

Akciğerin Kistik Hastalıkları

Cystic Lung Diseases

Selen Bayraktaroğlu 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Akciğerin kistik değişiklikleri ile karakterize hastalıklar ve diğer hava dolu lezyonların görüntüleme bulgularını öğrenmek
- Kistik akciğer hastalıklarına radyolojik yaklaşımda faydalı bulguların gözden geçirilmesi

Bayraktaroğlu S. Cystic Lung Diseases. *Trd Sem* 2024;12(1):79-92.

ÖZ

Günlük pratiğimizde bilgisayarlı tomografi kullanımının artması ile birlikte akciğerin kistik değişiklikleri sıklıkla karşımıza çıkmaktadır. Akciğerin kistik değişiklikler ile karakterize hastalıklarının geniş bir ayırıcı tanı spektrumu mevcut olup, diğer hava dolu akciğer lezyonları ile ayırıcı tanı önem taşımaktadır. Akciğer kistleri tanım olarak; lusen özellikte düşük atenuasyonlu, ince duvarlı olan (≤ 2 mm), normal akciğer parankimi ile çevrili yuvarlak lezyonlardır. Kistik akciğer hastalıklarına radyolojik yaklaşımda hastaların yaş grubu, cinsiyeti, kistlerin dağılımı, multiplisitesi ve eşlik eden diğer parankimal bulgular (nodül, buzlu cam alanları) önem taşımaktadır. Kistik akciğer hastalıklarında sıklıkla multidisipliner yaklaşım ile tanı mümkün olmakla birlikte, nadiren kesin tanı için biyopsi incelemeye ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Bilgisayarlı tomografi, akciğer kisti, akciğer hastalıkları

ABSTRACT

With the increase in computed tomography utilisation in our daily practice, cystic changes of the lung are frequently encountered. The diseases of the lung characterized by cystic changes have a wide spectrum of differential diagnosis and it is also important to differentiate cysts from other air-filled lung lesions. Lung cysts by definition; are thin walled (≤ 2 mm) spherical parenchymal lucencies, interfaced with normal lung parenchyma. The age and gender group of patients, the distribution-multiplicity of lung cysts and other accompanying parenchymal findings such as nodules, ground glass areas are important clues in the radiological work up of cystic lung diseases. Although the diagnosis is often possible with a multidisciplinary approach in most of the cases, biopsy is rarely needed for definitive diagnosis.

Keywords: Computed tomography, lung cyst, lung diseases

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

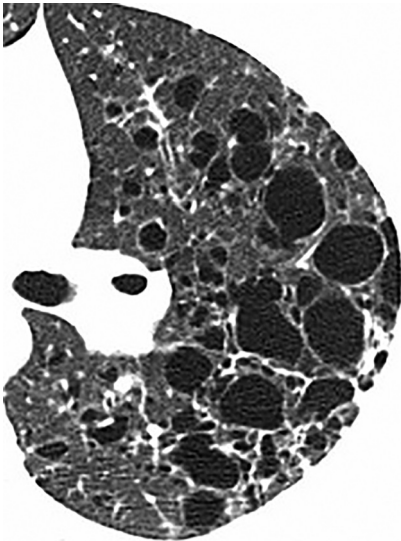
✉ Selen Bayraktaroğlu • selenb2000@gmail.com

Geliş Tarihi: 05.09.2023 • Kabul Tarihi: 18.03.2024



GİRİŞ

Kistik akciğer hastalıkları, farklı nedenleri olan geniş bir hastalık spektrumunu içermekte olup ince duvarlı, santrali lusen parankimal lezyonlar ile karakterizedir. Kavite, amfizem, pnömatosel akciğer kistleri ile ayırıcı tanıda karşılaşılabilen en yaygın alternatif tanılardandır [1, 2]. **Akciğer kisti tanım olarak; lusen özelikte, düşük attenüasyonlu, ince duvarlı olan (≤ 2 mm) normal akciğer parankimi ile çevrili yuvarlak lezyonlardır (Resim 1).** Kavite ise, pulmoner konsolidasyon, nodül ya da kitle içerisinde izlenen hava dolu boşluklardır. Akciğer kistinden farklı olarak duvarı daha kalındır (>4 mm) ve irregüler kontürlüdür (Resim 2). Pnömatosel ise sıklıkla akut pnömoni, travma ya da aspirasyon sonrasında akciğerde gözlenen ince duvarlı, hava dolu lezyonlardır (Resim 3). Pnömatosele sıklıkla buzlu cam ya da konsolidasyon alanları eşlik eder ve lezyon aylar-yıllar içerisinde küçülerek geriler. Amfizemde ise alveoler duvarlarda gelişen destrüksiyon sonucu kalıcı olarak genişlemiş hava boşlukları izlenir [2, 3]. Lusen boşlukların duvarı bulunmaz ve merkezinde “santrlobüler nokta işareti” şeklinde adlandırılan sekonder pulmoner lobül merkezinde yerleşim gösteren pulmoner arter dalı izlenebilir (Resim 4).



Resim 1. Akciğerde hava kistleri ince duvarlı, santrali lusen lezyonlar şeklinde izlenir.

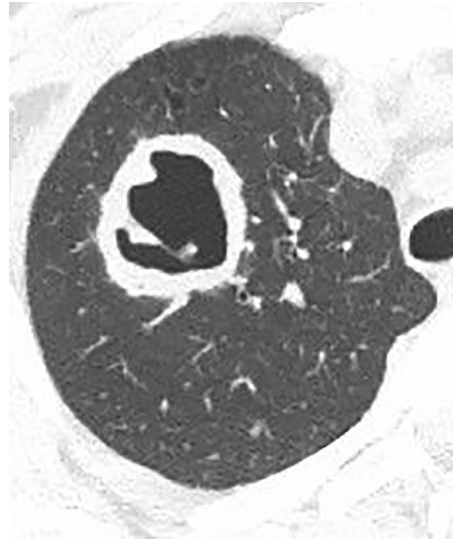
Akciğerde kistik değişikliklerin yaş ilerledikçe artan sıklıkla ortaya çıktığı bilinmektedir. Normal sağlıklı bireylerde 50 yaş altında kistik değişiklikler beklenmez. İnsidental pulmoner kistler, 40 yaşından büyük hastaların %7,6'sında görülür ve alt loblarda, az sayıdadır [4].

Kistik akciğer hastalıklarında kronik öksürük, nefes darlığı gibi non-spesifik şikayetler görülürken en sık akut prezentasyon şekli pnömotorakstır. Spontan pnömotoraks kistik akciğer hastalığının tanısının saptanmasına sebep olan bir durum olabilir. Görüntüleme hastalıkların tanısı ve ayırıcı tanısında önemli olup, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) tercih edilen yöntemdir [5].

