

Sigara ile İlişkili Hastalıklar, Kombine Pulmoner Fibrozis ve Amfizem

Smoking Related Diseases, Combined Pulmonary Emphysema, and Fibrosis

Gamze Durhan 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Sigara ile ilişkili diffüz akciğer hastalıklarının radyolojik bulgularının tanımlanması
- Sigara ile ilişkili akciğer hastalıklarının ayırıcı tanısındaki hastalıkların radyolojik ipuçları ile birlikte öğrenilmesi
- Sigara ile ilişkili akciğer hastalıklarının radyolojik bulguları yanı sıra epidemiyolojik özellikleri, klinik, patolojik bulguları, prognozları hakkında bilgi edinilmesi

Durhan G. Smoking Related Diseases, Combined Pulmonary Emphysema, and Fibrosis. *Trd Sem* 2024;12(1):67-78.

Öz

Sigara içerdiği kimyasal maddeler ile diffüz akciğer hastalıklarının oluşumuna yol açmaktadır. Sigara ile direkt ilişkili akciğer hastalıkları pulmoner Langerhans hücreli histositozis, respiratuvar bronşiolit ilişkili interstisyel akciğer hastalığı, deskuamatif interstisyel pnömoni ve kombine pulmoner fibrozis ve amfizem olarak sıralanabilir. Bunun dışında sigara alveol duvarlarında fibroze yol açmaktadır ve bu durum sigara ile ilişkili interstisyel fibrozis ya da hava boşluğunun fibrozis ile genişlemesi olarak adlandırılmaktadır. İnterstisyel fibroze yol açan sigaranın non-spesifik interstisyel pnömoni ve idiyopatik pulmoner fibrozis oluşumunu da artırdığı bilinmektedir. Sigaraya bağlı akciğer hastalıklarının tanısında tipik yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi bulguları varsa bazı hastalarda patolojik doku tanısına gerek kalmadan tanı konulabilmektedir. Ancak sigara ile ilişkili hastalıkların hem radyolojik hem de patolojik bulguları birbiri ile örtüşebilir ve tanısı her zaman kolay olmayabileceği gibi birden fazla hastalık aynı hastada da görülebilmektedir. Bu makalede sigara ile ilişkili diffüz akciğer hastalıklarının epidemiyolojik özellikleri, prognozu, klinik, patolojik ve radyolojik bulguları birlikte verilecek ve ayırıcı tanıda yardımcı radyolojik ipuçları tartışılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Sigara, interstisyel fibrozis, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Gamze Durhan • gamzedurhan@gmail.com

Geliş Tarihi: 14.09.2023 • Kabul Tarihi: 18.03.2024



ABSTRACT

Smoking causes diffuse lung diseases with the chemicals it contains. Lung diseases directly related to smoking can be listed as pulmonary Langerhans cell histiocytosis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, desquamative interstitial pneumonia, and combined pulmonary fibrosis and emphysema. Smoking also causes fibrosis in the alveolar walls, which is called smoking-related interstitial fibrosis or airspace enlargement with fibrosis. It is known that smoking, which causes interstitial fibrosis, also increases the occurrence of non-specific interstitial pneumonia and idiopathic pulmonary fibrosis. If there are typical high-resolution computed tomography findings in the diagnosis of smoking-related lung diseases, diagnosis can be made in some patients without the need for pathological tissue diagnosis. But, both radiological and pathological findings of smoking-related diseases may overlap with each other. Diagnosis may not always be easy, and more than one disease may be seen in the same patient. In this article, smoking-related diffuse lung diseases of epidemiological features, prognosis, clinical, pathological, and radiological findings will be given together and helpful radiological clues in the differential diagnosis will be discussed.

Keywords: Smoking, interstitial fibrosis, high-resolution computed tomography

GİRİŞ

Sigara içerdiği yaklaşık 5,000 kimyasal ile tüm vücudu ve sistemleri ilgilendiren çok sayıda hastalık ile ilişkilendirilmiştir. Sigara ile ilişkili mortalite ve morbiditenin büyük çoğunluğunu kalp damar hastalıkları, akciğer kanseri ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı oluşturmakla beraber, sigara ile ilişkili diffüz akciğer hastalıkları da sigara kullanıcılarında ciddi bir sağlık problemi olarak karşımıza çıkmaktadır. Sigara direkt içerdiği toksik maddeler ile akciğer hastalıklarına yol açabileceği gibi bağışıklık sisteminin uyarılması ile de solunum sistemine geçici ya da kalıcı olarak zarar verebilir. Sigara ile ilişkili diffüz akciğer hastalıkları pulmoner Langerhans hücreli histiositoz (PLHH), respiratuvar bronşiolit ilişkili interstisyel akciğer hastalığı (RB-İAH), deskuamatif interstisyel pnömoni (DİP), sigara ile ilişkili interstisyel fibrozis (SİF) ve kombine pulmoner fibrozis ve amfizem (KPFA) şeklinde sıralanabilir. Radyolojik bulgular sigara ile ilişkili akciğer hastalıklarının tanısında kilit rol oynar. Ancak bu hastalıklar benzer patolojik süreçlere sahip olduğu için tek bir tanı koymak her zaman kolay olmayabilir [1-3]. Bu nedenle hastalıkların daha kesin tanısı ve daha iyi değerlendirilmesi için multidisipliner yaklaşım çok önemlidir. Bu makalede sigaranın neden olduğu diffüz akciğer hastalıkları sırası ile epidemiyolojik özellikleri, klinik, patolojik, radyolojik bulguları, ayırıcı tanıları ve prognozları ile birlikte tartışılacaktır.

PULMONER LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZİS

Pulmoner Langerhans hücreli histiositoz genellikle 30-40'lı yaşlardaki genç erişkinlerde izlenen nadir bir hastalıktır. PLHH hastalarının %90'ında sigara içme öyküsü mevcut olduğundan sigara PLHH'de etiyolojik bir faktör olarak kabul edilmektedir. Hastalık erkek ve kadınlarda eşit oranda görülmektedir ve sigara içicilerinin yaklaşık %3-4'ünde izlenmektedir [4, 5]. Hastaların yaklaşık %25'i asemptomatiktir ve insidental olarak radyolojik görüntüleme ile tanı alır. Hastaların 1/3'ünde gece terlemesi, ateş, yorgunluk, kilo kaybı, efor dispnesi ve öksürük izlenebilir. Hastaların %15-20'si spontan pnömotoraks ile tanı alabilir. Solunum fonksiyon testleri (SFT) genelde normal olmakla birlikte en sık SFT anormallığı difüzyon kapasitesinde azalmadır. Bazen de hafif obstrüktif ve restriktif anormallikler izlenebilir. İleri dönem PLHH hastalarında pulmoner hipertansiyon da gözlemlenmektedir [1, 5, 6].

