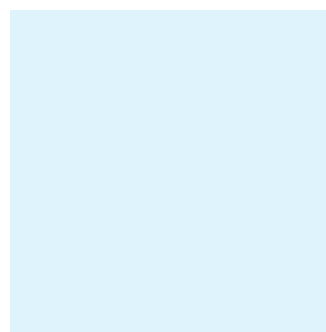
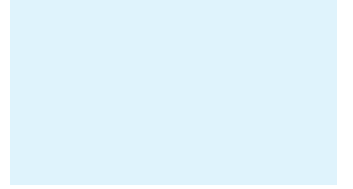
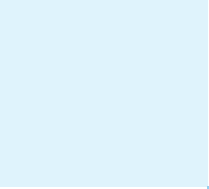


Karta diagnostyczna pacjenta

z podejrzeniem choroby śródmiąższowej płuc (ILD)





Skrining - ILD

Choroby śródmiąższowe płuc (ILD – interstitial lung diseases) stanowią dużą i heterogenną grupę jednostek chorobowych, które charakteryzują się szeregiem podobieństw w zakresie manifestacji klinicznej, wyników badań czynnościowych płuc oraz rozsianych zmian miąższowych w badaniach obrazowych i z tego powodu klasyfikowane są wspólnie.

ILD mogą mieć znane przyczyny lub kontekst kliniczny:

- choroby będące wynikiem narażenia środowiskowego (zapalenia płuc z nadwrażliwości – HP),
- związane z narażeniem zawodowym (pylice, np. krzemica),
- związane z chorobami układowymi tkanki łącznej (np. choroba śródmiąższowa płuc związana z twardziną układową – SSc-ILD),
- będące rezultatem pneumotoksyczności związanej ze stosowaniem leków czy radioterapii,

lub mogą nie mieć znanej przyczyny:

- idiopatyczne śródmiąższowe zapalenia płuc (IIP – idiopathic interstitial pneumonia),
- sarkoidoza,
- inne ILD.

Idiopatyczne włóknienie płuc (IPF)

Idiopatyczne włóknienie płuc (IPF) jest specyficzną postacią przewlekłego postępującego i włókniejącego śródmiąższowego zapalenia płuc o nieznannej

przyczynie, które występuje głównie u osób starszych. Choroba jest ograniczona wyłącznie do płuc i jest związana z radiologicznym i/lub histopatologicznym wzorcem zwykłego śródmiąższowego zapalenia płuc (UIP – usual interstitial pneumonia). IPF jest najczęstszą postacią IIP, odpowiadającą za blisko 60% wszystkich rozpoznań w obrębie tej grupy ILD.

Diagnoza IPF wymaga wykluczenia innych postaci ILD, zarówno tych o znanej, jak i nieznannej przyczynie lub związku. Częstość występowania IPF wzrasta z wiekiem. Chorobę rozpoznaje się najczęściej w 6. i 7. dekadzie życia. Rzadko występuje ona u osób poniżej 50. roku życia. Częściej dotyczy mężczyzn (ok. 70% chorych) niż kobiet, a większość chorych na IPF ma wywiad palenia papierosów.

Więcej informacji jest dostępnych na stronie: <http://pamietajoiipf.pl>

Inne postacie ILD przebiegające z postępującym włóknieniem

Szacuje się, że nawet 18–32% pacjentów z ILD, innymi niż IPF, jest zagrożonych rozwojem choroby przebiegającej z postępującym włóknieniem (PF-ILD). Pojawić się ona może w przebiegu wielu pierwotnych rozpoznań klinicznych, takich jak np. śródmiąższowa choroba płuc związana z twardziną układową (SSc-ILD).

