvar kalınlaşması, bronşektazi ve periferik buzlu cam opasiteleri izlenir.

Bu grupta transplantasyon ilişkili difüz akciğer hastalıklarından en sık görüleni BO'dur

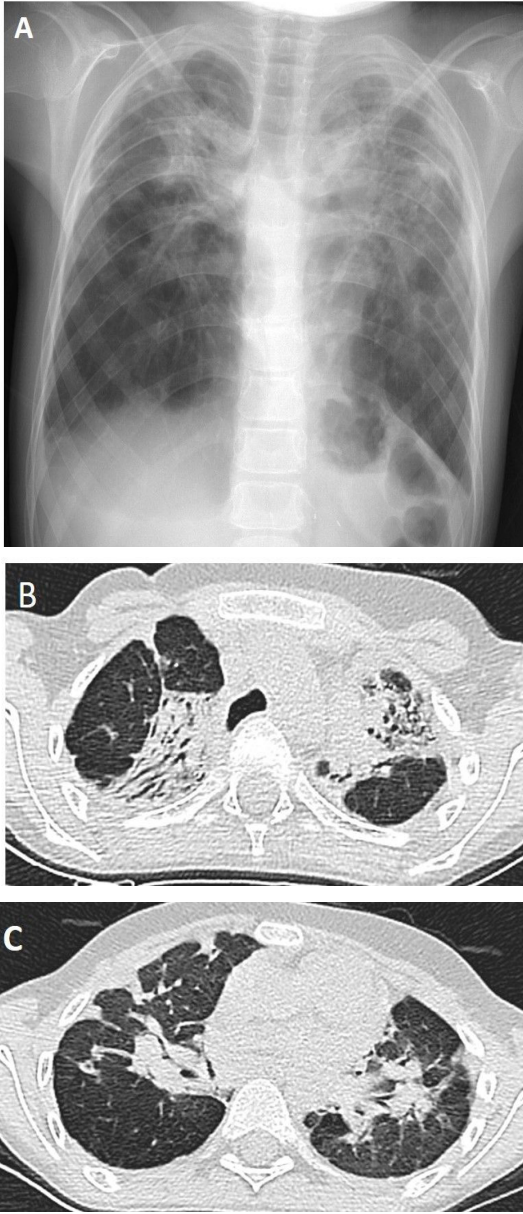


Resim 20. On altı yaşında erkek hastada hematopoetik kök hücre nakli sonrasında gelişmiş bronşiolitis obliterans. Aksiyel toraks BT kesitinde yamasal buzlu cam ve düşük atenüasyonlu alanların oluşturduğu mozaik atenüasyon paterni ve retrosternal havalanma artışı izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

(Resim 20). Radyolojik bulgular postenfeksiyöz bronşiolitis obliterans ile benzer olmakla birlikte bronşektaziler, hematopoetik kök hücre nakli sonrası gelişen BO'da nadiren görülür [35]. Bir diğeri ise hematopoetik kök hücre naklinin bir komplikasyonu olan transplant ilişkili trombotik mikroanjyopati. Bu hastalıkta en sık böbrekler tutulmakla birlikte literatürde pulmoner tutulum da bildirilmiştir [54, 55]. Belirgin parankimal tutulum olmaksızın pulmoner hipertansiyon tipik bulgusudur.

Plöroparankimal fibroelastozis (PPFE), üst lobların interstisyel pulmoner fibrozisi ile karakterize nadir bir interstisyel pnömonidir. İdiyopatik olabildiği gibi hematopoietik kök hücre nakli, akciğer nakli, kemoterapi, inorganik tozlara maruziyet ve enfeksiyonlarla ilişkili olabildiği bildirilmiştir [56]. İdiyopatik PPFE yetişkinlerde daha yaygınken, sekonder PPFE genellikle kanser tedavisi ile ilişkili- çocuklarda daha sık görülür [57]. Biyopsi sonrası persistan pnömotoraks gibi komplikasyonların sık görülmesi nedeniyle, Enomoto ve ark. [58] tarafından PPFE için klinik-radyolojik tanı kriterleri önerilmiştir: (1) Toraks BT'de PPFE ile uyumlu bulguların saptanması, (2) radyolojik olarak hastalığın progresyonunun gösterilmesi, (3) benzer görüntüleme paternine neden olabilecek diğer hastalıkların dışlanması. Bilateral apekslerde plevral kalınlaşma, interlobüler septal kalınlaşmalar, periferik konsolidasyonlar, traksiyon bronşektazileri, üst zonlarda hacim kaybı, yapısal bozulma ve platitoraks PPFE için tipik BT bulgularıdır (Resim 21) [56, 57]. Tipik BT bulguların görülmesi, hastanın öyküsünün ve klinik bulgularının PPFE ile uyumlu olması halinde biyopsi olmadan tanı konulabilir.

Granümatöz lenfositik interstisyel akciğer hastalığı, yaygın değişken immün yetmezlikli (*common variable immunodeficiency*) hastalarda tanımlanmış ancak diğer bir takım immün yetmezlik oluşturan durumlarda da saptanabilen bir İAH'dir [59, 60]. BT'de sıklıkla alt loblarda daha belirgin olan mikronodüller, interlobüler septal kalınlaşmalar ve bronşektaziler saptanır [59]. Ayrıca bu hastalarda akciğer parenkim hastalığına hemen her zaman splenomegali eşlik eder.



