

**Az Emberi Erőforrások Minisztériuma egészségügyi szakmai irányelve az interstitialis
tüdőbetegségek (ILD) diagnosztizálásáról és az idiopathiás tüdőfibrosis (IPF) kezeléséről
felnőttekben**

2020. EüK. 7. szám EMMI közlemény1

hatályos: 2020.05.08 -

Típusa: Klinikai egészségügyi szakmai irányelv

Azonosító: 002097

Érvényesség: 2023. 12. 15.

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK

Társszerző Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Tüdőgyógyászat Tagozat

Dr. Kovács Gábor tüdőgyógyász, tagozatvezető, társszerző

Fejlesztő munkacsoport vezetője

Dr. Müller Veronika tüdőgyógyász, klinikai onkológus, klinikai laboratóriumi szakorvos, társszerző

A fejlesztő csoport tagjai

Dr. Balikó Zoltán tüdőgyógyász, belgyógyász, klinikai onkológus, társszerző

Dr. Bohács Anikó tüdőgyógyász, allergológus-immunológus, társszerző

Prof. Dr. Horváth Ildikó tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Eszes Noémi tüdőgyógyász, allergológus-immunológus, társszerző

Dr. Pápai-Székely Zsolt tüdőgyógyász, klinikai onkológus, társszerző

Dr. Somfay Attila tüdőgyógyász, belgyógyász, kardiológus társszerző

Dr. Szalai Zsuzsanna tüdőgyógyász, allergológus-immunológus, klinikai onkológus, radiológus,
társszerző

Dr. Szilasi Mária tüdőgyógyász, belgyógyász, klinikai onkológus, légzőszervi rehabilitáció, társszerző

Dr. Zsiray Miklós tüdőgyógyász, klinikai onkológus, társszerző

Véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Patológiai Tagozat

Prof. Dr. Tímár József patológus, tagozatvezető, véleményező

2. Radiológia Tagozat

Prof. Dr. Battyáni István radiológus, tagozatvezető, véleményező

3. Reumatológia Tagozat

Prof. Dr. Poór Gyula reumatológus, belgyógyász, tagozatvezető, véleményező

„Az egészségügyi szakmai irányelv készítése során a szerzői függetlenség nem sérült.”

„Az egészségügyi szakmai irányelvben foglaltakkal a fent felsorolt egészségügyi szakmai kollégiumi tagozatok vezetői dokumentáltan egyetértenek.”

Az irányelvfejlesztés egyéb szereplői

Betegszervezet tanácskozási joggal:

Magyar Tüdőfibrózis Egyesület (Rigó Mária)

Egyéb szervezet tanácskozási joggal:

Nem került bevonásra.

Szakmai társaság tanácskozási joggal:

Nem került bevonásra.

Független szakértő:

Nem került bevonásra.

II. ELŐSZÓ

A bizonyítékokon alapuló egészségügyi szakmai irányelvek az egészségügyi szakemberek és egyéb felhasználók döntéseit segítik meghatározott egészségügyi környezetben. A szisztematikus módszertannal kifejlesztett és alkalmazott egészségügyi szakmai irányelvek, tudományos vizsgálatok által igazoltan, javítják az ellátás minőségét. Az egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlások sorozata az elérhető legmagasabb szintű tudományos eredmények, a klinikai tapasztalatok, az ellátottak szempontjai, valamint a magyar egészségügyi ellátórendszer sajátosságainak együttes figyelembevételével kerülnek kialakításra. Az irányelv szektorsemleges módon fogalmazza meg az ajánlásokat. Bár az egészségügyi szakmai irányelvek ajánlásai a legjobb gyakorlatot képviselik, amelyek az egészségügyi szakmai irányelv megjelenésekor a legfrissebb bizonyítékokon alapulnak, nem pótolhatják minden esetben az egészségügyi szakember döntését, ezért attól indokolt esetben dokumentáltan el lehet térni.

III. HATÓKÖR

Egészségügyi kérdéskör: Intersticiális tüdőbetegségek (ILD) ellátása

Ellátási folyamat szakaszai: ILD diagnosztika, vizsgálatok indikációi, ezen belül IPF diagnosztikája és IPF kezelése felnőttkorban

Érintett ellátottak köre: Intersticiális tüdőbetegségben (ILD) szenvedő felnőtt betegek, IPF-el diagnosztizált és kezelt felnőtt betegek

Érintett ellátók köre:

Szakterület: 1900 tüdőgyógyászat

Multidiszciplináris diszkusszióban résztvevő (ILD-team):

5100 röntgendiagnosztika

5108 CT diagnosztika

5400 kórbonctan

5401 szövettan, kórszövettan

Konzultatív jelleggel:

0500 csecsemő- és gyermekgyógyászat

0109 allergológia és klinikai immunológia

0202 tüdő- és mellkasebészet

1400 reumatológia

1502 intenzív ellátás

1600 infektológia

2200 rehabilitációs medicina alaptevékenységek

6303 felnőtt és gyerek (vegyes) háziorvos ellátás

Ellátási forma: J3 Tüdőgyógyászati járóbeteg-szakellátás jellemzően terápiás beavatkozást végző szakellátás

F1 Tüdőgyógyászati fekvőbeteg-szakellátás aktív fekvőbeteg-ellátás

F6 Tüdőgyógyászat fekvőbeteg-szakellátás sürgősségi ellátás

A1 alapellátás, alapellátás

Progresszivitási szint: I–II–III szint

Egyéb specifikáció: IPF gyógyszeres terápia kijelölt centrumokban állami, egyházi és magánellátók

IV. MEGHATÁROZÁSOK

1. Fogalmak

Az interstitialis tüdőbetegségek (interstitial lung disease=ILD): olyan heterogén betegségek csoportja, amelynek közös jellemzője a celluláris infiltráció és/vagy extracelluláris mátrix depozíciója a terminalis bronchiolustól disztális (acináris) tüdőterületeken. A betegségeket általában a tüdő kötőszövetes vázának, interstitiumának eltérő típusú és fokú diffúz gyulladása, illetve hegesedése

(fibrosisa) jellemzi. A károsodás az alveolaris epitheliumban vagy a capillaris endothelben kezdődik, és általában az interstitium (epithelialis és endothelialis basal membrán közötti tér) kóros elváltozását hozza. A tüdőparenchyma gyulladása (alveolitise) irreverzibilis fibrosishoz és a tüdőparenchyma torzulásához vezet.

Ma már több mint 150, többségében ismeretlen etiológiájú kórkép sorolható azILD-k csoportjába, azonban a betegségcsoport elnevezése nem egységes, a kórképek csoportosítása hasonlóképpen ellentmondásos.

IIP: ismeretlen eredetűILD-k csoportja.

IPF: ismeretlen eredetű, kizárólag a tüdőt érintő krónikus, progresszív, fibrotizáló IIP, mely elsődlegesen idősebbekben alakul ki, ahol a radiológiai/patológiai eltérés UIP.

UIP: HRCT-n és/vagy szövettan során észlelhető jellegzetes mintázat. Radiológiai legfontosabb jellemzője a lépsejtes/lépesméz eltérés, melyet tractios bronchiectasia vagy bronchioectasia kísér. Általában basalis-subpleurális dominanciájú elhelyezkedés jellemzi. Szövettan során a foltos denz fibrózis, gyakran lépsejtes/lépesméz eltérés, melyek megtartott tüdőterületekkel váltakoznak.

2. Rövidítések

AIP: Akut interstitialis pneumonia

ANA: Antinuclearis antitest

ANCA: Anti-neutrophil cytoplasmaticus antitest

ARDS: Akut respiratórikus distress syndroma

ATS: American thoracic society

BAL: Bronchoalveoláris lavage

BOOP: Bronchiolitis obliterans organizáló pneumonia

CCP: Ciklikus citrullinált peptid

COP: Cryptogen organizáló (szervülő) pneumonia

CO: Szén-monoxid

CT: Computed tomography

CTD: Kötőszöveti betegség

DIP: Desquamative interstitialis pneumonia

DLCO: CO-diffúzó

ENA: Extrahálható nukleáris antigén

EMPIRE: European MultiPartner IPF Registry

ERS: European respiratory society

FEV1: Forced expiratory volume in one second/erőltetett kilégzési másodperctérfogat

FVC: Forced vital capacity/erőltetett vitálkapacitás

HRCT: High resolution computer tomographia/nagy felbontású computer tomographia

IGRA: Interferon gamma release assay

IIP: Idiopathias interstitialis pneumonia

ILD: Interstitial lung disease/interstitialis tüdőbetegség

IPF: Idiopathias tüdőfibrosis

IVC: Inferior Vena Cava

KL: Krebs von den Lungen

KLCO: Diffúziós koefficiens

LAM: Lymphangioleiomyomatosis

LCG: Langerhans-sejtes granulomatosis

LIP: Lymphocytás interstitialis pneumonia

LSG: Langerhans-sejtes granulomatosis

6MWT: 6 perces járás vizsgálat

NSIP: Nem specifikus interstitialis pneumonia

RBILD: Respiratory bronchiolitis interstitial lung disease

RF: Rheumafaktor

RTG: Röntgen

RV: Reziduális volumen

SACE: Szérum angiotenzin konvertáló enzim

SLB: Surgical lung biopsy/sebészi tüdőbiopszia

TBBx: Transzbronchialis tüdőbiopszia

TBNA: Transbronchialis aspirációs túbiopszia

TLC: Total lung capacity/teljes tüdőkapacitás

UIP: Usual interstitial pneumonia/szokásos interstitialis pneumonia

VATS: Video assisted thoracoscopic surgery

3. Bizonyítékok szintje

A bizonyítékok szintjének besorolása a GRADE irányelv alapján történt, mely a bizonyítékokat azok minősége alapján rangsorolja (<http://www.bioline.org.br/pdf?mf06012>).

Kiváló minőségű evidencia: további kutatások nagyon valószínűtlen, hogy módosítják a becsült hatás megbízhatóságát.

Mérsékelt minőségű evidencia: további kutatások valószínű, hogy módosítják a becsült hatás megbízhatóságát.

Alacsony minőségű evidencia: további kutatások nagyon valószínű, hogy módosítják a becsült hatás megbízhatóságát.

Nagyon alacsony minőségű evidencia: a becsült hatás bizonytalan.

Az alapevidenciák megállapítása (motherhood statement), ahol az ajánlott cselekvésnek nincs észszerű alternatívája, a GRADE rendszertől függetlenül történt.

4. Az ajánlások rangsorolása

Az ajánlások rangsorolása szintén a GRADE irányelv alapján történt. Ez alapján kétféle – erős és feltételes – ajánlás különböztethető meg, mely a betegek, a klinikusok és a döntéshozók szempontjából a következőképpen értelmezhető:

([https://www.jclinepi.com/article/S0895-4356\(10\)00332-X/fulltext](https://www.jclinepi.com/article/S0895-4356(10)00332-X/fulltext))

	Erős ajánlás („ajánlott...”)	Feltételes ajánlás („javasolt...”)
Betegek részére	A döntő többség szeretné az adott beavatkozást, csak egy kisszámú kisebbség nem.	A többség szeretné a javasolt beavatkozást, de egy jelentős számú kisebbség nem.
Klinikusok részére	A döntő többség részesül az adott beavatkozásban, melyhez az adherencia minőségi indikátorként is szolgál. A többség értékei és preferenciája szerinti beavatkozás. Idesorolható a hazai joggyakorlat alkalmazás is.	Különböző betegeknek különböző választások megfelelőek, és minden beteg részére a preferenciái és értékei szerinti beavatkozás javasolt. Döntést segítő eszközök segíthetik a betegeket a számukra legmegfelelőbb döntésben. A klinikusoknak jelentősen több időre van szükségük a betegek számára legmegfelelőbb választás kialakításában.

Döntéshozók részére	Az ajánlás a legtöbb helyzetben vezérelvként tekinthető, alkalmazásuk teljesítményindikátorként is használható.	Az irányvonal kialakítása jelentős véleményeltérések mellett alakítható ki. Régiók szerinti változás is valószínű. A teljesítményindikátorok esetén meg kell vizsgálni az egyes döntések hátterét.
---------------------	---	--

Erős ajánlás: a fejlesztőcsoport megítélése szerint a betartásával az elérendő kívánt hatások egyértelműen felülmúlják a mellékhatásokat.

Feltételes ajánlás: a fejlesztőcsoport meggyőződése szerint betartásával az elérendő kívánt hatások feltehetően felülmúlják a mellékhatásokat.

Általában minél magasabb minőségű a bizonyíték, annál valószínűbb az „erős ajánlás” megfogalmazásának lehetősége, de a döntést az ajánlás erősségének meghatározását egyéb faktorok (pl. a betegre vagy a családtagokra nehezedő terhek) is befolyásolhatták.

Az ajánlások betartásának kötelezősége a megfogalmazásban és pl. a „kell”, „nem szabad”, „szükséges” szavak használatában tükröződik. Azok az ajánlások, amelyeknek a gyakorlati alkalmazása általában javasolt, de lehetnek olyan helyzetek, amikor a döntéshelyzetben lévőnek kell választania a teendők közül, pl. „javasolt”, „ajánlott”, „célszerű”, „érdemes”, „megfelelő”, „alkalmas” kifejezésekkel jelzik ezt a megfogalmazásban. Azok az ajánlások, amelyek csak felvetnek egy lehetőséget, de az alkalmazásuk a körülmények figyelembevételével eldönthető, pl. az „alkalmazható”, „valószínű”, „lehet” kifejezéseket használják.

V. BEVEZETÉS

1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indokolása

Az ILD-k pontos prevalenciája nem ismert, becslések szerint 7–34 ‰, vagyis Magyarországon 700–3400 ember érintett. A különböző ILD-k előfordulása férfiaknál 10–20/100 000, nőknél 7–13/100 000 körülire tehető. Az elmúlt évtizedek szűkös, nem eléggé hatásos kezelési lehetőségei miatt a progresszív kórformák nagyon rossz prognózissal párosultak. Az utóbbi évek diagnosztikus és terápiás lehetőségeinek szélesedése nagyobb figyelmet fordít a sok esetben néhány éves túléléssel járó (pl. IPF) betegekre. Hazánk is csatlakozott 2015-ben 6 centrummal a jelenleg legnagyobb IPF regiszterhez (EMPIRE=European MultiPartner IPF REgistry), így saját adatokkal is rendelkezünk erről a betegcsoportról [8].

Az ILD-k csoportjába tartozó nagyszámú, sokszor ritka betegség felismerése, kivizsgálása és kezelése ILD betegségek ellátásában jelentős jártasságot igényel tüdőgyógyásztól, radiológustól és patológustól. Az ILD-betegek kivizsgálása és ellátása megfelelően felkészült centrumokban javasolt.

A betegek eredményes kivizsgálása és kezelése csak a különböző szakterületek szoros együttműködése esetén valósulhat meg, melyben a tüdőgyógyászoknak kitüntetett helye van, de a diagnosztikában a radiológus és patológus szerepe kiemelendő.