Pulmoner Langerhans hücreli histiositoz oluşumundaki fizyopatoloji net olarak bilinmese de, sigara içeriğindeki maddelere karşı anormal bir bağışıklık yanıt ve Langerhans hücrelerinin proliferasyonu sonucu oluştuğuna dair kanıtlar mevcuttur [7, 8]. Histopatolojik olarak erken dönemde Langerhans hücreleri ve inflamatuvar hücreler içeren peribronkonodüller izlenirken, zamanla bu nodüller fibrotik nodüllere dönüşür ve peribronşioler skar oluşur. Histolojik olarak

PLHH'de nodüller dışında RP ve DİP benzeri bulgular da sıklıkla eşlik eder [6, 9].

Radyolojik olarak akciğer grafisinde özellikle üst loblarda nodüller ya da retikülonodüler opasiteler izlenir, kostofrenik sinüsler ve akciğer hacmi genellikle korunur. Hastalık ilerledikçe üst loblarda kist ve bül oluşumuyla akciğer hacmi artar. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) PLHH tanısında kilit rol oynar. Akciğer bazallerinin korunduğu nodül ve kistlerin bir arada bulunması PLHH'nin karakteristik YÇBT bulgusudur. Hastalığın erken döneminde genellikle peribronşial yerleşimli irregüler nodüller izlenir. Hastalık ilerledikçe nodüllerde kavite gelişir ve bu bulgu "cheerio" işareti olarak bilinir. Ancak "cheerio" işareti PLHH'ye özgü bir işaret değildir. Akciğer kanseri ve diffüz pulmoner meningotelyomatozisde de izlenebilir. En son olarak da ince duvarlı garip şekilli kistler ve fibrozis oluşur (Resim 1, 2). Ayırıcı tanıda hastalığın erken evresinde nodüller nedeniyle metastaz, sarkoidoz, fungal enfeksiyon, diffüz pulmoner meningotelyomatozis ve tüberküloz yer alırken, geç dönemde ise kistler nedeniyle lenfanjiyoleyomyomatozis, amfizem, Birth-Hogg-Dube sendromu ve lenfositik interstisyel pnömoni gibi akciğerin kistik hastalıkları yer alır. PLHH'de üst loblardaki dağılım, nodül-kavite-kistlerin bir arada bulunması ya da zamansal olarak izlenmesi tanıda en yardımcı ipuçlarıdır.

Sigaranın bırakılması tedavide kilit rol oynar ve hastalığın ilerleyişini durdurur. Kortikosteroidler medikal tedavide ana ilaçlar olarak yer almaktadır. Kortikosteroidlere yanıt alınamayan progresif hastalıkta kemoterapötik ajanlara baş-

vurulmaktadır. Hastaların yaklaşık %50'sinde tedaviye iyi yanıt alınırken, %10-20'sinde tekrarlayan pnömotoraks veya progresif solunum yetmezliği gelişebilir [6, 10].

RESPIRATUVAR BRONŞİOLİT İLE İLİŞKİLİ İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI

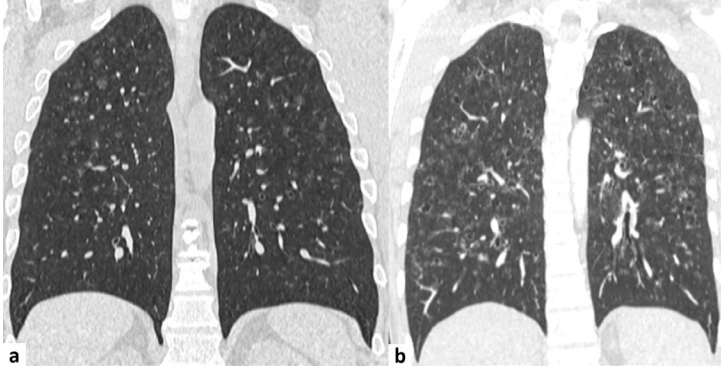
Respiratuvar bronşiolit sigara içicilerinde çok sık olarak izlenen histopatolojik bir bulgudur ve hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir. RB-İAH ise ağır sigara içicilerinin bir kısmında izlenen klinikopatolojik bir antite olup, anormal SFT ve görüntüleme bulguları ile karakterizedir. RB-İAH genellikle 30-40 yaşlarında, 30 paket/yıl ya da daha fazla sigara içme öyküsü olan aktif içicilerde izlenmektedir. Erkek ve kadınlarda benzer oranlarda görülmektedir [11]. RB-İAH'nin en sık klinik bulgusu hafif öksürük ve nefes darlığıdır. Hastaların yarısında fizik muayenede inspiratuvar raller duyulur. SFT normal olabileceği gibi hafif obstrüktif-restriktif patern ve azalmış difüzyon kapasitesi izlenebilir [6, 11-13].

RB-İAH histopatolojik olarak bronşiolosentrik pigmente makrofaj kümeleri ve respiratuvar bronşioler ile komşu alveoller çevresindeki hafif interstisyel inflamatuvar değişiklikler ile karakterizedir. Peribronşioler alveoler septada belirgin fibrozis olmaksızın hafif kalınlaşma eşlik edebilir.

Radyolojik olarak akciğer grafisi genellikle normaldir. Grafide üst zon ağırlıklı non-spesifik bronşial kalınlaşma ve ince bilateral retikülonodüler opasiteler de izlenebilir. En sık YÇBT



Resim 1. Pulmoner Langerhans hücreli histiositozis. Aksiyel toraks BT görüntülerinde hastalığın ilk aşamasında buzlu cam dansitesinde nodüller izlenmektedir (a). Nodüllerde az miktarda kavitasyon izlenmektedir (cheerio işareti: beyaz ok). Hastalığın ilerleyen dönemlerinde ise nodüllerin yerini kavitasyon (b) kistler ve yer yer fibrozis (c) almıştır. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 2. Pulmoner Langerhans hücreli histiositozis. Koronal reformat YCBT görüntülerinde üst loblar ağırlıklı tutulum mevcut olup, alt lob kostofrenik sinüsler korunmuştur. İlk aşamada buzlu cam dansitesinde nodüller izlenirken (a), daha ileri dönemde kavitasyon ve kist gelişimi (b) izlenmektedir. YCBT, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi.

