

EGÉSZSÉGÜGYI KÖZLÖNY

A BELÜGYMINISZTERIUM HIVATALOS LAPJA

TARTALOM

I. RÉSZ Személyi rész

II. RÉSZ Törvények, országgyűlési határozatok, köztársasági elnöki határozatok, kormányrendeletek és -határozatok, az Alkotmánybíróság határozatai

III. RÉSZ Miniszterelnöki, egészségügyért felelős miniszteri és egyéb miniszteri rendeletek és utasítások

IV. RÉSZ Útmutatók

V. RÉSZ Közlemények

A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve a szívelégtelen betegek fizioterápiájáról	124
A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve a krónikus szívelégtelenségről.....	174
A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve az interstitialis tüdőbetegségek (ILD) diagnosztizálásá- ról, az idiopathiás tüdőfibrózis (IPF) és a progresszív pulmonalis fibrózis (PPF) kezeléséről felnőttekben	260

A Nemzeti Vizsgabizottság közleménye szakvizsgáiról a 2026. őszi vizsgaidőszakra	298
A Nemzeti Vizsgabizottság közleménye licencvizsgáiról a 2026. őszi vizsgaidőszakra	305
A Semmelweis Egyetem közleménye Hagyományos Kínai Orvos Szakirányú Továbbképzés meghirdetéséről.....	307

VI. RÉSZ A Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő közleményei

A Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő pályázati felhí- vása a háziorvosi és fogorvosi praxisjog vásárlásának támogatására	308
A Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő pályázati felhí- vása a legalább 12 hónapja betöltetlen háziorvosi és fogorvosi körzeteket betöltő orvosok letelepedésének támogatására	314

VII. RÉSZ Vegyes közlemények

Pályázati hirdetmény betölthető állásokra	320
---	-----

**A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve
az intersticiális tüdőbetegségek (ILD) diagnosztizálásáról, az idiopathiás tüdőfibrózis (IPF)
és a progresszív pulmonalis fibrózis (PPF) kezeléséről felnőttekben**

Típusa:	Klinikai egészségügyi szakmai irányelv
Azonosító:	002326
Érvényesség időtartama:	megjelenést követő 3 évig érvényes

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK

Társszerző Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok)

1. Tüdőgyógyászat Tagozat

Dr. Bogos Krisztina, tüdőgyógyász, klinikai onkológus, elnök, társszerző

A Fejlesztő munkacsoport tagjai

Prof. Dr. Müller Veronika, tüdőgyógyász, klinikai onkológus, infektológus, klinikai laboratóriumi szakorvos, társszerző

Dr. Balikó Zoltán, tüdőgyógyász, belgyógyász, klinikai onkológus, társszerző

Dr. Bohács Anikó, tüdőgyógyász, allergológus-immunológus, társszerző

Dr. Csányi Eszter, tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Gajdócsi Réka, tüdőgyógyász, társszerző

Prof. Dr. Horváth Ildikó, tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Horváth Magdolna, tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Eszes Noémi, tüdőgyógyász, allergológus-immunológus, társszerző

Dr. Kovács Nóra, tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Pápai-Székely Zsolt, tüdőgyógyász, klinikai onkológus, társszerző

Dr. Sárközy Anna, tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Szalai Zsuzsanna, tüdőgyógyász, allergológus-immunológus, klinikai onkológus, radiológus, társszerző

Dr. Varga János Tamás, tüdőgyógyász, légzőszervi rehabilitáció, társszerző

Dr. Vincze Krisztina, tüdőgyógyász, társszerző

Dr. Zsiray Miklós, tüdőgyógyász, klinikai onkológus, társszerző

Dr. Kerpel-Fronius Anna, radiológus, klinikai farmakológus, társszerző

Dr. Tárnoki Ádám Domonkos, radiológus, nukleáris medicina szakorvos, társszerző

Dr. Tárnoki Dávid László, radiológus, nukleáris medicina szakorvos, társszerző

Dr. Harkó Tünde, patológus, társszerző

Véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Radiológia Tagozat

Prof. Dr. Kincses Zsigmond Tamás, neuroradiológia, radiológia, neurológia, neuro-ophtalmológia, neurosonológia, vascularis neurológia szakorvosa, elnök, véleményező

2. Patológia Tagozat

Prof. Dr. Kiss András, DSc, molekuláris genetikai diagnosztika, patológia, citopatológia szakorvosa, elnök, véleményező

3. Reumatológia Tagozat

Prof. Dr. Kovács Attila, belgyógyászat, reumatológia és fizioterápia szakorvosa, elnök, véleményező

4. Házirosvostan Tagozat

Dr. Szabó János, házirosvostan, foglalkozás-orvostan (üzemrosvostan) szakorvosa elnök, véleményező

5. Infektológia Tagozat

Dr. Szilávik János, belgyógyászat, fertőző betegségek, trópusi betegségek szakorvosa, elnök, véleményező

6. Aneszteziológia és intenzív terápia Tagozat

Prof. Dr. Molnár Zsolt, aneszteziológia és intenzív terápia szakorvosa, elnök, véleményező

„Az egészségügyi szakmai irányelv készítése során a szerzői függetlenség nem sérült.”

„Az egészségügyi szakmai irányelvben foglaltakkal a fent felsorolt tagozatok dokumentáltan egyetértének.”

Az irányelvfejlesztés egyéb szereplői:**Betegszervezet tanácskozási joggal:**

Magyar Tüdőfibrózis Egyesület

Egyéb szervezet tanácskozási joggal:

Nem került bevonásra.

Szakmai társaság tanácskozási joggal:

Nem került bevonásra.

Független szakértő:

Nem került bevonásra.

II. ELŐSZÓ

A bizonyítékokon alapuló egészségügyi szakmai irányelvek az egészségügyi szakemberek és egyéb felhasználók döntéseit segítik meghatározott egészségügyi környezetben. A szisztematikus módszertannal kifejlesztett és alkalmazott egészségügyi szakmai irányelvek, tudományos vizsgálatok által igazoltan javítják az ellátás minőségét. Az egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlások sorozata az elérhető legmagasabb szintű tudományos eredmények, a klinikai tapasztalatok, az ellátottak szempontjai, valamint a magyar egészségügyi ellátórendszer sajátosságainak együttes figyelembevételével kerülnek kialakításra. Az irányelv szektorsemleges módon fogalmazza meg az ajánlásokat. Bár az egészségügyi szakmai irányelvek ajánlásai a legjobb gyakorlatot képviselik, amelyek az egészségügyi szakmai irányelv megjelenésekor a legfrissebb bizonyítékokon alapulnak, nem pótolhatják minden esetben az egészségügyi szakember döntését, ezért attól indokolt esetben dokumentáltan el lehet térni.

III. HATÓKÖR**Egészségügyi kérdéskör:**

Intersticiális tüdőbetegségek (ILD) ellátása.

Ellátási folyamat szakaszai:

ILD diagnosztika, vizsgálatok indikációi, ezen belül IPF és PPF diagnosztikája és kezelése felnőttkorban.

Érintett ellátottak köre:

Intersticiális tüdőbetegségben (ILD) szenvedő felnőtt betegek, IPF-fel és PPF-fel diagnosztizált és kezelt felnőtt betegek.

Érintett ellátók köre:**Szakterület:**

1400 reumatológia
 1502 intenzív ellátás
 1600 infektológia
 1900 tüdőgyógyászat
 5100 röntgendiagnosztika
 5108 CT diagnosztika
 5400 kórbonctan
 5401 szövettan, kórszövettan
 6301 háziorvosi ellátás
 Konzultatív jelleggel:
 0109 allergológia és klinikai immunológia
 0202 tüdő- és mellkasebészet
 0500 csecsemő- és gyermekgyógyászat
 2200 rehabilitációs medicina alaptevékenységek

Ellátási forma:

A1 alapellátás, alapellátás
 J1 járóbeteg-szakellátás, járóbeteg-szakellátás
 J3 járóbeteg-szakellátás, jellemzően terápiás beavatkozást végző szakellátás
 D1 diagnosztika, diagnosztikai
 F1 fekvőbeteg-szakellátás, aktív fekvőbeteg-ellátás

Progresszivitási szint:

II–III. szint.

Egyéb specifikáció:

Nincs meghatározva.

IV. MEGHATÁROZÁSOK

1. Fogalmak

Alapevidencia: motherhood statement.

Interstitialis tüdőbetegségek (interstitial lung disease=ILD): olyan heterogén betegségek csoportja, amelynek közös jellemzője a celluláris infiltráció és/vagy extracelluláris mátrix depozíciója a terminalis bronchiolustól disztális (acináris) tüdőterületeken. A betegségeket általában a tüdő kötőszövetes vázának, interstitiumának eltérő típusú és fokú diffúz gyulladása, illetve hegesedése (fibrosisa) jellemzi. A károsodás az alveolaris epitheliumban vagy a capillaris endothelben kezdődik, és általában az interstitium (epithelialis és endothelialis basal membrán közötti tér) kóros elváltozását hozza. A tüdőparenchyma gyulladása (alveolitise) irreverzibilis fibrosishoz és a tüdőparenchyma torzulásához vezet.

Ma már több mint 150, többségében ismeretlen etiológiájú kórkép sorolható az ILD-k csoportjába, azonban a betegségcsoport elnevezése nem egységes, a kórképek csoportosítása hasonlóképpen ellentmondásos.

IIP: ismeretlen eredetű ILD-k csoportja.

IPF: ismeretlen eredetű, kizárólag a tüdőt érintő krónikus, progresszív, fibrotizáló IIP, mely elsődlegesen idősebbekben alakul ki, ahol a radiológiai/patológiai eltérés UIP.

PPF: különböző etiológiájú progresszív ILD-k, ahol egy éven belül két modul progressziója igazolható: klinikai tünetek romlása és/vagy funkcionális progresszió és/vagy HRCT-n igazolt progresszió.

UIP: HRCT-n és/vagy szövettan során észlelhető jellegzetes mintázat. Radiológiai legfontosabb jellemzője a lépsejtes/lépesméz eltérés, melyet tractios bronchiectasia vagy bronchioectasia kísér. Általában basalis-subpleurális dominanciájú elhelyezkedés jellemzi. Szövettan során a foltos denz fibrózis, gyakran lépsejtes/lépesméz eltérés, melyek megtartott tüdőterületekkel váltakoznak.

2. Rövidítések

AIP:	Acute interstitial pneumonia / akut interstitialis pneumonia
ANA:	Antinuclear antibody / antinuclearis antitest
ANCA:	Anti-neutrophil cytoplasmatic antibody / anti-neutrophil cytoplasmaticus antitest
ARDS:	Acute respiratory distress syndrome / akut respiratórikus distress syndroma
ATS:	American thoracic society / Amerikai Tüdőgyógyász Társaság
BAL:	Bronchoalveoláris lavage / bronchoalveoláris lavage
BOOP:	Bronchiolitis obliterans organising pneumonia / bronchiolitis obliterans organizáló pneumonia
CCP:	Cyclic citrullinated peptide / ciklikus citrullinált peptid
COP:	Cryptogen organising pneumonia / cryptogén organizáló (szervülő) pneumonia
CO:	Carbon monoxide / szén-monoxid
CT:	Computed tomography / komputertomográfia
CTD:	Connective tissue disease / kötőszöveti betegség
DIP:	Desquamative interstitial pneumonia / deszkvamatív interstitialis pneumonia
DLCO:	CO diffusion / CO-diffúzió
ENA:	Extrahálható nukleáris antigén
EMPIRE:	European MultiPartner IPF Registry / Európai MultiPartner IPF regiszter
ERS:	European Respiratory Society / Európai Tüdőgyógyász Társaság
FEV1:	Forced expiratory volume in one second / erőltetett kilégzési másodperctérfogat
FOV:	Field of view / látótér
FVC:	Forced vital capacity / erőltetett vitálkapacitás
HRCT:	High resolution computer tomographia / nagy felbontású komputertomográfia
IGRA:	Interferon gamma release assay / interferon-gamma felszabadulás teszt
IIP:	Idiopathias interstitialis pneumonia / idiopátiás interstitialis pneumonia
ILA:	Interstitial lung abnormalities / interstitialis tüdőeltérések
ILD:	Interstitial lung disease / interstitialis tüdőbetegség
IPF:	Idiopathic pulmonary fibrosis / idiopátiás tüdőfibrosis
IVC:	Vena cava inferior
KL:	Krebs von den Lungen / Krebs von den Lungen
kVp:	Peak kilovoltage / csúcsfeszültség
KLCO:	CO diffusion coefficient / diffúziós koefficiens

LAM:	Lymphangioleiomyomatosis / lymphangioleiomyomatosis
LCG:	Langerhans cell granulomatosis / Langerhans-sejtes granulomatosis
LIP:	Lymphocytic interstitial pneumonia / lymphocytás interstitialis pneumonia
mAs:	Milliampere-seconds / milliamper-másodperc
mSv:	milliSievert
6MWT:	6 minutes walk test / 6 perces járás vizsgálat
NSIP:	Non specific interstitial pneumonia / nem specifikus interstitialis pneumonia
RBILD:	Respiratory bronchiolitis interstitial lung disease
RF:	Rheuma factor / reuma faktor
RTG:	X-raxy / röntgen
RV:	Residual volume / reziduális volumen
SACE:	Serum angiotensin converting enzyme / szérum angiotenzin konvertáló enzim
SARD:	Systemic Autoimmune Rheumatic Disease / szisztémás autoimmun reumás kórkép
SLB:	Surgical lung biopsy / sebészi tüdőbiopszia
TBBx:	Transbronchial lung biopsy / transzbronchialis tüdőbiopszia
TBNA:	Transbronchialis needle aspiration / transzbronchiális aspirációs tűbiopszia
TLC:	Total lung capacity / teljes tüdőkapacitás
UIP:	Usual interstitial pneumonia / szokásos interstitialis pneumonia
VATS:	Video assisted thoracoscopic surgery / videó asszisztált thoracoscopos műtét

3. Bizonyítékok szintje

A bizonyítékok szintjének besorolása a GRADE irányelv alapján történt, mely a bizonyítékokat azok minősége alapján rangsorolja. [12]

Kiváló minőségű evidencia	További kutatások nagyon valószínűtlen, hogy módosítják a becsült hatás megbízhatóságát.
Mérsékelt minőségű evidencia	További kutatások valószínű, hogy módosítják a becsült hatás megbízhatóságát.
Alacsony minőségű evidencia:	További kutatások nagyon valószínű, hogy módosítják a becsült hatás megbízhatóságát.
Nagyon alacsony minőségű evidencia	A becsült hatás bizonytalan.

Az alapevidenciák (motherhood statement), megállapítása, ahol az ajánlott cselekvésnek nincs észszerű alternatívája, a GRADE rendszertől függetlenül történt.

4. Az ajánlások rangsorolása

Az ajánlások rangsorolása szintén a GRADE irányelv alapján történt. Ez alapján kétféle – erős és feltételes – ajánlás különböztethető meg, mely a betegek, a klinikusok és a döntéshozók szempontjából a következőképpen értelmezhető:

	Erős ajánlás („ajánlott...”)	Feltételes ajánlás („javasolt...”)
Betegek részére	A döntő többség szeretné az adott beavatkozást, csak egy kis számú kisebbség nem.	A többség szeretné a javasolt beavatkozást, de egy jelentős számú kisebbség nem.

	Erős ajánlás („ajánlott...”)	Feltételes ajánlás („javasolt...”)
Klinikusok részére	A döntő többség részesül az adott beavatkozásban, melyhez az adherencia minőségi indikátorként is szolgál. A többség értékei és preferenciája szerinti beavatkozás. Ide sorolható a hazai jógyakorlat-alkalmazás is.	Különböző betegeknek különböző választások megfelelőek, és minden beteg részére a preferenciái és értékei szerinti beavatkozás választása javasolt. Döntést segítő eszközök segíthetik a betegeket a számukra legmegfelelőbb döntésben. A klinikusoknak jelentősen több időre van szükségük a betegek számára a legmegfelelőbb választás kialakításában.
Döntéshozók részére	Az Ajánlás a legtöbb helyzetben vezérelvként tekinthető, alkalmazásuk teljesítményindikátorként is használható.	Az irányvonal kialakítása jelentős véleményeltérések mellett alakítható ki. Régiók szerinti változás is valószínű. A teljesítményindikátorok esetén meg kell vizsgálni az egyes döntések hátterét.

Erős ajánlás: a fejlesztőcsoport megítélése szerint a betartásával az elérendő kívánt hatások egyértelműen felülmúlják a mellékhatásokat.

Feltételes ajánlás: a fejlesztőcsoport meggyőződése szerint betartásával az elérendő kívánt hatások feltehetően felülmúlják a mellékhatásokat.

Általában minél magasabb minőségű a bizonyíték, annál valószínűbb az „erős ajánlás” megfogalmazásának lehetősége, de a döntést az ajánlás erősségének meghatározását egyéb faktorok (például a betegre vagy a családtagokra nehezedő terhek) is befolyásolhatták.

