Specifika zobrazování chronických onemocnění plic u dětí a mladých dospělých

Cystická fibróza

H. Vitoušková*

Klinika zobrazovacích metod FN Motol a 2. LF UK, Praha

* Radiodiagnostická klinika VFN a 1. LF UK, Praha

Kurz pediatrické radiologie, 30.4. 2019, Praha

Intersticiální plicní procesy u dětí

idiopatické – IPF, NSIP, LIP, DIP, RB-ILD, COP, AID

- **známé příčiny** – polékové, systémové choroby pojiva, exogenní inhalační, radiace
- **granulomatózní procesy** – sarkoidóza, LCH, vaskulitidy, aj.
- **jiné** – eosinofilní pneumonie, alveolární proteinóza, lymfangioleiomyomatóza, aj.

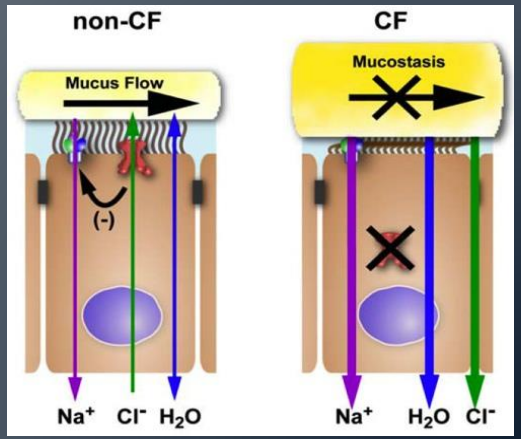
Chronická onemocnění plic dětí a mladých dospělých

Chronická onemocnění plic u dětí

- ✓ onemocnění s plicní manifestací
- ✓ časté kontroly či pravidelný follow-up zobrazovacími metodami
  - **cystická fibróza**
  - **non-CF**
    - PCD – primární ciliární dyskineze
    - primární imunodeficience
      - chronická granulomatózní onem.
      - hyper-IgM syndrom
      - IgA deficience
      - CVID – common variable immunodeficiency
      - agammaglobulinémie (AR, X-vázaná)
    - rekurentní pneumonie

Cystická fibróza

- Nejčastěji se vyskytující AR dědičná metabolická porucha v zakavkazské populaci
- Incidence 1 : 3000 živě narozených
- Frekvence přenašečů 1 : 25
- V ČR se každý rok rodí 40 - 50 dětí s CF
- mutace v CFTR genu → porucha transportu iontů Cl, membránu specializovaných epiteliálních buněk
- Abnormální složení sekretů exokrinních žláz
- Produkce hustého hlenu → mukostáza
- Polysystémové onemocnění



Patogeneze postižení plic

Cystická fibróza

Obstrukce submukózních žláz

Hyperplázie a hypersekrece žláz bronchů

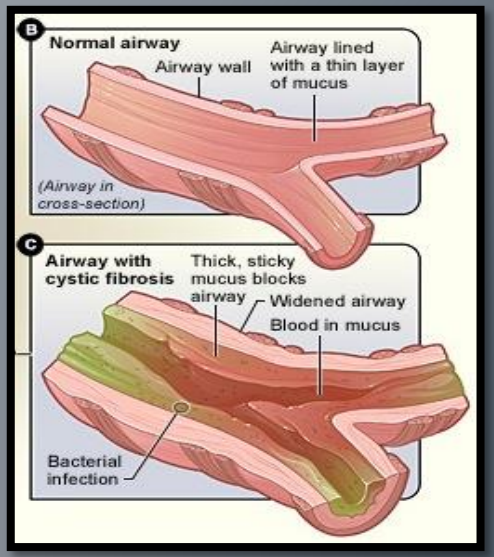
Vyplnění malých bronchů vazkým hlenem

↓

Porušená mukociliární clearence

↓

Recidivující infekce



Bronchiektázie

Zesílení stěny bronchů

Postižení intersticia

Obstrukce bronchů

Atelektázy

Cysty, buly

Emfyzém, PNO

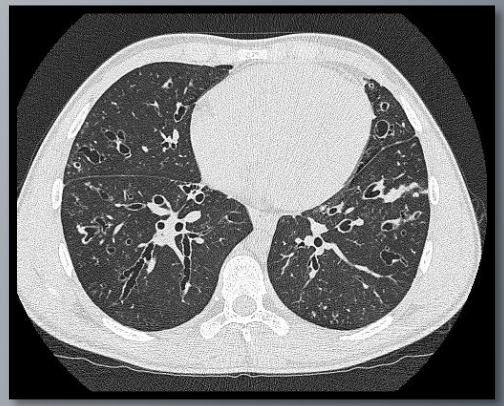
Plicní fibróza

Úloha zobrazovacích metod

Cystická fibróza

- Součást komplexní péče
- Sledování progrese onemocnění

- HRCT plic



- RTG hrudníku

- UZ břicha a MP (játra, slinivka, střevo)
- RTG VDN (sinusitis, polypy)
- RTG skeletu (kostní věk)