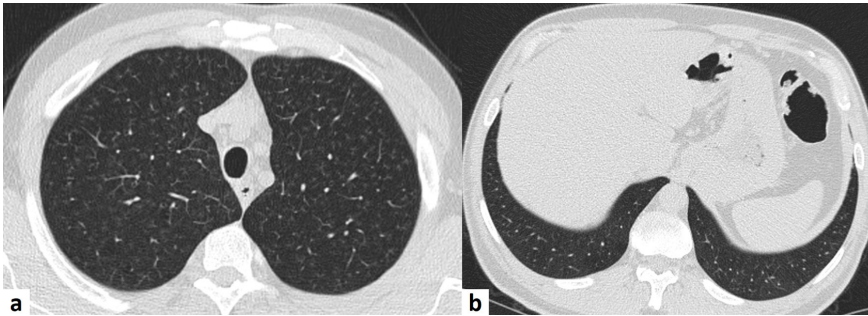
bulgusu ise üst loblarda baskın sınırları belirsiz sentrilobüler nodüller, yama şeklinde buzlu cam dansiteleri ve bronş duvarlarında kalınlaşmadır. Üst loblarda amfizem de sıklıkla eşlik eder. Hastaların az bir kısmında bal peteği ya da traksiyon bronşektazisinin eşlik etmediği retiküler patern izlenebilir [6, 14] (Resim 3). Ayırıcı tanıda non-fibrotik hipersensitivite pnömonisi (HP), DİP, non-spesifik interstisyel pnömoni (NSİP) yer almaktadır. HP ile RB-İAH ayırıcı tanısında en önemli ipucu bulguların yayılımıdır. RB-İAH'de üst zonlar ağırlıkta iken, HP'de diffüz bir dağılım izlenmektedir.

Respiratuvar bronşiolit ilişkili interstisyel akciğer hastalığı genellikle iyi bir prognoza sahiptir ve progresif fibrotik akciğer hastalığı gelişmez. Sigaranın bırakılması tedavide en etkili yöntem olup, sigaranın bırakılması ile bulgular da gerileme izlenir. Tedavide kortikosteroidler de kullanılmaktadır [12].

DESKUAMATİF İNTERSTİSYEL PNÖMONİ

Deskuamatif interstisyel pnömoni, RB-İAH ile benzer bir spektrumda olup, esas olarak 40-50'li yaşlardaki sigara içicilerini etkilemektedir. DİP yaklaşık %90 oranında sigara ile ilişkili olmakla beraber, nadiren diğer çevresel ya da mesleki maruziyetlerde, sistemik hastalıklarda ve enfeksiyonlarda da bildirilmiştir. Erkeklerde kadınların yaklaşık iki katı oranında daha fazla olarak görülmektedir [15, 16]. Nefes darlığı ve kuru öksürük en sık izlenen klinik bulgulardır. Hastaların yaklaşık %60'ında insipiriyumda raller, yarısında ise çomak parmak izlenir. SFT'de sıklıkla restriktif patern ve difüzyon kapasitesinde %50 ya da daha fazla azalma olur [13, 15].

Deskuamatif interstisyel pnömoni daha öncesinde histopatolojik olarak epitel hücrelerinin



Resim 3. Respiratuvar bronşiolitis, 49 yaşında 70 paket/yıl sigara öyküsü olan hastada aksiyel toraks BT görüntülerinde üst loblarda silik sentrilobüler buzlu cam dansitesinde nodüller izlenmektedir (a). Aynı hastada posterior kostofrenik sinüsler korunmuştur (b). BT, bilgisayarlı tomografi.

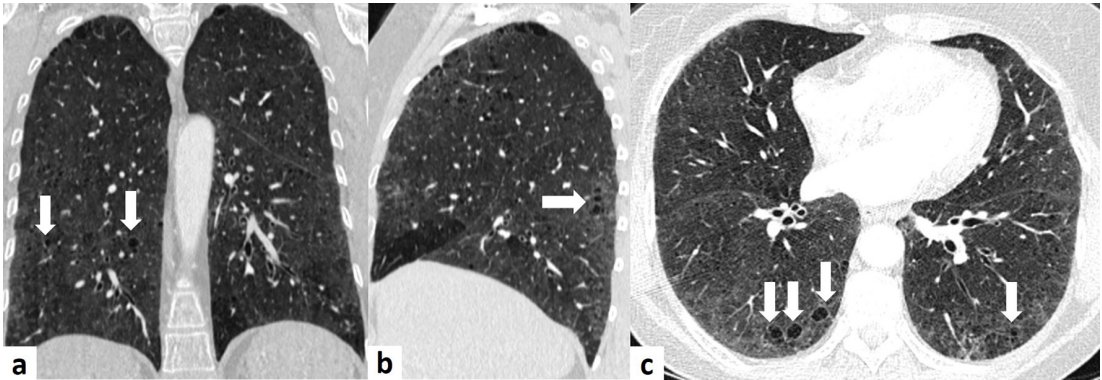
deskuamasyonu olarak tanımlanmış ve yanlış bir isimlendirme yapılmıştır. Esas olarak patolojide RB-İAH'ye benzer şekilde pigmente makrofajlar ile dolu alveoller ve değişik derecelerde fibrozis ile hafif interstisyel inflamasyon sonucu alveoler septada kalınlaşma izlenmektedir. RB-İAH'den patolojik ayırıcı tanı zor olsa da, DİP'te bulguların daha yaygın olması ve RB-İAH'deki bronşiolosentrik yerleşim yerine periferik, subplevral ve alt loblarda olması ile sağlanabilir [6, 17].

Akciğer grafisinin DİP tanısında duyarlılığı düşüktür. Biyopsi ile DİP olduğu kanıtlanmış olguların %3-22'sinde akciğer grafisi normal olarak raporlanmıştır [18]. Radyolojik patern nonspesifiktir, alt lob ve periferik baskın olarak buzlu cam dansiteleri izlenebilir. **YÇBT'de de benzer şekilde periferik, subplevral ve bazal baskın buzlu cam dansiteleri ana bulgudur. Buzlu cam dansiteleri diffüz ya da yamasal olabilir ve bu alanlarda zamanla dilate alveoler kanallara karşılık geldiği düşünülen küçük kistler gelişebilir. Sigaranın akciğerdeki bir başka bulgusu olan amfizem eşlik edebilirken, progresif fibrozis ve bal peteği çok beklenmez (Resim 4) [6, 19].** Ayırıcı tanıda RB-İAH, HP, NSİP ve pnömosistis Jirovecii pnömonisi (PCP) yer almaktadır. Buzlu cam dansitesi izlenen tüm bu hastalıklarda DİP'de buzlu camlar esas olarak alt zon ve subplevral alan, RB-İAH'de üst loblar ve PCP'de ise daha çok perihiler yerleşimlidir.

