

# RADIOLOGICKÁ IDIOPATICKÉ PLICNÍ FIBRÓZY

## RADIOLOGICALS OF THE IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS

### přehledový článek

**Eva Kočová**  
**Pavel Eliáš**

Radiologická klinika LF UK a FN,  
Hradec Králové

Přijato: 20. 11. 2015.

#### Korespondenční adresa:

MUDr. Eva Kočová  
Radiologická klinika FN  
Sokolská 581,  
500 05 Hradec Králové  
e-mail: eva.kocova@fnhk.cz

Konflikt zájmů: žádný.

### SOUHRN

#### Kočová E, Eliáš P. Radiodiagnostika idiopatické plicní fibrózy

Idiopatická plicní fibróza je onemocnění, jehož incidence a prevalence stoupá. Zobrazovací metody tvoří nedílnou součást v diagnostice tohoto fibrotizujícího plicního postižení. Stěžejní ze zobrazovacích metod je výpočetní tomografie s vysokým rozlišením. Radiologickým obrazem idiopatické plicní fibrózy je běžná intersticiální pneumonie. Výpočetní tomografie s vysokým rozlišením umožňuje určit, zda jsou vyjádřeny změny typické běžné intersticiální pneumonie, možné běžné intersticiální pneumonie či změny neodpovídají běžné intersticiální pneumonii. Snaha o objektivizaci změn na výpočetní tomografii s vysokým rozlišením vedla k vytvoření jednotného skórovacího systému, který bude jednoduchý a reprodukovatelný.

**Klíčová slova:** běžná intersticiální pneumonie, idiopatická plicní fibróza, skórování, voština.

### SUMMARY

#### Kočová E, Eliáš P. Radiodiagnostics of the idiopathic pulmonary fibrosis

Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis are increasing. The integral part of diagnostics of idiopathic pulmonary fibrosis is high resolution computed tomography. Radiological image of idiopathic pulmonary fibrosis is usual interstitial pneumonia. On high resolution computed tomography are changes of typical usual interstitial pneumonia, possible usual interstitial pneumonia or signs which are not typical for usual interstitial pneumonia. There was made uniform scoring system which is quite simple and reproducible.

**Key words:** honeycombing, idiopathic interstitial pneumonia, scoring system, usual interstitial pneumonia.

### ÚVOD

Idiopatická plicní fibróza je smrtelné onemocnění, jehož radiologická forma je běžná intersticiální pneumonie (UIP). Postihuje především muže nad 50 let bez geografické či rasové distribuce. Incidence v Evropě se udává mezi 0,22–7,4 na 100 000. Incidence a prevalence v posledních letech vzrůstá (1). Dominantními klinickými projevy jsou neproduktivní kašel a dušnost. Při fyzikálním vyšetření jsou patrné paličkovité prsty a inspirační chrůpky (2).

Etiologicky se předpokládají opakovaná drobná poranění alveolárních buněk. Ty aktivují sekreci růstového faktoru a indukují migraci a proliferaci fibroblastů a diferenciaci myofibroblastů, zvýšenou produkci extracelulární matrix. Apoptóza myofibroblastů je opožděná nebo úplně chybí. Myofibroblasty provokují angioneogenezi a enzymaticky podporují apoptózu alveolárních epitelálních buněk (2). To vede k fibroprodukcii, která je extenzivní a je spojena se zánětem. V čase dochází k výraznému trvalému poškození plicní architektiky.



▲ Obr. 1A



▲ Obr. 1B

Obr. 1A. **Prostý rentgenový snímek plic PA projekce** – pacient s obrazem běžné intersticiální pneumonie – výrazné retikulace, kterých přibývá kaudálně, zmenšení objemu plic

Fig. 1A. **Plain chest radiogram PA projection** – patient with usual interstitial pneumonia – reticulations, mainly in basal parts of the lung

Obr. 1B. **Prostý rentgenový snímek plic bočná projekce** – retikulace s maximem v zadním bráničním úhlu

Fig. 1B. **Plain chest radiogram lateral view** – reticulations mainly in dorsal costophrenic angle

Diagnostika je komplexní a její nedílnou součástí jsou zobrazovací metody. Na prostém rentgenové snímku plic (obr. 1A, B) jsou patrné retikulace s dominantním postižením plicních bází, zmenšení plicního objemu, posun interlobárních šterbin kaudálně (fibróza vede ke zmenšení plicního objemu postižené tkáně). Změny na prostém rentgenovém snímku jsou tedy nespecifické. Nicméně negativní snímek plic nevylučuje přítomnost intersticiálních plicních změn (3).

