

A tüdőfibrosisok osztályozása

Az ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák szövettani besorolásának klinikai értéke

Zsiray Miklós

Az American Thoracic Society/European Respiratory Society új besorolásában klinikai, radiológiai és prognosztikai adatokat rendelnek a tüdőbiopsziás leletekhez.

A hét alcsoport rövid ismertetése, valamint a differenciáldiagnosztika buktatóinak taglalása után a szerző a kórszövettani lelet klinikai értékét tárgyalja, külön kiemelve, hogy az egyes entitások pontos azonosíthatósága csak sebészi, többnyire videotorakoszkópos mintából lehetséges.

**tüdőfibrosis, osztályozás,
idiopathiás interstitialis pneumonia,
interstitialis tüdőbetegségek**

CLASSIFICATION OF LUNG FIBROSES
– THE CLINICAL VALUE OF
THE CLASSIFICATION OF IDIOPATHIC
INTERSTITIAL PNEUMONIAS

The new classification by ATS/ERS classifies clinical, radiological and prognostic data to the reports of bronchial biopsies.

Our article discusses the clinical value of the pathological results including a brief review of 7 sub-groups and the failures of the differential diagnosis. The identification of each entity can be carried out exactly only from surgical specimens obtained mostly with videothoracoscopy.

**pulmonary fibrosis, consensus classification,
idiopathic interstitial pneumonia,
interstitial lung diseases**

dr. Zsiray Miklós (levelezési cím/correspondence): Országos Korányi Tbc és Pulmonológiai Intézet
Tüdőosztály és Bronchológia/Korányi National Institute of Tuberculosis and Pulmonology,
Department 6th of Pulmonology; 1529 Budapest, Pihenő út 1.

Érkezett: 2003. március 12. Elfogadva: 2003. május 20.

A diffúz interstitialis tüdőbetegségek sokszínű csoportjában ott találjuk a környezeti vagy foglalkozási expozícióval összefüggő számtalan kórképet, a kollagén-vascularis betegségek tüdőmanifesztációit (1), a különféle granulomatosisokat, sőt, néhány olyan nehezen osztályozható, ritka entitást is, mint a lymphangiomyomatosis vagy a krónikus eosinophyl pneumonia. Az ezektől többnyire külön tárgyalni idiopathiás interstitialis pneumoniák esetében a gyulladás és fibrosis olyan változatos megjelenési formáiról beszélhetünk, amely során a perifériás légutak, erek, légterek epithelialis és endothelborítása rendkívül sokféle módon károsodhat, ezáltal megkísérelt rendszerezésük szinte azonnal újabb vitákat eredményez.

Hamman és Rich 1944-ben olyan négy, általuk akut interstitialis fibrosisnak nevezett esetet ismertettek, ahol a tüdők interstitialis struktúráiban kiterjedt kötőszövetes hyperplasiát észleltek. Liebow és Carrington

1969-ben a krónikus idiopathiás tüdőfibrosis öt szövettani csoportját különböztette meg:

- usual interstitial pneumonia (UIP),
- bronchiolitis obliterans interstitial pneumonia (BIP),
- desquamativ interstitial pneumonia (DIP),
- lymphoid interstitial pneumonia (LIP),
- giant cell interstitial pneumonia (GIP).

Sokáig úgy vélték, hogy a desquamativ interstitialis pneumonia és a usual interstitial pneumonia ugyanazon kórkép különböző stádiumát jelentik. Később a giant cell interstitial pneumoniáról kiderült, hogy többnyire keményfém-coniosisban észlelhető, tehát korántsem ismeretlen eredetű (2, 3). A lymphoid interstitialis pneumoniáról azt tartották, hogy malignus lymphomává fejlődik, ezért nem tartozik ide, a bronchiolitis obliterans interstitialis pneumoniát pedig (a későbbi BOOP-t, vagyis a bronchiolitis obliterans organizing pneumoniát) – mivel úgy-