Az ajánlások betartásának kötelezősége a megfogalmazásban és például a „kell”, „nem szabad”, „szükséges” szavak használatában tükröződik. Azok az ajánlások, amelyeknek a gyakorlati alkalmazása általában javasolt, de lehetnek olyan helyzetek, amikor a döntéshelyzetben lévőknek kell választania a teendők közül, például „javasolt”, „ajánlott”, „célszerű”, „érdemes”, „megfelelő”, „alkalmas” kifejezésekkel jelzik ezt a megfogalmazásban. Azok az ajánlások, amelyek csak felvetnek egy lehetőséget, de az alkalmazásuk a körülmények figyelembevételével eldönthető, például az „alkalmazható”, „valószínű”, „lehet” kifejezéseket használják.

V. BEVEZETÉS

1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indokolása

Az ILD-k pontos prevalenciája nem ismert, becslések szerint 7–34‰₀₀₀, vagyis Magyarországon 700–3400 ember érintett. A különböző ILD-k előfordulása férfiaknál 10–20/100000, nőknél 7–13/100000 körülire tehető. Az elmúlt évtizedek szűkös, nem eléggé hatásos kezelési lehetőségei miatt a progresszív kórfarmák nagyon rossz prognózissal párosultak. Az utóbbi évek diagnosztikus és terápiás lehetőségeinek szélesedése nagyobb figyelmet fordít a sok esetben néhány éves túléléssel járó (például IPF) betegekre. Hazánk is csatlakozott 2015–2022 között 6 centrummal a jelenleg legnagyobb IPF regiszterhez (EMPIRE = European MultiPartner IPF REgistry), így számos, nemzetközi közlemény formájában rendelkezésre álló saját adatokkal is rendelkezünk erről a betegcsoportról [8].

Az ILD-k csoportjába tartozó nagyszámú, sokszor ritka betegség felismerése, kivizsgálása és kezelése ILD betegségek ellátásában jelentős jártasságot igényel tüdőgyógyásztól, radiológustól és patológustól. Az ILD-betegek kivizsgálása és ellátása megfelelően felkészült centrumokban javasolt.

A betegek eredményes kivizsgálása és kezelése csak a különböző szakterületek szoros együttműködése esetén valósulhat meg, melyben a tüdőgyógyászoknak kitüntetett helye van, de a diagnosztikában a radiológus és patológus szerepe kiemelendő.

Bár az IPF tekinthető a progresszív kórfarmák prototípusának, számos más ILD esetén is kialakulhat progresszív pulmonális fibrózis (PPF).

Célok

Kihangsúlyozandó, hogy a jelen ajánlás **felnőtt** ILD-ben szenvedők diagnosztizálására és az IPF és PPF ellátására vonatkozó iránymutatás.

Az egészségügyi szakmai irányelv célja, hogy javítsa az egészségügyi ellátás minőségét azzal, hogy segítséget nyújt ILD-s páciensnél a diagnózis felállításában kompetens szakembereknek, akiket a következő szakembercsoportok jelentenek (**kompetenciaszint**):

- a tüdőgyógyászati szakellátásban dolgozó szakorvosok és szakorvosjelöltek;
- (tüdőgyógyászati önálló kompetencia az ILD-k diagnosztikája és terápiája);
- konzultánsként radiológus és patológus szakorvosok;
- a háziorvosi szolgálat szakorvosai (rendszeres vényellátás), illetve a sürgősségi és intenzív terápiás osztályokon dolgozó szakorvosok és szakorvosjelöltek (akut állapotromlás ellátása).

Klinikailag felmerülő IPF és PPF betegség esetén a diagnózis megalapozott felállítása vagy kizárása mellett a terápia beállítása és monitorizálása a cél.

Az ILD-k diagnosztikájához elengedhetetlen a családi (esetenként genetikai), korábbi megbetegedésekre, környezeti és munkahelyi expozícióra kitérő részletes anamnézis, fizikális vizsgálat, mellkasröntgen, részletes légzésfunkciós és CO-diffúziós vizsgálatok, laboratóriumi vizsgálatok. Ezeket követik második lépésként: a nagy felbontású mellkas CT (HRCT), illetve szükség szerint bronchosopia bronchoalveolaris lavage (BAL)-lal, és szükség esetén a tüdőbiopszia valamely formája.

Az ILD-k besorolását javasolt tüdőgyógyászból, radiológusból és – patológiai minta megléte esetén – tüdőgyógyászból/radiológusból/patológusból és bizonyos esetekben előnyként immunológus/rheumatológusból álló multidiszciplináris (ILD-team) orvosi megbeszélésen eldönteni [6]. A terápia a különböző kórképek esetén változik, így a megalapozott diagnózis alapfeltétele a leghatékonyabb kezelés megválasztásának.

A legfontosabb általános cél az ILD-betegek felkutatásának és diagnosztizálásának javítása Magyarországon.

- ILD-team alapú döntéshozatal aránya az összes ILD esetén 50%-ot haladjon meg a 2028-as évig.
- ILD-team alapú döntéshozatal aránya az összes IPF esetén 70%-ot haladjon meg a 2028-as évig.

2. Felhasználói célcsoport

Az egészségügyi szakmai irányelv célcsoportjai az ellátottak és az egészségügyi szakmai irányelvet alkalmazó ellátók köre.

Ellátottak (megfelelő tájékoztatás biztosítása céljából): ILD megbetegedésre gyanús felnőtt személyek, ezen belül IPF-betegek.

Az egészségügyi szakmai irányelvet alkalmazó ellátók (a hazai ellátás egységes útmutatójaként történő felhasználási céllal): felnőttek ellátásában dolgozó pulmonológiai járóbeteg-ellátó intézmények (tüdőgondozók, tüdőgyógyászati szakrendelések); pulmonológiai fekvőbeteg-ellátó intézmények (kórházi és klinikai pulmonológiai osztályok); radiológiai osztályok (ezen belül mellkasi CT-t végzők); patológusok (ezen belül tüdőcytológiai és -patológiai vizsgálataira specializálók); tüdő- és mellkassebészeti osztályok. Konzultatív jelleggel rheumatológus-immunológus szakorvosok (diagnosztika: szisztémás autoimmun kórképeket kísérő SARD (korábban CTD-ILD), infektológus (diagnosztika), rehabilitációs szakorvos, családorvosi szakma képviselői.

3. Kapcsolat hivatalos hazai és külföldi irányelvekkel

Egészségügyi szakmai irányelv előzménye:

Jelen fejlesztés az alábbi, lejárt érvényességi idejű szakmai irányelv témáját dolgozza fel.

Azonosító:	002097
Cím:	Az interstitialis tüdőbetegségek (ILD) diagnosztizálásáról és az idiopathiás tüdőfibrosis (IPF) kezeléséről felnőttekben
Nyomtatott verzió:	Egészségügyi Közlöny, 2020. évi 7. szám
Elektronikus elérhetőség:	https://kollegium.okfo.gov.hu/iranyelvek

Kapcsolat külföldi szakmai irányelvekkel:

Jelen irányelv az alábbi külföldi irányelv(ek) ajánlásainak adaptációjával készült.

Szerző(k)/Tudományos szervezet:	American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS)
Cím:	American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of Idiopathic Interstitial Pneumonias [2]
Megjelenés adatai:	Am J Respir Crit Care Med. 165:277–304, 2002
Elérhetőség:	https://publications.ersnet.org/content/erj/19/5/794?implicit-login=true%26399
Szerző(k)/Tudományos szervezet:	Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, Lynch DA, Nicholson AG, Ryerson CJ, Ryu JH, Selman M, Wells AU, Behr J, Bouros D, Brown KK, Colby TV, Collard HR, Cordeiro CR, Cottin V, Crestani B, Drent M, Dudden RF, Egan J, Flaherty K, Hogaboam C, Inoue Y, Johkoh T, Kim DS, Kitaichi M, Loyd J, Martinez FJ, Myers J, Protzko S, Raghu G, Richeldi L, Sverzellati N, Swigris J, Valeyre D./American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS)
Cím:	An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias [3]
Megjelenés adatai:	Am J Respir Crit Care Med. 2013 Sep 15;188(6):733–48.
Elérhetőség:	https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24032382/ doi: 10.1164/rccm.201308-1483ST
Szerző(k)/Tudományos szervezet:	Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, Colby TV, Cordier JF, Flaherty KR, Lasky JA, Lynch DA, Ryu JH, Swigris JJ, Wells AU, Ancochea J, Bouros D, Carvalho C, Costabel U, Ebina M, Hansell DM, Johkoh T, Kim DS, King TE Jr, Kondoh Y, Myers J, Müller NL, Nicholson AG, Richeldi L, Selman M, Dudden RF, Griss BS, Protzko SL, Schünemann HJ. / American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association (ATS/ERS/JRS/ALAT)
Cím:	An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management [4]
Megjelenés adatai:	Am J Respir Crit Care Med. 2011 Mar 15;183(6):788–824.
Elérhetőség:	https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21471066/ doi: 10.1164/rccm.2009-040GL
Szerző(k)/Tudományos szervezet:	Raghu G, Rochwerg B, Zhang Y, Garcia CA, Azuma A, Behr J, Brozek JL, Collard HR, Cunningham W, Homma S, Johkoh T, Martinez FJ, Myers J, Protzko SL, Richeldi L, Rind D, Selman M, Theodore A, Wells AU, Hoogsteden H, Schünemann HJ / American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association (ATS/ERS/JRS/ALAT)
Cím:	An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline
Megjelenés adatai:	Am J Respir Crit Care Med. 2015 Jul 15;192(2):e3–19. doi: 10.1164/rccm.201506-1063ST. Erratum in: Am J Respir Crit Care Med. 2015 Sep 1;192(5):644.
Elérhetőség:	https://www.atsjournals.org/doi/10.1164/rccm.201506-1063ST

Szerző(k)/Tudományos szervezet:	Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, Behr J, Cottin V, Danoff SK, Morell F, Flaherty KR, Wells A, Martinez FJ, Azuma A, Bice TJ, Bouros D, Brown KK, Collard HR, Duggal A, Galvin L, Inoue Y, Jenkins RG, Johkoh T, Kazerooni EA, Kitaichi M, Knight SL, Mansour G, Nicholson AG, Pipavath SNJ, Buendía-Roldán I, Selman M, Travis WD, Walsh S, Wilson KC / American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association (ATS/ERS/JRS/ALAT)
Cím:	Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline [6]
Megjelenés adatai:	Am J Respir Crit Care Med. 2018 Sep 1;198(5):e44–e68. doi: 10.1164/rccm.201807-1255ST.
Elérhetőség:	https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30168753/
Szerző(k)/Tudományos szervezet:	Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, Kreuter M, Lynch DA, Maher TM, Martinez FJ, Molina-Molina M, Myers JL, Nicholson AG, Ryerson CJ, Strek ME, Troy LK, Wijsenbeek M, Mammen MJ, Hossain T, Bissell BD, Herman DD, Hon SM, Kheir F, Khor YH, Macrea M, Antoniou KM, Bouros D, Buendia-Roldan I, Caro F, Crestani B, Ho L, Morisset J, Olson AL, Podolanczuk A, Poletti V, Selman M, Ewing T, Jones S, Knight SL, Ghazipura M, Wilson KC.
Cím:	Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. [7]
Megjelenés adatai:	Am J Respir Crit Care Med. 2022 May 1;205(9):e18–e47
Elérhetőség:	doi: 10.1164/rccm.202202-0399ST. PMID: 35486072; PMCID: PMC9851481.

Kapcsolat hazai egészségügyi szakmai irányelv(ek)kel:

Jelen irányelv nem áll kapcsolatban más hazai egészségügyi szakmai irányelvvel.

VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE

Ajánlás1

ILD-n belül az IIP-k klasszifikációja a következők szerint javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [2, 3]:

- Az idiopathias nem specifikus interstitialis pneumonia (NSIP) önálló clinicopathológiai entitás. A betegség progressziója nagyon heterogén, és az érintett betegek egy részében végtáriumú fibrózis alakul ki.
- A dohányzással összefüggő IIP-k esetén a klinikai gyakorlatban a respiratórikus bronchiolitis-ILD (RB-ILD) egyre nagyobb arányban kerül sebészi mintavétel nélkül igazolásra a klinikai, radiológiai és BAL eredmények alapján.
- Az IPF progressziója heterogén: egyesekben hosszabb stabil periódusokkal, míg másokban rapid folyamatos romlással jár, illetve megjelenhetnek akut exacerbációk.
- Az akut exacerbáció a legjobban meghatározott és felismert a fibrotizáló IIP-kban (IPF és NSIP).
- Klinikai algoritmus szükséges az IIP-k besorolására és kezelésére, különösen azon esetekben, ahol a szövettani mintavétel nem kivitelezhető és a radiológiai mintázat nem diagnosztikus.
- A pleuroparenchymás fibroelastosis különálló ritka kórforma.
- Az IIP-betegek egy része nehezen besorolható, leggyakrabban a tüdőkárosodás kevert formáiban.
- A gyorsan növekvő számú molekuláris markerek használata segítséget jelenthet a diagnózis felállításában, a prognózis meghatározásában, valamint a kezelésre adott terápiás válasz előrejelzésében.

Ajánlás2

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Ajánlott részletes anamnézis felvétele, melynek ki kell terjednie gyógyszerekre, környezeti expozíciókra (otthon, munkahely, hobbitevékenység). (Alapevidencia = motherhood statement) [6]

Ajánlás3

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Autoimmun kórkép (SARD, korábban CTD) kizárására immunszerológiai vizsgálat ajánlott. (Alapevidencia = motherhood statement) [6]

Ajánlás4

Nem ajánlott a következő szérumparaméterek meghatározása IPF-nek egyéb ILD-ktől történő elkülönítésében: mátrix metalloproteinase-7, surfactans protein D, chemokine ligand-18, Krebs von den Lungen (KL)-6. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [6]

Ajánlás5

Légzésfunkciós diagnosztika és vérgázvizsgálat: ILD esetén a diagnózis felállításához és a betegség nyomon követéséhez is rendszeresen végzendő légzésfunkciós vizsgálat és legalább évente, illetve légzési elégtelenség gyanúja esetén vérgázvizsgálat. (Kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6]

Ajánlás6

Képalkotó diagnosztika: ILD-k esetén a képalkotó választandó eljárás a mellkasi HRCT (be- és kilégzésben), melyen a mintázat megadása szükséges. (Kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6]

Ajánlás7

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül a HRCT UIP-nak nem egyértelmű vagy alternatív diagnózis mintázata esetén [6].

- BAL%-os sejtösszetétel-vizsgálat javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- Transbronchial lung cryobiopsy (TBLC) javasolt, mint elfogadható alternatíva a sebészi biopszia helyett. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- Sebészi tüdőbiopszia (SLB) javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- A nemzetközi irányelv [6] bronchoscopos tüdőparenchyma biopszia (TBBx) tekintetében nem fogalmaz meg ajánlást a genomikus klasszifikáló használatára, UIP megerősítésére.

Ajánlás8

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül, a HRCT UIP vagy valószínű (p)UIP mintázata esetén [6].