RTG hrudníku

- Obvykle 1x za rok
- Chron. peribronchiální a intersticiální změny
- Bronchiektázie
- Atelektázy
- Buly, cysty, PNO
- Emfyzém
- Akutní exacerbace infekce

Cystická fibróza

HRCT plic

Cystická fibróza

Výsadní postavení v diagnostice
↑ sensitivita časných plicních změn
a progrese onemocnění

Scany v inspiriu a exspiriu
Technika:

- Spirální
- Sekvenční

- Free breathing
- Volume (press) controlled CT
- Breath - hold
- **Spirometrically – controlled CT**

- Bronchiektázie
- Zesílení stěny bronchů
- Změny plicního intersticia
- Obstrukce bronchů hlenem
- Atelektázy, konsolidace
- Emfyzém
- Buly, cysty, PNO
- Air trapping

Hodnocení

- Popis
- **Skórovací systémy**

HRCT plic

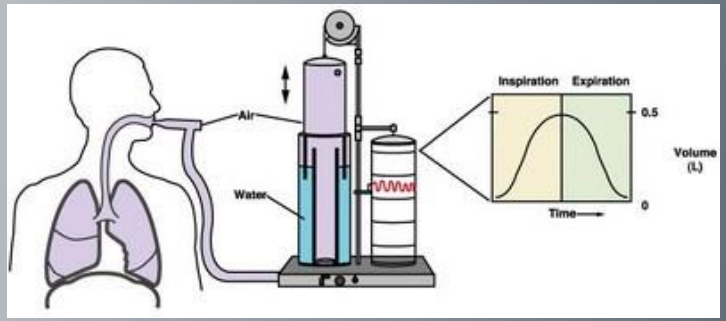
Cystická fibróza

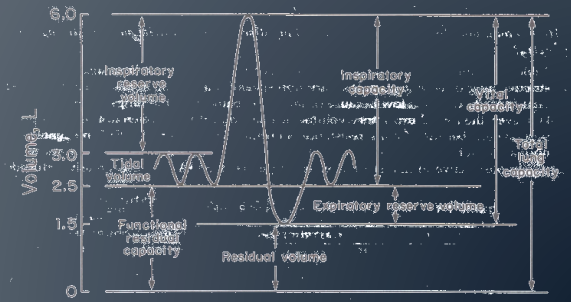
- Opakovaná vyšetření
- ↑ sensitivita dětských pac. k záření
- Zachování kvality zobrazení
- Kvatnitativní hodnocení

- Low-dose protokoly, post-processing
- Sekvenční skenování (x riziko podhodnocení)
- **Spirometrically – controlled CT**
- **Skórovací systémy**

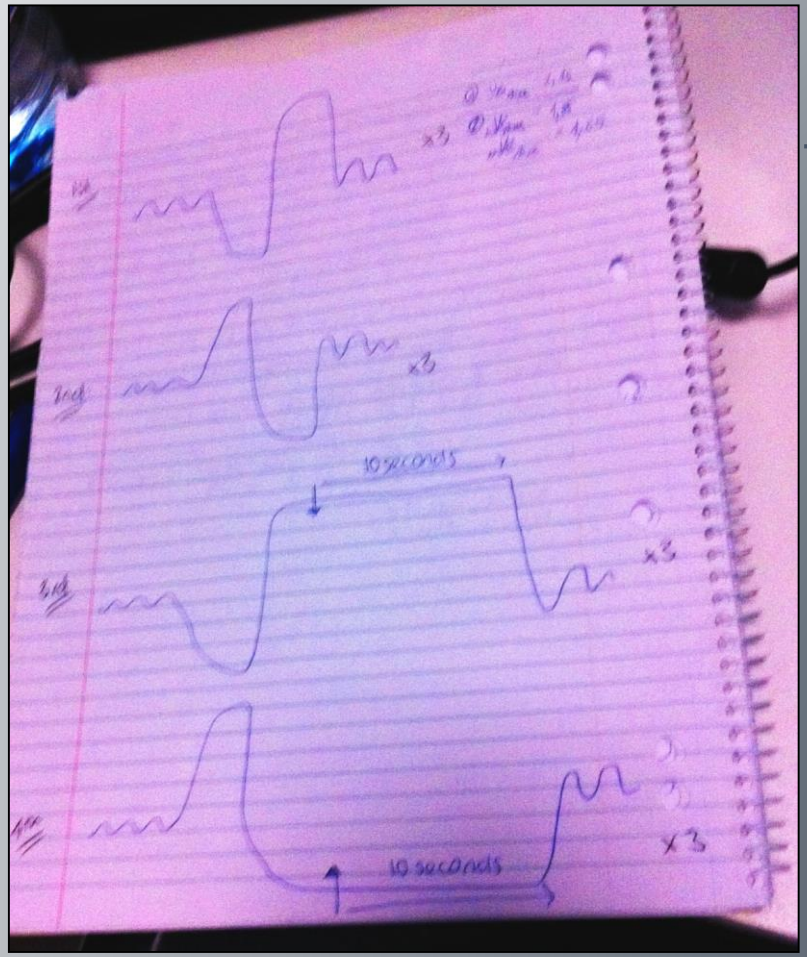
CT se spirometrickou kontrolou

- Klasické HRCT plic při současně prováděné spirometrii
- Instruktáž pacienta dětským pneumologem či spirometrickou sestrou
- Vizuální kontrola, scany v max. nádechu (TLC) a max. výdechu (RV)
    - - větší časová náročnost
    - + vyšší kvalita obrazové dokumentace
    - + lepší možnost srovnání s předchozí dokumentací nebo mezi jednotlivými centry

