

Anna Krychniak-Soszka, Sławomir Wędzicha, Jan Kuś, Lilia Pawlicka*

z I Kliniki Gruźlicy i Chorób Płuc Kierownik: prof. dr hab. med. J. Kuś.

* z Zakładu Radiologii Kierownik: prof. dr hab. med. L. Pawlicka.
z Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie.

NIETYPOWY OBRAZ RADIOLOGICZNY W SARKOIDOZIE PŁUC JAKO PROBLEM DIAGNOSTYCZNY

UNUSAL MIMICS OF SARCOIDOSIS – A REPORT OF FOUR CASES.

Summary: Sarcoidosis is a multisystem disorder of unknown cause frequently presenting with hilar lymphadenopathy, pulmonary infiltration, ocular and skin lesions. Multiple circular or oval pulmonary densities appear in the less than 5% of patients. We describe 4 sarcoidosis cases with multiple or single tumor lesion. These patients were referred to our department with initial diagnosis of metastatic or primary lung malignancy. Two of them presented the picture of multiple tumors and two had single peripheral lung mass with hilar lymphadenopathy. This report shows difficulties in the diagnosis of the interstitial lung diseases when the radiological pattern mimics malignancy.

Key words: sarcoidosis, tumor, lung malignancy

PNEUMONOL. ALERGOL. POL., 2000, 68, 11-12, 566-574

Wstęp

Sarkoidoza jest wieloukładową chorobą ziarniniakową o nieznannej etiologii, najczęściej występującą u młodych dorosłych (7). U ponad 90% chorych na sarkoidozę można stwierdzić zmiany w radiogramie klatki piersiowej (18). Najczęściej są to obustronnie powiększone węzły chłonne śródpiersia lub/i wnęk płucnych oraz zmiany płucne - guzkowe, guzkowo-siateczkowate oraz siateczkowate (2,10,12). Niekiedy jednak obraz radiologiczny klatki piersiowej nie jest typowy dla sarkoidozy i budzi duży niepokój ze względu na podobieństwo do nowotworu. Przedstawiamy poniżej 5 przypadków chorych na sarkoidozę, skierowanych do naszej Kliniki ze wstępnym rozpoznaniem nowotworu.

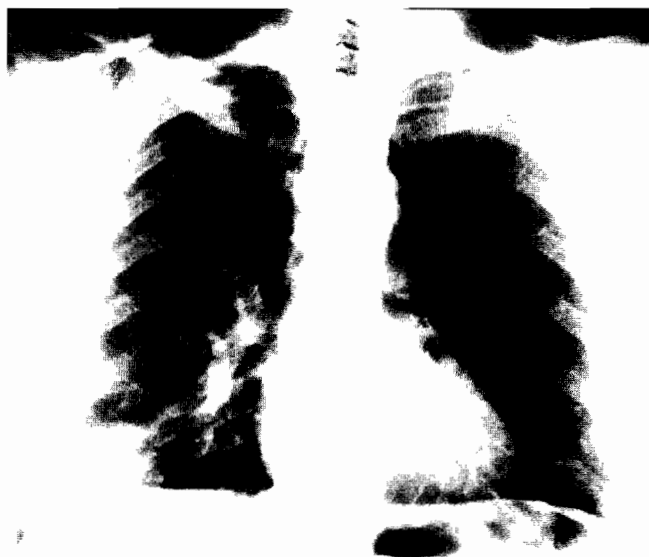
Opisy przypadków

Przypadek I.

M. Z. 34-letnia kobieta, palaczka papierosów, została przyjęta do Kliniki z powodu zmian w radiogramie klatki piersiowej. Choroba rozpoczęła się pół roku przedtem bólem i obrzękiem stawów skokowych oraz gorączką do 38°C. Wykonane wtedy badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało powiększenie węzłów chłonnych wnęk płucnych. Przy przyjęciu chora nie zgłaszała żadnych

Praca została wykonana w ramach Tematu Nr 7 Działalności Statutowej Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc.

dolegliwości. Stan ogólny chorej był dobry. OT był ujemny. W badaniach dodatkowych wykazano przyspieszony odczyn opadania krwinek czerwonych do 70 mm po 1 godzinie. Stężenie w surowicy enzymu konwertującego angiotensynę (ACE) wynosiło 125 U/ l. W radiogramie klatki piersiowej stwierdzono powiększenie węzłów chłonnych wnek płucnych i śródpiersia oraz ognisko zagęszczeń miąższowych o charakterze nacieku nad prawą kopułą przepony (Ryc.1). Wyniki spirometrii i gazometrii były prawidłowe. W mechanice oddy-



Ryc.1 Przyp. 1 - Obraz rtg klatki piersiowej. Powiększenie węzłów chłonnych śródpiersia i wnek; u podstawy płuca prawego ognisko zagęszczeń miąższowych o charakterze nacieku.