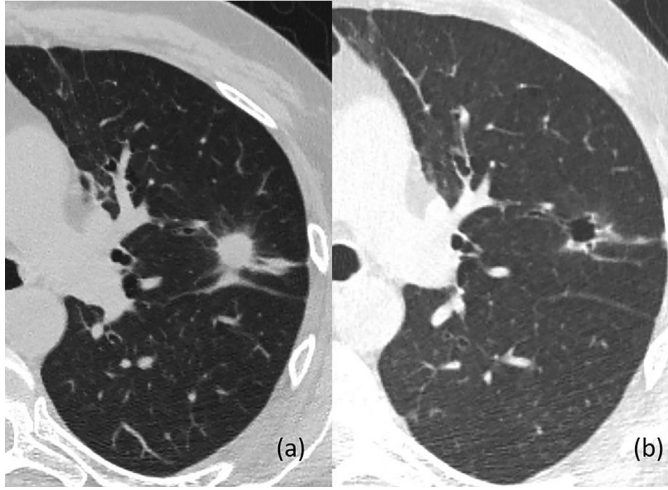
Kistik akciğer hastalıklarının tanısı oldukça geniş olup, multisistemik tutulum ile seyreden hastalıklar şeklinde ya da izole akciğer tutulumu ile prezente olabilmektedir. Kistik akciğer hastalıklarına yaklaşımda multidisipliner değerlendirme önemli olmakla birlikte, doğru tanıya ulaşmada radyolojik bulgular oldukça değerlidir.

Radyolojik yaklaşımda önemli ipuçları sağlayan sorular aşağıda özetlenmiştir.

1. Lezyonlar akciğer kisti mi? (Kist? Kavite? Amfizem?)
2. Kistlerin dağılımı nasıl? (Subplevral, üst-alt lob vs.)



Resim 2. Kavite hava içeren, duvarı hava kistine göre daha kalın olan lezyonlardır.



Resim 3. Sol üst lobda fungal pnömoni sonrasında gelişen pnömatozel formasyonu mevcut. Fungal pnömoniye bağlı nodüler infiltrasyon alanının (a) izlemde ince duvarlı hava dolu pnömatozele (b) dönüştüğü görülmekte.

3. Kistler multipl-diffüz mü yoksa soliter-lokalize dağılımlı mı?

4. Kistlere eşlik eden radyolojik bulgular var mı? (Nodül, buzlu cam vs.)

Bu derlemede bu sorunların yanıtlarını içerecek şekilde günlük pratikteki önemli ipuçları ile hastalıklara yaklaşım özetlenecektir.

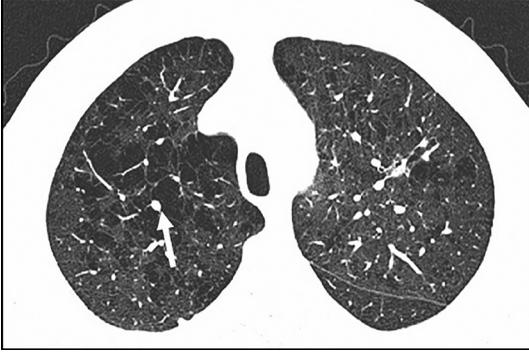
PULMONER LENFANJİOLEİOMYOMATOZİS

Pulmoner lenfanjioliomyomatozis (LAM) yavaş seyirli, akciğer ve lenfatik sistemi etkileyen kistik bir akciğer hastalığıdır. Düz kas benzeri immatür hücrelerin hava yolu, damar ve lenfatikleri infiltrasyonu ile karakterizedir. Sporadik olabileceği gibi, tüberoskleroz kompleks (TSC-LAM) ile de ilişkili görülebilmektedir. TSC-LAM, otozomal dominant bir hastalık olup organlarda hamartom formasyonu ile seyreden nörokütenöz bir sendromdur ve sporadik forma göre 5-10 kat daha sık görülmektedir [1]. Tüberoskleroz, doğurganlık çağındaki kadınları etkiler ve sıklıkla dispne, tekrarlayan pnömotoraks ile prezente olur. Lenfatik obstrüksiyona sekonder şilöz asit ve plevral sıvı saptanabilir [1, 2].

Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi incelemede akciğer parankiminde diffüz, simetrik dağılımlı, ince duvarlı kistik boşluklar izlenir. Kistler sıklıkla yuvarlak, oval şekillidir ve 2-5 mm boyutlardadır ancak 2-3 cm boyuta da erişebilir. Az sayıda kist olan olgularda kistleri çevreleyen parankim normal olarak seçilir (Resim 5). Langerhans hücreli histiyositozdan (LHH) farklı olarak LAM'de akciğer jukstrafrenik kesimleri etkilenirken, akciğer apikal kesimlerinde korunma görülebilir. Düzensiz, amorf şekilli kistler LAM'de LHH'ye göre daha az beklenir, daha çok hastalığın ileri evrelerinde görülür. LAM'de nodüler lezyonlar nadirdir. TSC'de düz kas proliferasyonu ile ilişkili akciğer parankiminde küçük santrlobüler nodüller görülebilir [2, 6]. Nodüller 1-10 mm boyutlarında olup sıklıkla akciğer üst loblarında izlenir. Lenfatik obstrüksiyona bağlı interlobüler septal kalınlaşmalar, şilöz plevral, perikardiyal sıvılar, duktus torasikusta dilatasyon, toraks ve abdomende lenfanjioliomyomalar ve lenfadenopatiler sporadik LAM'de sıktır (Resim 6). LAM'nin lenfatik olmayan ekstratorasik özellikleri renal-hepatik anjiomyolipomlar ve menenjiyomlardır [5].

