**Śródmiąższowa choroba płuc (ILD – interstitial lung disease)**

**- informacja dla pacjenta**

***Na co choruję?***

Właśnie dowiedziałaś (dowiedziałeś) się, że chorujesz na śródmiąższową chorobę płuc (ILD – interstitial lung disease), lub Twój lekarz podejrzewa tę chorobę. Śródmiąższowe choroby płuc stanowią dużą i zróżnicowaną grupę jednostek chorobowych, które charakteryzują się szeregiem podobieństw w zakresie prezentacji klinicznej, wyników badań czynnościowych płuc oraz obecnością nieprawidłowych rozsianych zmian miąższowych w badaniach obrazowych płuc i z tego powodu klasyfikowane są wspólnie.

ILD mogą mieć znane przyczyny lub kontekst kliniczny:

* choroby będące wynikiem narażenia środowiskowego na wziewne czynniki mogące prowadzić do ILD (zapalenia płuc z nadwrażliwości - HP),
* związane z narażeniem zawodowym (pylice, np. krzemica, azbestoza),
* związane z chorobami układowymi tkanki łącznej (np. śródmiąższowa choroba płuc związana z twardziną – SSc-ILD, śródmiąższowa choroba płuc związana z reumatoidalnym zapaleniem stawów – RA-ILD)
* będące rezultatem uszkodzenia płuc w wyniku stosowania różnych leków lub radioterapii jako formy leczenia choroby nowotworowej

 lub mogą nie mieć znanej przyczyny:

* idiopatyczne śródmiąższowe zapalenia płuc (IIP – idiopathic interstitial pneumonia),
* sarkoidoza
* inne ILD

Idiopatyczne włóknienie płuc (IPF) jest specyficzną postacią przewlekłego postępującego i włókniejącego śródmiąższowego zapalenia płuc o nieznanej przyczynie, które występuje głównie u osób starszych. Jest częstą postacią ILD w praktyce klinicznej i stanowi około 20% wszystkich rozpoznań w tej grupie. Choroba jest ograniczona wyłącznie do płuc i jest związana z radiologicznym i/lub histopatologicznym wzorcem zwykłego śródmiąższowego zapalenia płuc (UIP – usual interstitial pneumonia).

Warto wiedzieć, ze ILD należy do chorób rzadkich. Częstość występowania określonych jednostek chorobowych w obrębie grupy ILD wynosi poniżej 5 na 10 000 osób. Dla porównania, cukrzyca występuje u około 6 osób na 100, czyli jest około 600-krotnie częstsza. ILD może pojawić się w każdym wieku, ale najczęściej chorują osoby starsze.

***Dlaczego choruję?***

 Przyczyny ILD mogą być różne. Część z nich możemy zidentyfikować w trakcie procesu diagnostycznego, a w części przypadków pomimo skrupulatnej diagnostyki nie udaje się wskazać bezpośredniej przyczyny (patrz powyżej). Niemniej, predyspozycja do zachorowania w dużej mierze zależy od materiału genetycznego, który dziedziczymy od naszych rodziców. U kilku do kilkunastu procent chorych na ILD, dokładny wywiad zebrany od chorego może wskazywać, że na tę samą chorobę chorowali lub chorują inni członkowie rodziny.

***Jakie są objawy ILD?***

ILD prowadzi zwykle do bardzo niespecyficznych objawów chorobowych przez co właściwe jej rozpoznanie jest często opóźnione. ILD należy podejrzewać u chorych z poniższymi objawami i nieprawidłowościami w badaniach dodatkowych:

- przewlekłą, podstępnie rozwijającą się duszność wysiłkową o niewyjaśnionej przyczynie z towarzyszącym kaszlem,

- obustronnymi, przypodstawnymi trzeszczeniami w badaniu osłuchowym płuc,

- palcami pałeczkowatymi (do 50% chorych na IPF)

- zaburzeniami objętościowymi w badaniach czynnościowych płuc,

- spadkiem saturacji krwi tętniczej w trakcie wysiłku fizycznego,

- rozsianymi nieprawidłowościami w badaniach obrazowych płuc

***Jak wygląda diagnostyka ILD?***

Diagnostyka różnicowa ILD wymaga oceny klinicznej, radiologicznej i patomorfologicznej (w przypadku gdy potrzebna jest dla postawienia rozpoznania biopsja płuca). Optymalnie jeśli taka ocena odbywa się w drodze dyskusji wielospecjalistycznej, kiedy to lekarze specjaliści doświadczeni w rozpoznawaniu ILD - pulmonolog, reumatolog, radiolog i ewentualnie patomorfolog mogą omawiać zebrane dane medyczne dotyczące określonego pacjenta w trakcie wspólnego spotkania.

