

Bệnh phổi kẽ

Sự định nghĩa

- một nhóm các rối loạn gây ra bệnh phổi nhu mô, với sẹo phổi tiến triển mô và suy giảm chức năng phổi và trao đổi khí

Sinh lý bệnh

- quá trình viêm và / hoặc đóng trong thành phế nang → biến dạng và phá hủy bình thường

phế nang và vi mạch

- thường được liên kết với:

- hạn chế phổi (giảm TLC và VC)

- giảm khả năng tuân thủ của phổi (FEV1 / FVC tăng hoặc bình thường)

- giảm diffusion (giảm DLCO)

- giảm oxy máu do V / Q không phù hợp (thường không có tăng CO₂ máu cho đến giai đoạn cuối)

- HTN phổi và rối loạn nhịp tim xảy ra với bệnh tiến triển thứ phát sau giảm oxy máu và

phá hủy mạch máu

Nguyên nhân học

- IPF là nguyên nhân phổ biến nhất; tuy nhiên, có nhiều nguyên nhân khác bao gồm thuốc và

bệnh liên quan đến bức xạ

- xem xét cẩn thận các yếu tố nguy cơ (ví dụ: phơi nhiễm chất hữu cơ / vô cơ, các triệu chứng bệnh mô liên kết,

tiền sử nghề nghiệp, thuốc) là cần thiết trong quá trình đánh giá bệnh nhân

Dấu hiệu và triệu chứng

- khó thở, đặc biệt là khi gắng sức
- ho vô cơ
- tiếng kêu răng rắc (khô, ne, cảm hứng cuối)
- câu lạc bộ (đặc biệt trong IPF và bệnh bụi phổi amiăng)
- tính năng của cor pulmonale
- lưu ý rằng các dấu hiệu và triệu chứng thay đổi theo quá trình bệnh cơ bản

■ ví dụ: bệnh sarcoidosis hiếm khi kết hợp với tiếng kêu lục cục và đầu gậy

Điều tra

- CXR (xem Hình ảnh Y tế, MI4)

■ thể tích phổi thường giảm

■ dạng lưới, nốt sần, hoặc dạng lưới điện tử (nốt <3 mm)

■ bệnh hạch to / trung thất (hai bên, đặc biệt là trong bệnh sarcoidosis)

■ tổ ong

- CT (xem Hình ảnh Y tế, MI6)

■ bốn loại khi giải thích hình ảnh CT cho ILD vô căn

■ UIP - lưới, ưu thế dưới màng cứng và đáy, hình tổ ong ± giãn phế quản kéo

■ UIP có thể xảy ra - hình thành lưới, chiếm ưu thế dưới màng cứng và cơ bản, giãn phế quản do lực kéo

■ không xác định đối với UIP - lưới tinh tế, ưu thế dưới màng cứng và đáy (“UIP sớm”), CT

các tính năng không gợi ý bất kỳ nguyên nhân cụ thể nào

■ chẩn đoán thay thế cho IPF - các đặc điểm CT của u nang, suy giảm khảm, độ mờ đục thủy tinh chủ yếu, các nốt nhỏ nhiều, nốt trung tâm, hợp nhất, phổi giữa hoặc trên

ưu thế vùng, phân bố mạch máu

- PFT

■ mô hình hạn chế: giảm thể tích phổi và tuân thủ

■ FEV1 / FVC bình thường hoặc tăng, ví dụ: Tỷ lệ thấp là bình thường hoặc cao khi được điều chỉnh cho

thể tích phổi tuyệt đối

■ DLCO giảm

- ABGs

■ giảm oxy máu và nhiễm kiềm hô hấp có thể xuất hiện khi bệnh tiến triển

- khác

■ ANA, RF và các kháng thể chống CCP, ANCA và viêm cơ được thực hiện trên cơ sở từng trường hợp cụ thể,

kháng thể kết tủa huyết thanh với kháng nguyên hữu cơ hít vào (viêm phổi quá mẫn)

