

INTERSTICIJSKE PLUĆNE BOLESTI

*Definicija, klasifikacija, etiologija i
simptomatologija*

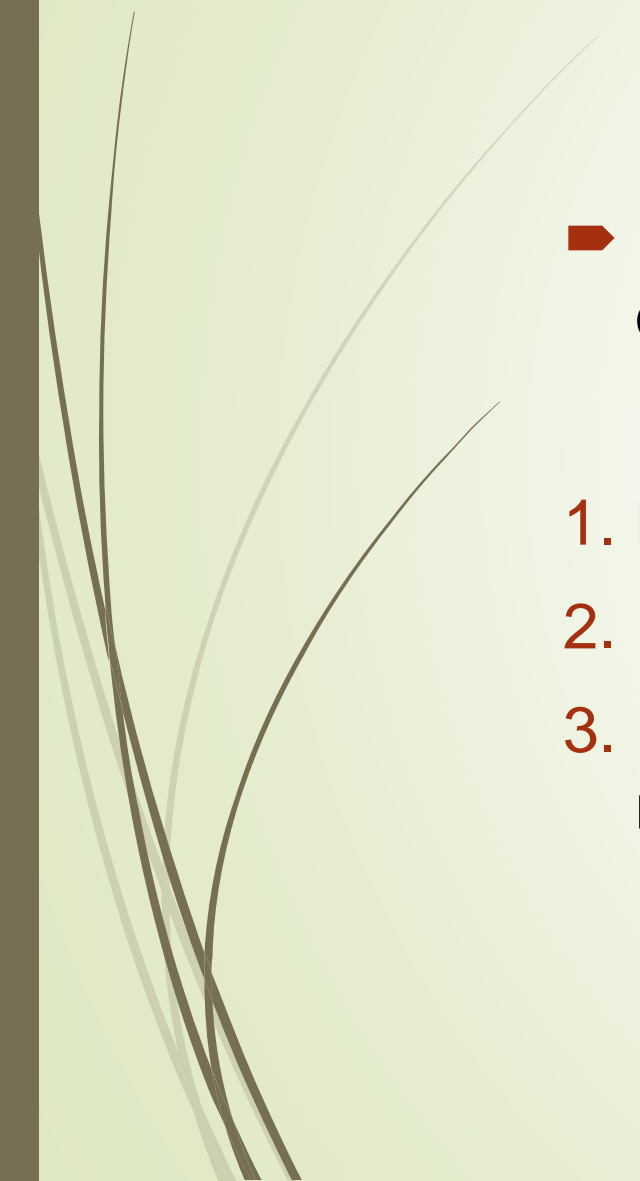
***Dr. Homoraš Armin
Spec. pulmolog***

***Klinka za plućne bolesti i
tuberkulozu "Podhrastovi"***

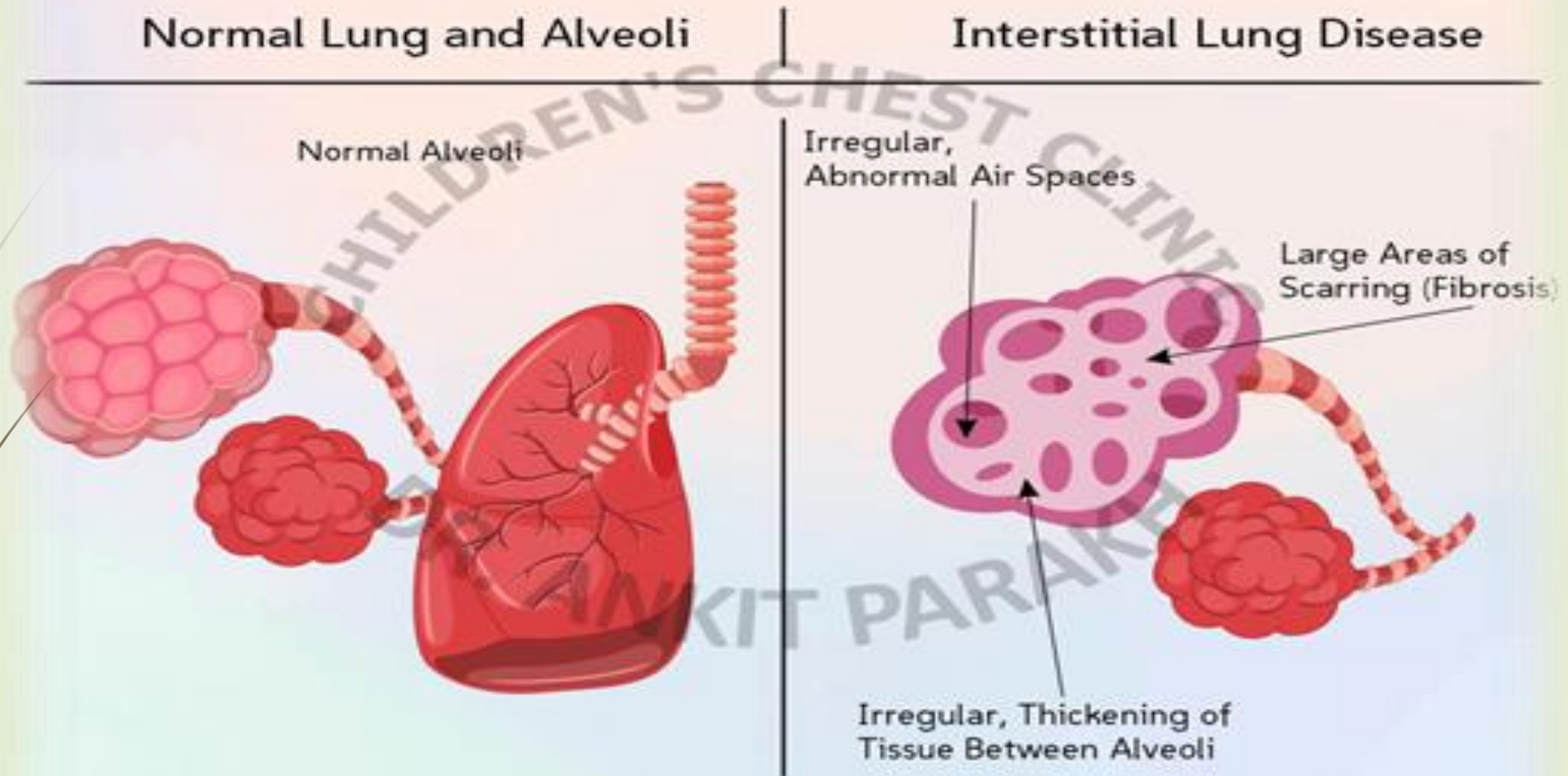
Sarajevo 07.12.2024.