PULMONER LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ

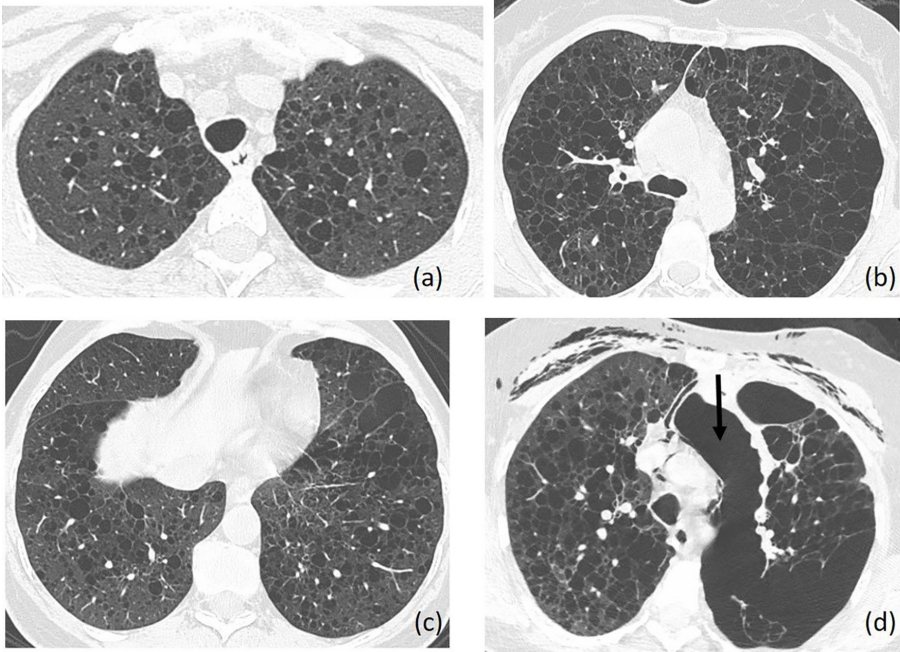
Akciğerde Langerhans hücre infiltrasyonu ile karakterize bir interstisyel hastalıktır. Yirmi ile 40 yaş aralığındaki genç erişkinleri etkiler ve erkek olgularda daha sık izlenir. Sigara öyküsü, olguların nerede ise %90'ında bulunur. Hastalığın evresine göre parankimal bulgular değiş-



Resim 4. Amfizemde lusen alanların duvarı izlenmez ve santrolöbüler arterin lusen alanların merkezinde yerleşimi nedeni ile "santrolöbüler nokta" işareti gözlenir (beyaz ok).

kenlik gösterir. Erken evrelerde, peribronşiyal langerhans hücreleri ve inflamatuvar hücrelerin infiltrasyonu, peribronşiyoler ve santrolöbüler nodüler görünüme neden olur. İlerleyen dönemde nodüllerde kavitasyon gelişir ve kistik lezyonlar halini alır [5]. Nodüller akciğer üst-orta zonlarında dağılım gösterirken, akciğer bazalleri ve orta lob-lingula mediali korunma eğilimindedir. Kistler ovoid konfigürasyonda olabileceği gibi, birleşme eğilimi göstererek daha amorf, düzensiz, farklı boyutlarda kistik boşluklar şeklinde görülebilir. Kistik değişiklikler sıklıkla 10 mm'den küçüktür ancak 2 cm'ye dek ulaşabilir. Sıklıkla nodüller ve kistler birlikte izlenebilir. Olguların %15'inde kistik boşlukların plevraya açılması sonucu pnömotoraks gelişebilir (Resim 7). Pulmoner hipertansiyon gelişimi söz konusu olduğunda pulmoner konus ve ana pulmoner arter dallarında dilatasyon gözlenir. Sigara ile ilişkili diğer parankimal değişiklikler (amfizem, respiratuvar bronşiolite bağlı bulgular) eşlik edebilir [2, 5, 7].

Langerhans hücreli histiyositozda kistler daha çok üst lob dağılımlı ve farklı boyutlarda ve düzensiz kontür özelliğinde izlenirken, LAM'de



Resim 5. LAM tanısı mevcut kadın hastada, akciğer parankiminde çok sayıda benzer boyutlarda tüm loblarda dağılım gösteren hava kistleri ve çevreleyen normal akciğer parankimi izlenmekte (a-c). Takipte (d), akciğerde kistik boşlukların sayıca artış gösterdiği ve sol hemitoraksta pnömotoraks boşluğunun (siyah ok) geliştiği gözlenmektedir. LAM, lenfanjiyoleiomyomatosis.

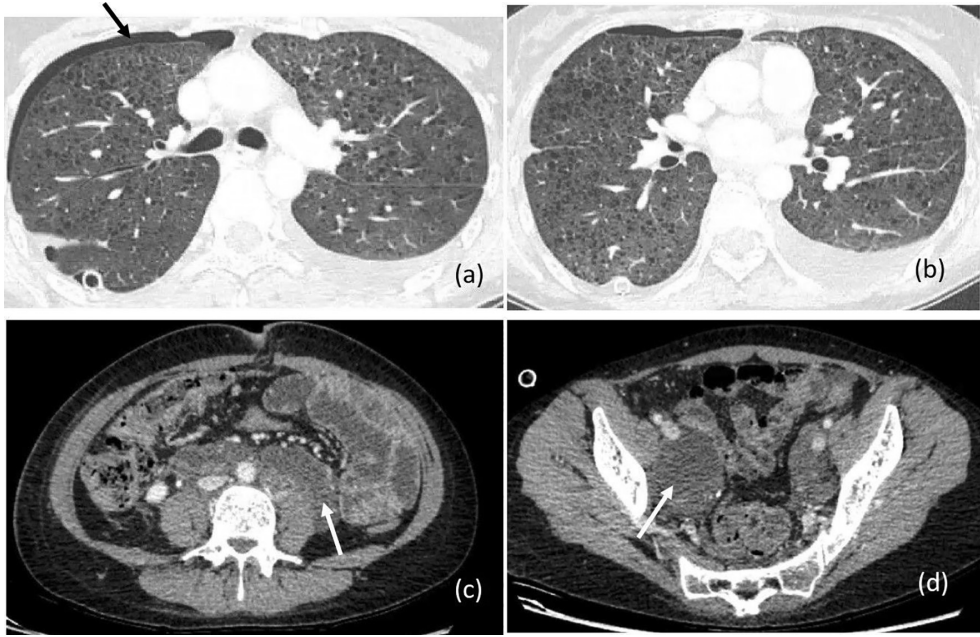
daha uniform, yuvarlak olup, diffüz bir dağılım sergilerler.

LENFOSİTİK İNTERTİSYEL PNÖMONİ

Lenfositik infiltrasyonlar ile karakterize nadir görülen benign bir lenfoproliferatif hastalıktır. Sıklıkla bağ doku hastalıkları ve özellikle de Sjögren hastalığı ya da viral enfeksiyonlar (örneğin; HIV, Epstein-Barr virüsü) ile birlikte görülür [7]. Yetişkinlerde HIV enfeksiyonu ile ilişkili olmayan lenfositik intertisyel pnömoni (LİP), genellikle 4-5. dekatta kadınlarda ortaya

çıkır. LİP’de kist oluşumunun peribronşiyolar lenfoid infiltrasyon nedeni ile gelişen bronşiyal stenoz-oklüzyon ve hava hapsi sonucu olduğu düşünülmektedir [5].