■ nội soi phế quản có rửa trong một số trường hợp

■ sinh thiết phổi bằng phẫu thuật được xem xét ở những bệnh nhân có hình ảnh CT cho thấy UIP không xác định

và chẩn đoán thay thế cho mẫu IPF

Tác nhân bệnh nguyên không xác định

XƠ HÓA PHỔI TỰ PHÁT

Sự định nghĩa

- chứng tràn dịch phổi không rõ nguyên nhân với mô học UIP (tìm thấy trên sinh thiết hoặc suy ra từ CT)
- một tình trạng tiến triển, không thể đảo ngược
- DDX: bệnh mô liên kết liên quan-ILD, viêm phổi quá mãn mãn tính, bệnh bụi phổi amiăng,

NSIP

Dấu hiệu và triệu chứng

- thường biểu hiện trên 50 tuổi, tỷ lệ mắc bệnh tăng theo tuổi; nam > nữ
- khó thở khi gắng sức, ho không rõ nguyên nhân, các triệu chứng về hiện pháp, tiếng kêu cổ thở muộn ở

cơ sở phổi, câu lạc bộ

Điều tra

- phòng thí nghiệm (nonspecific, huyết thanh học tự miễn dịch thường âm tính)
- Xquang phổi: dạng lưới hoặc dạng lưới với phần dưới phổi chiếm ưu thế; oZen thấy tổ ong trong

bệnh tiến triển

- CT độ phân giải cao: mẫu điển hình là một trong các UIP; kính mài, hợp nhất, hoặc nốt sần không nên

trở nên nổi bật trong IPF

- sinh thiết: chỉ khi bệnh nhân không xác định được UIP hoặc chẩn đoán thay thế cho mẫu IPF trên CT

hình ảnh

Sự đối xử

- đợt cấp:

■ prednisone

- kháng sinh và thuốc lợi tiểu được xem xét trên cơ sở cá nhân +/- thở máy
- quản lý liên tục:
- liệu pháp chống brotic - pirfenidone hoặc nintedanib (thuốc chống brotic)
- cai thuốc lá + phục hồi chức năng phổi +/- O₂
- PPI nếu bệnh nhân bị tái phát
- cấy ghép phổi cho bệnh tiến triển
- prednisone không được sử dụng trong quản lý bệnh mãn tính vì nó làm tăng tỷ lệ tử vong, nhưng có thể được sử dụng trong đợt cấp

Đại lý bệnh nguyên đã biết

KHÍ NÉN GIẢM THIỂU

Sự định nghĩa

- còn được gọi là viêm phế nang dị ứng bên ngoài, viêm phổi quá mẫn (HP) là một phổ

rối loạn phổi qua trung gian miễn dịch xảy ra để đáp ứng với một kháng nguyên hữu cơ hít vào

Cơ chế bệnh sinh

- hai giả thuyết nổi bật: tính nhạy cảm di truyền / các yếu tố môi trường cộng với việc tiếp xúc với kháng nguyên
- HP bán cấp và cấp tính qua trung gian hình thành phức hợp miễn dịch và quá trình viêm
- HP mãn tính do phản ứng quá mẫn loại IV, u hạt qua trung gian tế bào T

phản ứng viêm

Nguyên nhân học

- do nhạy cảm với các tác nhân hít phải, thường là bụi hữu cơ
- tiếp xúc liên quan đến nghề nghiệp hoặc sở thích

■ lá phổi của nông dân (ưa nhiệt xạ khuẩn)

■ phổi của người nuôi chim / người hâm mộ chim (phản ứng miễn dịch với kháng nguyên của chim)

■ phổi ẩm ướt (*Aureobasidium pullulans*)

■ lá phổi của người tắm hơi (*Aureobasidium* spp.)