Célok

Kihangsúlyozandó, hogy a jelen ajánlás **felnőtt** ILD-ben szenvedők diagnosztizálására és az IPF ellátására vonatkozó iránymutatás.

A szakmai irányelv célja, hogy javítsa az egészségügyi ellátás minőségét azzal, hogy segítséget nyújt ILD-s páciensnél a diagnózis felállításában kompetens szakembereknek, akiket a következő szakembercsoportok jelentenek (kompetenciaszint):

- a tüdőgyógyászati szakellátásban dolgozó szakorvosok és szakorvosjelöltek;
- (tüdőgyógyászati önálló kompetencia az ILD-k diagnosztikája és terápiaja);
- konzultánsként radiológus és patológus szakorvosok;
- a háziorvosi szolgálat szakorvosai (rendszeres vényellátás), illetve a sürgősségi és intenzív terápiás osztályokon dolgozó szakorvosok és szakorvosjelöltek (akut állapotromlás ellátása).

Klinikailag felmerülő IPF-betegség esetén a diagnózis megalapozott felállítása vagy kizárása mellett a terápia beállítása és monitorizálása a cél.

Az ILD-k diagnosztikájához elengedhetetlen a családi, korábbi megbetegedésekre, környezeti és munkahelyi expozícióra kitérő részletes anamnézis, fizikális vizsgálat, mellkasi röntgen, részletes légzésfunkciós és CO-diffúziós vizsgálatok, laboratóriumi vizsgálatok.

Ezeket követik második lépésként: a HRCT, illetve szükség szerint bronchosopia bronchoalveolaris lavage (BAL)-al, tüdőbiopszia.

Az ILD-k besorolását javasolt tüdőgyógyászból, radiológusból és – patológiai minta megléte esetén – patológusból álló multidiszciplináris (ILD-team) orvosi megbeszélésen eldönteni [6]. A terápia a különböző kórképek esetén változik, így a megalapozott diagnózis alapfeltétele a leghatékonyabb kezelés megválasztásának.

A legfontosabb általános cél az ILD-betegek felkutatásának és diagnosztizálásának javítása Magyarországon.

- ILD-team-alapú döntéshozatal aránya az összes ILD esetén 25%-ot haladjon meg 2021-ig.
- ILD-team-alapú döntéshozatal aránya az összes IPF esetén 50%-ot haladjon meg 2021-ig.

2. Felhasználói célcsoport

Az irányelv célcsoportjai az ellátottak és az irányelvet alkalmazó ellátók köre.

Ellátottak (megfelelő tájékoztatás biztosítása céljából): ILD megbetegedésre gyanús felnőtt személyek, ezen belül IPF-betegek.

Az irányelvet alkalmazó ellátók (a hazai ellátás egységes útmutatójaként történő felhasználási céllal): felnőttek ellátásában dolgozó pulmonológiai járóbeteg-ellátó intézmények (tüdőgondozók, tüdőgyógyászati szakrendelések); pulmonológiai fekvőbeteg-ellátó intézmények (kórházi és klinikai pulmonológiai osztályok); radiológiai osztályok (ezen belül mellkasi CT-t végzők), patológusok (ezen belül tüdő cytológiai és patológiai vizsgálataira specializálók) tüdő- és mellkasebészeti osztályok. Konzultatív jelleggel reumatológus-immunológus szakorvosok (diagnosztika: szisztémás autoimmun

kórképeket kísérő CTD-ILD), infektológus (diagnosztika), rehabilitációs szakorvos, családorvosi szakma képviselői.

3. Kapcsolat hivatalos hazai és külföldi irányelvekkel

Egészségügyi szakmai irányelv előzménye:

Jelen fejlesztés az alábbi, lejárt érvényességi idejű szakmai irányelv témáját dolgozza fel.

Cím: Interstitialis tüdőbetegségek [1]
Megjelenés adatai: Egészségügyi Közlöny, 2009. 11. 25.
Elérhetőség: LIX. évf. 21. sz.
<https://kollegium.aeek.hu/Irányelvek/Index>

Kapcsolat külföldi szakmai irányelvekkel:

Jelen irányelv az alábbi külföldi irányelv(ek) ajánlásainak adaptációjával készült.

Szerző(k): –

Tudomány os szervezet: American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS)
Cím: American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of Idiopathic Interstitial Pneumonias[2]

Megjelenés adatai: Am J Respir Crit Care Med. 165:277–304, 2002

Elérhetőség: https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/ajrccm.165.2.ats01?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed#readcube-epdf

Szerző(k): Travis W. D., Costabel U., Hansell D. M., King T. E. Jr., Lynch D. A., Nicholson A. G., Ryerson C. J., Ryu J. H., Selman M., Wells A. U., Behr J., Bouros D., Brown K. K., Colby T. V., Collard H. R., Cordeiro C. R., Cottin V., Crestani B., Drent M., Dudden R. F., Egan J., Flaherty K., Hogaboam C., Inoue Y., Johkoh T., Kim D. S., Kitaichi M., Loyd J., Martinez F. J., Myers J., Protzko S., Raghu G., Richeldi L., Sverzellati N., Swigris J., Valeyre D.

Megjelenés adatai: American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS)
Elérhetőség: An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias [3]

Am J Respir Crit Care Med. 2013 Sep 15;188(6):733–48. doi:

10.1164/rccm.201308-1483ST.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24032382>

Szerző(k): Raghu G., Collard H. R., Egan J. J., Martinez F. J., Behr J., Brown K. K., Colby T. V., Cordier J. F., Flaherty K. R., Lasky J. A., Lynch D. A., Ryu J. H., Swigris J. J., Wells A. U., Ancochea J., Bouros D., Carvalho C., Costabel U., Ebina M., Hansell D. M., Johkoh T., Kim D. S., King T. E. Jr., Kondoh Y., Myers J., Müller N. L., Nicholson A. G., Richeldi L., Selman M., Dudden R. F., Griss B. S., Protzko S. L., Schünemann H. J.

Megjelenés adatai: American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association (ATS/ERS/JRS/ALAT)

Elérhetőség : Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management[4]

Am J Respir Crit Care Med. 2011 Mar 15;183(6):788–824. doi: 10.1164/rccm.2009-040GL.

https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.2009-040GL?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed#readcube-epdf

Szerző(k): Raghu G., Rochweg B., Zhang Y., Garcia C. A., Azuma A., Behr J., Brozek J. L., Collard H. R., Cunningham W., Homma S., Johkoh T., Martinez F. J., Myers J., Protzko S. L., Richeldi L., Rind D., Selman M., Theodore A., Wells A. U., Hoogsteden H., Schünemann H. J.

Cím: American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association (ATS/ERS/JRS/ALAT)

Megjelenés adatai: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis.

Elérhetőség : An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline [5]

Am J Respir Crit Care Med. 2015 Jul 15;192(2):e3-19. doi: 10.1164/rccm.201506-1063ST. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2015 Sep 1;192(5):644.

https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201506-1063ST?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed#readcube-epdf

Szerző(k): Raghu G., Remy-Jardin M., Myers J. L., Richeldi L., Ryerson C. J., Lederer D. J., Behr J., Cottin V., Danoff S. K., Morell F., Flaherty K. R., Wells A., Martinez F. J., Azuma A., Bice T. J., Bouros D., Brown K. K., Collard H. R., Duggal A., Galvin L., Inoue Y., Jenkins R. G., Johkoh T., Kazerooni E. A., Kitaichi M., Knight S. L., Mansour G., Nicholson A. G., Pipavath S. N. J., Buendía-Roldán I., Selman M., Travis W. D., Walsh S., Wilson K. C.

Megjelenés adatai: American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association (ATS/ERS/JRS/ALAT)

Elérhetőség: Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline [6]

Am J Respir Crit Care Med. 2018 Sep 1;198(5):e44–e68. doi: 10.1164/rccm.201807-1255ST.

https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201807-1255ST?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub%3Dpubmed#readcube-epdf

Kapcsolat hazai egészségügyi szakmai irányelv(ek)kel:

Jelen irányelv az alábbi, a közzététel időpontjában érvényes hazai egészségügyi szakmai irányelvekkel áll kapcsolatban.

Azonosító: 000637

Cím: Egészségügyi szakmai irányelv – A dohányzásról való leszokás támogatásáról

Megjelenés adatai: Egészségügyi Közlöny, 2019/2.

Elérhetőség: <https://kollegium.aeek.hu/Irányelvek/Index>

VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE

Ajánlás 1

ILD-n belül az IIP-k klasszifikációja a következők szerint javasolt (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [2, 3]:

- Az idiopathias nemspecifikus interstitialis pneumonia (NSIP) önálló clinicopathológiai entitás. A betegség progressziója nagyon heterogén, és az érintett betegek egy részében végstádiumú fibrózis alakul ki.
- A dohányzással összefüggő IIP-k esetén a klinikai gyakorlatban a respiratórikus bronchiolitis-ILD (RB-ILD) egyre nagyobb arányban kerül sebészi mintavétel nélkül igazolásra a klinikai, radiológiai és BAL eredmények alapján.

- Az IPF progressziója heterogén: egyesekben hosszabb stabil periódusokkal, míg másokban rapid folyamatos romlással jár, illetve megjelenhetnek akut exacerbációk.
- Az akut exacerbáció a legjobban meghatározott és felismert a fibrotizáló IIP-kban (IPF és NSIP).
- Klinikai algoritmus szükséges az IIP-k besorolására és kezelésére, különösen azon esetekben, ahol a szövettani mintavétel nem kivitelezhető és a radiológiai mintázat nem diagnosztikus.
- A pleuroparenchymás fibroelastosis különálló ritka kórforma.
- Az IIP-betegek egy része nehezen besorolható, leggyakrabban a tüdőkárosodás kevert formáiban.
- A gyorsan növekvő számú molekuláris markerek használata segítséget jelenthet a diagnózis felállításában, a prognózis meghatározásában, valamint a kezelésre adott terápia válasz előjelzésében.

Ajánlás 2

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Ajánlott részletes anamnézis felvétele, melynek ki kell terjednie gyógyszerekre, környezeti expozíciókra (otthon, munkahely, hobbitevékenység) (alapevidencia=motherhood statement) [6].

Ajánlás 3

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Autoimmun kórkép (CTD) kizárására immunszerológiai vizsgálat ajánlott (alapevidencia=motherhood statement) [6].

Ajánlás 4

Nem ajánlott a következő szérumparaméterek meghatározása IPF-nek egyéb ILD-ktől történő elkülönítésében: mátrix metalloproteinase-7, surfactans protein D, chemokine ligand-18, Krebs von den Lungen (KL)-6 (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [6].

Ajánlás 5

Légzésfunkciós diagnosztika és vérgázvizsgálat: ILD esetén a diagnózis felállításához és a betegség nyomon követéséhez is rendszeresen végzendő légzésfunkciós vizsgálat és legalább évente, illetve légzési elégtelenség gyanúja esetén vérgázvizsgálat (kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6].

Ajánlás 6

Képkötő diagnosztika: ILD-k esetén a képkötő választandó eljárás a mellkasi HRCT, melyen a mintázat megadása szükséges (kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6].

Ajánlás 7

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül, a HRCT valószínű UIP (pUIP) mintázata esetén [6]

- BAL %-os sejtösszetétel-vizsgálat javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- Sebészi tüdőbiopszia (SLB) javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- A nemzetközi irányelv bronchoscopos tüdőparenchyma biopszia (TBBx) és bronchoscopos cryobiopszia tekintetében nem fogalmaz meg ajánlást.

Ajánlás 8

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül a HRCT UIP mintázata esetén [6]

- Nem javasolt BAL (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- Nem ajánlott SLB (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)
- Nem ajánlott TBBx (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)
- Nem ajánlott cryobiopszia (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)

Ajánlás 9

A diagnózis felállítása multidiszciplináris – ILD-team keretei között javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [6].

Ajánlás 10

IPF terápiás lehetőségek ajánlásai:

Nem ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- nem ajánlott a warfarin antikoaguláns alkalmazása IPF-ben, amennyiben nincs más ismert terápiás indikáció (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott az imatinib (szelektív tirozin-kináz-inhibitor a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptor ellen) alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott a prednisolon+azathioprine és N-acetylcystein kombináció alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott az ambrisentan, szelektív endothelin receptor-A antagonistá alkalmazása IPF-ben, tekintet nélkül a pulmonális hipertónia fennállítására (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott a kortikoszteroid monoterápia IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott a colhicinkezelés alkalmazása IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott a cyclosporinterápia alkalmazása IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];

- nem ajánlott a kortikoszteroid és immunmodulátor kombinált terápia alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott az interferon-gamma alkalmazása IPF-ben (kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott az etanercept terápia alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [4].

Ajánlás 11

Nem javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- nem javasolt a foszfodiészteráz-5 inhibitor, sildenafil alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- nem javasolt a bosentan, macitentan, kettős hatású endothelin-receptor-antagonisták alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- nem javasolt az N-acetylcystein monoterápia alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- az IPF miatt légzési elégtelenségben szenvedő betegek többségénél nem javasolt a gépi lélegeztetés, ennek ellenére a betegek kis hányadában észszerű beavatkozás lehet (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4].

Ajánlás 12

Javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- javasolt a nintedanib (tirozin-kináz-inhibitor, ami több tirozin-kinázt gátol, beleértve a vascularis endothelialis növekedési faktor, a fibroblast növekedési faktor, és a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptorokat) alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- javasolt a pirfenidone alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- javasolt a gyomorvédők használata IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- javasolt a kortikoszteroidok alkalmazása IPF-ben szenvedő betegek többségénél akut exacerbáció esetén, míg a betegek kisebb hányadában a szteroid alkalmazása nem célszerű (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4].

Ajánlás 13

Ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- erősen ajánlott IPF-ben klinikailag szignifikáns hypoxia esetén a hosszú távú oxigénterápia alkalmazása (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];

- erősen ajánlott a transzplantációra alkalmas IPF-ben szenvedő betegek számára a tüdőtranszplantáció (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4].

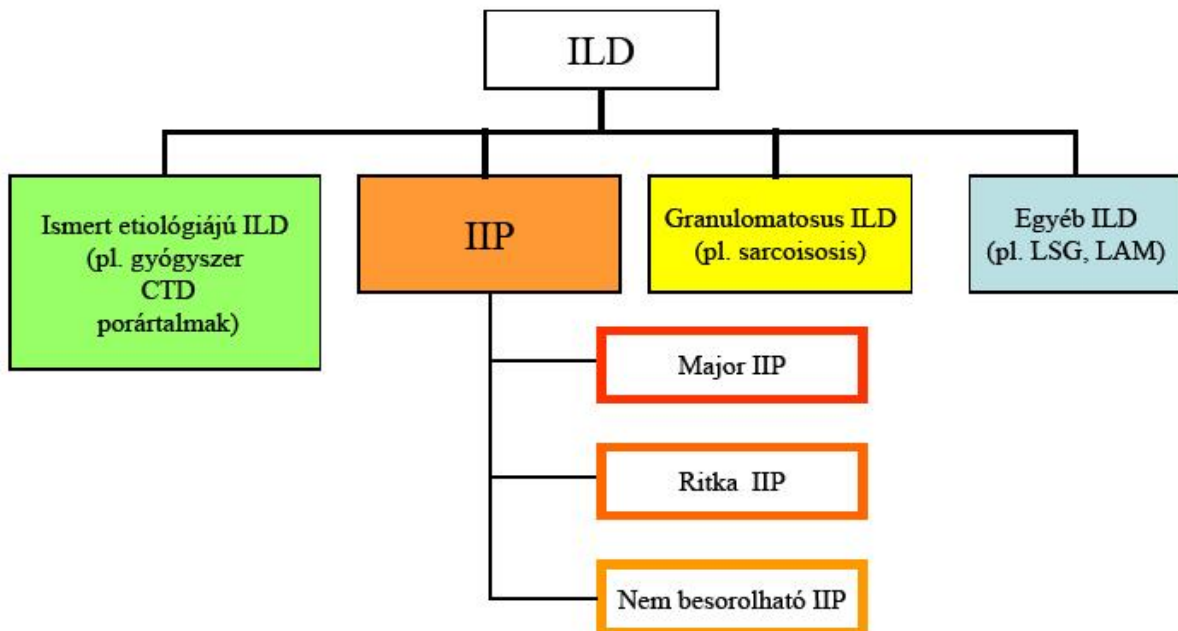
Nincs állásfoglalás:

- az egyoldali vagy kétoldali tüdőtranszplantáció alkalmazásáról IPF-ben [5],
- nincs állásfoglalás az egyidejűleg fennálló pulmonális hipertónia kezeléséről IPF-ben [5].

Ajánlás 14

Pulmonológiai rehabilitáció: A pulmonológiai rehabilitáció célja ebben a krónikus légzési betegcsoportban is a funkcióvesztés ütemének lassítása, a beteg mobilitásának, fizikai aktivitásának, önellátó képességének minél hosszabb időn át történő megtartása, az életminőség javítása (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4].

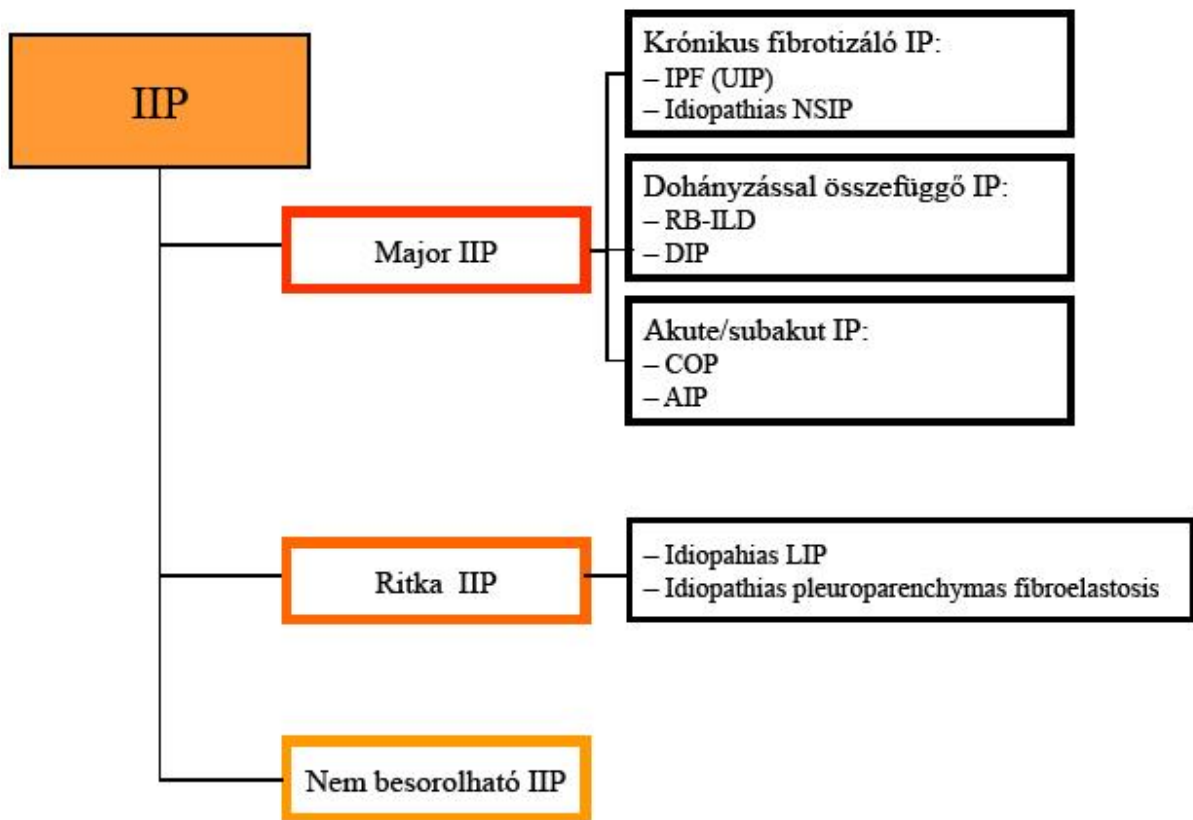
1. számú ábra



ILD=interstitialis, IIP=idiopathias interstitialis pneumonia, CTD=kötőszöveti betegség, LAM=lymphangioleiomyomatosis, LSG=Langerhans-sejtes granulomatosis

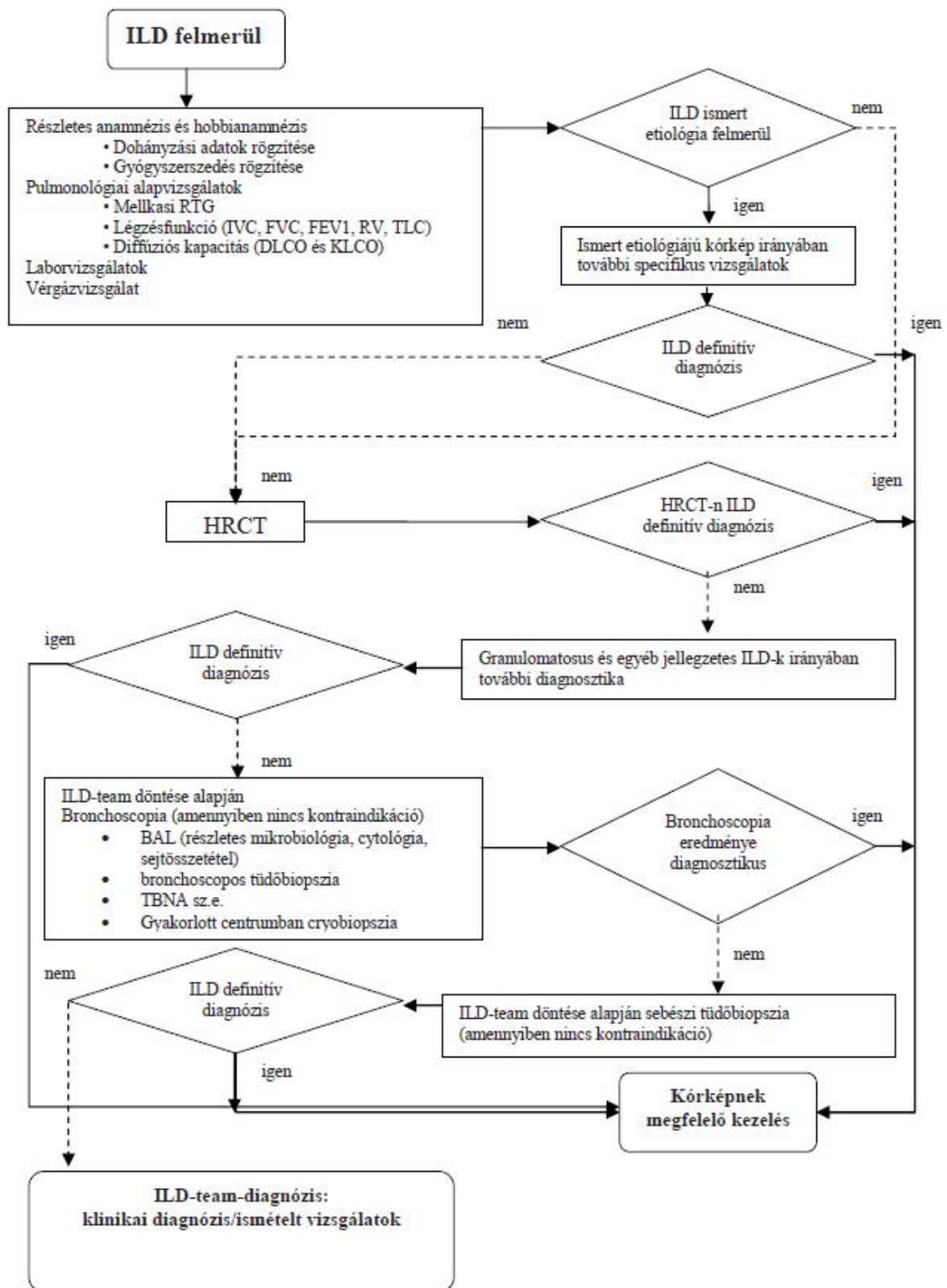
2. számú ábra

IIP-k klasszifikációja [2, 3]



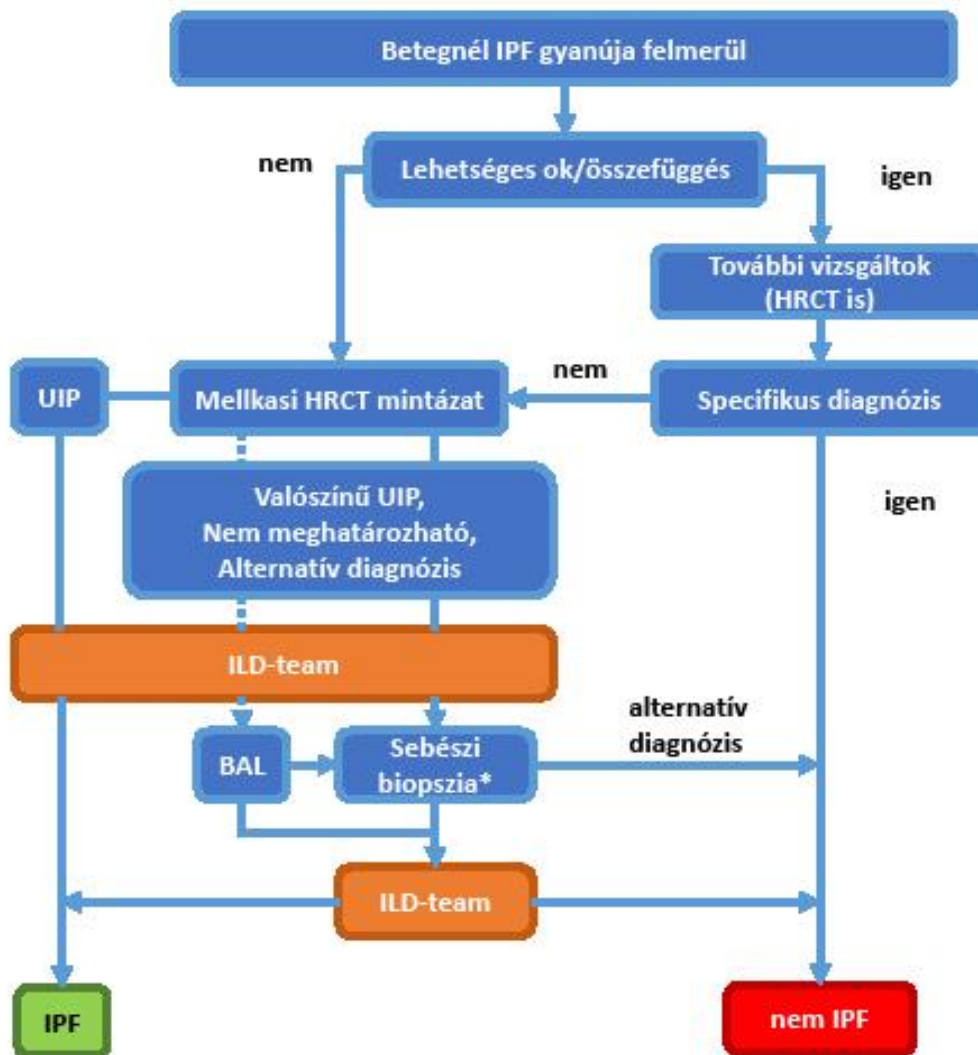
3. számú ábra

ILD diagnosztikai algoritmus [2, 3, 4, 5, 6]



4. számú ábra

IPF gyanúja esetén javasolt diagnosztikai algoritmus [6]



Kihangsúlyozandó, hogy a jelen ajánlás *felőtt* (?18 év) intersticiális tüdőbetegségben (ILD) szenvedők diagnosztizálására és bizonyos gyakori kórállapotok ellátására vonatkozó iránymutatás.

A szakmai irányelv célja, hogy javítsa az egészségügyi ellátás minőségét azzal, hogy segítséget nyújt ILD-s páciensnél a diagnózis felállításában kompetens szakembereknek, akiket a következő szakembercsoportok jelentenek (kompetenciaszint):

- a tüdőgyógyászati szakellátásban dolgozó szakorvosok és szakorvosjelöltek;
- konzultánsként radiológus és patológus szakorvosok (ILD-team keretén belül);
- a háziorvosi szolgálat szakorvosai (felismerés és pulmonológiai irányítás, rendszeres vényellátás), illetve a sürgősségi és intenzív terápiás osztályokon dolgozó szakorvosok és szakorvosjelöltek (akut állapotromlás ellátása). Konzultatív jelleggel reumatológus-immunológus szakorvosok (diagnosztika: szisztémás autoimmun kórképeket kísérő CTD-ILD), mellkassebész (diagnosztika: sebészi mintavétel és tüdőtranszplantáció bizottság által javasolt esetekben), infektológus (diagnosztika), rehabilitációs szakorvos és fizioterapeuta (légzési fizioterápia és légzési rehabilitáció).

Az ILD-k diagnosztikája

Az interstitialis tüdőbetegségeket az érvényben lévő ATS/ERS (American Thoracic Society/European Respiratory Society) ajánlás alapján a következő fő csoportokba soroljuk: (1) ismert etiológiájú interstitialis tüdőbetegségek, az ismeretlen etiológiájú kórképek között pedig (2) granulomatosus, (3) ritkaILD jól definiálható kliniko-pathológiai elváltozásokkal és (4) idiopathiás interstitialis pneumónia (IIP) (lásd 1. számú ábra) [2, 3]. AzILD-k számos más szempont alapján (pl. kórkép kialakulásának ideje, más betegségekkel összefüggése) is csoportosíthatók, jelenleg nincs egységesen elfogadott felosztás.

A legfontosabb ismert és ismeretlen etiológiájúILD-ket az 1. számú táblázat összesíti.

1. számú táblázat

ILD-k felosztása etiológia alapján [1, 2, 3]

Ismert és Rendszerbetegséghez társulóILD-k	Ismeretlen etiológia	GRANULOMATOSUSILD-K	EGYÉBJÓLMEGHATÁROZHATÓILD-K
Infekciók:	Idiopathias interstitialis pneumoniák (IIP)	Granulomatosus kórképek	Alveolaris proteinosis
Baktériumok		Sarcoidosis	Alveolaris microlithiasis
Vírusok	Idiopathias	Langerhans-sejtes histiocytosis	Amyloidosis
Gombák	tüdőfibrosis (IPF, szövettan: usual interstitial pneumonia=UIP)		Lymphangioleiomyomatosis
Protozoonosis			Pulmonalis eosinophilia
Gyógyszerek (pl. bleomycin, amiodaron, methotrexate)	Nemspecifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)		
Szerves vegyületek (hypersensitiv pneumonitis)	Cryptogen Organizáló		
Szervetlen anyagok (koniozisosok):	Pneumonia (COP)		
Silicosis	Akut Interstitialis Pneumonia (AIP)		
Asbestosis	Respiratory Bronchiolitis		
Berylliosis	Interstitial Lung Disease (RB-ILD)		
Toxikus gőzök, gázok (ózon, klór)	Desquamative Interstitialis		
Sugárkezelés			

Szisztémás toxikus anyagok (paraquat)

Pneumonia (DIP)

Lymphocytás

Kötőszöveti

Interstitialis

betegségek:

Pneumonia (LIP)

Szisztémás sclerosis

Rheumatoid arthritis

Szisztémás lupus erythematosus

Sjögren-szindróma

Polymyositis

Dermatomyositis

Spondylitis ankylopoetica

Behçet-szindróma

Vasculitisek:

Wegener granulomatosis

Goodpasture szindróma

Pulmonalis haemosiderosis

Churg–Strauss-szindróma

Más szervek

betegségei:

Hepatitis, cirrhosis

Bal kamra elégtelenség

Krónikus uraemia

Gyulladásos bélbetegségek

Öröklődő

megbetegedések:

Neurofibromatosis

Sclerosis tuberosa

Lepidikus

adenocarcinoma

Ajánlás 15

ILD-n belül az IIP-k klasszifikációja a következők szerint javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [2, 3].

Az idiopathias nemspecifikus interstitialis pneumonia (NSIP) önálló clinicopathológiai entitás. A betegség progressziója nagyon heterogén, és az érintett betegek egy részében végstádiumú fibrózis alakul ki.

A dohányzással összefüggő IIP-k esetén a klinikai gyakorlatban a respiratórikus bronchiolitis-ILD (RB-ILD) egyre nagyobb arányban kerül sebészi mintavétel nélkül igazolásra a klinikai, radiológiai és BAL-eredmények alapján.

Az IPF progressziója heterogén: egyesekben hosszabb stabil periódusokkal, míg másokban rapid folyamatos romlással jár, illetve megjelenhetnek akut exacerbációk.

Az akut exacerbáció a legjobban meghatározott és felismert a fibrotizáló IIP-kban (IPF és NSIP).

Klinikai algoritmus szükséges az IIP-k besorolására és kezelésére, különösen azon esetekben, ahol a szövettani mintavétel nem kivitelezhető és a radiológiai mintázat nem diagnosztikus.

A pleuroparenchymás fibroelastosis különálló ritka kórforma.

Az IIP-betegek egy része nehezen besorolható, leggyakrabban a tüdőkárosodás kevert formáiban.

A gyorsan növekvő számú molekuláris markerek használata segítséget jelenthet a diagnózis felállításában, a prognózis meghatározásában, valamint a kezelésre adott terápiás válasz előrejelzésében.

Ajánlás 16

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Ajánlott részletes anamnézis felvétele, melynek ki kell terjednie gyógyszerekre, környezeti expozíciókra (otthon, munkahely, hobbitvékenység) (alapevidenciák=motherhood statement) [6].

Az interstitium megbetegedése leggyakrabban lassan, alattomosan kezdődik, de ismertek gyors lefolyású esetek is. A gyulladás következtében megvastagodó alveolo-capillaris membrán növeli a gázcsere diffúziós útját. Ez elsődlegesen az oxigéntranszportot érinti, hiszen az oxigénnek rosszabbak a diffúziót meghatározó jellemzői. Fizikai aktivitás esetén gyorsul a tüdő kapillárisaiban a keringés és lerövidül az ott áthaladó vörösvértestek kontaktideje az alveoláris térrel. A hosszabb diffúziós út

miatt jelentősen romlik az oxigénfelvétel. Ez a magyarázata az ILK-k legjellemzőbb tünetének: a terhelésre jelentkező dyspnoeak.

A tüdőstruktúra elmerevedése okozza a másik legjellemzőbb tünetet: a száraz (inger) köhögést. A köhögés gyakran kínzó, általában nem, vagy csak minimális mennyiségű köpet termelődésével jár együtt. Általános tünetek közül gyengeség, rossz közérzet, étvágytalanság, testsúlycsökkenés, fáradékonyság, gyengeség, subfebrilitás, láz lehet jelen. Kísérheti cyanosis, haemoptoe, mellkasi fájdalom, légmell, pleuritis, a folyamat előrehaladtával légzési elégtelenség.

Az anamnézisnek ki kell terjedni a család és az egyén korábbi megbetegedéseire, környezeti és munkahelyi expozícióra, gyógyszerekre, a családban előforduló öröklődő megbetegedésekre. A dohányzási szokások pontos rögzítése elengedhetetlen ILK esetében is [6]. A dohányzók körében gyakoribb a tüdő Langerhans-sejtes granulomatosisa, a desquamatív interstitialis pneumonia (DIP), a respiratoricus bronchiolitis okozta interstitialis tüdőbetegség (BR-ILK), az idiopathiás pulmonalis fibrosis, a Goodpasture-syndroma, az asbestosis, az alveoláris proteinosis és az amiodaron okozta toxicitás is. A dohányzás elhagyása már önmagában is a folyamat regresszióját okozhatja ezekben a kórállapotokban [7]. Nem dohányzóknál gyakoribb a hypersensitiv pneumonitis és a Boeck-sarcoidosis.

A fizikális vizsgálat során a legtöbb esetben nem észlelhető kóros eltérés. A vizsgálat során mindig rögzíteni kell a bőr, perifériás nyirokcsomók, máj, lép állapotát. A tüdő hallgatósági lelete nem jellegzetes, kialakult fibrosis esetén belégzésben, általában kétoldali fibroticus crepitatio (tépőzárszerű hang) hallható.

Ajánlás 17

Felnőtt, újonnan felfedezett ILK-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Autoimmun kórkép (CTD) kizárására immunszerológiai vizsgálat ajánlott

(alapevidenciák=motherhood statement) [6].

ILK-k esetén általában a betegség felfedezésekor részletes laboratóriumi vizsgálatok elvégzése szükséges, melyek magukban foglalják a kvantitatív és kvalitatív vérképet, véréjszüllyedést, máj- és vesefunkciót, a vizeletvizsgálatot.

Amennyiben infekció lehetősége is felmerül, gyulladásos paraméterek és szerológiai mikrobiológiai vizsgálatok végzendők.

Hypersensitiv pneumonitis esetén a feltételezett diagnózist megerősítheti a keringő ellenanyagok kimutatása, autoimmun kórképek esetén pedig autoantitestek vizsgálata (ANA, ENA, anti-DNS, histon ellenes antitest, RF, CCP, pANCA, cANCA, vese/tüdő basalmembrán ellenes ellenanyag stb.) lehet indokolt [6]. A szérum angiotenzin konvertáló enzim (SACE) emelkedett értéke sarcoidosis lehetőségét felveti, de specificitása és sensitivitása is alacsony, továbbá alkalmatlan a betegség lefolyásának követésére vagy a terápia monitorozására. Hasznos és a terápiát befolyásoló paraméter sarcoidosisban a szérum Ca⁺⁺-szint. Elkülönítő kórismében bír jelentőséggel és terápiás következménnyel a tuberculinteszt, illetve az IGRA (Interferon Gamma Release Assay: pl. Quantiferon®) vizsgálat.

Ajánlás 18

Nem ajánlott a következő szérumparaméterek meghatározása IPF-nek egyébILD-ktől történő elkülönítésében: mátrix metalloproteinase-7, surfactans protein D, chemokine ligand-18, Krebs von den Lungen (KL)-6 (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [6].

Ajánlás 19

Légzésfunkciós diagnosztika és vérgázvizsgálat ajánlott:ILD esetén a diagnózis felállításához és a betegség nyomon követéséhez is rendszeresen végzendő légzésfunkciós vizsgálat és legalább évente, illetve légzési elégtelenség gyanúja esetén vérgázvizsgálat (kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6].

Leggyakrabban különböző mértékű restriktív ventilációs zavart lehet kimutatni, de vannak olyan kórformák, melyeknél obstruktív, vagy kevert jellegű ventilációs zavar figyelhető meg.

A betegségek többségénél a TLC (teljes tüdőkapacitás), az FVC (forszírozott vitálkapacitás) és a FEV1 (1 másodperc alatt maximálisan kilélegezhető volumen) is csökken; míg a FEV1/FVC arány általában élettani tartományban marad. A szén-monoxid diffúziós kapacitása (DLCO) és a diffúziós koefficiens (KLCO) a tüdőparenchyma károsodása esetén azILD-k zömében – főként az aktív alveolitis stádiumában – csökken. A tüdőterfogatok és a diffúziós kapacitás mérése jó közelítéssel felvilágosítást ad a megbetegedés kiterjedéséről. A légzésfunkciós vizsgálatok egyike sem tud különbséget tenni az aktív gyulladásos folyamatok, illetve a fibrosis között.

A vérgázvizsgálat (artériás vagy arterializált kapilláris) nyugalomban általában eltérést nem mutat. Terheléses vérgázvizsgálat során csökken a pO_2 , mely a folyamat progressziója esetén nyugalomban is mérhető. A betegség előrehaladtával gyakran észlelhető hyperventilláció miatt csökkent pCO_2 és ezzel párhuzamosan respiratórikus alkalózis alakulhat ki.

Egyszerűen kivitelezhető (de alacsony reprodukálhatóságú) vizsgálat, a klinikai állapotot jól tükröző 6 perces séta vizsgálat (6MWT), mely a megtett távolság mellett a terhelésre jelentkező deszaturációt is jól jelzi [9].

A megbetegedés lefolyásának, illetve a terápia eredményének monitorozására a FVC és a DLCO 6 és 12 hónapos változása használt leggyakrabban [4, 5, 6]. A klinikai gyakorlatban a kontrollok során javasolható a vérgázparaméterek, a 6MWT és ennek kapcsán észlelhető deszaturáció nyomonkövetése.

Ajánlás 20

Képkeltő diagnosztika:ILD esetén a képkeltő választandó eljárás a mellkasi HRCT, melyen a mintázat megadása szükséges (kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6].

Mellkasi röntgen (RTG): az esetek jelentős részében az előrehaladott tüdőelváltozásokat hagyományos mellkásröntgen-felvételeken fedezik fel. Hazánkban az ernyőfényképszűrés előnyeit kihasználva egyes esetekben a folyamatok időbeli lefolyására lehet következtetni (a tüdőelváltozás kezdetének hozzávetőleges időpontja, az esetleges spontán regresszió, illetve a progresszió gyorsasága stb.). A leggyakoribb eltéréseket a 2. számú táblázat összesíti. Negatív mellkasi RTG ellenére felvetődő klinikaiILD-gyanú esetén a HRCT-vizsgálat elvégzése indokolt [2, 3, 4, 6].

2. számú táblázat

Mellkasi RTG-en észlelhető radiológiai jellemzők ILD-ben [2, 3, 4, 6]

Reticularis (vonalas) rajzolat	interface jel= hörgők, erek, pleurafelszínek mentén irreguláris rajzolat a felszaporodott interstitium következtében
Nodularis (gócos) rajzolat	1–10 mm gócok
Homály (mellkasi HRCT-n tejüvegszerű homály: GGO=ground-glass opacity)	a hörgők és erek jól követhetők
A parenchyma transparenca csökkenése (consolidatio)	erek nem követhetők, a légutak folyadékkal, proteinnel, sejtekkel stb. kitöltöttek; levegőbronchogram
Cysticus elváltozás	csökkent denzitású elváltozás

Mellkasi HRCT (high resolution=nagy felbontású computer tomographia): ILD esetén a legfontosabb radiológiai vizsgálo módszer a HRCT. A HRCT vékony szeletes, szélkiemelő technikát használ, mely nagy térbeli felbontása révén alkalmas a tüdőszövet sekunder lobulusok anatómiájának és patológiai folyamatainak megjelenítésére. A volumetricus adatgyűjtésű CT-k felbontása 1 mm alatti (ált. 0,625–0,7 mm). A HRCT-felvételek natívan készülnek be- és kilégzésben (levegőcsapda/obstrukció kimutatására), bizonyos esetekben javasolható pozicionális vizsgálat is háton/hason fekve (a gravitációs dependencia vs fibrosis differenciálására).

Az aktivitás, a várható terápiás válasz megítéléséhez és a terápia nyomon követéséhez is HRCT az elengedhetetlen vizsgáló eljárás. Néhány esetben a radiológia kép annyira jellemző, hogy bizonyos betegeknél a sebészi mintavételtől is el lehet tekinteni (pl. IPF egyes esetei). Természetesen ez csak azokra a radiológiai centrumokra érvényes, amelyekben nagy számban történik ILD vizsgálata, ezáltal lehetőséget teremtve a radiológusoknak megfelelő diagnosztikai jártasság elsajátítására.

A HRCT indikációja és feladata:

1. negatív röntgenfelvétel és kóros légzésfunkciós teszt esetén korai diagnózis;
2. parenchyma eltérések morfológiai elemzése és osztályozása;
3. betegség aktivitásának megítélése, kvantitatív mérések, prognózis meghatározása, terápia követése;
4. biopszia típusának megválasztása, helyének kijelölése (bronchoscopos és/vagy sebészi);
5. UIP (usual=szokásos interstitialis pneumonia) és speciális morfológiájú diffúz tüdőbetegségek eseteiben a diagnózis felállításában döntő lehet a radiológiai diagnózis.

HRCT-vel sok esetben jellegzetes képet mutató interstitialis tüdőbetegségek közül néhány példa:

- silicosis,
- sarcoidosis,
- lymphangiosis (lymphangitis) carcinomatosa,
- subacut hypersensitiv pneumonitis,
- COP=cryptogenic organizing pneumonia (korábban BOOP=bronchiolitis obliterans organizing pneumonia),
- IPF (UIP-re jellegzetes kép),
- lymphangioleiomyomatosis (LAM),
- Langerhans-sejtes histiocytosis.

Egyéb képalkotó módszerekILD esetében nem javasolhatók, de más kórkép kizárására scintigráfia, MR, esetenként PET-CT lehet szükséges.

Ajánlás 21

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül a HRCT valószínű UIP (pUIP) mintázata esetén [6]

- BAL %-os sejtösszetétel-vizsgálat javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás);
- sebészi tüdőbiopszia (SLB) javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás);
- a nemzetközi irányelv bronchoscopos tüdőparenchyma biopszia (TBBx) és bronchoscopos cryobiopszia tekintetében nem fogalmaz meg ajánlást.

Ajánlás 22

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül a HRCT UIP mintázata esetén [6]

- nem javasolt BAL (nagyon alacsony minőségű evidencia feltételes ajánlás);
- nem ajánlott SLB (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás);
- nem ajánlott TBBx (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás);
- nem ajánlott cryobiopszia (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás).

Bronchosopia és bronchoalveoláris lavage, sebészi mintavétel

Annak ellenére, hogy a korábbi ajánlások javasolták az ILD diagnózisának szövettani megerősítését, mind az USA-ban, mind pedig Angliában csak a betegek 8–33%-ánál történt anyagvételi kísérlet. Napjainkban a biopsziás módszer kiválasztását a klinikai diagnózis valószínűsége, a szakmai/technikai

adottságok, valamint a betegek általános állapota befolyásolja. A biopszia helyének kiválasztásában a képalkotó módszereknek jelentős szerepük van.

Az ILD-k esetében a tüdőszöveti gyulladás jellegzetességeit szövettani vizsgálattal lehet meghatározni. Amennyiben nincs kontraindikáció, és az elvégzett vizsgálatokkal az ILD nem azonosítható, lehet szükség szövettani mintavételre. Bronchoscopy során minden esetben javasolt mintavétel infekció megerősítésére vagy kizárására (vírus, baktérium, gomba és protozoon).

Bronchoalveolaris lavage (BAL): a bronchoscopy vizsgálat során végzett BAL sejtösszetétele segíthet az elkülönítő kórismében és a prognózis megítélésében.

A diagnózisban döntő fontosságú eljárás a BAL a következő esetekben:

- alveoláris proteinosis;
- lipoid pneumonia;
- malignus tüdőfolyamatok (pl. lymphangitis carcinomatosa);
- Langerhans-sejtes histiocytosis (elektronmikroszkópia, CD1a immunhisztokémia), de a HRCT általában önmagában diagnosztikus.

A BAL fontos szerepet játszik:

- diffúz alveoláris haemorrhagia megerősítésében/kizárásában;
- obligát patogén kórokozók kimutatásánál (pl. Mycobacterium tuberculosis);
- immunszupprimált betegek opportunisták infékcója esetén (pl. autoimmun immunszupprimált betegek infékcóinak kimutatása, vagy HIV-fertőzött betegek Pneumocystis jiroveci-fertőzése esetén akár 90%-os diagnosztikus eredményesség is elérhető).

A BAL- és a HRCT-eredmény együttesen RB-ILD és hypersensitiv pneumonitis diagnózis felállításánál fontos. Anorganikus porexpozíció esetén és egyes gyógyszer-indukálta megbetegedéseknél is segítséget nyújt. Egyéb kórképekben a BAL-ban levő sejtek eltérő mértékben jellemzőek lehetnek az adott kórképre, illetve azok egyes gyulladásos szakaszaira (lásd 3. számú táblázat).

A BAL elvégzése mindig a terápia megkezdése előtt javasolt, és a fentiekben is említett betegségeken túl nem szükséges azokban az esetekben, ahol a klinikai kép és HRCT IPF-re típusos. Amennyiben a klinikai kép és a HRCT-vizsgálat alapján a diagnózis bizonytalan, a BAL ismerete egyes kórképek felállításában emeli a diagnózis bizonyosságát [6]. A beavatkozás mindig olyan helyen történjen, ahol a mintavétel technikai és személyi feltételei, valamint a minta elemzéséhez szükséges szakértelem egyaránt adott. Általában javasolható a BAL elvégzése azokban a betegekben, akiknél bronchoscopy tüdőbiopszia is történik.

3. számú táblázat

A BAL diagnosztikus értéke az interstitialis tüdőbetegségekben [10]

AMac

Lym Neu Eos Plas Híz CD4:CD8

Infekciós kórképek

Bakteriális	baktérium	~	++	+	0	?	~
Virális	zárvány	+	+	+	0	?	-/~
Tbc		+	~	~/+	0	+	~
HIV (AIDS)	zárvány	+	+	+/~	0	?	-

Daganatos kórképek

Bronchuscarcinoma		~	~	~	0	~	~
Lymphangitis carcinomatosa		+/~	+/~	+/~	0/1	+/~	-/~
Hematológiai malignitás		+/-	+/-	+/-	0/1	+/-	-/~

Nem infekciózus kórképek

Sarcoidosis		+	~	~/+	0	~/+	+/~/-
Hyperszenzitív pneumonitis	„habos”	++	+	~/+	1/0	++	-/~
Gyógyszer-indukálta pneumonitis		++	+	+	1/0	++	-/~
IPF		+	+/>++	+	0	+	~
COP	„habos”	+	+	+	0/1	~/+	-
Eosinophil pneumonia		+	~	++	1/0	~/+	-
Alveolaris proteinosis	„habos”	+	~	~	0	?	+/~
Kötőszöveti betegség		+	~/+	~/+	0	~/+	+/~/-
Pneumoconiosis	zárvány	+	+	~/+	0	~/+	+/~/-
Diffúz alveolaris haemorrhagia	Fe-festés +++	~/+	+	~/+	0	?	~
AIP	Fe-festés ++	~/+	++	~/+	-/+	~	~
ARDS	Fe-festés +	+	++	+	0	~/+	-/~

AMac=alveoláris macrophag, Lym=lymphocyta, Neu=neutrophil granulocyta, Eos=eosinophil granulocyta, Plas=plasmasejt, Híz=hízósejt, Fe=vas, +=emelkedés, --csökkenés, ~=normál, ?=nem ismert, Tbc=tuberculosis, IPF=idiopathias tüdőfibrosis, COP=cryptogen szervülő pneumonia, AIP=akut interstitialis pneumonia, ARDS=akut respiratórikus distress syndroma

A nem-sebészi mintavételek közül a bronchoscopos tüdőbiopsziát (korábbi, ma is elterjedten használt elnevezése: transbronchialis tüdőbiopszia) alkalmazzuk leggyakrabban. Indikálásakor mérlegelni kell

a várható diagnosztikus eredményességet, az általános kockázatokat (a beteg általános állapota, kísérő betegségek, légzésfunkció stb.), valamint magának a beavatkozásnak a várható szövődményeit. Morbiditya <3%, mortalitása <1%. Előrehaladott folyamatoknál a nyugalmi hypoxia és a tüdőszövet merevsége miatt a beavatkozás nagy kockázatú, ezért ILD gyanúja esetén, lehetőleg még a kezdeti stádiumban szükséges a részletes bronchoscopos vizsgálat.

Bronchoscopos tüdőbiopszia a választandó kezdeti eljárás minden olyan diffúz tüdőbetegségben, ahol a kis minták diagnosztikusak lehetnek, különösen, ha a betegség bronchocentrikus lokalizációjának látszik. A HRCT a biopszia helyének kiválasztásában nyújt segítséget, általában 4–6 feldolgozásra alkalmas tüdőminta vétele javasolt. Sarcoidosis gyanú esetén, bronchoscopos tüdőbiopsziás minta mellett bronchiális nyálkahártya-biopszia vétele is ajánlott, mivel ez növeli a diagnosztikus eredményességét.

4. számú táblázat

Bronchoscopos tüdőbiopszia diagnosztikus értéke [1, 2, 3, 4, 6]

Diagnosztikus	Esetenként diagnosztikus	Nem diagnosztikus
Sarcoidosis	Langerhans-sejtes histiocytosis	IPF
Lymphangitis carcinomatosa	Amyloidosis	Egyéb disszeminált kórképek
Alveolaris proteinosis	Wegener granulomatosis	
Adenocarcinoma lepidikus növekedési mintázattal	Hypersensitiv pneumonitis	
Eosinophil pneumonia	COP	
Berylliosis		

Transbronchialis aspirációs tűbiopszia (TBNA): megnagyobbodott mediastinalis nyirokcsomók vizsgálatára alkalmas. Leggyakrabban citológiai mintavétel történik, melynek eredménye (a malignus sejtek jelenlétét kivéve) csak a megbetegedés gyanúját veti fel.

Percutan tűbiopszia: az ún. „vastagtű” biopszia (szövetteni vizsgálatra alkalmas anyagvételt tesz lehetővé) alkalmazása interstitialis tüdőbetegségek esetén napjainkban teljesen kiszorult a klinikai gyakorlatból.

Sebészi mintavétel: a sebészi mintavételt a kezelés megkezdése előtt javasolt elvégezni. Interstitialis pneumoniára gyanús esetekben lehetőség szerint több mint 1 biopsziás mintát kell venni, ami történhet egy lebeny több helyéről, de optimális a különböző lebenyekből vett minta. Többszörös, sok lebenyből történő tüdőbiopszia technikailag könnyebb VATS-szal (Video Assisted Thoracoscopic Surgery), mint nyitott tüdőbiopsziával. Javasolt, hogy a mintavétel helyének megválasztása a HRCT-n

látott elváltozások alapján történjen. Alternatív lehetőség a nagy gyakorlattal rendelkező esetekben a bronchoscopos cryobiopszia, melynek a sebészi mintavételénél kisebb a morbiditása és mortalitása [6]. Egyéb szervek biopsziája (nyirokcsomó, bőr, máj, csont stb.) szisztémás és/vagy rosszindulatú megbetegedések esetén adhat definitív diagnózist.

Az interstitialis tüdőbetegségek egy (kisebb) részének jellegzetes szövettani képe van (silicosis/silicium kimutatásával, tuberculosis baktérium azonosításával, alveolaris proteinosis, lymphangioliomyomatosis, amyloidosis, Langerhans-sejtes histiocytosis).

Egy másik csoport szövettani képe alátámasztja a klinikai diagnózist, de önmagában nem jellemző a kórképre (granulomatosus elváltozások, vasculitisek).

A fentiekhez nem sorolható ismeretlen eredetű tüdőbetegségek (IIP) beosztása az 5. számú táblázatban látható, illetve a 2. és 3. számú ábrán [2, 3]. Az egyes szövettani típusok többféle klinikai kórképhez társulhatnak, egymással egy időben keveredhetnek és egymásba átmehetnek.

5. számú táblázat.

Ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák (IIP) klasszifikációja [2]

Szöveti kép	Klinikai – radiológiai – pathológiai diagnózisok
Usual (szokásos) Interstitialis Pneumonia (UIP)	Idiopathias Pulmonalis Fibrosis (IPF)
Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)	Nemspecifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)
Organizáló Pneumonia (OP)/(BOOP)	Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP)
Diffúz alveolaris károsodás (DAD)	Akut Interstitialis Pneumonia (AIP)
Respiratorikus Bronchiolitis (RB)	Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RBILD)
Desquamativ Interstitialis Pneumonia (DIP)	Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP)
Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)	Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)

Az 1. és 2. számú ábra mutatja az IIP-k aktuális klasszifikációját [2, 3]

Ajánlás 23

A diagnózis felállítása multidiszciplináris – ILD-team keretei között javasolt (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [6].

A diagnózis felállítása

A 3. számú ábra összegzi az ILD-k diagnosztikus algoritmusának során időrendben javasolt eljárást. IPF gyanúja esetén a 4. számú ábra mutatja a diagnosztikus algoritmust. A nem egyértelmű esetekben, általában már a HRCT eredményével érdemes ILD-teamet a további diagnosztikát meghatározni. A végső diagnózis felállításában ILD-team-döntés általában javasolható, IPF esetében minden esetben javasolt.

Általános terápiás megfontolások ILD-ben

Az ILD-k kezelésének alapja nem infektív kórképekben az immunszuppresszió. Leggyakrabban kortikoszteroid adása, általában prednisonon formájában történik. Ezt a kezdeti szakaszban nagyobb (0,5–1 mg/tskg/nap, az első 1–2 hónapban) dózisban kell adni, majd folyamatosan kell a fenntartó dózissra (általában 0,25 mg/tskg/nap) csökkenteni és további 2–3 hónapig alkalmazni. A kezelés átlagos ideje általában 6–12 hónap. A kortikoszteroid adásának kontraindikációja, vagy a kezelés hatástalansága esetén különböző egyéb immunszuppresszívumok (pl. cyclophosphamid, azathioprin, methotrexate, mycophenolate stb) adása jöhet még szóba. Fontos, hogy a kezelés megkezdése előtt történjen meg a pontos diagnózis felállítása (sz. sz. biopsziával), hiszen a kezelés módosíthatja a szövettani képet. A kezelés csak az aktív, alvolutisszal járó stádiumban hatásos. A kiégett fibrosis kezelése nemcsak értelmetlen, hanem kifejezetten káros is, hiszen pozitív hatás nem várható tőle, de a hosszan adott kortikoszteroid-kezelésnek számos mellékhatása alakulhat ki.

65 év alatti ILD-ben szenvedők esetében gondolni kell a tüdőtranszplantáció lehetőségére is, mely elsősorban Boeck sarcoidosisban, IPF-ben, LAM-ban, Langerhans-sejtes histiocytosis/eosinophil granulomában, DIP-ben és kötőszöveti betegségekben lehet elérhető terápiás módszer. Fenti betegségek végstádiumában a betegek életkilátásai jelentősen növelhetők a sikeres tüdőtranszplantációt követően.

A betegek terhelésre jelentkező oxigéntenzió-esése miatt a mozgáshoz/terheléshez javasolt oxigénterápia (mobil oxigén). A tünetek csökkentésében hörgőtágítók, köhögéscsillapítás, egyéb tüneti terápia alkalmazása javasolható (6. számú táblázat).

6. számú táblázat

Tüneti terápia lehetőségei IPF, illetve egyéb ILD-k esetén [11]

Terápia	Indikáció			
	Dyspnoe	Köhögés	Fáradtság/ dekondicionálás	Depresszió/ szorongás
Gyógyszeres kezelés				
– Antacida		+		
– Antidepresszáns				++
– Axiolytikum				++
– Köhögéscsillapító		+		

– Corticosteroid		+
– Decongestáns		+
– Só/steroid orrcsepp		+
– Opioid	+	+
– Sildenafil	+	

Nem farmakológiai terápia

– Betegoktatás és önsegítő technikák	++	++	++	++
– Társbetegségek kezelése	++	++	++	++
– Pszichés tanácsadás				++
– Rehabilitáció	++		++	+
– Beszédterápia		+		
– Oxigén	++		++	
– Önsegítő csoportok	+	+	+	++
– Testsúlykontroll	+		+	

++: javasolt IPF esetén, +: válogatott IPF-es betegekben javasolt

TERÁPIÁS LEHETŐSÉGEK IPF-BEN

IPF terápiás lehetőségek ajánlásai [4, 5, 6]

Ajánlás 24

Nem ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- nem ajánlott a warfarin antikoaguláns alkalmazása IPF-ben, amennyiben nincs más ismert terápiás indikáció (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott az imatinib (szelektív tirozin-kináz-inhibitor a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptor ellen) alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott a prednisolon+azathioprine és N-acetylcystein kombináció alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];
- nem ajánlott az ambrisentan, szelektív endothelin receptor-A antagonistá alkalmazása IPF-ben, tekintet nélkül a pulmonális hipertónia fennállására (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5];

- nem ajánlott a kortikoszteroid monoterápia IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott a colhicinkezelés alkalmazása IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott a cyclosporinterápia alkalmazása IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott a kortikoszteroid és immunmodulátor kombinált terápia alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott az interferon-gamma alkalmazása IPF-ben (kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- nem ajánlott az etanercept terápia alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [4].

Ajánlás 25

Nem javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- nem javasolt a foszfodiészteráz-5 inhibitor, sildenafil alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- nem javasolt a bosentan, macitentan, kettős hatású endothelin-receptor-antagonisták alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- nem javasolt az N-acetylcystein monoterápia alkalmazása IPF-ben (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- az IPF miatt légzési elégtelenségben szenvedő betegek többségénél nem javasolt a gépi lélegeztetés, ennek ellenére a betegek kis hányadában észszerű beavatkozás lehet (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4].

Ajánlás 26

Javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- javasolt a nintedanib (tirozin-kináz-inhibitor, ami több tirozin-kinázt gátol, beleértve a vascularis endothelialis növekedési faktor, a fibroblast növekedési faktor, és a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptorokat) alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- javasolt a pirfenidone alkalmazása IPF-ben (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- javasolt a gyomorvédők használata IPF-ben (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5];
- javasolt a pulmonális rehabilitáció a betegek többségénél, egy részüknél azonban nem célszerű (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4];

- javasolt a kortikoszteroidok alkalmazása IPF-ben szenvedő betegek többségénél akut exacerbáció esetén, míg a betegek kisebb hányadában a szteroid alkalmazása nem célszerű (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4].

Ajánlás 27

Ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- erősen ajánlott IPF-ben klinikailag szignifikáns hypoxia esetén a hosszú távú oxigénterápia alkalmazása (nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4];
- erősen ajánlott a transzplantációra alkalmas IPF-ben szenvedő betegek számára a tüdőtranszplantáció (alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4].

Nincs állásfoglalás:

- az egyoldali vagy kétoldali tüdőtranszplantáció alkalmazásáról IPF-ben [5],
- nincs állásfoglalás az egyidejűleg fennálló pulmonális hypertonia kezeléséről IPF-ben [5].

Ajánlás 28

A pulmonológiai rehabilitáció célja ebben a krónikus légzési betegcsoportban is a funkcióvesztés ütemének lassítása, a beteg mobilitásának, fizikai aktivitásának, önellátó képességének minél hosszabb időn át történő megtartása, az életminőség javítása (alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4].

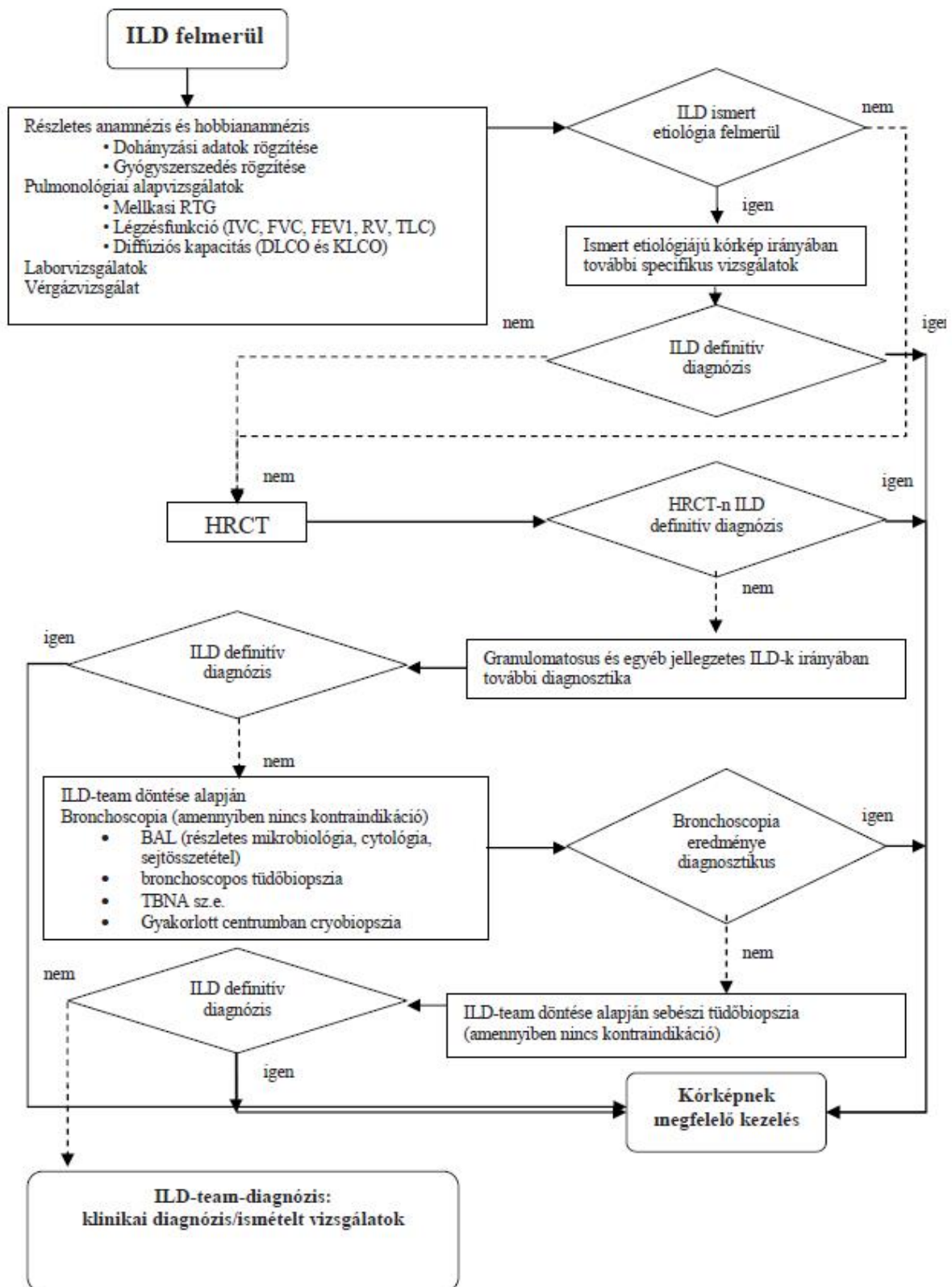
A rehabilitációs kezelések során mindvégig szem előtt kell tartani, hogy a beteg esetleg transzplantációs várólistára kerülhet, ezért a rehabilitációs programot úgy kell felépíteni, hogy az minden elemében a műtéti felkészítés céljait is szolgálja.

A rehabilitációs program legfőbb eleme a fizikai tréning. Az állapotfelmérést követően a munkát célszerű naponkénti két egyéni kezeléssel kezdeni, majd 4-5 nap után a beteg bevonható a csoportos foglalkozásba. A fizikai tréning különböző elemei (kerékpár, futószőnyeg, lépcsőjárás, felső végtagi edzés) legalább 45–60 perc időtartamot tegyenek ki naponta. Az ellenállással szemben végzett gyakorlatok hangsúlyozottan erősítő és kondicionáló hatásúak. A bemelegítés könnyű sétával, majd ütemes gyaloglással történhet. Ezt követi az alsóvégtagi tréning tornatermi kerékpáron a maximális terhelés 70–80%-án. A felső végtagi és törzsizmok erősítése gumiszalaggal, könnyű (300–500 grammos) súlyzókkal és kézi hajtókarral folyhat. A gyakorlatok ismételt végzése növeli a betegek terheléstoleranciáját. A 6MWT jó információt adhat az elért eredményről, a beteg aktuális fizikai állapotáról. A terhelésre jelentkező hypoxaemia miatt a terheléshez emelt mennyiségben javasolt oxigénkezelés.

Ellátási folyamat algoritmus:

3. számú ábra

ILD diagnosztikai algoritmus [2, 3, 4, 5, 6]



VII. JAVASLAT AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ

1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban

1.1. Ellátók kompetenciája (pl. licence, akkreditáció stb.), kapacitása

– **Tüdőgyógyászat:**

- tüdőgondozói hálózat: felnőttek szűrése; felnőtt IL- és ezen belül IPF-betegek gondozása (kiegészítő kezelés, ellenőrző vizsgálatok); rizikócsoporthoz vizsgálata;
- pulmonológiai fekvőbeteg osztály: diagnózis felállítása; IL- team szervezése és vezetése, IL- ezen belül IPF-betegek – kezelése;
- légzőszervi rehabilitáció: speciális állapotot javító/tüneteket enyhítő IL- betegek kezelése.

– **Radiológia:**

- HRCT IL- mintázatok meghatározása,
- IL- teamen részvétel.

– **Patológia:**

- szövettani mintázatok meghatározása,
- IL- teamen részvétel.

– **Sebészet:**

- szövettani mintavétel.

– **Háziorvos:**

- felmerülő IL- esetén pulmonológiára irányítás;
- társbetegségek ellátása;
- valamennyi ellátó kompetenciája az IL- gyanú megfogalmazása a tünetek alapján, és a beteg megfelelő ellátó intézménybe történő irányítása.

1.2. Speciális tárgyi feltételek, szervezési kérdések (gátló és elősegítő tényezők, és azok megoldása)

Tárgyi feltételek:

- az ország egész területén elérhető járó- és fekvőbeteg-szakellátás (tüdőgondozók, pulmonológiai osztályok);
- megfelelő diagnosztikus háttér biztosítása (komplex légzésfunkció, bronchosopia, BAL diagnosztika, HRCT, szövettani labor);
- mellkasebészeti beavatkozás elérhetősége regionálisan.

Személyi feltételek:

A tüdőgondozókban 50 000 lakosonként egy tüdőgyógyász szakorvos. A minimumfeltételekhez igazodóan a pulmonológiai osztályokon megfelelő számú tüdőgyógyász szakorvos vagy szakorvosjelölt, minden intézményben megfelelő számú egészségügyi szakdolgozó.

Mellkasi radiológiai diagnosztikában jártas radiológusILD centrumban (ILD-team résztvevő).

ILD patológiában jártas patológusILD centrumban (ILD-team résztvevő).

Szakmai/képzési feltételek: a szakmai irányelv oktatása a szakorvosképzés és szakorvos-továbbképzés keretében.

Egyéb feltételek: célzott gyógyszeres kezelés biztosítása a gyógyszerertári forgalomban.

1.3. Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai

AzILD-k esetén a diagnosztika hosszú időt vehet igénybe, melynek része a beteg és a kezelést végző személyzet kitartó és szoros együttműködését megkövetelő folyamat. Az ellátottak és a segítő családtagok tájékoztatása során alapvető annak hangsúlyozása, hogy azILD-k rendkívül heterogén betegségcsoport, és a kimenetel nagyon variábilis. Nem megfelelő beteg-együttműködés (pl. ellenőrző vizsgálatok elhanyagolása) tanúsításával jelentősen megnő a nehezen kezelhető betegség esélye. A beteg felelőssége a megfelelő együttműködés, amelynek hiányában egészségkárosodás alakul ki, vagy gyorsabb lefolyású lehet a betegség.

A beteg tájékoztatása során azILD-re vonatkozó információ átadásán, megbeszélésén túl nélkülözhetetlen annak felmérése is, hogy van-e a betegnek társbetegsége, vagy van-e a háttérben olyan szociális, kulturális, illetve egyéb tényező, amely akadályozhatja a beteget a megfelelő együttműködés kialakításában.

Külön érdemes kitérni azILD területén látható gyors orvostudományi fejlődésre, mely a diagnózis és a terápia időszakos felülbírálását igényelheti a kezelőorvostól.

AzILD-k egy jelentős részében a progresszív állapotromlás elkerülhetetlen, így a palliatív lehetőségekről, egyéb szupportív kezelési eljárásokról is érdemes a beteget és családját tájékoztatni. Szükség lehet pszichológus, fizioterapeuta és dietetikus bevonására.

1.4. Egyéb feltételek

Nincs

2. Alkalmazást segítő dokumentumok

2.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

Tájékoztató anyagok a Magyar Tüdőfibrozis Egyesület honlapján található [12]

2.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincsenek.

2.3. Táblázatok

1. számú táblázat.ILD-k felosztása etiológia alapján

2. számú táblázat. Mellkasi RTG-en észlelhető radiológiai jellemzőkILD-ben

3. számú táblázat. BAL diagnosztikus értéke az interstitialis tüdőbetegségekben
4. számú táblázat. Bronchoscopos tüdőbiopszia diagnosztikus értéke
5. számú táblázat. Ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák (IIP) klasszifikációja
6. számú táblázat. Tüneti terápia lehetőségei IPF, illetve egyéb ILD-k esetén

2.4. Algoritmusok

1. számú ábra. ILD-k osztályozása ATS/ERS klasszifikáció szerint
2. számú ábra. IIP-k klasszifikációja
3. számú ábra. ILD diagnosztikai algoritmusa
4. számú ábra. IPF gyanúja esetén javasolt diagnosztikai algoritmus

2.5. Egyéb dokumentumok

Nincs.

3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok

Az ellátás megfelelőségének indikátorai

Diagnózis: az ILD diagnózis felállításában ILD-team döntése az irányadó [6]. IPF esetén minden esetben ILD-team-döntés alapján javasolt célzott kezelés megkezdése.

Terápia: a kezdő gyógyszer-kombináció összetétele ILD-függő. Jelen irányelv részleteiben csak az IPF-kezelésre tér ki.

Monitorozás: az IPF célzott kezelés hatásosságának ellenőrzésére hat havonta végzett légzésfunkció (FVC) kontrollvizsgálat elvégzése javasolt.

Gyógyeredmény: ILD-k esetében változó a kimenetel. IPF esetén gyógyulás nem várható, a légzésfunkció romlási ütemének mérséklése várható a betegek kb. 50%-ában hat hónapos távlatban.

VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE

Az irányelv tervezett felülvizsgálata háromévenként történik. A felülvizsgálat folyamata, az érvényesség lejárta előtt fél évvel kezdődik el. A Tüdőgyógyászat Tagozat tagozatvezetője kijelöli a tartalomfejlesztő felelőst, aki meghatározza a fejlesztő munkacsoport tagjait, illetve befogadja a társtagozatok által delegált szakértőket.

Az aktuális irányelv kidolgozásában részt vevő, fejlesztő csoporttagok folyamatosan követik a szakirodalomban megjelenő, illetve a hazai ellátókörnyezetben bekövetkező változásokat. A tudományos bizonyítékokban, valamint az ellátókörnyezetben bekövetkező jelentős változás esetén a fejlesztő munkacsoport konszenzus alapján dönt a hivatalos változtatás kezdeményezéséről és annak mértékéről.

IX. IRODALOM

Interstitialis tüdőbetegségek. Egészségügyi Közlöny 2009. 11. 25., IX. évf. 21. sz.

American Thoracic Society; European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Jan 15;165(2):277–304. Review. Erratum in: *Am J Respir Crit Care Med* 2002 Aug 1;166(3):426. PubMed PMID: 11790668.

Travis W. D., Costabel U., Hansell D. M., King T. E. Jr., Lynch D. A., Nicholson A. G., Ryerson C. J., Ryu J. H., Selman M., Wells A. U., Behr J., Bouros D., Brown K. K., Colby T. V., Collard H. R., Cordeiro C. R., Cottin V., Crestani B., Drent M., Dudden R. F., Egan J., Flaherty K., Hogaboam C., Inoue Y., Johkoh T., Kim D. S., Kitaichi M., Loyd J., Martinez F. J., Myers J., Protzko S., Raghu G., Richeldi L., Sverzellati N., Swigris J., Valeyre D.; ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias. 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 Sep 15;188(6):733-48. doi: 10.1164/rccm.201308-1483ST.

Raghu G., Collard H. R., Egan J. J., Martinez F. J., Behr J., Brown K. K., Colby T. V., Cordier J. F., Flaherty K. R., Lasky J. A., Lynch D. A., Ryu J. H., Swigris J. J., Wells A. U., Ancochea J., Bouros D., Carvalho C., Costabel U., Ebina M., Hansell D. M., Johkoh T., Kim D. S., King T. E. Jr., Kondoh Y., Myers J., Müller N. L., Nicholson A. G., Richeldi L., Selman M., Dudden R. F., Griss B. S., Protzko S. L., Schünemann H. J.; ATS/ERS/JRS/ALAT Committee on Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011 Mar 15;183(6):788–824. doi: 10.1164/rccm.2009-040GL. PubMed PMID: 21471066; PubMed Central PMCID: PMC5450933.

Raghu G., Rochweg B., Zhang Y., Garcia C. A., Azuma A., Behr J., Brozek J. L., Collard H. R., Cunningham W., Homma S., Johkoh T., Martinez F. J., Myers J., Protzko S. L., Richeldi L., Rind D., Selman M., Theodore A., Wells A. U., Hoogsteden H., Schünemann H. J.; American Thoracic Society; European Respiratory Society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2015 Jul 15;192(2):e3-19. doi: 10.1164/rccm.201506-1063ST. Erratum in: *Am J Respir Crit Care Med.* 2015 Sep 1;192(5):644.

Raghu G., Remy-Jardin M., Myers J. L., Richeldi L., Ryerson C. J., Lederer D. J., Behr J., Cottin V., Danoff S. K., Morell F., Flaherty K. R., Wells A., Martinez F. J., Azuma A., Bice T. J., Bouros D., Brown K. K., Collard H. R., Duggal A., Galvin L., Inoue Y., Jenkins R. G., Johkoh T., Kazerooni E. A., Kitaichi M., Knight S. L., Mansour G., Nicholson A. G., Pipavath S. N. J., Buendía-Roldán I., Selman M., Travis W. D., Walsh S., Wilson K. C.; American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018 Sep 1;198(5):e44–e68. doi: 10.1164/rccm.201807-1255ST.

Egészségügyi szakmai irányelv – A dohányzásról való leszokás támogatásáról.

http://www.ijsz.hu/UserFiles/000637_eszi_honlapra_150110.pdf

<http://empire.registry.cz/index-en.php>.

ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med. 2002 Jul 1;166(1):111-7. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2016 May 15;193(10):1185. PubMed PMID: 12091180.

Meyer K. C., Raghu G., Baughman R. P., Brown K. K., Costabel U., du Bois R. M., Drent M., Haslam P. L., Kim D. S., Nagai S., Rottoli P., Saltini C., Selman M., Strange C., Wood B.; American Thoracic Society Committee on BAL in Interstitial Lung Disease. 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 May 1;185(9):1004-14.

Lee J. S., McLaughlin S., Collard H. R. Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis. Curr Opin Pulm Med. 2011 Sep;17(5):348-54.

<http://tudofibrozis-ipf.hu/>.

X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE

1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja

Az irányelv felújítása és IPF irányú részletes kiegészítése az „Interstitialis tüdőbetegségek”. Egészségügyi Közlöny 2009. 11. 25., IX. évf. 21. sz. felülvizsgálata [1] az időközben a témában megjelent nemzetközi irányelvek alapján történt. A felülvizsgálat megkezdésekor a Tüdőgyógyászat Tagozat tagozatvezetője kijelölte az irányelvfejlesztés felelősét. Az irányelvfejlesztés-felelős kijelölte a fejlesztőcsoport tagjait és meghatározta a tagok feladatait. Az irányelv kialakítása a tagok egyéni munkáján és többszöri konzultáción keresztül valósult meg.

A felülvizsgálati eljárás a releváns nemzetközi irányelvek áttekintésével és intenzív irodalomkereséssel kezdődött, a naprakész ajánlások megfogalmazása és a szakmailag indokolt tartalom bővítés megvalósítása érdekében. A tartalom aktualizálás nem változtatta meg a korábban meghatározott irányelv szerkezetét. Az elérhetőséget beillesztettük az irányelvbe.

2. Irodalomkeresés, szelekció

Az irányelv a témában meghatározó jelentőségű nemzetközi (ATS, ERS) 2018-ban érvényben lévő ajánlásait és a hazai rendelkezéseket vette figyelembe. Az irodalom keresés 2018 októberében zárult le.

Az irodalomkeresés a Magyar Orvosi Bibliográfia, a PubMed adatbázisban fellelhető, az utóbbi 20 év nyilvántartott publikációi, közleményei alapján történt. A keresés az alábbi kereső szavak (és ezek magyar megfelelője), valamint ezek kombinációjának segítségével valósult meg

Interstitialis tüdőbetegség (ILD), diffúz parenchymás tüdőbetegség, idiopathias tüdőfibrosis (IPF), sarcoidosis, nagy felbontású komputertomográfia (HRCT), idiopathias interstitialis pneumonia (IIP), szokásos interstitialis pneumonia (UIP), nonspecifikus interstitialis pneumonia (NSIP), légzésfunkció, pletysmográfia, CO-diffúzió (DLco), vérgáz, 6 perces séta teszt (6MWT), bronchoscopy,

transzbronchialis tüdőbiopszia, bronchioalveolaris lavage (BAL), cryobiopszia, sebészi tüdőbiopszia, célzott kezelés.

3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus értékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix”), bizonyítékok szintjének meghatározási módja

Az irányelv 5 ERS által kiadott irányelv adaptációja, amelyekben a bizonyítékok erősségi szintjének meghatározása a fentiekben részletezettekben alapul. A nemzetközi irányelvek által megállapított bizonyítékerősségi szinteket elfogadtuk, minden esetben a legújabb ajánlást vettük alapul. A fejlesztőcsoport mindig ellenőrizte a bizonyítékok hazai viszonyok közötti relevanciáját. Amennyiben a bizonyíték nem a magyarországi viszonyoknak megfelelő kiindulási adatokra támaszkodott, ott a fejlesztőcsoport konszenzusa volt mérvadó.

4. Ajánlások kialakításának módszere

Valamennyi, a korábbi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlás felülvizsgálata megtörtént. Ahol a fejlesztőcsoport szükségesnek ítélte, új ajánlások kerültek beillesztésre. A fejlesztők fokozottan törekedtek arra, hogy elkerüljék a témakörhöz kapcsolódó másik irányelv ajánlásaival való átfedéseket.

Az ajánlások rangsorolásánál két kategória kialakítására került sor. Erős ajánlásnak tekintendő az, amelynek a betartásával az elérendő kívánt hatások egyértelműen felülmúlják a mellékhatásokat a fejlesztőcsoport megítélése szerint. Feltételes ajánlásnak tekintendő az, amelynek a betartásával az elérendő kívánt hatások feltehetően felülmúlják a mellékhatásokat a fejlesztőcsoport meggyőződése szerint. A rangsorolások mellett feltüntetésre kerültek a bizonyíték erősségi szintek is. A rangsorolás figyelembe vette a hazai ellátórendszer jó gyakorlatát is. Az ajánlások kialakítása informális konszenzussal valósult meg.

5. Véleményezés módszere

Az irányelv szakmai tartalmának összeállítását követően, a kapcsolattartó megküldte a dokumentumot a korábban véleményezési jogot kérő és a fejlesztőcsoport véleményezői felkérését elfogadó Szakmai Tagozatoknak. A visszaérkező javaslatok beillesztésre kerültek az irányelv szövegébe, vagy azok alapján módosításra került a dokumentum szerkezete, amennyiben az irányelvfejlesztő szakértők egyetértettek azok tartalmával.

6. Független szakértői véleményezés módszere

Nem készült.

XI. MELLÉKLET

1. Alkalmazást segítő dokumentumok

1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

A Magyar Tüdőfibrózis Egyesület honlapján található: <http://tudofibrozis-ipf.hu/> [12]

1.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincsenek.

1.3. Táblázatok

1. számú táblázat

ILD-k felosztása etiológia alapján [1, 2, 3]

Ismert és Rendszerbetegséghez társuló ILD-k	Ismeretlen etiológia	GRANULOMATOSUS ILD-K	EGYÉB JÓL MEGHATÁROZHATÓ ILD-K
Infekciók:	Idiopathias interstitialis pneumoniák (IIP)	Granulomatousus kórképek	Alveolaris proteinosis
Baktériumok		Sarcoidosis	Alveolaris microlithiasis
Vírusok		Langerhans-sejtes histiocytosis	Amyloidosis
Gombák	Idiopathias tüdőfibrosis (IPF, szövettan: usual interstitial pneumonia=UIP)		Lymphangioleiomyomatosis
Protozoonosis			
Gyógyszerek (pl. bleomycin, amiodaron, methotrexate)	Nemspecifikus Interstitialis		Pulmonalis eosinophilia
Szerves vegyületek (hypersensitiv pneumonitis)	Pneumonia (NSIP)		
Szervetlen anyagok (koniozisok):	Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP)		
Silicosis			
Asbestosis	Akut Interstitialis Pneumonia (AIP)		
Berylliosis	Respiratory		
Toxikus gőzök, gázok (ózon, klór)	Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RB-ILD)		
Sugárkezelés	Desquamative		
Szisztémás toxikus anyagok (paraquat)	Interstitialis Pneumonia (DIP)		
Kötőszöveti betegségek:	Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)		

Szisztémás sclerosis

Rheumatoid arthritis

Szisztémás lupus
erythematosus

Sjögren-szindróma

Polymyositis

Dermatomyositis

Spondylitis
ankylopoetica

Behçet-szindróma

Vasculitisek:

Wegener
granulomatosis

Goodpasture
szindróma

Pulmonalis
haemosiderosis

Churg–Strauss-
szindróma

**Más szervek
betegségei:**

Hepatitis, cirrhosis

Bal kamra
elégtelenség

Krónikus uraemia

Gyulladásos
bélbetegségek

**Öröklődő
megbetegedések:**

Neurofibromatosis

Sclerosis tuberosa

Lepidikus
adenocarcinoma

2. számú táblázat

Mellkasi RTG-en észlelhető radiológiai jellemzők ILD-ben [2, 3, 4, 6]

Reticularis (vonalas) rajzolat	interface jel= hörgők, erek, pleurafelszínek mentén irreguláris rajzolat a felszaporodott interstitium következtében
Nodularis (gócós) rajzolat	1–10 mm gócok
Homály (mellkasi HRCT-n tejüvegszerű homály: GGO=ground-glass opacity)	a hörgők és erek jól követhetők
A parenchyma transparenencia csökkenése (consolidatio)	erek nem követhetők, a légutak folyadékkal, proteinnel, sejtekkel stb. kitöltöttek; levegőbronchogram
Cysticus elváltozás	csökkent denzitású elváltozás

3. számú táblázat

BAL diagnosztikus értéke az interstitialis tüdőbetegségekben [10]

	AMac	Lym	Neu	Eos	Plas	Híz	CD4:CD8
Infekciós kórképek							
Bakteriális	baktérium	~	++	+	0	?	~
Virális	zárvány	+	+	+	0	?	-/~
Tbc		+	~	~/+0	+	~	
HIV (AIDS)	zárvány	+	+	+/~0	?	-	
Daganatos kórképek							
Bronchuscarcinoma		~	~	~	0	~	~
Lymphangitis carcinomatosa		+/~	+/~	+/~	0/1	+/~	-/~
Hematológiai malignitás		+/-	+/-	+/-	0/1	+/-	-/~
Nem infekciózus kórképek							
Sarcoidosis		+	~	~/+0	~/+	+/~	-/~

Hyperszenzitív pneumonitis	„habos”	++	+	~/+ 1/0	++	-/~
Gyógyszer-indukálta pneumonitisa		++	+	+	1/0	++ -/~
IPF		+	+ /+++	+	0	+ ~
COP	„habos”	+	+	+	0/1	~/+-
Eosinophil pneumonia		+	~	++	1/0	~/+-
Alveolaris proteinosis	„habos”	+	~	~	0	? +/~
Kötőszöveti betegség		+	~/+	~/+ 0	~/++/~/-	
Pneumoconiosis	zárvány	+	+	~/+ 0	~/++/~/-	
Diffúz alveolaris haemorrhagia	Fe-festés	+++	~/+	+	~/+ 0	? ~
AIP	Fe-festés	++	~/+	++	~/+ -/+	~ ~
ARDS	Fe-festés	+	+	++	+	0 ~/+ -/~

AMac=alveoláris macrophag, Lym=lymphocyta, Neu=neutrophil granulocyta, Eos=eosinophil granulocyta, Plas=plasmasejt, Híz=hízósejt, Fe=vas, +=emelkedés, -=csökkenés, ~=normál, ?=nem ismert, Tbc=tuberculosis, IPF=idiopathias tüdőfibrosis, COP=cryptogen szervülő pneumonia, AIP=akut interstitialis pneumonia, ARDS=akut respiratórikus distress syndroma

