

Idiopatinių intersticinių pneumonijų naujovės

Greta Musteikienė

LSMU MA Pulmonologijos ir imunologijos klinika

Reikšminiai žodžiai: intersticinės plaučių ligos, idiopatinė intersticinė pneumonija, idiopatinė plaučių fibrozė.

Santrauka. Idiopatinės intersticinės pneumonijos – nežinomų priežasčių sukeltos ligos, priklausančios intersticinių plaučių ligų grupei. Šiomis ligomis sergantys pacientai į gydytoją dažniausiai kreipiasi dėl dusulio ar sauso kosulio. Diagnozė kartais nustatoma remiantis didelės skiriamosios gebos kompiuterinės tomografijos duomenimis, bet dažniausiai tiksliai diagnozei patvirtinti reikalinga chirurginė plaučių audinio biopsija. Klinikinėje praktikoje idiopatinės intersticinės pneumonijos diagnostika yra sudėtinga, rekomenduojama, kad diagnozė būtų nustatyta bendru pulmonologo, radiologo ir patologo sprendimu, įvertinus atliktų tyrimų duomenis. Siekiant palengvinti šių ligų diagnozavimo ir gydymo sampratą išleista mokomoji knyga „Idiopatinės intersticinės pneumonijos“.

Intersticinės plaučių ligos – gana paslaptinga ligų grupė, apimanti daugiau kaip du šimtus nevėžinių, neinfekcinių, ūminių ar lėtinių ligų, pažeidžiančių intersticinį plaučių audinį. Šios ligos retos, sudaro apie 15 proc. visų plaučių ligų. Sergamumas vyrų – 80,9 iš 100 tūkst., moterų – 67,2 iš 100 tūkst. Dalis jų sunkios, greitai progresuojančios, reikalingos specifinio gydymo, todėl jas būtina kuo skubiau diagnozuoti.

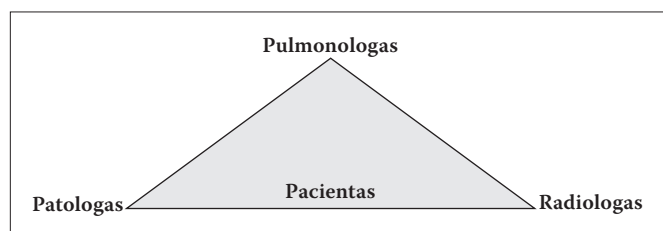
Dažniausiai nustatomos intersticinių plaučių ligų priežastys yra aplinkos veiksniai (ypač organinės ir neorganinės kilmės dulkės), apšvita, vaistai, jos gali išsivystyti ir sergant daugeliu sisteminių jungiamojo audinio ligų. Šiuo metu skiriamos šios intersticinių plaučių ligų grupės: sukeltos sisteminių jungiamojo audinio ligų; jatrogeninės; profesinės; imuninės; idiopatinės intersticinės pneumonijos; kitos.

Intersticinėms plaučių ligoms priskiriama ir nedidelė, heterogeniška, nežinomų priežasčių sukelta intersticinių

plaučių ligų grupė – idiopatinės intersticinės pneumonijos. Sergant idiopatinėmis intersticinėmis pneumonijomis, iki šiol nežinomas veiksnys sukelia plaučių parenchimos uždegimą, o vėliau ir fibrozę. Remiantis 2013 metų klasifikacija skiriamos 6 pagrindinės (idiopatinė plaučių fibrozė; idiopatinė nespecifinė intersticinė pneumonija; respiracinis bronchiolitas su intersticine plaučių liga; deskvamacinė intersticinė pneumonija; kriptogeninė organizuojamoji pneumonija; ūminė intersticinė pneumonija) ir 2 retos (idiopatinė limfoidinė intersticinė pneumonija; idiopatinė pleuroparenchiminė fibroelastozė) idiopatinės intersticinės pneumonijos. Dažniausia jų – idiopatinė plaučių fibrozė, sudaranti daugiau kaip pusę iš visų šių ligų atvejų. Remiantis įvairiais šaltiniais, Europos Sąjungoje yra apie 80–100 tūkst. pacientų, sergančių idiopatine plaučių fibroze. Sergamumas kitomis idiopatinėmis intersticinėmis pneumonijomis nėra tiksliai žinomas.