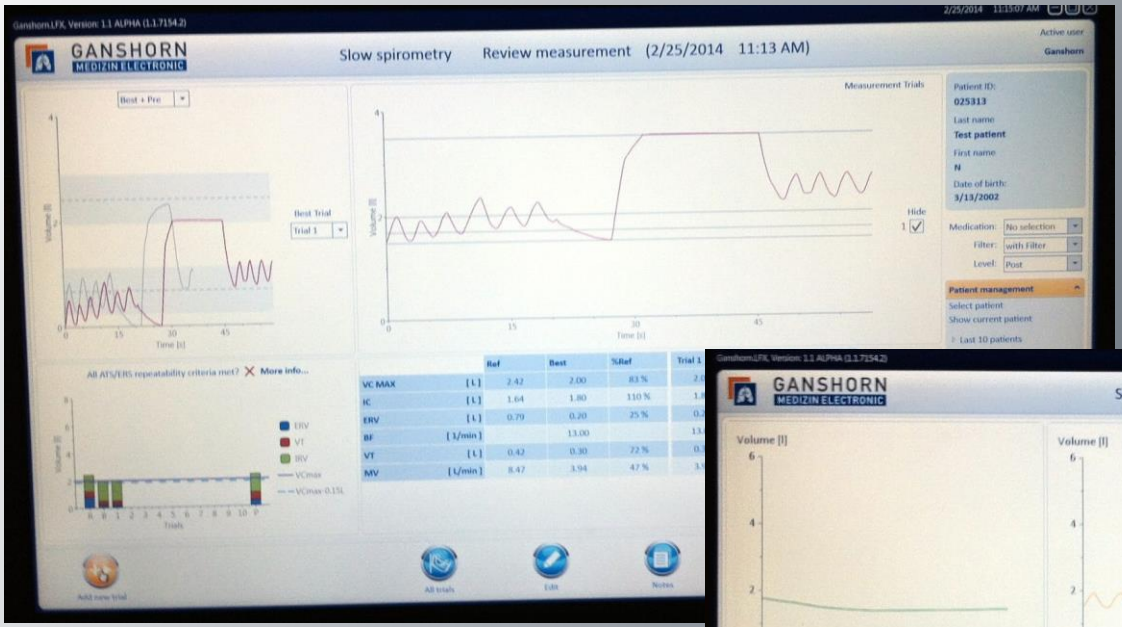




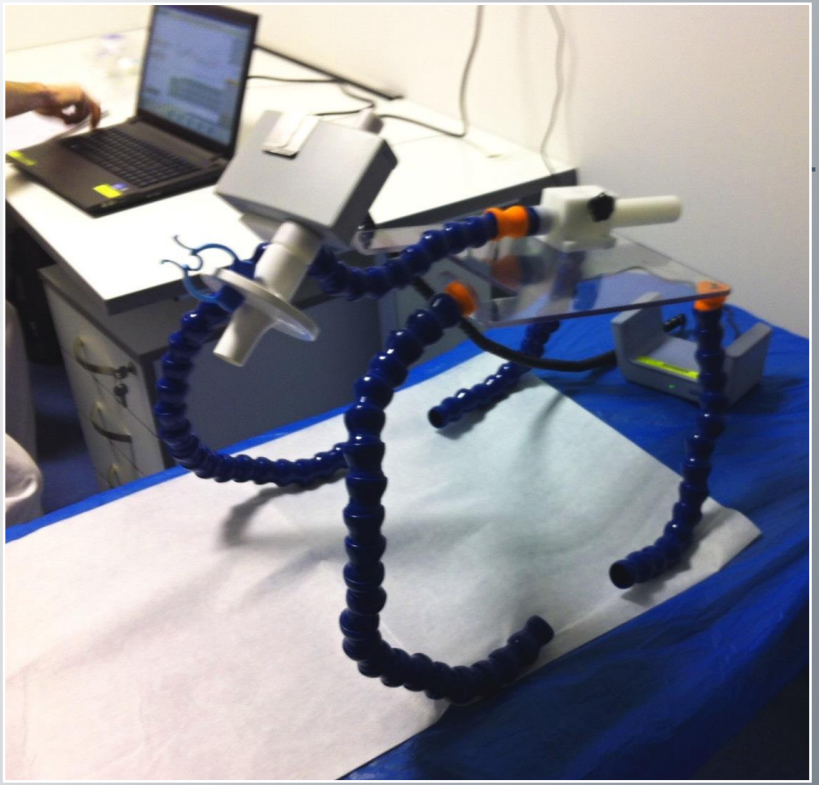
Spirometrie



Spirometrie



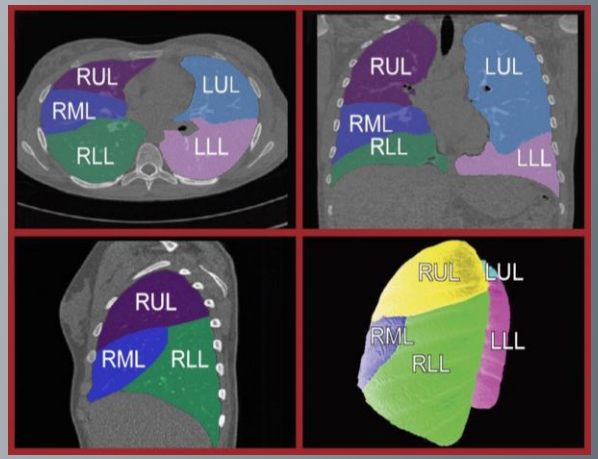
Spirometrie



Aquilion

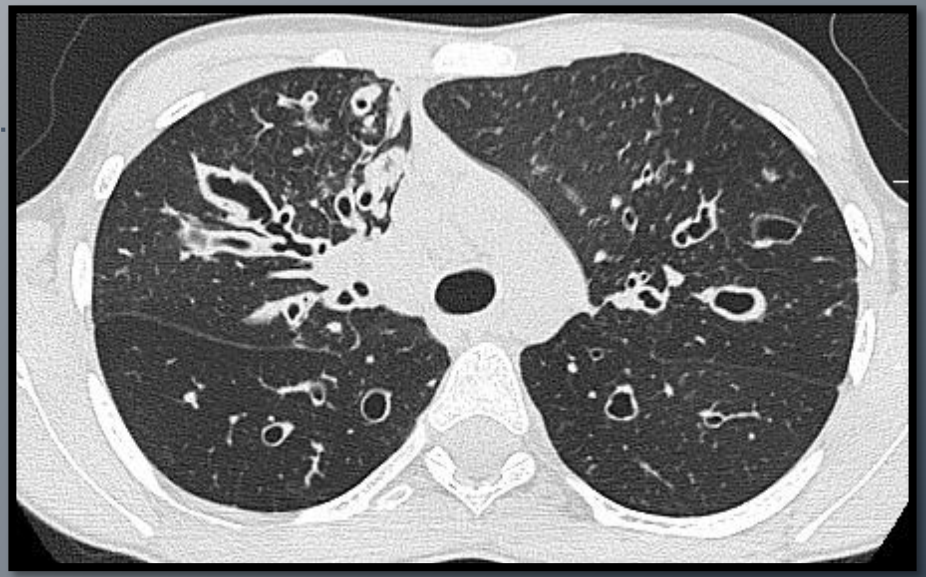
Skórovací systémy

