

BAB I

PENDAHULUAN

1.1. Latar Belakang

Paru-paru adalah organ yang berfungsi dalam pertukaran gas yang merupakan proses yang sangat penting dalam respirasi. Agar proses pertukaran gas tersebut dapat berlangsung dengan mudah melalui sawar darah-udara yang terdiri dari tiga lapisan, yaitu sel alveoli, membrana basalis, dan endotel, maka secara keseluruhan sawar tersebut sangatlah tipis yaitu 0,1 sampai 1,5 μm (Junquiera, Carneiro dan Kelley, 1997).

Tetapi karena satu atau lain sebab sawar darah-udara itu dapat mengalami penebalan, yang salah satunya disebabkan karena fibrosis paru atau *Interstitial lung disease(ILD)* yang merupakan suatu kelompok penyakit yang dapat menyebabkan terjadinya *scarring* atau fibrosis pada paru. Pada *Interstitial lung disease* pertama-tama paru-paru akan mengalami kerusakan oleh suatu sebab yang diketahui maupun tidak, kemudian dinding alveoli mengalami inflamasi, dan akhirnya terjadi fibrosis (*American Lung Association, 2003*).

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) adalah salah satu penyakit yang termasuk kedalam *Interstitial lung disease* yang memiliki prognosis yang paling buruk dengan *median survival* hanya 2,8 tahun. Prognosis tersebut sama atau bahkan lebih buruk dari beberapa kanker atau penyakit lain. Pasien yang menderita penyakit ini biasanya berusia antara 50-70 tahun, dua pertiganya lebih tua dari 60 tahun. Perkiraan angka kejadian pertahun adalah 7 kasus per 100.000 untuk wanita dan 10 kasus per 100.000 untuk pria. Insidensi, prevalensi, dan angka kematian meningkat sesuai usia (*Coalition for Pulmonary Fibrosis, 2001*).

Suatu *interstitial lung disease* akan didiagnosis sebagai *Idiopathic pulmonary fibrosis* bila semua penyebab yang diketahui telah dikesampingkan dan dianggap bukan faktor etiologinya. Gejala penyakitnya tidak khas, yaitu sesak nafas dan batuk dan diagnosis pasti penyakit ini hanya dapat ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologi dengan biopsi dimana ditemukan suatu gambaran

histopatologis yang disebut *usual interstitial pneumonia* (UIP). Hal-hal di atas menyebabkan sulitnya penegakkan diagnosis dari penyakit ini.

Idiopathic pulmonary fibrosis merupakan suatu penyakit yang mematikan karena dapat menyebabkan fibrosis yang luas yang menyebabkan gangguan pertukaran gas yang menyebabkan paru-paru tidak dapat memenuhi kebutuhan jaringan tubuh. Sampai saat ini sedikit sekali intervensi terapi yang dapat kita tawarkan dan belum ada terapi yang dapat secara nyata memperpanjang usia hidup penderita. Hal ini disebabkan karena minimnya pengetahuan kita akan pengetahuan kita tentang penyakit ini, terutama mengenai etiologi dan patogenesisnya (Hunninghake dan Gross, 2001).

1.2. Identifikasi Masalah

Bagaimana patogenesis penyakit *idiopathic pulmonary fibrosis* (IPF).

1.3. Maksud dan Tujuan

Maksud dari studi pustaka ini adalah untuk mengetahui bagaimana patogenesis dari penyakit *idiopathic pulmonary fibrosis*.

Tujuan dari studi pustaka ini adalah untuk memberikan pengetahuan kepada mahasiswa fakultas kedokteran dan kalangan medis tentang patogenesis dari penyakit *idiopathic pulmonary fibrosis* sehingga dapat diketahui bagaimana mekanisme terjadinya penyakit ini sehingga dapat diupayakan suatu intervensi terapi baru yang lebih bermanfaat dalam mengobati penyakit.

1.4. Manfaat Karya Tulis Ilmiah

Karya Tulis Ilmiah ini diharapkan memberikan gambaran yang lebih jelas mengenai penyakit *idiopathic pulmonary fibrosis* untuk kalangan medis terutama mengenai patogenesisnya dan menarik pembaca untuk mencari etiologi dan metode terapi baru yang lebih bermanfaat.