

• Uvod • Klinička slika • Dijagnoza • Prognoza

Uvod Primarna difuzna intersticijalna fibroza pluća (Hamman-Rich-ov sindrom) je bolest pluća akutnog ili hroničnog toka i po pravilu fatalnog ishoda. Etiologija bolesti je nepoznata.

Pretpostavke o mogućoj etiologiji su

1. infekcija virusima oslabljene virulencije,
2. opstrukcija limfnih puteva - plućna elefantijaza,
3. urođena sklonost ka hipersenzitivnoj reakciji plućnog tkiva na različite endogene i egzogene uticaje.

Obzirom na sve brojniju pojavu ovog sindroma u novije vrijeme, pažnja je usmjerena prema utvrđivanju eventualnih egzogenih agresivnih činilaca u vezi sa razvojem savrijemene industrije.

Bolest se ispoljava obično oko 40-te godine (2-75 god.) i nešto je češća kod muškaraca.

Patoanatomski i histološki nalaz Pluća su manje vazdušasta, teža, konzistencije mesa ili gume. Na presjeku ona pokazuju mrežastu strukturu i sitnozrnastu granulaciju. Histološke promjene se u početku sastoje od edema i izlivanja fibrina sa umjerenom monokulearnom infiltracijom alveolarnih zidova. Istovremeno nastaje kubičasta transformacija alveolarnih ćelija, djelimična nekroza tih ćelija i oblaganje hijalinom membranom unutrašnje alveolarne površine.

U kasnijem stadiju u intersticijumu proliferiše mlado vezivno tkivo sa nekada naglašenim umnožavanjem kapilara nepravilnog oblika (»angiozis«). Ovo tkivo se postepeno pretvara u kolageno vezivo. Neke alveole bivaju obliterated prodorom vezivnog tkiva iz intersticijuma, koje narušava alveolarnu arhitekturu uslijed čega nastaju veće šupljine sa izgledom »saćastih pluća«.

Proces regeneracije alveolarnog epitela koji polazi od bronhiolarnog epitela uzrok je formiranju adenomatoznog izgleda alveola. Navedene promjene značajno mijenjaju pojedine strukture alveola kapilarne membrane (alveolarni epitel, intersticijum, kapilarnu mrežu) i sve skupa doprinose razvoju karakterističnog patofiziološkog sindroma tzv. sindrom alveolokapilarnog bloka.

Klinička slika Prodromalni stadij sa opštim znacima bolesti (umor, malaksalost, gubitak težine) može da traje od nekoliko dana do nekoliko godina.

Manifestni stadij bolesti karakterišu dva vodeća simptoma:

Dispnea koja se u početku javlja samo pri naporu, kasnije postoji i pri mirovanju ali sa znatnim pogoršanjem u toku napora. U odsustvu kliničkog i vidljivog rtg nalaza, i srčane insuficijencije, dispnea pri fizičkom naporu treba da predoči mogući početak bolesti i obaveže na dalje praćenje.

Cijanoza različitog stepena zavisno od uznapredovalosti obolenja takođe se znatno pojačava pri fizičkom naporu.

Kašalj nije stalan nalaz, ali se može javiti uporan kašalj koji, ako je praćen ekspektoracijom, ukazuje na pridruženu infekciju. Bolovi u grudima, ponekad anginoznog karaktera, nisu rijetki. Tahipnea je konstantan nalaz. Maljičasti prsti se skoro uvijek nađu. Disajne amplitude su smanjene a disajni vezikularni šum oslabljen. Na plućima se čuju fini krepitirajući i subkrepitirajući šušnjevi uglavnom nad bazalnim ali i nad drugim dijelovima pluća. Ovaj nalaz je izvanredno značajan za orijentaciju u pogledu dijagnoze. Laboratorijski nalazi nisu od dijagnostičkog značaja.

Rtg nalaz pokazuje tri osnovna tipa promjena:

1. nodularna zasjenčenja,
2. trabekularna i retikularna zasjenčenja i
3. male zone rasvetljenja promjera 0,5-1 cm koja daju izgled »saća od meda«.

Promjene su pretežno bazalno ali su i druge lokalizacije moguće. Nema žlijezdanih sjenki.

Izgled i silueta srca i plućnih arterija može biti izmijenjen. Tomografija nema dijagnostičke vrijednosti. Bronhografija ne pokazuje bronhiektazije, međutim u stadiju formiranja disajnih cista postoji odsustvo prodora kontrasta distalno od bronhiola.

Funkcionalni nalaz je od kapitalnog značaja. Tip poremećaja plućne funkcije, dozvoljava kliničku dijagnozu u veliikom broju slučajeva.

Patofiziologija i funkcionalni nalaz kod ovog sindroma iznijeti su u opštem dijelu kao prototip za cijelu grupu intersticijalnih difuznih fibroza pluća.

Dijagnoza Postavljanje dijagnoze zahtijeva analizu svih dobijenih nalaza. Korišćenjem svih raspoloživih metoda ispitivanja treba isključiti postojanje sekundarne fibroze pluća poznatog uzroka prije svega profesionalne, sistematsku progresivnu sklerozu i reumatoidnu bolest pluća.

Biopsija pluća omogućuje približavanje dijagnoza ali se ne može izvoditi kod postojanja značajnije respiratorne insuficijencije.

Prognoza Evolucija bolesti je uglavnom progresivna, može biti akutna ali pretežno je hronična sa postepenim pogoršanjem svih simptoma.

Trajanje bolesti je teško odrediti jer se prve manifestacije obično ne otkrivaju. Postoje akutni oblici (Morbus Hamman-Rich) i pretežno hronični sa trajanjem od nekoliko godina (oko 12 godina) (Syndroma Hamman-Rich).

Uzrok smrti je najčešće progresivno pogoršanje respiratorne insuficijencije, rjeđe srčana insuficijencija ili superinfekcije.