Lenfositik intertisyel pnömonide buzlu cam alanları, santrlobüler nodüller ve ince duvarlı hava kistleri en sık gözlenen bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularıdır. Kistler diffüz dağılımlı ve değişken boyutlarda olmakla birlikte, subplevral ve peribronkovasküler dağılım sıktır. Kist boyutları genellikle 3 cm’den küçüktür (Resim 8). Kistlerin sayısı LİP’de, LAM ve LH-H’ye göre daha azdır ve dağılımı randomizedir [2, 5, 7]. Sjögren hastalığı ile ilişkili kistlerin



Resim 6. (a-d) LAM tanısı olan olguda, sağ hemitoraksta pnömotoraks boşluğu (siyah ok), sol hemitoraksta şilöz özelliği saptanan plevral sıvı, akciğerde çok sayıda milimetrik kistik lezyonlar izlenmekte. Batın BT incelemesinde eşlik eden retroperitoneal alan ve her iki tarafta iliak lojda operasyon ile tanısı lenfanjiyoleiomyomalar olarak konfirme edilen kistik lezyonlar mevcut (beyaz oklar). LAM, lenfanjiyoleiomyomatozis; BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 7. Langerhans hücreli histiositozis tanısı ile izlenen 40 yaş, erkek olguda akciğer üst loblarında daha belirgin dağılım gösteren irregüler kontürlü, farklı boyutlarda kistler ve eşlik eden sağ hemitoraksta pnömotoraks boşluğu mevcut (siyah ok).

içinde ince septalar kist periferinde ekzantrik yerleşim gösteren damarlar (LHH ve LAM'de beklenmez) görülebilir [8]. LİP'de ek olarak YÇBT incelemesinde peribronkovasküler demette kalınlaşma, interlobüler septal kalınlaşmalar, lenfadenopatiler görülebilir [2].

Sjögren hastalığında, akciğerin kistik hastalığına amiloidozis ve düşük dereceli lenfoproliferatif hastalıklar da nadiren eşlik edebilmektedir. Bu olgularda mevcut konsolide alanlar ve nodüler lezyonlarda progresyon söz konusu olduğunda malign transformasyon yönünden biyopsi inceleme uygun olur [8].

rına, kistler, retiküler değişiklikler ve traksiyon bronsektazilerinin eşlik ettiği izlenir. Kistik değişiklikler (sıklıkla 2 cm'den küçük) daha çok bazal kesimlerde izlenir ve akciğer parankiminin %10'da azında tutuluma neden olur. Santralobüler amfizem ya da respiratuvar bronşiolit benzeri diğer sigara ilişkili akciğer hastalıklarına ait bulgular da eşlik edebilir. **Alt loblarda dağılım gösteren buzlu cam alanlarına eşlik eden küçük kistlerin varlığı deskuamatif intertisyel pnömoninin (DİP) en belirgin özelliğidir.** Bu özellik DİP hastalarının yaklaşık üçte birinde bildirilmektedir [1, 2].

DESKUAMATİF İNTERTİSYEL PNÖMONİ

Nadir bir idiyopatik intertisyel akciğer hastalığı olup alveolleri içeren distal hava yollarında makrofaj birikimi ile karakterizedir. Üç-beşinci dekada ve erkek cinsiyette daha sık izlenmektedir. Sigara maruziyeti önemli bir tetikleyici faktördür [5]. Radyolojik olarak alt lob dağılımlı yamalı dağılım gösteren buzlu cam alanla-

HİPERSENSİTİVİTE PNÖMONİSİ

Hipersensitivite pnömonisi (HP), duyarlanmış kişilerde organik partiküllerin tekrarlayan inhalasyonuna sekonder gelişen immün ilişkili inflamatuvar bir yanıttır. Parsiyel bronşiyal obliterasyona bağlı kistik değişiklikler izlenebilir. Kistler sınırlı sayıda olup, randomize bir dağılım gösterir (Resim 9). Eşlik eden diğer HP ile



Resim 8. Sjögren tanısı olan olguda lenfositik intertisyel pnömoni ile uyumlu her iki akciğerde dağınık kistler izlenmektedir.



Resim 9. Fibrotik hipersensitivite pnömonisi olan olguda, akciğer alt loblarında az sayıda dağınık küçük kistler ve zeminde eşlik eden parankimal fibrozis alanları mevcut.

ilişkili bulgular (santrlobüler buzlu cam alanları, buzlu cam alanları, traksiyon bronşektazileri ve mozaik atenüasyon paterni) ayırıcı tanıda yardımcıdır [7].

Deskuamatif intertisyel pnömoni ve LİP'de kistler sık görülen bir bulgu iken, HP'de nadiren görülür. Tüm bu hastalıklarda (DİP, LİP, HP) kistler, LAM ve LHH'ye göre sayıca daha az iken, buzlu cam alanları bu hastalıklarda daha belirgindir.

BIRT-HOGG-DUBÉ SENDROMU

Birt-Hogg-Dubé (BHD) sendromu, nadir otozomal dominant geçişli multisistemik bir hastalık olup, akciğer (akciğer kistleri), böbrekler (renal tümörler) ve deri tutulumu (kıl folikülünün benign tümörleri) ile karakterizedir. Akciğerde kistik değişiklikler 4-5. dekatlarda izlenir. **Akciğer bazallerinde ve periferinde dağılım gösteren, boyutları birkaç milimetre ile santrimetre arasında değişen lentiform şekilli ince duvarlı bazıları multiseptalı kistler ile karakterizedir. Bu kistler plevral yüzlere dayanma, inferior pulmoner venleri sarma eğilimindedir ve normal akciğer parankimi ile çevrilidir**

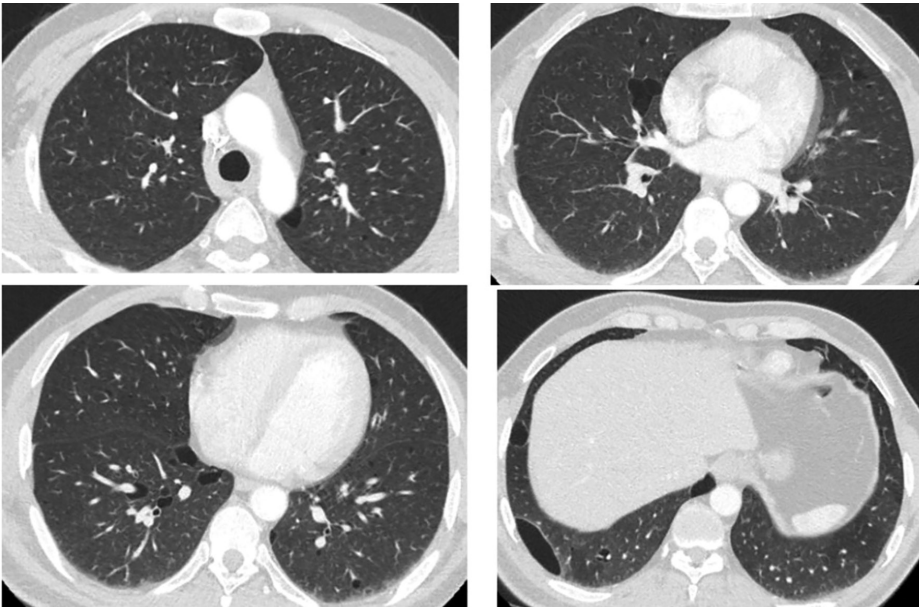
(Resim 10). BHD hastalarında pnömotoraks riski normal popülasyona göre 32 kat artmıştır.