Stěžejní v radiodiagnostice IPF je výpočetní tomografie s vysokým rozlišením (HRCT). HRCT obrazem IPF je UIP. UIP patří mezi idiopatické intersticiální pneumonie (IIP). Dle American Thoracic Society/European Respiratory Society se IIP dělí na: hlavní, vzácné a neklasifikované. Hlavní idiopatické intersticiální pneumonie jsou IPF-UIP, nespecifická intersticiální pneumonie (NSIP), respirační bronchiolitida – intersticiální plicní nemoc (RB-ILD), deskvamativní intersticiální pneumonie (DIP), kryptogenní organizující pneumonie (COP) a akutní intersticiální pneumonie (AIP). Vzácné IPP jsou lymfocytární intersticiální pneumonie (LIP) a idiopatická pleuroparenchymatózní fibroelastóza (4).

Na HRCT jsou v případě UIP změny odlišné pro časnou a pozdní formu. Společná pro obě fáze je časová i prostorová heterogenita obrazu – přítomnost postižené plicní tkáně s okrsky zachované normální plicní architektiky a zároveň oblasti s pokročilou a současně jemnou, počáteční fibrózou (5).

V časně fázi (obr. 2) dochází k nepravidelnému rozšíření intra a interlobulárních sept bilaterálně subpleurálně. Změn jasně přibývá kraniokaudálním směrem – je vyjádřený kraniokaudální gradient. V této fázi by neměly být přítomny žádné nebo jen minimální denzity mléčného skla a většinou není vyjádřena voštinovitá přestavba. Známky fibrózy ve smyslu

zmenšení plicního objemu jsou jen minimální nebo nejsou přítomny vůbec.

V diferenciální diagnóze je v časně fázi nutno pomýšlet především na nespecifickou plicní fibrózu (NSIP), azbestózu, lékové postižení plic nebo systémové onemocnění pojiva.

V pozdní fázi (obr. 3) jsou patrné rozsáhlejší fibrotické změny. Fibróza je představována voštinou, trakčními bronchiektáziemi a zmenšením plicního objemu. Voština je charakterizována jako okrsky malých cystických formací velikosti 3–10 mm (výjimečně až 30 mm) s jasně definovanou stěnou, jejíž šíře je do 3 mm (6). Tyto cysty jsou uspořádané ve shlukách subpleurálně. Typické jsou trakční bronchiektázie a bronchioloektázie. Stejně jako v časně fázi je zachovaný kraniokaudální gradient fibrózních změn, je jasná subpleurální dominance a je převaha fibrózních změn nad změnami alveolárními. V diferenciální diagnostice pozdní formy UIP přichází v úvahu zejména sarkoidóza, azbestóza, systémové onemocnění pojiva a chronická hypersenzitivní pneumonie.

Denzity mléčného skla jsou u fibrotizujícího intersticiálního plicního procesu charakteru UIP způsobeny akutní exacerbací základního onemocnění (obr. 4), akutní infekční komplikací, tekutinou vyplněnými cystami voštiny či polékovým postižením, nasedající difúzní alveolární destrukcí, jemnými fibrotickými změnami pod rozlišovací schopností HRCT (5, 7).

Na základě přítomnosti fibrózy, event. alveolárních změn jsme schopni se vyjádřit, zda je diagnóza UIP jistá, možná nebo jsou v plicích vyjádřeny změny, které neodpovídají UIP (7).

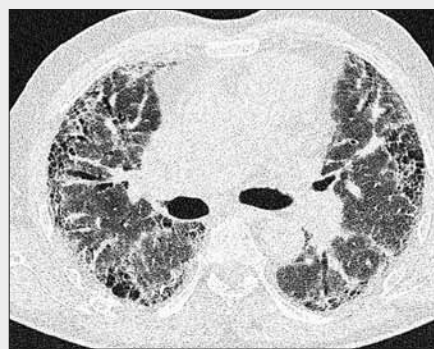
Pokud jsou přítomné retikulace, voština (s bronchiektáziemi či bez nich) subpleurálně bilaterálně s kraniokaudálním