- Nem javasolt BAL. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- Nem ajánlott SLB. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)
- Nem ajánlott TBBx. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)
- Nem ajánlott cryobiopszia. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)

Ajánlás9

A diagnózis felállítása multidiszciplináris – ILD-team keretei között javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [6]

Ajánlás10

IPF terápiás lehetőségek ajánlásai:

Nem ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Nem ajánlott a warfarin antikoaguláns alkalmazása IPF-ben, amennyiben nincs más ismert terápiás indikáció. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott az imatinib (szelektív tirozin-kináz inhibitor a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptor ellen) alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott a prednisolon+azathioprine és N-acetylcystein kombináció alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott az ambrisentan, szelektív endothelin receptor-A antagonistá alkalmazása IPF-ben, tekintet nélkül a pulmonális hipertónia fennállására. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott a kortikoszteroid monoterápia IPF-ben. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott a colhicin kezelés alkalmazása IPF-ben. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]

- Nem ajánlott a cyclosporin terápia alkalmazása IPF-ben. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott a kortikoszteroid és immunmodulátor kombinált terápia alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott az interferon-gamma alkalmazása IPF-ben. (Kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott az etanercept terápia alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]

Ajánlás11

Nem javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Nem javasolt a foszfodiészteráz-5 inhibitor, sildenafil alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Nem javasolt a bosentan, macitentan, kettős hatású endothelin-receptor antagonisták alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Nem javasolt az N-acetylcystein monoterápia alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Az IPF miatt légzési elégtelenségben szenvedő betegek többségénél nem javasolt a gépi lélegeztetés, ennek ellenére a betegek kis hányadában észszerű beavatkozás lehet. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]

Ajánlás12

Javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Javasolt a nintedanib (tirozin-kináz inhibitor, ami több tirozin-kinázt gátol, beleértve a vascularis endothelialis növekedési faktor-, a fibroblast növekedési faktor-, és a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptorokat) alkalmazása IPF-ben. (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Javasolt a pirfenidone alkalmazása IPF-ben. (mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Javasolt a gyomorvédők használata IPF-ben. (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Javasolt a kortikoszteroidok alkalmazása IPF-ben szenvedő betegek többségénél akut exacerbáció esetén, míg a betegek kisebb hányadában a szteroid alkalmazása nem célszerű. (nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]

Ajánlás13

Ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

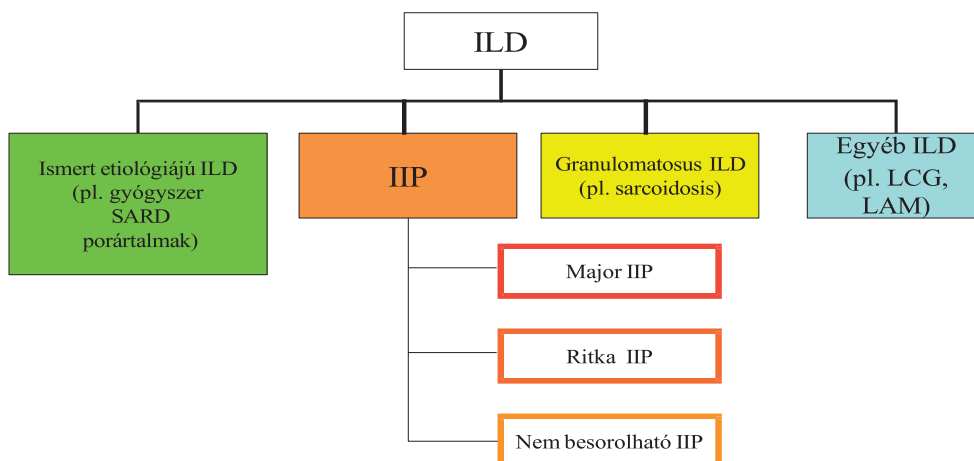
- Erősen ajánlott IPF-ben klinikailag szignifikáns hypoxia esetén a hosszú távú oxigénterápia alkalmazása. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Erősen ajánlott a transzplantációra alkalmas IPF-ben szenvedő betegek számára a tüdőtranszplantáció. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]

Nincs állásfoglalás:

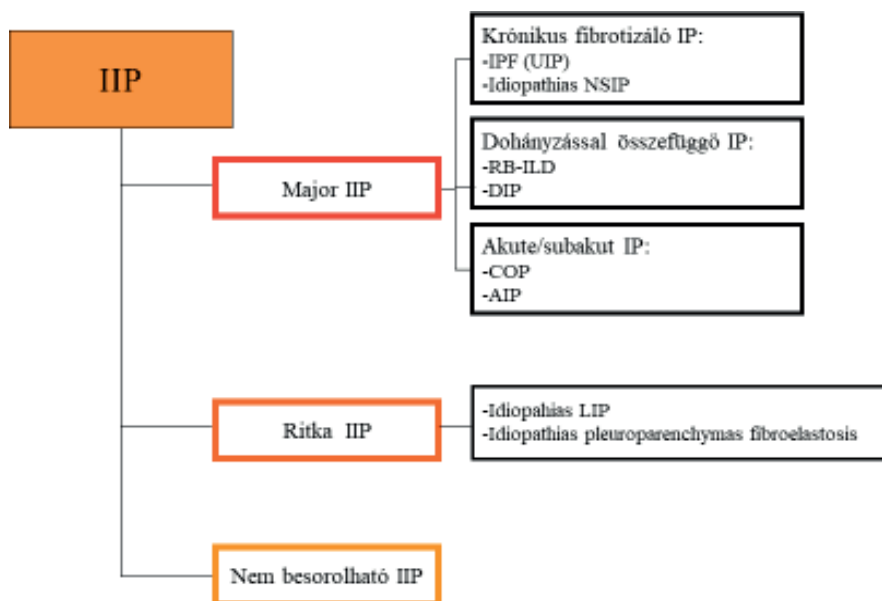
- Az egyoldali vagy kétoldali tüdőtranszplantáció alkalmazásáról IPF-ben. [5]
- Nincs állásfoglalás az egyidejűleg fennálló pulmonális hypertonia kezeléséről IPF-ben. [5]

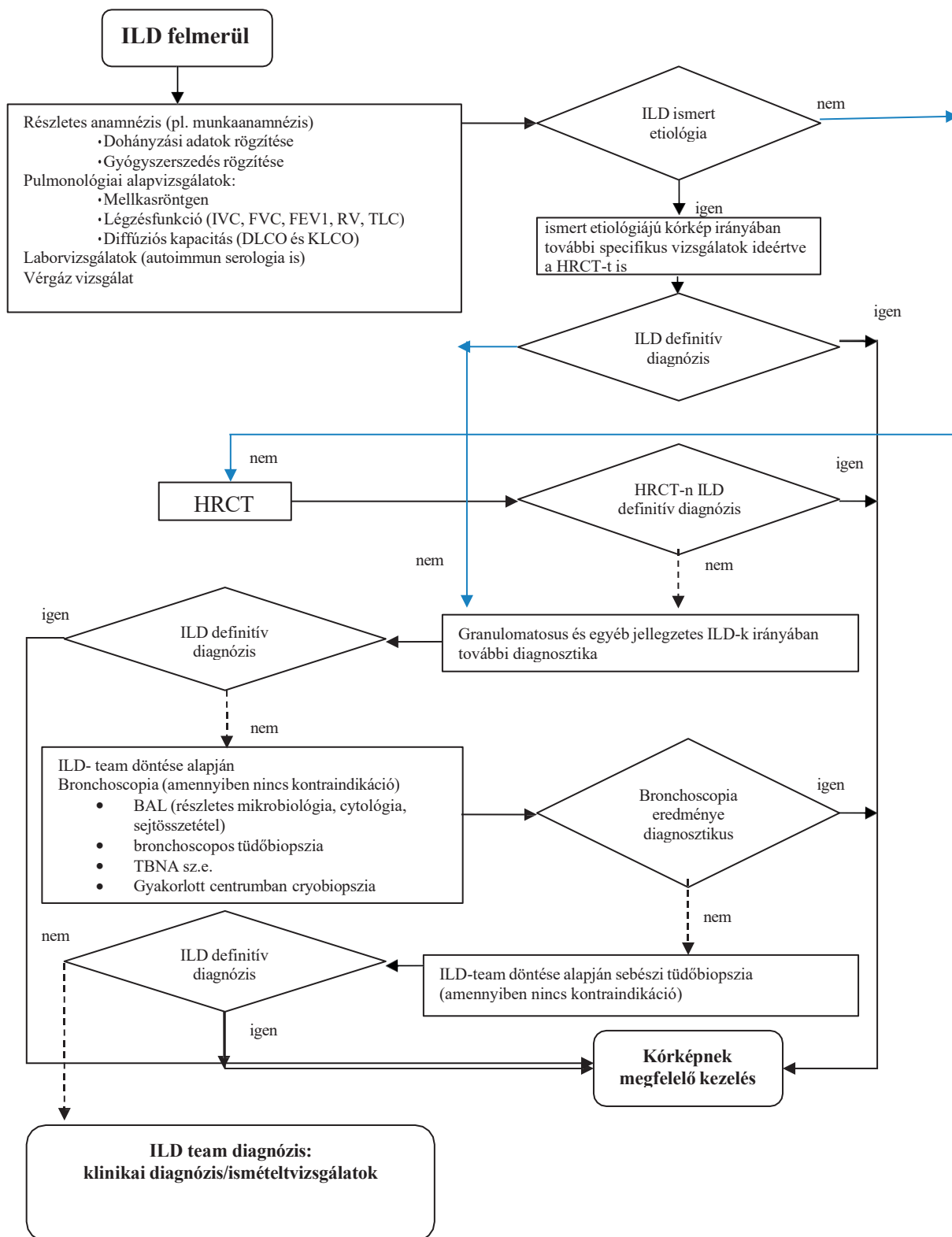
Ajánlás14

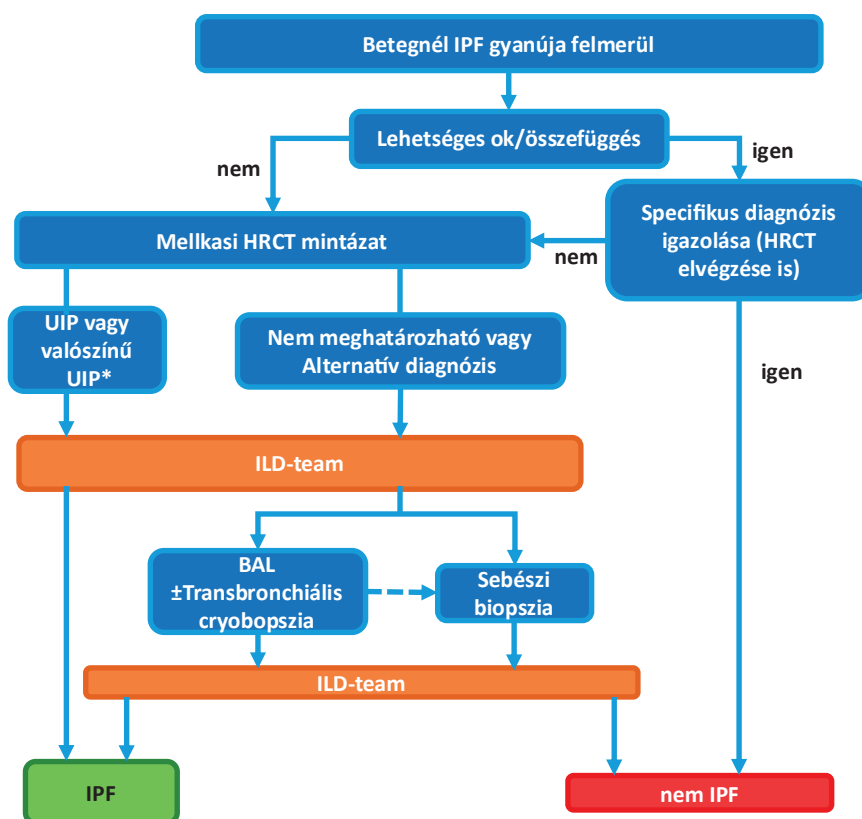
Pulmonológiai rehabilitáció: a pulmonológiai rehabilitáció célja ebben a krónikus légzési betegcsoportban is a funkcióvesztés ütemének lassítása, a beteg mobilitásának, fizikai aktivitásának, önellátó képességének minél hosszabb időn át történő megtartása, az életminőség javítása. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]

1. ábra: ILD-k osztályozása ATS/ERS klasszifikáció szerint [2, 3]

ILD = interstitialis, ILD = intersitalis tüdőbetegség, IIP = idiopathias interstitialis pneumonia, SARD = szisztémás autoimmun rheumás kórkép, LAM = lymphangioleiomyomatosis, LCG = Langerhans-sejtes granulomatosis

2. ábra: IIP-k klasszifikációja [2, 3]

1. algoritmus: ILD diagnosztikai algoritmus [2, 3, 4, 5, 6]

2. algoritmus: IPF gyanúja esetén javasolt diagnosztikai algoritmus [6]**Az ajánlások részletes kifejtése****AZ ILD-K DIAGNOSZTIKÁJA**

Az interstitialis tüdőbetegségeket az érvényben lévő ATS/ERS/JRS/ALAT (American Thoracic Society/European Respiratory Society/Japanese Respiratory Society/Asociacion Latinoamericana de Tórax) ajánlás alapján a következő fő csoportokba soroljuk: (1) ismert etiológiájú interstitialis tüdőbetegségek, az ismeretlen etiológiájú kórképek között pedig (2) granulomatosus, (3) ritka ILD, jól definiálható kliniko-pathológiai elváltozásokkal és (4) idiopathiás interstitialis pneumónia (IIP) (lásd 1. számú ábra) [2, 3]. Az ILD-k számos más szempont alapján (például kórkép kialakulásának ideje, más betegségekkel összefüggése) is csoportosíthatók, jelenleg nincs egységesen elfogadott felosztás.

A legfontosabb ismert és ismeretlen etiológiájú ILD-eket az 1. táblázat összesíti.

1. táblázat: ILD-k felosztása etiológia alapján [1, 2, 3]

ISMERT ÉS RENDSZERBETEGSÉGHEZ TÁRSULÓ ILD-K	ISMERETLEN ETIOLÓGIA	GRANULOMATOSUS ILD-K	EGYÉB JÓL MEGHATÁROZHATÓ ILD-K
Infekciók: Baktériumok Vírusok Gombák Protozoonosis Gyógyszerek (például bleomycin, amiodaron, methotrexate) Szerves vegyületek (hypersensitiv pneumonitis) Szervetlen anyagok (koniozisok): Silicosis Asbestosis Berylliosis Toxikus gőzök, gázok (ózon, klór) Sugárkezelés Szisztémás toxikus anyagok (paraquat) Kötőszöveti betegségek: Szisztémás sclerosis Rheumatoid arthritis Szisztémás lupus erythematosus Sjögren-szindróma Polymyositis Dermatomyositis Spondylitis ankylopoetica Behçet-szindróma Vasculitisek: GPA (korábban Wegener) Goodpasture-szindróma Pulmonalis haemosiderosis EGPA (korábban Churg–Strauss) Más szervek betegségei: Hepatitis, cirrhosis Bal kamra elégtelenség Krónikus uraemia Gyulladásos bélbetegségek Öröklődő megbetegedések: Neurofibromatosis Sclerosis tuberosa Lepidikus adenocarcinoma	Idiopathias interstitialis pneumoniák (IIP) Idiopathias tüdőfibrosis (IPF, szövetten: usual interstitial pneumonia = UIP) Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP) Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP) Akut Interstitialis Pneumonia (AIP) Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RB-ILD) Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP) Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)	Granulomatosisus kórképek Sarcoidosis Langerhans-sejtes histiocytosis	Alveolaris proteinosis Alveolaris microlithiasis Amyloidosis Lymphangioleiomyomatosis Pulmonalis eosinophilia

Ajánlás15

ILD-n belül az IIP-k klasszifikációja a következők szerint javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [2, 3]:

- Az idiopathias nem specifikus interstitialis pneumonia (NSIP) önálló klinikopathológiai entitás. A betegség progressziója nagyon heterogén, és az érintett betegek egy részében végstádiumú fibrózis alakul ki. Ezek egy része a PPF kritériumainak felel meg, más része a lassan progrediáló klinikai formát mutatja.
- A dohányzással összefüggő IIP-k esetén a klinikai gyakorlatban a respiratórikus bronchiolitis-ILD (RB-ILD) egyre nagyobb arányban kerül sebészi mintavétel nélkül igazolásra a klinikai, radiológiai és BAL-eredmények alapján.

- Az IPF progressziója heterogén: egyesekben hosszabb stabil periódusokkal, míg másokban rapid folyamatos romlással jár, illetve megjelenhetnek akut exacerbációk.
- Az akut exacerbáció a legjobban meghatározott és felismert a fibrotizáló IIP-kban (IPF és NSIP).
- Klinikai algoritmus szükséges az IIP-k besorolására és kezelésére, különösen azon esetekben, ahol a szövettani mintavétel nem kivitelezhető és a radiológiai mintázat nem diagnosztikus.
- A pleuroparenchymás fibroelastosis különálló ritka kórforma. IPF mellett 6–10%-ban lehet jelen. Progresszív formája – légzésfunkciós értékek gyors romlása, pneumothorax és pneumomediastinum lehetősége rossz prognózist jelent.
- Az IIP-betegek egy része nehezen besorolható, leggyakrabban a tüdőkárosodás kevert formáiban.
- A gyorsan növekvő számú molekuláris és genetikai markerek használata segítséget jelenthet a diagnózis felállításában, a prognózis meghatározásában, valamint a kezelésre adott terápiás válasz előrejelzésében.
- A progresszív fibrózissal járó klinikai formák minden altípusban előfordulnak (PPF).

Ajánlás16

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Ajánlott részletes anamnézis felvétele, melynek ki kell terjednie a gyógyszerekre, környezeti expozíciókra (otthon, munkahely, hobbitevékenység). (Alapevidenciák = motherhood statement) [6]

Az interstitium megbetegedése leggyakrabban lassan, alattomosan kezdődik, de ismertek gyors lefolyású esetek is. A gyulladás következtében megvastagodó alveolo-capillaris membrán növeli a gázcsere diffúziós útját. Ez elsődlegesen az oxigéntranszportot érinti, hiszen az oxigénnek rosszabbak a diffúziót meghatározó jellemzői. Fizikai aktivitás esetén gyorsul a tüdő kapillárisaiban a keringés és lerövidül az ott áthaladó vörösvértestek kontaktideje az alveoláris térrel. A hosszabb diffúziós út miatt jelentősen romlik az oxigénfelvétel. Ez a magyarázata az ILD-k legjellemzőbb tünetének: a terhelésre jelentkező dyspnoenak.