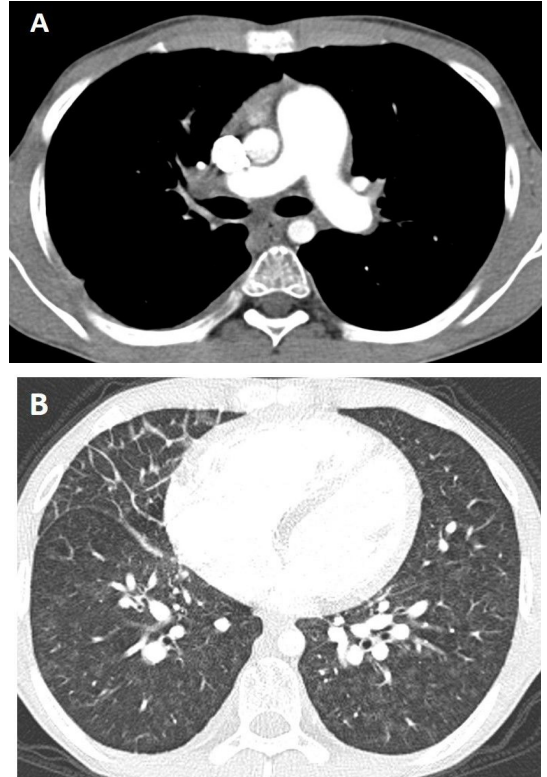
Resim 21. Akut myeloid lösemi nedeniyle kemoterapi almış ve 4 yıl önce hematopoetik kök hücre nakli yapılmış 9 yaşında erkek hasta, plöroparankimal fibroelastozis. (A) Akciğer grafisinde bilateral üst zonlarda opasite artımı ve atelektaziler izleniyor. (B, C) Aksiyel toraks BT kesitinde bilateral üst loblarda plevral/subplevral kalınlaşma, bronşektazi, yapısal bozulma ile hacim kaybı ve platitoraks (göğüs ön-arka çapında daralma) izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

4. İnterstisyel Akciğer Hastalığını Taklit Eden Durumlar

a. Arteriyel hipertansif vaskülopati

Pulmoner venooklüzif hastalık (PVOH) ve pulmoner kapiller hamnjiyomatozis (PKH), postkapiller pulmoner arteriyel hipertansiyonun iki nadir nedenidir. PVOH, pulmoner venüllerin obliterasyonuna yol açan kollajen birikimi ve intimal fibrozis ile karakterize iken, PKH alveol duvarlarında kapiller benzeri damarların çoğalmasıyla karakterizedir [61]. **Her iki hastalıkta da pulmoner arterlerde belirgin dilatasyon vardır. BT’de akciğer parenkiminde belirsiz sınırlı buzlu cam dansitesinde nodüller ile interlobüler septal kalınlaşma saptanır [61]. Septal kalınlaşmalar daha çok PVOH’de görülür (Resim 22). Plevral efüzyon ve konsolidasyon eşlik edebilir.**

EGİTİCİ
NOKTA



Resim 22. Solunum sıkıntısı olan 13 yaş erkek hasta, pulmoner hipertansiyon, pulmoner venooklüzif hastalık. Aksiyel toraks BT’nin (A) mediasten penceresinde pulmoner arter geniş izleniyor, (B) parankim penceresinde bilateral silik sentrilobüler buzlu cam nodülleri ve sağ orta lobda interlobüler septal kalınlaşmalar izleniyor. BT, bilgisayarlı tomografi.

b. Lenfatik sistem ilişkili akciğer hastalıkları

Lenfatik sistem ile ilişkili İAH'leri, lenfanjiyomatozis ve lenfanjektaziyi içerir ve genellikle erken çocukluk döneminde ortaya çıkar. Lenfanjektazide lenfatik kanalların dilatasyonu vardır. Lenfanjiyomatozis ise lenfatik damarların proliferasyonu ile karakterizedir. Lenfanjektazi primer bir patoloji olarak görülebileceği gibi konjenital kalp hastalıkları, Noonan ve Turner sendromları ile birlikte de görülebilir [62]. BT'de her iki akciğerde interlobüler septal kalınlaşmalar, buzlu cam dansitesinde alanlar ve bilateral plevral efüzyon (sıklıkla şilöz vasıfta) saptanır [13].

SONUÇ

Çocukluk çağıının İAH'leri, multidisipliner yaklaşımın ve radyolojik görüntülemenin önemli rol oynadığı geniş bir grup hastalıktır. Akciğer grafisinde çoğunlukla hastalığa özgü bulgular saptanmasa da BT bir grup İAH'de biyopsiye gerek olmadan tanı konulmasını sağlayabilir. Nöroendokrin hücre hiperplazisi, BPD ve bronşiolitis obliterans tanısı klinik bulgular eşliğinde BT ile büyük doğrulukta konulabilir ve biyopsiye ihtiyaç duyulmaz. BT bulguları hipersensitivite pnömonisi, lipoid pnömoni, pulmoner kanama, PAP veya sürfaktan metabolizma bozukluğunu düşündürüyor ise bu hastalar biyopsi yapılmadan uygun serolojik testler, bronkoalveoler lavaj veya genetik testlere yönlendirilir. Sürfaktan mutasyon disfonksiyonu olan hastalarda tanı genetik testler ile konulabilmektedir. Radyologların bu hastalık grubu hakkında farkındalığının artması tanı sürecini hızlandırarak mortalite ve morbiditeyi azaltacaktır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Kaynaklar

