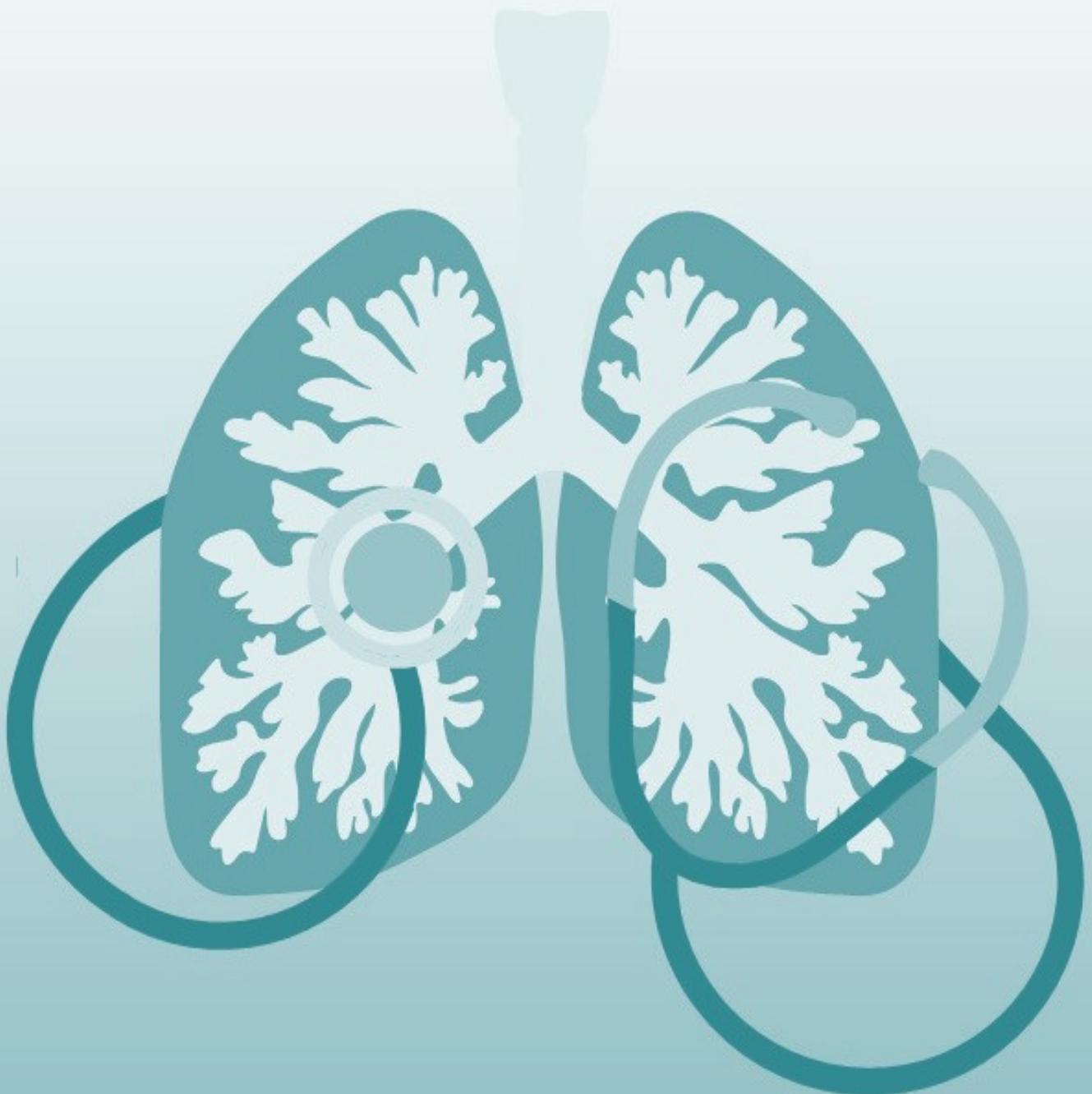


Plućna manifestacija sustavne skleroze i srodnih bolesti

PRIRUČNIK ZA BOLESNIKE



Dragi bolesnici,



Doc. dr. sc. Mislav Radić, dr. med.
Spec. internist, subspec. reumatolog
Voditelj Referentnog centra

ovaj priručnik je namijenjen Vama, ali i Vašim prijateljima i obitelji da bolje razumijete prirodu **plućne manifestacije** sustavne skleroze i srodnih bolesti, dostupne oblike liječenja, tijek bolesti i prognozu. Nedostatak jasnih i razumljivih informacija uzrokuje zabrinutost i strah.