A tüdőstruktúra elmerevedése okozza a másik legjellemzőbb tünetet: a száraz (inger-) köhögést. A köhögés gyakran kínzó, általában nem, vagy csak minimális mennyiségű köpet termelődésével jár együtt. Általános tünetek közül gyengeség, rossz közérzet, étvágytalanság, testsúlycsökkenés, fáradékonyság, gyengeség, subfebrilitás, láz lehet jelen. Kísérheti cyanosis, haemoptoe, mellkasi fájdalom, légmell, pleuritis, a folyamat előrehaladtával légzési elégtelenség.

Az anamnézisnek ki kell terjedni a család és az egyén korábbi megbetegedéseire, környezeti és munkahelyi expozícióra, gyógyszerekre, a családban előforduló öröklődő megbetegedésekre. A dohányzási szokások pontos rögzítése elengedhetetlen ILD esetében is [6]. A dohányzók körében gyakoribb a tüdő Langerhans-sejtes granulomatosisa, a desquamatív interstitialis pneumonia (DIP), a respiratoricus bronchiolitis okozta interstitialis tüdőbetegség (BR-ILD), az IPF, a Goodpasture-syndroma, az asbestosis, az alveoláris proteinosis és az amiodaron okozta toxicitás is. A dohányzás elhagyása már önmagában is a folyamat regresszióját okozhatja ezekben a kórállapokban [7]. Nem dohányzóknál gyakoribb a hypersensitiv pneumonitis és a Boeck sarcoidosis.

A fizikális vizsgálat során a legtöbb esetben nem észlelhető kóros eltérés. A vizsgálat során mindig rögzíteni kell a bőr, perifériás nyirokcsomók, máj, lép állapotát. A tüdő hallgatódzása lelete nem jellegzetes, kialakult fibrosis esetén belégzésben, általában kétoldali fibroticus crepitatio (tépőzárszerű hang belégzésben) hallható.

Ajánlás17

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül:

Szisztémás autoimmun kórkép (SARD/CTD) kizárására immunszerológiai vizsgálat ajánlott. (Alapevidenciák = motherhood statement) [6]

ILD-k esetén általában a betegség felfedezésekor részletes laboratóriumi vizsgálatok elvégzése szükséges, melyek magukban foglalják a kvantitatív és kvalitatív vérképet, CRP-t, máj- és vesefunkciót, esetenként vesejutsüllyedést, valamint a vizeletvizsgálatot.

Amennyiben infekció lehetősége is felmerül, gyulladásos paraméterek és szerológiai mikrobiológiai vizsgálatok végezendők.

Hypersensitiv pneumonitis esetén a feltételezett diagnózist megerősítheti a keringő ellenanyagok kimutatása, autoimmun kórképek esetén pedig autoantitestek vizsgálata (ANA, ENA, anti-DNS, histon ellenes antitest, RF, CCP, pANCA, cANCA, vese/tüdő basalmembrán ellenes ellenanyag stb.) lehet indokolt [6]. A szérum angiotenzin konvertáló enzim (SACE) emelkedett értéke sarcoidosis lehetőségét felveti, de specifitása és sensitivitása is alacsony, továbbá alkalmatlan a betegség lefolyásának követésére vagy a terápia monitorozására. Hasznos és

a terápiát befolyásoló paraméter sarcoidosisban a szérumban Ca^{++} -szint. Elkülönítő kórismében bír jelentőséggel és terápiás következménnyel a tuberculinteszt, illetve az IGRA (Interferon Gamma Release Assay: például Quantiferon®) vizsgálat. A SARD-ILD vizsgálatára önmagában nem elegendő azonban az immunszerológiai vizsgálat annak relatíve magas álnegatív és álpozitív (például IPAF elkülönítése: interstitial pneumonia with autoimmune features – mely egy kutatási entitás, de immunológiai nyomon követése javasolt) volta miatt, a kórtörténet és a fizikális vizsgálat ez irányú kiterjesztése elengedhetetlen. Ennek érdekében javasolt reumatológiai szakvizsgálat ILD-team-tag reumatológus szakorvosa, vagy megyei szintű reumatológiai szakellátó által. Fontos továbbá kiemelni, hogy az IPAF továbbra sem klinikai entitás, hanem a kutatásban használható kifejezés. Amennyiben a vizsgálatok során SARD/CTD-ILD igazolódik, úgy megfelelő reumatológiai/immunológiai ellátás javasolt az EULAR irányelvek szerint [11].

Ajánlás18

Nem ajánlott a következő szérumparaméterek meghatározása IPF-nek egyéb ILD-ktől történő elkülönítésében: mátrix metalloproteinase-7, surfactans protein D, chemokine ligand-18, Krebs von den Lungen (KL)-6. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [6]

Ajánlás19

Légzésfunkciós diagnosztika és vérgázvizsgálat ajánlott: ILD esetén a diagnózis felállításához és a betegség nyomon követéséhez is rendszeresen végzendő légzésfunkciós vizsgálat, és legalább évente, illetve légzési elégtelenség gyanúja esetén vérgázvizsgálat. (Kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6]

Leggyakrabban különböző mértékű restriktív ventilációs zavart lehet kimutatni, de vannak olyan kórformák, melyeknél obstruktív vagy kevert jellegű ventilációs zavar figyelhető meg.

A betegségek többségénél a TLC (teljes tüdőkapacitás), az FVC (forszírozott vitálkapacitás) és a FEV1 (1 másodperc alatt maximálisan kilélegezhető volumen) is csökken; míg a FEV1/FVC arány általában élettani tartományban marad. A szén-monoxid diffúziós kapacitása (DLCO) és a diffúziós koefficiens (KLCO) a tüdőparenchyma károsodása esetén az ILD-k zömében – főként az aktív alveolitis stádiumában – csökken. A tüdőterfogatok és a diffúziós kapacitás mérése jó közelítéssel felvilágosítást ad a megbetegedés kiterjedéséről. A légzésfunkciós vizsgálatok egyike sem tud különbséget tenni az aktív gyulladásos folyamatok, illetve a fibrosis között.

A vérgázvizsgálat (artériás vagy arterIALIZÁLT kapilláris) nyugalomban általában eltérést nem mutat. Terheléses vérgázvizsgálat során csökken a pO_2 , mely a folyamat progressziója esetén nyugalomban is mérhető. A betegség előrehaladtával gyakran észlelhető hyperventilláció miatt csökkent pCO_2 , és ezzel párhuzamosan respiratórikus alkalózis alakulhat ki.

Egyszerűen kivitelezhető (de alacsony reprodukálhatóságú) vizsgálat, a klinikai állapotot jól tükröző 6 perces séta vizsgálat (6MWT), mely a megtett távolság mellett a terhelésre jelentkező deszaturációt, szívfrekvencia-emelkedést és a nehézlégzés változását (BORG-skála) is jól jelzi [9].

A megbetegedés lefolyásának, illetve a terápia eredményének monitorozására a FVC és a DLCO 6 és 12 hónapos változása használt leggyakrabban [4, 5, 6]. A klinikai gyakorlatban a kontrollok során javasolható a vérgázparaméterek, a 6MWT és ennek kapcsán észlelhető távolságváltozás és deszaturáció nyomon követése.

Ajánlás20

Képalkotó diagnosztika: ILD esetén a képalkotó választandó eljárás a mellkasi HRCT, melyen a mintázat megadása szükséges. (Kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [1, 2, 3, 4, 5, 6]

A legkisebb sugárterheléssel járó képalkotó eljárás megválasztásának szempontjai és eljárásrendje:

A mellkas leképezésére a legalacsonyabb sugárdózissal járó radiológiai vizsgálati módszer a kétirányú mellkasröntgen, mellyel az interstitialis tüdőbetegség (ILD) gyanúja felvethető. A leggyakoribb eltéréseket a 2. számú táblázat összesíti. Klinikai ILD gyanú esetén a HRCT-vizsgálat elvégzése negatív mellkasi rtg. ellenére is indokolt [2, 3, 4, 6]. **A mellkasröntgen nem alkalmas az ILD pontosabb megítélésére** és a jellegzetes mintázatok karakterizálására. Amennyiben a röntgenfelvétel alapján felmerül ILD gyanúja, vékony szeletes (≤ 1 mm), nagy felbontású mellkas CT (HRCT) elvégzése szükséges. A vizsgálat során belégzésben, és szükség esetén kilégzésben készített sorozatokra is szükség van.

Az ILD radiológiai értékelése helicalis mellkas HRCT-vel történik, mely jelenleg a „gold standard” eljárás. Ezzel a módszerrel mind a diszkrét, mind a fokális eltérések jól ábrázolhatók, és lehetőség nyílik az ILD típusainak karakterizálására keresztmetszeti képek, valamint többsíkú rekonstrukciók alapján. Technikailag a lehető legvékonyabb kollimáció, a legrövidebb rotációs idő és a legnagyobb pitch érték, amely biztosítja a mozgásmentes,

nagy felbontású képek elkészítését. A kilépő sugárzás mennyiségének (kV) és a csőáramnak (mA) meg kell felelnie az alacsony dózisú CT-vizsgálatokra vonatkozó aktuális szakmai ajánlásoknak. [7, 12–17]

Ajánlott sugárterhelés a belégzési helicalis HRCT adatgyűjtéshez: **1–3 mSv** (azaz „csökkentett” dózis). Az ILD-k kontrollvizsgálatára vékony szeletes belégzéses HRCT szükséges, bronchiális mintázat esetén ki- és belégzési sorozat javasolható.

2. táblázat: Mellkasi rtg.-en észlelhető radiológiai jellemzők ILD-ben [2, 3, 4, 6]

Reticularis (vonalas) rajzolat	interface jel = hörgők, erek, pleurafelszín mentén irreguláris rajzolat a felszaporodott interstitium következtében
Nodularis (góc) rajzolat	1–10 mm gócek
Homály (mellkasi HRCT-n tejüvegszerű homály: GGO = ground-glass opacity)	a hörgők és az erek jól követhetők
A parenchyma transparenca csökkenése (opacitás vagy consolidatio)	az erek nem követhetők, a légutak folyadékkal, proteinnel, sejtekkel stb. kitöltöttek; levegőbronchogram, nagyfokú csökkenés, elkülönítve a dystelectasiától
Cysticus elváltozás	csökkent denzitású elváltozás

Mellkasi HRCT (high resolution = nagy felbontású komputertomográfia): ILD esetén a legfontosabb radiológiai vizsgálati módszer a HRCT. A HRCT vékony szeletes, szélkiemelő technikát használ, mely nagy térbeli felbontása révén alkalmas a tüdőszövet sekunder lobulusok anatómiájának és patológiai folyamatainak megjelenítésére. A helicalis adatgyűjtésű CT-k felbontása 1 mm alatti (általában 0,625–0,7 mm). A HRCT-felvételek natívan készülnek be- és s.z.e. kilégzésben (levegőcsapda/obstrukció kimutatására), bizonyos esetekben javasolható pozicionális vizsgálat is háton/hason fekvő (a gravitációs dependencia vs. fibrosis differenciálására).

3. táblázat: HRCT-szkennelési paraméterek

Ajánlott vizsgálati protokoll ACR–SPR–STR PRACTICE PARAMETER FOR THE PERFORMANCE OF HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY (HRCT) OF THE LUNGS alapján	
1.	Nem kontrasztos (natív) vizsgálat
2.	Helicalis akvizíció a következők kiválasztásával: – Lehető legjobb kollimáció, mely mellett elérhető 1 mm-nél vékonyabb szelet rekonstrukciós lehetősége. – 0,5 s-nél rövidebb rotációs idő (16 vagy kisebb szeletszám esetén 0,7s). – 0,9–1,4 közötti pitch. – A beteg méretének megfelelő csőfeszültség és csőáram: – Jellemzően 80 kg alatti betegek esetén 100 kVp, 80 kg feletti beteg esetén 120 kVp és ≤ 240 mAs. – 120 kVp csőfeszültség esetén átlagosan 110–150 referencia mAs. – 1,25 mm szeletvastagság esetén 23–25 Noise Index. – A felesleges sugárterhelés elkerülésére rendelkezésre álló technikák alkalmazása (pl. csőáram-moduláció). – Vizsgálati paraméterek (rotációs idő, pitch, kollimáció) beállítása úgy, hogy lehetőség szerint a vizsgálat egy légvétel alatt megtörténjen. – Optimális légzés technika (vizsgálat előtti begyakoroltatással). – A vizsgálat tartománya a teljes tüdő: a tüdőcsúcsoktól a hátsó sinus aljáig.
3.	Dóziscsökkentési technikák a kilégzésben készült sorozathoz: – Szekvenciális szkennelés, 5 mm szeletvastagsággal, 20 mm léptetéssel. – Helicalis szkennelés, mely során a referencia mAs csökkenthető (20–40 mAs 120 kVp esetén) vagy a Noise Index emelhető (30–35, 5 mm szeletvastagság mellett). – Prefiltráció használata, amennyiben elérhető (referencia mAs emelésével).

Ajánlott vizsgálati protokoll ACR–SPR–STR PRACTICE PARAMETER FOR THE PERFORMANCE OF HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY (HRCT) OF THE LUNGS alapján	
4.	Vékonyszeletes CT-rekonstrukció ($\leq 1,5$ mm): – Szomszédos vagy átfedő. – Magas térbeli frekvenciájú algoritmus használata. – A FOV csak a tüdőkre korlátozódjon. – Készüléktől függően a rekonstrukciós mátrix méretének növelése. – Iteratív rekonstrukciós algoritmus, ha validált. – Sagittális és coronális síkú rekonstrukciók is.
5.	Akvizíciók száma: – Háton fekvő: belégzésben (helicalis). – Háton fekvő: kilégzésben (helicalis vagy szekvenciális). – Hason fekvő: csak belégzésben (helicalis vagy szekvenciális); opcionális. – Mély belégzésben készített belégzési felvételek – opcionális.
6.	Ajánlott sugárdózis a belégzési térfogatfelvételhez: – 1–3 mSv (azaz „csökkentett” dózis). – Határozott ajánlás az „ultraalacsony dózisú CT” (<1 mSv) elkerülésére.

Az aktivitás, a várható terápiás válasz megítéléséhez és a terápia nyomon követéséhez is a HRCT az elengedhetetlen vizsgáló eljárás. Néhány esetben a radiológia kép annyira jellemző, hogy bizonyos betegeknél a sebészi mintavételtől is el lehet tekinteni (például IPF egyes esetei), amennyiben az ILD-team megfelelő bizonyossággal erre tesz javaslatot.

A HRCT indikációja és feladata:

1. negatív röntgenfelvétel esetén felmerülő ILD, normál/kóros légzésfunkciós teszt esetén korai diagnózis felállítására,
2. parenchyma eltérések morfológiai elemzése és osztályozása,
3. betegség aktivitásának megítélése, kvantitatív mérések, prognózis meghatározása, terápia követése,
4. ILD-team által javasolt biopszia típusának megválasztása, helyének kijelölése (bronchoscopos és/vagy sebészi),
5. UIP (usual = szokásos interstitialis pneumonia) és speciális morfológiájú diffúz tüdőbetegségek eseteiben a diagnózis felállításában döntő lehet a radiológiai minta meghatározása.

HRCT-vel gyakran jellegzetes képet mutató interstitialis tüdőbetegségek közül néhány példa:

- silicosis,
- sarcoidosis,
- lymphangiosis (lymphangitis) carcinomatosa,
- subcut hypersensitiv pneumonitis,
- COP = cryptogenic organizing pneumonia (korábban BOOP=bronchiolitis obliterans organizing pneumonia),
- IPF (UIP-re jellegzetes kép),
- lymphangioleiomyomatosis (LAM),
- Langerhans-sejtes histiocytosis.

Egyéb képalkotó módszerek ILD esetében rutinszerűen nem javasolhatók, de más kórkép kizárására scintigráfia, MR, esetenként PET-CT lehet szükséges. Az ultrahangvizsgálatnak szerepe van a rekeszmozgás megítélésében (például shrinking lung ILD esetén), valamint akár a szűrésben (B vonalak száma CTD-ILD esetén).

Jellegzetes kombinációk előfordulása esetén a HRCT és szövettani minta mintázata során javasolt IPF diagnózist a 4. táblázat összesíti.

4. táblázat. IPF diagnosztikája HRCT és szövettani mintázat alapján [7]

IPF klinikailag felmerül		Szövettani mintázat			
		UIP	valószínű (p)UIP	nem egyértelmű UIP, vagy nem készült biopszia	alternatív diagnózis
HRCT	UIP	IPF	IPF	IPF	nem IPF
	valószínű (p)UIP	IPF	IPF	IPF (valószínű)	nem IPF
	UIP-nak nem egyértelmű	IPF	IPF (valószínű)	nem egyértelmű diagnózis	nem IPF
	alternatív diagnózis	IPF (valószínű)	nem egyértelmű diagnózis	nem IPF	nem IPF

Ajánlás21

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül a HRCT UIP-nak nem egyértelmű, vagy alternatív diagnózis mintázata esetén [6].