- **Semikvantitativní hodnocení postižení plic**
- Hodnocení jednotlivých komponent pro každý lalok (6)
- Míra postižení
- Rozsah postižení
- Distribuce - centrální x periferní



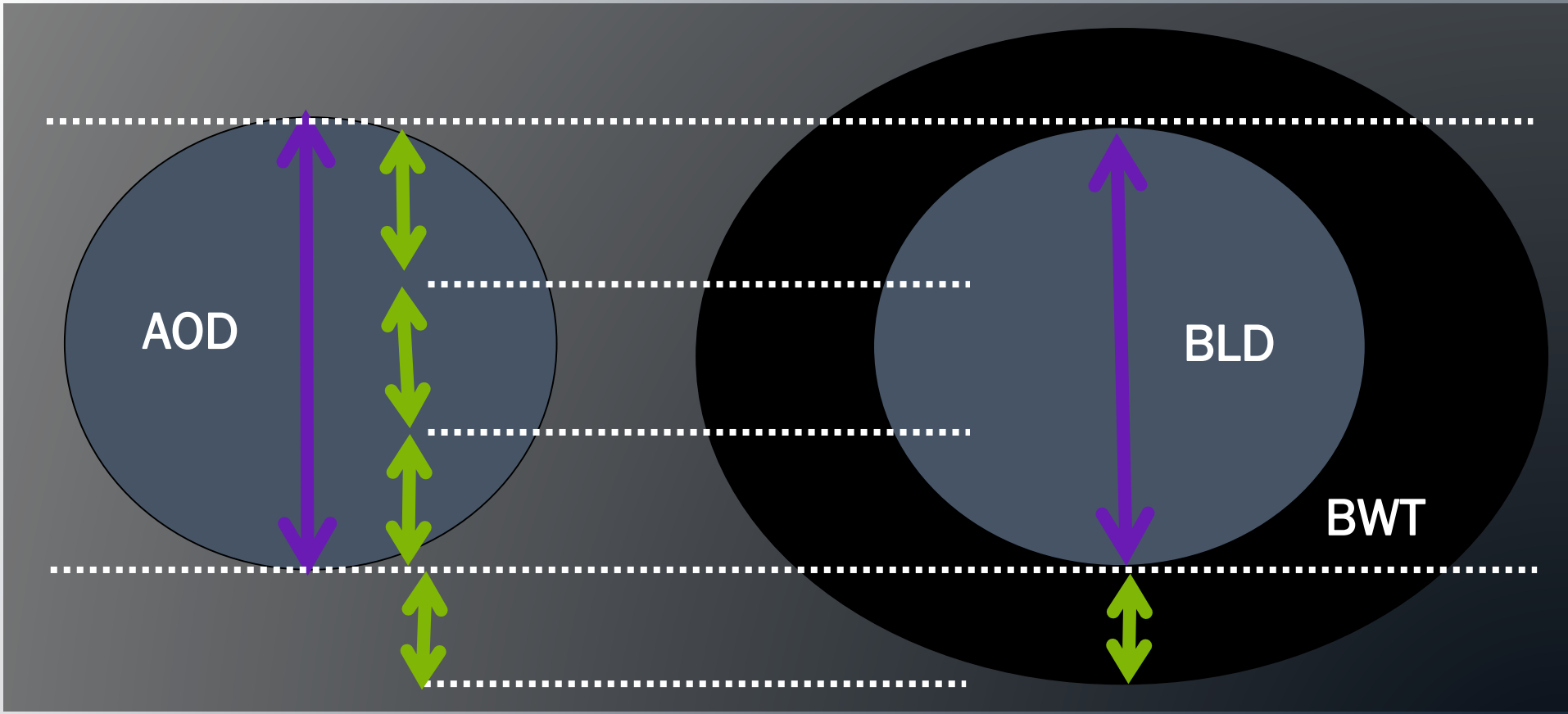
- Klinická praxe
- Výzkum - klinické studie nových léků
- Publikace

