

Uluslararası Katılımlı

# AKCİĞER SAĞLIĞI KONGRESİ

25-28 MART 2026

Sueno Deluxe Hotel, Belek/Antalya

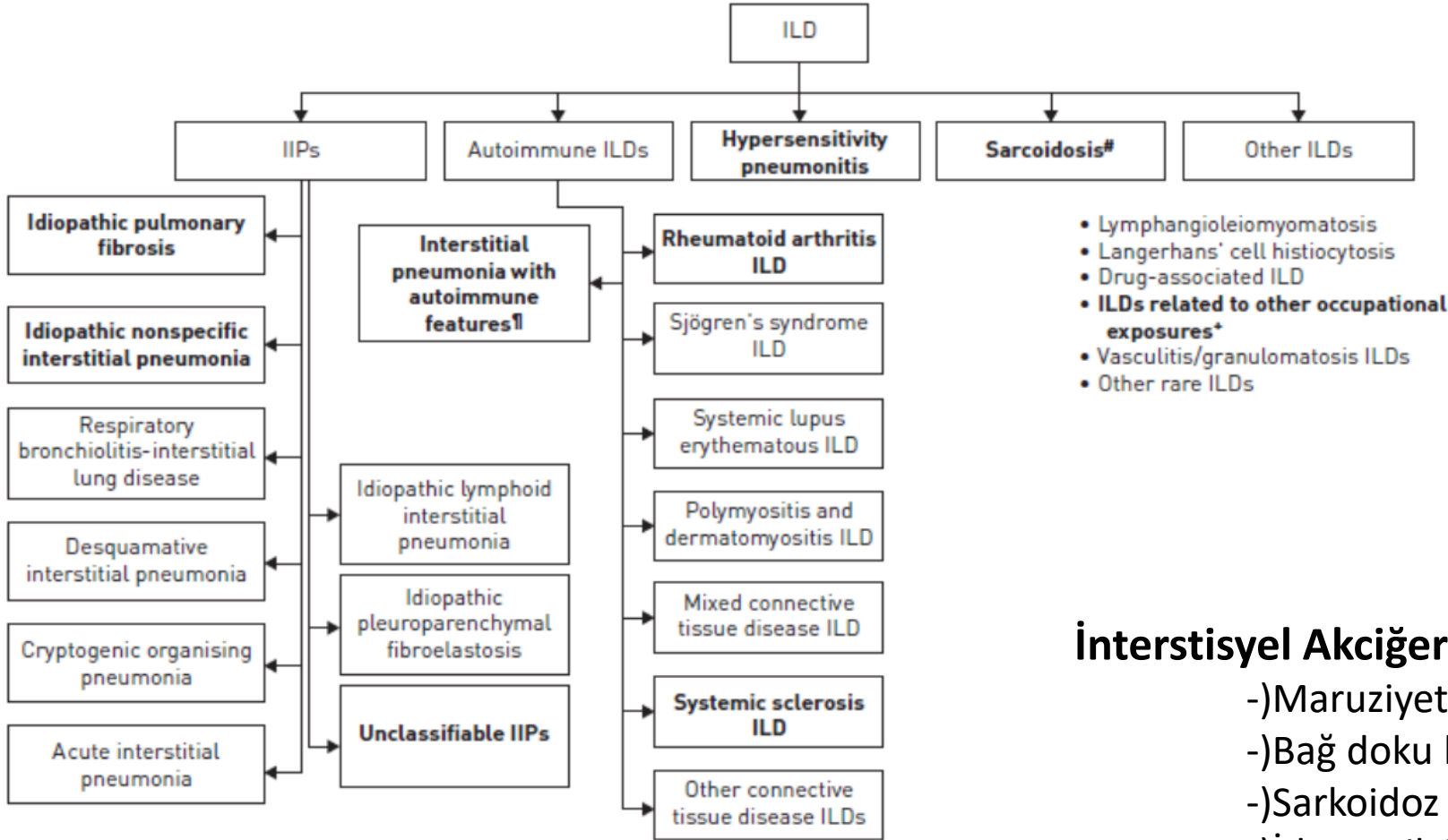
*Sizin Sesiniz, Sizin Kongreniz...*



## 2025 ERS/ATS İnterstisyel Pnömonilerin Uluslararası Muldisipliner Sınıflaması

Özlem Özdemir Kumbasar

- İnterstisyel akciğer hastalıkları akciğer parankiminde değişik düzeyde inflamasyon ve fibrozisin bulunduğu çok sayıda hastalığı kapsayan heterojen bir gruptur



### İnterstisyel Akciğer Hastalıkları:

- )Maruziyet ilişkili (çevre, meslek, hobiler, ilaçlar vb)
- )Bağ doku hastalıkları ilişkili
- )Sarkoidoz
- )İdyopatik interstisyel pnömoniler
- )Diğer (vaskülitler, eozinofilik akc.hast, LGHH, LAM, vd)

# American Thoracic 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 Vol 165. pp 277–304, 2002



## American Thoracic Society Documents

---

### **An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias**

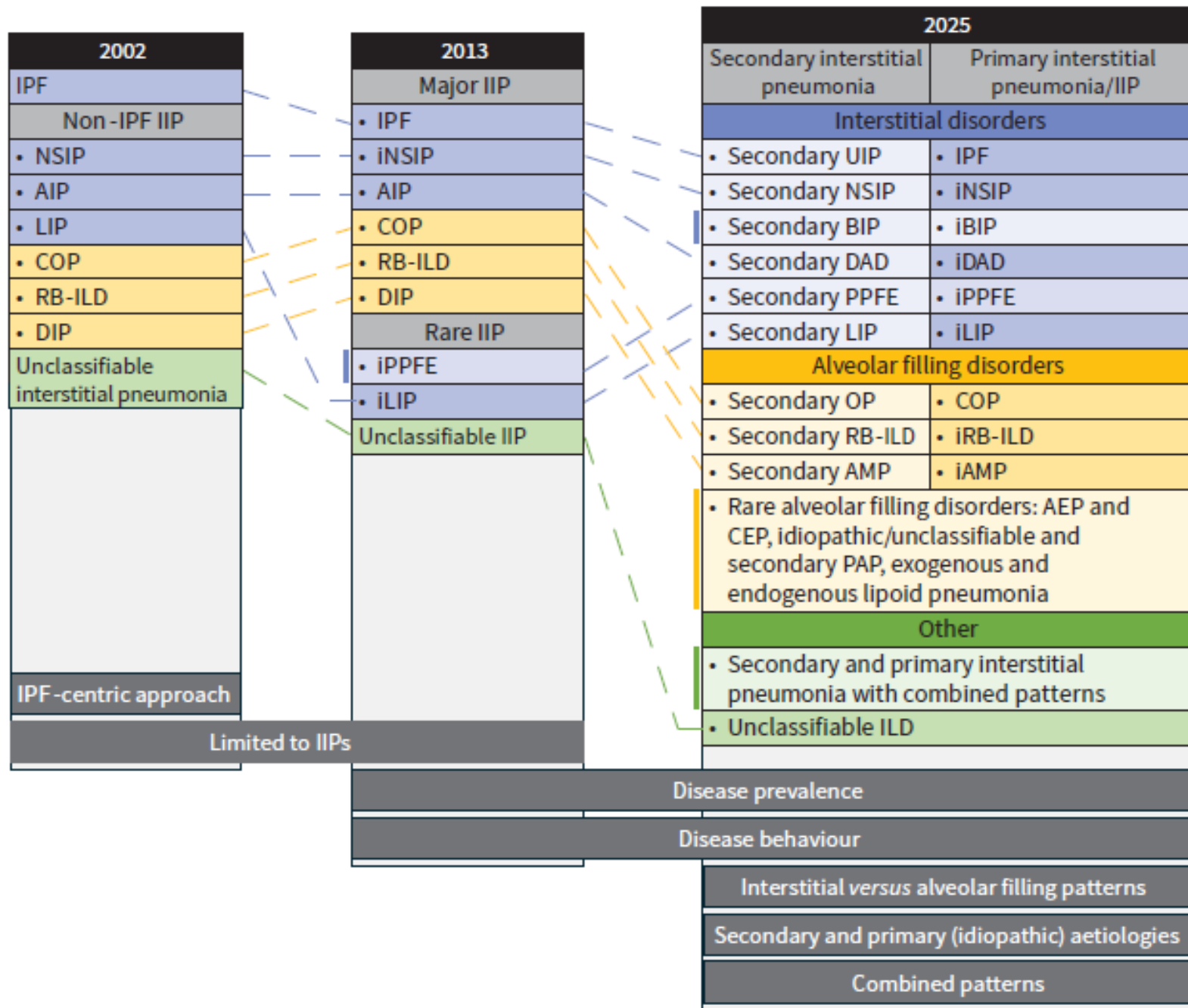
Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss. 6, pp 733–748, Sep 15, 2013



EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL  
ERS OFFICIAL DOCUMENT  
C.J. RYERSON ET AL.

# Update of the international multidisciplinary classification of the interstitial pneumonias: an ERS/ATS statement

Eur Respir J 2025; 66: 2500158 [DOI: [10.1183/13993003.00158-2025](https://doi.org/10.1183/13993003.00158-2025)].