Fig. 1. Case 1 – Chest x-ray picture: Bilateral hilar and paratracheal adenopathy with the infiltrate in the right lung.

chania wykazano tylko upośledzenie przepływu w drobnych oskrzelach. Bronchoskopowo stwierdzono w obu oskrzelach głównych i oskrzeli pośrednim wysiew drobnych guzków oraz poszerzenie obu ostróg górnopłatowych. Badanie histologiczne wycinków z oskrzela wykazało obecność drobnych ziarniaków zbudowanych z komórek nabłonkowatych, olbrzymich i limfocytów bez cech martwicy. Rozpoznano sarkoidozę w fazie II. Ze względu na prawidłowe parametry w badaniach czynnościowych układu oddechowego leczenia nie podjęto. Chorą wypisano do domu z zaleceniem dalszej opieki ambulatoryjnej w poradni przyklinicznej. Kontrolny radiogram klatki piersiowej po 3 mies. obserwacji ujawnił wyraźną regresję węzłów chłonnych i powiększenie się nacieku nad prawą kopułą przepony. W badaniu tomokomputerowym o wysokiej rozdzielczości (HRCT) zmiana przybrała obraz cienia okrągłego sugerującego proces nowotworowy (Ryc. 2). Uwidoczniono także drobne guzki w płacie górnym prawym. Wykonano torakotomię prawostronną. Zarówno z guza jak i wę-



Ryc. 2 Przyp. 1 - Obraz HRCT klatki piersiowej. Po stronie prawej nad przeponą cień okrągły w płacie dolnym, nieostro odgraniczony od otoczenia, łączący się z opłucną.
Fig.2. Case 1 – Chest HRCT scan : Nodular subpleural infiltration in the right lower lobe.

zła chłonna wnęki rozpoznano badaniem histologicznym sarkoidozę. Ze względu na prawidłowe parametry w badaniu czynności płuc nie podjęto leczenia. Chora jest pod opieką ambulatoryjną poradni przyklinicznej Instytutu Gruźlicy bez objawów progresji choroby.