■ gia công kim loại Suid phổi

- có thể không có kháng nguyên ed nhận dạng. Nếu vậy, có khả năng đại diện cho một cái gì đó trong môi trường gia đình

Dấu hiệu và triệu chứng

- biểu hiện cấp tính: (tiếp xúc 4-6 giờ)
- khó thở, ho, sốt, ớn lạnh, khó chịu (kéo dài 18-24 giờ)
- trình bày bán cấp tính: khởi phát ngấm ngấm hơn biểu hiện cấp tính
- trình bày mãn tính
- khởi phát ngấm ngấm trong nhiều năm
- khó thở, ho, khó chịu, chán ăn, sụt cân

Điều tra

- X-quang
- cấp tính: di sử dụng ở thùy, chủ yếu là thùy trên
- mãn tính: dạng lưới chủ yếu ở thùy trên
- PFTs: HP cấp tính tắc nghẽn, bán cấp tính tắc nghẽn / hỗn hợp, mãn tính hạn chế dần dần

- trong cả phản ứng cấp tính và mãn tính, kết tủa huyết thanh có thể được phát hiện (không nhạy cảm cũng không

đặc điểm c)

Mô bệnh học

- bộ ba HP cấp tính: u hạt kém hình thành, viêm tiểu phế quản tế bào, tế bào lympho mô kẽ trong ltrate
- HP bán cấp / mãn tính: u hạt kém hình thành và tế bào khổng lồ đa nhân được nhìn thấy, có thể

hãy cố gắng phân biệt với UIP

Sự đối xử

- chẩn đoán sớm: tránh tiếp xúc thêm là rất quan trọng vì các thay đổi mãn tính là không thể đảo ngược
- corticosteroid toàn thân có thể làm giảm các triệu chứng và tăng tốc độ phân giải
- các tác nhân tiết kiệm steroid (ví dụ như mycophenolate, azathioprine) được sử dụng để điều trị bệnh tiến triển

bệnh bất chấp steroid hoặc để ngăn ngừa các hành vi phụ liên quan đến steroid

SARCOIDOSIS

Sự định nghĩa

- bệnh đa hệ thống u hạt không lây nhiễm vô căn với 90% liên quan đến phổi
- đặc trưng bệnh lý bởi các u hạt không hoại tử (mặc dù đôi khi có hoại tử

hiện nay)

- nhiều kháng nguyên bạch cầu của người và các dấu hiệu di truyền khác đã được chứng minh là có vai trò và

bệnh sarcoidosis gia đình hiện đã được công nhận

Dịch tễ học

- thường là bệnh nhân trẻ và trung niên
- tỷ lệ mắc bệnh cao hơn ở những người gốc Phi (ở Hoa Kỳ) và từ các vĩ độ phía bắc (ví dụ:

Scandinavia, Canada)

Dấu hiệu và triệu chứng

- không có triệu chứng, ho, khó thở, sốt, đau khớp, khó chịu, ban đỏ nốt, đau ngực
- khám ngực bình thường
- các biểu hiện ngoài phổi thông thường
 - liên quan đến mắt (viêm màng bồ đào trước hoặc sau)
 - liên quan đến da (sẩn da, ban đỏ nốt, lupus pernio)
 - bệnh hạch ngoại vi
 - đau khớp
 - gan to ± lách to
 - các biểu hiện ngoài phổi ít gặp hơn liên quan đến xương, thần kinh trung ương, thận, tim (loạn nhịp tim, đột tử, CHF)

- hai hội chứng sarcoid cấp tính

- Hội chứng Löfgren: sốt, ban đỏ nốt, nổi hạch hai bên hông, đau khớp
- Hội chứng Heerfordt-Waldenström: sốt, phù đại tiểu mạch, viêm màng bồ đào trước, liệt dây thần kinh mặt

Điều tra

- CBC (giảm bạch cầu do liên quan đến lá lách hoặc tủy, giảm bạch huyết thường gặp)

- điện giải huyết thanh, creatinin, men gan, canxi (tăng calci huyết / tăng calci niệu do vitamin

D kích hoạt bởi u hạt)