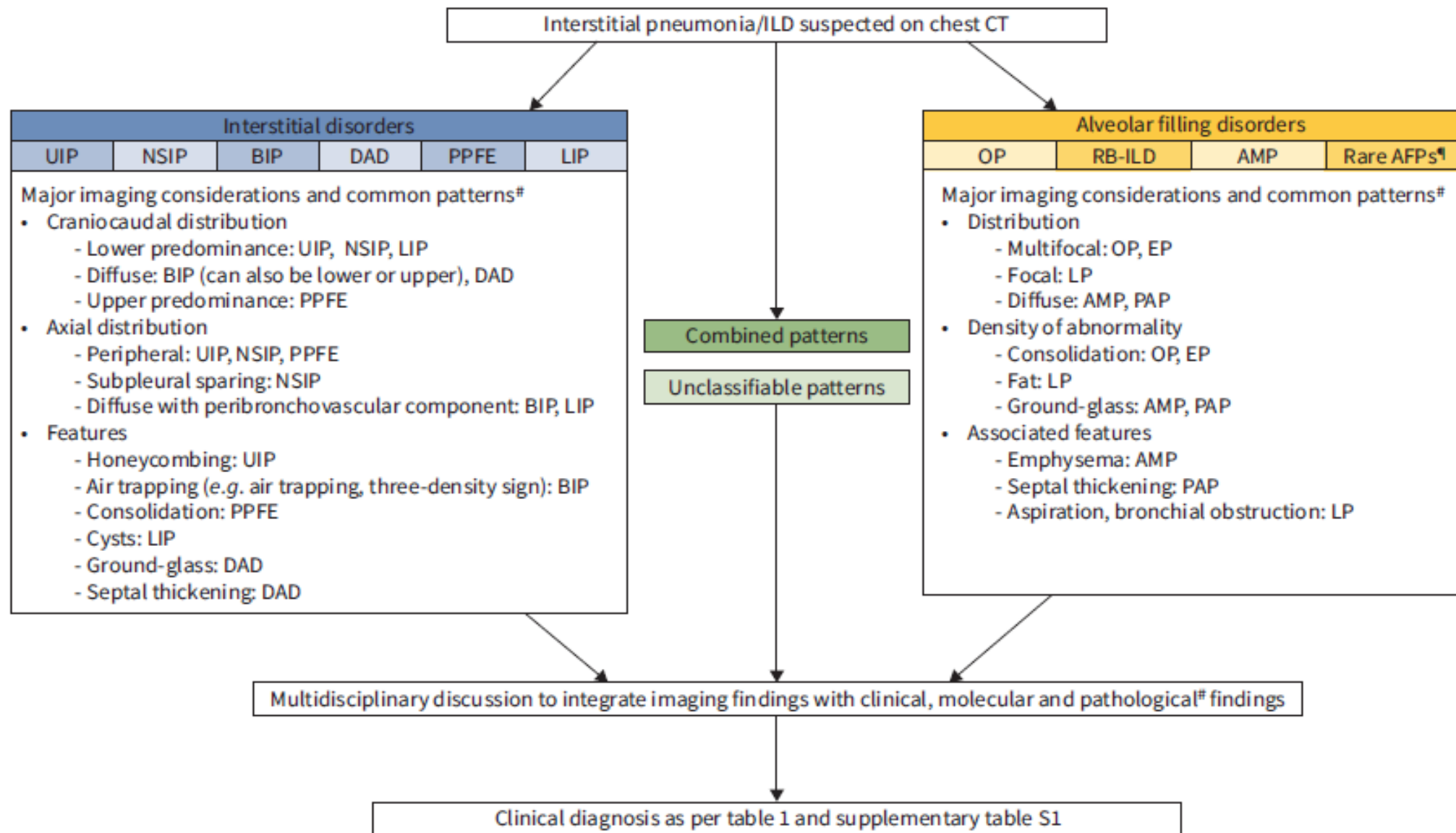
**TABLE 1** Morphological patterns of interstitial and alveolar filling disorders and associated clinical-radiological-pathological diagnoses. Secondary aetiologies are listed before primary/idiopathic aetiologies to emphasise the importance of excluding an underlying cause before considering a diagnosis to be primary/idiopathic

Morphological patterns by pathology and imaging	Major clinical-radiological-pathological diagnoses	
	Secondary	Primary/idiopathic
<b>Interstitial patterns</b>		
UIP	Secondary UIP (e.g. CTD, HP, medications)	IPF (idiopathic UIP)
NSIP	Secondary NSIP (e.g. CTD >>> HP, medications)	Idiopathic NSIP
BIP <sup>#</sup>	Secondary BIP (e.g. HP >>> CTD, aspiration, inhalational exposures, medications)	Idiopathic BIP (provisional diagnosis <sup>#</sup> )
DAD	Secondary DAD (multiple causes)	Idiopathic DAD (acute interstitial pneumonia)
PPFE	Secondary PPFE (e.g. IPF, CTD, HP, medications, radiation, transplant (restrictive allograft syndrome, pulmonary infection (post-tuberculosis), occupational)	Idiopathic PPFE
LIP	Secondary LIP (e.g. CTD, immune deficiency)	Idiopathic LIP
<b>Alveolar filling patterns</b>		
Organising pneumonia	Secondary organising pneumonia (e.g. CTD, post-infectious, medications, aspiration)	Cryptogenic organising pneumonia (idiopathic organising pneumonia)
RB-ILD	Secondary RB-ILD (e.g. smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic RB-ILD
AMP <sup>‡</sup>	Secondary AMP (e.g. smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic AMP
Rare alveolar filling disorders	e.g. Acute and chronic eosinophilic pneumonia, pulmonary alveolar proteinosis, lipoid pneumonia (supplementary table S1)	
<b>Other</b>		
Combined pattern	Multiple combinations (e.g. NSIP + organising pneumonia, UIP + PPFE)	
Unclassifiable pattern	Unclassifiable ILD (multiple undefined patterns)	

UIP: usual interstitial pneumonia; NSIP: nonspecific interstitial pneumonia; BIP: bronchiolocentric interstitial pneumonia; DAD: diffuse alveolar damage; PPFE: pleuroparenchymal fibroelastosis; LIP: lymphoid interstitial pneumonia; RB-ILD: respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease; AMP: alveolar macrophage pneumonia; CTD: connective tissue disease; HP: hypersensitivity pneumonitis; IPF: idiopathic pulmonary fibrosis. <sup>#</sup>: the committee voted 29 to four (88% to 12%) in favour of including BIP as a pattern and 27 to six (82% to 18%) in favour of introducing idiopathic BIP as a provisional multidisciplinary diagnosis; <sup>‡</sup>: formerly referred to as desquamative interstitial pneumonia.

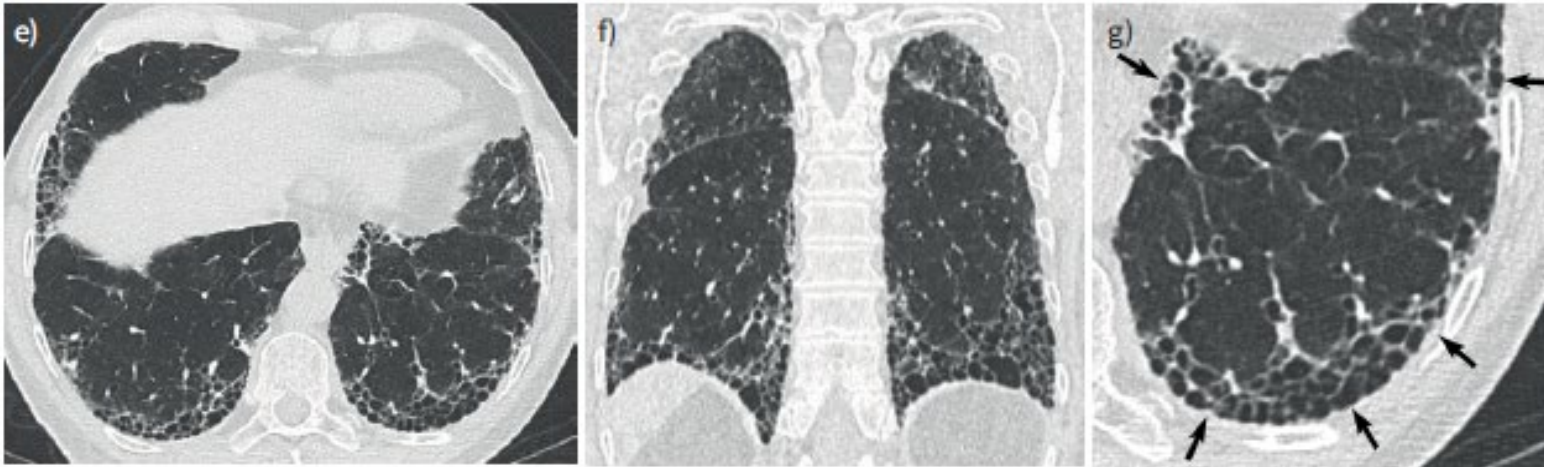
- 2002 sınıflaması sadece İPF ağırlıklıydı. 2013 sınıflamasında İİP'ler sınıflandı, majör, nadir ve sınıflanamayan İİP alt başlıkları vardı; sınıflama paternler üzerinden yapılmıştı.
- 2025 sınıflaması:
  - Paternler üzerinden yapıldı
  - İİP dışında bu paternlere yol açan nedenler de yer aldı
  - Majör, nadir ayrımı kaldırıldı
  - İnterstisyel ve alveoler dolum paterni şeklinde 2 grup oluşturuldu
  - Akut interstisyel pnömoni paterni «difüz alveoler hasar (DAD)» olarak yazıldı
  - İnterstisyel patern grubuna «bronkiolosentrik interstisyel pnömoni»paterni eklendi
  - DIP paterninin adı «alveoler makrofaj pnömonisi» (AMP) olarak değiştirildi
  - Alveoler dolum paterni yapan nadir hastalıklar sınıflamaya katıldı
  - Kombine paternler yer aldı

- 2025 sınıflaması idyopatik interstisyel pnömonilerin yanı sıra sekonder interstisyel pnömonileri kapsamakla birlikte bazı tanılar sınıflamaya girmedi. İnterstisyumu etkileyen ancak sınıflamada yer almayan hastalıklar:
  - Sarkoidoz
  - Pnömokonyozlar
  - Alveoler kanama yapan durumlar
  - Küçük hava yolu hastalıkları
  - Histiositik hastalıklar (LGHH, Erdheim-Chester)
  - LAM
  - .....