- **SSc-ILD**
U 1 na 4 osoby z rozpoznaną twardziną układową w ciągu trzech lat od postawienia diagnozy rozwija się klinicznie istotna ILD. Postępująca ILD jest aktualnie najczęstszą przyczyną zgonu chorych na twardzinę układową. Szacuje się, że 10-letnia śmiertelność w tej grupie chorych wynosi do 40%.
- **O pozostałych rodzajach PF-ILD**
IPF jest prototypową chorobą przebiegającą z postępującym włóknieniem i nieuniknioną progresją wpisaną w historię naturalną tej choroby. PF-ILD może wystąpić w wielu różnych ILD, innych niż IPF. Przebieg kliniczny obserwowanej progresji w PF-ILD może mieć heterogeny charakter, a w niektórych postaciach ILD jej dynamika i rokowanie mogą być porównywalne do obserwowanego w IPF, np. ILD w przebiegu reumatoidalnego zapalenia stawów (RA-ILD) przebiegającej z wzorcem UIP.

U kogo podejrzewać ILD?

W związku z niespecyficznymi objawami choroby właściwe rozpoznanie ILD jest często opóźnione, co w efekcie pogarsza rokowanie. ILD należy podejrzewać u chorych z:



przewlekłą dusznością wysiłkową o niewyjaśnionej przyczynie z towarzyszącym kaszlem



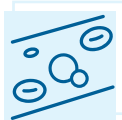
obustronnymi, przypadkowymi trzeszczeniami w badaniu osłuchowym płuc



palcami pałeczkowatymi (do 50% chorych na ILD)



zaburzeniami restrykcyjnymi w badaniach czynnościowych płuc



spadkiem saturacji krwi tętniczej w trakcie wysiłku fizycznego



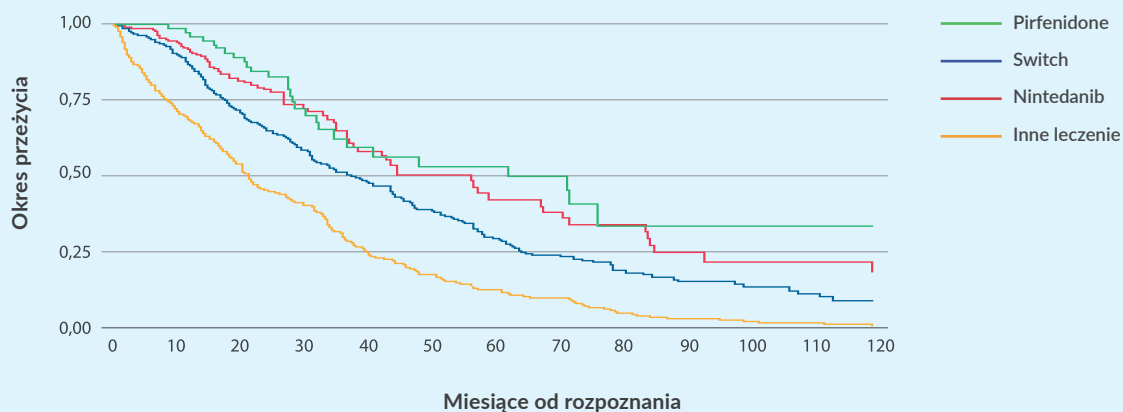
rozszianymi nieprawidłowościami w badaniach obrazowych płuc

Dlaczego warto wcześniej rozpoznawać i leczyć ILD?

ILD przebiegające z włóknieniem to grupa chorób o złym rokowaniu, a ich historia naturalna jest nieprzewidywalna i różnorodna. Aktualnie są to choroby nieuleczalne. Na przykładzie IPF możemy stwierdzić, że dane dotyczące rokowania sprzed okresu dostępności skutecznych terapii hamujących postępujące włóknienie wskazywały na medianę przeżycia chorych w zakresie 3-5 lat od momentu diagnozy. Wraz z dostępnością leków antyfibrotycznych, które skutecznie modyfikują historię naturalną choroby, rokowanie w IPF istotnie poprawiło się. Kluczowe w związku z tym, w przypadku każdej ILD przebiegającej z włóknieniem, staje się wczesne i właściwe rozpoznanie choroby, które umożliwia wdrożenie skutecznego leczenia, co jest w interesie każdego chorego.