- Více systémů
- **Brody II.**
- Další vývoj



- ✓ **Bronchiektázie**
  - ireverzibilní dilatace bronchu
  - cylindrické x varikózní (vakovité)
  - vnitřní průměr bronchu > vnější průměr doprovodné cévy
  - vzhled „pečetního prstenu“

- ✓ **Zesílení stěny bronchů (air wall thickening)**
  - nepravidelnosti bronch. stěny – incip. postižení
  - šíře stěny > 1/3 průměru doprovodné cévy


AOD
BLD
BWT

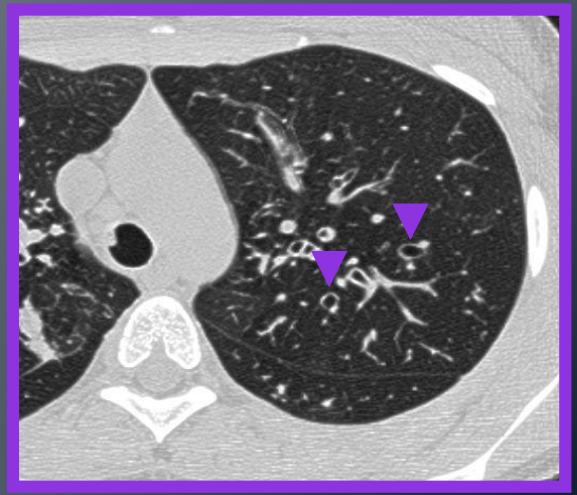
Míra postižení

- Hodnocena u bronchiektázií a zesílení stěny bronchu
- Skóre 0 (norm. nález) – 3 (max. postižení)

✓ **Bronchiektázie**

- Bronchial lumen diameter (BLD) > adjacent pulmonary artery outer diameter (AOD)
- BLD – AOD ratio > 1

