

Ewa Rowińska-Zakrzewska

Emerytowany Profesor Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Rozpoznawanie śródmiąższowych chorób płuc

Recognition of interstitial lung diseases

Praca nie była finansowana

Pneumonol. Alergol. Pol. 2014; 82: 191–193

W pojęciu rozlanych śródmiąższowych chorób płuc mieszczą się jednostki chorobowe o nieznanej przyczynie oraz zmiany wtórne w stosunku do innych czynników. W pierwszej grupie znajdują się idiopatyczne śródmiąższowe zapalenia płuc i sarkoidoza oraz według klasyfikacji *American Thoracic Society/European Respiratory Society* (ATS/ERS) również rzadkie choroby, takie jak limfangiomyomatoza (LAM, *lymphangiomyomatosis*), płucna postać ziarniniakowości typu Langerhansa (PLCH, *pulmonary Langerhans' cell histiocytosis*), eozynofilowe zapalenia płuc oraz proteinoza płuc (PAP, *pulmonary alveolar proteinosis*) [1, 2].

Idiopatyczne śródmiąższowe zapalenia płuc obejmują według najnowszej klasyfikacji 8 jednostek chorobowych, które charakteryzują się odmiennym przebiegiem klinicznym, obrazem radiologicznym płuc i obrazem histopatologicznym, a także rokowaniem i ewentualną metodą leczenia [3].

W grupie zmian powodowanych innymi czynnikami znajdują się pylice płuc [4], zmiany śródmiąższowe płuc w przebiegu chorób tkanki łącznej [5–7], choroby przewodu pokarmowego i wątroby [8, 9], alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych spowodowane uczuleniem na antygeny inhalacyjne [10] oraz zmiany polekowe [11]. Rozpoznawanie charakteru zmian rozlanych w płucach stanowi więc duży problem, gdyż nie tylko wchodzi tu w rachubę ogromna grupa

samoistnych i wywołanych innymi czynnikami chorób śródmiąższowych, ale również zakażenia i nowotwory.

Rozpoznanie choroby śródmiąższowej według powszechnie przyjętych wytycznych wymaga konsultacji specjalisty chorób płuc, radiologa i patologa w tych przypadkach, w których wykonano biopsję płuca [1, 3, 12].

Rola klinicysty jest bardzo znaczna, gdyż poza przedmiotową oceną stanu chorego wymaga ustalenia czasu trwania choroby, jej objawów, ewentualnych chorób współistniejących, ich leczenia oraz potencjalnych szkodliwości środowiska, w tym również palenia papierosów czy używania narkotyków. Pozwala to na wykluczenie obecności zmian śródmiąższowych w płucach w wyniku działania wielu czynników zewnętrznych [13].

Do ogromnego postępu w ostatnich latach doszło w diagnostyce radiologicznej, w tym przede wszystkim w ocenie tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości (HRCT, *high-resolution computer tomography*). Rolę HRCT w rozpoznaniu samoistnego włóknienia płuc (IPF, *interstitial pulmonary fibrosis*) opracował konsensus ERS, ATS oraz japońskich i południowoamerykańskich Towarzystw Chorób Klatki Piersiowej i Oddychania [12].

Wiadomo, że przy typowym obrazie HRCT i odpowiadających mu danych klinicznych i czynnościowych biopsja płuca nie jest konieczna.

W marcu 2013 roku przy okazji kolejnej nowelizacji klasyfikacji samoistnych śródmiąż-

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Ewa Rowińska-Zakrzewska, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie, tel.: 22 431 21 77,

e-mail: monika.szurmowicz@gmail.com

DOI: 10.5603/PIAP.2014.0025

Praca wpłynęła do Redakcji: 21.02.2014 r.