Mediana OS była większa w grupie otrzymującej leczenie antyfibrotyczne w porównaniu z pacjentami, którzy nie otrzymywali leków antyfibrotycznych¹.

Wpływ leczenia antyfibrotycznego na przeżycie chorych z IPF



Analiza długookresowego przeżycia całkowitego u 2745 chorych na IPF z Europejskiego Rejestru European Multipartner IPF Registry.

KARTA KONSULTACYJNA CHOREGO

z podejrzeniemILD

Imię i nazwisko

Data zgłoszenia

Wywiad i objawy podmiotowe:

- niewyjaśniona duszność wysiłkowa
- przewlekły kaszel, zwykle suchy
- narażenie na szkodliwe czynniki zawodowe, mogące prowadzić doILD
- możliwe narażenie na czynniki środowiskowe, mogące prowadzić doILD
- objawy lub rozpoznanie wskazujące na układową chorobę tkanki łącznej
- narażenie na leki o potencjale pneumotoksycznym
- leczenie z zastosowaniem radioterapii w przeszłości
- rodzinny wywiad włóknienia płuc

Badanie przedmiotowe:

- obustronne przypadkowe trzeszczenia wdechowe
- palce pałeczkowate
- sinica obwodowa

Wyniki badań dodatkowych:

- rozsiane, obustronne, śródmiąższowe zmiany w mięszu płuc w badaniach obrazowych (m.in. siateczka, matowe szkło, rozstrzenia oskrzeli lub oskrzelików z pociągania, plaster miodu, guzki)
- obniżenie FVC w spirometrii przy braku obturacji (podejrzenie restrykcji)
- obniżenie współczynnika transferu płucnego dla tlenu węgla (TLco)
- desaturacja w trakcie wysiłku fizycznego

Uwagi dodatkowe:

OŚRODKI ZAJMUJĄCE SIĘ DIAGNOSTYKĄ I LECZENIEM ILD W POLSCE

oferujące dostęp do leczenia antyfibrotycznego w ramach programu
lekowego terapii IPF oraz SSc-ILD refundowanej przez NFZ