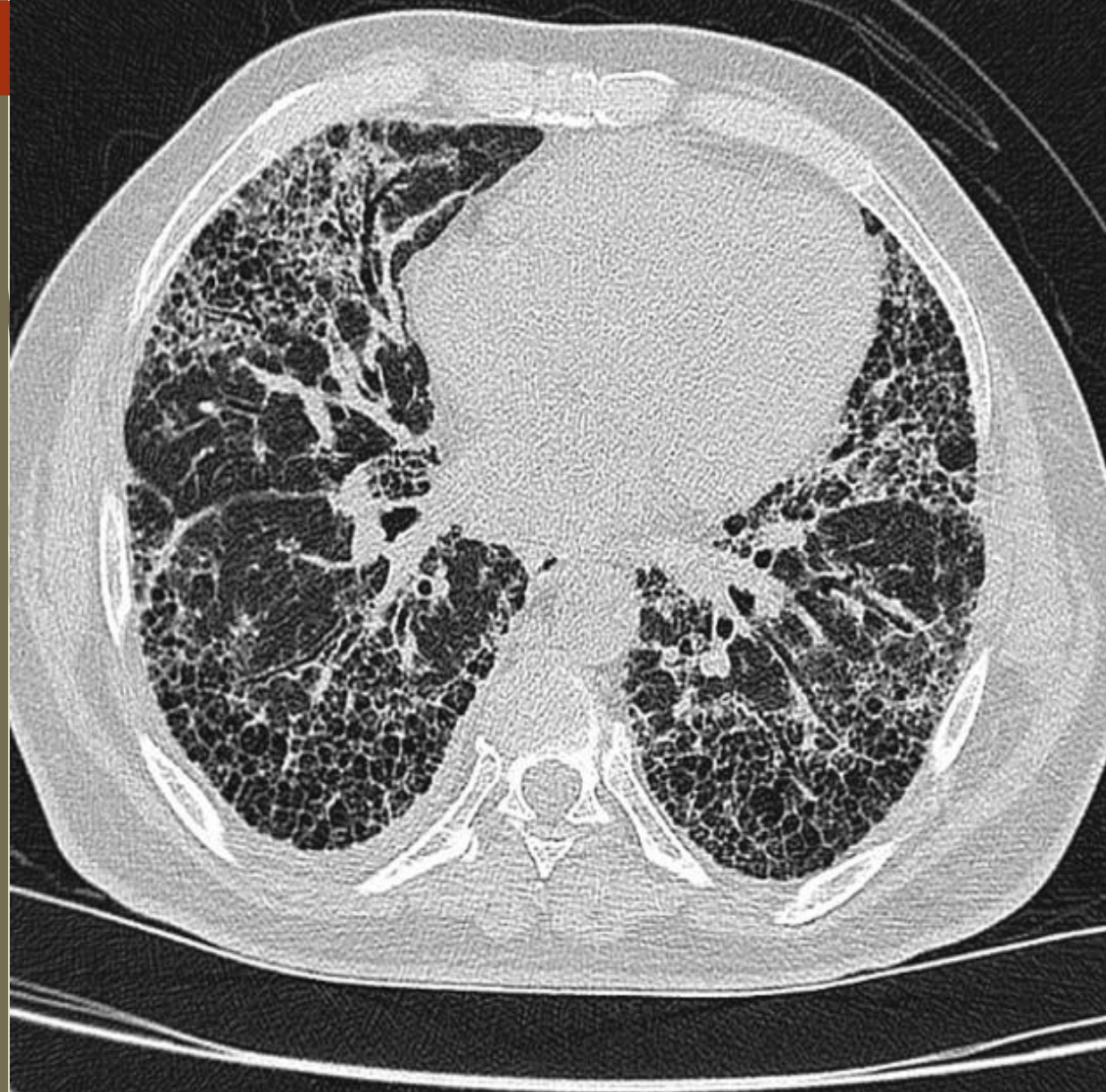
DEFINICIJA

- ▶ Intersticijske plućne bolesti obuhvataju heterogenu skupinu oboljenja koja se karakteriziraju
 1. Radiološki: difuznim plućnim infiltratima,
 2. Histološki: oštećenjem plućnog parenhima
 3. Funkcionalno: restriktivnim poremećajima ventilacije i nemogućnosti adekvatne oksigenacije.
- 

INTERSTITIAL LUNG DISEASES




ILD leads to scarring and thickening of the alveoli.



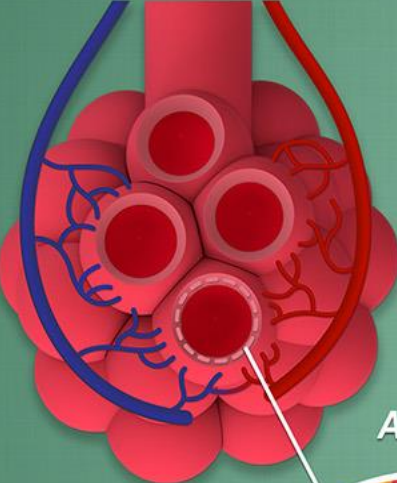


DEFINICIJA