Birt-Hogg-Dubé ve LAM'nin bazı klinik bulguları özellikle kadın hastalarda benzerlik gösterdiği için (pnömotoraks, renal tümörler, deri lezyonları), bu iki hastalığın ayırımı güç olabilmektedir. Ayırıcı tanıda radyolojik bulgular değerlidir. LAM'de akciğerdeki kistler daha uniform ve diffüz dağılım gösterirken, BHD'de alt lob ağırlıklı, plevral yüzlere yakın yerleşimli, daha büyük ve elonge şekillidir [2, 6, 8].

AMİLOİDOZİS

Amiloidozis, fibriller bir protein olan amiloidin birikimi ile karakterize bir hastalıktır. Lokalize (%10-20) ve multisistemik (%80-90) formları vardır. Pulmoner tutulum sıklıkla hafif zincir birikimi ile ilişkilidir [9].

Pulmoner kistler nadirdir, sıklıkla Sjögren sendromuna bağlı sistemik amiloidozu olan hastalarda tanımlanmıştır. Kistler kalsifiye veya non-kalsifiye nodüller ile ilişkili olabilir. **Amiloidoziste izlenen kistler multipl (sıklıkla 10'dan fazla sayıda), ince duvarlı, subplevral, periferik dağılımlı olup septasyonlar içerebilir.**



Resim 10. Birt-Hogg-Dubé sendromu mevcut olguda plevral yüzlere yakın yerleşim gösteren lentiform şekilli kistler izlenmekte.

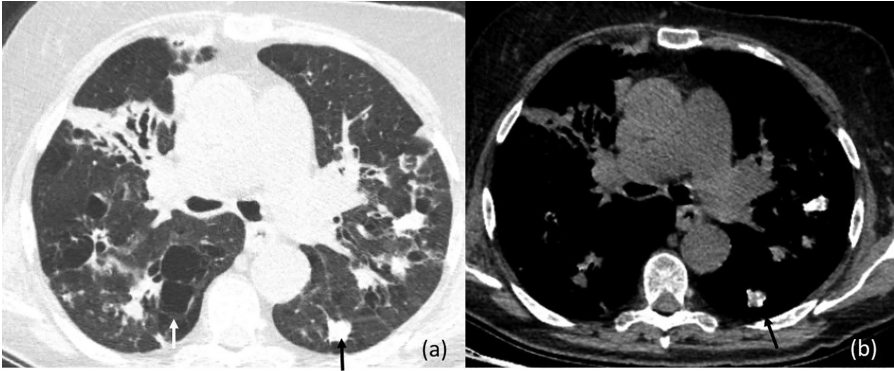
Bu kistlere eşlik eden boyutları 5-15 mm arası değişen daha çok alt lob dağılımlı kavitasyon ya da kalsifikasyon içeren nodüller mevcuttur (Resim 11) [2, 6].

Kistik değişikliklerin Sjögren sendromu ile ilişkili altta yatan lenfositik interstisyel pnömoninin ya da amiloidozun bir parçası (muhtemelen amiloid birikintilerinin neden olduğu küçük hava yolu obstrüksiyonu nedeniyle) olabileceği konusu belirsizdir [10]. Septal kalınlaşmalar, eşlik eden buzlu cam alanları ve trakeal duvar kalınlaşması ve lenfadenopatiler eşlik edebilen diğer radyolojik bulgulardandır [2].

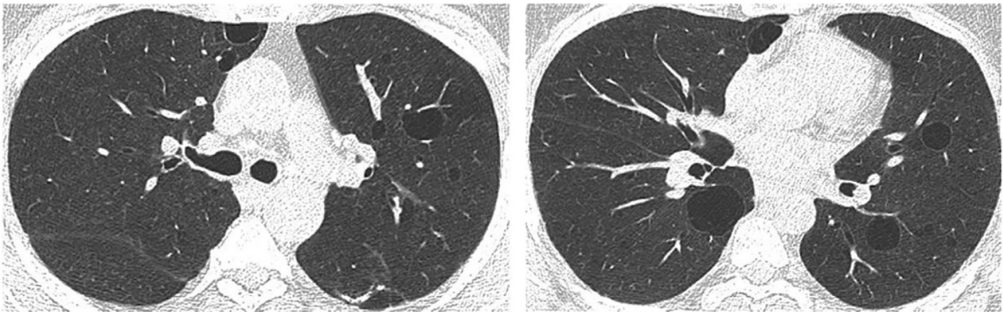
Akciğerde kistik değişikliklere eşlik eden bazıları kalsifikasyon içeren nodüller varlığında, amiloidozis tanısı düşünülerek diğer kistik hastalıklar dışlanmalıdır.

HAFİF ZİNCİR DEPO HASTALIĞI

Hafif zincir depo hastalığı (HZDH) non-fibriller, amorf bir materyal olan immünoglobulin hafif zincirlerinin birikimi ile karakterize böbrek, kalp, karaciğer tutulumu ile seyreden bir multisistemik hastalıktır. Sistemik olguların çoğunluğu lenfoproliferatif hastalıklar, multipl myelom ile ilişkilidir [8]. HZDH akciğeri nadiren etkiler, ancak LAM ya da LHH'de de olabileceği gibi solunum yetmezliğine yol açıp, akciğer nakline ihtiyaç duyulabilir. HZDH'de izole akciğer tutulumu da bildirilmiştir [11]. YÇBT'de akciğer tutulumu LAM benzeri çok sayıda diffüz dağılımlı küçük kistler (2 cm'den küçük) ya da retikülonodüler opasitelerin eşlik ettiği daha büyük kistler şeklinde olabilir (Resim 12) [5, 8, 11]. Boyutları 5 cm'ye dek ulaşan tek ya da çoklu nodüller de görülebilir [5].



Resim 11. Sjögren tanısı mevcut olguda, akciğerde amiloidozis ile ilişkili multipl kistik lezyonlar (a) (beyaz ok) ve eşlik eden bazıları kalsifikasyon içeren nodüller (b) (siyah ve beyaz oklar) izlenmekte.



Resim 12. HZDH olan olguda, akciğer parankiminde dağınık kistik lezyonlar mevcut. HZDH, hafif zincir depo hastalığı.