Oštećenje pluća većinom napreduje neprimjetno, uz velike individualne razlike, ali konačno bude jedan od vodećih uzroka smrti u bolesnika sa sustavnom sklerozom. Pluća su zahvaćena u najmanje dvije trećine bolesnika sa sustavnom sklerozom i srodnim bolestima. Promjene na plućima mogu varirati od blagih do značajnih. Najčešći simptom je zaduha pri naporu, često udružena sa suhim i neproduktivnim kašljem. Fibroza pluća remeti izmjenu plinova sa zaduhom pri naporu i restriktivnim smetnjama ventilacije (poremećaj ventilacije zbog smanjenog plućnog tkiva ili ograničavanja pokreta grudnog koša pri disanju), koje napreduje prema zatajenju disanja. Napredovanjem promjena u plućima, posljedično nastaje plućna hipertenzija sa srčanim zatajenjem.

Informacije u ovom priručniku sadrže tek osnovni pregled informacija koje Vam mogu pomoći zdravije živjeti, međutim ne mogu nadomjestiti savjete Vašeg liječnika. Vaš liječnik poznaje cjelokupnu povijest bolesti te će Vas moći najbolje savjetovati o Vašem liječenju. Skupine potpore za sustavnu sklerozu Vam također mogu biti od velike pomoći.

Ovaj priručnik je napravljen u suradnji:

Referentnog centra Ministarstva zdravlja Republike Hrvatske za liječenje sustavne skleroze

Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju
Klinika za unutarnje bolesti
Klinički bolnički centar Split

i Hrvatske udruge oboljelih od sklerodermije. <http://huos.hr/udrug/>

Lokacija udruge (druženja, savjetovanja, sastanci):

Korčulanska ulica 3e/II
10 000 Zagreb
Tel: 01/3668 098
Fax: 01/3648 143
Mob: 098/209 267
mail: huos@huos.hr