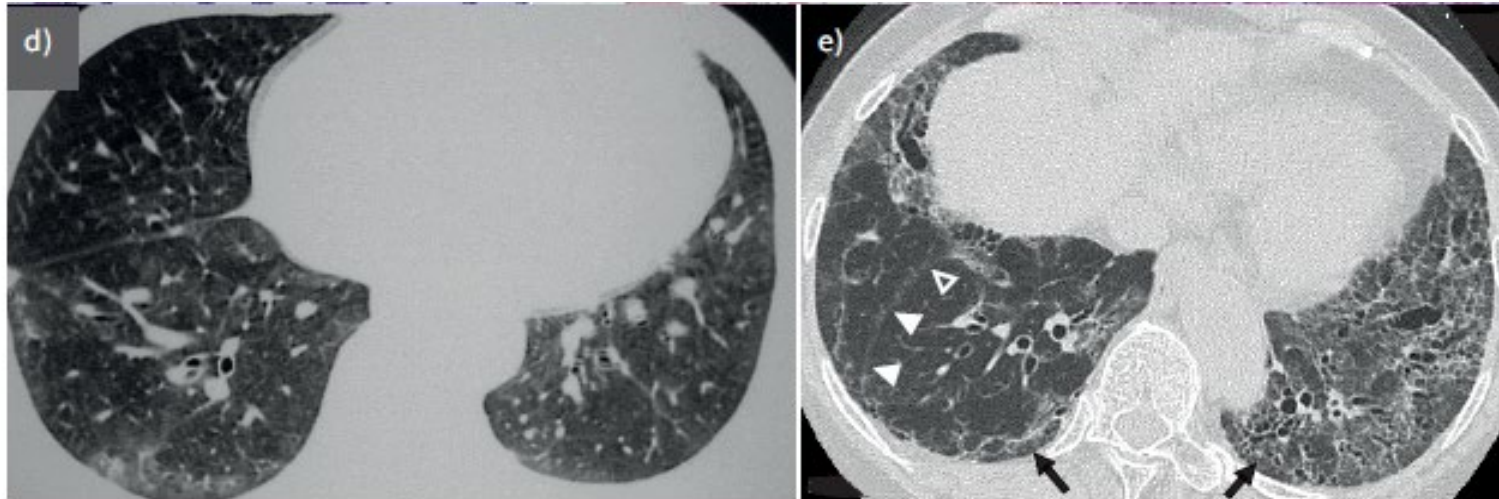


- Olađan interstisyel pnömoni-OİP (Usual interstitial pneumonia-UIP )

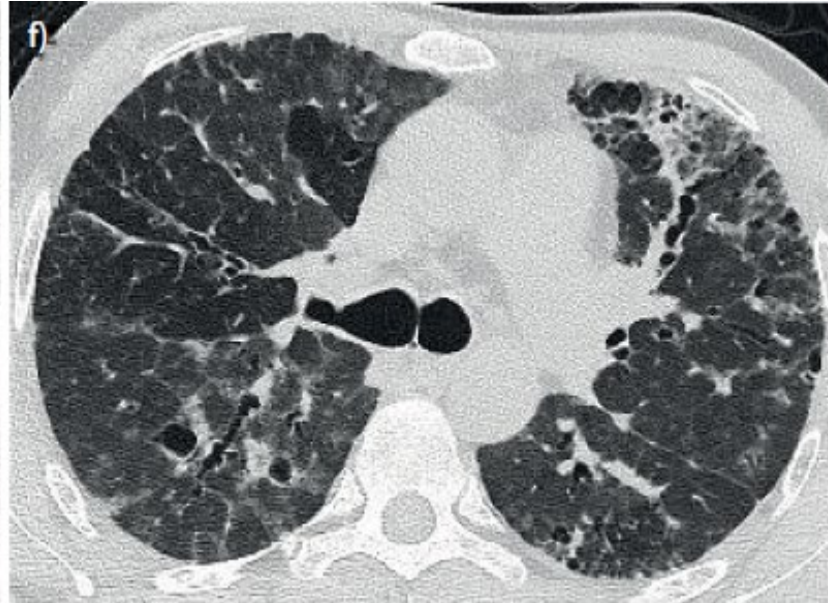
- Radyolojik olarak sublevral, alt zon baskın fibrozis, bal peteđi deđişiklikleri bulunur; alternatif tanı düşündüren bulgular (kistler, baskın buzlu cam, belirgin mozaik patern, nodüller, konsolidasyon) bulunmaz. Olası oip bal peteđi olmaksızın aynı özellikleri taşır.
- Histopatolojik olarak zamansal ve uzaysal heterojenite gösteren subplevral ve paraseptal baskın fibrozis, subepitelyal fibroblastik odak, bal peteđi bulunur.
- Radyolojik olarak oip veya olası oip histopatolojik oip ile güçlü bir korelasyon gösterir, uygun klinik koşullarda İPF tanısı konur.
- İPF dışında bađ doku hastalığı, fibrotik HP, asbestozis gibi sekonder nedenler de vardır.



- Nonspesifik interstisyel pnömoni - NSİP
  - Hücresel ve fibrotik NSİP spektrumunu kapsar.
  - Sıklıkla **bağ doku hastalıkları, ilaç toksisitesi** ile oluşur; fibrotik HP, AMP'de veya OP sonrası görülebilir; nadiren idyopatiktir.
  - Radyolojik özellikler hücresellik ve fibrozisin oranına göre değişir, alt zon baskın, buzlu cam, retikülasyon, traksiyon bronşektazileri bulunur. Fibrotik NSİP olguların yarısında göreceli subplevral korunma izlenir.
  - Histolojik olarak alveoler duvarlarda homojen, üniform kalınlaşma, değişik düzeylerde inflamasyon ve/veya fibrozis bulunur.



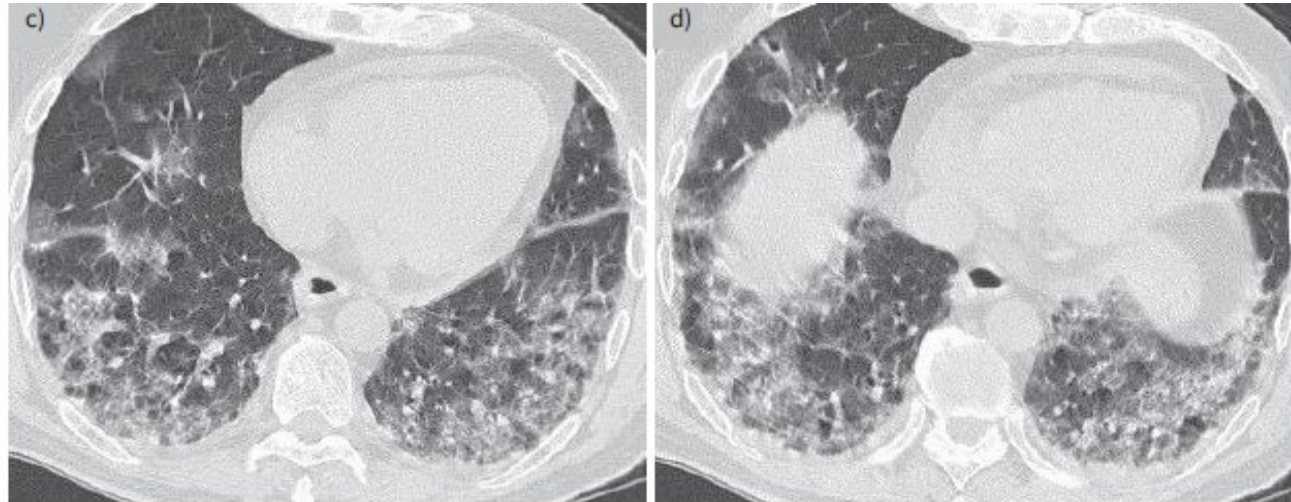
- Bronkiolosentrik interstisyel pnömoni-BİP
  - Nonfibrotik ve fibrotik formları var. Daha önce **HP** ile uyumlu patern olarak bildiğimiz tablo
  - Nonfibrotik BİP radyolojisi: peribronşiyoler inflamasyonu yansıtan sentrilobüler nodüller, mozaik patern ve buzlu cam alanları (üç dansite paterni). Histopatolojisi: bronşiyolleri çevreleyen kronik lenfosit baskın inflamasyon; nekrozsuz granüloamatöz inflamasyon da bulunabilir
  - Fibrotik BİP radyolojisi: buzlu cam alanları, retikülasyon, traksiyon bronşektazileri, mozaik patern, üç dansite paterni. Histopatolojisi: bronkiyolosentrik fibrozis±kronik inflamasyon



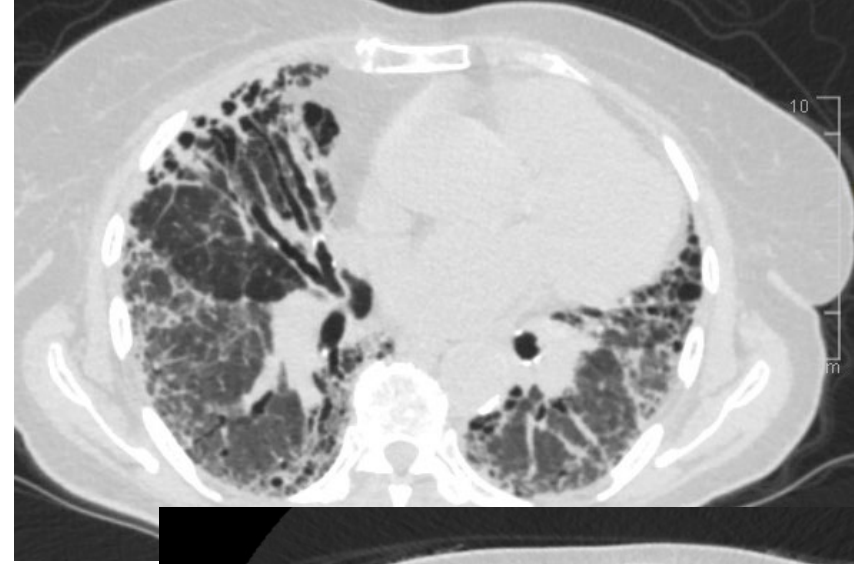
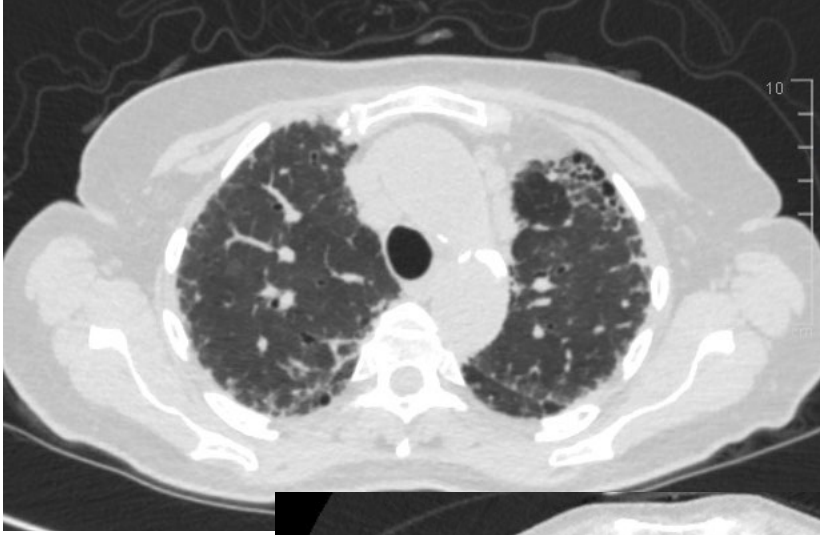
- Patern adı olarak HP kullanılmamalı.
- HP multidisipliner tartışma sonrası hastalık tanısı olarak gündeme gelmeli.
- HP BİP, NSİP veya OİP paterni ile ortaya çıkabilir
- BİP en çok HP de görülen bir paterndir. Ancak bağ doku hastalıkları, inhalasyon hasarı veya ilaç etkisi de BİP paterni ile ortaya çıkabilir
- BİP'in ayrı bir patern olarak tanımlanması komitenin %80'inin kararı ile olmuş. Uygun bulmayan 4 üye yazarlar listesinden çıkarılmayı istemiş.