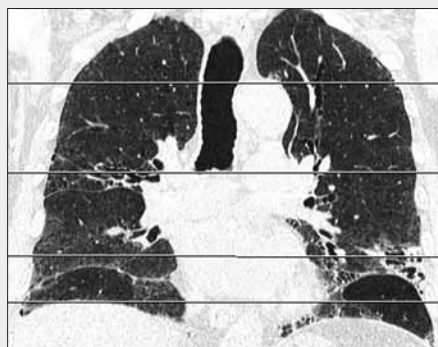
▲ Obr. 2



▲ Obr. 3



▲ Obr. 4



▲ Obr. 5

Obr. 2. **CT plic transverzální řez** – pacient s časnými známkami běžné intersticiální pneumonie – retikulace s maximem subpleurální bilaterálně

Fig. 2. **CT of the chest transversal image** – patient with early signs of usual interstitial pneumonia – bilateral reticulations mainly in subpleural and basal parts of the lung

Obr. 3. **CT plic transverzální řez** – pacient s pokročilými známkami běžné intersticiální pneumonie – retikulace, voštinovitá přestavba s trakčními bronchiektáziemi, převaha fibrózních změn nad změnami alveolárními

Fig. 3. **CT of the chest transversal image** – patient with advanced usual interstitial pneumonia – reticulations, honeycombing and traction bronchiectasis, mainly interstitial changes less alveolar ground glass densities

Obr. 4. **CT plic transverzální řez** – pacient s idiopatickou plicní fibrózou, akutní exacerbace onemocnění – rozsáhlé denzity mléčného skla v terénu pokročilých fibrózních změn charakteru běžné intersticiální pneumonie

Fig. 4. **CT of the chest transversal image** – patient with idiopathic pulmonary fibrosis, acute exacerbation – diffuse ground glass densities, typical interstitial changes in usual interstitial pneumonia

Obr. 5. **CT plic koronární řez** – čtyři úrovně hodnocení skóre fibrózních změn: úroveň aortálního oblouku, úroveň bifurkace trachey, úroveň pravé srdeční síně, úroveň vrcholu pravé kopule bránice

Fig. 5. **CT of the chest** – 4 levels of evaluation: level of aortic arch, level of tracheal bifurcation, level of right heart atrium, level of the top of right atrium

gradientem a zároveň nejsou přítomny změny, které neodpovídají UIP, pak je možné označit nález za TYPICKOU UIP. Pokud jsou retikulace subpleurálně bazálně, není vyjádřená vošтина a nejsou přítomny změny neodpovídající UIP, pak je obraz nutné označit za MOŽNOU UIP. Změny, které neodpovídají UIP, jsou: změny s maximem v horních nebo středních plicních polích, převaha změn peribronchovaskulárně, rozsáhlé denzity mléčného skla, rozsáhlé mikronodulace, diskrétní cysty, difúzní mozaiková kresba a konsolidace v bronchopulmonálních segmentech (tab. 1).

Snaha o objektivizaci postižení plicního parenchymu intersticiálními fibrotizujícími plicními procesy vede již řadu let ke snaze vytvořit jednotný hodnotící systém, který umožní jednoduše – nejlépe číselnou hodnotou – vyjádřit míru posti-

žení plicního parenchymu (8–10). V minulosti byla vytvořena celá řada hodnotících systémů. Složitější systémy velmi dobře korelovaly s mírou postižení plic, nicméně jejich použití se v běžné praxi ukázalo jako nemožné. V dnešní době se v České republice rozšířil skórovací systém prof. M. Vašákové/dr. M. Šterclové, který je modifikací skórovacího systému dle Gay (9) vydaného v roce 1998. Tento skórovací systém vychází z hodnocení plic pouze na čtyřech skenech – první hodnocená úroveň je úroveň aortálního oblouku, druhá je výše bifurkace trachey, třetí je úroveň maximální šíře pravé komory srdeční a čtvrtá je úroveň vrcholu pravé kopule bránice (obr. 5). Na těchto čtyřech úrovních se hodnotí zvláště intersticiální (retikulace) a zvláště alveolární (denzity mléčného skla GGO) postižení plicního parenchymu v procentech. Těm je udělena

