

X. Streszczenie

Wprowadzenie

Śródmiąższowe zapalenie płuc z cechami autoimmunologicznymi (interstitial pneumonia with autoimmune features – IPAF) to pojęcie opisujące współistnienie choroby śródmiąższowej płuc u pacjentów z cechami, mogącymi wskazywać na jej „układowy” charakter, przy jednoczesnym braku spełniania kryteriów rozpoznania jakiejkolwiek choroby tkanki łącznej (CTD). Jest to termin wprowadzony do pulmonologii w 2015 roku, choć jako zjawisko badane i opisywane pod różnymi nazwami od lat 80-tych minionego wieku. Rozpoznanie IPAF opiera się na konieczności stwierdzenia ILD oraz wykluczeniu CTD, a ponadto obecności cech koncentrujących się wokół trzech domen: klinicznej, serologicznej i morfologicznej. Obecny kształt kryteriów jest przedmiotem dyskusji i zdaniem wielu autorów, w tym samych twórców pojęcia IPAF, wymaga modyfikacji. Dotychczas opublikowane badania nie pozwalają na pełne scharakteryzowanie tego zagadnienia, co uzasadnia potrzebę dalszych badań w tym obszarze.

Cele pracy

1. Wyodrębnienie i scharakteryzowanie grupy chorych spełniających kryteria rozpoznania IPAF.
2. Poszukiwanie czynników wpływających na przebieg choroby.

Materiał

Materiał badawczy stanowiła dokumentacja medyczna pacjentów hospitalizowanych w Oddziale 12 III Kliniki Chorób Płuc i Onkologii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie w latach 2004-2019. Wstępnym kryterium kwalifikacji chorych do dalszej analizy było rozpoznanie ILD, potwierdzone w HRCT lub badaniu patomorfologicznym. Spośród tej grupy wyłączano pacjentów, u których ILD miała znaną etiologię, w tym chorych z rozpoznaną, zdefiniowaną chorobą tkanki łącznej. Z tak wyselekcjonowanej grupy do dalszej analizy kwalifikowano chorych spełniających kryteria rozpoznania IPAF wg. ATS/ERS z 2015r.

Metody

Analiza retrospektywna dokumentacji medycznej zakwalifikowanych do badania pacjentów, ze szczególnym uwzględnieniem badania podmiotowego i przedmiotowego, obrazu radiologicznego,

patomorfologicznego, badań czynnościowych układu oddechowego oraz badań serologicznych. Analiza statystyczna opisowa oraz z użyciem modeli regresji jednoczynnikowej.

Wyniki

Grupę chorych spełniających kryteria rozpoznania IPAF cechowała duża heterogenność. W badanej grupie obserwowano dominację płci żeńskiej i osób w szóstej dekadzie życia. Najczęstszą manifestacją kliniczną było zapalenie stawów, wielostawowa sztywność poranna i cechy zespołu suchości. Dominująca część pacjentów wykazywała się wielochorobowością, a wśród najczęstszych schorzeń współistniejących obserwowano zaburzenia funkcji tarczycy. W zakresie obrazu radiologicznego dominował wzorzec NSIP. Zaburzenia w zakresie wskaźników czynnościowych, w przeważającej części grupy dotyczyły TL_{CO} . Obserwowano ponadto niższe wartości wskaźników czynnościowych w grupie chorych z obrazem UIP w HRCT. Brak tego wzorca radiologicznego charakteryzował grupę o lepszym rokowaniu. W zakresie domeny serologicznej, cechy której obserwowano najczęściej, dominującym odchyleniem była obecność ANA. Wysokie miana tych przeciwciał korelowały z wyższymi wartościami wskaźnika TL_{CO} .

Wnioski

W odpowiedzi na pierwotnie określone cele pracy przedstawiona analiza pozwala na sformułowanie następujących wniosków:

1. Chorzy spełniający kryteria rozpoznania IPAF najczęściej cechowali się śródmiąższowym zapaleniem płuc o wzorcu NSIP z upośledzeniem czynności płuc pod postacią obniżenia TL_{CO} , manifestacją kliniczną pod postacią objawów zapalenia stawów oraz sztywności porannej oraz obecnością przeciwciał ANA.
2. U pacjentów spełniających kryteria rozpoznania IPAF cechy takie jak wysokie miana przeciwciał ANA, brak zaburzeń architektони płuc o wzorcu UIP wiązały się z korzystniejszym przebiegiem choroby.

XI. Summary

Introduction

Interstitial pneumonia with autoimmune features (IPAF) is a term that describes the coexistence of interstitial lung disease in patients with features that may indicate its "systemic" nature while not meeting the criteria for a diagnosis of any particular connective tissue disease (CTD). This research concept was introduced to pulmonology in 2015 although it has been studied and described under various names since the 1980s. The diagnosis of IPAF is based on the evidence of ILD and the exclusion of defined CTD as well as the presence of features concentrated around three areas: clinical, serological and morphological. The current shape of this criteria is a subject of an active discussion and in the opinion of many authors, including the authors of IPAF concept itself, requires modification. The studies published so far do not allow for a complete characterization of this issue, which substantiate the need for further research in this area.

Aims of the study:

1. Identification and characterization of a group of patients meeting the IPAF criteria.
2. Search for factors that influence the prognosis of the disease.

Material

The research material consisted of the medical documentation of patients hospitalized in the 3rd Lung Diseases and Oncology Department, National Tuberculosis and Lung Diseases Research Institute in Warsaw from 2004 to 2019. The initial criterion for qualifying patients for further analysis was the diagnosis of ILD, confirmed by HRCT or pathomorphological examination. Patients with known ILD origin, including patients with known defined connective tissue disease, were excluded from this group. From this selected cohort, patients who met the research criteria for the diagnosis of IPAF according to ATS / ERS from 2015 were qualified for further analysis.

Methods

Retrospective analysis of medical records of patients qualified for the examination, with particular emphasis on the clinical history and physical examination, radiological and

pathomorphological images, pulmonary function tests (PFTs) and serological tests. Descriptive statistical analysis and analysis using univariate regression models.

Results

The group of patients meeting the IPAF criteria was characterized by high heterogeneity. In the study group, the dominance of the female sex and people in their sixties was observed. The most common clinical manifestation was arthritis, polyarticular morning stiffness and dryness syndrome features. The predominant part of patients was multi-morbid and abnormalities in thyroid function were observed among the most common comorbidities. In terms of the radiological image, the NSIP pattern was the dominant one. Disturbances in PFTs were mainly related to TL_{CO} . Moreover, lower values of functional indices were observed in the group of patients with the UIP image on HRCT. The lack of this radiological pattern characterized the group with a better outcome. The most common serological feature was ANA positivity. High titres of these antibodies correlated with higher values of the TL_{CO} index.

Conclusions

In response to presented aims of the study, the analysis allows for the following conclusions:

1. Patients meeting the IPAF criteria most often demonstrated non-specific interstitial pneumonia (NSIP) with impaired pulmonary function in the form of TL_{CO} decrease, clinical manifestation in the form of arthritis symptoms and morning stiffness and the presence of ANA.
2. In patients meeting the IPAF criteria, features such as high ANA titres and the absence of UIP pattern on HRCT were associated with a more favourable outcome.