

Typowe i atypowe obrazy radiologiczne sarkoidozy płucnej i śródpiersiowej

Typical and atypical radiological images of pulmonary and mediastinal sarcoidosis

dr hab. n. med. Michał Dobrakowski^{1,2}, lek. Anna Saran^{1,3}, lek. Monika Kulig-Kulesza^{1,3},
dr n. med. Zuzanna Jackowska^{1,3}, lek. Paweł Kamiński¹, dr n. med. Jan Głowacki^{3,4},
dr n. med. Wojciech Sraga^{1,3}, Ewa Kluczevska^{1,3}

¹ Zakład Radiologii Lekarskiej i Radiodiagnostyki, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 im. Prof. Stanisława Szyszko, Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
Kierownik: dr hab. n. med. Ewa Kluczevska, Prof. SUM

² Katedra i Zakład Biochemii, Wydział Nauk Medycznych w Zabrze,
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ewa Birkner

³ Katedra i Zakład Radiologii Lekarskiej i Radiodiagnostyki, Wydział Nauk Medycznych w Zabrze,
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik: dr hab. n. med. Ewa Kluczevska, Prof. SUM.

⁴ Pracownia Tomografii Komputerowej, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrze
Kierownik: dr n. med. Jan Głowacki

■ **Słowa kluczowe:** sarkoidoza płucna, sarkoidoza śródpiersiowa, rentgenogram klatki piersiowej, tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości.

■ **Keywords:** pulmonary sarcoidosis, mediastinal sarcoidosis, chest radiography, high resolution computed tomography.

■ **Abstract:** Sarcoidosis may affect many organs. It is characterized by a variable and non-specific course. In 90% of cases, the disease process includes the lungs and mediastinum. In clinical practice, imaging diagnostics of pulmonary and mediastinal sarcoidosis is based on the assessment of classic X-ray images and the examination of high resolution computed tomography. Typical radiological features of sarcoidosis, such as symmetrical mediastinal lymphadenopathy or disseminated micronodules with perilymphatic distribution, allow for a quick diagnosis. However, if sarcoidosis occurs with radiologically atypical changes, such as cavities, large tumors or pleural fluid, making the correct diagnosis and implementing appropriate treatment can be significantly delayed. In light of this, it is extremely important for a radiologist to know both typical and atypical radiological images of pulmonary and mediastinal sarcoidosis.

■ Wprowadzenie

Sarkoidoza to wielonarządowa choroba o nieznanym przyczynie. Charakteryzuje ją występowanie nieserowaciejących ziarnin i proliferacja komórek epitelioidalnych. Objawy kliniczne sarkoidozy są niespecyficzne i zmienną, należą do nich: zmęczenie, złe samopoczucie,

utrata masy ciała, a także rzadziej – gorączka. Jeśli proces chorobowy obejmuje płuca, co dotyczy ok. 90% przypadków, może manifestować się również dusznością, suchym kaszlem i bólem w klatce piersiowej. Najczęstsze pozapłucne lokalizacje sarkoidozy to skóra, wątroba i oczy [1,2,3].

Rozpoznanie wymaga histopatologicznego potwierdzenia obecności nieserowaciejących ziarniaków w co najmniej jednym narządzie przy zgodności obrazu klinicznego i radiologicznego. W obrębie klatki piersiowej ziarniaki wykazują lokalizację perilymfaticzną, co przekłada się wprost na ich rozmieszczenie wzdłuż pęczków oskrzelowo-naczyniowych, przegród międzyzrazikowych, szczelin międzypłatowych, a także podopłucnowo. Oprócz zmian śródmiąższowych w sarkoidozie obserwuje się także limfadenopatię wnęk płucnych. W 25-30% przypadków obraz radiologiczny jest nietypowy, co znacznie utrudnia postawienie prawidłowego rozpoznania; najczęściej występuje u pacjentów powyżej 50. r.ż. W diagnostyce różnicowej uwzględnia się inne choroby ziarniakowe, np. gruźlicę, zakażenia grzybicze czy berylozę, jak również chłoniaki i zmiany przerzutowe [1,2].