Copyright © 2014 PTChP

ISSN 0867–7077

szowych zapaleń płuc podano również zasady, na podstawie których można rozpoznać bez biopsji śródmiąższową chorobę płuc związaną z zapaleniem oskrzelików (RB-ILD, *respiratory bronchiolitis associated interstitial lung disease*) [3]. Ograniczeniem rozpoznania choroby śródmiąższowej na podstawie biopsji jest fakt, że wycinki pobrane z różnych płatów płuca mogą wykazywać odmienny obraz histopatologiczny (na przykład w jednym płacie stwierdza się UIP (*usual interstitial pneumonia*) — zwykle śródmiąższowe zapalenie płuc charakterystyczne dla IPF, a w drugim NSIP (*non-specific interstitial pneumonia*) — niespecyficzne śródmiąższowe zapalenie płuc. Ponadto UIP, jakkolwiek charakterystyczne dla IPF, może również odpowiadać włóknieniu płuc w przebiegu reumatoidalnego zapalenia stawów, bądź występować w przebiegu azbestozy. Obraz histologiczny NSIP nie musi świadczyć o samoistnej postaci tej choroby. W wielu przypadkach towarzyszy chorobie tkanki łącznej, bądź ją wyprzedza, może też występować w przebiegu odczynów polekowych lub towarzyszyć alergicznemu zapaleniu pęcherzyków płucnych [5, 6, 13, 14]. Niespecyficzne śródmiąższowe zapalenie płuc bywa także rozpoznawane we wstępnym okresie zakażenia HIV [15].

Otwarta biopsja płuca, a nawet biopsja w czasie torakoskopii przedstawiają znaczne ryzyko dla osób znajdujących się w niewydolności oddechowej [13]. Rolę biopsji płuca ogranicza się więc do przypadków niejasnych i takich, w których ustalenie rozpoznania może doprowadzić do efektywnego leczenia. Na ogół w tych przypadkach poleca się biopsję otwartą lub przy zastosowaniu torakoskopii. Biopsja z udziałem bronchoskopii ma największe zastosowanie w rozpoznaniu sarkoidozy i procesów nowotworowych. W chorobach śródmiąższowych uzyskany materiał często nie jest reprezentatywny dla całego procesu chorobowego [15]. Wykonanie bronchoskopii z pobraniem materiału na badanie cytologiczne i bakteriologiczne często pozwala jednak na wykluczenie procesu nowotworowego i zakażeń (w tym gruźlicy) [16].

W ostatnim okresie podkreśla się również, że rolę pomocniczą może odgrywać analiza komórek uzyskanych za pomocą płukania oskrzelowo-pęcherzykowego (BAL, *bronchioalveolar lavage*) [17]. Może ona być decydująca przy rozpoznaniu krwawienia pęcherzykowego, kwasochłonnych zapaleń płuc czy proteinozy. Podwyższony odsetek limfocytów w BAL w bardzo dużym stopniu wyklucza rozpoznanie IPF [18]. Stosunek limfocytów CD4 do CD8 pozwala prowadzić dalsze

badania w kierunku alergicznego zapalenia pęcherzyków płucnych lub sarkoidozy.

W aktualnym numerze „Pneumonologii i Alergologii Polskiej” autorzy z Indii [19] przedstawili swój materiał chorych ze zmianami śródmiąższowymi w płucach. Zwraca uwagę znaczny stopień zaawansowania zmian u przedstawionych chorych i długi czas, jaki upłynął od pierwszych objawów — wynosił on średnio 3 lata. Nic więc dziwnego, że bardzo wielu chorych w chwili przyjęcia do szpitala miało duszność. Autorzy podkreślają, że świadomość dotycząca chorób śródmiąższowych w Indiach nie jest rozpowszechniona, a ponadto znaczne rozpowszechnienie gruźlicy (zapadalność 107/100 000) w 2011 roku [20] powoduje, że zmiany rozsiane w płucach mogą być traktowane jako gruźlica i leczone przeciwprątkowo przed przyjęciem do szpitala. Taką sytuację obserwowali w części swoich przypadków.

Kumar i wsp. [19] ustalali rozpoznanie chorób śródmiąższowych na podstawie danych klinicznych i laboratoryjnych, badań czynnościowych układu oddechowego i HRCT. Wykonywali również biopsję poprzez bronchofibroskop, która okazała się najczulszym badaniem w sarkoidozie. W materiale reprezentowane są różne typy chorób śródmiąższowych, największą liczbę stanowią jednak choroby samoistne. Zwraca uwagę nie spotykana w innych zestawieniach duża liczba przypadków NSIP. Być może część z nich nie miała charakteru samoistnego. Wiadomo bowiem, że u części pacjentów w czasie obserwacji rozwijają się objawy choroby tkanki łącznej [5, 6]. Istnieje jednak możliwość, że wyższa częstość występowania NSIP w materiale autorów ma związek z predyspozycją genetyczną. Mogłyby to potwierdzić badania autorów amerykańskich, którzy udowodnili istnienie NSIP jako niezależnej, samoistnej jednostki chorobowej i stwierdzili, że większość tak określonych przez nich przypadków pochodziła z Azji [14].