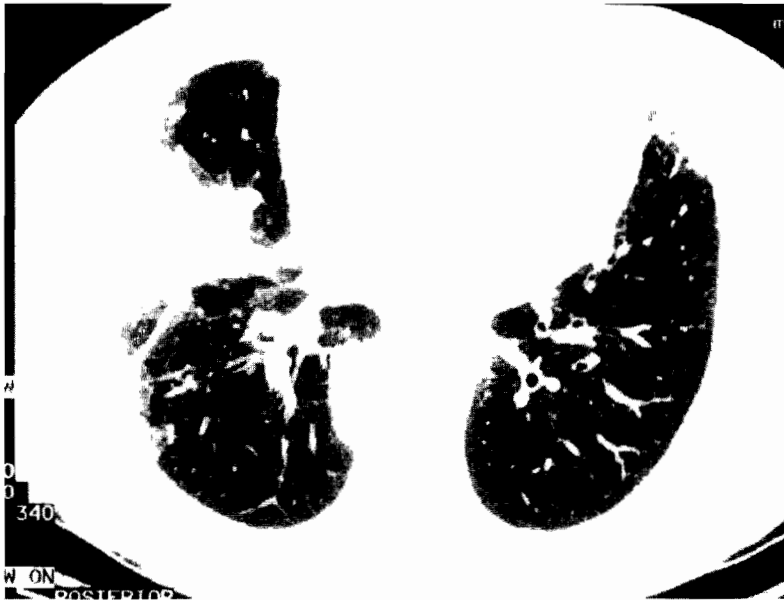
Przypadek II

T.Z. 59-letnia chora, z nadciśnieniem tętniczym i z otyłością, została przyjęta do Kliniki z powodu duszności wysiłkowej i suchego męczącego kaszlu. Osłuchiwaniem stwierdzono trzeszczenia u podstawy obu płuc. Badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało poszerzenie cienia śródpiersia i wnęk płucnych oraz pasmkowato-siateczkowate zmiany rozsięte głównie w dolnych polach płucnych z przewagą zmian po stronie prawej, zlewające się w okolicy nadprzeponowej (Ryc. 3). W badaniu HRCT klatki piersiowej stwierdzono obustronne zmiany guzkowe głównie w polach środkowych i dolnych oraz podopłucnowe ognisko nieprawidłowych zagęszczeń mięszkowych o kształcie trójkątnym (Ryc.4). Chora została zakwalifikowana do otwartej biopsji płuca. Badaniem histopatologicznym bioptatu płuca prawego rozpoznano sarkoidozę. Ze względu na obniżenie parametrów objętościowych do 70% normy oraz redukcję podatności do 50% normy chora otrzymała Enkorton w dawce 40mg na dobę z poprawą kliniczną, radiologiczną i czynnościową.



Ryc. 3 Przyp. 2 - Obraz rtg klatki piersiowej. Powiększenie węzłów chłonnych śródpiersia i wnęk oraz obustronne zmiany pasemkowato-siateczkowate w polach dolnych z przewagą zlewających się zaciemnień po stronie prawej.

Fig. 3. Case 2 – Chest x-ray picture: Bilateral hilar and paratracheal adenopathy with bilateral reticulonodular infiltrates in the lower lobes of the lungs.



Ryc. 4 Przyp. 2 - Obraz HRCT klatki piersiowej. Obustronne zmiany guzkowe oraz podopłucnowe ognisko nieprawidłowych zagęszczeń mięszowych o kształcie trójkątym.

Fig. 4. Case 2. – Chest HRCT scan: Bilateral nodules and subpleural infiltration.

Przypadek III

K.Z. 42-letni mężczyzna, niepalący, został przyjęty do Kliniki z podejrzeniem guza płuca prawego. Zmiany te wykryto przy okazji diagnostyki przedłużającego się od kilku tygodni kaszlu po zapaleniu oskrzeli. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono odchyłań od stanu prawidłowego. Wyniki badań laboratoryjnych były prawidłowe. W radiogramie klatki piersiowej stwierdzono dwa cienie okrągłe w płucu prawym oraz powiększone węzły chłonne prawej wnęki z cechami ucisku na oskrzele górnopłatowe i pośrednie (Ryc.5). Obraz przemawiał za zaawansowanym procesem nowotworowym. W obrazie bronchoskopowym stwierdzono obrzęk błony śluzowej oskrzeli po stronie prawej, zwężający światło oskrzela dolnopłatowego o ok. 40 % i oskrzela do płata środkowego o ok. 50% z cechami ucisku z zewnątrz. W oskrzeli pośrednim obecne były pojedyncze białawe guzki. Badaniem histologicznym wycinków z błony śluzowej oskrzeli nie uzyskano rozpoznania. Badanie USG jamy brzusznej nie wykazało zmian chorobowych. Wyniki spirometrii i gazometrii były prawidłowe. Wykonano torakotomię prawostronną. Badaniem hist.-pat. wycinków z mięszu płuca prawego oraz węzłów chłonnych prawej wnęki i przytchawicznych prawych rozpoznano sarkoidozę. Aktywność ACE w surowicy była w normie. Ze względu na prawidłowe parametry czynnościowe leczenia nie wdrożono. Chory został wypisany do dalszej opieki ambulatoryjnej.



Ryc. 5 Przyp. 3 – Obraz rtg klatki piersiowej. Po stronie prawej dwa cienie okrągłe przy wnęcie; węzły chłonne prawej wnęki znacznie powiększone.

Fig.5. Case 3. – Chest x-ray picture: Right hilar adenopathy with several large nodules in the right lung.