- Difüz alveoler hasar- DAD

- Sıklıkla hastaneye yatış gerektiren, yüksek mortalitesi olan, akut veya subakut solunum sıkıntısı ile ortaya çıkan bir tablodur. Reversible olabilir veya fibroze ilerleyebilir.
- Enfeksiyonlar, ilaçlar, inhalasyon hasarı ve bazı bağ doku hastalıklarında görülebilir. İnterstisyel pnömonilerin akut alevlenmesi bu paterni gösterir.
- BT de buzlu cam alanları, konsolidasyon, traksiyon bronşektazisi ve bronşiyolektazisi izlenir. Histopatolojik olarak interstisyel ödem, pnömosit hiperplazisi, hyalen membranlar, alveoler septal kalınlaşma görülür.

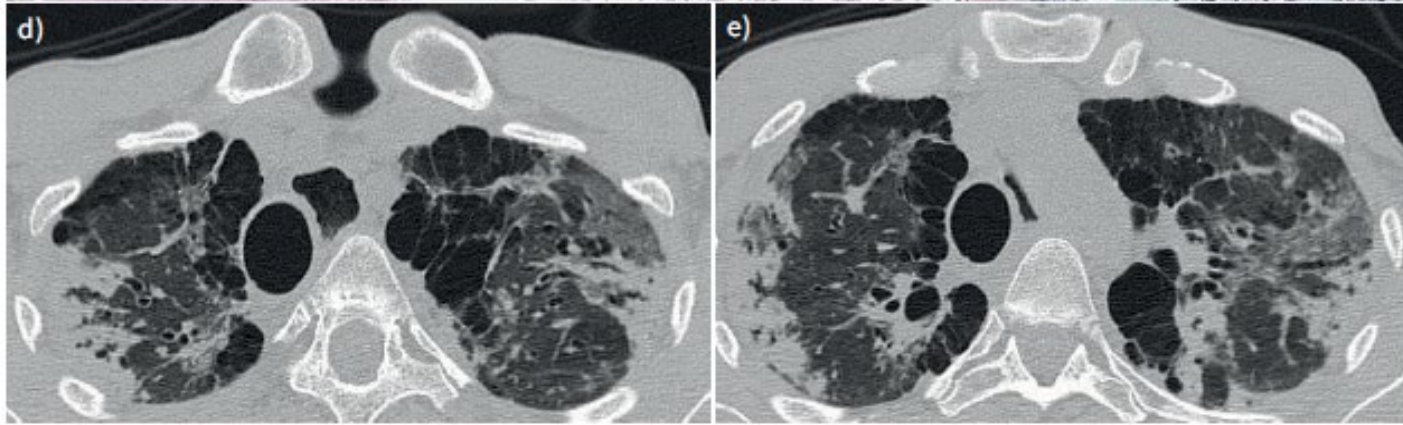


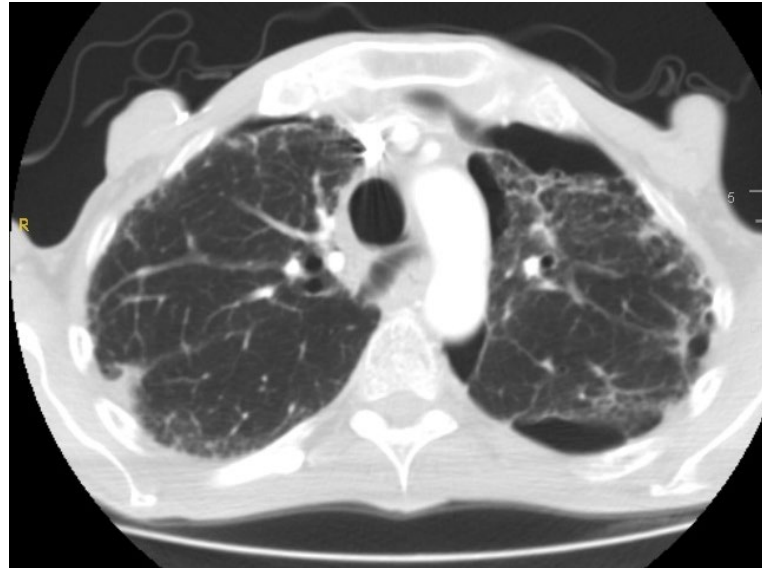
- İdyopatik DAD paterni önceki sınıflamada 'akut interstisyel pnömoni' olarak adlandırılmıştı. Ancak diğer interstisyel pnömoni paternleri de akut tablo ile başvurabileceği için bu terimin kullanılmaması önerilmiş.



- Plöroparankimal fibroelastoz – PPFE

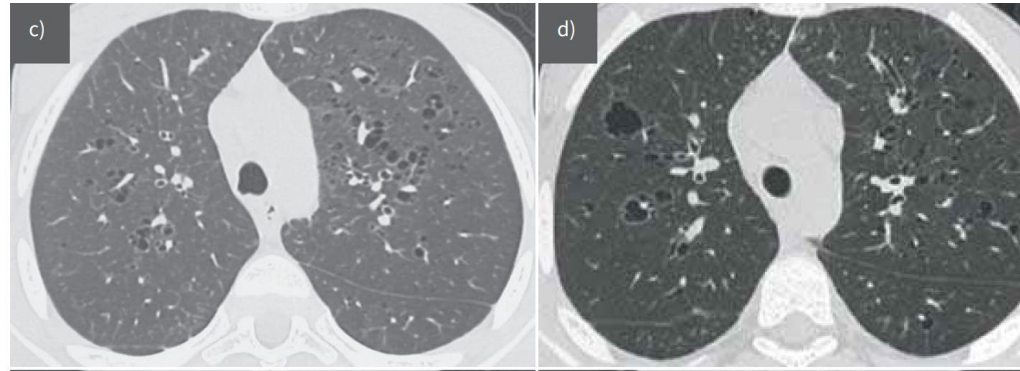
- 2013 sınıflamasında nadir İİP grubunda yer almıştı. İdyopatik veya sekonder olabilir. Diğer paternlerle (OİP, NSİP, BİP) birlikte olabilir.
- BT de İki taraflı apikal subplevral fibrozis ve plevral kalınlaşma bulunur, subplevral dağılım gösteren yoğun konsolidasyon, traksiyon bronşektazisi, yapısal bozulma, retikülasyon görülebilir. Histolojik olarak subplevral intraalveoler fibroelastoz, plevral fibrozis, subplevral kalınlaşma saptanır.

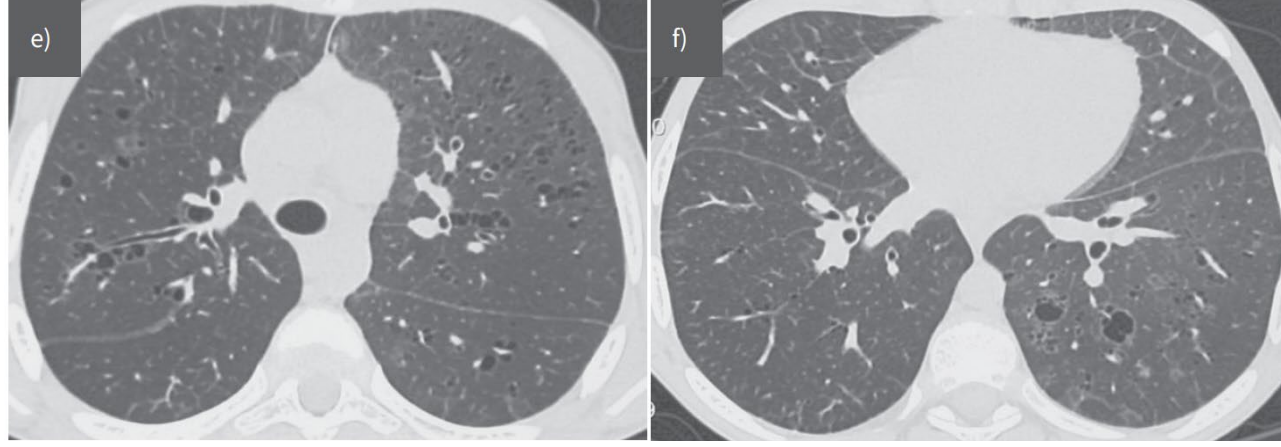




- Lenfoid interstisyel pnömoni – LİP

- Reaktif lenfoid hiperplazi spektrumunun bir parçasıdır. İdyopatik formu çok çok nadirdir; sıklıkla bağ doku hastalıklarına (özellikle Sjögren, SLE, RA); immün yetmezlik; kronik enfeksiyon (HIV, EBV, HTLV) ve diğer sistemik immün bozukluklara ikincil gelişir.
- BT de genellikle diffüz, bazen yamalı buzlu cam alanları, küçük sentrilobuler ve subplevral nodüller, bronkovasküler kalınlaşma izlenir; olguların %70'inde rastgele dağılmış ince duvarlı kistler bulunur. Histolojik olarak yoğun lenfosit ve plazma hücresi infiltrasyonu, bronkovasküler veya lenfatik dağılım gösteren reaktif lenfoid folliküller bulunur.