■ Typowy obraz radiologiczny sarkoidozy płucnej i śródpiersiowej

Limfadenopatia

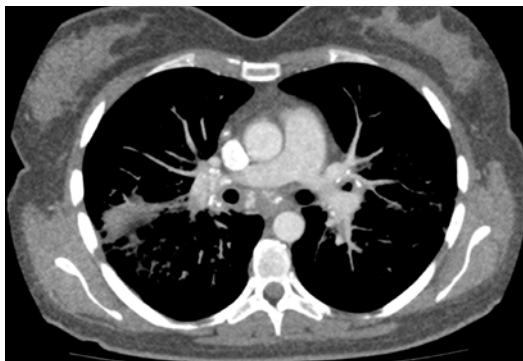
Limfadenopatia jest najczęstszym objawem radiologicznym sarkoidozy. **Typowo występuje symetrycznie we wnękach obu płuc.** Towarzyszy jej często limfadenopatia śródpiersia, zwłaszcza w zakresie węzłów chłonnych przytchawiczych prawych, podostrogowych i okna aortalno-płucnego (ryc. 1). Zwapnienia występują w 25-50% przypadków [2]. Mogą być one amorficzne, punkcikowate, w kształcie popcornu lub skorupkowate. Zmiany te są nie do odróżnienia od zwapnień występujących w przebiegu gruźlicy czy też histoplazmozy. Ich obecność koreluje dodatnio z czasem trwania procesu chorobowego [3] (ryc. 2).

Zmiany płucne – guzki, zagęszczenia śródmiąższowe, włóknienie

Charakterystycznym objawem postaci płucnej sarkoidozy są **guzki** o średnicy do 3 mm, układające się wzdłuż zrębu osiowego, a tak-

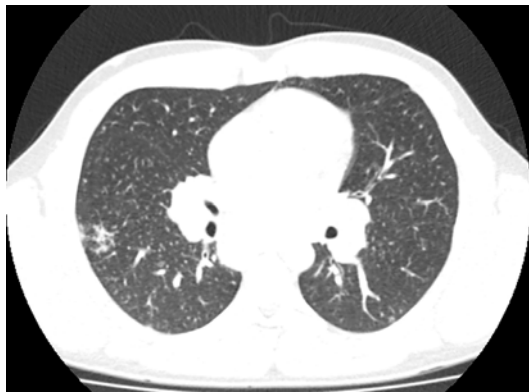


Ryc. 1. Typowa symetryczna limfadenopatia śródpiersia

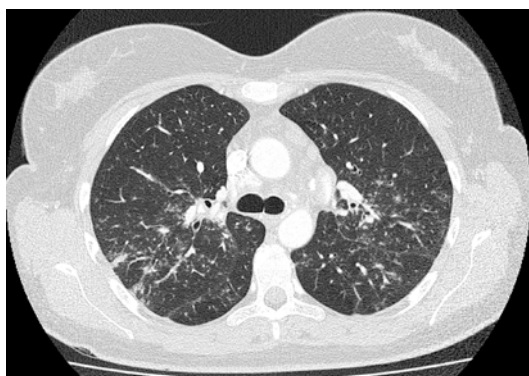


Ryc. 2. Limfadenopatia śródpiersia z obecnością zwapnień

że – w mniejszym stopniu – wzdłuż przegród międzyzrazikowych i podopłucnowo. Ich nagromadzenie prowadzi do guzkowego lub nieregularnego pogrubienia śródmiąższu płuc. Zwykle zmiany najwyraźniej widoczne są w płatach górnych (ryc. 3). Mogą one wycofywać się spontanicznie lub włóknieć. Postępujące włóknienie występuje w 15% przypadków. Pojawiają się wtedy nieregularne zagęszczenia siateczkowate, pasma śródmiąższowe, a także pogrubienie przegród międzyzrazikowych i zrębu osiowego przez tkankę włóknistą, której obecność zaburza architekturę podścieliska [2] (ryc. 4). W efekcie dochodzi do retrakcji płatów górnych płuc z uniesieniem wnęk. Formują się także pęcherze powietrzne i rozstrzenie oskrzeli z pociągania. W miarę postępu choroby w obwodowych partiach płuc mogą rozwijać się zmiany o typie plastra miodu [3].



