



BÖLÜM 17

Akciğerin Kollajen Vasküler Hastalıkları

Hafize KIZILKAYA¹

GİRİŞ

Bağ dokusu hastalıkları (BDH), insan vücudunun bağ dokularını içeren bir dizi bozukluğu içerir. Bu patolojilerin hedefi, organları destekleyen hücre dışı matrisi oluşturan kollajen ve elastindir. BDH sıklıkla doku hasarına, kollajen birikimine ve organın olası işlev kaybına yol açan immün aracılı kronik inflamasyonla karakterize hastalıklardır. Bunlar başlıca, romatoid artrit (RA), sistemik skleroz (SSc), polimiyozit (PM) ve dermatomiyozit (DM), sistemik lupus eritematozus (SLE), Sjögren sendromu (SS) ve miks bağ dokusu hastalıkları (MCTD)'dir. Bu hastalıklarda sıklıkla eklem ve iskelet tutulumu daha sonra da akciğer tutulumu görülmektedir. Akciğer tutulumu morbidite ve mortaliteyi arttırdığından, solunum bozukluklarının erken saptanması prognoz için çok önemlidir. Solunum sisteminin plevra, parankim, hava yolları, pulmoner damarlar ve göğüs kasları gibi farklı yapıları etkilenebilir (1).

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS

Sistemik lupus eritematozus, %20 ila %90'ı arasında değişen oranlarda pulmoner tutulum gösteren otoimmün hastalıktır (2). Bakteriyel enfeksiyonlar (%67) en sık görülen parankimatöz tutulum yapmakla birlikte, sıklıkla ölümcül olabileceği için, ilk değerlendirmede pulmoner enfeksiyonu ekarte etmek önemlidir. Metotreksat (MTX) ve rituximab gibi ilaçlar pnömoni ve interstisyel akciğer

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Yozgat Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahiliye, hzf.kizilkaya@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4878-9958

HRCT bulguları heterojendir ve en sık görülen değişiklikler arasında interstisyel pnömoni, fibrozis, plevral ve perikardiyal efüzyon yer alır. Tomografide en sık nonspesifik interstisyel pnömoni görülmekle birlikte, buzlu cam görünüşü ile karakterize interstisyel pnömoni de görülmektedir. İnterstisyel pnömoni belirtileri olan retikülasyonlar ve bronşektazi bu hastalarda tipik olarak rapor edilir. Bal peteği görünümü, konsolidasyonlar ve sentrilobüler nodüller daha az sıklıkla görülür.

Son olarak, MCTD'nin önemli komplikasyonları arasında pulmoner hipertansiyon, vaskülit, pulmoner tromboembolizm ve özofagus dismotilitesi yer alır (1).

KAYNAKLAR

1. Palmucci, S., et al., Clinical and radiological features of lung disorders related to connective-tissue diseases: a pictorial essay. *Insights Imaging*, 2022. 13(1): p. 108.
2. Quadrelli, S.A., et al., Pulmonary involvement of systemic lupus erythematosus: analysis of 90 necropsies. *Lupus*, 2009. 18(12): p. 1053-60.
3. Bernatsky, S., et al., Mortality in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*, 2006. 54(8): p. 2550-7.
4. Pego-Reigosa, J.M., D.A. Medeiros, and D.A. Isenberg, Respiratory manifestations of systemic lupus erythematosus: old and new concepts. *Best Pract Res Clin Rheumatol*, 2009. 23(4): p. 469-80.
5. Torre, O. and S. Harari, Pleural and pulmonary involvement in systemic lupus erythematosus. *Presse Med*, 2011. 40(1 Pt 2): p. e19-29.
6. Krause, M.L., et al., Update on diffuse alveolar hemorrhage and pulmonary vasculitis. *Immunol Allergy Clin North Am*, 2012. 32(4): p. 587-600.
7. Shen, M., et al., Diffuse alveolar hemorrhage in systemic lupus erythematosus: a retrospective study in China. *Lupus*, 2010. 19(11): p. 1326-30.
8. Aguilera-Pickens, G. and C. Abud-Mendoza, Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus: pleural involvement, acute pneumonitis, chronic interstitial lung disease and diffuse alveolar hemorrhage. *Reumatol Clin (Engl Ed)*, 2018. 14(5): p. 294-300.
9. Nannini, C., J.H. Ryu, and E.L. Matteson, Lung disease in rheumatoid arthritis. *Curr Opin Rheumatol*, 2008. 20(3): p. 340-6.
10. İnanç, N., The lung in rheumatoid arthritis. *Ulusal Romatoloji Dergisi*, 2013. 5(1): p. 13.
11. Hamada, T., et al., Interstitial lung disease associated with gemcitabine: A Japanese retrospective cohort study. *Respirology*, 2016. 21(2): p. 338-43.
12. Nannini, C., J.H. Ryu, and E.L. Matteson, Lung disease in rheumatoid arthritis. *Current opinion in rheumatology*, 2008. 20(3): p. 340-346.
13. Amital, A., D. Shritrit, and Y. Adir, The lung in rheumatoid arthritis. *La Presse Médicale*, 2011. 40(1): p. e53-e70.
14. Amital, A., D. Shritrit, and Y. Adir, The lung in rheumatoid arthritis. *Presse Med*, 2011. 40(1 Pt 2): p. e31-48.
15. Bongartz, T., et al., Incidence and mortality of interstitial lung disease in rheumatoid arthritis: a population-based study. *Arthritis & Rheumatism*, 2010. 62(6): p. 1583-1591.
16. Kim, D.S., Interstitial lung disease in rheumatoid arthritis: recent advances. *Curr Opin Pulm Med*, 2006. 12(5): p. 346-53.