BLD/AOD-ratio	CT-score
≤ 1	0
1 to 2	1
2 to 3	2
> 3	3

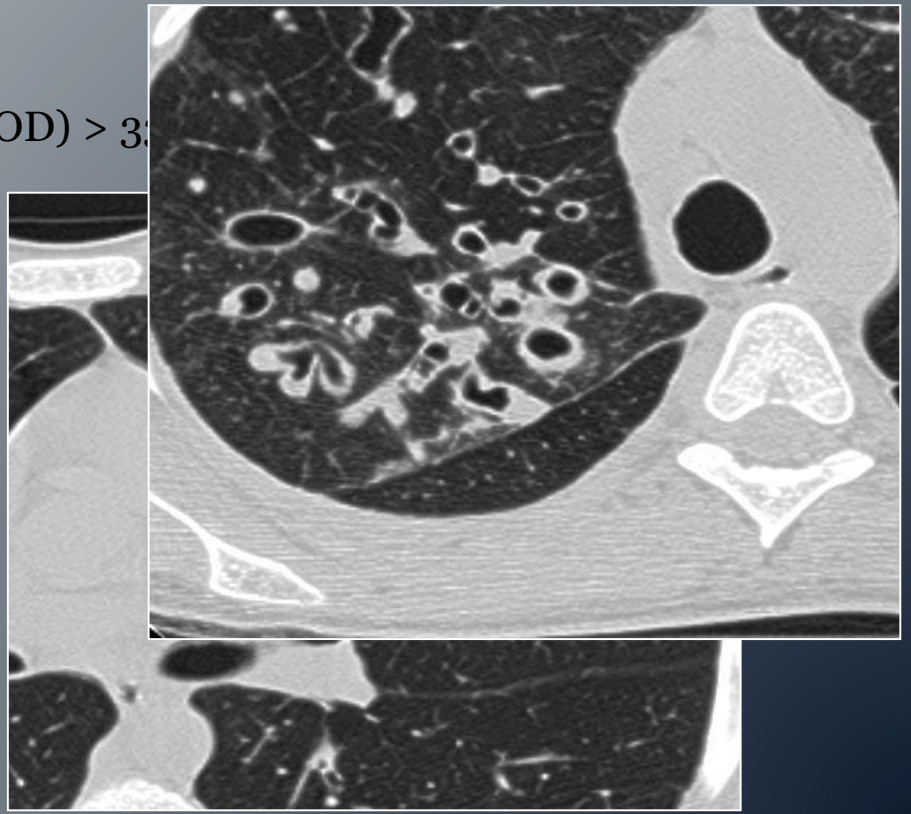


Míra postižení

✓ Zesílení stěny bronchu

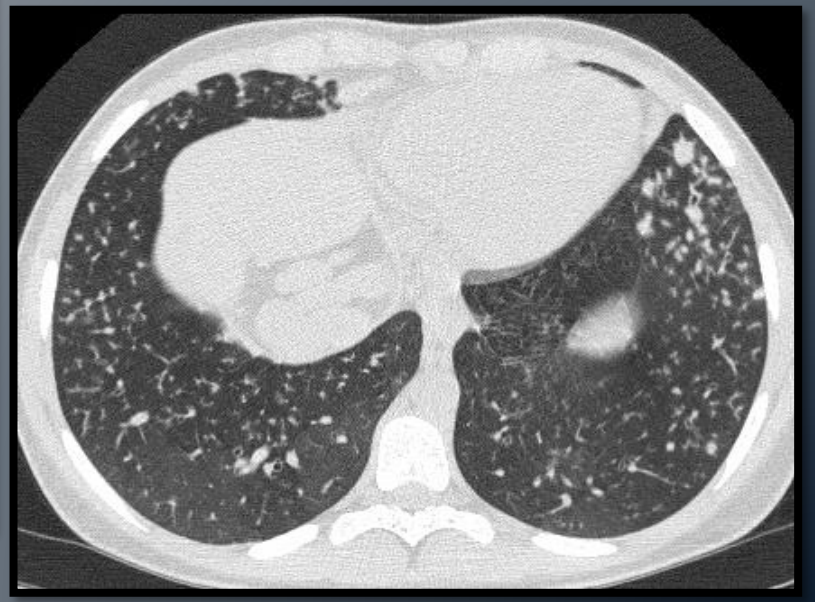
- Ratio bronchial wall thickness (BWT) / (AOD) > 3

BWT/AOD ratio	CT-score
≤ 0.33	0
0.33 to 0.5	1
0.5 to 1	2
> 1	3



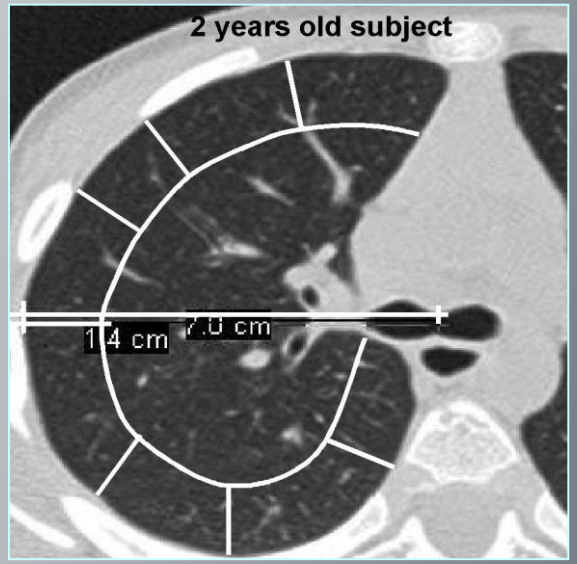
✓ Vyplnění bronchů hlenem (mucous plugging)

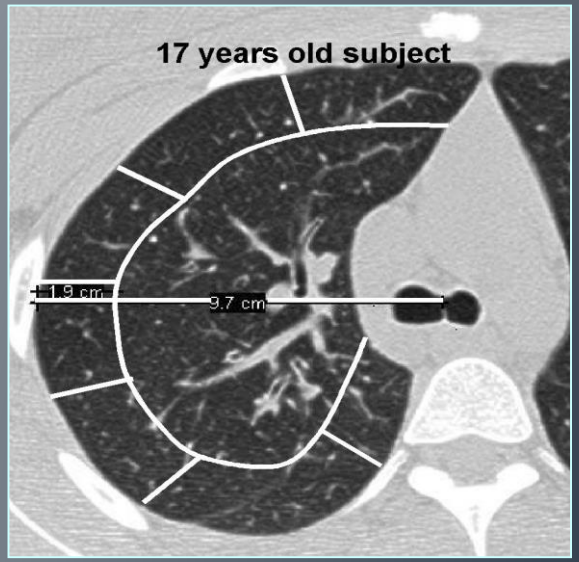
- větší bronchy – částečné nebo úplné vyplnění bronchu
- malé bronchy – centrilobulární opacity
  - nodulární, mohou vytvářet až rosety
  - větvící se – ve tvaru V nebo Y – „tree in bud“

