

Penyakit Paru Intertisial

Penyakit paru interstitial (*Interstitial Lung Disease (ILD)*) atau dikenal juga sebagai penyakit parenkim paru difus (*Diffuse Parenchymal Lung Disease (DPLD)*) merupakan terminologi yang digunakan untuk berbagai kelainan paru akibat faktor-faktor yang sudah diketahui (penyakit kolagen-vaskular, lingkungan, obat) maupun yang belum diketahui antara lain *idiopathic interstitial pneumonia*, penyakit paru granulomatosa, dan penyebab lainnya. Kelainan pada kelompok penyakit ini terutama terjadi pada jaringan interstisium (mencakup ruang antara epitel dan basal membran endotel), namun juga dapat mempengaruhi rongga udara, saluran napas perifer, dan pembuluh darah pada parenkim paru. Secara umum, ILD ditandai dengan empat manifestasi, yaitu gejala pernapasan seperti sesak dan batuk, kelainan spesifik pada gambaran radiologis, penurunan kapasitas paru pada uji faal paru, dan gambaran mikroskopik berupa inflamasi dan fibrosis.

Data epidemiologi menunjukkan bahwa angka kejadian penyakit ILD lebih banyak dari yang diperkirakan sebelumnya. Satu penelitian melaporkan insidens ILD di Amerika Serikat (AS) adalah sebesar 80,9 dari 100.000 pria dan 67,2 dari 100.000 wanita. ILD lebih sering didapatkan pada orang dewasa. Penyakit interstitial tertentu seperti sarkoidosis, *pulmonary Langerhans cell histiocytosis*, dan penyakit paru akibat autoimun didapatkan pada usia dewasa muda, sedangkan *Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF)* paling sering dijumpai pada usia 40 hingga 70 tahun.

Penyebab ILD dapat dikelompokkan sebagai, penyakit auto imun atau kolagen-vaskular, paparan terhadap zat-zat yang dapat merusak parenkim paru seperti asbes, tembakau, bleomisin, kelainan genetik dan idiopatik. Pendekatan klinis pada pasien dengan kecurigaan ILD diawali dengan anamnesis secara rinci untuk mencari tanda dan gejala, progresivitas, penyakit komorbid (contoh : *Connective Tissue Disease (CTD)*, HIV) dan riwayat paparan (rokok, obat, pekerjaan). Pada pemeriksaan fisik umumnya dapat ditemui ronkhi, *clubbing* finger serta gambaran klinis CTD. Data pemeriksaan penunjang yang dibutuhkan untuk pasien ILD adalah pemeriksaan radiologi dan uji faal paru serial serta uji serologis untuk CTD jika terdapat indikasi ke arah CTD.

Tujuan utama pada penatalaksanaan ILD adalah untuk memperlambat atau menghentikan proses inflamasi maupun fibrosis, mempertahankan fungsi paru, mengobati penyakit dasar, serta memberikan kualitas hidup terbaik pada pasien selama mungkin jika penyembuhan tidak memungkinkan. Sebagai penatalaksanaan umum, semua pasien ILD disarankan untuk berhenti merokok, vaksinasi influenza dan pneumokokus, rehabilitasi paru,

serta menghindari agen / zat penyebab. Regimen terapi spesifik untuk ILD umumnya mencakup kortikosteroid (contoh :prednison) dan imunosupresan (contoh : azatioprin dan siklofosfamid). Respons terapi dengan regimen tersebut cukup efektif pada jenis ILD yang proses inflamasi lebih dominan (contoh : sarkoidosis, *CTD associated ILD*). Berbagai penelitian telah dilakukan untuk menemukan terapi ILD idiopatik dimana proses fibrosis lebih dominan. Saat ini terdapat dua obat anti fibrotik (pirfenidon dan nintedanib) yang diketahui dapat memperlambat proses penurunan kapasitas vital paru pada ILD, namun belum terbukti dapat memperlambat proses fibrosis maupun memperbaiki proses fibrosis yang sudah terjadi. Transplantasi paru merupakan satu-satunya terapi definitif yang dapat memperpanjang kesintasan pasien ILD tahap lanjut, khususnya IPF. Pemahaman lebih dalam terhadap patogenesis ILD sangat dibutuhkan untuk menemukan terapi ILD optimal

Prognosis ILD bervariasi menurut jenis dan tahapan penyakit. Beberapa jenis penyakit paru interstisial dapat sembuh total, sementara yang lain dapat menyebabkan kerusakan/pembentukan jaringan fibrosis ireversibel, difus dan kerusakan jaringan paru yang disertai kegagalan pernafasan.

Mira Yulianti