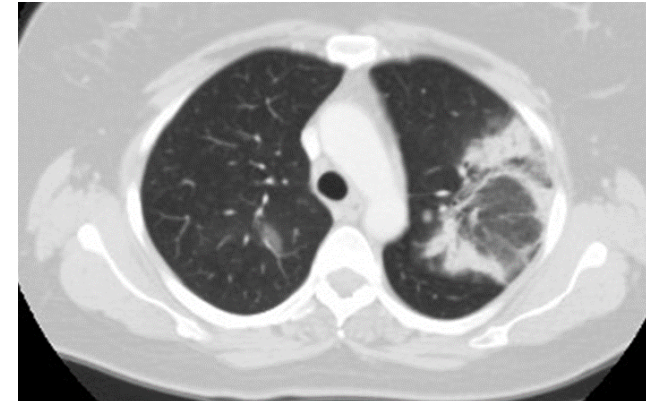
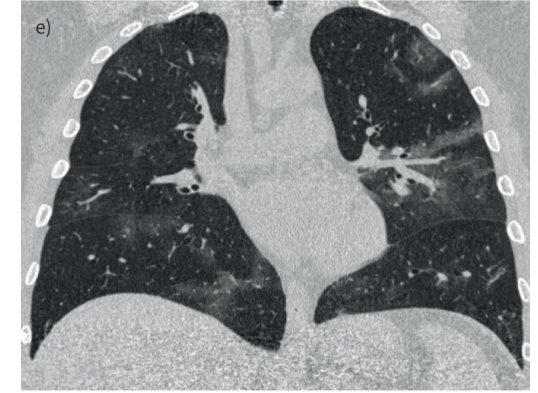
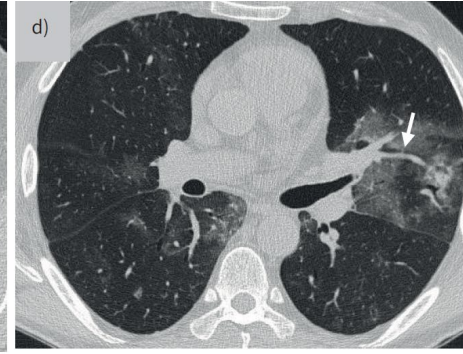
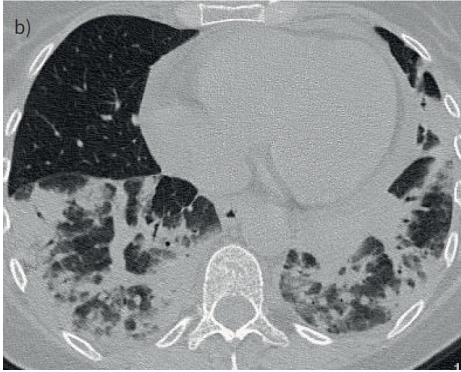


- Olguların çoğu bir nedene ikincildir. LİP varlığında altta yatan bir nedenin araştırılması önemlidir.
- Radyolojik bulgular ± BAL'da lenfositoz ve sıklıkla altta yatan bir sorunun varlığı nedeniyle biyopsi nadiren gerekir

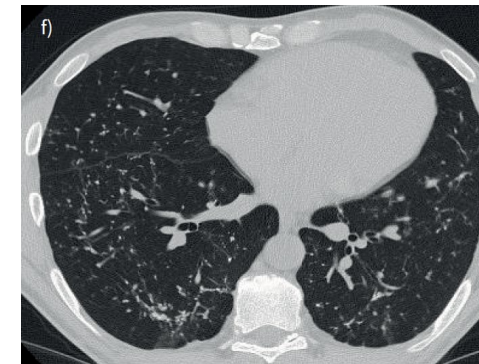
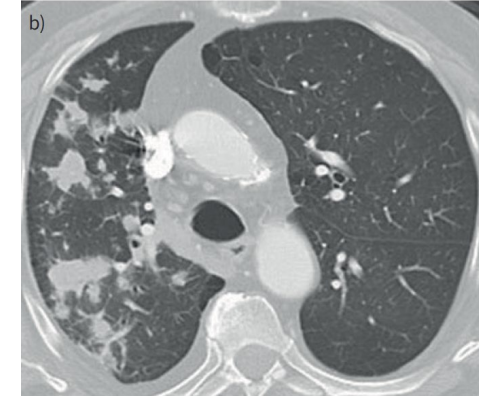
- Alveoler dolum paternleri: alveoller veya distal hava yollarının çeşitli hücre veya sıvı türleriyle anormal olarak dolması sonucunda oluşan paternlerdir
  - Organize pnömoni - OP
  - Respiratuar bronşiyolit – İAH – RB-IAH
  - Alveoler makrofaj pnömonisi –AMP
  - Nadir alveoler dolum paternli hastalıklar
    - Akut eozinofilik pnömoni - AEP
    - Kronik eozinofilik pnömoni – KEP
    - Lipoid pnömoni
    - Pulmoner alveoler proteinozis - PAP

- Organize pnömoni – OP

- İdyopatik (kriptojenik – COP) veya bir nedene ikincil (postenfeksiyöz, bağ doku hastalıkları, ilaçlar) olabilir. Steroide hızlı, çoğu zaman tam yanıt verir.
- BT de peribronşiyal ve/veya subplevral buzlu cam, konsolidasyon alanları izlenir; bazen kitle, nodül görünümü olabilir. Spesifik anatomik bölgelerin korunması ile ters halo, perilobuler kalınlaşma gibi görünümler oluşabilir. Lezyonlar gezici olabilir. Histolojik olarak alveol ve alveol kanalları içinde gevşek fibroblastik doku ve polipoid tıkaçlar izlenir. Yamalı dağılım vardır, akciğer mimarisi korunur, ama bazen fibrozise ilerler.

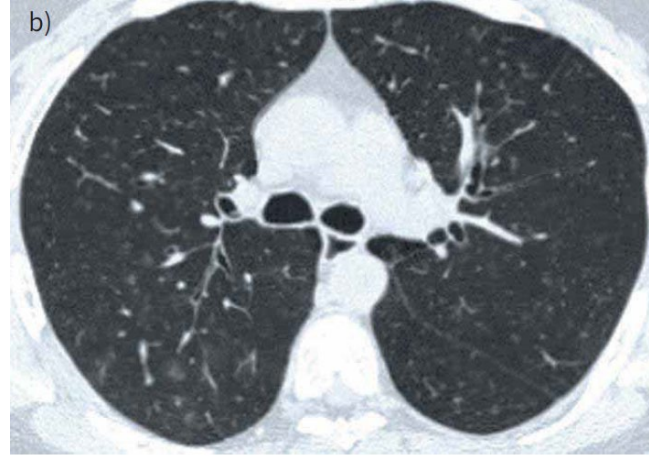


	Histolojik Bulgular	BT Bulguları		Zaman / Mekân Değişimi		Ayırıcı Tanılar
Alt Tip		Yaygın / Multifokal	Fokal	Yaygın / Multifokal	Fokal	
Organize Pnömoni	Alveoller ve alveoler duktuslarda gevşek bağ dokusundan polipoid tıkaçlar; respiratuvar bronşioler tutulabilir. Kronik interstisyel inflamasyon COP'ta hafif, sekonder OP'de daha belirgin.	Konsolidasyon, ground-glass opasiteler, perilobüler patern, halo ve ters halo bulguları.	Nodüller, kitle benzeri lezyonlar, halo bulgulu nodüller, parankimal bantlar.	Migratuvar dağılım, nüks eğilimi, alt lob baskınlığı; lobüler veya subplevral korunma paternleri.	Peribronkovasküler veya bronkosentrik dağılım.	COP; sekonder: bağ dokusu hastalıkları, enfeksiyonlar, aspirasyon, neoplazi, immün düzensizlik, ilaç maruziyeti, radyoterapi, vaskülit, hipersensitivite pnömoniti.
AFOP	Fibrinöz intra-alveoler toplar; intra-alveoler gevşek fibrotik tıkaçlar; hyalin membran yokluğu.	Kitle benzeri opasiteler, ground-glass opasiteler.	Nodüller görülebilir.	Lezyonların birleşme eğilimi.		İdiyopatik AFOP; sekonder: enfeksiyonlar, ilaç toksisitesi, bağ dokusu hastalıkları.
CiOP	Yoğun fibröz bantlar; intralüminal polipoid tıkaçlar oluşturan küçük fibröz nodüller; dendriform ossifikasyon.	Ground-glass opasiteler, konsolidasyon.	Retikülasyon; yaygın pulmoner ossifikasyon.	Peribronşiyal, subplevral dağılım.	Perilobüler dağılım.	İdiyopatik CiOP; sekonder: aspirasyon, Ehlers–Danlos, ülseratif kolit.



- Respiratuar bronşiyolit-İAH

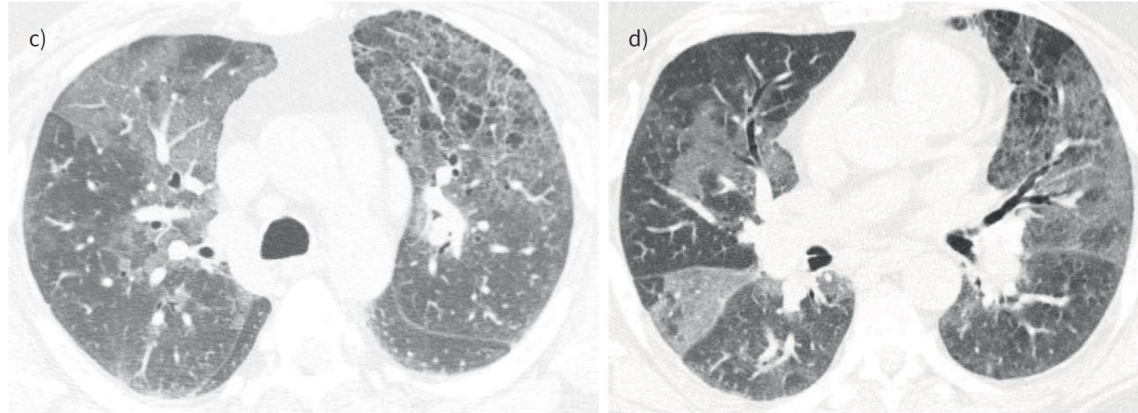
- Histolojik olarak alveollerde yoğun alveoler makrofaj birikimi ile karakterize hastalıklar spektrumu vardır. Bronşiyolit baskın olduğu hastalar RB-İAH olarak tanımlanır. Olguların büyük çoğunluğu sigara içen bireylerdir, çok küçük bir grupta idyopatik olabilir. Klinik ve fizyolojik bulguları olmayan bireyler RB olarak adlandırılır.
- BT de sıklıkla sentrilobuler dağılım gösteren, yamalı, iyi belirlenemeyen buzlu cam alanları izlenir. Uyumlu radyoloji varlığında BAL'da pigmente alveoler makrofajların saptanması tanıyı destekler, nonfibrotik HP den ayrımını sağlar.