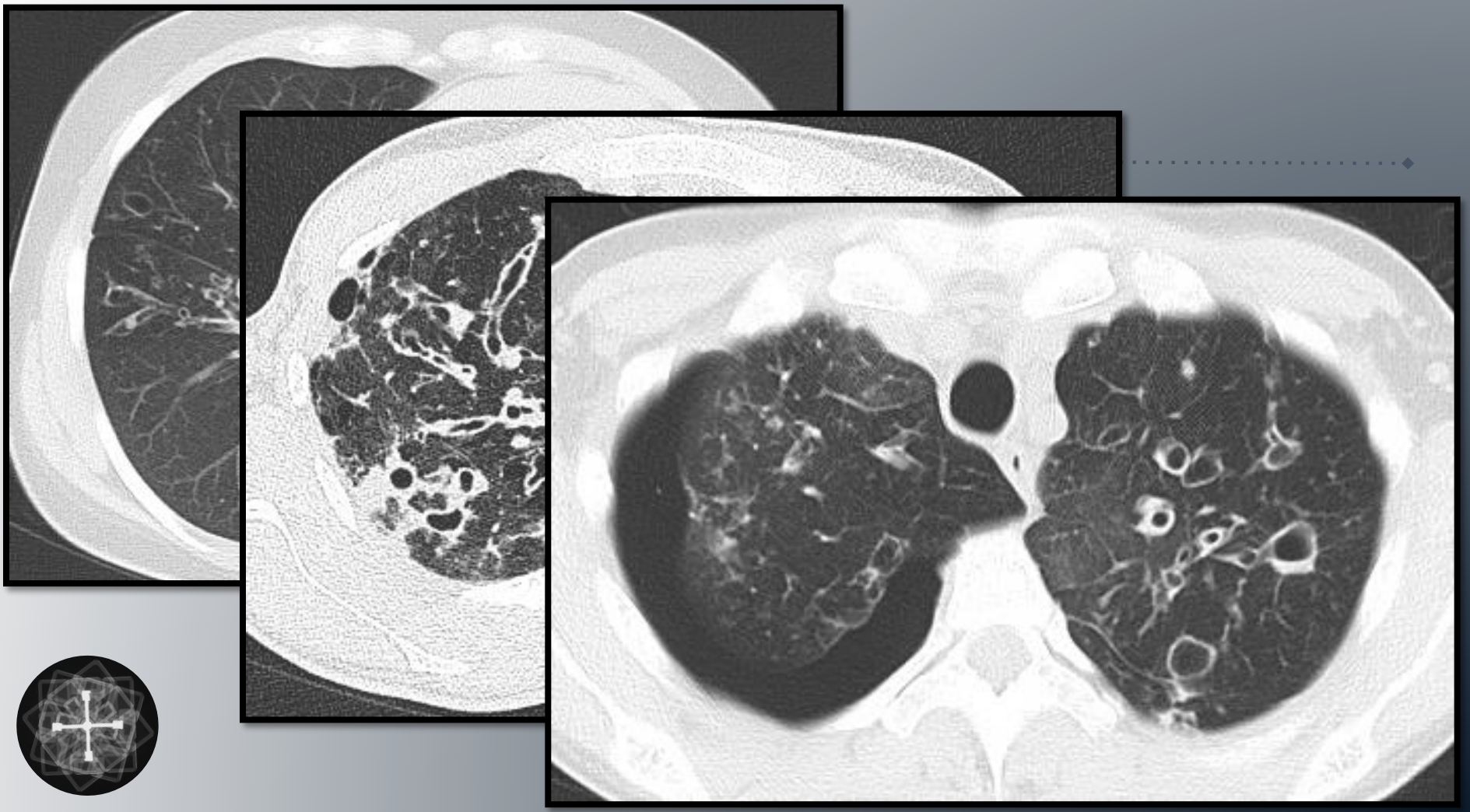


Distribuce – centrální x periferní

- Hodnocena u bronchiektázií, zesílení stěny bronchů a vyplnění bronchů hlenem
- Periferní zóna je definována jako zevní 1/5 plicního objemu
- Referenční rozměr: karina – zevní okraj plíce
- 1/5 refer. rozměru definuje periferní zónu od apexu až po bazi plíce

