

Kryptogeeninen organisoituva pneumonia

(Cryptogenic organising pneumonia)

COP

ICD-10 J84. 1, muu määrittelemätön interstitiaalinen pneumonia

Kryptogeeninen organisoituva pneumonia eli COP kuuluu interstitiaalisten keuhkosairauksien (ILD, interstitial lung disease) tautiryhmään. Samaan ryhmään kuuluu monia erilaisia keuhkosairauksia ja tautiryhmiä, joita voidaan nimittää myös keuhkoparenkyymisairauksiksi eli keuhkokudoksen sairauksiksi.

COP on idiopaattinen eli tuntemattomasta syystä johtuva sairaus, jossa tapahtuu pienten hengitysteiden arpeutumista ja ahtautumista. Se ilmenee tyypillisesti hengitystieinfektiona ja pitkittyneen tai huonosti paranevan keuhkokuumeen kaltaisena.

Jos organisoituva pneumonia on seurauksena esimerkiksi sädehoidosta, lääkkeitä tai infektiosta, on diagnoosina tällöin sekundaarinen organisoituva pneumonia eli sekundäärinen OP.

Sairauden syy on tuntematon, mutta COP:n uskotaan olevan seurausta keuhkorakkuloiden (alveolaarisesta) vauriosta. Tällöin vaurio ei korjaannu normaalisti, vaan sidekudosta eli fibroosia alkaa muodostumaan keuhkorakkuloihin ja pienempiin ilmatiehyisiin. Tästä johtuen hapen siirtyminen keuhkorakkulasta keuhkoverenkiertoon häiriintyy.

COP:ta esiintyy sekä miehillä ja naisilla. Yleensä he ovat 50–60-vuotiata ja savuttomia. Sairauskuva muistuttaa huonosti paranevaa keuhkokuumetta, jota on saatettu hoitaa antibiootilla, mutta hoitovastetta ei ole tullut. Joskus tilanne etenee lisähappea tai hengityskonehoitoa vaativaan hengitysvajaukseen lääkehoidosta huolimatta.

Oireet

Oireet ilmaantuvat viikkojen tai 2–3 kuukauden aikana. Tavallisimpia oireita ovat kuiva tai limainen yskä, hengenahdistus, huonovointisuus, kuume ja väsymys. Vaikeassa tautimuodossa voi esiintyä myös vaikeaa hengenahdistusta ja hypoksiaa, joka tarkoittaa vaikeutunutta hapen siirtymistä verenkiertoon.

Diagnoosi

Diagnoosi perustuu oirekuvaan ja muiden sairauksien poissulkemiseen. Verikokeissa CRP-arvo sekä valkosolujen eli leukosyyttien määrä ja lasko saattava olla koholla.

Keuhkojen toimintakokeissa (spirometria ja diffuusiokapasiteetti) on tavallista, että nopea vitaalikapasiteetti (FVC) ja diffuusikapasiteetti (DLCO) ovat pienentyneet. FVC mittaa keuhkojen toiminnallista tilavuutta ja DLCO keuhkorakkulatasolla tapahtuvaa kaasujen vaihtoa.

Keuhkokuvassa tyypillisiä ovat molemminpuoliset, diffuusit infiltraatit eli epätarkkarajaiset kudoksen tiivistymät. Ne saattavat olla myös toispuolisia ja toisinaan vaihtaa paikkaa.

Tärkein diagnostinen tutkimus on ohutleiketietokonetomografia (HRTT), jossa muutokset ovat usein laajempia kuin keuhkokuvassa. Tutkimuksessa näkyvät muutokset voivat olla seuraavanlaisia:

- » pesäkkäiset (fokaaliset) tiivistymät (konsodilaatiot) keuhkopussia vasten (subpleraaliset) ja keuhkovaltimoiden ja keuhkoputkien ympärillä (peribronkovaskulaariset konsolidaatiot)
- » voi liittyä mattalasisarjostusta (pilvimäinen, huntumainen muutos) tai keuhkoputket saattavat näkyä ilmatäytteisinä (ilmabronkogrammia).

Keuhkoputken tähystys (bronkoskopia) ja keuhkohuuhtelunäyte (BAL, bronkoalveolaarinen lavaatio) sekä koepalan otto keuhkoputken tähystyksen yhteydessä (TBB, transbronkiaalibiopsia) voivat olla tarpeen infektion poissulkemiseksi. Nämä toimenpiteitä ei voida tehdä kaikille mahdollisen hengitysvajauksen vuoksi.

Hoito

Hoitona on kortikosteroidilääkitys (glukokortikoidi, kortisonitabletti) 6–12 kuukauden ajan. Lääkehoito alkaa yleensä tehotta nopeasti päivissä tai viikoissa. Yleensä lääkitys aloitetaan isolla annoksella, jota pienennetään vähitellen. Vasteen lääkkeelle saa 60–85 prosenttia potilaista. Joillakin sairaus saattaa parantua spontaanisti.

Seuranta

Seurannan kesto on yksilöllinen ja siihen vaikuttavat oireet ja lääkehoidon kesto. Seuranta tapahtuu erikoissairaanhoidossa.

Ennuste

Sairauden ennuste on hyvä ja valtaosa paranee. Harvalla sairaus muuttuu krooniseksi tai etenee. Sairaus uusiutuu melko usein, mutta se ei huononna sairauden ennustetta.

Esiintyvyys

Tarkkaa vallitsevuutta eli prevalenssia ja esiintyvyyttä eli insidenssiä ei tiedetä.

Lähteet

1. Jartti A. Keuhkojen parenkyymisairauksien radiologiaa. <http://skly.fi/wp-content/uploads/2017/03/Keuhkojen-parenkyymisairauksien-radiologiaa-Airi-Jartti.pdf>. Luettu 19.7.2021
2. Kaarteenaho R. (2021) Idiopaattinen keuhkofibroosi ja muut idiopaattiset interstitiaaliset pneumoniat. Teoksessa Keuhkosairaudet. Diagnostiikka ja hoito. (209–221). Kustannus Oy Duodecim.
3. Kaarteenaho R, Jartti A. Diffuusit keuhkoinfiltraatit – radiologiasta klinikkaan. Duodecim 2011;127(2):197–207.
4. Lappi-Blanco E, Jartti A, Kahlos K, Kaarteenaho R. Diffuusi alveolivaurio ja organisoituvaa pneumonia. Duodecim 2014;130(9):876–81.