Ryc. 3. Rozsiane mikroguzki odpowiadające ziarniniakom



Ryc. 4. Pogrubienie zrębu i zmiany włókniste

■ Nietypowy obraz radiologiczny sarkoidozy płucnej i śródpiersiowej

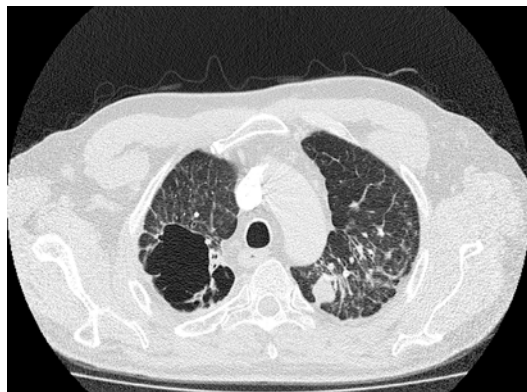
Asymetryczna limfadenopatia

W 5% przypadków limfadenopatia węzł płucnych w przebiegu sarkoidozy wykazuje asymetrię, zwykle u chorych powyżej 50. r.ż. Występuje wtedy dwa razy częściej po prawej niż po lewej stronie. Jeszcze rzadziej rozwija się limfadenopatia śródpiersia przy prawidłowym obrazie węzł [2]. Najrzadziej zmienione węzły chłonne lokalizują się w śródpiersiu tylnym [3].

Martwica i tworzenie się jam

W obrębie konglomeratów guzków w 1% przypadków może dochodzić do martwicy na tle niedokrwienia, skutkującej tworzeniem się jam.

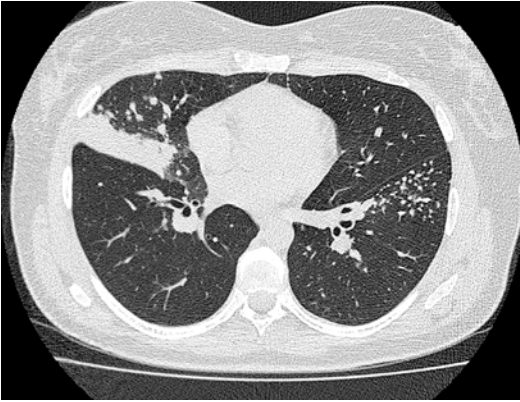
Taki obraz wymaga wykluczenia zakażenia prątkami i grzybami [2]. Gdy w obrębie jamy widoczna jest masa, która zmienia lokalizację w zależności od pozycji pacjenta, należy rozpoznać grzybniaka kropidlakowego (*aspergilloma*). Jego występowanie nie powoduje zazwyczaj objawów, jednak może prowadzić do krwotoku do jamy w wyniku pęknięcia kruchych, nieprawidłowych naczyń w jej ścianie, powstałych w wyniku neowaskularyzacji [3]. Diagnostykę różnicową utrudnia brak charakterystycznych cech jam w przebiegu sarkoidozy – wykazują regularny bądź nieregularny kształt, mogą być grubo- lub cienkościenne [1]. Ich powstawanie obserwuje się w ciężkich i aktywnych postaciach sarkoidozy. Wykazują nieprzewidywalną ewolucję i są często źródłem powikłań [4] (ryc. 5).



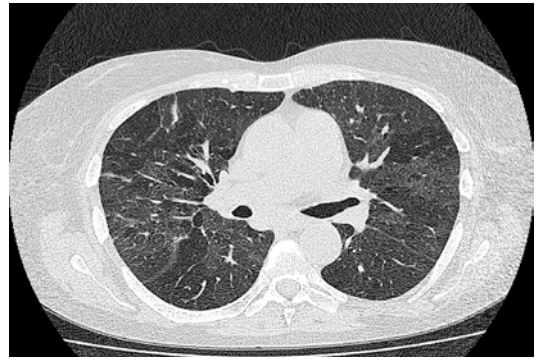
Ryc. 5. Jama w płacie górnym płuca prawego

Duże zagęszczenia

U 15% pacjentów z rozpoznaną sarkoidozą występują duże zagęszczenia o średnicy od 1 do 4 cm, lokalizujące się okołownękowo lub obwodowo (ryc. 6 i 7). Wykazują owalny lub wydłużony kształt, nieregularne obrysy i nieostre granice. W ich obrębie może występować **bronchogram powietrzny**. Tworzą je wypełnienia pęcherzykowe i konglomeraty ziarninieków, które jako zagęszczenia drobnoguzkowe widoczne są także w otoczeniu, co określa się mianem **objawu galaktyki** (*sarcoid galaxy*) [2] (ryc. 8).