Deskuamatif interstisyel pnömoninin tedavisinde diğer sigara ile ilişkili hastalıklar gibi sigaranın bırakılması önceliklidir ve bu şekilde hastalık gerileme gösterebilir. Sigara bırakılmasına rağmen klinik bulguların ve SFT anormalliklerinin devam etmesi ile progresif hastalık durumunda kortikosteroidler kullanılmaktadır. DİP hastalarının yaklaşık 2/3'ünde steroid tedavisi ile hastalığın stabilizasyonu ya da gerilemesi izlenmektedir. Ancak hastaların yaklaşık %25'inde steroid tedavisine rağmen hastalık ilerlemeye devam eder. Nadir olarak fibrozis ve solunum yetmezliği izlense de prognoz olağan interstisyel pnömoniye (OİP) göre belirgin iyidir. Beş ve 10 yıllık sağkalım oranları sırası ile %95,2 ve %69,6'dır [20].

SİGARA İLE İLİŞKİLİ İNTERSTİSYEL FİBROZİS

Sigara alveol duvarlarında kullanım süresi ve miktarı ile artış gösteren fibroze yol açar ve bu durum SİF ya da hava boşluğunun fibrozis ile genişlemesi (*airspace enlargement with fibrosis-AEF*) olarak adlandırılmaktadır. Alveol duvarlarındaki fibroze patolojik olarak düz kasların hipertrofisi de eşlik eder. Fibrozis genellikle subplevral ve peribronşial alanda izlenir ve akciğerin ana yapısı göreceli olarak korunur.



Resim 4. Deskuamatif interstisyel pnömoni, 52 yaşında sigara içen nefes darlığı, kuru öksürük ve comak parmak şikayetleri olan kadın hastanın koronal (a), sagittal reformat (b) ve aksiyel toraks BT görüntülerinde amfizem, buzlu cam dansiteleri ve alt loblarda hava kistleri (beyaz oklar) izlenmektedir. BT, bilgisayarlı tomografi.

AEF esas olarak histopatolojik ya da radyolojik olarak insidental bir bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır. Radyolojik olarak subplevral alanların korunduğu buzlu cam dansiteleri ve ince retikülasyonların eşlik ettiği daha çok üst ve orta zonlarda ince duvarlı kistler izlenebilir. Amfizem alveol duvarındaki fibrozise ikincil daha belirgin olarak izlenir. AEF genellikle insidental olarak karşımıza çıktığından klinik bulgu vermeyebilir. Hastalığın prognozu oldukça iyidir. Ancak giderek artış gösteren nefes darlığı ve öksürük gibi semptomlar ortaya çıkıyor ise eşlik eden NSİP ve OİP gibi kronik interstisyel pnömoniler akla getirilmelidir [1, 21, 22].

Sigaranın fibrotik NSİP ile ilişkili olduğunu öne süren çalışmalar bulunmaktadır [23, 24]. Marten ve ark. [25] yaptığı bir çalışmada sigaranın NSİP oluşumunda etkili olduğunu gösteren bir diğer destekleyici bulgu da amfizem ve NSİP'nin bir arada görülmesi olarak belirtilmiştir. Sigara içiciliği ile birlikte fibrozis ilerlerken, alt lob baskın buzlu cam dansiteleri, traksiyon bronşektazi ve retikülasyon ile karakterize fibrotik NSİP izlenebilir. Ancak bu bulgular hem radyolojik olarak DİP ile örtüşebildiği gibi histopatolojik olarak da DİP ve NSİP ayrımı zor olabilir. Histopatolojik olarak alveoler makrofajlar izlenmez ise DİP NSİP'yi taklit eder. Diğer taraftan sigara ile ilişkili RB-İAH, DİP ve NSİP aynı hastada bir arada da izlenebilmektedir ve kesin bir tanı koymak mümkün olmayabilmektedir [1, 26]. Sigara içicilerinde tüm bu hastalıklara eşlik edebilecek bir diğer İAH'de idiyopatik pulmoner fibrozistir (İPF).

İdiyopatik pulmoner fibrozis sebebi bilinmeyen kronik fibrozan akciğer hastalığı olup, patolojik olarak OİP paterni ile karakterizedir. İPF en sık izlenen aynı zamanda en ciddi İAH'dir. Birçok çalışma İPF gelişiminde sigaranın potansiyel bir risk faktörü olduğunu göstermiştir. İPF hastalarının yaklaşık %41-83'ünü sigara içen ya da sigarayı bırakmış kişiler oluşturmaktadır [12]. Ailesel olarak İPF gelişimine yatkın olan kişilerde de sigara ile İPF oluşumunun arttığı bildirilmiştir. Antoniou ve ark. [27] yaptığı bir çalışmada sigara içmeyen İPF hastalarında içenlere oranla sağ kalımın daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Ancak paradoksal olarak aktif sigara içicilerinde sigarayı bırakanlara göre klinik daha

iyi olarak izlenmiştir. Bu bulgu sağlıklı sigara içen etkisi (*healthy smoker effect*) olarak bilinmektedir. Sigaranın sağlıklı görünen bu etkisi nedeniyle bu hastalarda sigara bırakılması da daha zor olmaktadır [27, 28]. İPF 60 yaşından sonra erkek hastalarda daha sık olarak izlenmektedir. Klinik olarak ilerleyen nefes darlığı, kronik öksürük ve bazallerde insipiriyumda raller olur. Hastaların 2/3'ünde çomak parmak izlenirken, SFT'de azalmış akciğer hacmi ile karakterize restriktif patern ve azalmış difüzyon kapasitesi olur [6, 29].

İdiyopatik pulmoner fibrozisin histopatolojik karşılığı olan OİP paterninde ana patolojik bulgular interstisyel aralıkta ve alveoler epitelin altında izlenen proliferen olan myofibroblastlar ve fibroblast kümelerinin oluşturduğu fibroblastik odaklardır. Bu odaklar devam eden alveoler epitelyal hasarı ve fibrozise eşlik eden onarımı göstermektedir. Oluşan dens fibrozis akciğer yapısında yeniden oluşuma ve bal peteğine neden olur. Zamansal heterojenite yani aynı biyopsi içerisinde izlenen farklı fibrozis evreleri (fibroblastik odak, matür fibrozis ve bal peteği) OİP'de karakteristik bir diğer özelliktir. Aynı zamanda OİP'de normal akciğer dokusu ile yamasal fibrozis alanlarının bir arada bulunduğu uzaysal bir heterojenite de izlenir.