Przypadek IV

P.M. 37-letni mężczyzna został przyjęty do Kliniki z powodu licznych drobnych cieni okrągłych w miąższu płuc oraz powiększonych węzłów chłonnych śródpiersia i wnek (Ryc.6). Od dzieciństwa miał rozpoznaną astmę oskrzelową. W badaniach czynności płuc stwierdzono nieznaczną obturację. Badanie bronchoskopowe wykazało prawidłowy stan oskrzeli. Wykonano biopsję płuca metodą wideoskopii. W badaniu mikroskopowym stwierdzono ziarniniaki z komórek nabłonkowatych, limfocytów, plazmacytów i komórek olbrzymich bez martwicy serowatej. Badania mikrobiologiczne w kierunku gruźlicy były ujemne. Aktywność ACE w surowicy była nieznacznie wzmożona (60 U/L). Na podstawie obrazu klinicznego i histopatologicznego rozpoznano sarkoidozę w fazie II. Leczenia nie podjęto.



Ryc. 6 Przypadek 4 – Obraz rtg klatki piersiowej. Liczne cienie okrągłe w płucach oraz poszerzenie cienia śródpiersia i wnek.

Fig. 6 Case 4 – Chest x-ray picture: Bilateral hilar and paratracheal adenopathy and multiple pulmonary nodular shadows.

Omówienie

Z obserwacji klinicznych wiadomo, że w zależności od stadium rozwoju sarkoidozy występuje charakterystyczny obraz zmian radiologicznych będący podstawą wyodrębnienia 4 faz choroby. Fazę I charakteryzują zmiany wyłącznie węzłowe, faza II to zmiany węzłowe i wczesne zmiany płucne w postaci rozsiewu guzkowego i guzkowo-siatczkowatego, na fazę III składają się tylko zmiany płucne, a faza IV odpowiada zaawansowanemu włóknieniu i zmianom zwłókniająco-rozedmowym (3,7,18).

Rozpoznanie różnicowe zmian radiologicznych, spotykanych w sarkoidozie obejmuje wiele jednostek chorobowych, które mogą przebiegać z obrazem podobnym do poszczególnych faz tej choroby. Powiększenie węzłów chłonnych zarówno śródpiersia jak i wnęk płucnych – występuje także w chorobach rozrostowych, głównie – układu chłonnego, a także – w pierwotnych i przerzutowych nowotworach płuc, w chorobach zakaźnych (gruźlicy, grzybicy, mononukleozie, brucellozie). Równoczesne powiększenie węzłów chłonnych w klatce piersiowej z rozsiewem w płucach wymaga wykluczenia etiologii nowotworowej (rozsiany proces chłoniakowy, rozsiew nowotworowy drogą naczyń limfatycznych) lub zapalnej. W fazie II i III trzeba brać pod uwagę pylice, alergiczne zapalenia pęcherzyków płucnych, kolagenozy oraz reakcje polekowe. W fazie IV trudno często rozpoznać chorobę, która w swoim przebiegu doprowadziła do włóknienia płuc. Może być ono następstwem wszystkich chorób, które wymieniono poprzednio. Jak widać, różnicowanie sarkoidozy na podstawie obrazu radiologicznego z innymi jednostkami chorobowymi jest niekiedy bardzo trudne i wymaga często biopsji płuc celem pobrania materiału tkankowego do badania histopatologicznego. Szczególne trudności diagnostyczne dotyczą sytuacji, gdy sarkoidoza przebiega z nietypowymi zmianami radiologicznymi: to znaczy w postaci pojedynczych lub mnogich guzów z rozpadem lub bez, nacieków z wypełnieniem pęcherzyków lub z obecnością płynu w opłucnej (3,8,17,21,22). Nietypowy obraz radiologiczny występuje u około 25% chorych, w tym - mnogie ciecnie okrągłe lub owalne - u mniej niż 5% chorych (2,7,8,9,14). Taki obraz radiologiczny może występować w przebiegu pierwotnych nowotworów płuc, przerzutów nowotworowych do płuc, chorób zakaźnych (gruźlicy, grzybicy), ziarniniakowości Wegenera, reumatoidalnego zapalenia stawów (guzki reumatoidalne), pylic nieorganicznych, przetok tętniczo-żylnych, zawałów płuca (19).