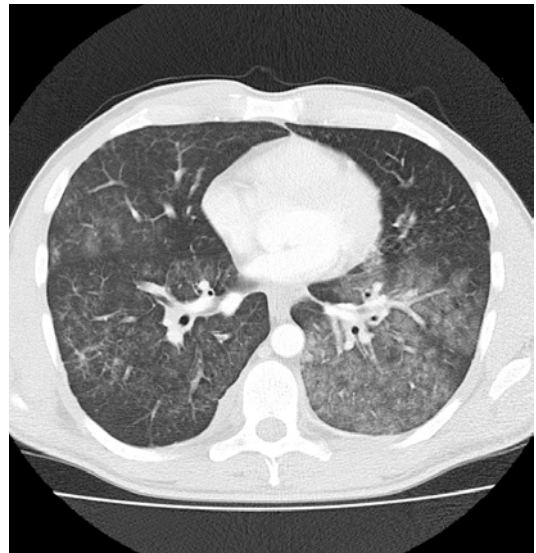
Ryc. 6. Duże zagęszczenie obwodowe



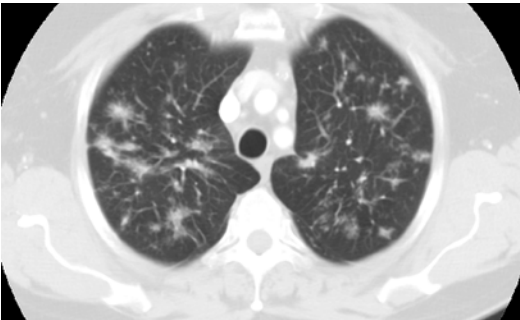
Ryc. 9. Zwiewne zmiany o typie mlecznej szyby



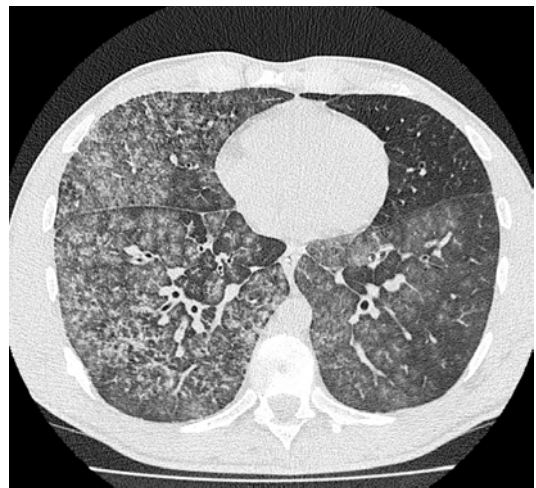
Ryc. 7. Duże zagęszczenia zlokalizowane centralnie



Ryc. 10. Nasilone zmiany o typie mlecznej szyby



Ryc. 8. Objaw galaktyki



Ryc. 11. Progresa zmian w porównaniu z poprzednią ryciną (ten sam pacjent)

Zacienienia typu matowej szyby

W przebiegu sarkoidozy zmiany drobnoguzkowe i włókniste mogą współwystępować z plamistymi obszarami typu matowej szyby [2]. Ich obecność wynika z ucisku pęcherzyków płucnych przez ziarniniaki [1] (ryc. 9-11).

Zmiany prosówkowe

Rzadko ziarniniaki wykazują przypadkową dystrybucję w obrębie płuc bez typowej predylekcji do obszarów perilimfatycznych. Obraz radiologiczny przypomina wtedy prosówkę gruźliczą, krwiopochodny rozsiew nowotworowy czy też pylicę [5].

Odwrócony objaw halo

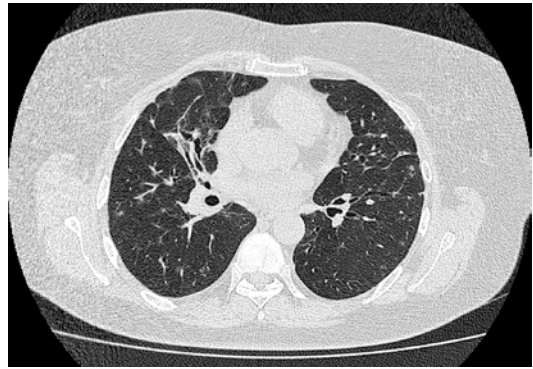
Centralnie zlokalizowany obszar zacinienia typu matowej szyby otoczony okrężnymi zagęszczeniami określa się jako odwrócony objaw halo. **Objaw ten bardzo rzadko występuje w przebiegu sarkoidozy.** Jest natomiast charakterystyczny dla kryptogenego organizującego się zapalenia płuc (COP – *cryptogenic organizing pneumonia*). Opisano też przypadki jego obecności w parakokcydiomycyozie, czy w ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń [6].