Tab. 1. **Kritéria změn na výpočetní tomografii s vysokým rozlišením pro diagnózu běžné intersticiální pneumonie (7)**  
Table 1. **High resolution computed tomography criteria for usual interstitial pneumonia pattern (7)**

| Typická UIP                               | Možná UIP                                 | Změny neodpovídají UIP                                                             |
|-------------------------------------------|-------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|
| subpleurální a bazální predominance       | subpleurální a bazální predominance       | predominance do horních a středních plicních polí                                  |
| retikulace                                | retikulace                                | maximum změn peribronchovaskulárně                                                 |
| vošтина (s nebo bez bronchiektázií)       | nepřítomnost změn, které neodpovídají UIP | rozsáhlé denzity mléčného skla (převaha denzit mléčného skla nad retikulacemi)     |
| nepřítomnost změn, které neodpovídají UIP |                                           | rozsáhlé mikronodulace (bilaterálně s predominancí do horních laloků)              |
|                                           |                                           | cysty (mnohočetné, bilaterální)                                                    |
|                                           |                                           | difúzní mozaikovitá kresba/air trapping (bilaterálně, ve třech nebo více lalocích) |
|                                           |                                           | konsolidace v bronchopulmonálních segmentech                                       |

Tab. 2. **Modifikovaný skórovací systém prof. M. Vašákové/dr. M. Šterclové (10)**Table 2. **Modified scoring system prof. M. Vasakove/dr. M. Sterclove (10)**

| Skóre | Alveolární    | Intersticiální    |
|-------|---------------|-------------------|
| 0     | bez postižení | bez postižení     |
| 1     | GGO < 5%      | retikulace < 5%   |
| 2     | GGO 6–25%     | retikulace 6–25%  |
| 3     | GGO 26–50%    | retikulace 26–50% |
| 4     | GGO 51–75%    | retikulace 51–75% |
| 5     | GGO > 76%     | retikulace > 76%  |

konkrétní číselná hodnota (tab. 2). Průměrná hodnota těchto jednotlivých čísel je následně výslednou konečnou hodnotou postižení plic. Výsledkem jsou tedy pouze dvě číslíce. Jedna vyjadřuje míru postižení plic fibrózou, druhá hodnota vyjadřuje míru postižení plic alveolárními změnami.

Tento hodnotící systém má své limitace. Reprodukovatelnost je omezená (11). Dále je limitujícím faktorem často velmi malý rozestup mezi vrstvami tři a čtyři. Dalším limitujícím faktorem je hodnocení pouze ve čtyřech vrstvách.

Výhodnou tohoto systému je jeho jednoduchost, rychlost a přehlednost.

Skórovací systémy umožňují nejen vyjádřit míru postižení plic jednoduše (tedy bez ovlivnění „vyjadřovacích schopností radiologa“), ale i velmi jednoduchou cestou zhodnotit působení léčby a přítomnost případných komplikací.

## ZÁVĚR

Idiopatická plicní fibróza je chronické progredující plicní postižení, jehož radiologickou formou je běžná intersticiální pneumonie. Na prostém rentgenovém snímku plic je obraz zcela nespecifický a v radiodiagnostice hraje hlavní roli HRCT. HRCT obraz je možné označit za jistou UIP, možnou UIP nebo jsou vyjádřeny změny, které neodpovídají UIP. Vzhledem ke snaze o posouzení závažnosti UIP, přítomnosti komplikací a zároveň efektu případné léčby je v současné době používán skórovací systém závažnosti plicního postižení, který v rukou zkušených radiologů umožní objektivizovat změny na HRCT jednoduchou číselnou hodnotou.

## LITERATURA

- Nalysnyk L, Cid-Ruzafa J, Rottela P, et al. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur Respir Rev* 2012; 21(126): 356–361.
- Selman M, King TE, Pardo A. *Ann Intern Med* 2001; 134(2): 136–151.
- www.radiopaedia.org
- Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official American Thoracic society/European respiratory society statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188(6): 733–748.
- Cancellieri A, et al. Diffuse lung diseases. 3. printing, printed in Italy. Italia: Springer-Verlag 2011.
- Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, et al. Fleischner Society: Glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008; 246(3): 697–722.
- Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183(6): 788–824.
- Kazerooni EA, Martinez FJ, Flint A, et al. Thin-section CT obtained at 10-mm increments versus limited three-level thin-section CT for idiopathic pulmonary fibrosis: correlation with pathologic scoring. *AM J Roentgenol* 1997; 169(4): 977–983.
- Gay SE, Kazerooni EA, Toews GB, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis. Predicting response to therapy and survival. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157(4): 1063–1072.
- Šterclová M, Vašáková M. Kvantifikace rozsahu postižení plicního parenchymu u nemocných s fibrotizujícími intersticiálními plicními procesy. *Ces Radiol* 2013; 67(3): 204–208.
- Kočová E, Vaňásek J, Koblížek V, et al. Scoring of radiological picture of idiopathic interstitial pneumonia: a study to verify reliability of the method. *Acta Radiol Open* 4(11) online.