- RB-İAH ve eşlik eden amfizem ile birlikte interstisyel fibrozis olduğunda fibrozis ve hava yolu genişlemesi (AEF), fibrozis ile RB-İAH, sigara ilişkili interstisyel fibrozis (SRIF) terimleri kullanılmaktadır.
- Komite semptomların nedeni makrofaj birikimi ile ilişkili olduğunda RB-İAH teriminin kullanılmasını önermiştir.
- Sigara ilişkili İAH terimi, tablo sigara içmek ile ilişkili olduğunda RB-İAH ve AMP için şemsiye terim olarak kullanılmalıdır.
- BT de kistler izlenir; özellikle üst ve orta zonlarda yerleşir. AEF veya SRIF tablosunu OİP paterninden ayırmaya yarayan ip uçları:
  - kistik alanlara komşu amfizem
  - komşu akciğerin korunduğu sublevral kistler
  - kistlerin boyut ve şeklinin heterojen olması
  - traksiyon bronşektazilerinin olmaması veya çok az olması
  - Kistlerin çevresinde buzlu cam ve/veya retikülasyon olmaması

- Alveoler makrofaj pn6monisi – AMP

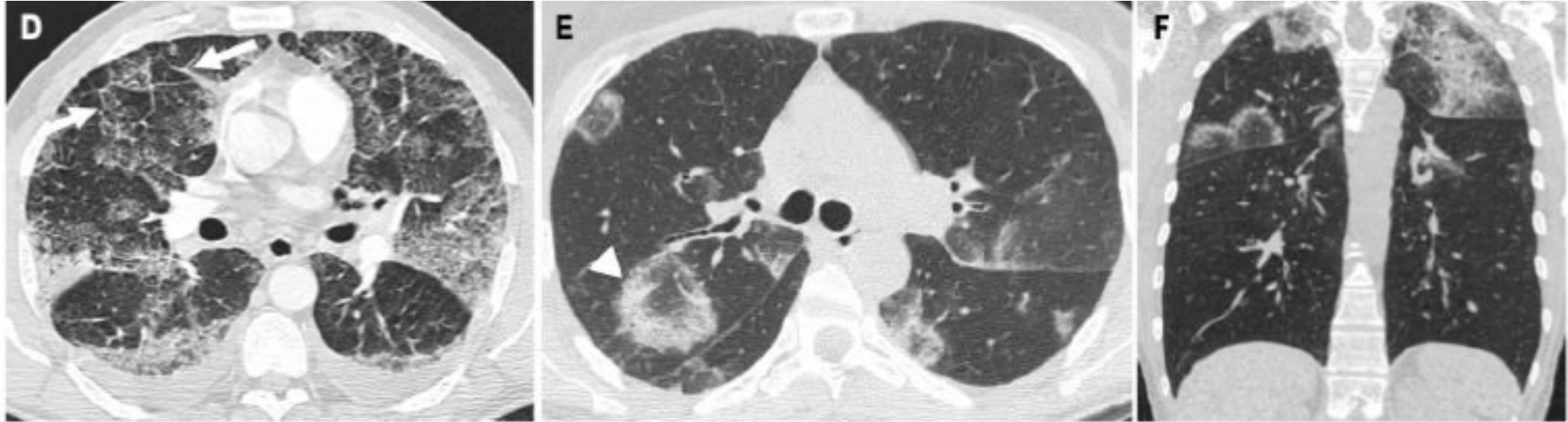
- DIP yerine 6nerilmiř terimdir. Olguların 6oęu sigara iliřkilidir, nadiren idyopatik veya bařka nedenlere ikincil (6ocuklarda s6rfaktan protein bozuklukları, baę doku hastalıkları, mesleksi toz inhalasyonu) olabilir.
- Sigara i6en veya i6meyen AMP olgularında makrofajlarda hemosiderin pigmentasyonu a6ısından fark yoktur.
- OİP gibi dięer paternlerle birlikte bulunabilir, zaman i6inde NSİP 6zellikleri geliřebilir. LGHH bulgularına eřlik edebilir.
- BT de buzlu cam alanları daha 6ok orta ve alt zonda ve periferik yerleřir, RB-İAH dan farklı olarak daha birleřiktir. İnce retik6lasyon siktir, fibrozis bulguları, kistler, amfizem bulunabilir, bal peteęi nadirdir.



**Supplemental Table 1.** Morphologic patterns of rare alveolar filling disorders and associated clinical-radiologic-pathologic-molecular diagnoses. Secondary aetiologies should be excluded prior to considering a diagnosis to be primary.

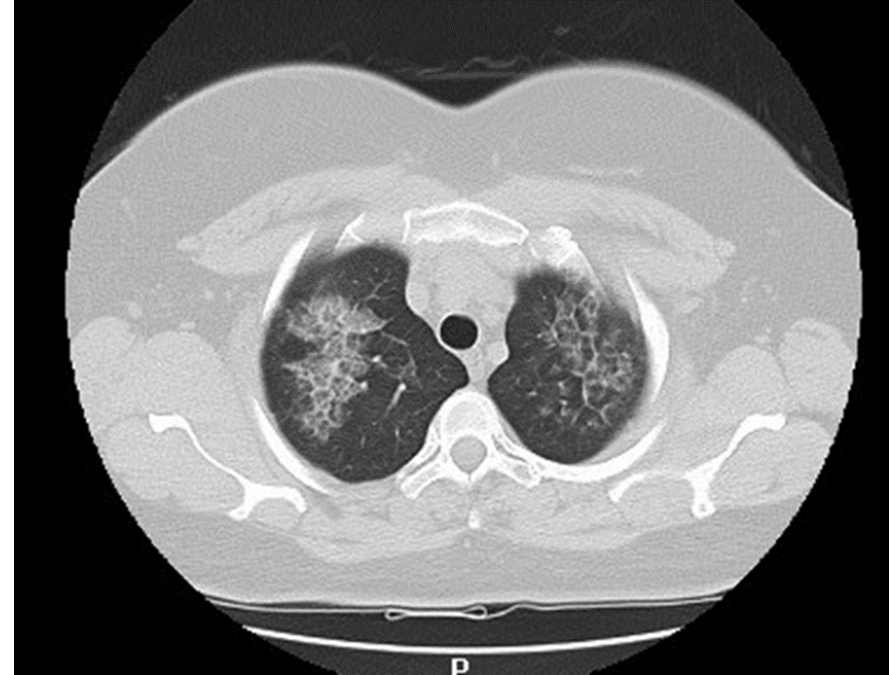
Morphologic patterns by Imaging and pathology	Major clinical-radiologic-pathologic-molecular diagnoses	
	Secondary	Primary
Acute eosinophilic pneumonia (AEP)	Secondary AEP (e.g., dust exposures, cigarette smoking, medications)	Idiopathic AEP
Chronic eosinophilic pneumonia (CEP)	Secondary CEP (e.g., connective tissue disease, post-infectious, medications, aspiration)	Idiopathic CEP
Pulmonary alveolar proteinosis (PAP)	Secondary PAP (e.g., autoimmune, hereditary)	Idiopathic / Unclassified PAP
Lipoid pneumonia (LP)	Exogenous lipoid pneumonia (aspiration of foreign material) Endogenous lipoid pneumonia (e.g., bronchial obstruction, infection, genetic disorders)	Idiopathic LP (unclear if exists)

- Nadir alveoler dolum paternleri
  - Akut ve kronik eozinofilik pnömoni
    - BAL'da eozinofili (>%25). Steroide dramatik yanıt

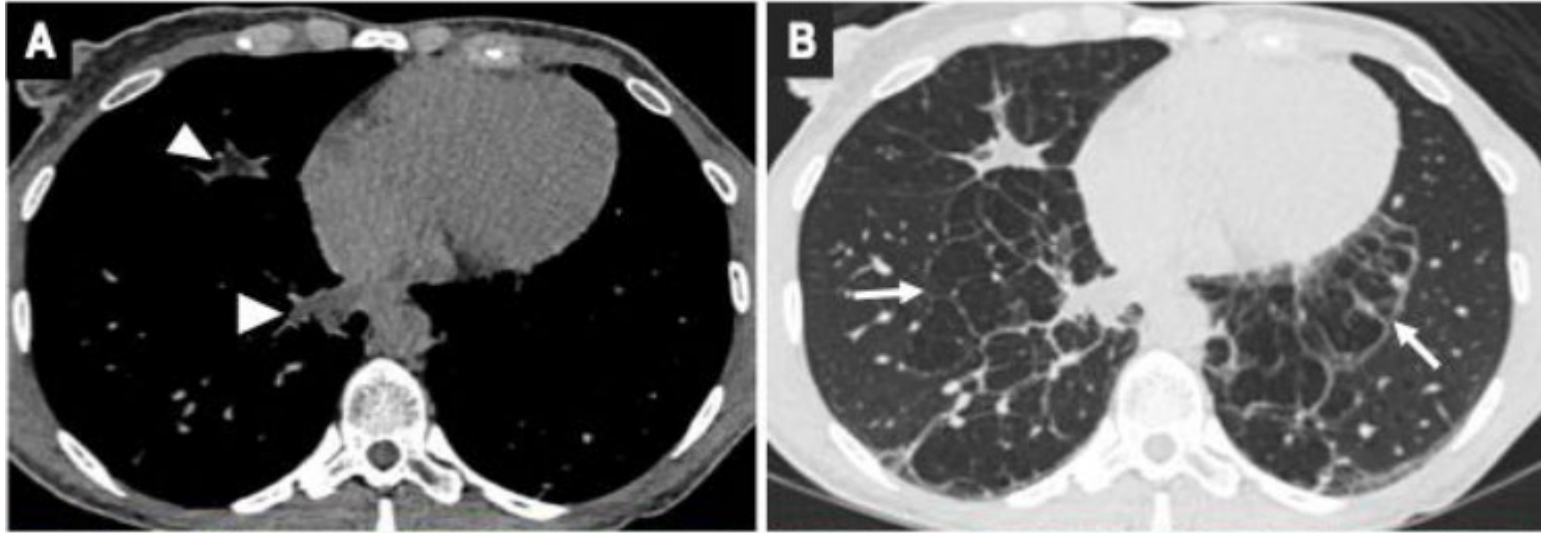


- Pulmoner alveoler proteinozis

- Otoimmün (antiGMCSF ab) veya inhalasyon (silika, alüminyum, titanyum), hematolojik hastalıklar (hematolojik malignite, MDS, GATA2 eksikliği), allogeneik HKHN veya bazı enfeksiyonlarla ilişkili olabilir.