İdiyopatik interstisyel fibrozisin en sık akciğer grafisi bulgusu bilateral bazal ve periferik retiküler dansitelerdir. Progresif fibroziste akciğer hacminde azalma ve bal peteği eşlik eder. YÇBT, OİP tanısında %95-100 pozitif öngörü değeri ile patolojik tanıya gerek kalmadan tanı konulmasını sağlar. **YÇBT'de bazal subplevral ve periferik yerleşimli kaba retiküler dansiteler, traksiyon bronşektazileri ve bal peteği izlenir. Patolojik olarak bahsedilen uzaysal ve zamansal heterojenite radyolojik olarak da izlenebilir. Subplevral ve bazal baskın, traksiyon bronşektazisi olsun ya da olmasın bal peteği olması, irregüler interlobüler septal kalınlaşma, retikülasyon ve bazen eşlik edebilecek pulmoner ossifikasyon tipik OİP paterni özellikleridir ve %90'ın üzerinde doğrulukla histopatolojik OİP uyumluluğunu temsil eder.** Subplevral ve bazal baskın, bal peteği olmaksızın traksiyon bronşektazisi olması ve retiküler patern olası OİP paternidir ve %70-89 oranında histopatolojik uyum sağ-

lar. Subplevral baskınlık olmadan diffüz olarak izlenen spesifik bir etiyolojiyi düşündürmeyen fibrozis bulguları ise belirsiz OİP paterni olarak tanımlanır ve %51-69 oranı ile daha düşük olarak histopatolojik uyumu temsil eder [30]. Fibrotik NSİP, romatolojik hastalıklar, sarkoidoz, fibrotik HP ve asbestozis İPF'yi taklit eder. Ancak YÇBT'de bazı ipuçları alternatif tanı olarak bu hastalıklara doğru tanı konulmasını sağlar. Fibrotik NSİP'de İPF'deki hafif buzlu camın aksine daha fazla buzlu cam dansitesi, bal peteğinin makrokistik yerine mikrokistik olması, kaba retiküler patern yerine ince retiküler patern olması, subplevral korunma ve daha homojen bir tutulum beklenir. Anterior ve üst loblarda tutulum, abartılı bal peteği (fibrotik alanlarda %70'den fazla bal peteği olması) ve koronal reformat görüntülerde lateral kenarlara doğru fibrozisin düz bir çizgi şeklinde izlenmesi bağ doku hastalıklarında izlenen İAH'nin düşündürür. Bunların yanı sıra eşlik edebilecek foliküler bronşiolit ya da nekrobiyotik nodüller romatoid artriti, genişlemiş özefagus ise sklerodermayı akla getirmelidir. Hava hapsi olması, 3 dansite bulgusu ve diyafram kubbesinin altındaki akciğerin üstüne göre daha iyi izlenmesi ise fibrotik HP tanısına yardımcı ve İPF'den ayıran temel YÇBT bulgularıdır. Asbestozisdeki plevral plaklar, sarkoidozda ise üst lob ağırlıklı tutulum, nodüller, hiler ve sağ paratrakeal lenf nodları İPF'den ayırıcı tanıyı sağlar [30, 31].

İdiyopatik pulmoner fibroziste spontan remisyondan görülmediği ilerleyici bir hastalık olup, tanı konulduktan sonra ortalama yaşam süresi yaklaşık 2,5-3,5 yıl arasındadır [32]. Tedavinin amacı erken evrede İPF'nin tanısının konularak ilerlemesinin önlenmesidir. Ancak tedavi destekleyici bir tedavidir ve etkili bir tedavi seçeneği yoktur. Steroidlere yanıt zayıftır. Steroidler ile birlikte ya da tek başına antifibrotik ajanlar da tedavide diğer bir seçenektir [33].

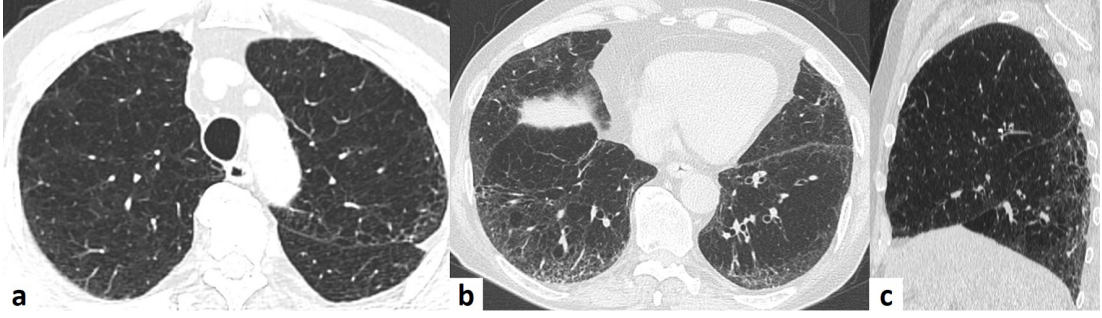
KOMBİNE PULMONER FİBROZİS VE AMFİZEM

Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem son yıllarda tanımlanan pulmoner fibrozis ve am-

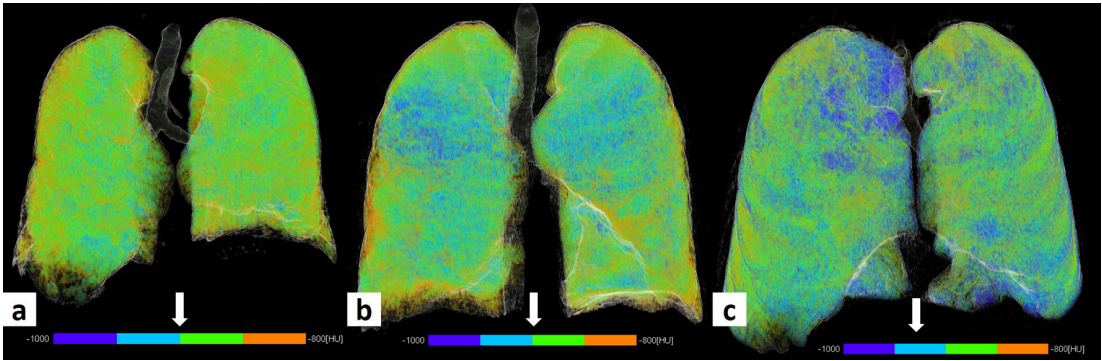
fizemin bir arada olduğu ayrı bir antitedir. İPF hastalarının yaklaşık %8'inde KPFA olmaktadır [34]. Hem amfizem hem de interstisyel fibrozis oluşumunda etkili olan sigara KPFA oluşumuyla da yakından ilişkilidir. Yapılan bir çalışmada KPFA hastalarının %98'inin sigara içicisi olduğu bildirilmiştir. Hastalar genellikle 60-70'li yaşlarda erkek hastalardır. Hastalar nefes darlığı ve öksürük gibi İPF ve amfizeme benzer klinik bulgulara sahiptir. Ancak hem obstrüktif hem restriktif patern bir arada olduğundan akciğer hacmi ve SFT bulguları kısmen korunmuş olarak izlenir ve bu KPFA tanısında önemli bir bulgudur. Difüzyon kapasitesinde ise azalma izlenir [35]. Histopatolojik olarak amfizem ile genellikle OİP paterni bir arada izlenmektedir. Bunun dışında NSİP ya da pigmente alveoler makrofajların bulunduğu DİP ya da RB-İAH içeren alanlar da izlenebilir [36].