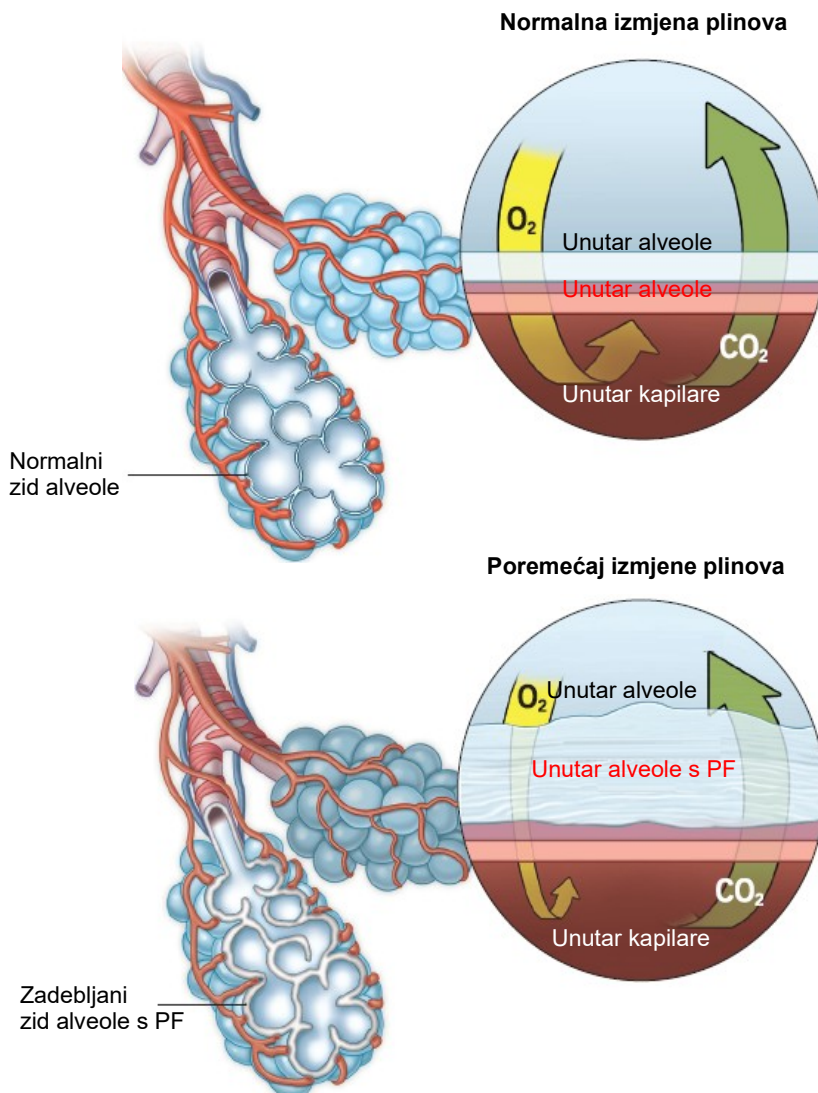


Sadržaj

Dragi bolesnici,	2
Plućna fibroza	3
Uzroci	4
Epidemiologija	5
Znakovi i simptomi	6
Dijagnoza	6
Istodobne bolesti (komorbiditeti)	9
Prognoza	10

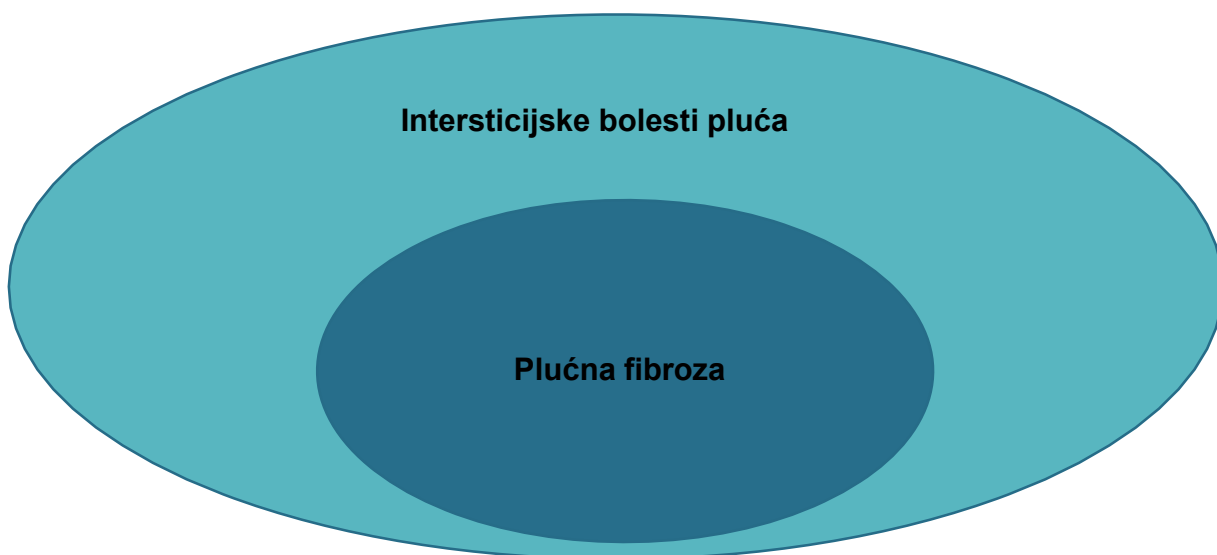
Plućna fibroza

Plućna fibroza (PF) je bolest u kojoj plućno tkivo fibrozira. Riječ 'fibroza' znači ožiljkasto tkivo – nalik ožiljku koji nastaje na koži uslijed zarastanja rane ili kirurškog zahvata. Jednostavno rečeno plućna fibroza je ožiljak u plućima. Tijekom vremena ožiljno tkivo uništava normalno plućno tkivo te je onemogućena normalna plućna funkcija izmjene plinova i ulaska kisika u krvotok.