17. Dawson, J.K., et al., Fibrosing alveolitis in patients with rheumatoid arthritis as assessed by high resolution computed tomography, chest radiography, and pulmonary function tests. *Thorax*, 2001. 56(8): p. 622-7.
18. Kim, E.J., H.R. Collard, and T.E. King, Jr., Rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease: the relevance of histopathologic and radiographic pattern. *Chest*, 2009. 136(5): p. 1397-1405.
19. Bongartz, T., et al., Incidence and mortality of interstitial lung disease in rheumatoid arthritis: a population-based study. *Arthritis Rheum*, 2010. 62(6): p. 1583-91.
20. Sieper, J., et al., Ankylosing spondylitis: an overview. *Ann Rheum Dis*, 2002. 61 Suppl 3(Suppl 3): p. iii8-18.
21. Reveille, J.D. and F.C. Arnett, Spondyloarthritis: update on pathogenesis and management. *Am J Med*, 2005. 118(6): p. 592-603.
22. Rosenow, E., et al., Pleuropulmonary manifestations of ankylosing spondylitis. *Mayo Clin Proc*, 1977. 52(10): p. 641-9.
23. Davies, D., Ankylosing spondylitis and lung fibrosis. *Q J Med*, 1972. 41(164): p. 395-417.
24. Şendur, F., et al., Ankilozan spondilitli olgularda akciğer tutulumunun akciğer grafisi, solunum fonksiyon testi ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi ile araştırılması. *Toraks Dergisi*, 2001. 2(1): p. 50-52.
25. Quismorio, F.P., Jr., Pulmonary involvement in ankylosing spondylitis. *Curr Opin Pulm Med*, 2006. 12(5): p. 342-5.
26. Brown, K.K., Pulmonary vasculitis. *Proc Am Thorac Soc*, 2006. 3(1): p. 48-57.
27. Feragalli, B., et al., The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. *Br J Radiol*, 2016. 89(1061): p. 20150992.
28. Poyraz, N., et al., Wegener granülomatozis akciğer tutulumunda bilgisayarlı tomografi bulguları: Resimlerle bir konu. 2015.
29. Jennette, J.C. and R.J. Falk, Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med*, 1997. 337(21): p. 1512-23.
30. Silva, C.I., et al., Churg-Strauss syndrome: high resolution CT and pathologic findings. *J Thorac Imaging*, 2005. 20(2): p. 74-80.
31. Worthy, S.A., et al., Churg-Strauss syndrome: the spectrum of pulmonary CT findings in 17 patients. *AJR Am J Roentgenol*, 1998. 170(2): p. 297-300.
32. Erkan, F., A. Gül, and E. Tasali, Pulmonary manifestations of Behçet's disease. *Thorax*, 2001. 56(7): p. 572-578.
33. Marten, K., et al., Pattern-based differential diagnosis in pulmonary vasculitis using volumetric CT. *AJR Am J Roentgenol*, 2005. 184(3): p. 720-33.
34. Ursavaş, A., et al., Alveolar hemoraji ile başvuran Goodpasture Sendromu. 2007.
35. Greco, A., et al., Goodpasture's syndrome: a clinical update. *Autoimmun Rev*, 2015. 14(3): p. 246-53.
36. Khanna, S.A., J.W. Nance, and S.A. Suliman, Detection and Monitoring of Interstitial Lung Disease in Patients with Systemic Sclerosis. *Curr Rheumatol Rep*, 2022. 24(5): p. 166-173.
37. Madani, G., et al., The role of radiology in the management of systemic sclerosis. *Clin Radiol*, 2008. 63(9): p. 959-67.
38. Flament, T., et al., Pulmonary manifestations of Sjögren's syndrome. *Eur Respir Rev*, 2016. 25(140): p. 110-23.
39. Maddison, P.J., Overlap syndromes and mixed connective tissue disease. *Curr Opin Rheumatol*, 1991. 3(6): p. 995-1000.
40. Gunnarsson, R., et al., Mixed connective tissue disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*, 2016. 30(1): p. 95-111.