- Američko torakalno društvo /ATS/ i evropsko respiratorno udruženje /ERS/ definira intersticijske plućne bolesti kao heterogenu skupinu ne-neoplastičnih poremećaja koje u konačnici dovode do oštećenja plućnog parenhima, a koje je izazvano inflamacijom i fibrozom što dovodi do oštećenja plućne funkcije i neadekvatne oksigenacije.
 - Oštećenje plućne funkcije uzrokovano intersticijskim plućnim oboljenjima je u većini slučajeva restriktivnog karaktera.
- 

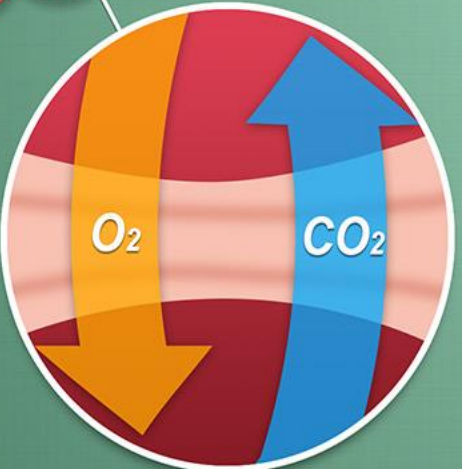
Interstitial Lung Disease

Normal alveoli



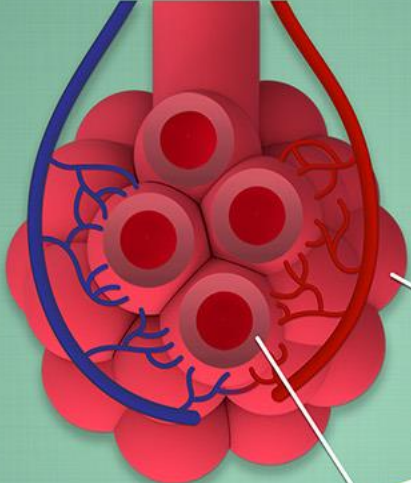
Alveoli

Thin tissue wall (interstitium)



Blood vessel

Abnormal alveoli

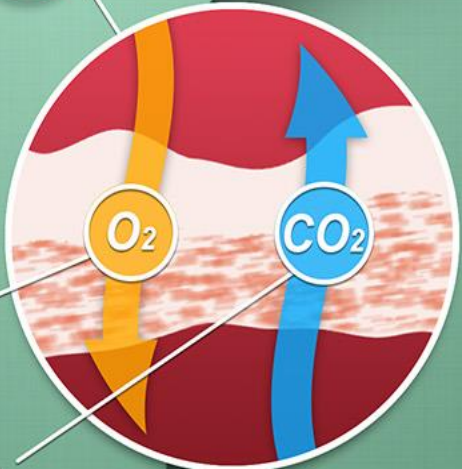


Alveoli

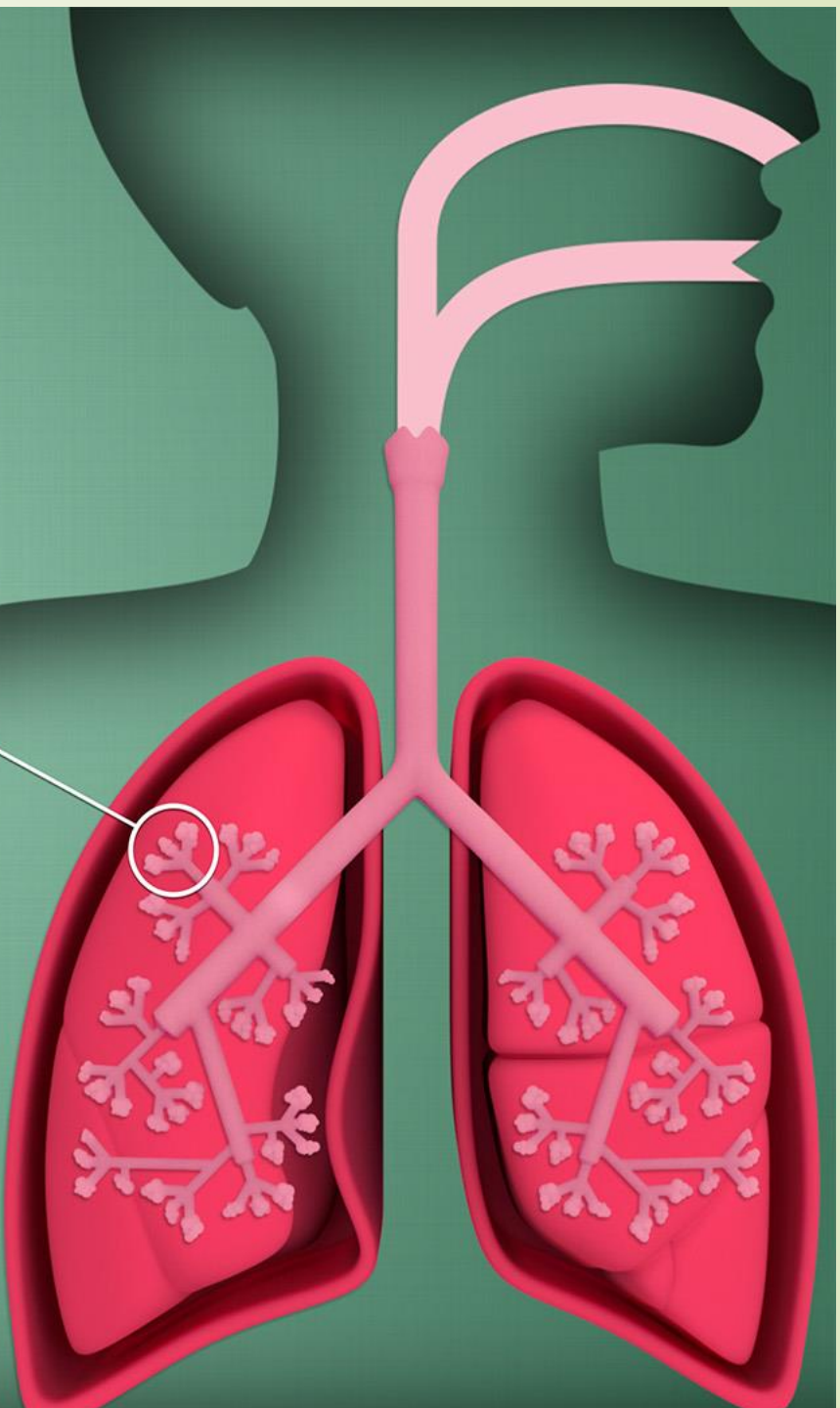
Damaged and thickened interstitium


Oxygen slow to move into blood

Carbon dioxide slow to move into alveoli



Blood vessel





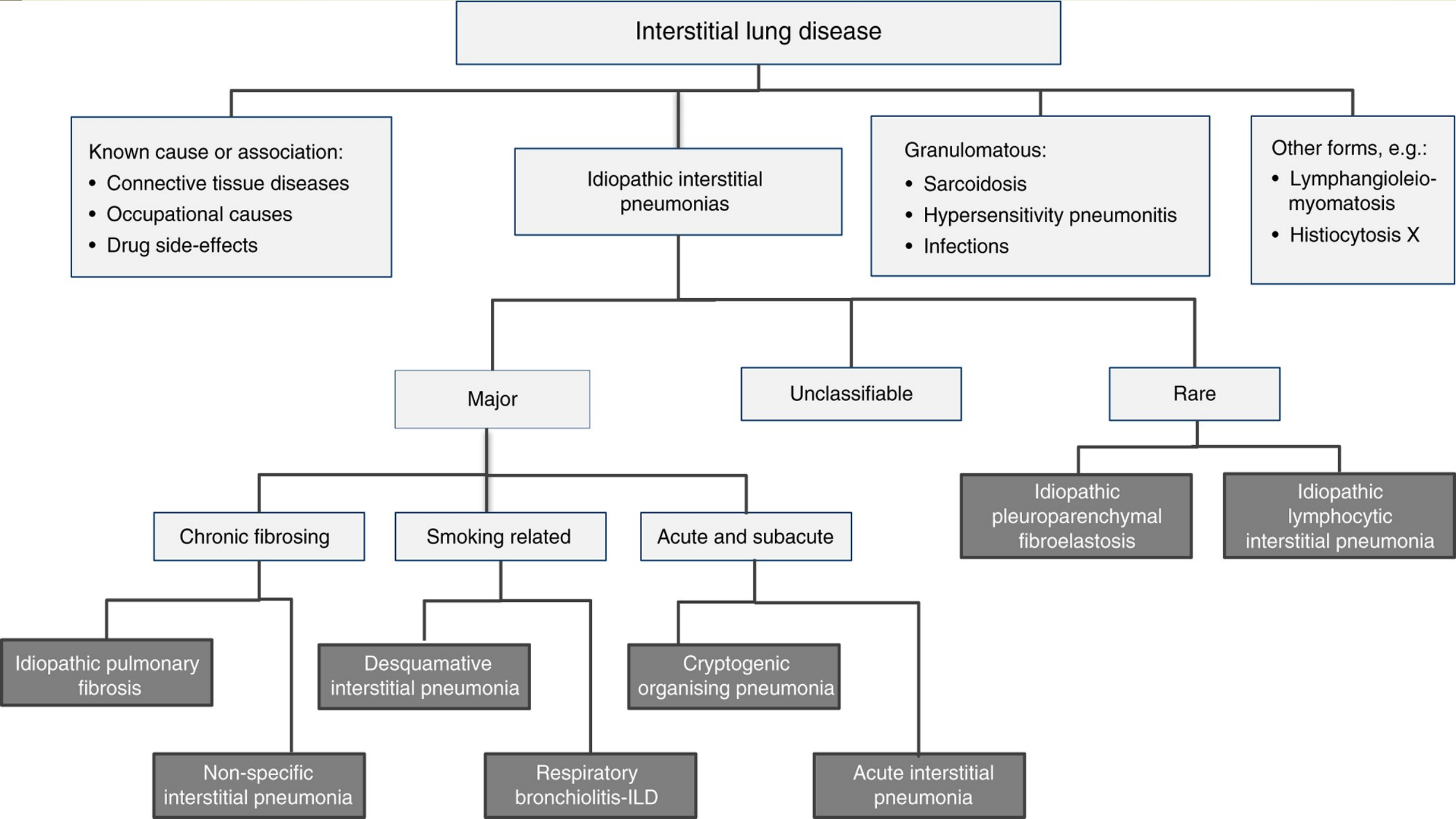
► Intersticijske plućne bolesti (ILD) je okvirni termin, sinonim za sve difuzne bolesti plućnog parenhima, obuhvata veliku grupu plućnih oboljenja koja zahvataju plućni parenhim, alveole, alveolarni epitel i kapilarni endotel u plućima, što u konačnici dovodi do progresivnog ožiljavanja zahvaćenog tkiva procesom inflamacije i fibroze. ILD je neuobičajna patologija u pulmologiji u odnosu na druga plućna oboljenja u opštoj praksi. Prevalenca intersticijskih plućnih bolesti se procjenjuje na 81/100,000 kod muškaraca i 67/100,000 kod žena.

► Liječnici primarne zdravstvene zaštite nerijetko ILD dijagnosticiraju pod različitim dijagnozama: HOPB-hroničnog bronhitisa, emfizema, astme, srčanog oboljenja ili drugih stanja koja imaju sličnu simptomatologiju. Klinički je dokazano da 54.6%-a pacijenata dobije dijagnozu fibroze pluća nakon duže od godinu dana od pojave prvih respiratornih simptoma.

► Dijagnoza intersticijske plućne bolesti treba da bude potvrđena od strane pulmologa u saradnji sa iskusnim radiologom ali doktori primarne zdravstvene zaštite imaju ključnu ulogu u odlučivanju i upućivanju pacijenata na detaljniju kliničku obradu i evaluaciju jer se dijagnoza ILD-a ne može postaviti bez patohistološke potvrde.

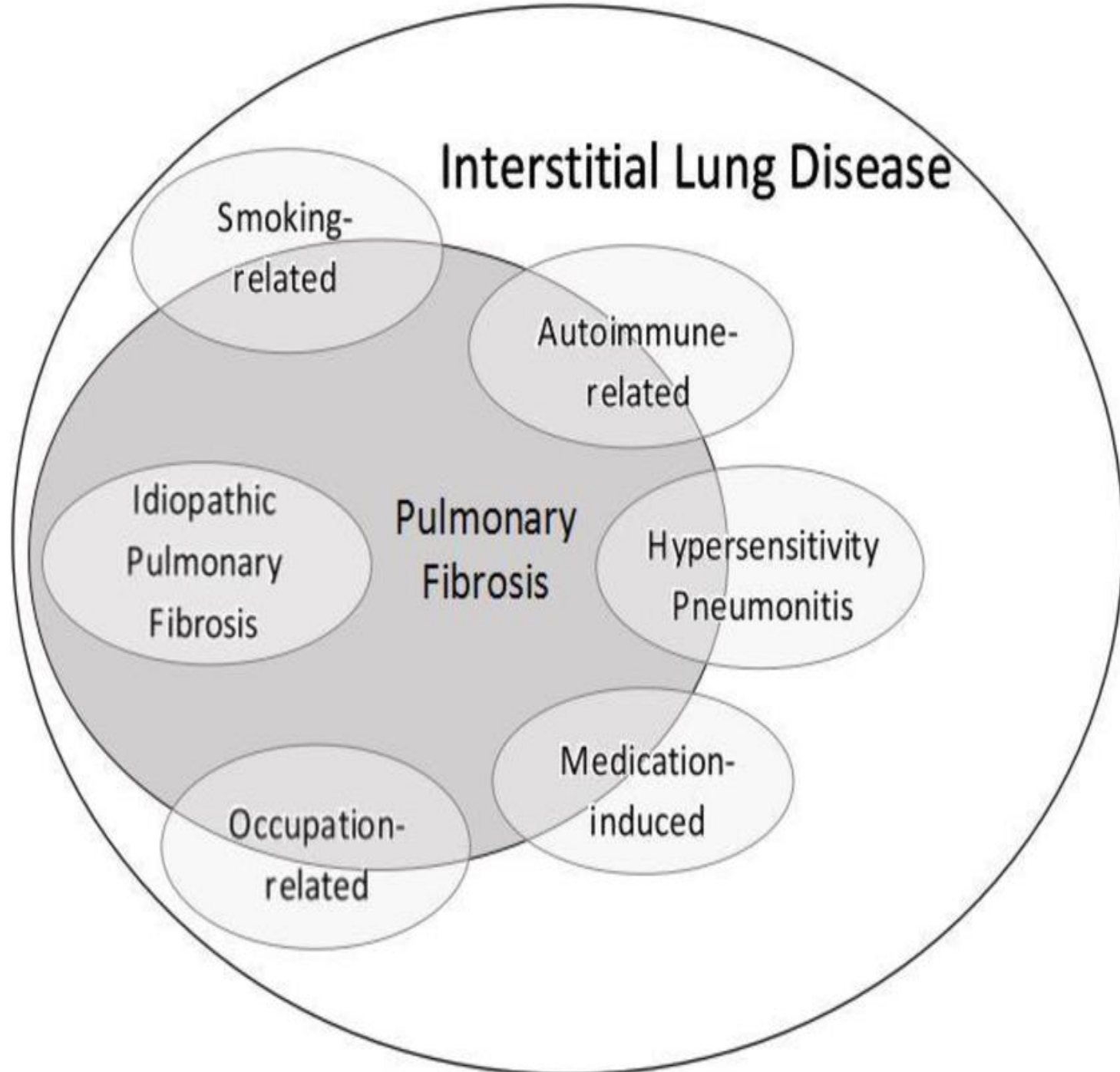


KLASIFIKACIJA INTERSTICIJSKIH PLUĆNIH BOLESTI



Interstitial Lung Diseases (ILDs)

ILDs of known association	Granulomatous ILDs	Idiopathic interstitial pneumonias (IIPs)	Miscellaneous ILDs
<p>A. Connective tissue disease</p> <p>Rheumatoid Arthritis (RA)</p> <p>Systemic Sclerosis (SS)</p> <p>Dermatomyositis (DM)</p> <p>Sjogrens Syndrome (SSy)</p> <p>Systemic Lupus Eryhematodes (SLE)</p> <p>Mixed Connective Tissue Disease (MCTD)</p>	<p>Sarcoidosis</p> <p>Hypersensitivity pneumonitis</p>	<p>Major IIPs</p> <p>Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF)</p> <p>Non-specific interstitial pneumonia</p> <p>Cryptogenic organising pneumonia</p> <p>Respiratory bronchiolitis ILD</p> <p>Desquamative interstitial pneumonia</p> <p>Acute interstitial pneumonia</p>	<p>Lymphangioliomyomatosis (LAM)</p> <p>Pulmonary Langerhans cell histiocytosis (Histiocytosis X)</p>
<p>B. Drugs (e.g. nitrofurantoin)</p> <p>C. Occupational exposures</p>		<p>Rare IIPs</p> <p>Lymphocytic interstitial pneumonia</p> <p>Idiopathic pleuro-parenchymal fibroelastosis</p>	
		<p>Unclassifiable</p>	





Uzroci intersticijskih plućnih bolesti

- Primarni /Idiopatski/ - nepoznate etiologije
- Sekundarni /poznata etiologija/ - mogu biti: infektivni i neinfektivni.



Primarni ili idiopatski uzroci:

- Idiopatska plućna fibroza
- Nespecifična intersticijska pneumonija (NSIP)
- Organizirajuća pneumonija (OP)
- Respiratorni bronchiolitis (RB)
- Difuzno alvelolarno oštećenje - Diffuse alveolar damage (DAD)
- Deskvamativna intersticijska pneumonija (DIP)
- Limfocitna intersticijska pneumonija (LIP)



Sekundarni uzroci

1. Infektivna etiologija

- Tuberkuloza
- Bakterijske infekcije /atipični uzročnici CML/
- Gljivične infekcije /Coccidiomycosis, C.Immitis, Pneumocystis jiroveci/
- Parazitarne infekcije /Loffler-ov sindrom, Tropska plućna eozinofilija/
- Virusne infekcije /HIV, SARSCoV2/

2. Neinfektivna etiologija

- Hipersenzitivni pneumonitis
- Pneumokonioze
- Lijekovima inducirana plućna toksičnost
- Iradijacijom izazvana oštećenja plućnog parenhima
- Maligniteti /karcinomatozni limfangitis/ kao IPF radiološki.