Uzroci

Plućne bolesti koje zahvaćaju plućno tkivo a ne uzrokuju fibroze se zovu intersticijske bolesti pluća (IBP). Za IBP je karakteristično zadebljanje alveolarnih septa, te ako se procesi ne zaustave, nastane fibroza.



PF može uzrokovati preko 200 različitih bolesti, posebno one koje uključuju poremećaje imunološkog sustava kao što je **sustavna skleroza (SSc)**. U velikog dijela bolesnika uzrok bolesti se nikad ne ustanovi te se kaže da imaju idiopatsku plućnu fibrozu (IPF). 'Idiopatski' znači nepoznat.

UZROCI PLUĆNE FIBROZE	
Okolišni čimbenici (hipersenzitivni pneumonitis)	virusi, rikcije, mikoplazme, proširena tuberkuloza
Poremećaji imunološkog sustava	reumatoidni artritis, sustavna skleroza, polimiozitis i rijetko sistemski lupus eritematodes
Profesionalna izloženost (pneumokonioza)	silicijev dioksid, ugljik, metalna prašina, azbest, klor, sumporni dioksid
Terapijsko ili industrijsko zračenje	
Lijekovi i otrovi	

Epidemiologija

Incidencija IBP iznosi 30 na 100 000 osoba na godinu, a na IPF otpada otprilike $\frac{1}{3}$.

IPF je rijetka bolest. Oko 80 000 – 110 000 ljudi u Europi imaju IPF, a 30 000 – 35 000 novih bolesnika dijagnosticira se svake godine u Europi.

Pluća su često zahvaćena u SSc, a IBP je česta manifestacija koja se može razviti u bilo kojeg bolesnika u bilo koje vrijeme. Rizik razvoja IBP u sklopu SSc je najveći u prvih par godina nakon dijagnoze.

Znakovi i simptomi

Znakovi i simptomi IBP obično uključuju:

- **Kašalj** koji ne prestaje
- **Zaduha** pri svakodnevnim aktivnostima, penjanju stepenicama pa čak i pri mirovanju
- Auskultatorni nalaz: **pucketanje** u bazalnim dijelovima pluća

IBP različito napreduje u svakog bolesnika. Kod nekih osoba bolest može brzo napredovati i brzo dovesti do hospitalizacije. IBP može uzrokovati zatajenje srca.

Dio bolesnika se u početku pogrešno dijagnosticira jer su simptomi bolesti slični drugim bolestima kao što su: astma, kronična opstruktivna bolest pluća (KOPB) i zatajenje srca.

Dijagnoza

Bitno je razlikovati poznate uzroke IBP (Tablica str. 5) od 'idiopatskih'. Dijagnoza se postavlja na temelju:

- Anamneze i fizikalnog pregled
- Laboratorijske pretrage
- Testova funkcije pluća
- HRCT snimke pluća (kompjuterizirana tomografija visoke rezolucije)
- Bronhoskopija uz biopsiju pluća (ponekad)

1. Simptomi

Jedan od najvažnijih znakova zahvaćanja pluća je zaduha prilikom fizičkog opterećenja i kašalj.



Razgovarajte sa svojim liječnikom ukoliko imate simptome zaduhe ili kašlja.

2. Laboratorijske pretrage

Neki od laboratorijskih pretraga uključuju: sedimentaciju eritrocita (SE), C-reaktivni protein (CRP), reumatoidni faktor (RF); anti-nuklearna protutijela (ANA), anti-topoizomeraza-I (anti-Scl-70) protutijela i dr. Pretrage na koje će te biti upućeni temeljenu su na osnovu Vaše povijesti bolesti i fizikalnog pregleda.