Dažniausiai sergantieji intersticinėmis plaučių ligomis į gydytoją pulmonologą kreipiasi nustačius difuzinių pokyčių krūtinės ląstos rentgenogramoje; atsiradus ir nuolat stiprėjant dusuliui, sausam kosuliui; kai sergant sistetine jungiamojo audinio liga išryškėja plaučių pažeidimo simptomai; įtarus profesinę ligą.

Tiriant pacientus dažniausiai nustatomas dujų difuzijos ir restrikcinio tipo ventiliacinės plaučių funkcijos



sutrikimas. Jeigu atsiranda kvėpavimo nepakankamumas, jis būna hipokseminis hipokapninis. Periferinio kraujo tyrimų rezultatai dažniausiai nespecifiniai, tačiau, įtariant sisteminės jungiamojo audinio ligos sukeltą plaučių pažeidimą, tiriami sisteminė ligų žymenys. Bronchoalveolinio lavažo tyrimas nėra labai naudingas intersticinių plaučių ligų diagnostikai, tačiau gali suteikti papildomos informacijos, kai jo rezultatai derinami su kitų tyrimų duomenimis.

Krūtinės ląstos rentgenograma – tik atrankinis tyrimo metodas. Didelės skiriamosios gebos kompiuterinė tomografija yra radiologinės intersticinių plaučių ligų diagnostikos aukso standartas. Šio tyrimo jautrumas diagnozuojant jas yra 95 proc. o specifiškumas – beveik 100 proc. Remiantis šio tyrimo vaizdais, galima parinkti ir plaučių audinio biopsijos vietą, jei ji yra reikalinga.

Jei po visų atliktų klinikinių, laboratorinių ir radiologinių tyrimų intersticinės plaučių ligos diagnozė nepaiškėja, reikia atlikti plaučių audinio biopsiją. Mažiausiai invazinė yra transbronchinė biopsija, tačiau ji tinkama tik tuo atveju, jei histologiškai ištirti bei diagnozei nustatyti pakanka nedidelio plaučių audinio fragmento (pvz., diagnozuojant sarkoidozę, eozinofilinę pneumoniją), ir beveik jokių atvejų netinka, kai įtariama idiopatinė intersticinė pneumonija. Dažnai intersticinių plaučių ligų požymiai nesitelkia vienoje vietoje, o randami išsibarstę plaučių audinyje, todėl histologinei diagnostikai naudojami chirurginiai metodai (vaizdo torakoskopinė arba atviroji plaučių audinio biopsija, imama torakotomijos metu), kurių metu gaunamas didesnis medžiagos kiekis histologiniam tyrimui.

Pagrindiniai histologiniai požymiai, sergant intersticinėmis plaučių ligomis, yra fibroblastų proliferacija ir kolageno depozicija, tačiau galimų histologinių požymių yra mažiau nei pačių ligų. Kai kurie požymiai yra patognominiai ir būdingi tik tam tikrai ligai, tačiau daugiau tokių, kurie gali būti randami esant įvairioms intersticinėms plaučių ligoms. Reikalinga paminėti, kad histologinis tyrimas mažai naudingas, jei intersticinė liga paskutinės stadijos ir yra ryški fibrozė (bus rasti tik nespecifiniai pokyčiai) arba po gydymo, nes patys vartojami vaistai gali sukelti plaučių pažeidimą.