- **BAL %-os sejtösszetétel-vizsgálat javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás.)**
- **Transbronchial lung cryobiopsy (TBLC) javasolt, mint elfogadható alternatíva a sebészi biopszia helyett. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)**
- **Sebészi tüdőbiopszia (SLB) javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás.)**
- **A nemzetközi irányelv [6] bronchoscopus tüdőparenchyma biopszia (TBBx) tekintetében nem fogalmaz meg ajánlást a genomikus klasszifikáló használatára, UIP megerősítésére.**

Bronchosopia és bronchoalveoláris lavage, sebészi mintavétel

Annak ellenére, hogy a korábbi ajánlások javasolták az ILD diagnózisának szövettani megerősítését, mind az USA-ban, mind pedig Angliában csak a betegek 8–33%-nál történt anyagvételi kísérlet. Napjainkban a biopsziás módszer kiválasztását a klinikai diagnózis valószínűsége, a szakmai/technikai adottságok, valamint a betegek általános állapota befolyásolja. A biopszia helyének kiválasztásában a képalkotó módszereknek jelentős szerepük van.

Az ILD-k esetében a tüdőszöveti gyulladás jellegzetességeit szövettani vizsgálattal lehet meghatározni. Amennyiben nincs kontraindikáció, és az elvégzett vizsgálatokkal az ILD nem azonosítható, lehet szükség szövettani mintavételre. Bronchosopia során minden esetben javasolt mintavétel infekció megerősítésére vagy kizárására (vírus, baktérium, gomba és protozoon).

Bronchoalveolaris lavage (BAL): a bronchoscopus vizsgálat során végzett BAL sejtösszetétele segíthet az elkülönítő kórismében és a prognózis megítélésében.

A diagnózisban döntő fontosságú eljárás a BAL a következő esetekben:

- alveoláris proteinosis,
- lipoid pneumonia,
- malignus tüdőfolyamatok (például lymphangitis carcinomatosa),
- Langerhans-sejtes histiocytosis (elektronmikroszkópia, CD1a immunhisztokémia), de a HRCT általában önmagában diagnosztikus.

A BAL fontos szerepet játszik:

- diffúz alveoláris haemorrhagia megerősítésében/kizárásában,
- obligát patogén kórokozók kimutatásánál (például Mycobacterium tuberculosis),
- immunuszupprimált betegek opportunisták infektója esetén (például autoimmun immunuszupprimált betegek infektóinak kimutatása, vagy HIV-fertőzött betegek Pneumocystis jirovecii-fertőzése esetén akár 90%-os diagnosztikus eredményesség is elérhető).

A BAL- és a HRCT-eredmény együttesen a RB-ILD és hypersensitiv pneumonitis diagnózis felállításánál fontos. Anorganikus porexpozíció esetén és egyes gyógyszer-indukálta megbetegedéseknél is segítséget nyújt. Egyéb kórképekben a BAL-ban levő sejtek eltérő mértékben jellemzőek lehetnek az adott kórképre, illetve azok egyes gyulladásos szakaszaira (lásd 3. számú táblázat).

A BAL elvégzése mindig a terápia megkezdése előtt javasolt, és a fentiekben is említett betegségeken túl nem szükséges azokban az esetekben, ahol a klinikai kép és HRCT IPF-re típusos. Amennyiben a klinikai kép és a HRCT-vizsgálat alapján a diagnózis bizonytalan, a BAL ismerete egyes kórképek felállításában emeli a diagnózis bizonyosságát [6].

A beavatkozás mindig olyan helyen történjen, ahol a mintavétel technikai és személyi feltételei, valamint a minta elemzéséhez szükséges szakértelem egyaránt adott. Általában javasolható a BAL elvégzése azokban a betegekben, akiknél bronchosopos tüdőbiopszia is történik.

5. táblázat: BAL diagnosztikus értéke az interstitialis tüdőbetegségeken [10]

	AMac	Lym	Neu	Eos	Plas	Híz	CD4:CD8
Infekciós kórképek							
Bakteriális	baktérium	~	++	+	0	?	~
Virális	zárvány	+	+	+	0	?	-/~
Tbc		+	~	~/+	0	+	~
HIV (AIDS)	zárvány	+	+	+/~	0	?	-
Daganatos kórképek							
Bronchuscarcinoma		~	~	~	0	~	~
Lymphangitis carcinomatosa		+/~	+/~	+/~	0/1	+/~	-/~
Hematológiai malignitás		+/-	+/-	+/-	0/1	+/-	-/~
Nem infekciózus kórképek							
Sarcoidosis		+	~	~/+	0	~/+	+/~/-
Hypersensitív pneumonitis	„habos”	++	+	~/+	1/0	++	-/~
Gyógyszer indukálta pneumonitisa		++	+	+	1/0	++	-/~
IPF		+	+/++	+	0	+	~
COP	„habos”	+	+	+	0/1	~/+	-
Eosinophil pneumonia		+	~	++	1/0	~/+	-
Alveolaris proteinosis	„habos”	+	~	~	0	?	+/~
Kötőszöveti betegség		+	~/+	~/+	0	~/+	+/~/-
Pneumoconiosis	zárvány	+	+	~/+	0	~/+	+/~/-
Diffúz alveolaris haemorrhagia	Fe-festés +++	~/+	+	~/+	0	?	~
AIP	Fe-festés ++	~/+	++	~/+	-/+	~	~
ARDS	Fe-festés +	+	++	+	0	~/+	-/~

AMac = alveoláris macrophag, Lym = lymphocyt, Neu = neutrophil granulocyt, Eos = eosinophil granulocyt, Plas = plasmasejt, Híz = hízósejt, Fe = vas+ = emelkedés, - = csökkenés, ~ = normál, ? = nem ismert, Tbc = tuberculosis, IPF = idiopathias tüdőfibrosis, COP = cryptogen szervülő pneumonia, AIP = akut interstitialis pneumonia, ARDS = akut respiratórikus distress syndrome.

A nem-sebész mintavételek közül a bronchosopos tüdőbiopsziát (korábbi, ma is elterjedten használt elnevezése: transbronchialis tüdőbiopszia) alkalmazzuk leggyakrabban. Indikálásakor mérlegelni kell a várható diagnosztikus eredményességet, az általános kockázatokat (a beteg általános állapota, kísérő betegségek, légzésfunkció stb.), valamint magának a beavatkozásnak a várható szövődményeit. Morbiditása < 3%, mortalitása < 1%. Előrehaladott folyamatoknál a nyugalmi hypoxia és a tüdőszövet merevsége miatt a beavatkozás nagy kockázatú, ezért ILD gyanúja esetén, lehetőleg még a kezdeti stádiumban szükséges a részletes bronchosopos vizsgálat.

Bronchosopos tüdőbiopszia a választandó kezdeti eljárás minden olyan diffúz tüdőbetegségben, ahol a kis minták diagnosztikusak lehetnek, különösen, ha a betegség bronchocentrikus lokalizációjának látszik. A HRCT a biopszia helyének kiválasztásában segít, általában 4–6 feldolgozásra alkalmas tüdőminta vétele javasolt. Sarcoidosis gyanú esetén, bronchosopos tüdőbiopsziás minta mellett bronchiális nyálkahártya-biopszia vétele is ajánlott, mivel ez növeli a diagnosztikus eredményességét.

6. táblázat: Bronchoscopos tüdőbiopszia diagnosztikus értéke [1, 2, 3, 4, 6]

Diagnosztikus	Esetenként diagnosztikus	Nem diagnosztikus
Sarcoidosis	Langerhans-sejtes histiocytosis	IPF
Lymphangitis carcinomatosa	Amyloidosis	Egyéb disszeminált kórképek
Alveolaris proteinosis	GPA	
Adenocarcinoma lepidikus növekedési mintázattal	Hypersensitiv pneumonitis	
Eosinophil pneumonia	COP	
Berylliosis		

Transbronchialis aspirációs tüdőbiopszia (TBNA): megnagyobbodott mediastinalis nyirokcsomók vizsgálatára alkalmas. Leggyakrabban citológiai mintavétel történik, melynek eredménye (a malignus sejtek jelenlétét kivéve) csak a megbetegedés gyanúját veti fel.

Percutan tüdőbiopszia: az úgynevezett „vastagtű” biopszia (szövettani vizsgálatra alkalmas anyagvételt tesz lehetővé) alkalmazása interstitialis tüdőbetegségek esetén napjainkban teljesen kizorult a klinikai gyakorlatból.

Sebészi mintavétel: a sebészi mintavételt a kezelés megkezdése előtt javasolt elvégezni. Interstitialis pneumoniára gyanús esetekben, lehetőség szerint több mint egy biopsziás mintát kell venni, ami történhet egy lebeny több helyéről, de optimális a különböző lebenyekből vett minta. Többszörös, sok lebenyből történő tüdőbiopszia technikailag könnyebb VATS-szal (Video Assisted Thoracoscopic Surgery), mint nyitott tüdőbiopsziával. Javasolt, hogy a mintavétel helyének megválasztása a HRCT-n látott elváltozások alapján történjen. Alternatív lehetőség a nagy gyakorlattal rendelkező esetekben a bronchoscopos cryobiopszia, melynek a sebészi mintavételnél kisebb a morbiditása és mortalitása [6]. Egyéb szervek biopsziája (nyirokcsomó, bőr, máj, csont stb.) szisztémás és/vagy rosszindulatú megbetegedések esetén adhat definitív diagnózist.

Az interstitialis tüdőbetegségek egy (kisebb) részének jellegzetes szövettani képe van (silicosis/silicium kimutatásával, tuberculosis mycobaktérium azonosításával, alveolaris proteinosis, lymphangioleiomyomatosis, amyloidosis, Langerhans-sejtes histiocytosis).

Egy másik csoport szövettani képe alátámasztja a klinikai diagnózist, de önmagában nem jellemző a kórképre (granulomatosus elváltozások, vasculitisek).

A fentiekhez nem sorolható ismeretlen eredetű tüdőbetegségek (IIP) beosztása az 5. számú táblázatban látható, illetve a 2. és 3. számú ábrán [2, 3]. Az egyes szövettani típusok többféle klinikai kórképhez társulhatnak, egymással egy időben keveredhetnek és egymásba átmehetnek.

7. táblázat: Ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák (IIP) klasszifikációja [2]

Szöveti kép	Klinikai – radiológiai – pathológiai diagnózisok
Usual (szokásos) Interstitialis Pneumonia (UIP)	Idiopathias Pulmonalis Fibrosis (IPF)
Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)	Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)
Organizáló Pneumonia (OP)/(BOOP)	Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP)
Diffúz alveolaris károsodás (DAD)	Akut Interstitialis Pneumonia (AIP)
Respiratorikus Bronchiolitis (RB)	Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RBILD)
Desquamativ Interstitialis Pneumonia (DIP)	Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP)
Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)	Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)

Az 1. és 2. ábra mutatja az IIP-k aktuális klasszifikációját. [2, 3]

Ajánlás22

Felnőtt, újonnan felfedezett ILD-betegekben, ahol klinikailag IPF felmerül a HRCT UIP, vagy valószínű UIP (pUIP) mintázata esetén (2. táblázat): [6]

- **Nem javasolt BAL.** (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)
- **Nem ajánlott SLB.** (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)

- **Nem ajánlott TBBx. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)**
- **Nem ajánlott cryobiopszia. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás)**

Ajánlás23

A diagnózis felállítása multidiszciplináris – ILD-team keretei között javasolt. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [6]

A diagnózis felállítása

A 3. számú ábra összegzi az ILD-k diagnosztikus algoritmusát során időrendben javasolt eljárást. IPF gyanúja esetén a 4. számú ábra mutatja a diagnosztikus algoritmust. A nem egyértelmű esetekben, általában már a HRCT eredményével érdemes ILD-teamen a további diagnosztikát meghatározni. A végső diagnózis felállításában ILD-team-döntés általában javasolható, IPF esetében minden esetben javasolt.

ÁLTALÁNOS TERÁPIÁS MEGFONTOLÁSOK ILD-BEN

Az ILD-k kezelésének alapja nem infektív kórképekben az immunszuppresszió. Az egyes betegségek kórlefolyása, gyógyítása és prognózisa különböző, elkülönítésük elengedhetetlen. Az IPF-t kivéve többségük csak bizonyos százalékban progresszív, és immunszuppresszív kezelés mellett javul vagy stabilizálódik. Nem egyértelmű, vajon a precíz diagnózis értéke mennyiben csökkent, és hogy a betegség viselkedése szabja-e meg az elsővonalbeli terápiát. PPF-ben (idesorolható az ILD-betegek 20–30%-a) az antifibrotikumok immunszuppresszív szerekekkel való kombinációs lehetőségei is szerteágazóak. Autoimmun hátterű ILD-k – különösen IPAF, illetve definitív szisztémás autoimmun kötőszöveti betegség részeként jelentkező SARD/CTD-ILD és PPF – immunszuppresszív terápiák alkalmazása is általában indokolt az egyes kórképekre vonatkozó ajánlásokat követve. [11]

Leggyakrabban kortikoszteroid adása, általában prednisolon formájában történik. Ezt a kezdeti szakaszban nagyobb (0,5–1 mg/tskg/nap, az első 1–2 hónapban) dózisban kell adni, majd folyamatosan kell a fenntartó dózissra (általában 0,25 mg/tskg/nap) csökkenteni és további 2–3 hónapig alkalmazni. A gyakorlatban a szteroid lökésterápia per os 35–40 mg/die prednisolon kezdő dózissal indul, 4–8 hét után a dózis 6–10 hét alatt csökkentendő, illetve fenntartó, 10–15 mg/die prednisolonnal folytatandó. Az egész kúra minimális időtartama 6–12 hónap.

A kortikoszteroid adásának kontraindikációja, súlyos mellékhatások, évekig elnyúló kezelés esetén szteroid megtakarító céllal kombinációban vagy monoterápiában más immunszuppresszív szerekek (például: azathioprin, methotrexate, mycophenolate, cyclophosphamid, TNF-alfa inhibitorok, egyéb célzott kezelések stb.) adása jöhet még szóba. Fontos, hogy a kezelés megkezdése előtt történjen meg a pontos diagnózis felállítása (sz. sz. biopsziával), hiszen a kezelés módosíthatja a szövettani képet. A kezelés csak az aktív, alvolutissal járó stádiumban hatásos. A kiégett fibrosis kezelése nemcsak értelmetlen, hanem kifejezetten káros is, hiszen pozitív hatás nem várható tőle, de a hosszan adott kortikoszteroid-kezelésnek számos mellékhatása alakulhat ki.

65 év alatt, a tüdőfibrozisok végstádiumában gondolni kell a tüdőtranszplantáció lehetőségére is (Boeck-sarcoidosisban, IPF-ben, LAM-ban, Langerhans-sejtes histiocytosis/eosinophil granulomában, DIP-ben és kötőszöveti betegségekben lehet elérhető terápiás módszer). Fenti betegségek végstádiumában a betegek életkilátásai jelentősen növelhetők a sikeres tüdőtranszplantációt követően.

A betegek terhelésre jelentkező oxigéntenzió esése miatt a mozgáshoz/terheléshez javasolt oxigénterápia (mobil oxigén). A tünetek csökkentésében hörgőtágítók, köhögéscsillapítás, egyéb tüneti terápia alkalmazása javasolható (6. számú táblázat).