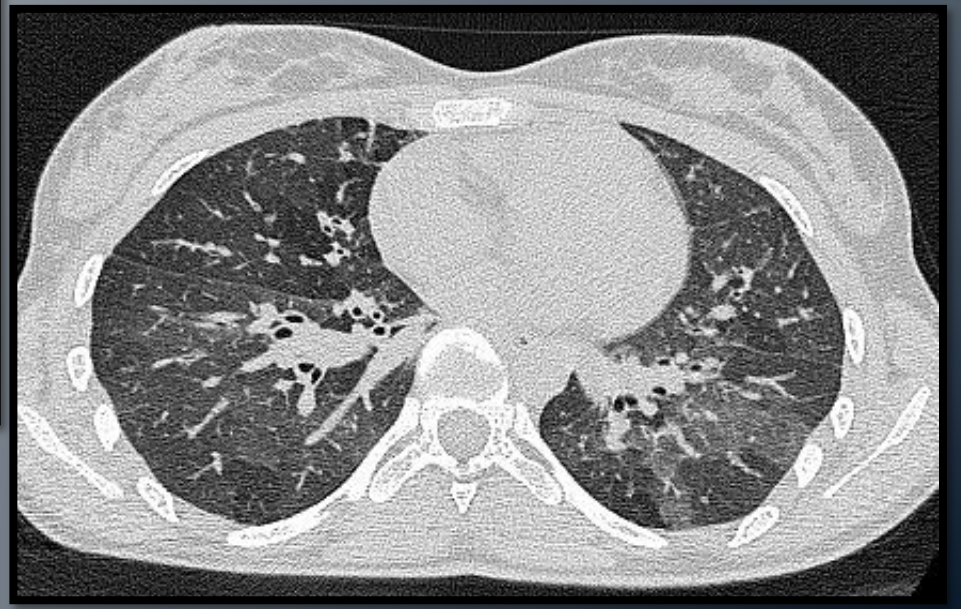






✓ Air trapping

- zadržování vzduchu v plicích
- Značí postižení malých bronchů
- **okrsky snížené denzity na výdechových scanech**



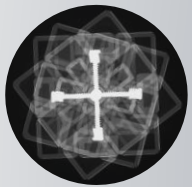
Rozsah postižení

- ✓ Objem plicního laloku s abnormalitou (parenchymové změny, air-trapping…)
- ✓ Procento postižených bronchů (bronchiektázie, zesílení stěny bronchu…)
- ✓ Hodnocení
    - Norm. nález - skóre 0
    - < 33 % - skóre 1
    - 33 – 66 % - skóre 2
    - >67 % - skóre 3

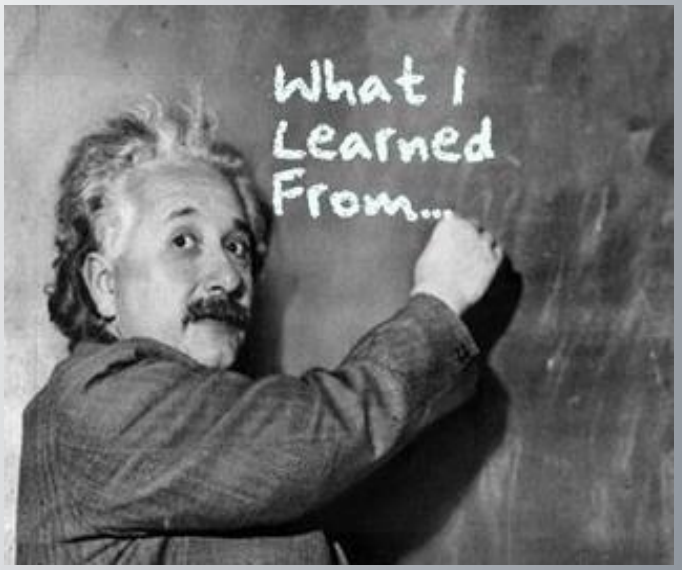
- ✓ ! Sekvenční skenování může podhodnocovat skóre

B	N	O	P	Q	R	S	T	U	V	W	X	Y	Z	AA	AB
		RUL				RUL			RUL		RUL			RUL	
SCORED		BRONCHIECTASIS (ECT)				AIRWAYWALL THICKENING			MUCUS PLUGGING		PARENCHYMA			AT	
		CL	PL	SL	SA	Severity	CL	PL	LA	SA	Atel/conso	Bulla/cyst	ggo	Extent	Pattern
		2	1	2	1	1	2	1	1	2	0	0	0	2	2

DZ	EA	EB	EC	ED	EE	EF	EG	EH	EI	EJ	EK	EL
	TOTAL	BRODY	SCORE		TOTAL		PERCENTAGE	OF	TOTAL	BRODY	SCORE	TOTAL
Bronchiec	AWT	Muc Plug	Parench	AT	SCORE		Bronchiec	AWT	Muc Plug	Parench	AT	percSCORE
13,75	7	9	2	9	40,75		19,1	13,0	25,0	3,7	33,3	16,8
0	0	0	0	0	0		0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
0	0	0	0	0	0		0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0



Přemýšlet nad technikou provedení HRCT má smysl!



- Low-dose protokoly, post-processing
- Spirometrically – controlled CT
- Skórovací systémy

- Význam prostého snímku hrudníku?
- MR?

www.detskyrentgen.cz