Nieprawidłowości związane z drogami oddechowymi

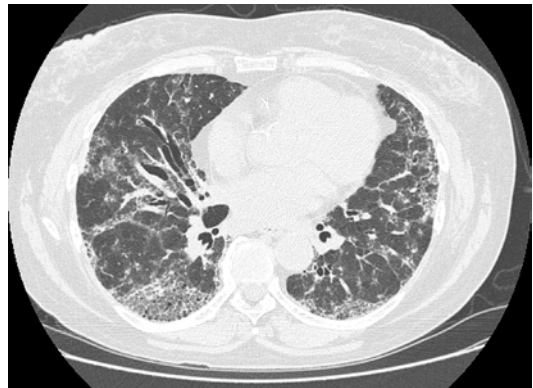
Sarkoidoza dosyć często przebiega z guzkowym pogrubieniem ścian oskrzeli. Ich światło może ulec zamknięciu z powodu wpuklających się do niego guzków, jak również w związku z uciskiem z zewnątrz przez powiększone węzły chłonne. W rezultacie na zasadzie mechanizmu wentylowego mogą powstawać **pułapki powietrzne** prowadzące do formowania się pęcherzy [2] (ryc. 12 i 13).

Zajęcie naczyń

Rzadko w przebiegu sarkoidozy dochodzi do objęcia procesem chorobowym naczyń tętniczych i żylnych. Wynika ono z ucisku przez okołonaczyniowe masy włókniste lub powiększone węzły chłonne. Opisano także przypadki ziarniniakowego zapalenia naczyń, które może prowadzić do nadciśnienia płucnego, nawet przy braku zmian włóknistych [1]. **Nadciśnienie płucne oprócz włóknienia stanowi istotną przyczynę zgonów w przebiegu sarkoidozy** [7].



Ryc. 12. Miernie nasilone zmiany włókniste z niewielkimi rozstrzeniami oskrzeli



Ryc. 13. Nasilonie włóknienie z wyraźnymi rozstrzeniami oskrzeli

Zajęcie opłucnej

Włączenie w proces chorobowy opłucnej występuje u około 1% osób cierpiących na sarkoidozę. Płyn w opłucnej występuje najczęściej w przebiegu nasilonych zmian płucnych lub ogólnoustrojowych. Ma on charakter wysięku z dużą liczbą limfocytów, często jest też podbarwiony krwią [2]. Opisano również przypadki *chylothorax* i odmy opłucnowej w przebiegu sarkoidozy [1]. Za przyczynę odmy uważa się pęknięcie podopłucnowego pęcherza (bleb). Występuje ona u 2-3% przypadków, zwłaszcza u pacjentów z zaawansowanym włóknieniem [3].

Diagnostyka różnicowa atypowej postaci sarkoidozy płucnej

Atypowa postać sarkoidozy płucnej może imitować wiele innych chorób. W diagnostyce

różnicowej należy uwzględnić m.in.: zapalenie oskrzelików, *lymphangitis carcinomatosa*, pylicę, alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych, histiocytozę z komórek Langerhansa, zwykłe śródmiąższowe włóknienie płuc, niespecyficzne śródmiąższowe zapalenie płuc czy kryptogenne zapalenie płuc [1,8].

■ Rola diagnostyki obrazowej

Zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej

Zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej to podstawowe badanie obrazowe wykonywane w diagnostyce i monitorowaniu sarkoidozy. Na podstawie obrazu rentgenowskiego wyróżnia się kilka stopni zaawansowania choroby:

- stadium 0 przydziela się pacjentom z prawidłowym obrazem płuc;
- stadium 1 odpowiada tylko powiększonym węzłom chłonnym wnęk płucnych;
- stadium 2 cechuje się zarówno powiększonymi węzłami chłonnymi wnęk, jak i obecnością zagęszczeń w płucach;
- stadium 3 – obecność zagęszczeń w płucach bez towarzyszącej limfadenopatii albo pojawienie się cech włóknienia;
- stadium 4 może sugerować obraz rentgenowski sarkoidozy odpowiadający zaawansowanym zmianom w płucach z włóknieniem i zaburzeniem architektoniki płuc [3].