8. táblázat: Tüneti terápia lehetőségei IPF, illetve egyéb ILD-k esetén [11]

Terápia	Indikáció			
	Dyspnoe	Köhögés	Fáradtság/ dekondicionálás	Depresszió/ szorongás
Gyógyszeres kezelés				
– Antacida		+		
– Antidepresszáns				++
– Anxiolytikum				++
– Köhögéscsillapító		+		

Terápia	Indikáció			
	Dyspnoe	Köhögés	Fáradtság/ dekondicionálás	Depresszió/ szorongás
– Corticosteroid		+		
– Decongestáns		+		
– Só/steroid orrcsepp		+		
– Opioid	+	+		
– Sildenafil	+			
Nem farmakológiai terápia				
– Betegoktatás és önségítő technikák	++	++	++	++
– Társbetegségek kezelése	++	++	++	++
– Pszichés tanácsadás				++
– Rehabilitáció	++		++	+
– Beszédterápia		+		
– Oxigén	++		++	
– Önségítő csoportok	+	+	+	++
– Testsúlykontroll	+		+	

++: javasolt IPF esetén, +: válogatott IPF-es betegekben javasolt

TERÁPIÁS LEHETŐSÉGEK IPF-BEN

IPF terápiás lehetőségek ajánlásai [4, 5, 6, 7]

Ajánlás24

Nem ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Nem ajánlott a warfarin antikoaguláns alkalmazása IPF-ben, amennyiben nincs más ismert terápiás indikáció. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott az imatinib (szelektív tirozin-kináz inhibitor a vérlemezke eredetű növekedési faktor receptor ellen) alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott a prednison+azathioprine és N-acetylcystein kombináció alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott az ambrisentan, szelektív endothelin receptor-A antagonistá alkalmazása IPF-ben, tekintet nélkül a pulmonális hypertonia fennállására. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [5]
- Nem ajánlott a kortikoszteroid monoterápia IPF-ben. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott a colhicin-kezelés alkalmazása IPF-ben. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott a cyclosporin-terápia alkalmazása IPF-ben. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott a kortikoszteroid és immunmodulátor kombinált terápia alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott az interferon-gamma alkalmazása IPF-ben. (Kiváló minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott az etanercept (TNF- α -gátló) terápia alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Nem ajánlott a gyomorvédők használata IPF-ben a légzési paraméterek javítása céljából. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [7]
- Nem ajánlott az IPF-nem szenvedő betegeknek az anti-reflux-műtét elvégzése a légzési eredmények javítása céljából. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [7]

Ajánlás25

Nem javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Nem javasolt a foszfodiészteráz-5 inhibitor, sildenafil alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Nem javasolt a bosentan, macitentan, kettős hatású endothelin-receptor antagonisták alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Nem javasolt az N-acetylcystein monoterápia alkalmazása IPF-ben. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Az IPF miatt légzési elégtelenségben szenvedő betegek többségénél nem javasolt a gépi lélegeztetés, ennek ellenére a betegek kis hányadában észszerű beavatkozás lehet. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]

Ajánlás26

Javasolt a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Javasolt a nintedanib (tirozin-kináz inhibitor, ami több tirozin-kinázt gátol, beleértve a vascularis endothelialis növekedési faktor, a fibroblast növekedési faktor, és a vérlemezke-eredetű növekedési faktor receptorokat) alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Javasolt a pirfenidone alkalmazása IPF-ben. (Mérsékelt minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [5]
- Javasolt a pulmonális rehabilitáció a betegek többségénél, egy részükénél azonban nem célszerű. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]
- Javasolt a kortikoszteroidok alkalmazása IPF-ben szenvedő betegek többségénél akut exacerbáció esetén, míg a betegek kisebb hányadában a szteroid alkalmazása nem célszerű. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]

Ajánlás27

Ajánlott a következő kezelési módok alkalmazása IPF-ben:

- Erősen ajánlott IPF-ben klinikailag szignifikáns hypoxia esetén a hosszú távú oxigénterápia alkalmazása. (Nagyon alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]
- Erősen ajánlott a transzplantációra alkalmas IPF-ben szenvedő betegek számára a tüdőtranszplantáció. (Alacsony minőségű evidencia, erős ajánlás) [4]

Nincs állásfoglalás:

- Az egyoldali vagy kétoldali tüdőtranszplantáció alkalmazásáról IPF-ben. [5]
- Nincs állásfoglalás az egyidejűleg fennálló pulmonális hypertonia kezeléséről IPF-ben. [5]

Ajánlás28

A pulmonológiai rehabilitáció célja ebben a krónikus légzési betegcsoportban is a funkcióvesztés ütemének lassítása, a beteg mobilitásának, fizikai aktivitásának, önellátó képességének minél hosszabb időn át történő megtartása, az életminőség javítása. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás) [4]

A rehabilitációs kezelések során mindvégig szem előtt kell tartani, hogy a beteg esetleg transzplantációs várólistára kerülhet, ezért a rehabilitációs programot úgy kell felépíteni, hogy az minden elemében a műtéti felkészítés céljait is szolgálja.

A rehabilitációs program legfőbb eleme a fizikai tréning. Az állapotfelmérést követően a munkát célszerű naponkénti két egyéni kezeléssel kezdeni, majd 4–5 nap után a beteg bevonható a csoportos foglalkozásba. A fizikai tréning különböző elemei (kerékpár, futószőnyeg, lépcsőjárás, felső végtagi edzés) legalább 45–60 perc időtartamot tegyenek ki naponta. Az ellenállással szemben végzett gyakorlatok hangsúlyozottan erősítő és kondicionáló hatásúak. A bemelegítés könnyű sétával, majd ütemes gyaloglással történhet. Ezt követi az alsóvégtagi tréning tornatermi kerékpáron a maximális terhelés 70–80%-án. A felső végtagi és törzsizmok erősítése gumiszalaggal, könnyű (300–500 grammos) súlyzókkal és kézi hajtókarokkal folyhat. A gyakorlatok ismételt végzése növeli a betegek terheléstoleranciáját. A 6MWT jó információt adhat az elért eredményről, a beteg aktuális fizikai állapotáról. A terhelésre jelentkező hypoxaemia miatt a terheléshez emelt mennyiségben javasolt oxigénkezelés.

Progresszív pulmonális fibrózis (PPF)**Ajánlás29****PPF definíciója [7]**

Ismert vagy ismeretlen eredetűILD esetén, ide nem értve az IPF-t, radiológiailag igazolt tüdőfibrózis esetén a progresszív pulmonalis fibrosis (PPF), kimondható az alábbi három kritérium közül legalább kettő, az elmúlt 1 év alatt bekövetkező megjelentéssel:

1. Klinikai tünetek romlása (például dyspnoe, köhögés, köpetürítés, terhelhetőség).
2. Betegségprogressziót igazoló légzésfunkció (az alábbiak közül valamelyik):
 - a. FVC $\geq 5\%$ abszolút csökkenése, és/vagy
 - b. DLCO (Hb-korrigált) $\geq 10\%$ abszolút csökkenése.
3. Progresszióra utaló radiológiai eltérés (az alábbiak közül egy vagy több):
 - c. új finom retikuláris rajzolat fokozódás vagy a retikuláris eltérések kiterjedésének, intenzitásának fokozódása,
 - d. trakciós bronchiectasia és bronchiolectasia kiterjedésének vagy súlyosságának fokozódása,
 - e. új tejüveghomályok trakciós bronchiectasiával,
 - f. új vagy növekvő lépesmész-rajzolat,
 - g. a lebeny térfogatvesztésének növekedése.

PPF radiológiai kritériumai**A tüdőfibrózis progressziójának vizuális meghatározása**

A fibrózis progressziója általában vizuális értékeléssel határozható meg, a fibrózisra jellemző eltéréseket tartalmazó tüdőterefogat százalékos arányának megítélésével a felső, középső és alsó tüdőzónákban, a kiinduló és a kontroll HRCT-vizsgálatok axiális, coronalis és sagittalis rekonstrukcióinak összehasonlításával, figyelembe véve a tüdőterefogat esetleges változásait.

A progressziót jelzi a fibrotikus eltérések fokozódása, mint például az új GGO-k megjelenése, a trakciós bronchiectasia és bronchiolectasia és/vagy a retikuláris rajzolat fokozódása, a lépesmész-rajzolat kiterjedésének növekedése, csakúgy, mint a térfogatvesztése.

Az IPF esetében a progressziót általában az UIP-mintázat fokozódásával mutatják ki axiális, és koronalis síkokban. A lépesmész-rajzolat cystainak mérete és száma gyakran nő a betegség előrehaladtával. A trakciós bronchiectasia és bronchiolectasia progressziója erős független halálozási prediktora az IPF-nek. Az IPF-től eltérőILD-k esetében a progresszió mintázata változó, és magában foglalhatja a GGO-k retikuláris rajzolat fokozódását, vagy a retikuláris rajzolat lépesmész-rajzolatba való átalakulását. A fibroticus NSIP-s betegek HRCT mintázata UIP-szerű lépesmész-rajzollá alakulhat át.

Klinikailag felmerült progressio esetén kontroll HRCT ajánlott, ennek optimális ideje a betegség progressziójának meghatározására jelenleg még nem ismert. Korlátozott irodalmi adatok arra utalnak, hogy a rendszeres HRCT-vizsgálatok, különösen szisztémás sclerosis (SSc) esetén stabil légzésfunkció mellett a kiinduló vizsgálatról számított 12–24 hónapon belül hasznos lehet a progresszió gyors észleléséhez és esetlegesen a prognózis befolyásolásához. Évenként végzett HRCT-vizsgálat is megfontolandó a szövődmények, mint például a tüdőrák kiszűrésére.

Nehéz megjósolni, hogy a nem-IPFILD-ben szenvedő betegek hány százalékánál alakul ki progresszív fibrózis; azonban egyes betegcsoportokban bizonyos HRCT-mintázat a betegség progressziójának prediktorának tekinthető. A lépesmész-rajzolat és a trakciós bronchiectasia eleve rosszabb prognózissal jár, de a fibrotikus eltérések nagy kiterjedése rontja a mortalitást IPF, RA-ILD, SSc-asszociáltILD, a fibrotikus HP, a pulmonalis sarcoidosis és a nem osztályozható (unclassifiable)ILD esetén.

A korai tüdőfibrózis HRCT-jellemzői közé tartozik a finom retikuláris rajzolat fokozódása, intralobuláris vonalak megjelenése, és a parenchyma disztorzió, melyek mind tejüveghomályok nélkül, mind azokkal kiegészülve is láthatóak lehetnek. Ez a mintázat az interstitialis változások korai fázisára jellemzőek, incidentálisan, más célokra készült mellkasi vagy hasi CT-vizsgálatokon is láthatóak lehetnek, ezeket nevezzük véletlenül azonosított interstitialis tüdőeltéréseknek (ILA-interstitial lung abnormality), melyek független halálozási kockázati tényezők. Az ILA-s személyek legalább 40%-ánál radiomorfológiai progresszió látható 4–6 év alatt.

A tüdőfibrozis kvantitatív értékelése

A számítógép-alapú kvantitatív CT (QCT) objektívebb és reprodukálhatóbb mérésekkel szolgál a progresszió megítélésre, mint a vizuális értékelés. A széles körű alkalmazásuk előtt további validációra és az új protokollok elfogadására van szükség.

Jövőbeli irányok: nagy HRCT adathalmazokból kifejlesztett konvolúciós neurális hálózatokat (például gépi és mélytanulás algoritmusok), a jövőben segíthetnek a betegségminták felismerésében, a progresszió azonosításában, valamint a véletlenül észlelt ILA-k jellemzésében.

Ajánlás30**PPF kezelése, kivéve az IPF-et [7]**

- **Javasolt nintedanib alkalmazása fibrotikus ILD-ben, a standard kezelés elégtelen hatása esetén. (Alacsony minőségű evidencia, feltételes ajánlás)**
- **Javasolt további kutatás a hatékonyság és biztonságosság tekintetében a nem-IPF PPF nintedanib kezelése kapcsán.**

VII. JAVASLAT AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ**1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban****1.1. Ellátók kompetenciája (pl. licence, akkreditáció stb.), kapacitása****Tüdőgyógyászat:**

- Tüdőgondozói hálózat: felnőttek szűrése; felnőtt ILD- és ezen belül IPF-betegek gondozása (kiegészítő kezelés, ellenőrző vizsgálatok); rizikócsoporthoz vizsgálata;
- pulmonológiai fekvőbeteg-osztály: diagnózis felállítása; ILD-team szervezése és vezetése, ILD – ezen belül IPF-betegek – kezelése;
- légzőszervi rehabilitáció: speciális állapotot javító / tüneteket enyhítő ILD-betegek kezelése.

Radiológia:

- HRCT ILD mintázatok meghatározása,
- ILD-teamen részvétel.

Patológia:

- Szövettani mintázatok meghatározása,
- ILD-teamen részvétel.

Reumatológus/immunológus:

- ILD-teamen konzultánsként segíti a CTD/SARD-ILD diagnózis felállítását,
- járó- és fekvőbeteg CTD/SARD felnőttek kivizsgálása, kezelése és gondozása.

Sebészeti:

- Szövettani mintavétel.

Háziorvos:

- Felmerülő ILD esetén pulmonológiára irányítás,
- társbetegségek ellátása,
- valamennyi ellátó kompetenciája az ILD-gyanú megfogalmazása a tünetek alapján és a beteg megfelelő ellátó intézménybe történő irányítása.

1.2. Speciális tárgyi feltételek, szervezési kérdések (gátló és elősegítő tényezők, és azok megoldása)**Tárgyi feltételek:**

- Az ország egész területén elérhető járó- és fekvőbeteg-szakellátás (tüdőgondozók, pulmonológiai osztályok).
- Megfelelő diagnosztikus háttér biztosítása (komplex légzésfunkció, bronchosopia, BAL diagnosztika, HRCT, szövettani labor).
- Mellkassebészeti beavatkozás elérhetősége regionálisan.

Személyi feltételek:

Célszerű a tüdőgondozókban 50 000 lakosonként egy tüdőgyógyász szakorvos. A minimumfeltételekhez igazodóan a pulmonológiai osztályokon megfelelő számú tüdőgyógyász szakorvos vagy szakorvosjelölt, minden intézményben megfelelő számú egészségügyi szakdolgozó.

Mellkasi radiológiai diagnosztikában jártas radiológus ILD centrumban (ILD-team résztvevő). ILD patológiában jártas patológus ILD centrumban (ILD-team résztvevő).

Szakmai/képzési feltételek: Az egészségügyi szakmai irányelv oktatása a szakorvosképzés és szakorvos-továbbképzés keretében.

Egyéb feltételek: Célzott gyógyszeres kezelés biztosítása a gyógyszerértékesítési forgalomban.

1.3. Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai

Az ILD-k esetén a diagnosztika hosszú időt vehet igénybe, melynek része a beteg és a kezelést végző személyzet kitartó és szoros együttműködését megkövetelő folyamat. Az ellátottak és a segítő családtagok tájékoztatása során alapvető annak hangsúlyozása, hogy az ILD-k rendkívül heterogén betegségcsoport, és a kimenetel nagyon variábilis. Nem megfelelő beteg-együttműködés (például ellenőrző vizsgálatok elhanyagolása) tanúsításával jelentősen megnő a nehezen kezelhető betegség esélye. A beteg felelőssége a megfelelő együttműködés, amelynek hiányában, egészségkárosodás alakul ki, vagy gyorsabb lefolyású lehet a betegség.

A beteg tájékoztatása során az ILD-re vonatkozó információ átadásán, megbeszélésén túl nélkülözhetetlen annak felmérése is, hogy van-e a betegnek társbetegsége, vagy van-e a háttérben olyan szociális, kulturális, illetve egyéb tényező, amely akadályozhatja a beteget a megfelelő együttműködés kialakításában.

Külön érdemes kitérni az ILD területén látható gyors orvostudományi fejlődésre, mely a diagnózis és a terápia időszakos felülbírálatát igényelheti a kezelőorvostól.

Az ILD-k egy jelentős részében a progresszív állapotromlás elkerülhetetlen, így a palliatív lehetőségekről, egyéb szupportív kezelési eljárásokról is érdemes a beteget és családját tájékoztatni. Szükség lehet pszichológus, fizioterapeuta és dietetikus bevonására.

1.4. Egyéb feltételek

Nincs.

2. Alkalmazást segítő dokumentumok

2.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

Tájékoztató anyagok a Magyar Tüdőfibrózis Egyesület honlapján találhatóak. [10]

2.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincsenek.

2.3. Táblázatok

1. táblázat: ILD-k felosztása etiológia alapján.

2. táblázat: Mellkasi rgtg.-en észlelhető radiológiai jellemzők ILD-ben.

3. táblázat: HRCT szkennelési paraméterek.

4. táblázat: IPF diagnosztikája HRCT és szövettani mintázat alapján.

5. táblázat: BAL diagnosztikus értéke az interstitialis tüdőbetegségeknél.

6. táblázat: Bronchoscopos tüdőbiopszia diagnosztikus értéke.

7. táblázat: Ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák (IIP) klasszifikációja.

8. táblázat: Tüneti terápia lehetőségei IPF, illetve egyéb ILD-k esetén.

2.4. Algoritmusok/ábrák

1. algoritmus: ILD diagnosztikai algoritmus.

2. algoritmus: IPF gyanúja esetén javasolt diagnosztikai algoritmus.

1. ábra: ILD-k osztályozása ATS/ERS klasszifikáció szerint.

2. ábra: IIP-k klasszifikációja.

2.5. Egyéb dokumentumok

Nincs.

3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok. Az ellátás megfelelőségének indikátorai

Diagnózis: az ILD diagnózis felállításában ILD-team döntése az irányadó [6]. IPF esetén minden esetben ILD-team-döntés alapján javasolt célzott kezelés megkezdése.

Terápia: a kezdő gyógyszer-kombináció összetétele ILD-függő. Jelen egészségügyi szakmai irányelv részleteiben csak az IPF-kezelésre tér ki.

Monitorozás: az IPF célzott kezelés hatásosságának ellenőrzésére 6 havonta végzett légzésfunkció (FVC) kontrollvizsgálat elvégzése javasolt.

Gyógyeredmény: ILD-k esetében változó a kimenetel. IPF esetén gyógyulás nem várható, a légzésfunkció romlási ütemének mérséklése várható a betegek körülbelül 50%-ában 6 hónapos távlatban.

VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE

Az egészségügyi szakmai irányelv tervezett felülvizsgálata 3 évenként történik. A felülvizsgálat folyamata az érvényesség lejárta előtt fél évvel kezdődik el. A Tüdőgyógyászat Tagozat elnöke kijelöli a tartalomfejlesztő felelőst, aki meghatározza a fejlesztő munkacsoport tagjait, illetve befogadja a társtagozatok által delegált szakértőket.

Az aktuális egészségügyi szakmai irányelv kidolgozásában részt vevő, fejlesztő csoporttagok folyamatosan követik a szakirodalomban megjelenő, illetve a hazai ellátókörnyezetben bekövetkező változásokat. A tudományos bizonyítékokban, valamint az ellátókörnyezetben bekövetkező jelentős változás esetén a fejlesztő munkacsoport konszenzus alapján dönt a hivatalos változtatás kezdeményezéséről és annak mértékéről.

IX. IRODALOM

- [1.] Interstitialis tüdőbetegségek. Egészségügyi Közlöny 2009. 11. 25., IX. évf. 21. sz.
- [2.] American Thoracic Society; European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Jan 15;165(2):277–304. Review. Erratum in: *Am J Respir Crit Care Med* 2002 Aug 1;166(3):426. PubMed PMID: 11790668.
- [3.] Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, Lynch DA, Nicholson AG, Ryerson CJ, Ryu JH, Selman M, Wells AU, Behr J, Bouros D, Brown KK, Colby TV, Collard HR, Cordeiro CR, Cottin V, Crestani B, Drent M, Dudden RF, Egan J, Flaherty K, Hogaboam C, Inoue Y, Johkoh T, Kim DS, Kitaichi M, Loyd J, Martinez FJ, Myers J, Protzko S, Raghu G, Richeldi L, Sverzellati N, Swigris J, Valeyre D; ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013 Sep 15;188(6):733–48. doi: 10.1164/rccm.201308-1483ST.
- [4.] Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, Colby TV, Cordier JF, Flaherty KR, Lasky JA, Lynch DA, Ryu JH, Swigris JJ, Wells AU, Ancochea J, Bouros D, Carvalho C, Costabel U, Ebina M, Hansell DM, Johkoh T, Kim DS, King TE Jr, Kondoh Y, Myers J, Müller NL, Nicholson AG, Richeldi L, Selman M, Dudden RF, Griss BS, Protzko SL, Schünemann HJ; ATS/ERS/JRS/ALAT Committee on Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011 Mar 15;183(6):788–824. doi: 10.1164/rccm.2009-040GL. PubMed PMID: 21471066; PubMed Central PMCID: PMC5450933.
- [5.] Raghu G, Rochwerf B, Zhang Y, Garcia CA, Azuma A, Behr J, Brozek JL, Collard HR, Cunningham W, Homma S, Johkoh T, Martinez FJ, Myers J, Protzko SL, Richeldi L, Rind D, Selman M, Theodore A, Wells AU, Hoogsteden H, Schünemann HJ; American Thoracic Society; European Respiratory society; Japanese Respiratory Society; Latin American Thoracic Association. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2015 Jul 15;192(2):e3–19. doi: 10.1164/rccm.201506-1063ST. Erratum in: *Am J Respir Crit Care Med.* 2015 Sep 1;192(5):644.
- [6.] Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, Behr J, Cottin V, Danoff SK, Morell F, Flaherty KR, Wells A, Martinez FJ, Azuma A, Bice TJ, Bouros D, Brown KK, Collard HR, Duggal A, Galvin L, Inoue Y, Jenkins RG, Johkoh T, Kazerooni EA, Kitaichi M, Knight SL, Mansour G, Nicholson AG, Pipavath SNJ, Buendía-Roldán I, Selman M, Travis WD, Walsh S, Wilson KC; American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018 Sep 1;198(5): e44–e68. doi: 10.1164/rccm.201807-1255ST.

- [7.] Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, Kreuter M, Lynch DA, Maher TM, Martinez FJ, Molina-Molina M, Myers JL, Nicholson AG, Ryerson CJ, Strek ME, Troy LK, Wijsenbeek M, Mammen MJ, Hossain T, Bissell BD, Herman DD, Hon SM, Kheir F, Khor YH, Macrea M, Antoniou KM, Bouros D, Buendia-Roldan I, Caro F, Crestani B, Ho L, Morisset J, Olson AL, Podolanczuk A, Poletti V, Selman M, Ewing T, Jones S, Knight SL, Ghazipura M, Wilson KC. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022 May 1;205(9):e18–e47. doi: 10.1164/rccm.202202-0399ST. PMID: 35486072; PMCID: PMC9851481. <http://empire.registry.cz/index-en.php>.
- [8.] ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002 Jul 1;166(1):111–7. Erratum in: *Am J Respir Crit Care Med*. 2016 May 15;193(10):1185. PubMed PMID: 12091180.
- [9.] Meyer KC, Raghu G, Baughman RP, Brown KK, Costabel U, du Bois RM, Drent M, Haslam PL, Kim DS, Nagai S, Rottoli P, Saltini C, Selman M, Strange C, Wood B; American Thoracic Society Committee on BAL in Interstitial Lung Disease. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: the clinical utility of bronchoalveolar lavage cellular analysis in interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012 May 1;185(9):1004–14. I Lee JS, McLaughlin S, Collard HR. Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2011 Sep;17(5):348–54.
- [10.] <https://tudofibrozis.hu>
- [11.] Antoniou KM, Distler O, Gheorghiu AM, Moor CC, Vikse J, Bizymi N, Galetti I, Brown G, Bargagli E, Allanore Y, Corte TJ, Dieudé P, Cottin V, Fisher BA, Fabre A, Giles JT, Kreuter M, Lundberg IE, Poletti V, Maurer B, Renzoni EA, Müller-Ladner U, Strek ME, Sverzellati N, Studenic P, Mohammed J, Nagavci B, Stamm T, Tonia T, Crestani B, Hoffmann-Vold AM. ERS/EULAR clinical practice guidelines for connective tissue disease-associated interstitial lung disease developed by the task force for connective tissue disease-associated interstitial lung disease of the European Respiratory Society (ERS) and the European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) Endorsed by the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). *Eur Respir J*. 2025 Sep 11;2500896. doi: 10.1183/13993003.02533-2024
- [12.] Bassam Elhelw, Grading the quality of evidence and the strength of recommendations: The GRADE approach, *Middle East Fertility Society Journal* Vol. 11, 1, 2006, <https://www.bioline.org.br/pdf?mf06012>
- [13.] Kubo T et al. Radiation dose reduction in chest CT: a review. *AJR Am J Roentgenol* 2008;190:335–343.
- [14.] Braun FM et al. Chest CT using spectral filtration: radiation dose, image quality, and spectrum of clinical utility. *Eur Radiol* 2015;25:1598–1606.
- [15.] Pontana F et al. Effect of iterative reconstruction on the detection of systemic sclerosis-related interstitial lung diseases: clinical experience in 55 patients. *Radiology* 2016;279:297–305.
- [16.] de Margerie-Mellon C et al. Comparison among model-based type iterative reconstruction, hybrid iterative reconstruction and filtered back projection. *Acad Radiol* 2016;23:1246–1254.
- [17.] Radiológiai szakmai kollégium, szakmai protokollok. https://socrad.hu/info.aspx?sp=53&Ord=0&Asc=1&web_id=1

X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE

1. A fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja

Az egészségügyi szakmai irányelv fejlesztése a témában megjelent nemzetközi irányelvek alapján történt. Az új egészségügyi szakmai irányelv fejlesztésének megkezdésekor a Tüdőgyógyászat Tagozat elnöke kijelölte az irányelvfejlesztés felelősét. Az irányelvfejlesztés-felelős kijelölte a fejlesztőcsoport tagjait és meghatározta a tagok feladatait. Az irányelv kialakítása a tagok egyéni munkáján és többszöri konzultáción keresztül valósult meg. Az eljárás a fejlesztés a releváns nemzetközi irányelvek áttekintésével és intenzív irodalomkereséssel kezdődött, az ajánlások megfogalmazása és a szakmailag indokolt tartalom bővítés megvalósítása érdekében. A tartalom aktualizálása nem változtatta meg a korábban meghatározott irányelvszerkezetet. Az elérhetőségeket beillesztettük az egészségügyi szakmai irányelvbe.

2. Irodalomkeresés, szelekció

Az egészségügyi szakmai irányelv a témában meghatározó jelentőségű nemzetközi (ATS, ERS), 2018-ban érvényben lévő ajánlásait és a hazai rendelkezéseket vette figyelembe.

Az irodalomkeresés a Magyar Orvosi Bibliográfia, a PubMed adatbázisban fellelhető, az utóbbi 20 év nyilvántartott publikációi, közleményei alapján történt. A keresés az alábbi keresőszavak (és ezek magyar megfelelője), valamint ezek kombinációjának segítségével valósult meg:

Intersticiális tüdőbetegség (ILD), diffúz parenchymás tüdőbetegség, idiopathias tüdőfibrosis (IPF), sarcoidosis, nagy felbontású komputertomográfia (HRCT), idiopathias intersticiális pneumonia (IIP), szokásos intersticiális pneumonia (UIP), nem specifikus intersticiális pneumonia (NSIP), légzésfunkció, pletysmográfia, CO-diffúzió (DLco), vérgáz, 6 perces séta teszt (6MWT), bronchosopia, transzbronchialis tüdőbiopszia, bronchioalveolaris lavage (BAL), cryobiopszia, sebészi tüdőbiopszia, célzott kezelés.

3. A felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus értékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix”), bizonyítékok szintjének meghatározási módja

Az egészségügyi szakmai irányelv az ERS által kiadott 5 irányelv adaptációja, amelyekben a bizonyítékok erősségi szintjének meghatározása a fentiekben részletezetteken alapul. A nemzetközi irányelvek által megállapított bizonyítékerősségi szinteket elfogadtuk, minden esetben a legújabb ajánlást vettük alapul. A fejlesztőcsoport mindig ellenőrizte a bizonyítékok hazai viszonyok közötti relevanciáját. Amennyiben a bizonyíték nem a magyarországi viszonyoknak megfelelő kiindulási adatokra támaszkodott, ott a fejlesztőcsoport konszenzusa volt mérvadó.

4. Ajánlások kialakításának módszere

Valamennyi, a korábbi egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlás felülvizsgálata megtörtént. Ahol a fejlesztőcsoport szükségesnek ítélte, új ajánlások kerültek beillesztésre. A fejlesztők fokozottan törekedtek arra, hogy elkerüljék a témakörhöz kapcsolódó másik irányelv ajánlásaival való átfedéseket.

Az ajánlások rangsorolásánál két kategória kialakítására került sor. Erős ajánlásnak tekintendő az, amelynek a betartásával az elérendő kívánt hatások egyértelműen felülmúlják a mellékhatásokat a fejlesztőcsoport megítélése szerint. Feltételes ajánlásnak tekintendő az, amelynek a betartásával az elérendő kívánt hatások feltehetően felülmúlják a mellékhatásokat a fejlesztőcsoport meggyőződése szerint. A rangsorolások mellett feltüntetésre kerültek a bizonyíték erősségi szintek is. A rangsorolás figyelembe vette a hazai ellátórendszer jó gyakorlatát is. Az ajánlások kialakítása informális konszenzussal valósult meg.

5. Véleményezés módszere

Az egészségügyi szakmai irányelv szakmai tartalmának összeállítását követően megküldésre került a korábban véleményezési jogot kérő és a fejlesztőcsoport véleményezői felkérését elfogadó Egészségügyi Szakmai Kollégium tagozatainak. A visszaérkező javaslatok beillesztésre kerültek az irányelv szövegébe, vagy azok alapján módosításra került a dokumentum szerkezete, amennyiben az irányelvfejlesztő szakértők egyetértettek azok tartalmával.

6. Független szakértői véleményezés módszere

Nem került bevonásra.

XI. MELLÉKLET

1. Alkalmazást segítő dokumentumok

1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

A Magyar Tüdőfibrozis Egyesület honlapján található: <http://tudofibrozis.hu/> [12]

1.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nincsenek.

1.3. Táblázatok

1. táblázat: ILD-k felosztása etiológia alapján [1, 2, 3]

ISMERT ÉS RENDSZERBETEGSÉGHEZ TÁRSULÓ ILD-K	ISMERETLEN ETIOLÓGIA	GRANULOMATOSUS ILD-K	EGYÉB JÓL MEGHATÁROZHATÓ ILD-K
Infekciók: Baktériumok Vírusok Gombák Protozoonosis Gyógyszerek (például bleomycin, amiodaron, methotrexate) Szerves vegyületek (hypersensitiv pneumonitis) Szervetlen anyagok koniozisos: Silicosis Asbestosis Berylliosis Toxikus gőzök, gázok (ózon, klór) Sugárkezelés Szisztémás toxikus anyagok (paraquat) Kötőszöveti betegségek: Szisztémás sclerosis Rheumatoid arthritis Szisztémás lupus erythematosus Sjögren-szindróma Polymyositis Dermatomyositis Spondylitis ankylopoetica Behçet-szindróma Vasculitisek: GPA (korábban Wegener) Goodpasture-szindróma Pulmonalis haemosiderosis EGPA (korábban Churg–Strauss) Más szervek betegségei: Hepatitis, cirrhosis Bal kamra elégtelenség Krónikus uraemia Gyulladásos bélbetegségek Öröklődő megbetegedések: Neurofibromatosis Sclerosis tuberosa Lepidikus adenocarcinoma	Idiopathias interstitialis pneumoniák (IIP) Idiopathias tüdőfibrosis (IPF, szövettan: usual interstitial pneumonia = UIP) Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP) Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP) Akut Interstitialis Pneumonia (AIP) Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RB-ILD) Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP) Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)	Granulomatosisus kórképek Sarcoidosis Langerhans-sejtes histiocytosis	Alveolaris proteinosis Alveolaris microlithiasis Amyloidosis Lymphangioleiomyo- matosis Pulmonalis eosinophilia

2. táblázat: Mellkasi rtg.-en észlelhető radiológiai jellemzők ILD-ben [2, 3, 4, 6]

Reticularis (vonalas) rajzolat	interface jel = hörgők, erek, pleurafelszínek mentén irreguláris rajzolat a felszaporodott interstitium következtében
Nodularis (gócós) rajzolat	1–10 mm gócok
Homály (mellkasi HRCT-n tejüvegszerű homály: GGO = ground-glass opacity)	a hörgők és az erek jól követhetők
A parenchyma transparenencia csökkenése (opacitás vagy consolidatio)	az erek nem követhetők, a légutak folyadékkal, proteinnel, sejtekkel stb. kitöltöttek; levegőbronchogram, nagyfokú csökkenés, elkülönítve a dystelectasiától
Cysticus elváltozás	csökkent denzitású elváltozás

3. táblázat: HRCT szkennelési paraméterek

Ajánlott vizsgálati protokoll ACR–SPR–STR PRACTICE PARAMETER FOR THE PERFORMANCE OF HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY (HRCT) OF THE LUNGS alapján	
1.	Nem kontrasztos (natív) vizsgálat
2.	Helicalis akvizíció a következők kiválasztásával: – Lehető legszélesebb kollimáció, mely mellett elérhető 1 mm-nél vékonyabb szelet rekonstrukciós lehetősége. – 0,5 s-nél rövidebb rotációs idő (16 vagy kisebb szeletszám esetén 0,7s). – 0,9–1,4 közötti pitch. – A beteg méretének megfelelő csőfeszültség és csőáram: – Jellemzően 80 kg alatti betegek esetén 100 kVp, 80 kg feletti beteg esetén 120 kVp és ≤ 240 mAs. – 120 kVp csőfeszültség esetén átlagosan 110–150 referencia mAs. – 1,25 mm szeletvastagság esetén 23–25 Noise Index. – A felesleges sugárterhelés elkerülésére rendelkezésre álló technikák alkalmazása (pl. csőáram-moduláció). – Vizsgálati paraméterek (rotációs idő, pitch, kollimáció) beállítása úgy, hogy lehetőség szerint a vizsgálat egy légvétel alatt megtörténjen. – Optimális légzéstechnika (vizsgálat előtti begyakoroltatással). – A vizsgálat tartománya a teljes tüdő: a tüdőcsúcsoktól a hátsó sinus aljáig.
3.	Dóziscsökkentési technikák a kilégzésben készült sorozathoz: – Szekvenciális szkennelés, 5 mm szeletvastagsággal, 20 mm léptetéssel. – Helicalis szkennelés, mely során a referencia mAs csökkenthető (20–40 mAs 120 kVp esetén) vagy a Noise Index emelhető (30–35,5 mm szeletvastagság mellett) – Prefiltráció használata, amennyiben elérhető (referencia mAs emelésével)
4.	Vékonyszeletes CT-rekonstrukció ($\leq 1,5$ mm): – Szomszédos vagy átfedő. – Magas térbeli frekvenciájú algoritmus használata. – A FOV csak a tüdőkre korlátozódjon. – Készüléktől függően a rekonstrukciós mátrix méretének növelése. – Iteratív rekonstrukciós algoritmus, ha validált. – Sagittális és coronális síkú rekonstrukciók is.