Ocena kliniczna obejmuje:

* wywiady medyczne dotyczące możliwych narażeń na czynniki wywołujące ILD (w tym stosowane leki), objawów oddechowych i ewentualnie innych pozapłucnych objawów, które mogą towarzyszyć wybranym postaciom ILD (np. objawy stawowe, mięśniowe w przypadku ILD towarzyszącym układowym chorobom tkanki łącznej, czy możliwe wielonarządowe objawy w przebiegu sarkoidozy)
* badanie fizykalne
* badania czynnościowe płuc, pozwalające na ocenę stopnia zaawansowania choroby, takie jak:

- spirometria, pozwalająca na ocenę przepływów oraz wybranych objętości i pojemności płuc,

- ocena sprawności wymiany gazowej w płucach (TLco – ocena współczynnika transferu płucnego dla tlenku węgla),

- pletyzmografia, pozwalająca na ocenę całkowitej pojemności płuc,

- test 6-minutowego chodu, prosty test wysiłkowy oceniający zdolność tolerancji wysiłku fizycznego i jego wpływ na utlenowanie krwi mierzone pośrednio przy użyciu pulsoksymetrii

* badanie gazometryczne krwi tętniczej, oceniające bezpośrednio zawartość gazów oddechowych we krwi (tlenu i dwutlenku węgla) i potrzebę ewentualnego domowego leczenia tlenem (w celu jego wykonania należy nakłuć tętnicę promieniową znajdującą się w okolicy nadgarstka ręki)
* badania oceniające obecność autoprzeciwciał w surowicy krwi pobranej z żyły obwodowej (to oznaczenie może być pomocne w ustaleniu rozpoznania układowej choroby tkanki łącznej lub układowego zapalenia naczyń, chorób w przebiegu których może pojawić się zajęcie płuc w postaci ILD)
* badania morfologii krwi obwodowej oraz badania biochemiczne krwi oceniające sprawność ważnych narządów takich m.in. takich jak wątroba, czy nerki(w celu ich wykonania należy pobrać krew z żyły obwodowej)
* badania endoskopowe układu oddechowego - bronchofiberoskopia z/lub bez płukania oskrzelowo-pęcherzykowego (BAL – bronchoalveolar lavage) i biopsją błony śluzowej oskrzeli pozwalające w określonej sytuacji klinicznej na m.in. wykluczenie infekcji lub choroby nowotworowej w diagnostyce różnicowej ILD (badania te nie zawsze są niezbędne w diagnostyce ILD, ich potrzebę omówi z Tobą lekarz prowadzący). Badanie bronchofiberoskopowe polega na założeniu do światła dolnych dróg oddechowych cienkiego endoskopu pozwalającego na oglądanie światła oskrzeli połączone z pobieraniem materiału do badań dodatkowych. Badanie to wykonywane jest w znieczuleniu miejscowym, premedykacji farmakologicznej lub krótkotrwałym znieczuleniu ogólnym dożylnym. Wyczerpujące informacje na ten temat przekaże ci lekarz prowadzący lub wykonujący badanie bronchofiberoskopowe.
* techniki biopsyjne płuc, takie jak przezoskrzelowa biopsja płuca lub kriobiopsja (wykonywane w trakcie badania bronchofiberoskopowego) oraz chirurgiczna biopsja płuca, procedura bardziej inwazyjna i związana z nacięciem ściany klatki piersiowej, wykonywana w sali operacyjnej. Badania biopsyjne wykonywane są w znieczuleniu miejscowym, premedykacji farmakologicznej lub pełnym znieczuleniu ogólnym w zależności od stosowanej procedury. Biopsja płuca nie zawsze jest niezbędna dla postawienia rozpoznania konkretnej ILD – jej potrzebę oraz korzyści i ryzyko związane z zastosowaniem określonej techniki biopsyjnej omówi z Tobą lekarz prowadzący. Biopsja płuca może być niezbędna w sytuacji kiedy ocena kliniczna i obrazowa nie pozwalają na postawienie rozpoznania specyficznej ILD z wysokim prawdopodobieństwem.