Województwo	Szpital	Miasto	Adres	Leczenie	Telefon
Dolnośląskie	DOLNOŚLĄSKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. T. MARCINIAKA	Wrocław	ul. Fieldorfa 2	SSc-ILD	71 306 47 64 (R)
Dolnośląskie	DOLNOŚLĄSKIE CENTRUM ONKOLOGII I PULMONOLOGII I HEMATOLOGII	Wrocław	pl. Hirszfelda 12	SSc-ILD	71 3689 335 (P)
Dolnośląskie	UNIwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza-Radeckiego	Wrocław	ul. Borowska 213	SSc-ILD	71 734 33 40; 71 734 33 51 (R)
Dolnośląskie	WOJEWÓDZKIE CENTRUM SZPITALNE KOTLINY JELENIOGÓRSKIEJ	Jelenia Góra	ul. Ogińskiego 6	IPF; SSc-ILD	75 753 75 53 (P)
Dolnośląskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY ZESPÓŁ OPIEKI ZDROWOTNEJ	Świdnica Żarów	ul. Leśna 27-29 ul. Wojska Polskiego 7	SSc-ILD	74 858 03 11 (R)
Dolnośląskie	DOLNOŚLĄSKIE CENTRUM CHOROÓB PŁUC	Wrocław	ul. Grabiszyńska 105	IPF	71 334 94 97 (P)
Dolnośląskie	IZERSKIE CENTRUM PULMONOLOGII I CHEMIOTERAPII IZER-MED.	Szklarska Poręba	ul. Sanatoryjna 1	IPF	75 754 71 15 (P)
Kujawsko-Pomorskie	SZPITAL UNIwersytecki nr 2 im. dr. Jana Bizuela	Bydgoszcz	ul. Ujejskiego 75	SSc-ILD	52 365 55 25 (R)
Kujawsko-Pomorskie	REGIONALNY SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. BIEGAŃSKIEGO	Grudziądz	ul. Rydygiera 15/17	IPF	56 641 44 78 (P)
Kujawsko-Pomorskie	KUJAWSKO-POMORSKIE CENTRUM PULMONOLOGII	Bydgoszcz	ul. Seminaryjna 1	IPF	52 325 66 00 (P)
Kujawsko-Pomorskie	10 WOJSKOWY SZPITAL KLINICZNY Z POLIKLINIKĄ	Bydgoszcz	ul. Powstańców Warszawy 5	IPF	26 141 70 12 (P)
Lubelskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY SZPITAL KLINICZNY NR 4	Lublin	ul. Jaczewskiego 8	IPF; SSc-ILD	81 724 44 31 (P); 81 724 47 90 (R)
Lubuskie	WIELOSPECJALISTYCZNY SZPITAL WOJEWÓDZKI W GORZOWIE WIELKOPOLSKIM	Gorzów Wielkopolski	ul. Jana Dekerta 1	SSc-ILD	95 782 73 31; 95 782 73 32; 95 782 73 38 (R)
Lubuskie	SZPITAL UNIwersytecki imienia Karola Marcinkowskiego	Zielona Góra	ul. Zyty 26	IPF; SSc-ILD	68 329 64 54 (P)
Lubuskie	105 SZPITAL WOJSKOWY	Żagań	ul. Żelazna 1A	IPF	68 477 12 41 (P)
Łódzkie	UNIwersytecki Szpital Kliniczny im. Wojskowej Akademii Medycznej UM	Łódź	ul. Żeromskiego 113	SSc-ILD	42 639 36 06 (P); 42 639 36 41 (R)
Łódzkie	SZPITAL POWIATOWY	Radomsko	ul. Jagiellońska 36	SSc-ILD	44 681 08 43 (R)
Łódzkie	UNIwersytecki Szpital Kliniczny nr 1 im. Barlickiego	Łódź	ul. Kopcińskiego 22	IPF; SSc-ILD	42 677 66 99 (P)
Łódzkie	WOJ. ZESPÓŁ ZAKŁADÓW OZ CENTRUM LECZENIA CHOROÓB PŁUC I REHABILITACJI	Łódź	ul. Okólna 181	IPF	42 617 74 69 (P)
Małopolskie	SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. J. DIETLA W KRAKOWIE	Kraków	ul. Skarbowa 4	SSc-ILD	12 687 62 60 (R)
Małopolskie	ZOZ W SUCHEJ BESKIDZKIEJ	Sucha Beskidzka	ul. Szpitalna 22	SSc-ILD	33 872 31 00 (R)
Małopolskie	KRAKOWSKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. JANA PAWŁA II	Kraków	ul. Prądnicka 80	IPF; SSc-ILD	12 614 21 60 (P)