- [1]. Hime NJ, Zurynski Y, Fitzgerald D, Selvadurai H, Phu A, Deverell M, et al. Childhood interstitial lung disease: a systematic review. *Pediatr Pulmonol* 2015; 50: 1383-92. [CrossRef]
- [2]. Lee EY. Interstitial lung disease in infants: new classification system, imaging technique, clinical presentation and imaging findings. *Pediatr Radiol* 2013; 43: 3-13. [CrossRef]
- [3]. Deutsch GH, Young LR, Deterding RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, et al. Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 176: 1120-8. [CrossRef]
- [4]. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188: 376-94. [CrossRef]
- [5]. Lee EY. Pediatric interstitial (diffuse) lung disease. *Imaging in Pediatric Pulmonology* 2019: 145-97. [CrossRef]
- [6]. Schittny JC. Development of the lung. *Cell Tissue Res* 2017; 367: 427-44. [CrossRef]
- [7]. Copley SJ, Coren M, Nicholson AG, Rubens MB, Bush A, Hansell DM. Diagnostic accuracy of thin-section CT and chest radiography of pediatric interstitial lung disease. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 174: 549-54. [CrossRef]
- [8]. Semple T, Winant AJ, Lee EY. Childhood interstitial lung disease: imaging guidelines and recommendations. *Radiol Clin North Am* 2022; 60: 83-111. [CrossRef]
- [9]. Salamon E, Lever S, Kuo W, Ciet P, Tiddens HA. Spirometer guided chest imaging in children: it is worth the effort! *Pediatr Pulmonol* 2017; 52: 48-56. [CrossRef]
- [10]. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008; 246: 697-722. [CrossRef]
- [11]. Serai SD, Rapp JB, States LJ, Andronikou S, Ciet P, Lee EY. Pediatric lung MRI: currently available and emerging techniques. *AJR Am J Roentgenol* 2021; 216: 781-90. [CrossRef]
- [12]. Sodhi KS, Sharma M, Lee EY, Saxena AK, Mathew JL, Singh M, et al. Diagnostic utility of 3T lung MRI in children with interstitial lung disease: a prospective pilot study. *Acad Radiol* 2018; 25: 380-6. [CrossRef]
- [13]. Semple TR, Ashworth MT, Owens CM. Interstitial lung disease in children made easier...well, almost. *Radiographics* 2017; 37: 1679-703. [CrossRef]

- [14]. Stankiewicz P, Sen P, Bhatt SS, Storer M, Xia Z, Bejjani BA, et al. Genomic and genic deletions of the FOX gene cluster on 16q24.1 and inactivating mutations of FOXF1 cause alveolar capillary dysplasia and other malformations. *Am J Hum Genet* 2009; 84: 780-91. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Dishop MK. Diagnostic pathology of diffuse lung disease in children. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol* 2010; 23: 69-85. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Coalson JJ. Pathology of bronchopulmonary dysplasia. *Semin Perinatol* 2006; 30: 179-84. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Semple T, Akhtar MR, Owens CM. Imaging bronchopulmonary dysplasia-a multimodality update. *Front Med (Lausanne)* 2017; 4: 88. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Biko DM, Schwartz M, Anupindi SA, Altes TA. Subpleural lung cysts in Down syndrome: prevalence and association with coexisting diagnoses. *Pediatr Radiol* 2008; 38: 280-4. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Shelmerdine SC, Semple T, Wallis C, Aurora P, Moledina S, Ashworth MT, et al. Filamin A (FLNA) mutation-A newcomer to the childhood interstitial lung disease (ChILD) classification. *Pediatr Pulmonol* 2017; 52: 1306-15. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Frémond ML, Hadchouel A, Berteloot L, Melki I, Bresson V, Barnabei L, et al. Overview of STING-associated vasculopathy with onset in infancy (SAVI) among 21 patients. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2021; 9: 803-18.e11. [\[CrossRef\]](#)
- [21]. Singh J, Jaffe A, Schultz A, Selvadurai H. Surfactant protein disorders in childhood interstitial lung disease. *Eur J Pediatr* 2021; 180: 2711-21. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Valimahamed-Mitha S, Berteloot L, Ducoin H, Ottolenghi C, de Lonlay P, de Blic J. Lung involvement in children with lysinuric protein intolerance. *J Inherit Metab Dis* 2015; 38: 257-63. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Yonker LM, Kinane TB. Pediatric interstitial lung disease: thyroid transcription factor-1 mutations and their phenotype potpourri. *Chest* 2013; 144: 728-30. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Doan ML, Guillerman RP, Dishop MK, Noguee LM, Langston C, Mallory GB, et al. Clinical, radiological and pathological features of ABCA3 mutations in children. *Thorax* 2008; 63: 366-73. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Liszewski MC, Lee EY. Neonatal lung disorders: pattern recognition approach to diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 2018; 210: 964-75. [\[CrossRef\]](#)
- [26]. van Moorsel CH, van Oosterhout MF, Barlo NP, de Jong PA, van der Vis JJ, Ruven HJ, et al. Surfactant protein C mutations are the basis of a significant portion of adult familial pulmonary fibrosis in a dutch cohort. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 182: 1419-25. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Mechri M, Epaud R, Emond S, Coulomb A, Jaubert F, Tarrant A, et al. Surfactant protein C gene (SFTPC) mutation-associated lung disease: high-resolution computed tomography (HRCT) findings and its relation to histological analysis. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 1021-9. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Cutz E, Chami R, Dell S, Langer J, Manson D. Pulmonary interstitial glycogenosis associated with a spectrum of neonatal pulmonary disorders. *Hum Pathol* 2017; 68: 154-65. [\[CrossRef\]](#)
- [29]. Ross MK, Ellis LS, Bird LM, Hagood JS. Pulmonary interstitial glycogenosis in a patient ultimately diagnosed with Noonan syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49: 508-11. [\[CrossRef\]](#)
- [30]. Weinman JP, White CJ, Liptzin DR, Deterding RR, Galambos C, Browne LP. High-resolution CT findings of pulmonary interstitial glycogenosis. *Pediatr Radiol* 2018; 48: 1066-72. [\[CrossRef\]](#)
- [31]. Brody AS, Guillerman RP, Hay TC, Wagner BD, Young LR, Deutsch GH, et al. Neuroendocrine cell hyperplasia of infancy: diagnosis with high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 194: 238-44. [\[CrossRef\]](#)
- [32]. Flanagan F, Casey A, Reyes-Múgica M, Kurland G. Post-infectious bronchiolitis obliterans in children. *Paediatr Respir Rev* 2022; 42: 69-78. [\[CrossRef\]](#)
- [33]. Meyer KC, Raghu G, Verleden GM, Corris PA, Aurora P, Wilson KC, et al. An international ISHLT/ATS/ERS clinical practice guideline: diagnosis and management of bronchiolitis obliterans syndrome. *Eur Respir J* 2014; 44: 1479-503. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Li YN, Liu L, Qiao HM, Cheng H, Cheng HJ. Post-infectious bronchiolitis obliterans in children: a review of 42 cases. *BMC Pediatr* 2014; 14: 238. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. Gunn ML, Godwin JD, Kanne JP, Flowers ME, Chien JW. High-resolution CT findings of bronchiolitis obliterans syndrome after hematopoietic stem cell transplantation. *J Thorac Imaging* 2008; 23: 244-50. [\[CrossRef\]](#)
- [36]. Griesse M, Haug M, Hartl D, Teusch V, Glöckner-Pagel J, Brasch F et al. Hypersensitivity pneumonitis: lessons for diagnosis and treatment of a rare entity in children. *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8: 121. [\[CrossRef\]](#)
- [37]. Fan LL, Mullen AL, Brugman SM, Inscore SC, Parks DP, White CW. Clinical spectrum of chronic interstitial lung disease in children. *J Pediatr* 1992; 121: 867-72. [\[CrossRef\]](#)
- [38]. Zanetti G, Marchiori E, Gasparetto TD, Escuissato DL, Soares Souza A Jr. Lipoid pneumonia in children following aspiration of mineral oil used in the treatment of constipation: high-resolution CT findings in 17 patients. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 1135-9. [\[CrossRef\]](#)
- [39]. Giovannini-Chami L, Blanc S, Hadchouel A, Baruchel A, Boukari R, Dubus JC, et al.