Radyolojik olarak ayırıcı tanıda pulmoner amiloidozis, LHH ve LAM yer alır. LHH ile ayırıcı tanıda kistlerin üst loblarda dağılım göstermesi ve kavitasyon gösteren nodüllerin varlığı ayırıcı tanıda yardımcı bulgulardandır. Nodüllerin varlığı da TSC-LAM kompleksi dışında LAM’de beklenmez. Amiloidozis ile ayırıcı tanıda histopatolojik incelemeler önem taşır [11].

seviyelenmeleri görülebilir (Resim 13). Diğer metastatik hastalıklara benzer şekilde kistik metastazlar farklı boyutlarda olup, akciğer bazillerini tutma eğilimindedir [2, 5, 6].

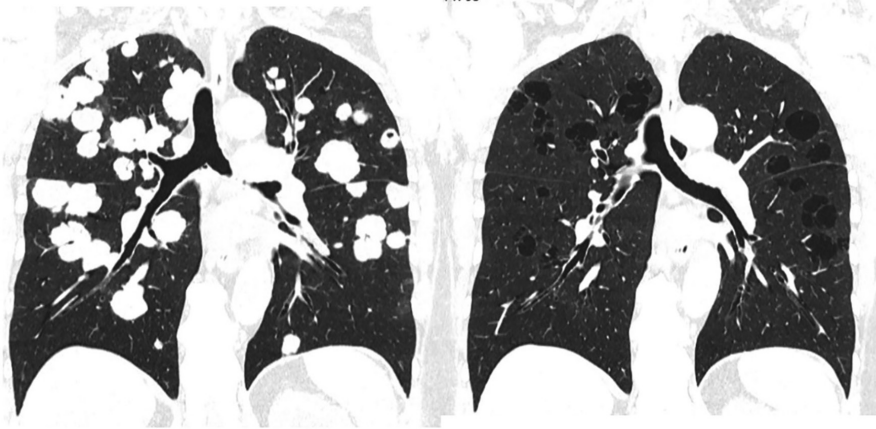
Bilinen primer malignite varlığında akciğerde yeni gelişen kistik lezyonlar saptandığında metastaz olasılığı göz önünde bulundurulmalıdır (Resim 14) [2].

KİSTİK METASTAZLAR

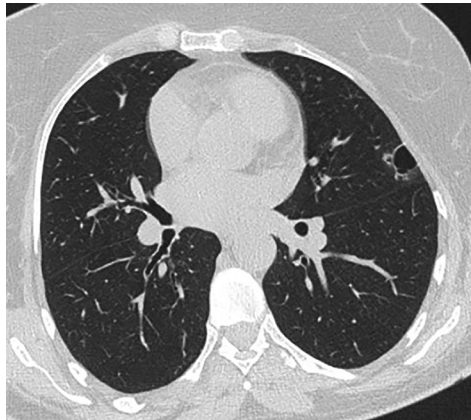
Kistik akciğer metastazları baş-boyun bölgesi anjiyosarkom ve skuamöz hücreli kanserlerinde en sık izlenir. Hastalar pnömotoraks ile prezente olabilmektedir. BT’de solid nodüller, kistik lezyonlar ve kist içi kanamaya bağlı hava-sıvı

PNEUMOCYSTİS JİROVECİ PNÖMONİSİ

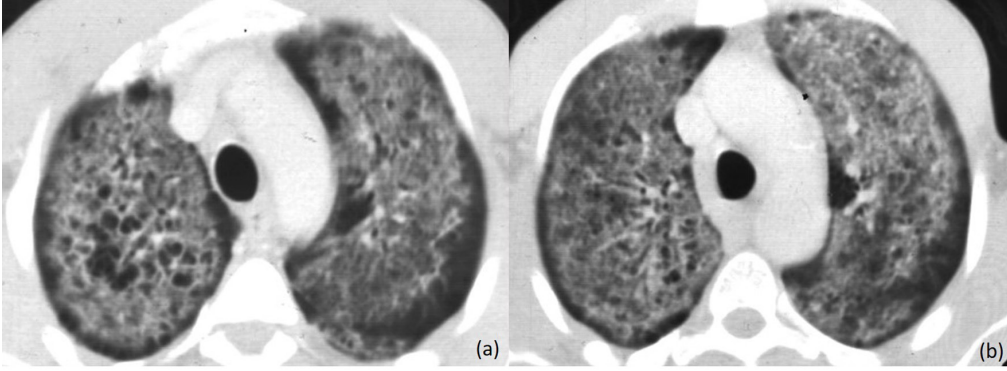
Pneumocystis Jiroveci pnömonisi, immün yetmezlik ve özellikle de Human Immunodeficiency Virus (HIV) ile ilişkili fırsatçı fungal enfeksiyondur.



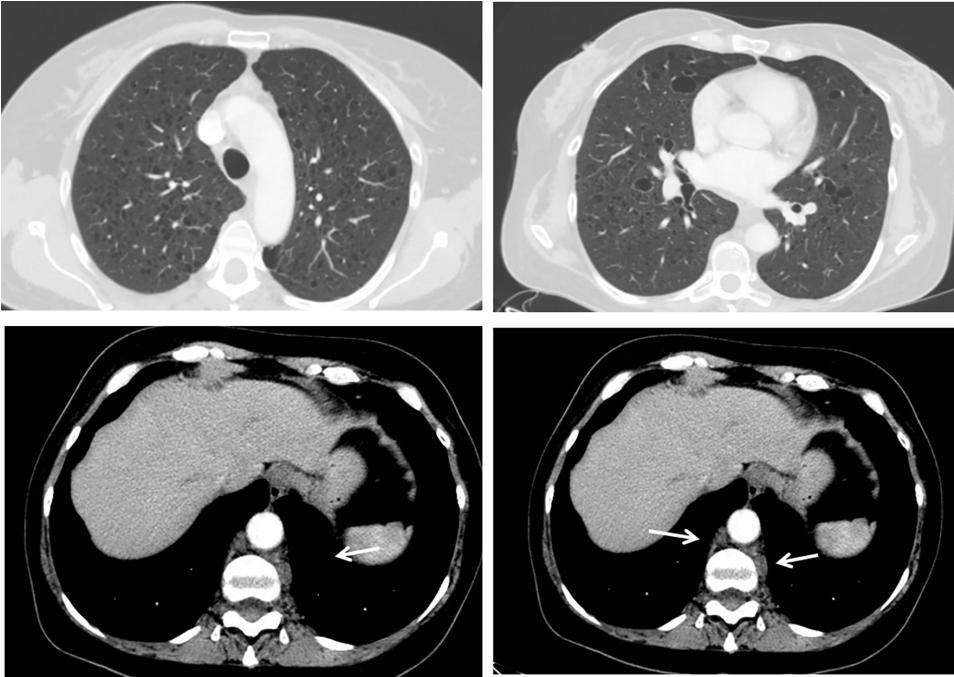
Resim 13. Mesane kanseri öyküsü mevcut olguda akciğer parankiminde mevcut çok sayıda solid nodüler lezyonun izlenmesi tedavisi sonrasında kistik boşluklar halini aldığı izlenmektedir.



