

INTERSTICIJSKA BOLEST PLUĆA U IDIOPATSKIM UPALNIM MIOPATIJAMA INTERSTITIAL LUNG DISEASE IN IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES

Ana Hećimović¹

¹Klinički bolnički centar Zagreb – Klinika za plućne bolesti, Zagreb, Hrvatska

Bolesti plućnog intersticija (BPI) jedna su od izvan mišićnih manifestacija idiopatskih upalnih miopatija koje su od značajnog interesa u ovoj skupini bolesnika budući da su glavni uzrok mortaliteta. Prema procjenama oko 40% bolesnika ima afekciju pluća, ali udio bolesnika s afekcijom pluća ovisi o profilu pozitivnih protutijela. Kod bolesnika s antitetaznim sindromom BPI javljaju se u 70–95% bolesnika, u skupini s pozitivnim MDA5 protutijelima 40% do 100 % ima BPI, a bolesnici s pozitivnim anti PL-7 i anti PL-12 protutijelima imaju češće BPI u komparaciji sa skupinom s pozitivnim anti-Jo-1 protutijelima. Osim profila protutijela važni prediktivni faktori za progresiju BPI su muški spol, dob iznad 55 godina, niske vrijednosti difuzijskog kapaciteta za ugljikov monoksid (DLco) kod postavljanja dijagnoze i pad forsiranog vitalnog kapaciteta (FVC) tijekom vremena, mišićna slabost te veći opseg fibrozirajućih promjena na HRCT-u (high-resolution computed tomography). Obzirom na visoku učestalost afekcije pluća i lošu prognozu preporuča se rano otkrivanje BPI te se preporuča učiniti testove plućnih funkcija i HRCT kod postavljanja dijagnoze. Promjene na plućima mogu biti i vodeća prezentacija bolesti kada je posebno izazovno postaviti dijagnozu posebice u bolesnika koji nemaju afekciju mišića. Od simptoma se najčešće javljaju zaduha, intolerancija napora i suhi kašalj iako dio bolesnika može biti i asimptomatski. Testovi plućne funkcije nam mogu ukazati na moguću afekciju pluća ukoliko imamo restriktivne smetnje ventilacije i snižen DLco, ali ključno mjesto u dijagnostici ima HRCT. Radiomorfološki uzorci koje možemo naći kod zahvaćenosti pluća u nespecifična intersticijska pneumonija (NSIP), organizirajuća pneumonija (OP), akutna intersticijska pneumonija (AIP), uobičajena intersticijska pneumonija (UIP), ali i kombinacije uzorka (npr. NSIP i OP). Ukoliko imamo postavljenu dijagnozu idiopatske uplane miopatije invazivna bronhoskopska dijagnostika u principu nije indicirana tim više što može izazvati egzacerbaciju promjena na plućima. Za liječenje BPI u sklopu idiopatskih miopatija koriste se glukokortikoidi u kombinaciji sa imunosupresivima (ciklofosfamid, mikofenolat mofetil, azatioprin, kalcineurinski inhibitori) ili pak rituksimabom ili Janus kinaza (JAK) inhibitori.

Ključne riječi: intersticijska bolest pluća, miozitis, testovi plućne funkcije, kompjutorizirana tomografija

E-pošta glavnog autora: anahecimovic1978@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa