

Epäspesifinen interstitiaalinen pneumonia

(Nonspecific interstitial pneumonia)
NSIP

ICD-10 J84. 8, muu määrittelemätön interstitiaalinen keuhkosairaus

Epäspesifinen interstitiaalinen pneumonia eli NSIP kuuluu interstitiaalisten keuhkosairauksien (ILD, interstitial lung disease) tautiryhmään. Samaan ryhmään kuuluu monia erilaisia keuhkosairauksia ja tautiryhmiä, joista käytetään lyhennettä ILD (interstitial lung disease eli interstitiaalinen keuhkosairaus).

Interstitiaalisissa pneumonioissa keuhkorakkuloiden ja niitä ympäröivien pienten verisuonten eli hiusverisuonten väliseen eli interstitiaaliseen tilaan muodostuu sidekudosta eli fibroosia. Tästä johtuen hapen siirtyminen keuhkorakkulasta keuhkoverenkiertoon häiriintyy. Keuhkofibroosia muodostuu myös pieniin ilmatiehyisiin.

Eri fibrotisoivissa interstitiaalisissa pneumonioissa fibroosin määrä vaihtelee, mutta on usein pysyvää. Myös keuhkofibroosiin liittyvä keuhkokudoksen tulehdusaste vaihtelee. Joissakin keuhkofibroosityypeissä tulehdukselliset muutokset saattavat parantua.

NSIP eriytyi omaksi keuhkofibroosityypikseen vasta 1990-luvun puolivälissä. NSIP voidaan jakaa fibroottiseen ja sellulaariseen muotoon, jotka voivat esiintyä myös samaan aikaan. Näistä kahdesta sellulaarinen muoto on harvinaisempi.

Mistä sairaus johtuu?

Keuhkofibroosin syy on huonosti tunnettu, mutta sen tiedetään olevan hyvin monitekijäinen.

Tuntemattomasta syystä keuhkorakkuloiden (alveolien) pinnalle muodostuu pieniä vaurioita. Keuhkofibroosissa nämä vauriot eivät korjaannu normaalisti vaan alkaa muodostumaan sidekudosta eli fibroosia. Myös tulehdussolut ja niiden erittämät erilaiset aktiiviset aineet ja ikääntyminen vaikuttavat keuhkofibroosin kehittymiseen.

NSIP voi olla idiopaattinen eli tuntemattomasta syystä johtuva. NSIP voi olla myös liittynään esimerkiksi sidekudossairauteen, asbestialtistukseen tai se voi syntyä reaktionä johonkin lääkeaineeseen. Sidekudossairauksissa (esimerkiksi Sjögrenin syndrooma, systeeminen skleroosi, myosiitti, nivelreuma) keuhko-oireet saattavat olla ensioireena. Jos keuhkojen ulkopuoliset oireet eivät riitä sidekudossairauden diagnoosiin, tulee tilannetta seurata.

NSIP on naisilla yleisempi kuin miehillä. Tyypillinen sairastumisikä on 50–60 vuotta, ja noin puolet sairastuneista ovat savuttomia.

Oireet

Oireet ovat samantyyppisiä kuin muissa keuhkosairauksissa ja -fibrooseissa, kuten idiopaattisessa keuhkofibroosissa (IPF). Tyypillisimmät oireet ovat raskuudessa esiintyvä hengenahdistus ja kuiva yskä. Joillakin esiintyy myös limannousua. Oireet ilmaantuvat yleensä vähitellen, minkä vuoksi diagnoosi saattaa viivästyä.

Oireita voivat olla myös uupumus, lämpöily ja tahaton laihtuminen. NSIP-sairauteen saattaa liittyä myös keuhkojen ulkopuolisia oireita, kuten niveleoireita, närästysoireita, iho-oireita, suu- ja silmäoireita, suolisto-oireita sekä Raynaud'n oiretta (*sormien ja varpaiden kohtaaksittainen valkoisuus, sinerrys ja sitä seuraava punoitus*).

Diagnoosi

Sairauden toteamisessa erilaisten tutkimusten lisäksi taustatiedot ovat tärkeitä. Diagnostiikassa pyritään mahdollisimman tarkkaan keuhkolöydöksen luokitteluun taustasairaudet ja käytössä olevat lääkkeet huomioiden.

Keuhkoja kuunnellessa on tyypillistä kuulla sisäänhengitysräyhäilyä. Keuhkojen röntgenkuvissa voi esiintyä molemminpuolista läiskäistä tai yhtenäistä lisääntyntä mattalasi- tai pilvimäinen, huntumainen muutos keuhkojen keski- tai alaosissa. Myös retikulaarista (seittimäistä, verkkomaista) kuviolisää voi olla.

Keuhkokuva eli röntgen on jopa 15 prosentilla normaali, minkä vuoksi yleensä tehdään myös ohutleiketietokonetomografia (HRTT), jossa keuhkojen anatomia ja patologiset muutokset erottuvat paremmin.

HRTT-tutkimuksissa muutokset painottuvat keuhkojen alaosiin tai lohkoihin ja ääreisosiin. Muutokset voivat olla seuraavanlaisia:

- » molemminpuoliset symmetriset mattalasi- tai pilvimäinen muutos eli keuhkojen hentoa läpikuultavaa tiivistymistä (pääasiainen löydös sellulaarisessa NSIP:ssä)
- » retikulaarinen eli verkkomainen kuviolisä ja traktiobronkiektasiat eli keuhkokuudoksessa muodostunut arpi kiinni keuhkoputken seinämässä laajentaen keuhkoputkea (esiintyy etenkin fibroottisessa NSIP:ssä)
- » hunajakennomuutokset eivät ole tyypillisiä NSIP:ssä (esiintyvät pääasiassa fibroottisessa NSIP:ssä)
- » välikarsinan lievästi suurettuneet imusolmukkeet ovat tavallisia NSIP:ssä.

Keuhkofunktio- ja keuhkotutkimuksista spirometria voi olla aluksi normaali. Sairauden edetessä nopea vitaalikapasiteetti (FVC) ja hidas vitaalikapasiteetti (VC) laskevat. FVC mittaa keuhkojen toiminnallista tilavuutta ja VC keuhkojen tilavuutta. Keuhkofibroosissa myös diffuusiokapasiteetti (DLCO) saattaa laskea. DLCO:lla mitataan keuhkorakkuuksella tapahtuvaa kaasujen vaihtoa.

Keuhkoputken tähystyksellä (bronkoskopia) ja keuhkohuuhtelunäytteellä (BAL, bronkoalveolaarinen lavaatio) saadaan selvyyttä tulehdussoluista. Tämän tutkimuksen avulla voidaan arvioida allergisen alveoliitin tai asbestialtistuksen mahdollisuutta keuhkofibroosin taustalla. Tapauskohtaisesti harkitaan kirurgista koepalan ottoa keuhkoista (SLB, surgical lung biopsy) ja kryobiopsiaa. Myös muita tutkimuksia voidaan tehdä muiden sairauksien poissulkemiseksi esimerkiksi sidekudossairauteen liittyviä tutkimuksia.

Hoito

NSIP:ssä kokonaiskuva eli taustasairaudet, todetut löydökset ja arvio sairauden vaikeusasteesta ja etenemisestä vaikuttavat lääkehoidon valintaan, hoitovasteeseen ja sairauden ennusteeseen. Jos NSIP-sairauden taustalla on sidekudossairaus, on eri erikoisalujen yhteistyö tärkeää.

Jos NSIP-löydökset ovat lieviä ja keuhkomuutokset stabiileja, seuranta riittää. Hoito aloitetaan, jos muutokset lisääntyvät tai muutokset ovat selkeitä ja aiheuttavat merkittäviä oireita. Glukokortikoidihoito (tablettikortisoni) aloitetaan korkeammalla annoksella ja annosta lasketaan asteittain. Tarvittaessa annosta myös nostetaan

esimerkiksi silloin, jos oireet tai keuhkomuutokset lisääntyvät. Hoidon kesto on vähintään 9–12 kuukautta, jonka aikana hoitovastetta seurataan.

Jos glukokortikoidihoitoon ei saada vastetta tai sillä on merkittäviä haittavaikutuksia, voidaan tarvittaessa käyttää myös immunosuppressanttia (esimerkiksi atsatiopriinia tai mykofenolaattia). Immunosuppressanttia voidaan käyttää samanaikaisesti myös glukokortikoidihoidon kanssa.

Jos NSIP etenee edellä mainitusta hoidosta huolimatta ja FVC on 50–90 prosenttia viitearvosta, voi lääkäri määrätä keuhkofibroosilääkkeen.

Säännöllinen ja monipuolinen fyysinen harjoittelu on tärkeä osa omahoitoa. Liikunta parantaa elämänlaatua, keuhkojen toimintakykyä, rasituksensietoa sekä mielialaa ja vähentää hengenahdistusoiretta.

Liikkumattomuus, huono ravitsemus, glukokortikoidilääkitys ja keuhkofibroosiin liittyvät tulehdusvälittäjäaineet heikentävät lihasten toimintakykyä. Kestävyysliikunnan, kuten kävelyn ja pyöräilyn lisäksi tulee huolehtia myös lihaskunto- ja liikkuvuus-harjoittelusta. Harjoitella voi kotona tai kuntosalilla. Tämän lisäksi tärkeää on olla aktiivinen arjessa.

