



doi • 10.5578/tt.10133
Tuberk Toraks 2016;64(1):91-93
Geliş Tarihi/Received: 19.08.2015 • Kabul Ediliş Tarihi/Accepted: 23.08.2015

EDITÖRE MEKTUP
LETTER TO THE EDITOR

Yeni tanımlanan bir antite: Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem sendromu

Gülistan KARADENİZ¹
Sibel DORUK¹
Neslin ŞAHİN²

¹ Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
¹ Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Sifa University, Izmir, Turkey
² Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
² Department of Radiology, Faculty of Medicine, Sifa University, Izmir, Turkey

Tüberküloz Toraks Dergisinin "2015;63(1)" sayısında yayınlanan Özçelik ve arkadaşları tarafından yazılan combine pulmoner fibrozis ve amfizemli bir olgunun sunulduğu "Yeni tanımlanan bir antite: Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem sendromu" başlıklı makaleyi okuduk (1). Yeni tanımlanan bir antite olarak bildirilen ve bizim de radyolojik ve klinik olarak benzer özellikleri taşıyan olgumuzu literatür eşliğinde sunmak istedik.

Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem sendromu (CPFE) akciğerin üst loblarında amfizem ve alt loblarında fibrozis ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez Wiggins ve arkadaşları 1990'da sekiz hastayı içeren olgu serisinde bu antiteyi "kriptojenik fibrozan alveoli ve amfizem" birlikteliği olarak tanımlamışlardır (2). "Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem sendromu" terimi ilk kez Cottin ve arkadaşları tarafından 2005'te sigara içen, egzersiz dispnesi/egzersiz hipoksemisi olup üst loblarda amfizem alt loblarda fibrozisin eşlik ettiği akciğer volümlerinin korunup, difüzyonun kapasitesinin (DLCO) azaldığı bir sendrom olarak tanımlanmıştır (3).

Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YRBT) bu sendromun tanısında büyük öneme sahiptir (4). YRBT'de üst loblarda sentrilobüler ve/veya paraseptal,

multipl büllöz amfizem ve alt loblarda subpleval retiküler opasiteler, traksiyon bronşektazileri, bal peteği ve bazen buzlu cam opasiteleri görülür (3). Amfizem büllöz, paraseptal veya sentrilobüler olabileceği gibi pulmoner fibrozisde çoğunlukla usual interstisyel pnömoni nadiren diğer tip interstisyel pnömoniler olabilir (1,5). He ve arkadaşları M mod ultrason ile CPFE sendromunun tanısı için yeni bir metod tanımlamış, derin inspiryumda diyafram hareketinin IPF'li hastalarda normal ve normale yakın kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) hastalarda azalmış, CPFE sendromunda ise en düşük olduğunu bulmuşlardır (6). IPF ve sağlıklı kontrol arasında diyafram hareketlerinde fark saptanmamıştır. Bu nedenle CPFE'yi KOAH ve IPF'den ayırmak için derin inspiryum sırasında M mod ultrasonografi ile diyafram hareketinin değerlendirilmesini önermişlerdir (6).

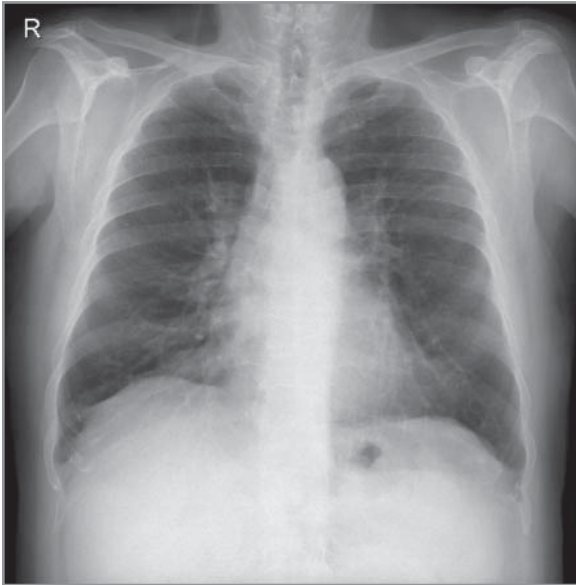
Özçelik ve arkadaşları literatürde şimdiye kadar sadece 70 hastada CPFE sendromu tanımlandığını belirtmişler ancak CPFE sendromunun prevelansı tam olarak bilinmemektedir (4).

Yazışma Adresi (Address for Correspondence)

Dr. Gülistan KARADENİZ
Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,
İZMİR - TURKEY
e-mail: drglstn35@gmail.com

CPFE yalnızca amfizemi olan olgulara göre daha kötü prognoza sahip iken izole IPF ile karşılaştırıldığında durum hala belirsizdir. Ancak çoğunlukla izole IPF'ye göre daha iyi prognoza sahip olduğu CPFE'de amfizemin koruyucu özelliği olduğu belirtilmektedir (4). CPFE sendromlu hastalarda kronik solunum yetmezliği, pulmoner arteriyel hipertansiyon ve akciğer karsinomu daha sık görülmekte olup bunlar başlıca mortalite sebepleridir (4). CPFE hastalarında obstrüksiyon olmayanlarda (postbronkodilatör $FEV_1/FVC \geq \%70$) olanlara göre amfizemin derecesi daha hafif aksine pulmoner fibrozis daha şiddetlidir (7).

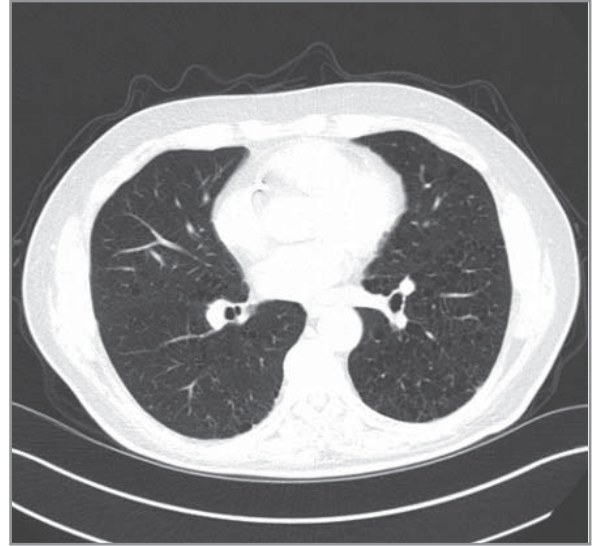
Olgumuz efor dispnesi nedeni ile polikliniğe başvuran altmış üç yaşında erkekti. Fizik muayenesinde sağ üst zonda nadir alanlar da ronküsler duyuldu. Özgeçmişinde 40 paket/yıl sigara öyküsü mevcut olup 8 yıldır sigara kullanmıyordu. PA akciğer grafisinde diyafram konturları düzensiz, amfizematöz havalanma artışı ve bilateral pulmoner arterleri geniş izlendi (Resim 1). Solunum fonksiyon testinde FEV_1 : 3.28L (%120), FVC: 4.26 L (%123) ve FEV_1/FVC : %77 idi. Karmonmonoksit difüzyon testi %43 mmol/kPa/min idi. Ekokardiyografi incelmesinde ejeksiyon fraksiyonu %60 ve sistolik pulmoner arter basıncı (PAB) normaldi. Toraks BT'de akciğer parankiminde havalanma artışı ve üst loblarda daha belirgin yaygın büllöz amfizem alanları ve her iki akciğerde interlobular septalarda hafif kalınlaşmalar ve milimetrik interstisyel nodüller mevcuttu (Resim 2,3).



Resim 1. Bilateral diyafram konturları düzensiz, bronkovasküler dallanma belirgin, üst zonlarda daha belirgin amfizematöz havalanma artışı mevcut.



Resim 2. Akciğer parankiminde üst loblarda daha belirgin büllöz amfizem alanları.



Resim 3. Bilateral interlobüler septalarda hafif kalınlaşmalar ve milimetrik interstisyel modüller.

Efor dispnesi olup solunum fonksiyon testi normal olan kişilerde Toraks YRBT görülmeli, Toraks YRBT'de üst loblarda amfizem alt loblarda fibrozis ile uyumlu bulgu saptandığında CPFE sendromu düşünülmelidir. Bu yeni antite ile ilgili deneyimlerin artması için yapılacak yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Özçelik N, Özsu S. Yeni tanımlanan bir antite: Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem sendromu. *Tuberk Toraks* 2015;63:48-52.

2. Wiggins J, Strickland B, Turner-Warwick M. Combined cryptogenic fibrosing alveolitis and emphysema: the value of high resolution computed tomography in assessment. *Respir Med* 1990;84:365-9.
3. Cottin V, Nunes H, Brillet PY, Delaval P, Devouassoux G, Tillie-Leblond I, et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct under recognised entity. *Eur Respir J* 2005;26:586-93.
4. Lin H, Jiang S. Combined pulmonary fibrosis and emphysema (CPFE): an entity different from emphysema or pulmonary fibrosis alone. *J Thorac Dis* 2015;7:767-79.
5. Kitaguchi Y, Fujimoto K, Hanaoka M, Kawakami S, Honda T, Kubo K. Clinical characteristics of combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Respirology* 2010;15:265-71.
6. He L, Zhang W, Zhang J, Cao L, Gang L, Ma J, et al. Diaphragmatic motion studied by M-mode ultrasonography in combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Lung* 2014;192:553-61.
7. Kitaguchi Y, Fujimoto K, Hanaoka M, Honda T, Hotta J, Hirayama J. Pulmonary function impairment in patients with combined pulmonary fibrosis and emphysema with and without airflow obstruction. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2014;29:9:805-11.