4. számú táblázat

Bronchoscopos tüdőbiopszia diagnosztikus értéke

Diagnosztikus	Esetenként diagnosztikus	Nem diagnosztikus
Sarcoidosis	Langerhans-sejtes histiocytosis	IPF
Lymphangitis carcinomatosa	Amyloidosis	Egyéb disszeminált kórképek
Alveolaris proteinosis	Wegener granulomatosis	
Adenocarcinoma lepidikus növekedési mintázattal	Hyperszenzitív pneumonitis	
Eosinophil pneumonia	COP	
Berylliosis		

5. számú táblázat

Ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák (IIP) klasszifikációja [2]

Szöveti kép	Klinikai – radiológiai – pathológiai diagnózisok
Usual (szokásos) Interstitialis Pneumonia (UIP)	Idiopathias Pulmonalis Fibrosis (IPF)
Nemspecifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)	Nemspecifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)
Organizáló Pneumonia (OP)/(BOOP)	Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP)
Diffúz alveolaris károsodás (DAD)	Akut Interstitialis Pneumonia (AIP)
Respiratorikus Bronchiolitis (RB)	Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RBILD)
Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP)	Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP)
Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)	Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)

A 1. és 2. számú ábra mutatja az IIP-k aktuális klasszifikációját [2, 3]

6. számú táblázat

Tüneti terápia lehetőségei IPF, illetve egyéb ILD-k esetén [11]

Terápia	Indikáció		
	Dyspnoe	Köhögés	Fáradtság/ dekkondicionálás Depresszió/ szorongás
Gyógyszeres kezelés			
– Antacida		+	
– Antidepresszáns			++
– Axiolytikum			++
– Köhögéscsillapító		+	
– Corticosteroid		+	
– Decongestáns		+	
– Só/steroid orrcsepp		+	

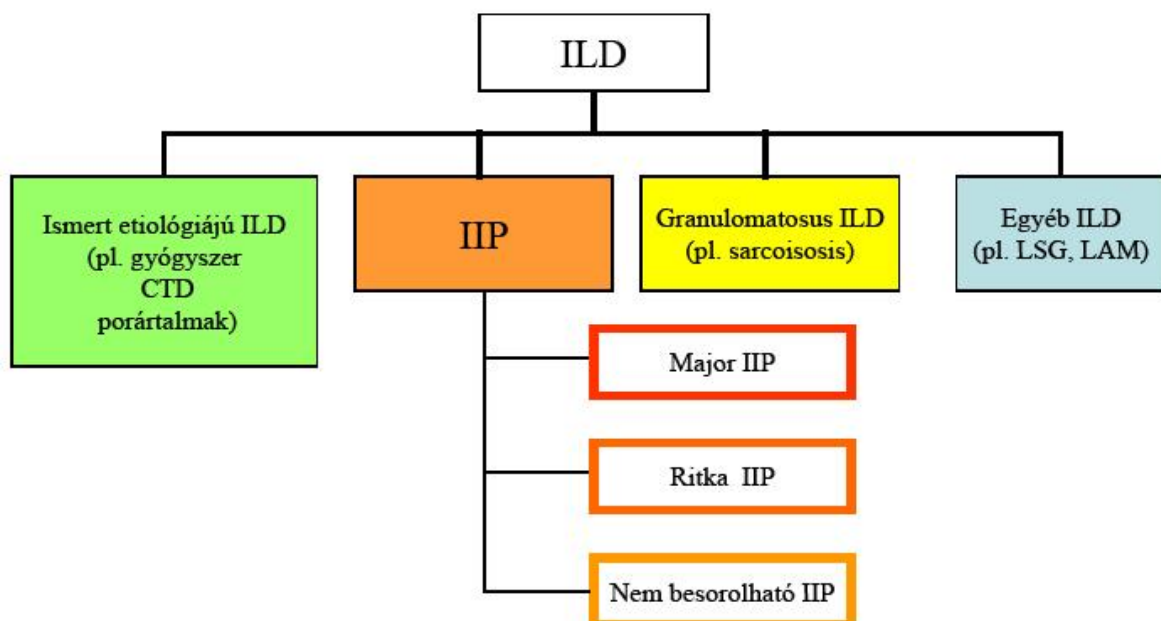
– Opioid	+	+		
– Sildenafil	+			
Nem farmakológiai terápia				
– Betegoktatás és önsegítő technikák	++	++	++	++
– Társbetegségek kezelése	++	++	++	++
– Pszichés tanácsadás				++
– Rehabilitáció	++		++	+
– Beszédterápia		+		
– Oxigén	++		++	
– Önsegítő csoportok	+	+	+	++
– Testsúlykontroll	+		+	

++: javasolt IPF esetén, +: válogatott IPF-es betegekben javasolt

1.4. Algoritmusok

1. számú ábra

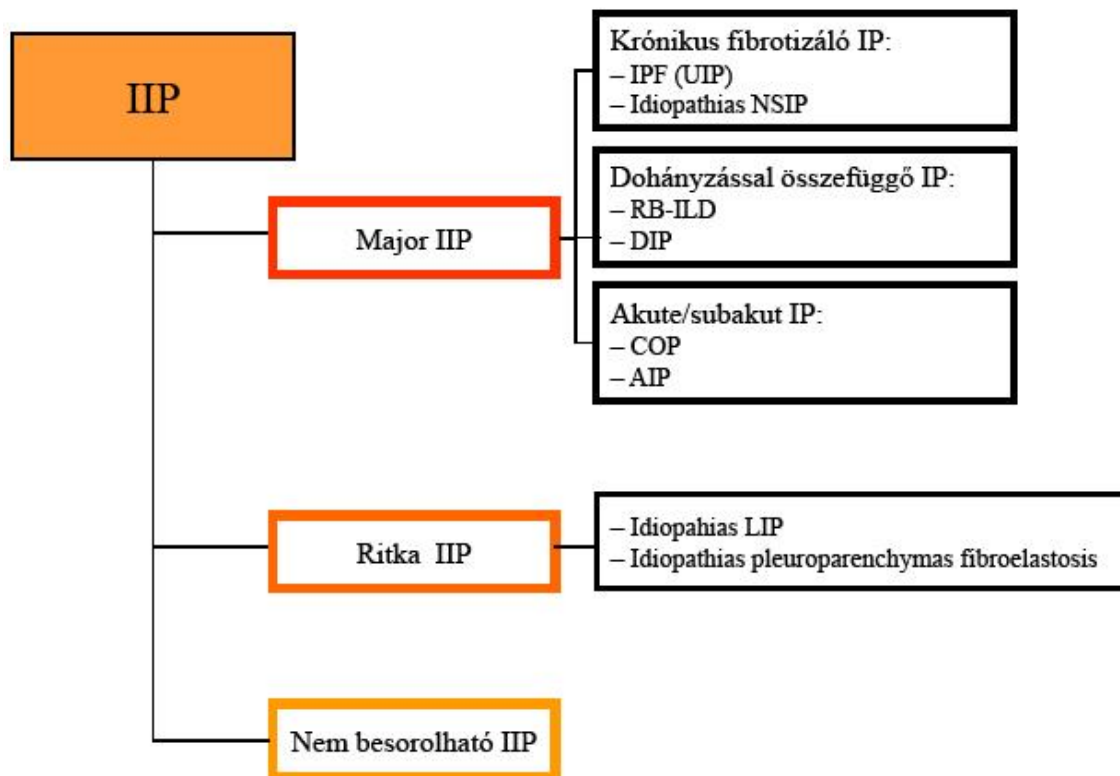
ILD-k osztályozása ATS/ERS klasszifikáció szerint [2,3]



ILD=interstitialis tüdőbetegség, IIP=idiopathias interstitialis pneumonia, CTD= kötőszöveti betegség, LAM=lymphangioleiomyomatosis, LCG=Langerhans-sejtes granulomatosis

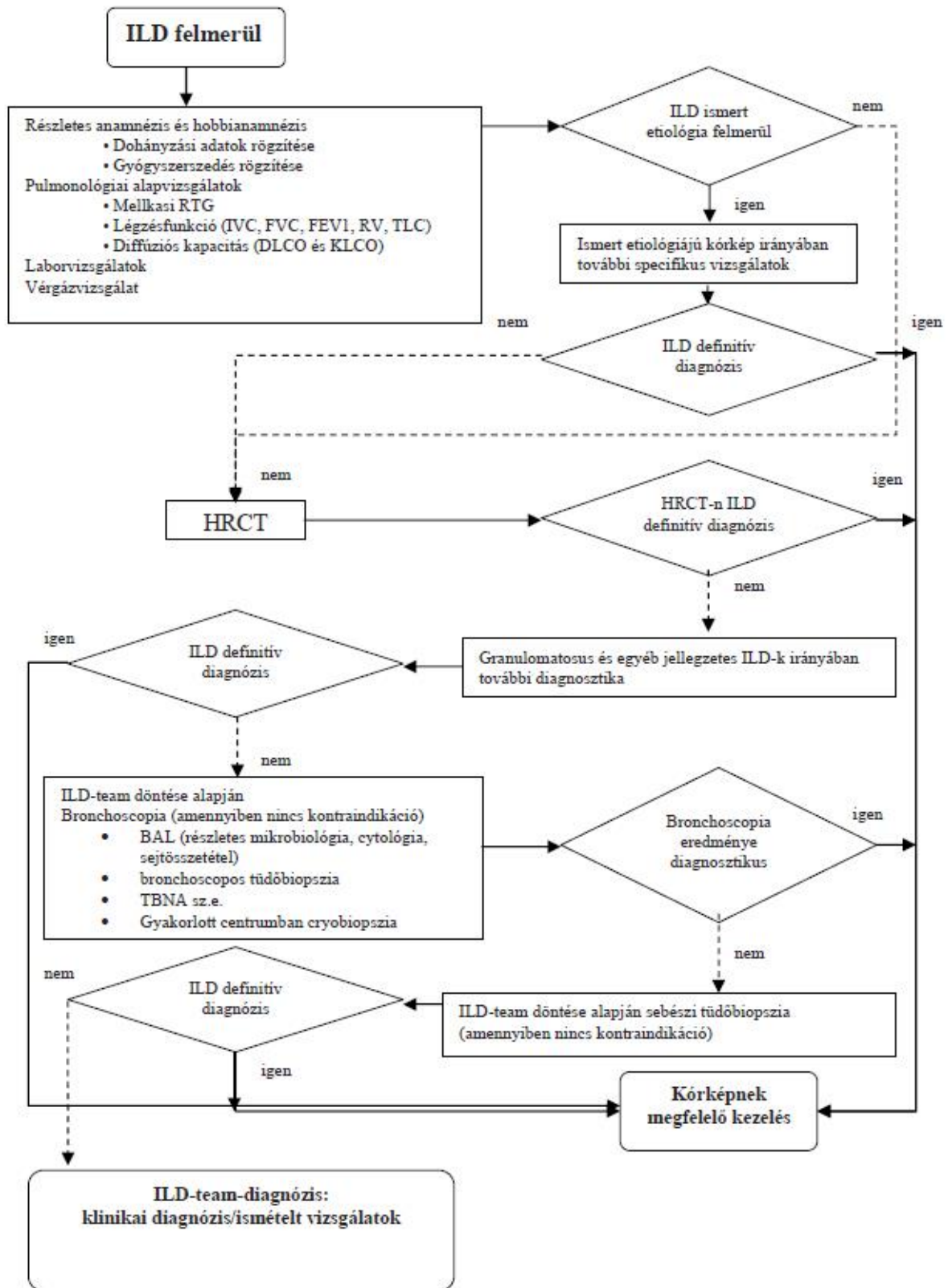
2. számú ábra

IIP-k klasszifikációja [2, 3]



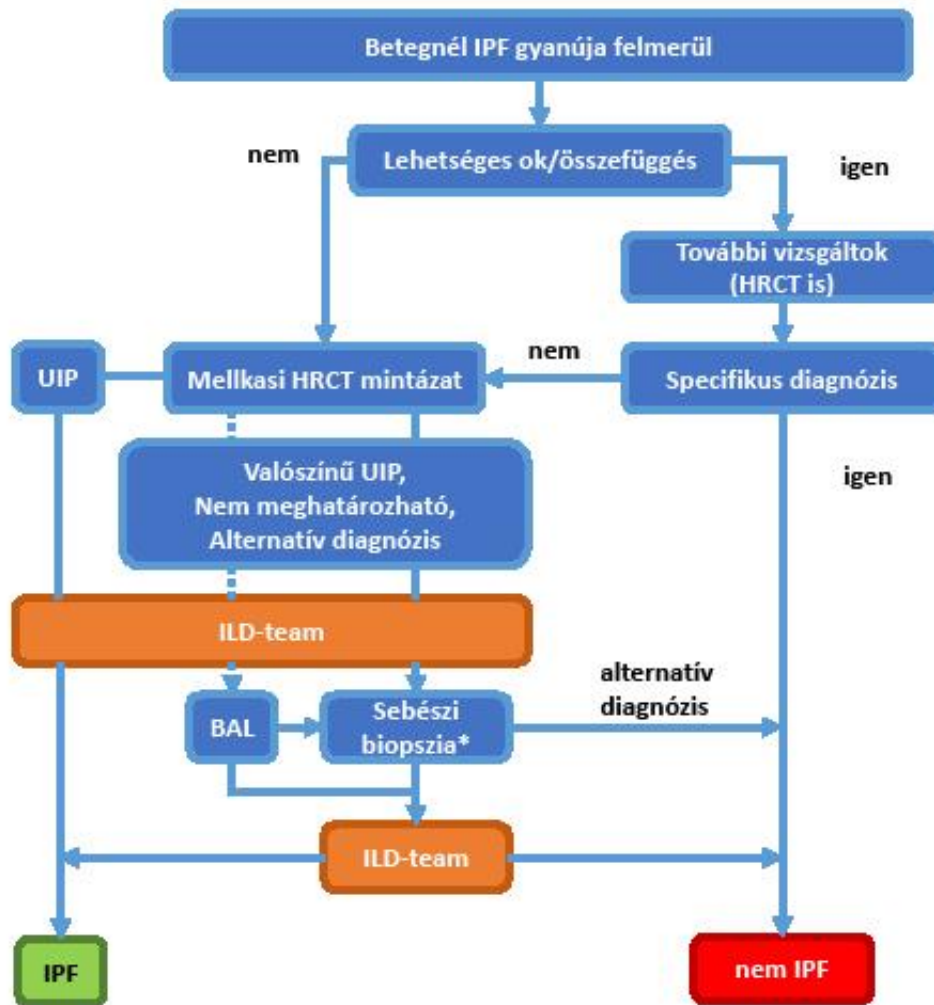
3. számú ábra

ILD diagnosztikai algoritmus [2, 3, 4, 5, 6]



4. számú ábra

IPF gyanúja esetén javasolt diagnosztikai algoritmus [6]



1.5. Egyéb dokumentumok

Nem készült.