Radyolojik olarak karakteristik bulgu üst loblarda amfizem alt loblarda ise fibrozis izlenir (Resim 5, 6). Ancak amfizem ve fibrozis bulguları akciğerde bir arada da izlenebilir ve buller ile bal peteği arasında geçişler olabilmektedir. Amfizem, sentrilobüler ya da paraseptal olarak izlenebilir ve buller eşlik edebilmektedir. Ryeson ve ark. [34] KPFA'da sentrilobüler amfizemin akciğer hacminin minimum %10'unu oluşturması gerektiğini belirtmiştir. Alt loblarda bal peteği, traksiyon bronşektazisi, retiküler dansiteler ve yapısal distorsiyon izlenmektedir. Bazen de fibrotik NSİP paterni baskın olabilir ve buzlu cam dansiteleri izlenebilir. Üst loblar ve bazallerde amfizeme eşlik eden fibrozisin ya da hava boşluğunun fibrozis ile genişlemesinin bir sonucu olarak kalın duvarlı hava kistleri izlenebilir [37]. KPFA hastalarında bir diğer bulgu da pulmoner arterin genişlemesi ile karakterize pulmoner arteriyel hipertansiyondur. %50-90 arasında değişen oranlarda izlenen pulmoner hipertansiyon prognozu belirgin etkiler. Radyolojik ayırıcı tanıda amfizeme eşlik eden fibrozis nedeni ile LHH ve lenfanjiyomatozis gibi kistik akciğer hastalıkları bulunmaktadır [6].

Kombine pulmoner fibrozis ve amfizemde ortalama sağkalım İPF'ye göre daha fazla olup ortalama yaklaşık 6 yıldır. Ancak sadece amfizemi olan hastalara göre daha düşük sağkalım vardır.



Resim 5. Kombine pulmoner fibrozis ve amfizem, 71 yaşında sigara içen hastanın aksiyel toraks BT (a ve b) ve sagittal reformat BT görüntülerinde (c) üst loblarda amfizem izlenirken alt loblarda retiküler dansiteler ve interstisyel fibrozis bulguları izlenmektedir. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 6. Sırası ile idiyopatik pulmoner fibrozis (a), kombine pulmoner fibrozis ve amfizem (b), sadece amfizem (c) hastalarının dansiteye göre renklendirme yapılarak elde edilen 3 boyutlu hacimsel görüntüleri gösterilmiştir. Dansite renk skalasında (beyaz oklar) da izlendiği üzere mavi renk düşük dansiteyi yani amfizemi, turuncu ise yüksek dansiteyi yani retiküler dansite-fibrozisi göstermektedir. İdiyopatik pulmoner fibrozisde (a) akciğerin dansitesi artmış ve hacmi azalmıştır. Amfizem hastasının (c) ise özellikle üst loblarda daha belirgin olmak üzere dansitede azalma ve hacimde artma mevcuttur. Kombine pulmoner fibrozis ve amfizemde ise üst zonlar daha çok maviye boyanırken, alt zonlar fibrozise ikincil turuncu ile renklendirilmiştir, akciğer hacmi kısmen korunmuştur.

Düşük sağkalım genellikle pulmoner arteriyel hipertansiyon ve akciğer kanseri ile de ilişkilidir. Akciğer kanseri olma olasılığı KPFA'da sadece İPF ve sadece amfizem olan hastalara göre de daha yüksek bulunmuştur. Bir çalışmada KPFA'da akciğer kanseri insidansı yaklaşık %42 olarak bildirilmiştir [37]. KPFA'da kesin bir tedavi seçeneği bulunmamakta olup, sigaranın bırakılması, oksijen tedavisi ve enfeksiyon kontrolü şeklinde palyatif bakım önerilmektedir. Diğer taraftan pulmoner arteriyel hipertansiyon ve akciğer kanseri eşlik ediyor ise bu hastalıkların tedavisi yapılmaktadır.

SONUÇ

Sigara LHH, RB-İAH ve DİP gibi diffüz akciğer hastalıklarına sebep olduğu gibi, NSİP, İPF gibi İAH'nin oluşumunu da artırmaktadır. Ayrıca son yıllarda sigara ile ilişkili ayrı bir hastalık olarak tanımlanan KPFA ise kısmen korunmuş akciğer hacmi ve SFT değerleri ile karakterizedir. Sigara ile ilişkili akciğer hastalıklarının tanısında tipik YÇBT bulguları ile patolojik doku tanısına gerek kalmadan tanı konulabilir ve akciğer fonksiyonları anormal olan bu hasta grubunda biyopsinin olası komplikasyonları da radyolojik tanı ile engellenebilir. Diğer taraftan sigara ile ilişkili hastalıkların hem radyolojik hem de patolojik bulguları birbiri ile örtüşebilir ve tanı

sı her zaman kolay olmayabileceği gibi birden fazla hastalık aynı hastada da görülebilmektedir. Radyoloji, patoloji ve klinik bulguların bir arada değerlendirilmesi ve multidisipliner yaklaşım doğru tanının konulmasında önemli rol oynar. Sigaranın bırakılması ise tüm hastalıklarda tedavide ilk aşamayı oluşturmaktadır.