Resim 14. Koriokarsinom mevcut olgu, sol akciğerde izlenmesi gelişen ince duvarlı kistik lezyon nedeni ile opere edilerek koriokarsinom metastazı tanısı aldı.



Resim 15. HIV ile enfekte olguda gelişen *Pneumocystis Jiroveci* pnömonisi ile ilişkili akciğer üst loblarında buzlu cam alanları ve eşlik eden küçük kistik değişiklikler izlenmekte. HIV, Human Immunodeficiency Virus.



Resim 16. Nörofibromatozis tip-1 tanısı mevcut olguda akciğer üst loblarında çok sayıda küçük kistler izlenmekte. Paravertebral oluk düzeyinde eşlik eden nörofibromlar ile uyumlu fusiform yumuşak dokular (beyaz oklar) mevcut.

Bilateral, simetrik, sıklıkla santral akciğer parankim alanlarında ağırlıklı olarak üst loblarda izlenen buzlu cam görünümü akut pnömoninin en belirgin özelliğidir. Olguların üçte birinde üst lob dağılımlı ince duvarlı kistler görülür (**Resim 15**). Kistler multipl, farklı boyut ve duvar kalınlıklarında olup, tedavi ile birlikte gerileme gösterebilir. Eşlik eden yaygın buzlu cam alanlarının varlığı, LAM, LHH gibi diğer kistik akciğer hastalıklarından ayırımında ipucudur. LİP ve

DİP gibi buzlu cam alanları ile birlikte seyreden kistik hastalıklarda ise buzlu cam alanları ağırlıklı olarak alt loblarda dağılım gösterir.

DiĞER KİSTİK AKCİĞER HASTALIKLARI

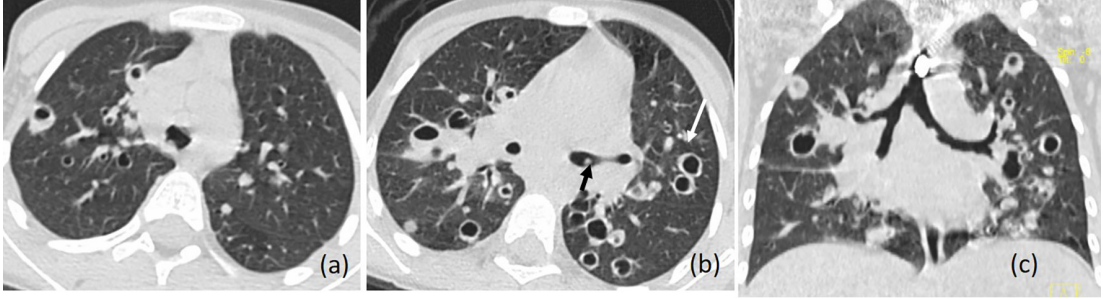
Bazı Marfan sendromu, nörofibromatozis tip-1, Ehler-Danlos sendromu ve Proteus sendromu

gibi herediter sendromlar da kistik akciğer hastalıkları ile birliktelik gösterir (Resim 16). Tüm bu hastalıklarda sınırlı sayıda akciğer kisti izlenir [5, 12].

Trakeobronşiyal papillomatozis nadiren akciğer parankimini etkiler. Etkilediği durumlarda akciğerde kistik-kaviter değişiklikler, pulmoner

nodüller ve hava yollarında papillomlar görülür (Resim 17) [5].

Akciğerin kistik hastalıklarının geniş bir ayırıcı tanı spektrumu olup, tanıda kistlerin morfolojisi, dağılımı ve eşlik eden klinik-radyolojik bulgular değerlidir. Ayırıcı tanıda kullanılabilecek ipuçları Tablo 1’de özetlenmektedir.



Resim 17. İnsan papilloma virüs ile enfekte anneden doğan pediatrik olgunun trakea ve sol ana bronşu düzeyinde papillomlar ile uyumlu nodüler lezyonlar (siyah ok) ve akciğer parankiminde eşlik eden kaviter ve kistik lezyonlar (beyaz oklar) izlenmekte (a-c).

Tablo 1. Akciğerin kistik hastalıklarında ayırıcı tanıda önemli özellikler

	Kistlerin özellikleri	Kistlerin dağılımı	Eşlik eden bulgular
Sadece kistler ile seyreden hastalıklar			
LAM	Çok sayıda, uniform, 2-10 mm kistler	Diffüz, simetrik, zonal ayırım göstermeyen	Silotoraks, pnömotoraks, şilöz asit, renal tümörler, kemiklerde sklerotik odaklar (tuberoskleroz varlığında)
BHD	Multipl, farklı boyutlarda, septalı	Alt loblarda, plevral yüzlere yakın, mediasten çevresinde	Pnömotoraks, renal tümörler ve deri lezyonları
Kist ve nodül ile seyreden hastalıklar			
LHH	Multipl, irregüler kontürlü, farklı boyutlarda, nispeten kalın duvarlı	Üst lob dağılımlı, kostofrenik açılar korunur	Santrlobüler ve ya peribronşiyal nodüller, pnömotoraks
Amiloidozis/hafif zincir depo hastalığı	Multipl, yuvarlak ya da lobüle	Subplevral septalı (amiloidozis) Diffüz, randomize dağılımlı (HZDH)	Nodüller, septal kalınlaşmalar, buzlu cam alanları, lenfadenomegaliler
Kistik metastazlar	Farklı boyutlarda ya da yeni gelişen kistler	Alt loblarda daha fazla	Pnömotoraks, nodüller

Tablo 1. Devamı

	Kistlerin özellikleri	Kistlerin dağılımı	Eşlik eden bulgular
Kist ve buzlu cam alanları ile seyreden hastalıklar			
LİP	Yuvarlak, farklı boyutlarda, ince duvarlı, az sayıda	Diffüz, alt zonlarda daha fazla sayıda, perivasküler kistler	Nodüller, septal kalınlaşmalar ve buzlu cam alanları, lenfadenomegaliler, Sjögren hastalığı ile birliktelik sık
DİP	Küçük (<2 cm), ince duvarlı	Alt loblarda, akciğer periferinde	Buzlu cam alanları, ince retiküler patern
HP	Az sayıda, küçük	Randomize dağılımlı	Santrlobüler buzlu cam alanları, traksiyon bronşektazileri ve mozaik atenuasyon paterni
Pneumocystis Jiroveci pnömonisi	Farklı boyut ve duvar kalınlıklarında	Üst lob ağırlıklı	Simetrik, bilateral, buzlu cam alanları, pnömotoraks, HIV ile birliktelik sık

LAM, Lenfanjioleiomyomatozis; LHH, langerhans hücreli histiositoz; LİP, lenfositik intertisyel pnömoni; DİP, deskuamatif intertisyel pnömoni; HP, hipersensitivite pnömonisi; BHD, Birt-Hogg-Dubé sendromu; HZDH, hafif zincir depo hastalığı.