RÖVIDÍTÉSEK

AIP: acute interstitial pneumonia – heveny interstitialis pneumonia.
 DAD: diffuse alveolar damage – diffúz alveoluskárosodás.
 ARDS: acute respiratory distress syndrome – heveny légzési distressz szindróma.
 COP: cryptogenic organizing pneumonia – ismeretlen eredetű szervülő pneumonia.
 LIP: lymphocytic (lymphoid) interstitial pneumonia – lymphocytás interstitialis pneumonia.
 MALT: mucosa-associated lymphoid tissue – a nyálkahártyához kapcsolódó nyirokszövet.
 BOOP: bronchiolitis obliterans organizing pneumonia – obliteráló bronchiolitis szervülő pneumoniával.
 GIP: giant cell interstitial pneumonia – óriássejtes interstitialis pneumonia.
 NSIP: nonspecific interstitial pneumonia – nem specifikus interstitialis pneumonia.
 UIP: usual interstitial pneumonia – szokványos interstitialis pneumonia.
 DIP: desquamativ interstitial pneumonia – desquamativ interstitialis pneumonia.
 RB-ILD: respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease – respiratorikus bronchiolitishez társuló interstitialis tüdőbetegség.
 IPF: idiopathic pulmonary fibrosis – ismeretlen eredetű tüdőfibrosis.
 HRCT: high-resolution computerized tomography – nagy felbontóképességű számítógépes rétegvizsgálat.
 ATS: American Thoracic Society – Amerikai Mellkasgyógyászati Társaság.
 ERS: European Respiratory Society – Európai Tüdőgyógyász Társaság.
 CFA: cryptogen fibrotizáló alveolitis.

mond intraluminális betegség – szintén máshol tárgyalták egy ideig.

Az elmúlt másfél évtizedben betegeinknél a kevésbé megterhelő videotorakoszkópos mintavétel révén egyre többször jutottunk pontos szövettani lelethez, a HRCT (nagy felbontóképességű számítógépes rétegvizsgálat) széles körű alkalmazásával pedig mind több adat halmozódott fel az elváltozások eloszlásáról, megjelenéséről és súlyosságáról. A sebészi biopsziák felhasználásával végzett újabb és újabb osztályozások alapkérdése, hogy van-e az alcsoportoknak terápiás és prognosztikus, vagyis klinikai jelentősége, illetve elhatárolhatók-e a fontosabb formák szövettani vizsgálat nélkül.

Az új ATS/ERS (American Thoracic Society/European Respiratory Society) osztályozásban (1. táblázat) klinikai adatokat rendelnek a tüdőbiopsziás jellegzetességekhez, és bár megtartják a hagyományos klinikai és kórszövettani elnevezéseket, gondosan meghatározzák ezek viszonyát. Ha a szövettani lelet és a klinikai kép megegyezik (mint például a desquamativ interstitialis pneumonia esetében), a klasszifikáció a „DIP szöveti képe” szóhasználatot ajánlja a patológusnak. Bár az osz-

tályozás alapját a szövettani lelet adja, diagnózist – beleértve azt is, hogy valóban idiopathiás-e a kórkép – csak a klinikai és radiológiai képpel végzett egyeztetés után mondhatunk. Az UIP (szokványos interstitialis pneumonia) kórszövettani lelete alapján például a patológus nem adhat IPF (idiopathic pulmonary fibrosis, idiopathiás tüdőfibrosis) diagnózist; ez a diagnózis csak a klinikussal közösen születhet, miután az ugyanilyen szövettani képpel járó sugárfibrosist, azbesztózist, collagenosist vagy késői hiperszenzitív pneumonitist már kizárták (4, 5).

Klinikopatológiai entitások

Az idiopathiás tüdőfibrosis

Húsz évvel ezelőtt az idiopathiás tüdőfibrosis (IPF) elnevezést kizárásos alapon használták az interstitialis tüdőbetegségek egy igen heterogén alcsoportjára. Ma az idiopathiás tüdőfibrosis sokkal szűkebb, jellegzetes („pozitív”) klinikai és radiológiai jelek alapján meghatározott, különálló entitás, morfológiai megfelelője pedig kizárólag a sebészi tüdőbiopsziával igazolt szokványos interstitialis pneumonia. (Az osztályozásban szereplő másik hat kórszövettani képet eszerint már nem sorolhatjuk az idiopathiás tüdőfibrosisos betegekhez. A szigorú szövettani kritériumok alapján túlhaladottnak tekinthetjük azt is, miszerint a sejtdús biopsziás anyag jobb prognózist jelentene az idiopathiás tüdőfibrosisos betegeknek. Ilyen esetben ugyanis valószínűleg más kórforma, például desquamativ interstitialis pneumonia áll fenn. Ma már azt is tudjuk, hogy a desquamativ interstitialis pneumonia nem jelenti az idiopathiás tüdőfibrosis korai stádiumát, mivel idiopathiás tüdőfibrosisban a fibroblastgócok az elsődlegek, az alveolitis csak másodlagos.) Az idiopathiás tüdőfibrosis diagnózisának kimondásához sebészi biopszia mellett a következő ismérvek szükségesek:

1. gyógyszertoxicitás, környezeti ártalom, illetve kollagén-vascularis betegség kizárása;
2. kóros légzésfunkció (restrikció, csökkent diffúziós kapacitás);
3. jellemző röntgen- vagy HRCT-kép.

Sebészi tüdőbiopszia hiányában az idiopathiás tüdőfibrosis diagnózisa bizonytalan, de az alábbi négy fő ismérv mindegyikének, valamint a négy mellékkritériumból legalább háromnak a megléte esetén – ennek ellenére – korrekt klinikai diagnózis mondható (2. táblázat).

A mellkas-röntgenfelvételen mindkét oldali basalis dominanciájú, többnyire aszimmetrikus reticularis rajzolat észlelhető. HRCT-vel elsősorban perifériás, subpleurális, bibasalis reticularis rajzolatot, változó mértékben tejüveghomályokat, a súlyosan érintett régiókban pedig tractiós bronchioectasiákat, subpleurális méhléprajzolatot látunk. Hasonló HRCT-eltérések sarcoidosisban fordulnak elő. Desquamativ interstitialis pneumoniában kiterjedtebb a tejüveg-árnyékoltság,

1. TÁBLÁZAT

Az idiopathiás interstitialis pneumoniák kórszövettani és klinikai osztályozása (ATS/ERS)

Szövettani kép	Klinikai (radiológiai és patológiai) diagnózis
UIP	IPF/CFA
NSIP	Idiopathiás NSIP (heterogén csoport, rosszul jellemzett klinikai és radiológiai jelekkel)
Szervülő pneumonia	Cryptogen szervülő pneumonia, COP (vagy idiopathiás BOOP)
DAD	AIP
Respiratoricus bronchiolitis	RB-ILD
DIP	DIP
LIP	LIP

respiratorikus bronchiolitishez társuló interstitialis tüdőbetegségben, ismeretlen eredetű szervülő pneumoniában (COP) pedig hiányzik a tejüvegárnyékok perifériás vagy basalis túlsúlya.

A szokásos interstitialis pneumonia szövettanát kis nagyítással heterogén megjelenés jellemzi: ép tüdőszövet, friss aktív fibrosis és régebbi méhlépelterés váltakozik egymással. Súlyosabb hegesedést főleg a subpleuralis régiókban látunk. Jellemző, hogy újabb és újabb fibroblastgócok keletkeznek a régi hegszövet mellett. Definíciószerűen a transbronchialis biopszia nem alkalmas a szokványos interstitialis pneumonia diagnózisának felállítására (bár a szöveti minta sok esetben kóros lehet), viszont kizárhatja az UIP lehetőségét azzal, hogy más kórképet – például carcinosist, infekciókat, sarcoidosist, histiocytosist vagy bronchiolitis oblite-

2. TÁBLÁZAT

Az idiopathiás tüdőfibrosis klinikai diagnosztikájának ismérvei sebési tüdőbiopszia hiányában (ATS/ERS)

Fő ismérvek:

- gyógyszer toxicitás, környezeti vagy munkahelyi expozíció, kollagén-vascularis betegség kizárása;
- kóros légzésfunkció (restrikció, gázcsereszavar);
- HRCT-filmen bibasilaris reticularis rajzolat, minimális tejüveg-homály;
- a transbronchialis tüdőbiopszia vagy a bronchoalveolaris lavage más betegséget nem támaszt alá.

Mellékismérvek:

- 50 évesnél idősebb beteg;
- alattomosan kezdődő, mással nem magyarázható terhelési dyspnoe;
- több mint három hónapja tartó betegség;
- mindkét tüdőbázis felett inspiratorikus, száraz zörejek.

ranst, szervülő pneumoniával (BOOP-t) – igazol. Egyértelmű diagnózis csakis sebési tüdőbiopszia révén adható (6–8).

Desquamativ interstitialis pneumonia

A desquamativ interstitialis pneumoniában (DIP-ben) szenvedők dohányosok, átlagosan 40 év körüli az életkoruk. Tüneteik nagyon hasonlítanak az ismeretlen eredetű tüdőfibrosisban tapasztalhatókhöz, a betegek 40%-ánál még óraüvegkormókat is láthatunk. A légzésfunkció károsodása viszont korántsem annyira súlyos.

A mellkas-röntgenfelvételen az alsó tüdőmezők foltos árnyékoltságát látjuk, a HRCT-filmeken pedig az ismeretlen eredetű tüdőfibrosishoz hasonló eloszlásban, de szinte kizárólag tejüvegárnyékokat észlelünk. Differenciáldiagnosztikailag a *P. carinii*-fertőzés és a sarcoidosis jön szóba.

Szövettanilag egységes megjelenés, az alveolusokban macrophagok felszaporodása, megtartott tüdőarchitektúra jellemző (9).

Bronchiolitis respiratoricus okozta interstitialis tüdőbetegség

A bronchiolus respiratoricusok gyulladása a dohányosok többnyire tünetmentes betegsége, ehhez ritkán interstitialis tüdőbetegség társul (RB-ILD). A kórképet macrophagakkumuláció jellemzi a bronchus respiratoricusokban, jellegzetes a peribronchialis septummegvastagodás. Kizárólag a fiatalabb, erős dohányosok érintettek; óraüvegkormók nincsenek, a légzésfunkciós eltérések diszkrét restrikciót és reverzibilis, szerény obstrukciót jeleznek. A mellkas-röntgenfelvételen mérsékelt reticulonodularis rajzolat, a HRCT-n tejüveg-homály látható, utóbbi eloszlása a desquamativ interstitialis pneumoniával ellentétben diffúz, vagyis sem alsó lebenyi, sem perifériás dominancia nem észlelhető. Az eltérések általában enyhébbek. Mindkét entitás pontos diagnózisához sebési tüdőbiopszia szükséges (10–12).

Cryptogen szervülő pneumonia

A szervülő pneumonia legtöbbször szekunder folyamat, leggyakrabban infekciókban, malignus hematológiai és kollagén-vascularis betegségben, csontvelő- vagy tüdőtranszplantáció után, illetve sugárfibrosisban észleljük. A cryptogen szervülő pneumonia és az idiopathiás BOOP szinonimák: a betegség lázzal, fagyással, köhögéssel, dyspnoéval jár. A mellkas-röntgenfelvételen migráló foltos árnyékokat látunk, mindkét oldali és perifériás elrendeződésben. A HRCT-n az alsó lebenyben tejüveg-homályok, az acinus-határokat respektáló konzolidációk jellegzetesek; differenciáldiagnosztikailag az alveolaris sejtes carcinoma, a krónikus

eosinophil pneumonia, illetve infekciók egyaránt szóba jönnek. A bronchoszkópos biopszia is kórjelző lehet, az acinust granulációs szövet tölti ki, amely a terminális bronchiolusokba polypoid képletként boltosul. Ritkábban progrediáló fibrosisba átmenő, változó progresszivitású formáit is észleljük, de létezik szoliter kerek árnyék képében megjelenő változata is (13–15).

Akut interstitialis pneumonia

Az akut interstitialis pneumonia (AIP) rapidan kezdődő, lázzal, tachycardiával, dyspnoéval járó betegség, először általában súlyos, közösségben szerzett pneumoniaként kezelik. A mellkas-röntgenfelvételen a costophrenicus szöveget megkímélő, kiterjedt, diffúz, kétoldali alveolaris infiltrációt látunk, jellegzetes levegőbronchogrammal. A HRCT-filmeken tejüveghomály, tág hörgők, konszolidáció látható, az ARDS-hez (a heveny légzési distressz szindrómához) hasonlóan a fekvésnek megfelelően az alsó-hátsó régióban.

Sebészi biopsziás anyagban a diffúz alveoláris károsodás (DAD) képét látjuk: jelentős mértékű interstitialis fibrosist résznyire szűkült légterekkel, szervülő exsudatummal, hialinmembránnal. Hasonló patológiai képet észlelhetünk bleomycinkezelés, legionellosis, collagenosisok, bármely etiológiájú ARDS kapcsán. Az ismeretlen kóreredet mellett a definícióba az is beletartozik, hogy a beteg megelőző mellkasröntgenlelete legyen negatív, az idiopathiás tüdőfibrosis exacerbatiós shubja ugyanis patológiailag és klinikailag azonos képet adhat (16, 17).

Nem specifikus interstitialis pneumonia

A nem specifikus interstitialis pneumoniát (NSIP) jobb prognóza és néhány szövettani jellegzetessége alapján elsősorban az idiopathiás tüdőfibrosistól kell elkülönítenünk. Míg szokásos interstitialis pneumoniában időbeli heterogenitást, friss és régi laesiók együttes jelenlétét látjuk, addig NSIP-ben jellemző a homogenitás, vagyis a laesiók hasonló korúak. Azonos szövettani eltérések kollagén-vascularis betegségekben, csontvelő-transzplantáltakon, exogen ártalmak esetén is észlelhetők. Idiopathiás formájának pontos leírása a régebbi, nagy betegszámot felölelő sebészi tüdőbiopsziás anyagok új keletű feldolgozásából származik; a korábbi évtizedekben idiopathiás tüdőfibrosistaként vélelmezett minták 10–30%-a bizonyult nem specifikus interstitialis pneumoniának. Az alveolaris szerkezet megőrzött, foltos fibrosist és septalis gyulladást látunk.

A panaszok azonosak az idiopathiás tüdőfibrosissal említettekkel; a láz gyakoribb, ritkábban észlelnek viszont óraüvegkörtöket. A légzésfunkciós vizsgálatnál csökkent tüdőterefogatot, romló gázcserét mérhetünk. A mellkas-röntgenfelvételen bilaterális foltos alveolaris

és vonalas beszűrődést, a HRCT-n tejüveghomályt, méhléprajzolatot látunk; a leletek éppen annyira nem specifikusak, mint maga a szöveti kép (18).

Lymphoid interstitialis pneumonia

A lymphoid interstitialis pneumonia (LIP) a diffúz lymphoid hyperplasia pulmonalis interstitialis variánsa; elkülönítendő az utóbbi évtizedben megismert MALT-lymphomáktól; reaktív jellegű.

Sjögren-szindróma, primer biliaris cirrhosis, kollagén-vascularis betegségek, Hashimoto-thyreoiditis mellett is előfordul. Idiopathiás formában ritkák a légzésfunkciós eltérések, a beteg köhögést és dyspnoét panaszol. A mellkas-röntgenfelvételen diffúz méhléprajzolatot és basalis alveolaris árnyékoltságot látunk, a HRCT-t tejüveghomály, reticularis rajzolat jellemzi. Tüdőbiopsziás anyagban interstitialis lymphoid beszűrődés, nyiroktüszők, méhléprajzolat látható. Differenciáldiagnosztikailag a follicularis bronchiolitis, a nodularis lymphoid hyperplasia és a MALT-lymphoma jön szóba (19).

Diagnosztikus gondolatmenet

A klinikai anamnézis, a mellkas-röntgenfelvétel és a légzésfunkció ismeretében el kell tudnunk dönteni, hogy van-e betegünknek interstitialis tüdőbetegsége. Etiológiai tényezőként számításba kell vennünk a kollagén-vascularis kórképeket, a környezeti és foglalkozási expozíciót, az immundeficiens állapotokat, a gyógyszer okozta ártalmakat stb. A mellkas-röntgenfelvétel alig korrelál a szövettani képpel, a HRCT viszont számos jellegzetességgel szolgál (3. táblázat). Idiopathiás tüdőfibrosis fennállása esetén a HRCT szenzitivitását 43–78%-osnak találták, de histiocytosisban, lymphangiomeiomatosis vagy proteinosis esetén szintén jó korrelációt találunk. Idiopathiás tüdőfibrosisban olyan vélekedés is olvasható, amely csak atípusos HRCT-jelek (például domináló tejüveghomályok, felső lebenyi vagy peribronchialis dominancia), valamint nem típusos klinikai jelek (például a dyspnoe vagy a restriktóra utaló légzésfunkció hiánya) esetén javasolja a sebészi biopsziát (20, 21).

A bronchoalveolaris lavage-t differenciáldiagnosztikailag hasznosíthatjuk (segítségével eosinophil pneumoniát, infekciót, malignus betegséget, proteinosist bizonyíthatunk). A transbronchialis biopszia szintén szóba jön egyéb betegségek kizárásában (22).

A kórszövettani lelet klinikai értéke

Az egyes kórformák közötti – helyenként igen markáns – prognosztikai eltéréseket a 4. táblázatban részletezzük. A folyamatosan változó definíciók mellett prognosztikai szempontból korábban az is eltérő adatokhoz vezetett, hogy az idiopathiás tüdőfibrosis kate-

3. TÁBLÁZAT

HRCT-jelek az idiopathiás interstitialis pneumoniák elkülönítő diagnosztikájában

Klinikai diagnózis	Típusos eloszlás a HRCT-n	Típusos HRCT-lelet	HRCT-differenciáldiagnózis
IPF	perifériás, subpleuralis, basalis	reticularis rajzolat, lépesméz-tüdő, tractiós bronchioloectasia, architektúra distorsio, fokális tejüvegárnyékok	azbesztózis, kollagén-vascularis betegségek, hiperszenzitív pneumonitis, sarcoidosis
DIP	alsó zónák, legtöbbször perifériás dominancia	tejüvegromályok, reticularis vonalak	RB-ILD, hiperszenzitív pneumonitis, sarcoidosis, <i>P. carinii</i> -pneumonia
RB-ILD	diffúz	bronchusfal-megvastagodás, centrilobularis nodulusok, foltos tejüvegárnyékok	DIP, NSIP, hiperszenzitív pneumonitis
COP	subpleuralis, peribronchialis	foltos konzolidáció és/vagy csomók	infekciók, vasculitisek, sarcoidosis, alveolaris sejtes cc., lymphoma, NSIP, krónikus eosinophil pneumonia
AIP	diffúz	konzolidáció és tejüvegromály, gyakran lobularis elrendeződés, később tractiós bronchiectasiák	hidrosztatikus oedema, pneumonia, akut eosinophil pneumonia
NSIP	perifériás, subpleuralis, basalis, szimmetrikus	tejüvegárnyékok, irreguláris vonalak, konzolidáció	UIP, DIP, COP, hiperszenzitív pneumonitis
LIP	diffúz	centrilobularis csomók, tejüvegárnyék, septalis és bronchovascularis megvastagodások, vékony falú ciszták	sarcoidosis, lymphangiosis carcinomatosa, histiocytosis X

IPF: ismeretlen eredetű tüdőfibrosis, DIP: desquamatív interstitialis pneumonia, RB-ILD: respiratorikus bronchiolitishoz társuló interstitialis tüdőbetegség, COP: ismeretlen eredetű szervülő pneumonia, AIP: heveny interstitialis pneumonia, NSIP: nem specifikus interstitialis pneumonia, LIP: lymphocytás interstitialis pneumonia

góriájába sorolták a kollagén-vascularis betegségekhez társuló tüdőmanifesztációkat is. Igen tanulságosak azok az újraosztályozások, ahol a korábban idiopathiás tüdőfibrosisként véleményezett sebési tüdőbiopsziás anyagokat vizsgálják át. E minták átlagosan fele tartható usual interstitial pneumoniának, 14–36%-a nem specifikus idiopathiás pneumoniának, 10–17%-a desquamatív interstitialis pneumoniának, míg a többi típus mindössze néhány százalékot jelent (23, 24).

A mini thoracotomiák alig háromezrelékes mortalitása ellenére uralkodóvá vált a videotorakoszkópos biopszia; ennek során a tüdőfelszín jól áttekinthető, egymástól távol eső területekből is vehető minta. Kiterjedt adhéziók vagy a féloldali lélegeztetés várható tolerálhatatlansága esetén változatlanul nyílt biopszia választandó. A sebési biopszia lehetővé teszi az idiopathiás interstitialis pneumoniák definitív osztályozását, és biztonsággal kizárja az olyan alternatív diagnózisokat, mint a sarcoidosis vagy a lymphangiosis carcinomatosa (25).

Tíz évvel ezelőtt Nagy-Britanniában még az idiopathiás tüdőfibrosisban szenvedő betegek csupán töredékénél (7,5%-ánál) végeztek sebési biopsziát. Abból a meggondolásból, hogy „a szövettani lelet úgysem befolyásolja a kezelési tervet”, a klinikus sajnos hajlamos lehet arra, hogy a terápia kudarcából vagy az észlelt javulásból következtessen vissza a kezelendő kórképre, illetve a várható kórlefolyásra. Transbronchialis tüdő-

4. TÁBLÁZAT

Prognosztikus különbségek az idiopathiás interstitialis pneumoniák egyes csoportjai között

	Medián túlélés	Mortalitás	A szteroidkezelés eredményessége
IPF	2,8 év	70%	–
DIP	12 év	27%	+
RB-ILD	a túlélés nem csökken	0%	+
COP	> 10 év	13%	+
AIP	6 hét	80%	–
NSIP	13 év	11%	+
LIP	–	–	+

biopsziával az idiopathiás interstitialis pneumoniák különböző formái – talán egyedül a COP/BOOP kivételével – nem igazolhatók, segítségével csupán a malignitást, a granulomatosisokat és néhány infekciót zárhatunk ki. Hasonlóképpen, a HRCT az idiopathiás tüdőfibrosisban szenvedők harmadánál atípusos, jellegtelen képet ad, nem is szólva a többi kórformáról. A pontos szöveti diagnózis hiánya így sokszor elfogadhatatlan egyszerűsítést, a prognózis és kórlefolyás homályban tartását, mindezek mellett terápiás igénytelenséget eredményez (26–30).

IRODALOM

- Lamblin CC, Bergoin C, Saelens T et al. Interstitial lung diseases in collagen vascular diseases. *Eur Respir J* 2001;18(Suppl32):69-80.
- Zsiray M, Galgóczy G, Csemniczky F et al. Keményfém-pneumoconiosis. *Orv Hetilap* 1985;126:33-5.
- Barzó P, Barna T, Tiszlavicz L, et al. Óriássejtes interstitialis pneumonia. *Orv Hetilap* 1998;51:3079-83.
- Costabel U. Die neue Klassifikation der idiopathischen interstitiellen Pneumonien. *Pneumologie* 2000;54:447-53.
- Travis WD, King TE, et al. ATS/ERS International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:277-304.
- Costabel U, King TE. International consensus statement on idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2001;17:163-7.
- King TE, Costabel U, Cordier JF, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Diagnosis and Treatment. International Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:646-64.
- Ryu JH, Colby TV, Hartman TE. Idiopathic pulmonary fibrosis: current concepts. *Mayo Clin Proc* 1998;73:1085-101.
- Elkin SL, Nicholson AG, du Bois RM. Desquamative Interstitial pneumonia and respiratory bronchiolitis – associated interstitial lung disease. *Sem Resp Crit Care Med* 2001;22:387-97.
- Moon J, du Bois RM, Colby TV et al. Clinical significance of respiratory bronchiolitis on open lung biopsy and its relationship to smoking related interstitial lung disease. *Thorax* 1999;54:1009-14.
- Myers JL, Veal CF jr, Shin MS, Katzenstein AL. Respiratory bronchiolitis causing interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis* 1987;135:880-84.
- Yousen SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis – associated interstitial lung disease and its relationship to desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc* 1989;64:1373-80.
- Hegedűs G, Nagy M, Hainness A. Bronchiolitis obliterans. *Med Thorac* 1993;46:59-63.
- Teschler H, Wessendorf TE. Bronchiolitis obliterans mit organisierender Pneumonie (BOOP). *Pneumologie* 2002;56:798-806.
- Wells AU. Cryptogenic organizing pneumonia. *Sem Resp Crit Care Med* 2001;22:449-59.
- Vourlekis JS, Brown KK, Schwarz MI. Acute interstitial pneumonitis: current understanding regarding diagnosis, pathogenesis and natural history. *Sem Resp Clin Care Med* 2001;22:399-408.
- Olson J, Colby TV, Elliott CG. Hamman-Rich syndrome revisited. *Mayo Clin Proc* 1990;65:1538-48.
- Flaherty KR, Martinez FJ, Travis WJ et al. Nonspecific interstitial pneumonia (NSIP). *Sem Resp Clin Care Med* 2001;22:423-33.
- Nicholson AG. Lymphocytic interstitial pneumonia and other lymphoproliferative disorders in the lung. *Sem Resp Crit Care Med* 2001;22:409-421.
- Major T, Bartha L. A tüdőfibrosisról. Változások a klinikai szemléletben és a radiológiai diagnosztikában. *Med Thorac* 1996;49:447-56.
- Nishimura K, Izum T, Kitaichi M, et al. The diagnostic accuracy of high-resolution computed tomography in diffuse infiltrative lung diseases. *Chest* 1993;104:1149-55.
- Zsiray M, Appel J, Lantos Á. Transbronchialis biopszia diffúz infiltratív tüdőbetegségekben. *Orv Hetilap* 1999;140:1239-43.
- Bjoraker JA, Ryu JH, Edwin MK, et al. Prognostic significance of histopathologic subsets in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Resp Crit Care Med* 1998;157:199-203.
- Katzenstein AL, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis. Clinical relevance of pathologic classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:1301-15.
- Hunninghake GW, Zimmerman MB, Schwatz DA, et al. Utility of a lung biopsy for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:193-6.
- Collard HR, King TE jr. The clinical significance of histopathologic subgroups in idiopathic interstitial pneumonia: is surgical lung biopsy essential? *Sem Resp Crit Care Med* 2001;22:347-56.
- Costabel U. Idiopathische interstitielle Pneumonien-wozu schon wieder eine Konsensusklassifikation? *Pneumologie* 2002;56:279-80.
- Johnston IDA, et al. (British Thoracic Society) The diagnosis, assessment and treatment of diffuse parenchymal lung disease in adults. *Thorax* 1999;54(Suppl.1):1-30.
- Flaherty KR, Thwaite EL, Kazerooni EA, et al. Radiological versus histological diagnosis in UIP and NSIP: survival implications. *Thorax* 2003;58:143-8.
- Behr J. Is „unusual interstitial pneumonia” an acceptable diagnosis? *Eur Resp J* 2002;20:1069-70.