Çıkar Çatışması

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

Kaynaklar

- [1]. Sousa C, Rodrigues M, Carvalho A, Viamonte B, Cunha R, Guimaraes S, et.al Diffuse smoking-related lung diseases: insights from a radiologic-pathologic correlation. *Insights Imaging* 2019; 10: 73. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Talhout R, Schulz T, Florek E, van Benthem J, Wester P, Opperhuizen A. Hazardous compounds in tobacco smoke. *Int J Environ Res Public Health* 2011; 8: 613-28. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Fowles J, Dybing E. Application of toxicological risk assessment principles to the chemical constituents of cigarette smoke. *Tob Control* 2003; 12: 424-30. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. Radzikowska E. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis in adults. *Adv Respir Med* 2017; 85: 277-89. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Vassallo R, Harari S, Tazi A. Current understanding and management of pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Thorax* 2017; 72: 937-45. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Attili AK, Kazerooni EA, Gross BH, Flaherty KR, Myers JL, Martinez FJ. Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. *Radiographics* 2008; 28: 1383-96. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. Iwasawa T, Takemura T, Ogura T. Smoking-related lung abnormalities on computed tomography images: comparison with pathological findings. *Jpn J Radiol* 2018; 36: 165-80. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Crotty Alexander LE, Shin S, Hwang JH. Inflammatory diseases of the lung induced by conventional cigarette smoke: a review. *Chest* 2015; 148: 1307-22. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. Caminati A, Harari S. Smoking-related interstitial pneumonias and pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Proc Am Thorac Soc* 2006; 3: 299-306. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Vassallo R, Ryu JH, Colby TV, Hartman T, Limper AH. Pulmonary Langerhans'-cell histiocytosis. *N Engl J Med* 2000; 342: 1969-78. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Park JS, Brown KK, Tudor RM, Hale VA, King TE Jr, Lynch DA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease: radiologic features with clinical and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 13-20. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Ryu JH, Colby TV, Hartman TE, Vassallo R. Smoking-related interstitial lung diseases: a concise review. *Eur Respir J* 2001; 17: 122-32. [\[CrossRef\]](#)
- [13]. Madan R, Matalon S, Vivero M. Spectrum of smoking-related lung diseases: imaging review and update. *J Thorac Imaging* 2016; 31: 78-91. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, Remy-Jardin M, Johkoh T, Müller NL. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamative interstitial pneumonia: different entities or part of the spectrum of the same disease process? *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173: 1617-22. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Yousem SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease and its relationship to desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc* 1989; 64: 1373-80. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Katzenstein AL, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical relevance of pathologic classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 1301-15. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Craig PJ, Wells AU, Doffman S, Rassi D, Colby TV, Hansell DM, et al. Desquamative interstitial pneumonia, respiratory bronchiolitis and their relationship to smoking. *Histopathology* 2004; 45: 275-82. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. American Thoracic Society; European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165: 277-304. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Hartman TE, Primack SL, Swensen SJ, Hansell D, McGuinness G, Müller NL. Desquamative interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1993; 187: 787-90. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, FitzGerald MX, Gupta RG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *N Engl J Med* 1978; 298: 801-9. [\[CrossRef\]](#)
- [21]. Katzenstein AL. Smoking-related interstitial fibrosis (SRIF): pathologic findings and distinction from other chronic fibrosing lung diseases. *J Clin Pathol* 2013; 66: 882-7. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Katzenstein AL, Mukhopadhyay S, Zanardi C, Dexter E. Clinically occult interstitial fibrosis in smokers:

- classification and significance of a surprisingly common finding in lobectomy specimens. *Hum Pathol* 2010; 41: 316-25. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Iwasawa T, Takemura T, Okudera K, Gotoh T, Iwao Y, Kitamura H, et al. The importance of subpleural fibrosis in the prognosis of patients with idiopathic interstitial pneumonias. *Eur J Radiol* 2017; 90: 106-13. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Shinohara T, Kadota N, Hino H, Naruse K, Ohtsuki Y, Ogushi F. Improvement in idiopathic nonspecific interstitial pneumonia after smoking cessation. *Respir Med Case Rep* 2014; 14: 7-9. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Marten K, Milne D, Antoniou KM, Nicholson AG, Tennant RC, Hansel TT, et al. Non-specific interstitial pneumonia in cigarette smokers: a CT study. *Eur Radiol* 2009; 19: 1679-85. [\[CrossRef\]](#)
- [26]. Konopka KE, Myers JL. A review of smoking-related interstitial fibrosis, respiratory bronchiolitis, and desquamative interstitial pneumonia: overlapping histology and confusing terminology. *Arch Pathol Lab Med* 2018; 142: 1177-81. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Antoniou KM, Hansell DM, Rubens MB, Marten K, Desai SR, Siafakas NM, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: outcome in relation to smoking status. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177: 190-4. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Steele MP, Speer MC, Loyd JE, Brown KK, Herron A, Slifer SH, et al. Clinical and pathologic features of familial interstitial pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 1146-52. [\[CrossRef\]](#)
- [29]. Gross TJ, Hunninghake GW. Idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med*. 2001; 345: 517-25. [\[CrossRef\]](#)
- [30]. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: an official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2022; 205: e18-47. [\[CrossRef\]](#)
- [31]. Yoo H, Hino T, Han J, Franks TJ, Im Y, Hatabu H, et al. Connective tissue disease-related interstitial lung disease (CTD-ILD) and interstitial lung abnormality (ILA): evolving concept of CT findings, pathology and management. *Eur J Radiol Open* 2020; 8: 100311. [\[CrossRef\]](#)
- [32]. Bjoraker JA, Ryu JH, Edwin MK, Myers JL, Tazelaar HD, Schroeder DR, et al. Prognostic significance of histopathologic subsets in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 199-203. [\[CrossRef\]](#)
- [33]. Maher TM, Strek ME. Antifibrotic therapy for idiopathic pulmonary fibrosis: time to treat. *Respir Res* 2019; 20: 205. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Ryerson CJ, Hartman T, Elicker BM, Ley B, Lee JS, Abbritti M, et al. Clinical features and outcomes in combined pulmonary fibrosis and emphysema in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2013; 144: 234-40. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. Jankowich MD, Rounds SIS. Combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome: a review. *Chest* 2012; 141: 222-31. [\[CrossRef\]](#)
- [36]. Hansell DM, Nicholson AG. Smoking-related diffuse parenchymal lung disease: HRCT-pathologic correlation. *Semin Respir Crit Care Med* 2003; 24: 377-92. [\[CrossRef\]](#)
- [37]. Sakai F, Tominaga J, Kaga A, Usui Y, Kanazawa M, Ogura T, et al. Imaging diagnosis of interstitial pneumonia with emphysema (combined pulmonary fibrosis and emphysema). *Pulm Med* 2012; 2012: 816541. [\[CrossRef\]](#)

Eğitici Noktalar

Sayfa 69

Radyolojik olarak akciğer grafisinde özellikle üst loblarda nodüler ya da retikülonodüler opasiteler izlenir, kostofrenik sinüsler ve akciğer hacmi genellikle korunur. Hastalık ilerledikçe üst loblarda kist ve bül oluşumuyla akciğer hacmi artar. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) PLHH tanısında kilit rol oynar. Akciğer bazallerinin korunduğu nodül ve kistlerin bir arada bulunması PLHH'nin karakteristik YÇBT bulgusudur. Hastalığın erken döneminde genellikle peribronşial yerleşimli irregüler nodüller izlenir. Hastalık ilerledikçe nodüllerde kavite gelişir ve bu bulgu "cheerio" işareti olarak bilinir. Ancak "cheerio" işareti PLHH'ye özgü bir işaret değildir. Akciğer kanseri ve diffüz pulmoner meningotelyomatozisde de izlenebilir. En son olarak da ince duvarlı garip şekilli kistler ve fibrozis oluşur.