- tăng glucaglobulin máu, đôi khi RF dương tính
- tăng ACE trong huyết thanh (không đặc hiệu c và không nhạy cảm) - xác định lại tổng tải lượng u hạt cơ thể
- X quang phổi: chủ yếu là mờ dạng nốt, đặc biệt là ở vùng trên phổi ± bệnh hạch to.
- PFT: bình thường, mô hình cản trở, mô hình hạn chế với tốc độ thấp bình thường và DLCO giảm, hoặc

mô hình cản trở / hạn chế hỗn hợp

- Điện tâm đồ: để loại trừ các bất thường về dẫn truyền
- khám mắt bằng đèn khe: để loại trừ viêm màng bồ đào

Chẩn đoán

- sinh thiết

■ sinh thiết phổi xuyên phế quản, chọc hút hạch bạch huyết xuyên phế quản, sinh thiết phẫu thuật có hướng dẫn EBUS,

hoặc sinh thiết hạch bạch huyết trung thất để tìm u hạt

■ trong ~ 75% trường hợp, sinh thiết xuyên phế quản cho thấy u hạt trong nhu mô ngay cả khi Xquang phổi là

thông thường

Dàn dựng

- chụp X quang, dựa trên CXR
- Giai đoạn 0: chụp X quang bình thường
- Giai đoạn I: nổi hạch ở hai bên hông ± bệnh hạch ở ống khí quản

- Giai đoạn II: nổi hạch hai bên hông với phổi trong túi
- Giai đoạn III: phổi đơn thuần (dạng lưới hoặc dạng nốt)
- Giai đoạn IV: chứng tràn dịch phổi (thường gặp mất thể tích ở thùy trên, không phổ biến dạng tổ ong)

Sự đối xử

- quan sát nếu không có triệu chứng (85% giai đoạn I tự khỏi trong vòng 2 năm, 50% giai đoạn II hết

tự nhiên trong vòng 5 năm)

- điều trị các triệu chứng, suy giảm chức năng phổi, tăng canxi huyết, hoặc liên quan đến mắt, thần kinh trung ương, thận,

hoặc tim (không chỉ riêng đối với CXR bất thường)

- điều trị đầu tiên là prednisone
- methotrexate hoặc các chất ức chế miễn dịch khác có thể được sử dụng như một chất hỗ trợ trong trường hợp đáp ứng với steroid

không đạt yêu cầu hoặc như tác nhân tiết kiệm steroid ở những người không dung nạp steroid

- ghép phổi ở bệnh giai đoạn cuối

Tiên lượng

- tỷ lệ tử vong dao động từ dưới 1% đến 8% tùy thuộc vào cơ sở chăm sóc, mức độ nghiêm trọng của bệnh và bệnh nhân

nhân khẩu học (ví dụ: tuổi, dân tộc và giới tính)

PNEUMOCONIOSES

- nhóm bệnh phổi mãn tính do tiếp xúc với bụi khoáng và bụi hữu cơ
- không có biện pháp xử lý sinh thái nào, do đó, chìa khóa là ngăn ngừa phơi nhiễm thông qua việc giảm thiểu bụi và sử dụng

bảo vệ

Trang thiết bị

- cai thuốc lá, tiêm phòng cúm và phế cầu hàng năm, phục hồi chức năng, ghép phổi

cho bệnh giai đoạn cuối

BỆNH LUNG NỘI TIẾT LIÊN KẾT VỚI THUỐC HOẶC ĐIỀU TRỊ

Do ma túy gây ra

- thuốc chống ung thư: bleomycin, mitomycin, busulfan, cyclophosphamide, methotrexate, chlorambucil, BCNU (carmustine)
- kháng sinh: nitrofurantoin, penicillin, sulfonamide
- thuốc tim mạch: amiodarone, tocainide
- chất chống viêm: methotrexate, penicillamine, etanercept, muối vàng
- thuốc kích thích (heroin, methadone)
- sinh học: rituximab, thuốc chống TNF- α (infliximab, etanercept, adalimumab), thuốc điều trị miễn dịch

Bức xạ gây ra

- viêm phổi cấp tính: thường 4-12 tuần sau phơi nhiễm
- brosis muện: 6-12 tháng sau phơi nhiễm
- trong ltrates phù hợp với hình dạng của trường bức xạ