LAM-TUDOMÁNY • TOVÁBBKÉPZÉS • TUDOMÁNYOS TALLÓZÓ



Tudományos tallózó

Diagnosztikai zavart okozó papulák és plakkok

Am J Dermatopathol 2002;24(4):374-6.

A betegek gyakran fordulnak orvoshoz olyan kiütések miatt, amelyek nem diagnosztizálhatók egyből, azonban általában világos, hogy milyen irányban érdemes gondolkodni. A közleményben 78 éves nőbeteg esetét ismertetik, aki a törzsön és a végtagokon két hete észlelt, nem viszkető kiütések miatt fordult orvoshoz. A beteg nem inzulindependens diabetes mellitus, hyperlipidaemia, essentialis hypertonia miatt állt kezelés alatt. Az előzetes diagnózis intravascularis koleszterinembolia volt; a kivizsgálás során eosinophiliát, fokozott vörsvértest-süllyedést, és a bőrbiopsziás mintában is eosinophiliát észleltek. A szerzők állítása szerint megfelelő anamnézis esetén ez a kombináció koleszterinembolusok keresésére kell ösztönözze a klinikust. Ez esetben szokatlan volt az atípusos megjelenés: a koleszterinembolusok bőrmanifesztációja általában a livedo reticularis, purpura vagy ulceratio az alsó végtagon.

Vakcinációellenes aktivisták a világhálón

Arch Dis Child 2002;87(1):22-5.

A szerzők azt vizsgálták, hogy az internet hét vezető kereső-programjának első tíz lapján milyen információk jelennek meg a vakcináció és az immunizáció keresőszó beírásakor. Az azonosított honlapok 43%-a vakcinációellenes volt. A Google kereső-programban megjelenő első tíz oldal mindegyike ebbe a csoportba tartozott.

A Google használatával azonosított vakcinációellenes száz oldal érvelését és módszereit elemezték. Ezek között az alábbiak szerepeltek: hivatkozás a szakmai hozzáértésre és a tudományos pontosságra („tudományos referenciák” használata 75%), érzelmi színezetű apellációk (például felelős szülői gondoskodás 67%), nyilvánvaló konspiráció (az igazság elfedése 88%, szövetkezés a profit érdekében 62%, a lázadó orvosok támogatása 56%).

A határozott kinyilvánítások között ilyenek szerepeltek: az oltások ártalmasak (99%), hatástalanok (83%), károsítják az im-