- Eosinophilic pneumonias in children: A review of the epidemiology, diagnosis, and treatment. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51: 203-16. [\[CrossRef\]](#)
- [40]. Jariwala MP, Laxer RM. Primary Vasculitis in Childhood: GPA and MPA in Childhood. *Front Pediatr* 2018; 6: 226. [\[CrossRef\]](#)
- [41]. Guillerman RP. Imaging of childhood interstitial lung disease. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol* 2010; 23: 43-68. [\[CrossRef\]](#)
- [42]. Lilleby V, Aaløkken TM, Johansen B, Førre Ø. Pulmonary involvement in patients with childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2006; 24: 203-8. [\[CrossRef\]](#)
- [43]. Aaløkken TM, Lilleby V, Søyseth V, Mynarek G, Pripp AH, Johansen B, et al. Chest abnormalities in juvenile-onset mixed connective tissue disease: assessment with high-resolution computed tomography and pulmonary function tests. *Acta Radiol* 2009; 50: 430-6. [\[CrossRef\]](#)
- [44]. Gülhan B, Özçelik U, Gürakan F, Güçer Ş, Orhan D, Cinel G, et al. Different features of lung involvement in Niemann-Pick disease and Gaucher disease. *Respir Med* 2012; 106: 1278-85. [\[CrossRef\]](#)
- [45]. McHugh K, Olsen E ØE, Vellodi A. Gaucher disease in children: radiology of non-central nervous system manifestations. *Clin Radiol* 2004; 59: 117-23. [\[CrossRef\]](#)
- [46]. Odame I, Li P, Lau L, Doda W, Noseworthy M, Babyn P, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: a variable disease in childhood. *Pediatr Blood Cancer* 2006; 47: 889-93. [\[CrossRef\]](#)
- [47]. Bano S, Chaudhary V, Narula MK, Anand R, Venkatesan B, Mandal S, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis in children: a spectrum of radiologic findings. *Eur J Radiol* 2014; 83: 47-56. [\[CrossRef\]](#)
- [48]. Nathan N, Sileo C, Calender A, Pacheco Y, Rosental PA, Cavalin C, et al. Paediatric sarcoidosis. *Paediatr Respir Rev* 2019; 29: 53-9. [\[CrossRef\]](#)
- [49]. Nott K, Nott V, Lever E, Deakin C, Galloway J, Fisher C, Compeyrot-Lacassagne S. Pediatric sarcoidosis: retrospective analysis of biopsy-proven patients. *J Rheumatol* 2023; 50: 924-33. [\[CrossRef\]](#)
- [50]. Nathan N, Marcelo P, Houdouin V, Epaud R, de Blic J, Valeyre D, et al. Lung sarcoidosis in children: update on disease expression and management. *Thorax* 2015; 70: 537-42. [\[CrossRef\]](#)
- [51]. Gedalia A, Khan TA, Shetty AK, Dimitriadis VR, Espinoza LR. Childhood sarcoidosis: Louisiana experience. *Clin Rheumatol* 2016; 35: 1879-84. [\[CrossRef\]](#)
- [52]. Hoffmann AL, Milman N, Byg KE. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979-1994: incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr* 2004; 93: 30-6. [\[CrossRef\]](#)
- [53]. Beccioli V, Gudinchet F, Cheseaux JJ, Schnyder P. Lymphocytic interstitial pneumonia in children with AIDS: high-resolution CT findings. *Eur Radiol* 2001; 11: 1015-20. [\[CrossRef\]](#)
- [54]. Jodele S, Hirsch R, Laskin B, Davies S, Witte D, Chima R. Pulmonary arterial hypertension in pediatric patients with hematopoietic stem cell transplant-associated thrombotic microangiopathy. *Biol Blood Marrow Transplant* 2013; 19: 202-7. [\[CrossRef\]](#)
- [55]. Dandoy CE, Rotz S, Alonso PB, Klunk A, Desmond C, Huber J, et al. A pragmatic multi-institutional approach to understanding transplant-associated thrombotic microangiopathy after stem cell transplant. *Blood Adv* 2021; 5: 1-11. [\[CrossRef\]](#)
- [56]. Nguyen HN, Das S, Gazzaneo MC, Melicoff E, Mallory GB, Eldin KW, et al. Clinico-radiologic features of pleuroparenchymal fibroelastosis in children. *Pediatr Radiol* 2019; 49: 1163-70. [\[CrossRef\]](#)
- [57]. Oh S lin, Lee JW, Yoo SY, Kim JH, Kim YJ, Han J, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis after hematopoietic stem cell transplantation in children: a propensity score-matched analysis. *Eur Radiol* 2023; 33: 2266-76. [\[CrossRef\]](#)
- [58]. Enomoto Y, Nakamura Y, Satake Y, Sumikawa H, Johkoh T, Colby TV, et al. Clinical diagnosis of idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: a retrospective multicenter study. *Respir Med* 2017; 133: 1-5. [\[CrossRef\]](#)
- [59]. Naeem M, Ballard DH, Jawad H, Raptis C, Bhalla S. Noninfectious granulomatous diseases of the chest. *Radiographics* 2020; 40: 1003-19. [\[CrossRef\]](#)
- [60]. Sood AK, Funkhouser W, Handly B, Weston B, Wu EY. Granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease in 22q11.2 deletion syndrome: a case report and literature review. *Curr Allergy Asthma Rep* 2018; 18: 14. [\[CrossRef\]](#)
- [61]. Frazier AA, Franks TJ, Mohammed TL, Ozbudak IH, Galvin JR. From the archives of the AFIP: pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis. *Radiographics* 2007; 27: 867-82. [\[CrossRef\]](#)
- [62]. Bellini C, Boccardo F, Campisi C, Bonioli E. Congenital pulmonary lymphangiectasia. *Orphanet J Rare Dis* 2006; 1: 43. [\[CrossRef\]](#)