Bit će te upućeni samo na određene laboratorijske pretrage.



3. Testovi funkcije pluća

Dio rutinske dijagnostike uključuje testove funkcije pluća:

- Spirometrija
- Mjerenje plućnog volumena
- Difuzijski kapacitet
- 6-minutni test hoda

Spirometrija		Referentna vrijednost	Izmjerenje	Odstupanje (%)
FVC	L	3.45	1.64	48
FEV1	L	2.74	1.40	51
FEV1/FVC	%	79	86	
FEF25-75%	L/sec	2.69	2.23	83
FEF25%	L/sec	5.64	4.08	72
FEF50%	L/sec	3.61	5.25	145
FEF75%	L/sec	1.32	0.64	48
PEF	L/sec	6.09	5.25	86
MVV	L/min	95		
PIF	L/sec	4.17	2.46	59
FIF50%	L/sec	3.73	2.23	60
FET100%	Sec		7.21	
Plućni volumen				
VC	L	3.45	1.64	48
TLC	L	5.37	2.55	47
RV	L	2.01	0.91	45
RV/TLC	%	38	36	
FRC PL	L	3.04		
FRC N2	L	3.04	1.11	37
FRC He	L	3.04		
Vtg	L			
Difuzijski kapacitet				
DLCO	mL/mmHg/min	26.6	5.9	22
DL Adj	mL/mmHg/min	26.6	5.9	22
VA	L		2.32	
DLCO/VA	mL/mmHg/min/L	5.18	2.55	49
IVC	L		1.63	

Nalaz testa plućne funkcije
Objašnjenje na sljedećoj str.

Spirometrija je osnovna, jednostavna i bezbolna dijagnostička metoda u procjeni

Referentne vrijednosti su predviđene normalne vrijednosti prilagođene za određenu dob, visinu i spol.

Stvarna izmjerena vrijednost u bolesnika s plućnom fibrozom.

Odstupanje izmjerene vrijednosti od referentne vrijednosti u postotku.

Spirometrija		Referentne vrijednosti	Izmjerene vrijednosti	Odstupanje (%)
FVC	L	3.45	1.64	48
FEV1	L	2.74	1.40	51
FEV1/FVC	%	79	86	
FEF25-75%	L/sec	2.69	2.23	83
FEF25%	L/sec	5.64	4.08	72
FEF50%	L/sec	3.61	5.25	145
FEF75%	L/sec	1.32	0.64	48
PEF	L/sec	6.09	5.25	86
MVV	L/min	95		
PIF	L/sec	4.17	2.46	59
FIF50%	L/sec	3.73	2.23	60
FET100%	Sec		7.21	

Plućni volumen		Referentne vrijednosti	Izmjerene vrijednosti	Odstupanje (%)
VC	L	3.45	1.64	48
TLC	L	5.37	2.55	47
RV	L	2.01	0.91	45
RV/TLC	%	38	36	
FRC PL	L	3.04		
FRC N2	L	3.04	1.11	37
FRC He	L	3.04		
Vtg	L			

Difuzijski kapacitet		Referentne vrijednosti	Izmjerene vrijednosti	Odstupanje (%)
DLCO	mL/mmHg/min	26.6	5.9	22
DL Adj	mL/mmHg/min	26.6	5.9	22
VA	L		2.32	
DLCO/VA	mLmHg/min/L	5.18	2.55	49
IVC	L		1.63	

Plućni volumen mjeri koliko zraka je u plućima. Obično se prati TLC koji je snižen u plućnoj fibrozi.