Konflikt interesów

Autorka deklaruje brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo:

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the idiopathic Interstitial pneumonia. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 165: 277–304.
2. Rowińska-Zakrzewska E., Bestry I. Choroby śródmiąższowe płuc. W: Szczeklik A. (red.). *Interna Szczeklika, Medycyna Praktyczna, Kraków 2013: 696–706.*
3. Travis W.D., Costabel U., Hansel D.M. i wsp. 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.
- Marek K., Pałczyński C., Górski P. Choroby zawodowe układu oddechowego. W: Szczeklik A. (red.). *Interna Szczeklika, Medycyna Praktyczna, Kraków* 2013: 745–753
 - Fischer A., West S.G., Swigris J.J., Brown K.K., du Bois R.M. Connective tissue disease-associated interstitial lung disease. *Chest* 2010; 138: 251–256.
 - Vij R., Strek M.E. Diagnosis and treatment of connective tissue disease-associated interstitial lung disease. *Chest* 2013; 143: 814–824.
 - Bartosiewicz M., Siemion-Szcześniak I., Sobiecka M. i wsp. Zmiany śródmiąższowe w płucach u chorych na zapalenie wielomięśniowe i skórno-mięśniowe — prezentacja 3 przypadków. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 2013; 81: 556–566.
 - Bartosiewicz M., Siemion-Szcześniak I., Jędrych M. i wsp. Zmiany śródmiąższowe w płucach chorych na pierwotną żółciową marskość wątroby. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 2012; 80: 467–481.
 - Martusewicz-Boros M., Rowińska-Zakrzewska E. Zmiany śródmiąższowe w płucach w przebiegu chorób przewodu pokarmowego. W: Wiatr E., Rowińska-Zakrzewska E., Pirożyński M. (red.). *Choroby śródmiąższowe płuc.* alfa-medica press 2012: 254–263.
 - Radzikowska E. Alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych. W: Wiatr E., Rowińska-Zakrzewska E., Pirożyński M. (red.). *Choroby śródmiąższowe płuc.* alfa-medica press 2012: 124–133.
 - Wiatr E. Polekowa i popromienna choroba śródmiąższowa płuc. W: Wiatr E., Rowińska-Zakrzewska E., Pirożyński M. (red.). *Choroby śródmiąższowe płuc.* alfa-medica Press 2012: 134–149.
 - Raghu G., Collard H.R., Egan J.J. i wsp. An official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: idiopathic pulmonary fibrosis: Evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 183: 788–824.
 - Rowińska-Zakrzewska E. Rozpoznawanie chorób śródmiąższowych płuc. W: Wiatr E., Rowińska-Zakrzewska E., Pirożyński M. (red.). *Choroby śródmiąższowe płuc.* alfa-medica press 2012: 21–25.
 - Travis W.D., Hunninghake G., King T.E. Jr. i wsp. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2008; 177: 1338–1347.
 - Doffman S.R., Miller R.T. Interstitial lung disease in HIV. *Clin. Chest Med. HIV and Respir. Dis.* 2013; 34: 293–306.
 - Pirożyński M., Pirożyńska E., Wiatr E. Bronchoskopia, przezoakzelowa biopsja płuca i płukanie oskrzelowo-pęcherzykowe. W: Wiatr E., Rowińska-Zakrzewska E., Pirożyński M. (red.). *Choroby śródmiąższowe płuc.* alfa-medica press 2012: 91–102.
 - Meyer K.C., Raghu G., Baughman R.P. i wsp. An official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: The clinical utility of bronchoalveolar lavage cellular analysis in interstitial lung disease. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2012; 185: 1004–1014.
 - Ohshimo S., Bonella F., Cui A., i wsp. Significance of bronchoalveolar lavage for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2009; 179: 1043–1047.
 - Kumar R., Gupta N., Goel N. Spectrum of interstitial lung disease at a tertiary care centre in India. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 2014; 82: 218–226
 - Global Tuberculosis Report, 2012, WHO.