Ajánlott vizsgálati protokoll ACR–SPR–STR PRACTICE PARAMETER FOR THE PERFORMANCE OF HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY (HRCT) OF THE LUNGS alapján	
5. Akvizíciók száma:	– Háton fekvő: belégzésben (helicalis). – Háton fekvő: kilégzésben (helicalis vagy szekvenciális). – Hason fekvő: csak belégzésben (helicalis vagy szekvenciális); opcionális. – Mély belégzésben készített belégzési felvételek – opcionális.
6. Ajánlott sugárdózis a belégzési térfogatfelvételhez:	– 1–3 mSv (azaz „csökkentett” dózis). – Határozott ajánlás az „ultraalacsony dózisú CT” (<1 mSv) elkerülésére.

4. táblázat: IPF diagnosztikája HRCT és szövettani mintázat alapján [7]

IPF klinikailag felmerül		Szövettani mintázat			
		UIP	valószínű (p)UIP	nem egyértelmű UIP, vagy nem készült biopszia	alternatív diagnózis
HRCT	UIP	IPF	IPF	IPF	nem IPF
	valószínű (p)UIP	IPF	IPF	IPF (valószínű)	nem IPF
	UIP-nak nem egyértelmű	IPF	IPF (valószínű)	nem egyértelmű diagnózis	nem IPF
	alternatív diagnózis	IPF (valószínű)	nem egyértelmű diagnózis	nem IPF	nem IPF

5. táblázat: BAL diagnosztikus értéke az interstitialis tüdőbetegségekben [10]

	AMac	Lym	Neu	Eos	Plas	Híz	CD4:CD8
Infekciós kórképek							
Bakteriális	baktérium	~	++	+	0	?	~
Virális	zárvány	+	+	+	0	?	-/~
Tbc		+	~	~/+	0	+	~
HIV (AIDS)	zárvány	+	+	+/~	0	?	-
Daganatos kórképek							
Bronchuscarcinoma		~	~	~	0	~	~
Lymphangitis carcinomatosa		+/~	+/~	+/~	0/1	+/~	-/~
Hematológiai malignitás		+/-	+/-	+/-	0/1	+/-	-/~
Nem infekciózus kórképek							
Sarcoidosis		+	~	~/+	0	~/+	+/~/-
Hyperszenzitív pneumonitis	„habos”	++	+	~/+	1/0	++	-/~
Gyógyszer indukálta pneumonitis		++	+	+	1/0	++	-/~
IPF		+	+/++	+	0	+	~
COP	„habos”	+	+	+	0/1	~/+	-
Eosinophil pneumonia		+	~	++	1/0	~/+	-
Alveolaris proteinosis	„habos”	+	~	~	0	?	+/~
Kötőszöveti betegség		+	~/+	~/+	0	~/+	+/~/-
Pneumoconiosis	zárvány	+	+	~/+	0	~/+	+/~/-

Diffúz alveolaris haemorrhagia	Fe-festés +++	~/+	+	~/+	0	?	~
AIP	Fe-festés ++	~/+	++	~/+	-/+	~	~
ARDS	Fe-festés +	+	++	+	0	~/+	-/~

AMac = alveoláris macrophag, Lym = lymphocyt, Neu = neutrophil granulocyt, Eos = eosinophil granulocyt, Plas = plasmasejt, Híz = hízósejt, Fe = vas+ = emelkedés, – = csökkenés, ~ = normál, ? = nem ismert, Tbc = tuberculosis, IPF = idiopathias tüdőfibrosis, COP = cryptogen szervülő pneumonia, AIP = akut interstitialis pneumonia, ARDS = akut respiratórikus distress syndroma.

6. táblázat: Bronchoscopos tüdőbiopszia diagnosztikus értéke [1, 2, 3, 4, 6]

Diagnosztikus	Esetenként diagnosztikus	Nem diagnosztikus
Sarcoidosis	Langerhans-sejtes histiocytosis	IPF
Lymphangitis carcinomatosa	Amyloidosis	Egyéb disszeminált kórképek
Alveolaris proteinosis	GPA	
Adenocarcinoma lepidikus növekedési mintázattal	Hypersensitiv pneumonitis	
Eosinophil pneumonia	COP	
Berylliosis		

7. táblázat: Ismeretlen eredetű interstitialis pneumoniák (IIP) klasszifikációja [2]

Szöveti kép	Klinikai – radiológiai – pathológiai diagnózisok
Usual (szokásos) Interstitialis Pneumonia (UIP)	Idiopathias Pulmonalis Fibrosis (IPF)
Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)	Nem-specifikus Interstitialis Pneumonia (NSIP)
Organizáló Pneumonia (OP)/(BOOP)	Cryptogen Organizáló Pneumonia (COP)
Diffúz alveolaris károsodás (DAD)	Akut Interstitialis Pneumonia (AIP)
Respiratorikus Bronchiolitis (RB)	Respiratory Bronchiolitis Interstitial Lung Disease (RBILD)
Desquamativ Interstitialis Pneumonia (DIP)	Desquamative Interstitialis Pneumonia (DIP)
Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)	Lymphocytás Interstitialis Pneumonia (LIP)

Az 1. és 2. ábra mutatja az IIP-k aktuális klasszifikációját. [2, 3]

8. táblázat: Tüneti terápia lehetőségei IPF, illetve egyéb ILD-k esetén [11]

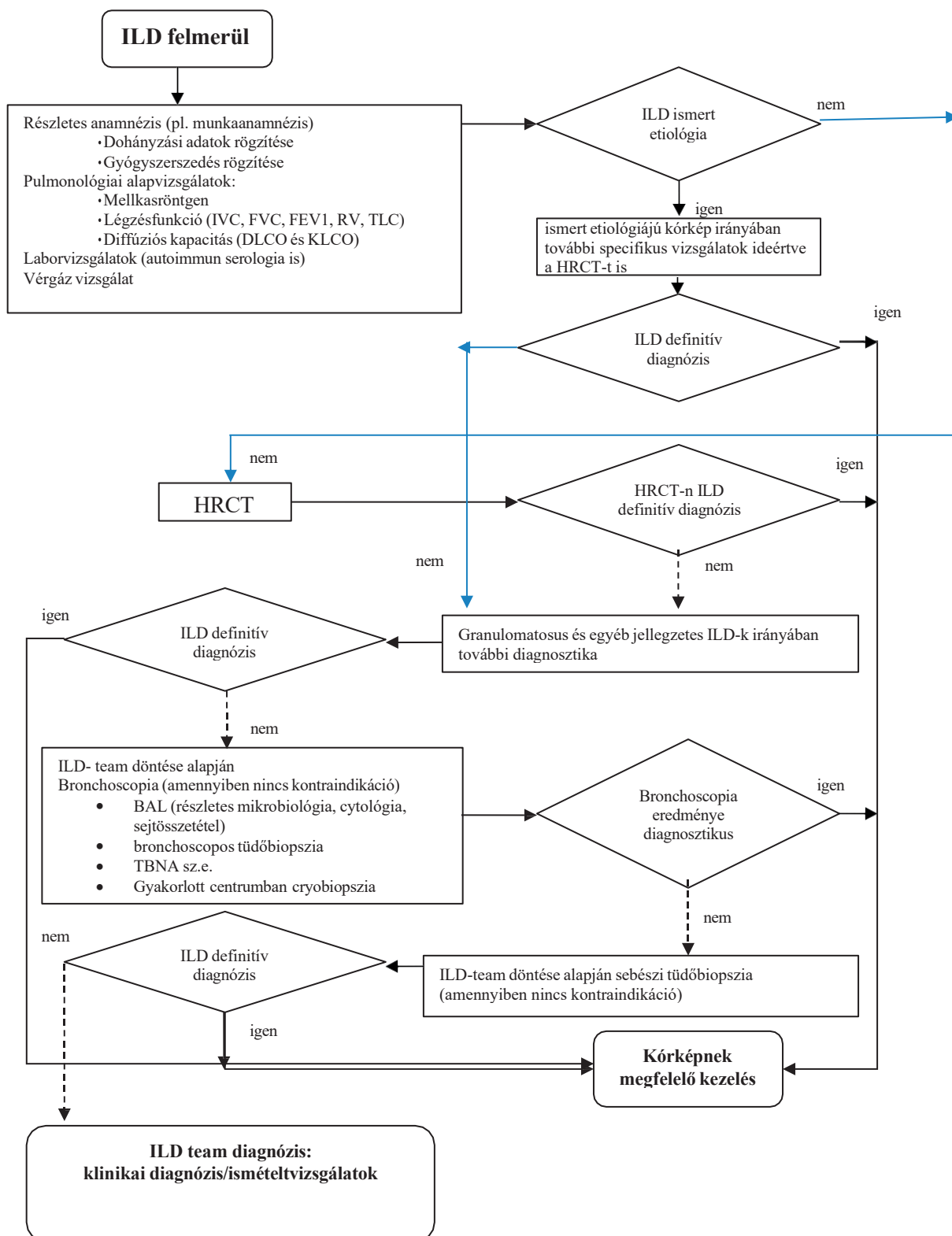
Terápia	Indikáció			
	Dyspnoe	Köhögés	Fáradtság/dekondicionálás	Depresszió/szorongás
Gyógyszeres kezelés				
– Antacida		+		
– Antidepresszáns				++
– Anxiolytikum				++
– Köhögéscsillapító		+		
– Corticosteroid		+		
– Decongestáns		+		
– Só/steroid orrcsepp		+		

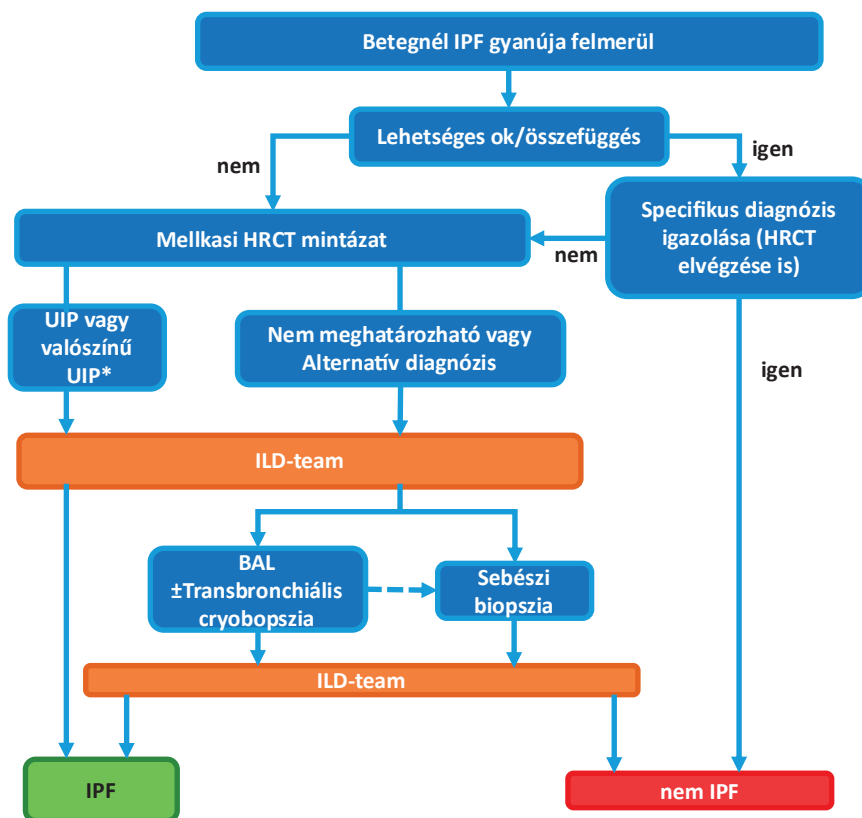
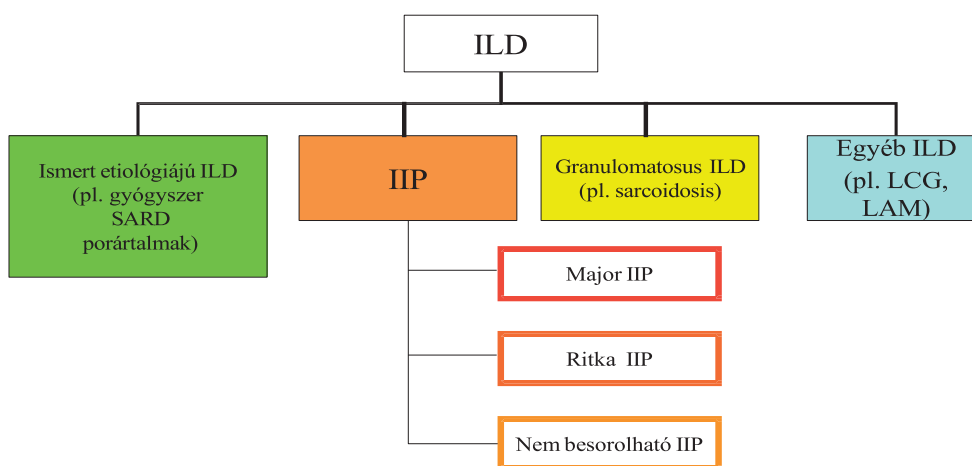
Terápia	Indikáció			
	Dyspnoe	Köhögés	Fáradtság/ dekondicionálás	Depresszió/ szorongás
– Opioid	+	+		
– Sildenafil	+			
Nem farmakológiai terápia				
– Betegoktatás és önsegítő technikák	++	++	++	++
– Társbetegségek kezelése	++	++	++	++
– Pszichés tanácsadás				++
– Rehabilitáció	++		++	+
– Beszédterápia		+		
– Oxigén	++		++	
– Önsegítő csoportok	+	+	+	++
– Testsúlykontroll	+		+	

++: javasolt IPF esetén, +: válogatott IPF-es betegekben javasolt

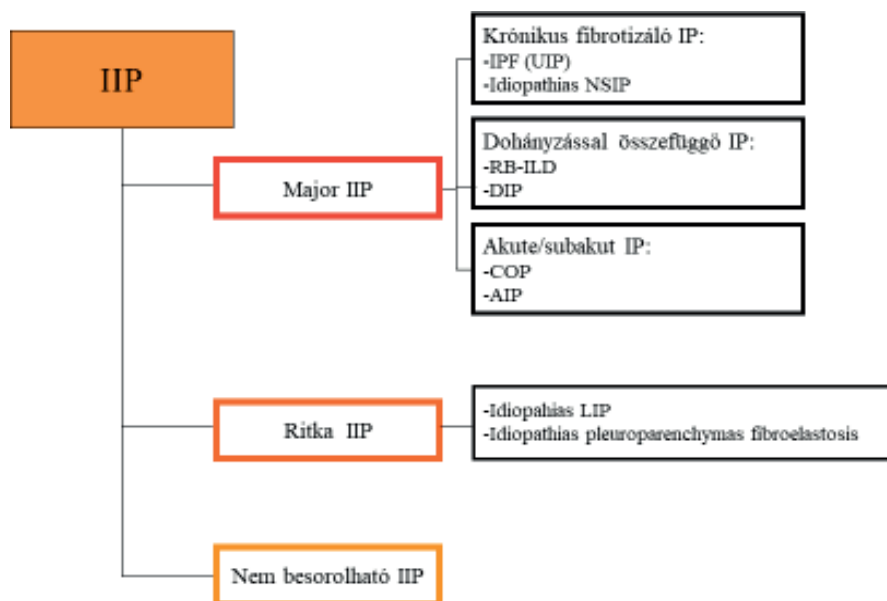
1.4. Algoritmusok/ábrák

1. algoritmus: ILD diagnosztikai algoritmusa [2, 3, 4, 5, 6]



2. algoritmus: IPF gyanúja esetén javasolt diagnosztikai algoritmus [6]**1. ábra:** ILD-k osztályozása ATS/ERS klasszifikáció szerint [2, 3]

ILD = interstitialis, ILD = interstitialis tüdőbetegség, IIP = idiopathias interstitialis pneumonia, SARD = szisztémás autoimmun rheumás kórkép, LAM = lymphangioleiomyomatosis, LCG = Langerhans-sejtes granulomatosis

2. ábra: IIP-k klasszifikációja [2, 3]**1.5. Egyéb dokumentumok**

Nem készült.