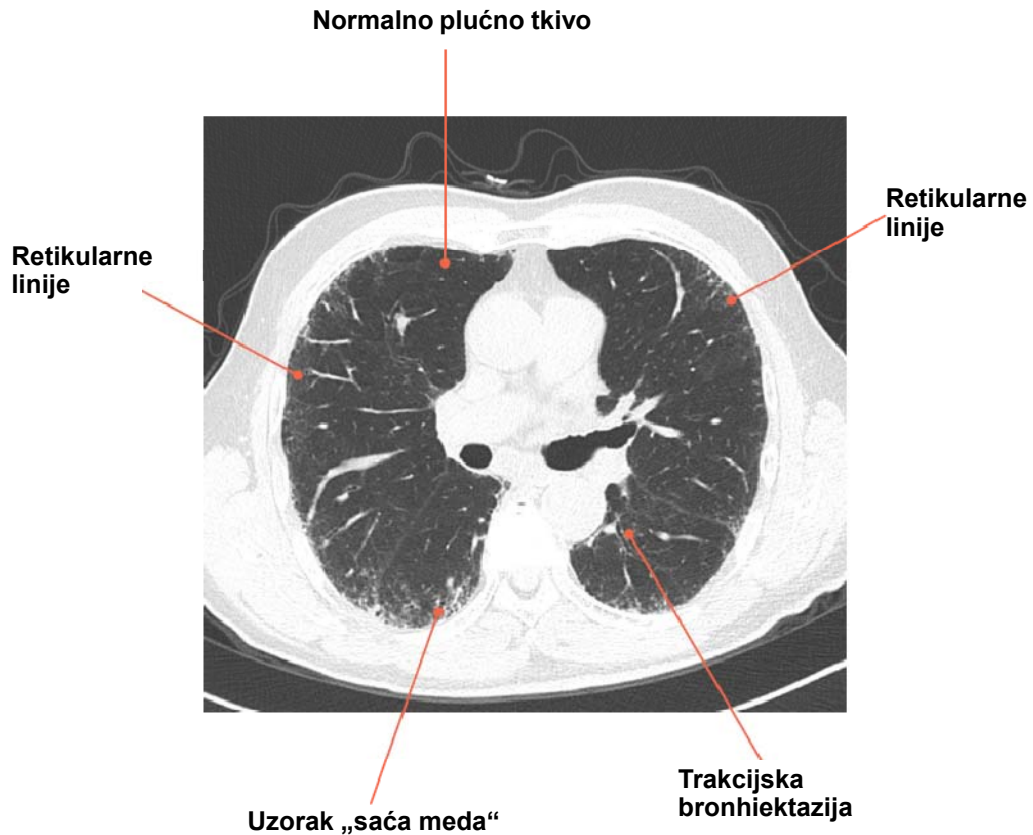
Difuzijski kapacitet mjeri kako kisik prolazi iz alveola u krvotok. Mjeri se DLCO i DL Adj.

FVC, forsirani vitalni kapacitet (engl. *forced vital capacity*); **FEV1** - forsirani ekspiratorni volumen u prvoj sekundi (engl. *forced expiratory volume in 1 second*); **FEV1/FVC** - Tiffeneau index - omjer FEV1 i FVC-a izražen kao postotak; **FEF25-75%**, forsirani ekspiratorni protok između 25-75% FVC-a (engl. *forced expiratory flow*); **FEF25%**, **FEF50%**, **FEF75%**, forsirani ekspiratorni protok pri 25% FVC-a, 50% FVC-a, 75% FVC-a; **PEF**, vršni ekspiratorni protok (engl. *peak expiratory flow*); **MVV**, maksimalna voljna ventilacija; **PIF**, vršni inspiracijski protok; **FIF50%**, forsirani inspiracijski protok pri 50% vitalnog kapaciteta; **FET100%**, forsirano vrijeme ekspiracije; **VC**, vitalni kapacitet (engl. *vital capacity*); **TLC**, totalni kapacitet pluća (engl. *total lung capacity*); **RV**, rezidualni volumen (engl. *residual volume*); **FRC**, funkcionalni rezidualni kapacitet (engl. *functional residual capacity*); **Vtg**, volumen torakalnih plinova; **DLCO**, difuzijski kapacitet za ugljični monoksid; **DL Adj**, DLCO prilagođen za vrijednost hemoglobina; **VA**, alveolarni volumen; **IVC**, inspiracijski vitalni kapacitet.

Tijekom pulmološke obrade obavezan je 6-minutni test hoda. To je test kojim se utvrđuje koliko je niska koncentracija kisika tijekom hoda te procjenjuje potreba terapije kisikom.