Eğitici Noktalar

Sayfa 94

Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (İAH), erişkin difüz akciğer hastalıklarından oldukça farklı ve birçoğu çocukluk çağına özgü gelişimsel, genetik, inflamatuvar ve enfeksiyöz nedenlerle ortaya çıkan heterojen bir grup hastalığı içerir.

Sayfa 94

Deutsch ve ark. tarafından 2007 yılında önerilen sınıflandırma sistemi, 2013 yılında yeniden gözden geçirilerek Amerikan Toraks Derneği Klinik Uygulama Kılavuzu'nda yayımlanmıştır. Bu klinik-patolojik sınıflandırma sistemine göre çocukluk çağı İAH, 1) infant döneminde (<2 yaş) sık görülen hastalıklar, 2) infant dönemine özgü olmayan hastalıklar ve 3) sınıflandırılmayan hastalıklar olarak üç grup altında toplanmaktadır.

Sayfa 94

Çocukluk çağı İAH tanısında klinik değerlendirme, laboratuvar testleri, bronkoalveoler lavaj ve görüntülemenin yanında özellikle infantlarda etiyolojide altta yatan gelişimsel ve genetik hastalıkların bulunması nedeniyle genetik testler de önemli rol oynamaktadır.

Sayfa 96

Radyografiler akciğer parankiminin değerlendirilmesinde en yaygın olarak kullanılan ilk basamak görüntüleme yöntemidir.

Sayfa 96

Ancak difüz akciğer parankim hastalıklarının değerlendirilmesinde BT ile karşılaştırıldığında duyarlılığı ve özgüllüğü oldukça düşüktür. Bu nedenle semptomları olan bir çocukta, akciğer grafisinin normal olmasının İAH'yi dışlamayacağı akılda tutulmalıdır.

Sayfa 96

Bilgisayarlı tomografi, akciğer parankimin değerlendirilmesinde altın standart görüntüleme yöntemidir.

Sayfa 96

Biyopsi planan hastalarda, biyopsinin alınacağı akciğer segmentinin belirlenmesinde BT yol gösterici olmakta ve tanısal olmayan biyopsi ihtimalini azaltmaktadır.

Sayfa 96

Ekspiryum fazında alınan görüntüler, bronşiyolitisi obliterans (BO) ve graft-versus-host hastalığı gibi mozaik atenüasyon paterninin görüldüğü hastalıklarda silik bulguların saptanmasında faydalı olmaktadır.

Sayfa 96

Akciğer parankim bulgularının raporlanmasında, *The Fleishner Society* tarafından 2008 yılında uluslararası düzeyde üzerinde anlaşmaya varılmış tanım ve terimlerin kullanılması önerilmektedir. Ancak burada akılda tutulması gereken nokta, erişkin ve çocukluk çağı difüz akciğer hastalıklarının birbirinden oldukça farklı patogeneze sahip olduğu ve tanımlamaların da buna uygun yapılması gerekliliğidir.

Eğitici Noktalar

Sayfa 97

Alveolar kapiller displazi hastalarının %40'ında FOXF1 mutasyonu saptanır ve bu hastalarda akciğer hastalığına kardiyak, renal, gastrointestinal, ekstremit ve göz malformasyonları eşlik eder. Akciğer grafisi ve BT bulguları başlangıçta normal ve silik olabilir. Klinik tablonun hızlıca şiddetlenmesi ile havalanmanın azalması ile ilişkili bilateral difüz pulmoner opasifikasyonlar gelişir. Hastaların üçte birinde pulmoner lenfanjiektazi tabloya eşlik eder ve BT'de buna ikincil interlobüller septal kalınlaşmalar ile plevral efüzyon saptanabilir.

Sayfa 98

Akciğerin büyüme anomalileri içerisinde en sık görüleni prematürite ilişkili kronik akciğer hastalığı ya da daha yaygın olarak bilinen ismiyle BPD'dir.