Małopolskie	SZPITAL UNIwersytecki	Kraków	ul. Mikołaja Kopernika 36; ul. Jakubowskiego 2	IPF; SSc-ILD	12 400 30 50; 12 400 30 73 (P)
Małopolskie	5. WOJSKOWY SZPITAL KLINICZNY Z POLIKLINIKĄ	Kraków	ul. Wrocławska 1-3	IPF; SSc-ILD	12 630 82 59; 12 630 82 60 (P)
Małopolskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY ZAKŁAD OPIEKI ZDROWOTNEJ	Proszowice	ul. Kopernika 13	SSc-ILD	12 386 51 97; 12 386 51 98 (P)
Małopolskie	SZPITAL SPECJALISTYCZNY CHOROÓB PŁUC "ODRODZENIE" IM. KLARY JELSKIEJ	Zakopane	ul. Gładkie 1	IPF	18 201 50 45 (P)
Mazowieckie	CENTRALNY SZPITAL KLINICZNY MSWIA	Warszawa	ul. Wołoska 137	SSc-ILD	47 722 16 62 (R)
Mazowieckie	NARODOWY INSTYTUT GERIATRII, REUMATOLOGII I REHABILITACJI	Warszawa	ul. Spartańska 1	SSc-ILD	22 670 93 60 (R)
Mazowieckie	UNIwersyteckie Centrum Kliniczne Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego	Warszawa	ul. Banacha 1a	IPF; SSc-ILD	22 599 25 62 (P)
Mazowieckie	WOJSKOWY INSTYTUT MEDYCZNY CENTRALNY SZPITAL KLINICZNY MON	Warszawa	ul. Szaserów 128	IPF; SSc-ILD	26 181 65 81 (P); 26 181 64 91 (R)
Mazowieckie	MAZOWIECKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY	Radom	ul. Aleksandrowicza 5	SSc-ILD	48 361 34 00 (R)
Mazowieckie	INSTYTUT GRUŹLICY I CHOROÓB PŁUC	Warszawa	ul. Płocka 26	IPF	22 431 21 43; 22 431 21 08 (P)
Opolskie	STOBRAWSKIE CENTRUM MEDYCZNE	Kup	ul. Miarki 14	SSc-ILD	77 403 28 33; 77 427 47 04 (R)
Opolskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY ZAKŁAD OPIEKI ZDROWOTNEJ	Glucholązy	ul. Curie-Skłodowskiej 16; ul. Lompy 2	IPF; SSc-ILD	77 400 93 76; 77 400 93 15 (P)
Opolskie	SZPITAL WOJEWÓDZKI	Opole	ul. Katowicka 64	IPF	77 443 32 84 (P)
Podkarpackie	KLINICZNY SZPITAL WOJEWÓDZKI NR 2 IM. ŚW. JADWIGI KRÓLOWEJ	Rzeszów	ul. Lwowska 60	SSc-ILD	17 866 43 03 (R)
Podkarpackie	KLINICZNY SZPITAL WOJEWÓDZKI NR 1 IM. FRYDERYKA CHOPINA	Rzeszów	ul. Fryderyka Szopena 2	SSc-ILD	17 861 14 21 (P)
Podkarpackie	PODKARPACKIE CENTRUM CHOROÓB PŁUC	Rzeszów	ul. Ryckarska 2	IPF	17 861 14 21 (P)
Podlaskie	UNIwersytecki Szpital Kliniczny	Białystok	ul. M.C. Skłodowskiej 24a	SSc-ILD	85 831 84 82 (R)
Podlaskie	UNIwersytecki Szpital Kliniczny	Białystok	ul. Żurawia 14	IPF	85 740 95 24; 85 740 95 22 (P)
Pomorskie	UNIwersyteckie Centrum Kliniczne	Gdańsk	ul. Dębinki 7	SSc-ILD	58 584 46 70 (R)
Pomorskie	POMORSKIE CENTRUM REUMATOLOGICZNE IM. DR. JADWIGI TITZ-KOSKO	Sopot	ul. Grunwaldzka 1/3	SSc-ILD	58 555 75 42; 58 555 75 72; 58 555 75 82 (R)
Pomorskie	SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. F. CEYNOWY	Wejherowo	ul. Jagalskiego 10	SSc-ILD	58 572 75 81; 58 572 74 44 (P)
Pomorskie	UNIwersyteckie Centrum Kliniczne	Gdańsk	ul. Smoluchowskiego 17	IPF	58 584 43 00 (P)