Çıkar Çatışması

Yazar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Kaynaklar

- [1]. Gupta N, Vassallo R, Wikenheiser-Brokamp KA, McCormack FX. Diffuse cystic lung disease. Part I. *Am J Respir Crit Care Med* 2015; 191: 1354-66. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Lee KC, Kang EY, Yong HS, Kim C, Lee KY, Hwang SH, et al. A stepwise diagnostic approach to cystic lung diseases for radiologists. *Korean J Radiol* 2019; 20: 1368-80. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008; 246: 697-722. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. Copley SJ, Wells AU, Hawtin KE, Gibson DJ, Hodson JM, Jacques AE, et al. Lung morphology in the elderly: comparative CT study of subjects over 75 years old versus those under 55 years old. *Radiology* 2009; 251: 566-73. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Ferreira Francisco FA, Soares Souza A Jr, Zanetti G, Marchiori E. Multiple cystic lung disease. *Eur Respir Rev* 2015; 24: 552-64. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Seaman DM, Meyer CA, Gilman MD, McCormack FX. Diffuse cystic lung disease at high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol* 2011; 196: 1305-11. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. Beddy P, Babar J, Devaraj A. A practical approach to cystic lung disease on HRCT. *Insights Imaging* 2011; 2: 1-7. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Gupta N, Vassallo R, Wikenheiser-Brokamp KA, McCormack FX. Diffuse cystic lung disease. Part II. *Am J Respir Crit Care Med* 2015; 192: 17-29. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. Desai SR, Nicholson AG, Stewart S, Twentyman OM, Flower CD, Hansell DM. Benign pulmonary lymphocytic infiltration and amyloidosis: computed tomographic and pathologic features in three cases. *J Thorac Imaging* 1997; 12: 215-20. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Ohdama S, Akagawa S, Matsubara O, Yoshizawa Y. Primary diffuse alveolar septal amyloidosis with multiple cysts and calcification. *Eur Respir J* 1996; 9: 1569-71. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Colombat M, Stern M, Groussard O, Droz D, Brauner M, Valeyre D, et al. Pulmonary cystic disorder related to light chain deposition disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173: 777-80. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Zamora AC, Collard HR, Wolters PJ, Webb WR, King TE. Neurofibromatosis-associated lung disease: a case series and literature review. *Eur Respir J* 2007; 29: 210-4. [\[CrossRef\]](#)

Eğitici Noktalar

Sayfa 80

Akciğer kisti tanım olarak; lusen özellikte, düşük attenüasyonlu, ince duvarlı olan (≤ 2 mm) normal akciğer parankimi ile çevrili yuvarlak lezyonlardır.

Sayfa 81

Langerhans hücreli histiyositozdan (LHH) farklı olarak LAM'de akciğer jukstrafrenik kesimleri etkilenirken, akciğer apikal kesimlerinde korunma görülebilir. Düzensiz, amorf şekilli kistler LAM'de LHH'ye göre daha az beklenir, daha çok hastalığın ileri evrelerinde görülür. LAM'de nodüler lezyonlar nadirdir.

Sayfa 83

Lenfositik intertisyel pnömonide buzlu cam alanları, santrlobüler nodüller ve ince duvarlı hava kistleri en sık gözlenen bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularıdır. Kistler diffüz dağılımlı ve değişken boyutlarda olmakla birlikte, subplevral ve peribronkovasküler dağılım sıktır. Kist boyutları genellikle 3 cm'den küçüktür. Kistlerin sayısı LİP'de, LAM ve LHH'ye göre daha azdır ve dağılımı randomizedir. Sjögren hastalığı ile ilişkili kistlerin içinde ince septalar kist periferinde ekzantrik yerleşim gösteren damarlar (LHH ve LAM'de beklenmez) görülebilir.

Sayfa 84

Alt loblarda dağılım gösteren buzlu cam alanlarına eşlik eden küçük kistlerin varlığı deskuamatif intertisyel pnömoninin (DİP) en belirgin özelliğidir.

Sayfa 85

Akciğer bazallerinde ve periferinde dağılım gösteren, boyutları birkaç milimetre ile santrimetre arasında değişen lentiform şekilli ince duvarlı bazıları multiseptalı kistler ile karakterizedir. Bu kistler plevral yüzlere dayanma, inferior pulmoner venleri sarma eğilimindedir ve normal akciğer parankimi ile çevrilidir.

Sayfa 85

Amiloidoziste izlenen kistler multipl (sıklıkla 10'dan fazla sayıda), ince duvarlı, subplevral, periferik dağılımlı olup septasyonlar içerebilir. Bu kistlere eşlik eden boyutları 5-15 mm arası değişen daha çok alt lob dağılımlı kavitasyon ya da kalsifikasyon içeren nodüller mevcuttur.

Çalışma Soruları

1. Aşağıdakilerden hangileri sigara ile ilişkili akciğer hastalıklarındandır?
 - a. LİP-DİP
 - b. DİP-LHH
 - c. DİP-LAM
 - d. LİP-LHH
 - e. LAM-Birt-Hogg-Dubé sendromu
2. Aşağıdakilerden hangisinde kistik hastalıklara eşlik eden nodül beklenmez?
 - a. TBS-LAM kompleksi
 - b. Langerhans hücreli histiositozis
 - c. Hafif zincir hastalığı
 - d. Amiloidozis
 - e. Birt-Hogg-Dubé sendromu
3. Hangi kalıtsal hastalıkta akciğerde kistik değişiklik beklenmez?
 - a. TBS-LAM kompleksi
 - b. Birt-Hogg-Dubé sendromu
 - c. Marfan sendromu
 - d. Diamond-Blackfan anemias
 - e. Ehler-Danlos sendromu
4. Sjögren hastalığı ile birlikteliği sık olan kistik hastalıklar aşağıdakilerden hangileridir?
 - I. Amiloidozis
 - II. LİP
 - III. DİP
 - IV. LAM
 - a. I, II
 - b. I, III
 - c. II, IV
 - d. II, III
 - e. II, IV
5. Hangi hastalıkta periferel dağılımlı akciğer kistleri beklenmez?
 - a. Kistik metastatik hastalık
 - b. Lenfositik intertisyel pnömoni
 - c. Birt-Hogg-Dubé sendromu
 - d. Pneumocystis Jiroveci Pnömonisi (PJP)
 - e. Amiloidozis