Sayfa 98

Radyografilerde ve BT'de, havalanma artışı gösteren lüsen alanlar, ince interstisyel opasiteler, periferik üçgen şekilli ya da lineer opasiteler izlenir.

Sayfa 98

Bu grup hastalıklar içerisinde en iyi bilineni trizomi 21 ilişkili akciğer hastalığıdır. Bu hastalarda histopatolojik olarak alveolar genişleme, lobüler paternde basitleşmenin yanında BT ile de kolayca saptanabilen 1-4 mm çaplı kistler görülür. BT'de kistler, ağırlıklı olarak akciğerlerin anteromedial kesimlerinde, periferik subplevral alanda ve fissürlerin komşuluğunda saptanır.

Sayfa 99

Bunlardan biri aktin bağlayıcı filamin A proteinini kodlayan gende ortaya çıkan X'e bağlı dominant kalıtılan bir mutasyondur. Bu mutasyona sahip hastalarda akciğer büyüme anomalilerinin yanında, nöronal migrasyon anomalileri (periventriküler nodüler heterotopi) ile vasküler (duktus arteriyozus anevrizması) ve bağ doku anomalileri görülebilir. Radyografilerde ve BT'de, daha çok üst ve orta lobları etkileyen multilobar havalanma artışı, interlobüller septal kalınlaşma ve atelektaziler saptanır.

Sayfa 99

Sürfaktan metabolizma bozuklukları, sürfaktan üretimi ve metabolizmasında yer alan genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanır.

Sayfa 100

Klinik ve radyolojik olarak sürfaktan metabolizma bozukluğu düşünülen hastalarda genellikle genetik inceleme ile tanı konur ve biyopsiye nadiren gerek duyulur. SFTPB, SFTPC ve ABCA3'ü etkileyen mutasyonların bebeklerde tedaviye cevapsız difüz akciğer hastalıklarının yaklaşık %25'inden sorumlu olduğu düşünülmektedir.

Sayfa 101

Histopatolojik incelemede diffüz alveolar hiperplazi ile köpüksü makrofajlar içeren ancak hiyalin membranları olmayan pulmoner alveolar proteinozis saptanır. ABCA3 mutasyonu olan bebeklerde histopatolojik olarak deskumatif interstisyel pnömoni ve non-spesifik interstisyel pnömoni

Eğitici Noktalar

paterni de bildirilmiştir. Radyolojik olarak da PAP bulguları vardır. Radyografilerde difüz dağınık pulmoner opasiteler, BT’de ise difüz buzlu cam opasiteleri saptanır. Eşlik eden interlobüler septal kalınlaşmalar varsa “arnavut kaldırımı” görünümünü oluşturur. *ABCA3* gen mutasyonu olan yaşayan infantlarda pektus ekskavatum tanımlanan olgular vardır.

Sayfa 101

Histopatolojik olarak yenidoğanın kronik pnömonisi, deskuamatif interstisyel pnömoni ya da non-spesifik interstisyel pnömoni paternleri saptanabilir. Radyografilerde ve BT’de en sık saptanan bulgular ise difüz buzlu cam dansitesinde alanlar ve pulmoner kistlerdir.

Sayfa 101

Pulmoner interstisyel glikojenozis (PiG), pulmoner interstisyumda mezenkimal hücrelerde glikojen depozisyonu ile karakterizedir.

Sayfa 101

Radyografilerde bilateral havalanma artışı ile ince lineer opasiteler saptanabilir. BT’de buzlu cam dansitesinde alanlar ve kistler en sık saptanan bulgular olmakla birlikte interlobüler septal kalınlaşmalar ve yapısal distorsiyon da görülebilir. Radyolojik bulgular hastalığa spesifik olmadığından tanı genellikle histopatolojik inceleme ile konulur.

Sayfa 101

Yenidoğanın nöroendokrin hücre hiperplazisi, histopatolojik olarak bronşiyollerdeki nöroendokrin hücreler ile lobüler parankimdeki nöroendokrin cisimlerin sayısında artış ile karakterizedir. Yenidoğan döneminin persistan takipnesi olarak da bilinir.

Sayfa 102

Nöroendokrin hücre hiperplazisinin tanısal karakteristik BT bulguları olan özellikle sağ orta lob, lingula ve paramediyastinal alanlarda en az dört lobu etkileyen buzlu cam opasiteleri ve diğer kısımlarda hava hapsi alanlarının görüldüğü mozaik perfüzyon saptandığında biyopsiye gerek olmaksızın tanı konulur .

Sayfa 102

BO, geri dönüşsüz hava yolu obstrüksiyonu ile karakterize kronik bir hastalıktır.

Sayfa 102

Radyografilerde en sık saptanan bulgu bilateral difüz havalanma artışıdır. BT’de ise tipik olarak mozaik atenüasyona eşlik eden bronşektaziler ile bronş duvarlarında kalınlaşma saptanır. Bronşektaziler, postenfeksiyöz BO’da sıklıkla saptanırken hematopoetik kök hücre nakli sonrası gelişen BO’da nadiren görülür.

Sayfa 103

Hipersensitivite pnömonisi çocuklarda nadir görülür, klinik ve radyolojik bulguları erişkinlerde görülen formu ile benzerdir. Akut ve subakut dönemde, bronşiyoliti temsil eden belirsiz sınırlı buzlu cam dansitesinde sentrilobüler nodüller ve alveoliti temsil eden difüz buzlu cam dansitesi

Eğitici Noktalar

saptanır. Kronik dönemde ise ağırlıklı olarak orta zonları etkileyen fibrotik değişiklikler ve hacim kaybı görülür.

Sayfa 103

Antijenlere maruziyet öyküsü, spesifik antijenlere yönelik serolojik inceleme ve radyolojik bulgular tanıda oldukça önemlidir.

