

• Uvod • Klinički znaci • Dijagnoza • Prognoza

Uvod Plućne promjene predstavljaju dio jedinstvenog sklerozirajućeg procesa organizma. Najčešće su zahvaćeni koža, zglobovi, tetive, srce, pluća i digestivni trakt. Patološke promjene bi bile slične onim kod ostalih kolagenih bolesti ali sa dominacijom patološke produkcije gustog vezivnog tkiva, dok je fibrinoidna nekroza i infiltrativna ćelijska reakcija skoro neprimjetna.

U suštini radi se o sklerotičnoj alteraciji kolagene osnove pluća sa umnožavanjem i nabubrelošću kolagenih snopova. Novija izučavanja elektronskim mikroskopom nisu pokazala nenormalnost kolagenih fibrila niti histohemijske nenormalnosti muko-pilisaharidnih kiselina. Konstatovana je povećana količina celuloze ali se potvrda toga još očekuje.

Proces fibroze zahvata pretežno donje partije pluća, dovodeći do zadebljanja alveolarnih pregrada i iščezavanja kapilara. U daljem toku dolazi do dijelomičnog iščezavanja alveolarnih pregrada i formiranja cističnih formacija, koje su obično lokalizovane subpleuralno. Uzrok nastajanja ovih formacija neki autori vide u peribronhiolarnoj fibrozi i opstrukciji sitnih vazdušnih puteva. Fibrozni proces zahvata i pleuru.

Rtg u početku se ispoljava diskretnom linearnom šarom u donje dvije trećine plućnih polja, koja zatim proprama mrežast izgled a mogu se naći i sitne nodularne sjenke. U odmaklom stadiju mogu se vidjeti subpleuralne cistične sjenke i eventualno kalcifikacije.

Klinički znaci Prve respiratorne manifestacije ispoljavaju se dispneom različitog intenziteta. Cijanoza se javlja kod težih poremećaja plućne funkcije. Kašalj je obično neproduktivan, hemoptizije se javljaju dosta rijetko kao i maljičasti prsti. Može postojati povišena temperatura, slabost i anoreksija. Kožne promjene obično dugo prethode pojavi plućnih simptoma bolesti. Ako difuzna intersticijalna fibroza pluća prethodi promjenama na ostalim organima njena identifikacija je obično nemoguća i svrstava se u grupu idiopatskih fibroza pluća.

Funkcionalni nalaz Smanjenje plućnih volumena (TC, VC) nastaje zbog otežane rastegljivosti pluća (smanjen compliance), skleroznih promjena pleure, kože grudnog koša i respiratornih mišića.

Spirometrijom se otkriva restriktivni tip insuficijencije ventilacije pluća. Zadebljanje alveolarnih zidova i redukcija kapilara dovodi do sindroma alveolokapilarnog bloka (smanjen kapacitet difuzije, karakteristične izmijene u sastavu gasova u arterijskoj krvi).

Dispnea je uzrokovana hipoksemijom i povećanim disajnim radom.

Dijagnoza plućnog procesa olakšana je utvrđivanjem promjena na drugim organima

karakterističnim za progresivnu sistemsku sklerozu (koža, digestivni trakt, kosti šaka i dr.).

Etiološka dijagnoza izolovane skleroze pluća je nemoguća.

Prognoza Prognoza bolesti je nepovoljna mada se napredovanje može zaustaviti a u nekim slučajevima doći do poboljšanja pa i kompletne remisije. Smrt nastupa uslijed srčane i bubrežne slabosti.