Zmianom o wyglądzie guza może towarzyszyć asymetryczne powiększenie węzłów chłonnych wnęk lub/i śródpiersia. Wtedy obraz radiologiczny zatracą klasyczną dla sarkoidozy symetrię zmian, która dotyczy zarówno węzłów chłonnych śródpiersia i wnęk, jak i rozsianych obustronnych nacieków miąższowych (17). Określony charakter zmian radiologicznych wynika z różnorodności obrazów histologicznych, jakie mogą wystąpić w płucach w przebiegu sarkoidozy (4,17). Zwykle nieserowaciejące ziarniniaki są rozproszone w śródmiąższu, głównie w przestrzeni okołonaczyniowej, okołoskrzelowej i podopłucnowo oraz wzdłuż przegród międzyzrakowych. Dają one obraz zmian guzkowo-siateczkowatych, a guzki są różnej wielkości - od mikroskopijnych do zaciemień o średnicy 5mm. Często jednak ziarniniaki mają tendencję do zlewania się i albo uciśkają sąsiadujące pęcherzyki płucne albo wdzierają się do przestrzeni pęcherzykowej. Wtedy w radiogramie widoczne są zagęszczenia o średnicy ponad 5 mm, które określa się mianem groniastej albo pęcherzykowej postaci sarkoidozy. Zagęszczenia te mogą zlewać się tworząc okrągłe lub okrągławe zaciemień, co daje obraz dużych guzów: „kul śnieżnych” albo „kul armatnich” (17). Tę postać sarkoidozy określa się jako przewlekłą groniastą, przewlekłą pęcherzykową albo pneumoniczną. Zmianom ziarniniakowym towarzyszy zwykle różnie zaawansowany proces zapalenia pęcherzyków płucnych.

W celu zobrazowania charakteru i rozległości zmian stosuje się badanie tomokomputerowe klatki piersiowej o wysokiej rozdzielczości (HRCT)

(1,5,6,13,15,16). Zależnie od stopnia zaawansowania choroby, charakterystyczne dla sarkoidozy są: obraz matowej szyby, guzki okołoskrzelowe i okołona-czyniowe zlokalizowane wzdłuż szczelin i przegród międzypłatowych, podopłucnowe oraz obraz plastra miodu (1,4,6,7,11,20,23,24). Dokładne zlokalizowanie zmian chorobowych w obrazie tomokomputerowym umożliwia wybór odpowiedniego miejsca do biopsji płuca (1,4,7,11,18,24). Badanie HRCT pozwala także na wykrycie zmian śródmiąższowych u chorych, u których radiogram klatki piersiowej jest prawidłowy (4,13,18,24).

Z piśmiennictwa wynika, że obraz kliniczny i wyniki badań czynnościowych u chorych z nietypowym obrazem radiologicznym nie różnią się od tych, jakie spotyka się w typowo występujących postaciach sarkoidozy (2,21). U dwóch spośród czterech opisanych chorych występowały objawy kliniczne. U jednej chorej były to dolegliwości w postaci ostrego zapalenia stawów, a w drugim przypadku występowała duszność wysiłkowa i suchy kaszel. Zaburzenia czynnościowe w postaci redukcji parametrów objętościowych i podatności obserwowano tylko w jednym przypadku, co spowodowało wdrożenie leczenia sterydami. Zmiany guzowate i pseudoguzowate o etiologii sarkoidalnej - podobnie jak inne postaci sarkoidozy - mogą ulegać samoistnej remisji (14). Wystąpiła ona w jednym przypadku spośród czterech przedstawionych powyżej. Fakt ten sugeruje, że naciski i zmiany guzowate reprezentują potencjalnie odwracalne stadium sarkoidozy. Gorzej rokują występujące w tych przypadkach zaburzenia czynnościowe, bo nie u wszystkich chorych z remisją radiologiczną parametry czynnościowe poprawiają się, często pozostają obniżone lub ulegają stopniowej redukcji (14). U chorych z guzowatą sarkoidozą nie obserwuje się więc korelacji między obrazem radiologicznym a wynikami badań czynnościowych (14). W grupie czterech opisywanych przypadków choroby z samoistną remisją nie mieli wcześniej żadnych zaburzeń czynnościowych. Należy jednak zgodzić się z opinią wielu autorów, że sarkoidoza występująca w postaci pojedynczego lub mnogich guzów płuca stanowi bardzo poważny problem diagnostyczny. Postawienie właściwego rozpoznania wymaga w tych przypadkach wiedzy, ostrożności i rozważliwych zarówno ze strony pulmonologa, radiologa jak i histopatologa.