Intersticinės plaučių ligos negali būti diagnozuojamos remiantis vien tik biopsija. Diagnozuojant šias ligas, būtinas pulmonologo, radiologo ir patologo bendradarbiavimas. Pulmonologas gali nurodyti, kad yra intersticinės plaučių ligos požymių, kurie leistų galvoti apie tam tikros diagnozės tikimybę. Radiologas gali susiaurinti tikimybę atsižvelgdamas į didelės skiriamosios gebos kompiuterinės tomografijos duomenis. Kadangi histologiniai pokyčiai yra santykinai mažo specifiškumo, patologas turi turėti klinikinės informacijos ir radiologinių tyrimų duomenis. Įvertinę visus turimus duomenis, šie specialistai turėtų priėti prie bendros išvados.

Dauguma intersticinių plaučių ligų gydomos citostatikais ir gliukokortikoidais. Pacientams taip pat rekomenduojama reabilitacija, kuri gerintų plaučių funkciją, esant kvėpavimo nepakankamumui – gydymas deguonimi, kai kuriems – nuolatinė ambulatorinė neinvazinė arba net invazinė plaučių ventiliacija. Plaučių pažeidimui progresuojant, sprendžiama, ar reikalinga plaučių transplantacija.

Ligoniai, sergantys idiopatinėmis intersticinėmis pneumonijomis, turėtų būti gydomi universitetų ligoninėse. Empirinis gydymas neturėtų būti skiriamas, jei nėra tikslios diagnozės, nes vaistai (gliukokortikoidai, imunosupresiniai) sukelia daug šalutinių reiškinių ir gali būti neveiksmingi gydant kai kurias intersticines plaučių ligas. Pavyzdžiui, idiopatinė plaučių fibrozė laikoma atsparia gydymui standartiniais vaistais. Šiai ligai gydyti gali būti skiriami specifiniai vaistai (pirfenidonas, nintedanibas).

Jau praėjo dvidešimt metų nuo tada, kai Lietuvoje buvo išleistas atskiras leidinys gydytojams praktikams, kuriame išsamiai aprašytos intersticinės plaučių ligos, o atskiros knygos apie idiopatinės intersticines pneumonijas išleista nebuvo iki šiol. Pastaruoju metu šioje srityje atsirado nemažų diagnostikos ir gydymo pokyčių. Dėl šių priežasčių LSMU MA pulmonologai kartu su radiologais ir patologais išleido mokomąją knygą „Idiopatinės intersticinės pneumonijos“. Knyga parašyta norint palengvinti šių ligų diagnozavimo ir gydymo sampratą, pateiktos naujausios tarptautinės diagnostikos ir gydymo rekomendacijos. Joje trumpai apžvelgtos ir kitos intersticinės plaučių ligos, pateikta sukauptų radiologinių ir histologinių duomenų.

Autoriai tikisi, kad leidinys bus vertingas ne tik medicinos studentams ir rezidentams, bet ir jau dirbantiems pulmonologams, radiologams, patologams, vidaus ligų, šeimos ir kitų specialybių gydytojams.

DEVELOPMENTS IN IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS

GRETA MUSTEIKIENĖ

DEPARTMENT OF PULMONOLOGY AND IMMUNOLOGY ACADEMY OF MEDICINE
LITHUANIAN UNIVERSITY OF HEALTH SCIENCES

Keywords: interstitial lung diseases; idiopathic interstitial pneumonias; idiopathic pulmonary fibrosis.

Summary. Idiopathic interstitial pneumonias are diseases of unknown cause and belong to the group of interstitial lung diseases. Patients suffering from these diseases usually complain of dyspnoea or dry cough. The diagnosis of idiopathic interstitial pneumonia is sometimes based on high-resolution computed tomography, but generally it requires a surgical lung biopsy. In clinical practice, diagnosis of these diseases is difficult, and it is recommended that the diagnosis is made by a common decision of pulmonologist, radiologist and pathologist. In order to facilitate the diagnosis and treatment of these diseases, the teaching book "Idiopathic interstitial pneumonias" was published.