Śląskie	GÓRNOŚLĄSKIE CENTRUM MEDYCZNE IM. PROF. LESZKA GIECA ŚLĄSKIEGO UM	Katowice	ul. Ziołowa 45-47	IPF; SSc-ILD	32 479 61 01 (P); 32 359 82 90 (R)
Śląskie	SZPITAL SPECJALISTYCZNY NR 1	Bytom	ul. Żeromskiego 7	SSc-ILD	32 396 32 34 (R)
Śląskie	SZPITAL MURCKI	Katowice	ul. Sokolowskiego 2	SSc-ILD	32 255 61 62 (R)
Śląskie	WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY NR 5 IM. ŚW. BARBARY	Sosnowiec	ul. Medyków 1	SSc-ILD	32 368 26 91 (R)
Śląskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY SZPITAL KLINICZNY IM. PROF. SZYSZKO	Zabrze	ul. Ks. Koziółka 1	IPF	32 373 22 35 (P)
Świętokrzyskie	WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. ŚW. RAFAŁA	Chęciny	Czerwona Góra 10	IPF; SSc-ILD	41 346 55 45-48 (P)
Świętokrzyskie	ZESPÓŁ OPIEKI ZDROWOTNEJ	Końskie	ul. Gimnazjalna 41B	SSc-ILD	41 390 23 45 (R)
Warmińsko-Mazurskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY ZESPÓŁ GRUŹLICY I CHOROÓB PŁUC	Olsztyn	ul. Jagiellońska 78	IPF; SSc-ILD	89 532 29 59; 89 532 29 21/27 (P)
Wielkopolskie	ORTOPEDYCZNO-REHABILITACYJNY SZPITAL KLINICZNY IM. WIKTORA DEGI	Poznań	ul. 28 czerwca 1956 r. 135/147	SSc-ILD	61 831 02 44 (R)
Wielkopolskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY ZESPÓŁ OPIEKI ZDROWOTNEJ	Kościan	ul. Szpitalna 7	SSc-ILD	65 525 03 51; 65 525 03 50 (R)
Wielkopolskie	SZPITAL KLINICZNY IM. HELIODORA ŚWIECICKIEGO	Poznań	ul. Przybyszewskiego 49	SSc-ILD	61 854 93 88 (P)
Wielkopolskie	WIELKOPOLSKI OŚRODEK REUMATOLOGICZNY	Śrem	ul. Mickiewicza 49	SSc-ILD	61 224 63 04; 61 224 63 18; 61 224 63 23 (R)
Wielkopolskie	WIELOSPECJALISTYCZNY SZPITAL MIEJSKI IM. JÓZEFA STRUSIA	Poznań	ul. Szwajcarska 3	SSc-ILD	61 873 92 42; 61 873 92 60 (R)
Wielkopolskie	SZPITAL KLINICZNY PRZEMIEIENIENIA PAŃSKIEGO	Poznań	ul. Szamarzewskiego 82/84	IPF	61 854 93 88 (P)
Wielkopolskie	WIELKOPOLSKIE CENTRUM PULMONOLOGII I TORAKOCHIRURGII	Poznań	ul. Szamarzewskiego 62	IPF	61 665 43 17 (P)
Zachodniopomorskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY SZPITAL KLINICZNY NR 1 IM. PROF. TADEUSZA SOKOŁOWSKIEGO	Szczecin	ul. Unii Lubelskiej 1	SSc-ILD	91 425 33 39; 91 425 33 37 (R)
Zachodniopomorskie	SAMODZIELNY PUBLICZNY WOJEWÓDZKI SZPITAL	Szczecin	ul. Arkońska 4	IPF	91 442 72 42 (P)

(P) – Klinika/Oddział Pulmonologii/Pneumonologii/Chorób Płuc
(R) – Klinika/Oddział Reumatologii/Chorób Tkanki Łącznej

Lista sporządzona w lutym 2023 r. Aktualizowana lista znajduje się
na stronie <http://pamietajoiplp.pl> (strona dostępna jedynie dla lekarzy).



Autorzy:

Prof. dr hab. n. med. Wojciech Piotrowski,
Kierownik Kliniki Pneumonologii
II Katedra Chorób Wewnętrznych
Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Dr hab. n. med. Sebastian Majewski,
Klinika Pneumonologii
II Katedra Chorób Wewnętrznych
Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Materiał powstał przy wsparciu
firmy Boehringer Ingelheim.