Ocena radiologiczna obejmuje:

* wstępne badanie obrazowe, którym jest zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej
* kluczowe badanie w ocenie obrazowej, zwane „złotym standardem” postępowania, mianowicie tomografia komputerowa płuc wysokiej rozdzielczości (HRCT – high resolution computed tomography) pozwalająca określać wzorce radiologiczne obserwowane w różnych ILD

Ocena patomorfologiczna:

* wykonywana w sytuacji kiedy wykonano badanie biopsyjne płuc (chirurgiczna biopsja płuca, kriobiopsja lub przezoskrzelowa biopsja płuca) lub badania biopsyjne błony śluzowej oskrzeli

***Co mnie czeka, jeśli nie wyrażę zgody na biopsję?***

U chorego, u którego zrezygnowano z biopsji w sytuacji kiedy ocena kliniczna i radiologiczna nie pozwalają na postawienie właściwego rozpoznania istnieje większe ryzyko postawienia błędnego rozpoznania. Może to mieć poważne konsekwencje, ponieważ podejrzenie ILD wymaga różnicowania z takimi chorobami jak choroby nowotworowe i zakażenia, w tym z gruźlicą. Opóźnienie rozpoznania tych chorób, a co za tym idzie leczenia może mieć poważne skutki, z ryzykiem zgonu włącznie. Niemniej, należy pamiętać, że nie w każdej sytuacji klinicznej podejrzenia ILD wykonanie biopsji jest niezbędne.

***Czy po ustaleniu rozpoznania będę leczona/leczony?***

Właściwe rozpoznanie jest podstawą wdrożenia terapii ILD. Leczenie farmakologiczne ILD w zależności od jej typu polega na podawaniu leków immunomodulujących (zmieniających/obniżających naturalną odporność) w tym glikokortykosteroidów i leków immunosupresyjnych oraz leków antyfibrotycznych (hamujących włóknienie płuc). Leczenie ILD jest zazwyczaj długotrwałe, i najczęściej kontynuowane jest przez wiele lat lub do końca życia. Wskazania do rozpoczęcia terapii, jej formę, dostępne opcje farmakologiczne oraz możliwe działania niepożądane związane z wdrożeniem określonej formy terapii omówi z Tobą lekarz prowadzący po ustaleniu właściwego rozpoznania ILD. Oprócz farmakoterapii ważnym elementem procesu leczenia ILD jest postępowanie niefarmakologiczne, obejmujące porzucenie nałogu palenia papierosów, szczepienia, rehabilitację oddechową, przewlekłe leczenie tlenem czy opiekę paliatywną. W przypadku wyczerpania opcji leczniczych, gdy choroba postępuje, rozwija się niewydolność oddychania i jednocześnie pacjent spełnia kryteria kwalifikacji można rozważyć procedurę przeszczepiania płuc.

***Czy leczenie będzie dobrze tolerowane?***

 Objawy niepożądane związane z długotrwałym przyjmowaniem glikokortykosteroidów to zwiększenie apetytu i przybór masy ciała, zapalenie żołądka, choroba wrzodowa żołądka i dwunastnicy, cukrzyca, osteoporoza, zaburzenia nastroju, zaburzenia snu, zwiększenie skłonności do infekcji. Leczenie lekami immunosupresyjnymi wiąże się z ryzykiem infekcji, zaburzeń czynności wątroby i uszkodzenia szpiku kostnego. Terapia lekami antyfibrotycznymi może wiązać się z obniżeniem apetytu, nudnościami, wymiotami, biegunką, utratą masy ciała czy nadwrażliwością na światło słoneczne.

Z tego powodu leczenie musi być systematycznie monitorowane pod kątem tolerancji i bezpieczeństwa.

***Co mi grozi, jeśli nie podejmę leczenia?***

Zaniechanie leczenia ILD w sytuacji, gdy istnieją wskazania do jego wdrożenia grozi progresją choroby w płucach, a w przypadku chorób wielonarządowych (sarkoidoza) również w innych zajętych narządach, co w efekcie może prowadzić do uszkodzenia lub trwałej niewydolności narządowej. W przypadku progresji ILD w płucach może dojść do rozwoju niewydolności oddychania, co w efekcie grozi przedwczesnym zgonem

***Jakie objawy świadczą o progresji (postępie) choroby?***

 W zakresie układu oddechowego objawami zaawansowanych zmian w płucach lub ich nasilenia w czasie jest duszność podczas wysiłku fizycznego, pogorszenie tolerancji wysiłku, nasilenie kaszlu. Obiektywna ocena polega na porównawczej analizie wyników badań obrazowych i badań czynnościowych płuc (spirometrii, TLco), które pozwolą na wykazanie pogorszenia mierzonych parametrów. W progresji choroby świadczy również skróceniu dystansu marszu w teście 6-minutowego chodu.

***Jak często powinienem odwiedzać swojego lekarza?***

 Typowo wizyty kontrolne odbywają się nieco częściej przy rozpoczynaniu terapii ILD (nawet co 1 miesiąc), a następnie po około 3-6 miesiącach w przypadku dobrej tolerancji leczenia i stabilnym przebiegu choroby wizyty kontrolne odbywają się co ok. 6 miesięcy. W trakcie wizyt kontrolnych powtarzane są wybrane badania, najczęściej badania laboratoryjne, badania czynnościowe i obrazowe płuc oraz inne w zależności od potrzeb.