Klinički tok i simptomatologija

- ❑ ***Akutni /nekoliko dana do tri sedmice/***
- ❑ ***Subakutni /nekoliko sedmica/ 3-12 sedmica***
- ❑ ***Hronični /preko 12 sedmica/***



Klinički tok i simptomatologija

Akutni tok:

- ▶ Akutna intersticijska pneumonija (AIP - Hamman-Rich syndrome)
- ▶ Eozinofilna pneumonija
- ▶ Hipersenzitivni pneumonitis
- ▶ Obliterirajući bronchiolitis sa organizirajućom pneumonijom
- ▶ Sarkoidoza /akutne forme/ - Lofgren I Herford sindrom

Subakutni tok:

- ▶ Sarkoidoza
- ▶ Lijekovima induciraneILD /amiodaron, nitrofurantoin/
- ▶ Alveolarni hemoragijski sindromi /DAH, DAD/
- ▶ Idiopatski obliterirajući bronhiolitis sa organizirajućom pneumonijom
- ▶ ILD u sklopu bolesti vezivnog tkiva /SLE, Polimiozitis/

Hronični tok:

- ▶ Idiopatska plućna fibroza
- ▶ Sarkoidoza
- ▶ Plućna histiocitoza

Simptomi:

- Otežano disanje /Dispnoa/ naročito pri naporu
- Suhi kašalj
- Vizing
- Zamaranje i opšta slabost
- Gubitak apetita
- Gubitak tjelesne težine
- Nelagoda u grudnom košu
- Kratkoća daha /plitko i ubrzano disanje/
- Iskašljavanje krvi /hemoptizije/

Symptoms of Interstitial Lung Disease

Symptoms are usually mild at first but get worse over months or years.



Shortness of breath.



Cough.



Fatigue.



Chest discomfort.



Dispnoa

- U većini slučajeva kod pacijenata sa ILD- om dispnoa se razvija postepeno.
- Pacijenti se često adaptiraju /ograničavaju vlastitu aktivnost/
- Dispnoa može i naglo progredirati /progresija fibroze pluća ili pneumotoraks/. – Histiocitoza, LAM, NFBM, TS, LIP, AIP

Kašalj

- Generalno najčešće se javlja suhi kašalj, produktivni kašalj je neobično rijedak za većinu bolesti plućnog intersiticija.
- Javlja se kod onih oblika ILD-a koji zahvataju disajne puteve
- Naročito izražen kod oboljenja kao što su:
- Sarkoidoza, IPF, Respiratorni bronchiolitis, Plućna histiocitoza, Hipersenzitivni pneumonitis, COP, LIP, AIP, BOOP. Karcinomatozni limfangitis.



HEMOPTIZIJE:

- ▶ Pojava hemoptizija treba diferencijalno dijagnostički pobudi sumnju na alveolarne hemoragijske sindrome, plućne venokluzivne bolesti, mitralnu stenozu, limfangioleomiomatozu, granulomatozne vaskulitise
- ▶ Kada se hemoptizije jave kod već potvrđenih slučajeva ILD-a postoji mogućnost razvoja malignog procesa na što treba obratiti posebnu pažnju.




Vanplućni simptomi

- Ukazuju na sistemske poremećaje / karakteristične za BVT ili neke druge ILD/.
- Mišićnoskeletni bol, opšta slabost, umor, groznica.
- Bolovi u zglobovima
- Otok
- Fotosenzitivnost
- Reynaudov fenomen
- Pleuritis

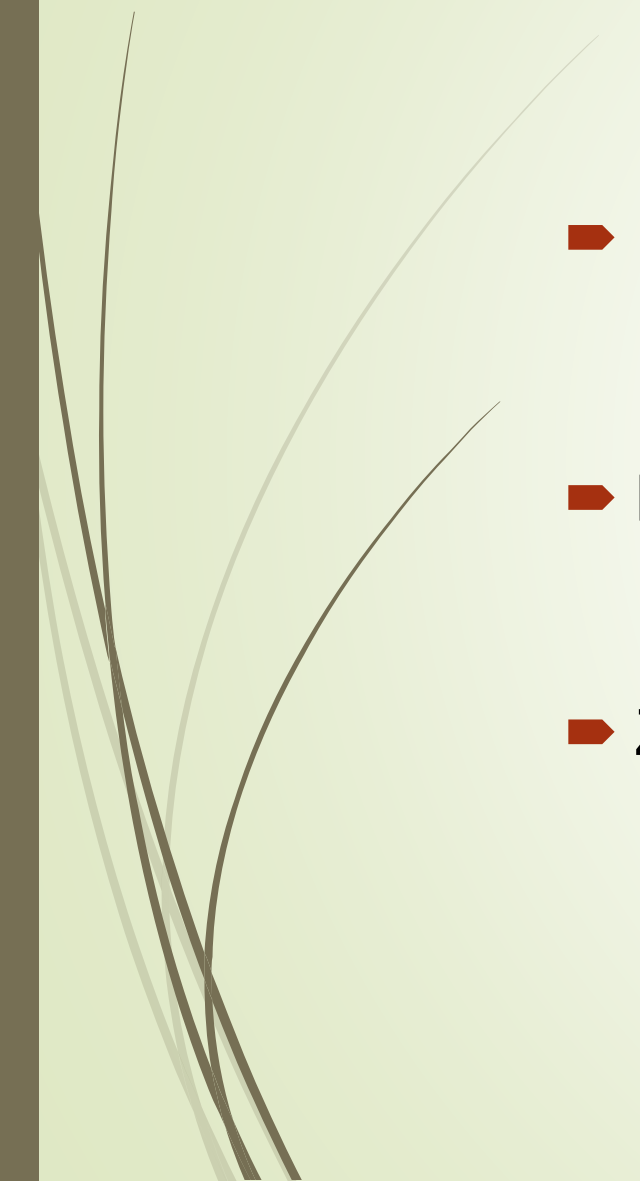
Vanplućni simptomi

- Zamaranje, gubitak apetita, gubitak na tjelesnoj težini, opšta slabost, kratkoća daha su simptomi koji karakteriziraju idiopatsku plućnu fibrozu.
- KARDIJALNA KAHEKSIJA – kod uznapredovale IPF sa teškom tahipneom, izraženom centralnom cijanozom i opterećenjem desnog srca. Pothranjenost koja se susreće kod ovakvih pacijenata posljedica je povećane potrošnje kalorija zbog izrazito povećanog disajnog rada, a može biti rezultat i venske kongestije zbog slabosti desnog srca i nemogućnosti apsorpcije hranljivih materija iz GIT-a.
- Povišena tjelesna temperatura je rijedak simptom ali može se javiti kod sarkoidoze, plućnih eozinofilija, AIP, I td.

- 
- ▶ Pulmonologist Gregory P. Cosgrove, MD, FCCP, assistant director and endowed chair of interstitial lung disease at National Jewish Health in Denver, Colorado, and colleagues sought to determine why diagnosis for ILD takes so long by surveying patient members of the Pulmonary Fibrosis Foundation.³
 - ▶ *In a survey of 600 patients (median age: 69 years for men and 62.5 years for women), the most common diagnosis was IPF (46.5%), followed by ILD (32.5%) and nonspecific interstitial pneumonia (15.5%).*
 - ▶ The survey revealed the following obstacles to arriving at a timely diagnosis:
 - Nonspecific symptoms that lead patients to believe their condition is not urgent;
 - Clinicians are more likely to consider common respiratory or cardiovascular diseases;
 - Multiple tests may be necessary, causing patients to experience scheduling difficulties;
 - Some patients may be subjected to costly invasive procedures as a result of previous inconclusive tests.³
 - ▶ Though 75% of respondents had visited at least 3 physicians to get a diagnosis, more than half of the patients (55%) surveyed said that they had been misdiagnosed at least once, with 38% receiving at least 2 misdiagnoses prior to receiving their current diagnosis of ILD.³ Furthermore, 43% of patients had to wait >1 year from the onset of their first symptoms, and 19% waited ≥3 years for a correct diagnosis.



Zaključak

- ILD su često blagovremeno neprepoznata oboljenja.
 - Blagovremeno dijagnosticiranje ILD je od krucijalne važnosti.
 - Značaj pulmologa primarne zdravstvene zaštite.
- 

REFERENCE

1. Prof.dr. Bakir Mehić i saradnici, Pulmologija, Respiratorno udruženje u Bosni I Hercegovini, Sarajevo 2016.godine
2. American Thoracic Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; **165**: 277–304.
3. Coultas DB, Zumwalt RE, Black WC, Sobonya RE . The epidemiology of interstitial lung diseases. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; **150**: 967–972.
4. Collard HR, Tino G, Noble PW, Shreve MA, Michaels M, Carlson B et al. Patient experiences with pulmonary fibrosis. *Respir Med* 2007; **101**: 1350–1354.
5. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, Lynch DA, Nicholson AG et al. 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* 2013; **188**: 733–748.
6. Schwaiblmair M, Behr W, Haeckel T, Markl B, Foerg W, Berghaus T . Drug induced interstitial lung disease. *Open Respir Med J* 2012; **6**: 63–74.
7. de Boer S, Wilsher M. Review series: aspects of interstitial lung disease. Sarcoidosis. *Chron Respir Dis* 2010; **7**:
8. Olson AL, Swigris JJ, Sprunger DB, Fischer A, Fernandez-Perez ER, Solomon J et al. Rheumatoid arthritis-interstitial lung disease-associated mortality. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; **183**: 372–378.
9. Ryerson CJ, Urbania TH, Richeldi L, Mooney JJ, Lee JS, Jones KD et al. Prevalence and prognosis of unclassifiable interstitial lung disease. *Eur Respir J* 2013; **42**: 750–757.
10. Kim DS, Collard HR, King TE Jr . Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias. *Proc Am Thorac Soc* 2006; **3**: 285–292.



HVALA NA PAŽNJI