4. CT visoke rezolucije

Na snimkama kompjuterizirane tomografije visoke rezolucije bez kontrasta treba tražiti znakove fibroze i upale. Na nalazima je zrak vidljiv kao crno područje, dok je fibroza vidljiva kao bjelkasto područje.



Retikularne linije ukazuju na prisutnost fibroze koje može dovesti do trakcijskih bronhiektazija odnosno proširenih dišnih puteva uslijed fibroze.

Uzorak „saća meda“ nastaje zadebljanjem zida linearnih cisti koje se nalaze na periferiji plućnog tkiva uslijed fibroze.

Zasjenjenje poput **mliječnog stakla** nastaje uslijed nakupljanja tekućine različitog uzroka.

Istodobne bolesti (komorbiditeti)

Neki bolesnici mogu također imati i **gastroezofagealnu refluksnu bolest (GERB)**, patološko stanje uzrokovano patološkim vraćanjem agresivnog želučanog sadržaja u jednjak, ponekad čak i u usta ili u dišne puteve, sa žgaravicom, regurgitacijom, podrigivanjem i boli u žličici kao glavnim simptomima.

Dijagnostika GERB-a uključuje:

- ezofagogastroduodenoskopiju (EGD),
- 24-satna pH metrijiju,
- pasažu želuca i tankog crijeva barijevom kašom.

Liječenje uključuje antacide i inhibitore protonske pumpe (IPP).

Plućna hipertenzija (PH) je rijetka bolest, a uzrokovana je sužavanjem malih krvnih žila koje idu u pluća. Razvija se u 20-85% bolesnika s PF-om. Kada žila postane previše sužena ili zablokirana srce mora raditi brže te može uzrokovati popuštanje srca.

PH se može dijagnosticirati pomoću ehokardiograma (ultrazvuka srca), međutim za potvrdu dijagnoze **plućne arterijske hipertenzije (PAH)** potrebno je napraviti kateterizaciju desnog srca.

PH nije izlječiva bolest ali liječenje je moguće, dok sama terapija ovisi o više faktora.

Poremećaji disanja u spavanju (PDS) su česta dijagnoza u bolesnika s IPF-om. PDS karakterizira hrkanje, epizode prestanka disanja često praćene naprasnim buđenjem iz sna te prekomjerni dnevni umor i pospanost.

Dijagnoza se postavlja na temelju anamnestičkih podataka, izgleda bolesnika i različitih testova (uključujući cjelonoćnu polisomnografiju).

Lakše slučajeve PDS-a može se pokušati liječiti općim mjerama, redukcijom tjelesne težine, spavanjem na bok, izbjegavanjem alkoholnih i gaziranih pića u popodnevnim satima, prestankom pušenja, higijenom spavanja.

Ukoliko navedene mjere ne daju rezultate ili se radi o teškim slučajevima, primjenjuje se CPAP (engl. *Continuous positive airway pressure*). CPAP je potpora disanju kontinuiranim pozitivnim tlakom. Radi se o aparatu koji upuhuje zrak u dišni put preko maske stavljene na nos ili na usta i nos koju bolesnik nosi tijekom spavanja. Posebno su pogodni CPAP aparati sa samoregulirajućim tlakom, npr. BiPAP/AUTO CPAP aparat koji snizuje tlak tijekom izdisaja, a povećava ga tijekom udisaja što bolesniku omogućuje ugodniju primjenu.

Prognoza

Prognoza je vrlo različita. Mnogim ljudima se stanje stalno pogoršava. Neki preživljavaju mnogo godina, a manji broj umire unutar nekoliko mjeseci.

Palijativna skrb je sveobuhvatna (zdravstvena, psihološka, socijalna i duhovna) skrb s ciljem pružanja potrebne njege bolesnicima s neizlječivom bolešću koja značajno skraćuje životni vijek, a provodi se u hospiciju.

Više informacija o palijativnoj skrbi dostupno je putem poveznice <http://palijativna-skrb.hr/>