Terveellinen ja monipuolinen ravitsemus on tärkeää. Hyvä ravitsemustila tukee liikkumista, ylläpitää hyvää lihasten toimintakykyä ja on tärkeä osa toimintakykyä.

Rokotuksista, kuten kausi-influenssa-, pneumokokki- ja koronavirusrokotteesta, huolehtiminen on omahoidon kannalta tärkeää. Väestötasolla rokotukset estävät vaikeaa keuhkokuumetta ja infektioihin liittyvää kuolleisuutta todennäköisesti myös keuhkofibroosia sairastavilla. Henkilöillä, joilla on laajat keuhkofibroosimuutokset, keuhkokuume eli pneumonia saattaa olla vaarallinen ja aiheuttaa vaikeaa hengitysvajausta. Tupakoimattomuus ja muiden hengitysteitä ärsyttävien altisteiden välttäminen on myös tärkeää.

Sairaus kuormittaa yleensä myös psyykkisesti. Monesti on helpottavaa saada oireille diagnoosi, mutta diagnoosi voi aiheuttaa monenlaisia tunteita. Oireet, kuten hengenahdistus, voivat herättää huolta. On tärkeää ymmärtää ja hyväksyä erilaiset oireiden ja sairauden aiheuttamat tunteet, löytää keinoja tunteiden käsittelyyn ja tuoda näitä asioita esille hoitavalle lääkärille. Ajan myötä jokainen oppii ymmärtämään omaa sairauttaan ja tiedon saaminen voi auttaa siinä.

Kun haet tietoa, muista, että keuhkofibrooseja ja tiedon lähteitä on monenlaisia. Jokaisen sairaus on yksilöllinen. Hengitysliitto järjestää vertaistoimintaa myös keuhkofibroosia sairastaville. Vertaistoiminta auttaa sairauden ymmärtämisessä ja sen kanssa elämisessä.

Seuranta

Sairauden vaikeusasteesta ja hoidosta riippuen alussa seuranta voi tapahtua 2–3 kuukauden välien ja tilanteen vakiintuessa 3–6 kuukauden tai jopa 12 kuukauden välein. Sairautta ja hoitovastetta seurataan kuvantamis- ja keuhkofunktio tutkimuksilla.

Ennuste

NSIP saattaa edetä hitaasti tai pysyä toisinaan myös stabiilina ilman etenemistä. Noin 2/3:lla hoidetuista tauti pysyy stabiilina pitkäaikaisessa seurannassa. Ennusteeseen vaikuttavat keuhkomuutokset, niiden laajuus ja luonne sekä taustalla olevat tekijät ja sairaudet. Jos sairaus pysyy seurannassa stabiilina, on ennuste hyvä.

Sellulaarinen NSIP on yleensä ennusteeltaan parempi, koska se reagoi hoitoon paremmin. Siitä voi toisinaan parantuakin.

Esiintyvyys

NSIP:n esiintyvyys kaikista interstitiaalisista keuhkosairauksista on eri lähteiden mukaan 1.7–3 prosenttia. Väestötasolla esiintyvyys on arvioituna 1–9/100 000.

Lähteet

1. Harju T ja Koskela H. Interstitiaaliset keuhkomuutokset sidekudossairauksissa – perussairaus, lääkehaitta vain infektio? Suomen Lääkärilehti 2017;38(72):2091-2096.
2. Hodgson U ja Purokivi M. Sidekudossairauksiin liittyvät interstitiaaliset keuhkosairaudet. Suomen Lääkärilehti 2017;38(72):2084-2090.
3. Kaarteenaho R. (2021) Idiopaattinen keuhkofibroosi ja muut idiopaattiset interstitiaaliset pneumoniat. Teoksessa Keuhkosairaudet. Diagnostiikka ja hoito. (209–221). Kustannus Oy Duodecim.
4. Kaarteenaho R ja Jartti A. Diffuusit keuhkoinfiltraatit - radiologiasta klinikkaan. Duodecim 2011;127(2):197–207.
5. Kaarteenaho R, Kilpeläinen M, Purokivi M, Myllärniemi M. Keuhkofibroosin lääkehoito laajenee. Suomen Lääkärilehti 2022;25-31(77):1177.
6. Lähde S, Korhola O, Suoranta H ja Haarala R. Keuhkojen radiologista sanastoa. Duodecim 2002;118:1052-1953.
7. Oksman P. (18.3.2021) NSIP. Verkkoluento. Hengityслиitto ry.
8. Salonen J. (13.4.2021) Keuhkofibroosin moninaisuus. Verkkoluento. Hengityслиitto ja Suomen Reumaliitto.



Asiantuntijatarkastuksen tekstiin on tehnyt professori,
keuhkosairauksien erikoislääkäri Riitta Kaarteenaho.
Tekstin on oikolukenuut Selina Kangas.