

HISTOPATOLOGICKÁ KLASIFIKACE IDIOPATICKÝCH INTERSTICIÁLNÍCH PNEUMONIÍ

Povýšil C.

Ústav patologie 1. LF UK a VFN a Katedra patologické anatomie IPVZ, Praha

Souhrn

Klasifikační schéma intersticiálních chorob plic prošlo opakovanými revizemi. Kritéria pro odlišení sedmi základních podtypů idiopatických intersticiálních pneumonií jsou nyní dobře definována na základě konsensuální recentně publikované klasifikace vydané Americkou hrudní a Evropskou respirační společností. V našem souhrnném článku jsou rozebrány histologické obrazy a principy diferenciální diagnostiky idiopatických intersticiálních pneumonií.

Bioptické vyšetření zůstává zlatým standardem v diagnostice intersticiálních pneumonií a pro jejich vyšetření je doporučen odběr alespoň dvou vzorků. Videoasistovaná torakoskopie je preferovanou metodou pro bioptický odběr plicní tkáně, neboť poskytuje podobné výsledky jako otevřená torakoskopie.

Nejčastějším podtypem chronické intersticiální plicní choroby je běžná intersticiální pneumonie, která tvoří 47–71 % z celkového počtu všech případů. Klíčovým histologickým obrazem je subpleurální a paraseptální distribuce přestavěných okrsků s denzní fibrózou, častou voštinovitou strukturou a velkými ložisky fibroblastické proliferace. Hlavním znakem je časová a prostorová heterogenita patologických změn.

Nespecifická intersticiální pneumonie se primárně vyskytuje u žen středního věku, které nikdy nekouřily, přičemž 5 let přežívá více než 80 % postižených. Hlavním rysem je uniformní ztlustění alveolárních sept v souvislosti s fibrotizací a zánětlivou celulizací.

Kardinálním histologickým znakem bronchiolitidy respiračních bronchiolů a deskvamativní pneumonie je zmnožení intraalveolárních histiocytů. U obou lézí je různě velká intersticiální fibróza, chronický zánět a prokazatelná souvislost s kouřením.

Organizující se pneumonie (idiopatická bronchiolitida obliterans-organizující se pneumonie) není striktně intersticiální proces, neboť alveoly a bronchioly jsou vyplněny intraluminálními polypy z fibroblastické tkáně a expanze procesu do intersticia je malá.

Lymfocytická intersticiální pneumonie je považována za difuzní reaktivní plicní lymfoidní hyperplazii spojenou v řadě případů s EB virózou, imunosupresí a kolagenózami. Maligní transformace v MALT lymfom se vyskytuje vzácně.

Difuzní alveolární poškození (DAD) z neznámých příčin je označováno jako akutní intersticiální pneumonie (AIP) a je synonymem pro případy Hammanovy-Richovy choroby. V exsudativní fázi se najdou hyalinní blanky a později i expanze intersticia.

Klíčová slova: klasifikace – histopatologie – diferenciální diagnostika – idiopatické intersticiální pneumonie

Summary

Histopathological Classification of Idiopathic Interstitial Pneumonias

The classification scheme of interstitial lung diseases has undergone numerous revisions. The criteria for distinguishing seven distinct subtypes of idiopathic interstitial pneumonias are now well defined by consensus in the recently published ATS/ERS classification of these lung diseases. In our present review the histological patterns of the different types are described and the differential diagnosis of idiopathic interstitial pneumonias is discussed.

Surgical lung biopsy remains the gold standard for the diagnosis of interstitial pneumonias, and sampling from at least 2 sites is recommended. Video-assisted thoracoscopic surgical biopsy is the preferred method for obtaining lung tissue as this procedure offers a similar yield as an open thoracotomy.

The most common histological subtype of chronic interstitial lung disease is the usual interstitial pneumonia [UIP] which makes up 47-71% of cases. The key histologic features include patchy subpleural and paraseptal distribution of remodeling lung architecture with dense fibrosis, frequent honeycombing, and large fibroblastic foci. Temporal and spatial heterogeneity are the hallmarks.

Nonspecific interstitial pneumonia [NSIP] occurs primarily in middle-aged women who have never smoked, with more than 5-years survival rate in 80% of patients. The major feature of NSIP is a uniform interstitial thickening of alveolar septa by a fibrosing or cellular process.

The cardinal histological feature in respiratory bronchiolitis and desquamative pneumonia is an excess of intraalveolar histiocytes. In both patterns, there is variable interstitial fibrosis and chronic inflammation, and a strong association with a history of smoking.

Organizing pneumonia (idiopathic bronchiolitis obliterans-organizing pneumonia [BOOP]) is not strictly an interstitial process, because the alveoli and bronchioles are filled by intraluminal polyps of fibroblastic tissue and the expansion of the interstitium is mild.

Lymphocytic interstitial pneumonia [LIP] is currently viewed as a pattern of diffuse reactive pulmonary hyperplasia associated in most cases with EB virus, immunosuppression, or a connective tissue disorder. Malignant transformation may rarely occur. A dense mixed interstitial lymphoid infiltrate is a typical histological finding.

Diffuse alveolar damage [DAD] from unknown causes is termed acute interstitial pneumonia [AIP], and is synonymous with cases of Hamman-Rich disease. Hyaline membranes in the exsudative phase and marked expansion of the interstitium later are present.

Key words: classification – histopathology – differential diagnosis – idiopathic interstitial pneumonia

Čes.-slov. Patol., 46, 2010, No. 1, p. 3–7