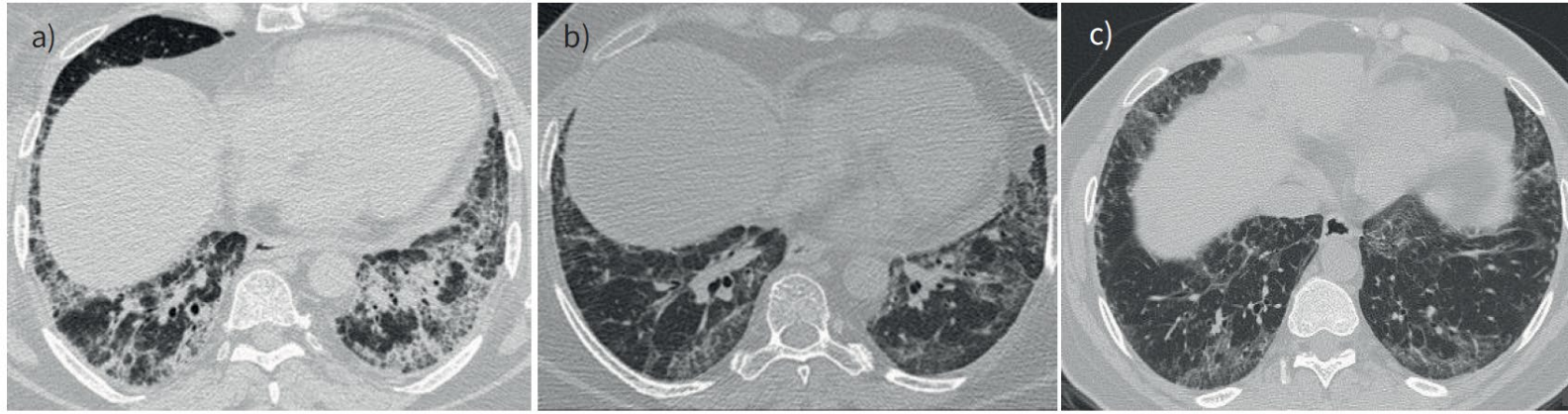
- Lipoid pnömoni
  - Ekzojen (aspirasyon, inhalasyon) veya endojen olabilir.



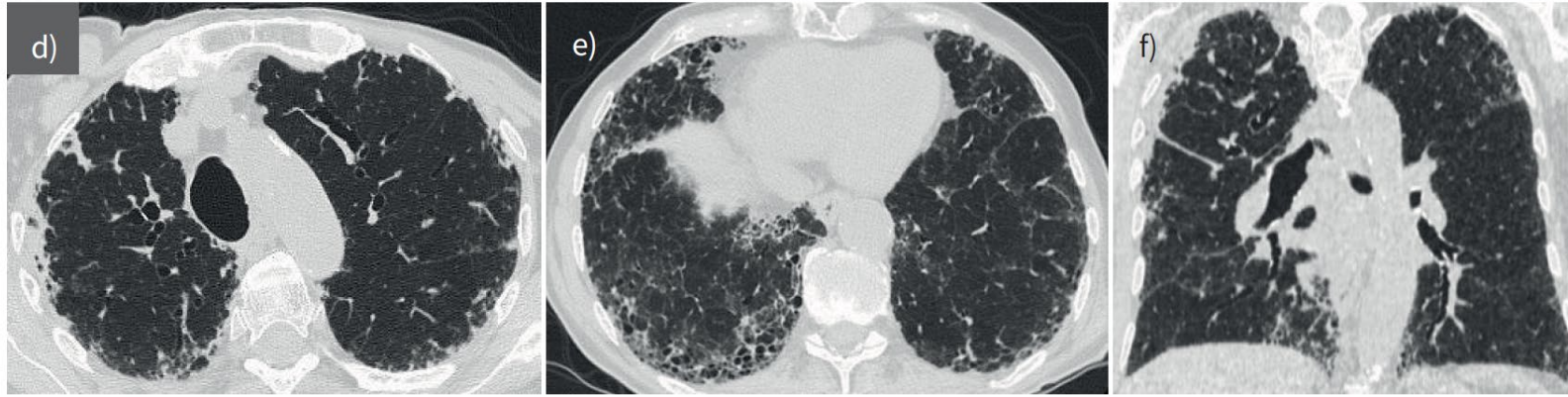
- **Kombine paternler**

Dominant and coexisting patterns <sup>#</sup>	Common differential diagnoses
<b>UIP</b>	
NSIP	IPF, CTD-ILD, HP
BIP	HP, CTD-ILD, coexistent airway injury of other cause
PPFE	Combined IPF and PPFE, CTD-ILD
DAD	Acute exacerbation of IPF or other secondary UIP (e.g. CTD-ILD)
AMP	IPF + smoking-related ILD
<b>NSIP</b>	
UIP	IPF, CTD-ILD, HP
Organising pneumonia	CTD-ILD, post-DAD, inhalation injury, HP, drug reaction
BIP	HP, CTD-ILD
LIP	CTD-ILD, drug-induced, post-viral (HIV, EBV)
PPFE	Idiopathic PPFE, CTD-ILD
<b>BIP</b>	
Organising pneumonia	CTD-ILD, HP
UIP	HP
NSIP	HP, CTD-ILD
LIP	CTD-ILD
PPFE	Idiopathic PPFE
<b>Organising pneumonia</b>	
NSIP	Post-infection, CTD-ILD, inhalation injury, HP, drug reaction
UIP	CTD-ILD, acute exacerbation of IPF
BIP	HP, CTD-ILD