Piśmiennictwo

1. Batra P.: Role of high-resolution CT in the diagnosis and evaluation of pulmonary sarcoidosis. *Sarcoidosis* 1993, 10, 95-97
2. Battesti J. i wsp.: Pulmonary sarcoidosis with an alveolar radiographic pattern. *Thorax* 1982, 37, 448-452
3. Blackmon G.M., Raghu G.: Pulmonary sarcoidosis: a mimic of respiratory infection. *Semin Respir. Inf.* 1995, 3, 176-186
4. Brauner M.W. i wsp.: Pulmonary sarcoidosis: evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 1989, 172, 467-471
5. Du Bois R.M.: Diffuse lung disease: a view for the future- Sarcoidosis. *Vasc Diffuse Lung Dis* 1997, 14, 23-30
6. Greaves S. M. et al.: High resolution computed tomography, magnetic resonance imaging, and positron emission tomography in interstitial lung disease. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 1995, 1, 351-357
7. James D.G.: *Sarcoidosis and other granulomatous disorders*. M. Dekker, New York, 1994
8. Littner M.R. i wsp.: The clinical assessment of roentgenographically atypical

- pulmonary sarcoidosis. *Amer.J.Med.* 1977, 62, 361- 368
9. Louzir B. et al.: Presentation pseudotumorale de la sarcoidose pulmonaire a propos des trois cas. *Rev. Pneumol. Clin.* 1997, 53, 144-148
 10. Muers M.F et al.: A simple radiographic scoring method for monitoring pulmonary sarcoidosis: relations between radiographic scores, dyspnoe grade and respiratory function in the British Thoracic Society Study of long-term corticosteroid treatment. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1997, 14, 46-56
 11. Muller N. L., Miller R.R.:Computed tomography of chronic diffuse infiltrative lung disease. Part 1. *Am. Rev. Respir.Dis.* 1990, 142, 1206-1215,
 12. Muller - Quernheim :Sarcoidosis: clinical manifestations, staging and therapy (partII). *Respiratory Medicine* 1998, 92, 140-149
 13. Oberstein A. et al.:Non invasive evaluation of the inflammatory activity in sarcoidosis with high- resolution computed tomography. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1997, 14, 65-72
 14. Onal E. i wsp. : Nodular pulmonary sarcoidosis. Clinical, roentgenographic and physiologic course in five patients. *Chest* 1977, 72, 296-300
 15. Remy-Jardin M. et al.: Importance of ground-glass attenuation in chronic diffuse infiltrative lung disease: pathologic CT correlation. *Radiology* 1993,189, 693-698
 16. Remy-Jardin M. et al.:Pulmonary sarcoidosis : role of CT in the evaluation of disease activity and functional impairment and in prognosis assessment. *Radiology* 1994, 191, 675-680
 17. Rockoff S.D., Rohatgi P.K. : Unusual manifestations of thoracic sarcoidosis. *AJR* 1985, 144, 513-528
 18. Sharma O.P, Alam S.: Diagnosis, pathogenesis and treatment of sarcoidosis.*Current Opinion in Pulmonary Medicine*1995, 1, 392-400
 19. Sharma O. P. i wsp.: Nodular sarcoidosis : an unusual radiographic appearance. *Chest* 1973, 64, 189-192
 20. Tazi A. et al.: Pulmonary sarcoidosis with a diffuse ground glass pattern on the chest radiograph, *Thorax* 1994, 49, 793-797
 21. Tellis M. C., Putnam J.S. : Cavitation in large multinodular pulmonary disease. A rare manifestation of sarcoidosis. *Chest* 1977, 71, 792-793
 22. Tsiodras S. et al.: Sarcoidosis presenting as unilateral alveolar consolidation. *Am. J. Med. Sci.* 1997, 314 (5), 346-347
 23. Winterbauer R.H.: Current concepts in and modes for measurement of activity in interstitial lung disease. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 1995, 1, 358-362
 24. Ziara D. i wsp.:Badania czynnościowe płuc i skład komórkowy popłuczyn oskrzelowo- pęcherzykowych u chorych na sarkoidozę ze zmianami i bez zmian w tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości. *Pneumonol. Alergol. Pol.*1996, 64, 11-12, 715-722.

Wpłynęła: 20.09.2000 r.

Adres autora: I Klinika Gruźlicy i Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, 01-138 Warszawa, ul. Płocka 26