Sayfa 69

Radyolojik olarak akciğer grafisi genellikle normaldir. Grafide üst zon ağırlıklı non-spesifik bronşial kalınlaşma ve ince bilateral retikülonodüler opasiteler de izlenebilir. En sık YÇBT bulgusu ise üst loblarda baskın sınırları belirsiz sentrilobüler nodüller, yama şeklinde buzlu cam dansiteleri ve bronş duvarlarında kalınlaşmadır. Üst loblarda amfizem de sıklıkla eşlik eder. Hastaların az bir kısmında bal peteği ya da traksiyon bronşektazisinin eşlik etmediği retiküler patern izlenebilir.

Sayfa 71

YÇBT'de de benzer şekilde periferik, subplevral ve bazal baskın buzlu cam dansiteleri ana bulgudur. Buzlu cam dansiteleri diffüz ya da yamasal olabilir ve bu alanlarda zamanla dilate alveoler kanallara karşılık geldiği düşünülen küçük kistler gelişebilir. Sigaranın akciğerdeki bir başka bulgusu olan amfizem eşlik edebilirken, progresif fibrozis ve bal peteği çok beklenmez.

Sayfa 72

YÇBT'de bazal subplevral ve periferik yerleşimli kaba retiküler dansiteler, traksiyon bronşektazileri ve bal peteği izlenir. Patolojik olarak bahsedilen uzaysal ve zamansal heterojenite radyolojik olarak da izlenebilir. Subplevral ve bazal baskın, traksiyon bronşektazisi olsun ya da olmasın bal peteği olması, irregüler interlobüler septal kalınlaşma, retikülasyon ve bazen eşlik edebilecek pulmoner ossifikasyon tipik OİP paterni özellikleridir ve %90'ın üzerinde doğrulukla histopatolojik OİP uyumluluğunu temsil eder.

Sayfa 73

Radyolojik olarak karakteristik bulgu üst loblarda amfizem alt loblarda ise fibrozis izlenir. Ancak amfizem ve fibrozis bulguları akciğerde bir arada da izlenebilir ve büller ile bal peteği arasında geçişler olabilmektedir. Amfizem, sentrilobüler ya da paraseptal olarak izlenebilir ve büller eşlik edebilmektedir.

Sayfa 73

Alt loblarda bal peteği, traksiyon bronşektazisi, retiküler dansiteler ve yapısal distorsiyon izlenmektedir. Bazen de fibrotik NSİP paterni baskın olabilir ve buzlu cam dansiteleri izlenebilir. Üst loblar ve bazallerde amfizeme eşlik eden fibrozisin ya da hava boşluğunun fibrozis ile genişlemesinin bir sonucu olarak kalın duvarlı hava kistleri izlenebilir. KPFA hastalarında bir diğer bulgu da pulmoner arterin genişlemesi ile karakterize pulmoner arteriyel hipertansiyondur.

Çalışma Soruları

- Aşağıdakilerden hangisi respiratuvar bronşiolitin tipik radyolojik özelliklerinden değildir?
 - Sentrilobüler opasiteler
 - Bal peteği
 - Yamalı buzlu cam dansiteleri
 - Bronş duvarlarında kalınlaşma
 - Üst lob ağırlıklı tutulum
- Aşağıdakilerden hangisi pulmoner Langerhans hücreli histiositozun radyolojik özelliklerinden değildir?
 - Bilateral kostofrenik sinüsler sıklıkla korunur.
 - Hastalığın ilk zamanlarında nodüller izlenirken ilerleyen dönemde kavite ve kistler gelişir.
 - Cheerio işareti pulmoner Langerhans hücreli histiositozise özgü bir bulgudur.
 - Pulmoner Langerhans hücreli histiositozisin geç dönemde ayırıcı tanısında lenfanjiyoleyomyomatozis, Birt-Hogg-Dube sendromu, lenfositik interstisyel pnömoni yer alabilir.
 - Akciğer hacmi genellikle başta korunur, ilerleyen dönemde artabilir.
- Sigara ve akciğer hastalıkları ile ilgili aşağıdaki verilenlerden hangisi doğrudur?
 - Sigara akciğerlerde fibroze yol açar ve bu durum sigara ile ilişkili interstisyel fibrozis ya da hava boşluğunun fibrozis ile genişlemesi olarak adlandırılır.
 - Non-spesifik interstisyel pnömoni ve idiyopatik pulmoner fibrozis oluşumu sigaradan bağımsızdır.
 - Aktif sigara içicisi idiyopatik pulmoner fibrozis hastalarında sigarayı bırakanlara göre klinik durum daha kötü seyreder.
 - Subplevral ve bazal baskın, bal peteği olması, irregüler interlobüler septal kalınlaşma, retikülasyon ve bazen eşlik edebilecek pulmoner ossifikasyon olası OİP paterni özellikleridir.
 - İdiyopatik pulmoner fibrozisde buzlu cam dansiteleri ve mikrokistik bal peteği tipik BT bulgusudur.
- Aşağıda deskuamatif interstisyel pnömoni ile ilgili verilenlerden hangisi yanlıştır?
 - Respiratuvar bronşiolit ile histopatolojik olarak benzer özelliklere sahiptir.
 - Radyolojik olarak ayırıcı tanısında respiratuvar bronşiolit ilişkili interstisyel akciğer hastalığı, non-spesifik interstisyel pnömoni ve pnömosistis Jirovecii pnömonisi yer alır.
 - Buzlu cam dansitesindeki alanlarda ince duvarlı kistler izlenebilir.
 - Pulmoner fibrozis ve bal peteği çok beklenmez.
 - Buzlu cam dansiteleri tipik olarak perihiler yerleşimlidir.
- Aşağıda KPFA pulmoner fibrozis ve amfizem ile ilgili verilenlerden hangisi yanlıştır?
 - Solunum fonksiyon testleri kısmen korunsa da difüzyon kapasitesi azalır.
 - Akciğer hacmi azalır.
 - Tipik olarak üst loblarda amfizem alt loblarda interstisyel fibrozis bulguları izlenir.
 - Akciğer kanseri oluşumu idiyopatik pulmoner fibrozisden daha sıktır.
 - Hastaların yarısından fazlasında pulmoner hipertansiyon izlenmektedir.