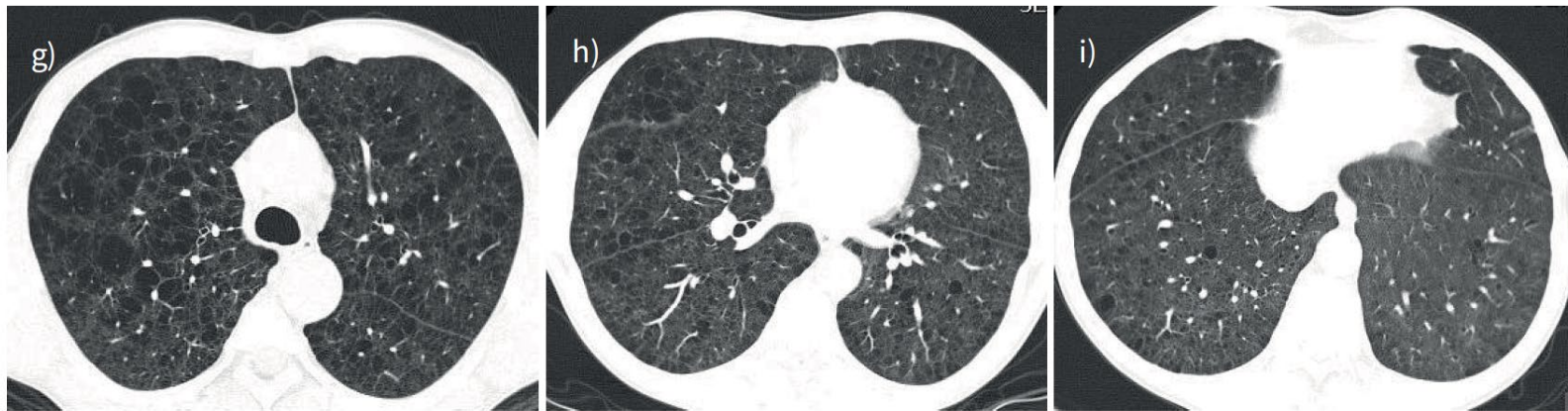
- **Sınıflanamamış İAH**



NSİP - OP



PPFE - OİP



HP – amfizem  
Sigara içmemiş,  
organik toz maruziyeti  
olan olgu

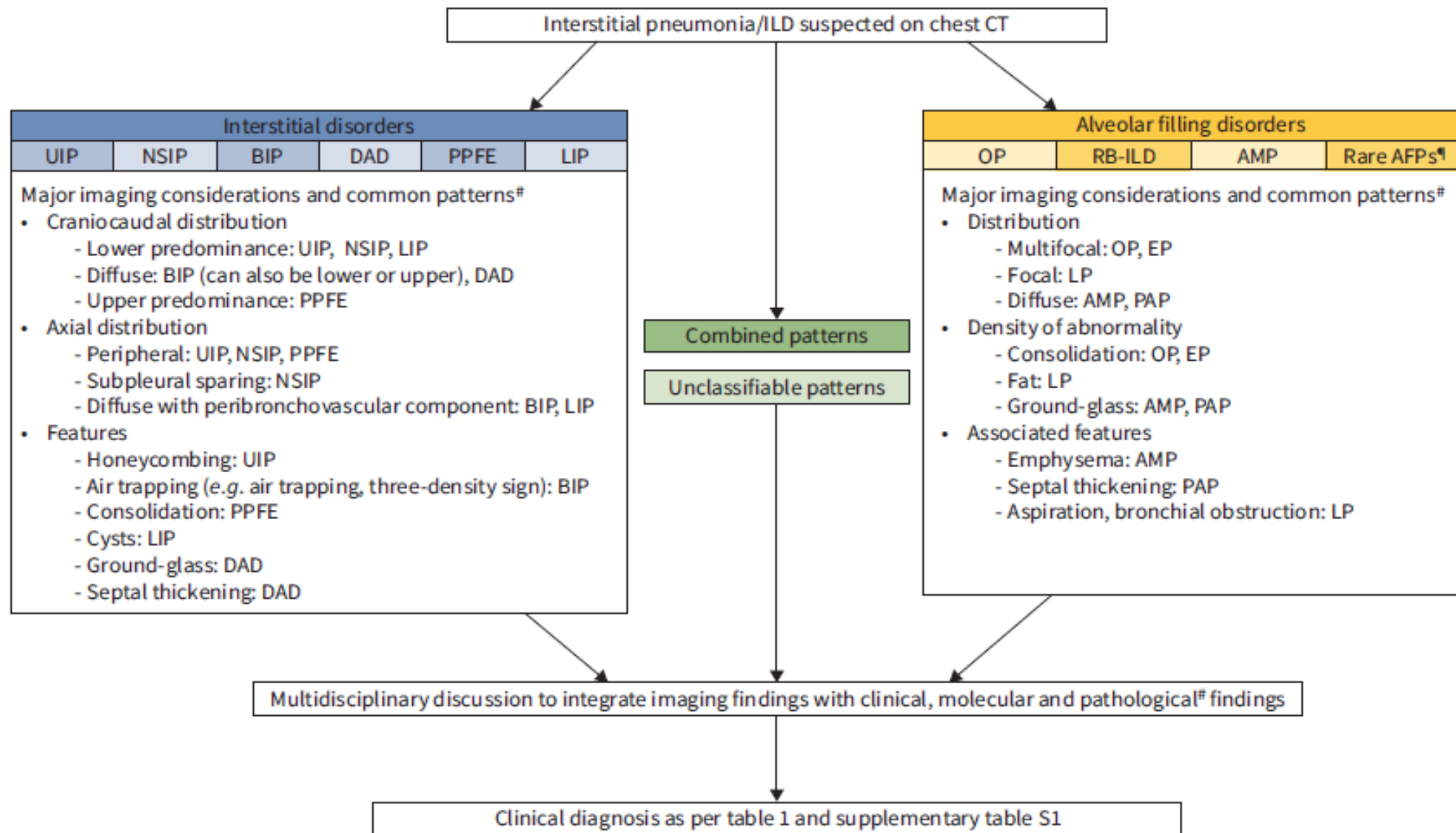
**TABLE 5** Molecular biomarkers in interstitial pneumonia

	Pathophysiology	Clinical accessibility	Clinical value		
			Diagnostic	Prognostic	Therapeutic
<b>Genetic</b>					
<i>MUC5B</i> rs35705950	Risk allele linked to increased pulmonary fibrosis susceptibility, but slower progression rate	Variably accessible	Unclear	Unclear	Unclear
Telomere-related genes ( <i>TERT, TERC, RTEL1, PARN, DKC1, NAF1, ZCCHC8</i> )	Telomere-related gene variants linked to increased pulmonary fibrosis risk and rapid disease progression	Variably accessible	Potential value	Potential value	Unclear
Surfactant-related genes ( <i>SFTPC, SFTPA1, SFTPA2</i> )	SRG variants linked to increased pulmonary fibrosis risk and to lung cancer	Variably accessible	Potential value	Unclear	Unclear
Other gene loci (including <i>DSP, KIF15, HLA-DRB1</i> )	Polymorphisms in these genes linked to increased pulmonary fibrosis risk	Variably accessible	Unclear	Unclear	Unclear
<b>Short telomeres/telomeropathies</b>					
Leukocyte telomere length	Leukocyte telomere length attrition associated with increased ILD susceptibility and rapid progression rate	Variably accessible	Potential value	Potential value	Emerging value in guiding post-lung transplant and ILD pharmacotherapy
Short telomere syndromes (including dyskeratosis congenita, Hoyeraal–Hreidarsson syndrome)	Clinical manifestation often at younger age, show Mendelian inheritance, have multiorgan involvement	Accessible	Potential value	Unclear	Unclear
<b>Transcriptomic RNA signatures</b>					
Lung biopsy-based Envisia Genomic Classifier	Integrates gene expression profiling with machine learning algorithms to recognise the genomic signature of a UIP pattern	Accessible in North America and Europe	Strengthens UIP diagnosis, but clinical utility unproven	Unclear	Unclear
Peripheral blood-based 52-gene RNA signature	Specific set of 52 genes whose combined expression pattern is indicative of IPF	Unclear	Unclear	Unclear	Unclear
<b>Serum/plasma-based antibody panels</b>					
Autoimmune serology (including ANA, dsDNA, anti-Sm, ACA, anti-Scl-70, anti-RNA polymerase III, anti-Jo-1, anti-MDA5, RF, anti-CCP, SS-A, SS-B, anti-RNP, ANCA, anti-U1 RNP, anti-PL-12 and anti-PL-7, anti-GM-CSF)	Identify the presence of discrete autoantibodies that target protein, nuclear or other cellular components which aid the diagnosis of specific autoimmune diseases	Accessible	Strengthens diagnosis of specific subtypes of CTD-ILD	Potential value	May guide choice of therapy
HP	Serum IgG testing against HP-associated antigens. Suboptimal sensitivity and specificity	Accessible	Positive test may support HP exposure	Unclear	Unclear
<b>Other serum-/plasma-based protein markers</b>					
Proteomics/specific proteins (including MMP-7, CCL18, SP-D, CA-125, CA19-9, KL-6, MMP-1, MMP-8, TGF- $\beta$ , PDGF)	Tissue-derived glycoproteins, enzymes, and protein signatures linked to various pulmonary processes including innate immunity, tissue remodelling, extracellular matrix turnover and fibrosis	Variably accessible	Unclear	Unclear	Unclear
Inflammatory/immunological markers (CRP, ESR)	Acute-phase protein and proinflammatory markers that play pivotal roles in immune, autoimmune and inflammatory disorders	Globally accessible	Positive markers may support specific interstitial pneumonia diagnoses	Extent of positivity may predict outcomes (e.g. CRP)	May guide therapeutic response

ANA: antinuclear antibodies; MDA: melanoma differentiation-associated gene; RF: rheumatoid factor; CCP: cyclic citrullinated peptide; ANCA: antinuclear cytoplasmic antibodies; GM-CSF: granulocyte–macrophage colony-stimulating factor; MMP: matrix metalloproteinase; SP: surfactant-protein; CA: cancer antigen; KL: Krebs von den Lungen; TGF: transforming growth factor; PDGF: platelet-derived growth factor; CRP: C-reactive protein; ESR: erythrocyte sedimentation rate; SRG: surfactant-related gene; ILD: interstitial lung disease; UIP: usual interstitial pneumonia; IPF: idiopathic pulmonary fibrosis; CTD: connective tissue disease; Ig: immunoglobulin.

**Supplemental Table 3.** Typical examples of imaging reports for typical UIP, fibrotic BIP, and fibrotic NSIP.

Section of report	Description of content for each section
<b>Lung findings</b>	Description of individual features and pertinent negatives.
<b>Impression</b>	<p>Integration of features into an overall/predominant pattern, including either qualitative or quantitative expression of confidence in that pattern.</p> <p>Ranked listing of potential differential diagnoses and estimated quantitative and/or qualitative likelihood of the leading diagnosis. Can include common differential diagnoses that are excluded by the presence or absence of ancillary features.</p> <p>List of recommended actions, which may be influenced by available information on requisition or within the patient chart.</p>
<b>Reference</b>	Relevant citation(s) to pattern identification, differential diagnosis, and recommended actions.
<b>Example</b>	<b>Example CT report</b>
<b>Typical UIP</b>	<p><i>Findings:</i> Subpleural predominant, and middle/lower lung predominant reticulation, architectural distortion, traction bronchiectasis, and honeycombing, with minimal ground glass opacities. Low lung volumes consistent with restrictive lung disease.</p> <p><i>Impression:</i> Typical UIP pattern consistent with IPF or CTD-ILD but is less commonly also be seen with other diagnoses. Recommend referral to pulmonary medicine for further evaluation.</p> <p><i>Reference:</i> 2018 Diagnosis of IPF: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline.</p>
<b>Typical fibrotic BIP</b>	<p><i>Findings:</i> Upper/mid lung predominant abnormality, diffuse in axial plane, characterized by reticulation with lung distortion, traction bronchiectasis, peribronchovascular ground glass, and the three-density sign on inspiration, and with air trapping on expiration.</p> <p><i>Impression:</i> Fibrotic BIP pattern that <i>most frequently</i> represents HP, with differential diagnosis of CTD-ILD, drug-induced ILD. Some cases remain idiopathic. Recommend evaluation for environmental exposures, CTD and drug toxicity.</p> <p><i>Reference:</i> 2020 Diagnosis of HP in Adults: An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline.</p>
<b>Typical fibrotic NSIP</b>	<p><i>Findings:</i> Middle and lower lung predominant peripheral abnormality with subpleural sparing, characterized predominantly by ground glass opacity, with mild reticulation and traction bronchiectasis.</p> <p><i>Impression:</i> Fibrotic NSIP pattern that is most frequently seen in CTD-ILD or drug-induced ILD and less commonly is idiopathic. This pattern is less specific in patients without an identified aetiology, and lung biopsy should be considered to confirm the histologic diagnosis.</p> <p><i>Reference:</i> 2008 Idiopathic Nonspecific Interstitial Pneumonia: Report of an American Thoracic Society Project.</p>



**Supplemental Figure 1.** Proposed approach to the classification of fibrotic interstitial lung disease (ILD). Adapted from Ryerson *et al. Am J Respir Crit Care Med.* 2017;196(10):1249-1254.