Sayfa 103

Radyografilerde ve BT’de aspirasyonun tipik bulgusu olarak akciğerlerin alt loblarında dependan alanlarda konsolidasyonlar izlenir.

Sayfa 103

Lipoid pnömoni, endojen ya da ekzojen olabilmekle birlikte, çocuklarda sıklıkla kabızlık tedavisinde kullanılan mineral yağların aspirasyonuna ikincil gelişir.

Sayfa 103

Konsolide alan içerisinde yağ dansitesi saptanması tanısaldır.

Sayfa 104

Akut eozinofilik pnömoni, alveollerde ve interstisyumda eozinofil infiltrasyonu ile karakterizedir. Radyografilerde ve BT’de bilateral yamasal buzlu cam dansitesinde alanlar, interlobüler septal kalınlaşmalar ve konsolidasyonlar saptanır.

Sayfa 104

Bronkoalveolar lavaj ve histopatolojik örnekleme ile alveolar eozinofilinin gösterilmesi ve diğer pulmoner eozinofili nedenlerinin ekartasyonu ile tanı konulur. Kronik eozinofilik pnömoni, çocuklarda oldukça nadir görülür. Radyolojik olarak erişkinlere benzer şekilde “ters akciğer ödemi paterni” olarak tanımlanan periferik konsolidasyonlar görülebilir.

Sayfa 105

Hastalar tekrarlayan pulmoner kanamalar sonucu hemoptizi ve demir eksikliği anemisi ile gelirler.

Sayfa 105

Radyolojik bulgular kanamanın dönemlerine göre değişkenlik gösterir ve spesifik değildir. Radyografi ve BT’de kanamanın olduğu erken dönemlerde buzlu cam opasiteleri ve konsolidasyonlar izlenir.

Sayfa 105

Kronik süreçte tekrarlayan kanamalar sonucu hemosiderin yüklü makrofajların interstisyumda birikmesiyle interlobüler septal kalınlaşmalar ve nodüler opasiteler gelişir ve “Arnavut kaldırımı” paterni oluşur.

Sayfa 106

Çocukluk çağı vaskülitleri, sıklıkla akciğer tutulumu yapan birçok farklı hastalığı içermekle birlikte en sık görüleni granümatözisli polianjittir (Wegener granülo-matozisi).

Eğitici Noktalar

Sayfa 106

Akciğer parenkim tutulumunun karakteristik bulgusu buzlu cam dansitesinde “halo” ile çevrelenmiş kaviter nodüllerdir.

Sayfa 106

Pulmoner tutulum varlığında ise erişkinlerde görülen interstisyel tutulum paterni yerine pulmoner hemoraji bulguları olan izole buzlu cam dansitesinde opasiteler, buzlu cam opasitelerinin eşlik ettiği konsolidasyonlar ya da arnavut kaldırımı paterni saptanır.

Sayfa 106

Sistemik sklerozis, dermatomyozit ve mikst konnektif doku hastalığı gibi bağ dokusu hastalıklarına sıklıkla akciğer tutulumu eşlik eder. Bu hastalarda en sık non-spesifik interstisyel pnömoni paterni bildirilmiştir. BT’de özellikle akciğer periferinde ince retiküler opasiteler, buzlu cam dansitesinde alanlar ve daha nadiren bal peteği paterni saptanır.

Sayfa 107

En iyi bilinenleri Gaucher ve Niemann Pick olup bu hastalarda benzer akciğer tutulum paterni görülür. Akciğerlerde hem alveollerde ve alveol duvarlarında, hem de peribronkovasküler ve interlobüler interstisyumda birikim olur. Radyografilerde retikülonodüler opasiteler saptanırken, BT’de ise interlobüler septal kalınlaşmalar ve buzlu cam dansitelerinin oluşturduğu “Arnavut kaldırımı” paterni ile bronş duvarlarında kalınlaşma izlenir.

Sayfa 107

Langerhans hücreli histiyositoz, erişkinlerden farklı olarak çocukluk çağında deri, kemik, karaciğer, dalak ve kemik iliği gibi çoklu organ tutulumu ile karakterizedir.

Sayfa 107

Akciğer tutulumu olan hastalarda, erişkinlere benzer şekilde BT’de küçük parankimal nodüller ve düzensiz şekilli kistler görülür. Ancak erişkinlerden farklı olarak, kostofrenik açı ve akciğer bazallerinde korunma olmaz ve hemen her zaman tutulum saptanır.

Sayfa 107

Ayrıca toraks BT’de timik tutulumu olan hastalarda timusda büyüme, heterojenite ve kalsifikasyonlar izlenir.

Sayfa 108

Çocuklarda erişkinlere benzer şekilde en sık pulmoner tutulum görülmesine karşın çoklu organ tutulumu daha sıktır. Çocuk hastaların %70’inde üç ya da daha fazla organ tutulumu vardır. Radyografilerde ve BT’de tipik görüntüleme bulgusu hiler ve mediastinal lenfadenopatiler ile birlikte üst loblarda predominant perilenfatik nodüllerdir.

Sayfa 109

LİP erişkinlerde nadir olmasına rağmen HIV enfeksiyonu olan çocukların yaklaşık %30’unda görülebilmektedir. BT’de en sık bulgusu bazal segmentlerde predominant subplevral nodüllerdir. Daha az sıklıkla sentrilobüler nodülleri bronş duvar kalınlaşması, bronşektazi ve periferik buzlu cam opasiteleri izlenir.

Eğitici Noktalar

Sayfa 109

Bu grupta tranplantasyon ilişkili difüz akciğer hastalıklarından en sık görüleni BO'dur. Radyolojik bulgular postenfeksiyöz bronşiolitis obliterans ile benzer olmakla birlikte bronşektaziler, hemato-poetik kök hücre nakli sonrası gelişen BO'da nadiren görülür.