W momencie rozpoznania sarkoidozy 10% pacjentów kwalifikuje się do stadium 0, podczas gdy do kolejnych trzech stadiów odpowiednio: 50%, 25-30% i 15%. **Sarkoidoza to choroba o trudnym do przewidzenia przebiegu, która może ulec spontanicznej remisji lub postępować, powodując narastającą utratę funkcji płuc na skutek włóknienia.** Wyjściowe stadium choroby określa jednak w przybliżeniu rokowanie. Stan pacjentów w stadium 1 zwy-

kle się stabilizuje lub ulega poprawie bez leczenia (obserwuje się 55-90% remisji). Pozostałe stadia rokują już znacznie gorzej. W stadium 2 odsetek remisji wynosi 40-70%, natomiast w kolejnych dwóch stadiach już tylko 10-20% i 0% [3].

Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (HRCT)

Wskazania do wykonania badania HRCT obejmują: nietypowe objawy kliniczne i radiologiczne na zdjęciu rentgenowskim klatki piersiowej, podejrzenie zmian płucnych przy prawidłowym obrazie rentgenowskim płuc, a także obecność rozstrzeni oskrzeli, grzybnia kropidlakowego, włóknienia, rozedmy, nakładającej się infekcji czy zmian nowotworowych [3].

Badanie HRCT wykazuje znacznie większą czułość w wykrywaniu zmian płucnych w przebiegu sarkoidozy niż radiogram klatki piersiowej [9]. Nie udowodniono jednak jednoznacznie, aby wykazywało ono satysfakcjonującą korelację ze stanem klinicznym i nasileniem objawów ze strony układu oddechowego [10]. Należy pamiętać również, że negatywny obraz uzyskany obie-
ma metodami nie wyklucza rozpoznania sarkoidozy płucnej na podstawie badania histopatologicznego [3].

■ Wnioski

Sarkoidozę uznaje się za relatywnie często występującą chorobę. Jeśli jej obraz radiologiczny wykazuje charakterystyczne cechy, właściwe rozpoznanie nie powinno sprawiać trudności. Natomiast w przypadku gdy w badaniach obrazowych ujawnią się zmiany atypowe dla sarkoidozy, różnicowanie obejmuje szereg jednostek chorobowych, co utrudnia postawienie prawidłowej diagnozy i często opóźnia wdrożenie skutecznego leczenia. © P

Autor korespondujący:
lek. Anna Saran
atosza@o2.pl
Nadesłano: 18-06-2020

Piśmiennictwo:

1. Hawtin KE, Roddie ME, Mauri FA, Copley SJ. Pulmonary sarcoidosis: the 'Great Pretender'. *Clin Radiol.* 2010;65(8):642–650.
2. Park HJ, Jung JI, Chung MH, et al. Typical and atypical manifestations of intrathoracic sarcoidosis. *Korean J Radiol.* 2009;10(6):623–631.
3. Vagal AS, Shipley R, Meyer CA. Radiological manifestations of sarcoidosis. *Clin Dermatol.* 2007;25(3):312–325.
4. Hours S, Nunes H, Kambouchner M, et al. Pulmonary cavitory sarcoidosis: clinic – radiologic characteristics and natural history of a rare form of sarcoidosis. *Medicine (Baltimore)* 2008;87(3):142–151.
5. Taki M, Ikegami N, Konishi C, et al. Pulmonary Sarcoidosis Presenting with Miliary Opacities. *Intern Med.* 2015;54(19):2483–2486.
6. Kumazoe H, Matsunaga K, Nagata N et al. "Reversed halo sign" of high – resolution computed tomography in pulmonary sarcoidosis. *J Thorac Imaging.* 2009;24(1):66–68.
7. Walsh SL, Wells AU, Sverzellati N, et al. An integrated clinicrodiological staging system for pulmonary sarcoidosis: a case – cohort study. *Lancet Respir Med.* 2014;2(2):123–130.
8. Jeong YJ, Lee KS, Chung MP, Han J, Johkoh T, Ichikado K. Chronic hypersensitivity pneumonitis and pulmonary sarcoidosis: differentiation from usual interstitial pneumonia using high – resolution computed tomography. *Semin Ultrasound CT MR.* 2014;35(1):47–58.
9. Ors F, Gumus S, Aydogan M, Sari S, Verim S, Deniz O. HRCT findings of pulmonary sarcoidosis; relation to pulmonary function tests. *Multidiscip Respir Med.* 2013;8(1):1–8.
10. Lopes AJ, de Menezes SL, Dias CM, de Oliveira JF, Mainenti MR, Guimarães FS. Comparison between cardiopulmonary exercise testing parameters and computed tomography findings in patients with thoracic sarcoidosis. *Lung.* 2011;189(5):425–431.