Sayfa 109

Plöroparankimal fibroelastosis (PPFE), üst lobların interstisyel pulmoner fibrozisi ile karakterize nadir bir interstisyel pnömonidir.

Sayfa 109

İdiyopatik PPFE yetişkinlerde daha yaygınken, sekonder PPFE -genellikle kanser tedavisi ile ilişkili- çocuklarda daha sık görülür .

Sayfa 109

PPFE için klinik-radyolojik tanı kriterleri önerilmiştir: (1) Toraks BT'de PPFE ile uyumlu bulguların saptanması, (2) radyolojik olarak hastalığın progresyonunun gösterilmesi, (3) benzer görüntüleme paternine neden olabilecek diğer hastalıkların dışlanması. Bilateral apekslerde plevral kalınlaşma, interlobüler septal kalınlaşmalar, periferik konsolidasyonlar, traksiyon bronşektazileri, üst zonlarda hacim kaybı, yapısal bozulma ve platitoraks PPFE için tipik BT bulgularıdır.

Sayfa 109

BT'de sıklıkla alt loblarda daha belirgin olan mikronodüller, interlobüler septal kalınlaşmalar ve bronşektaziler saptanır. Ayrıca bu hastalarda akciğer parenkim hastalığına hemen her zaman splenomegali eşlik eder.

Sayfa 110

Her iki hastalıkta da pulmoner arterlerde belirgin dilatasyon vardır. BT'de akciğer parenkiminde belirsiz sınırlı buzlu cam dansitesinde nodüller ile interlobüler septal kalınlaşma saptanır. Septal kalınlaşmalar daha çok PVOH'de görülür. Plevral efüzyon ve konsolidasyon eşlik edebilir.

Sayfa 111

BT'de her iki akciğerde interlobüler septal kalınlaşmalar, buzlu cam dansitesinde alanlar ve bilateral plevral efüzyon (sıklıkla şilöz vasıfta) saptanır.

Sayfa 111

Çocukluk çağının İAH'leri, multidisipliner yaklaşımın ve radyolojik görüntülemenin önemli rol oynadığı geniş bir grup hastalıktır.

Sayfa 111

Nöroendokrin hücre hiperplazisi, BPD ve bronşiolitis obliterans tanısı klinik bulgular eşliğinde BT ile büyük doğrulukta konulabilir ve biyopsiye ihtiyaç duyulmaz. BT bulguları hipersensitivite pnömonisi, lipoid pnömoni, pulmoner kanama, PAP veya sürfaktan metabolizma bozukluğunu düşündürüyor ise bu hastalar biyopsi yapılmadan uygun serolojik testler, bronkoalveoler lavaj veya genetik testlere yönlendirilir. Sürfaktan mutasyon disfonksiyonu olan hastalarda tanı genetik testler ile konulabilmektedir.

Çalışma Soruları

- Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları ile ilgili aşağıdaki cümlelerden hangisi yanlıştır?
 - Patoloji sadece interstisyumda değil alveoller, hava yolları, kan damarları, lenfatik kanallar ve plevrayı da etkileyebilir.
 - Semptomları olan bir çocukta, akciğer grafisinin normal olması interstisyel akciğer hastalıklarını dışlamaz.
 - İlk tercih edilecek görüntüleme yöntemi akciğer grafisi olmalıdır.
 - Güncel sınıflandırma klinik-patolojik özelliklere göre yapılmıştır.
 - Tanı koymak için mutlaka biyopsi gereklidir.
- İnfant dönemde görülen interstisyel akciğer hastalıklarından hangisinde biyopsiye ihtiyaç duyulmadan sadece BT'deki tipik, tanısız bulgular ile kesin tanı konulabilir?
 - Sarkoidoz
 - Alveoler displazi
 - Nöroendokrin hücre hiperplazisi
 - Pulmoner interstisyel glikojenolizis
 - Sülfaktan disfonksiyonu ile ilişkili bozukluklar
- Yukarıdaki ikinci sorunun cevabı olan interstiyel akciğer hastalığındaki tipik/tanısal radyolojik bulgular nelerdir?
 - Her iki akciğerde difüz buzlu cam opasitesi
 - Her iki akciğerde multipl kistler ve hava hapsi alanları
 - Her iki akciğerde difüz buzlu cam zemininde interlobüler septal kalınlaşmalar
 - Her iki akciğerde lineer dansiteler ve subplevral üçgen görünümlü opasiteler
 - Sağ orta lob, solda lingulada ve diğer lobların santral kesimlerinde olmak üzere en az 4 lobun etkilendiği homojen buzlu cam opasitesi
- Bir yaş çocuk hastada deride döküntüler ve solunum sıkıntısı mevcut. Kemik tarama filmlerinde frontal kemikte litik lezyon izleniyor. Toraks BT tetkikinde her iki akciğerde kistlerin yanı sıra timus bezinde büyüme, heterojenite ve kalsifikasyonla izleniyor. Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?
 - Langerhans hücreli histiositozis
 - Nöroendokrin hücre hiperplazisi
 - Pulmoner interstisyel glikojenolizis
 - Bronkopulmoner displazi
 - Eozinofilik pnömoni
- Prematüre doğan, yenidoğan döneminde bir süre mekanik ventilasyonda izlenen 12 aylık bebeğin solunum sıkıntısı mevcut. Toraks BT'de, havalanma artışı gösteren lüsen alanlar, ince interstiyel opasiteler, periferik-subplevral üçgen şekilli ya da lineer opasiteler izleniyor. En olası tanınız nedir?
 - Nöroendokrin hücre hiperplazisi
 - Pulmoner interstisyel glikojenolizis
 - Sülfaktan mutasyon disfonksiyonu
 - Bronkopulmoner displazi
 - Bronşiolitis obliterans