

Antifibrotická terapie a její indikace u intersticiální plicní fibrózy

Martina Doubková

Klinika nemocí plicních a TBC Fakultní nemocnice Brno a Lékařské fakulty Masarykovy univerzity Brno

Idiopatická plicní fibróza a chronická fibrotizující intersticiální plicní onemocnění s progredujícím fenotypem jsou charakterizovány vazivováním plicního parenchymu. V současné době je k dispozici antifibrotická léčba, která sice neovlivní již přítomnou fibrotizaci plicního parenchymu, ale zabraňuje její progresi v čase, zpomalí pokles plicních funkčních parametrů a snižuje mortalitu. Součástí práce je přehled fibrotizujících plicních procesů a možnosti léčby.

Klíčová slova: idiopatická plicní fibróza, progredující fibrotizující intersticiální plicní nemoci, nintedanib, pirfenidon.

Antifibrotic therapy and its indications for interstitial pulmonary fibrosis

Idiopathic pulmonary fibrosis and chronic fibrotic interstitial lung disease with progressive phenotype are characterized by fibrotic lung parenchyma. Current antifibrotic treatment does not affect pre-existing lung parenchyma fibrosis, but prevents fibrosis progression and reduces mortality by reducing fibrotization. This work summarizes fibrotic lung processes and their treatment options.

Key words: idiopathic pulmonary fibrosis, progressive fibrosing interstitial lung diseases, nintedanib, pirfenidon.

Úvod

Difuzní parenchymatózní nemoci plic neboli méně přesným, ale častěji užívaným názvem intersticiální plicní procesy (IPP), jsou heterogenní skupinou převážně chronických chorob, které jsou charakterizovány různým stupněm zánětu na úrovni respiračních bronchiolů, alveolárních duktů, alveolů, plicních kapilár, plicního intersticia a/nebo různým stupněm fibrózy plicní tkáně. Plicním intersticiem rozumíme vymezený prostor ohraničený endoteliálními buňkami plicních kapilár a alveolárním epitelem, perilymfatické prostory a centrálněji uložené peribronchiální a peribronchiolární prostory. IPP obsahují kolem 200 nozologických jednotek. Jejich diferenciativní diagnostika je široká.

Existuje velmi mnoho příčin IPP, na které můžeme cílit při léčbě. Řada těchto chorob však má neznámou etiologii. IPP dělíme na procesy známé příčiny (nemoci spojené s expozicí antigenům profesionálního, životního a domácího prostředí, poléková postižení), idiopatické intersticiální pneumonie (IIP) (včetně idiopatické plicní fibrózy), granulomatózní procesy (sarkoidózy, histiocytóza z Langerhansových buněk, granulomatóza s polyangiitidou) a jiné vzácné (lymfangiomyomatóza, alveolární proteinóza) (1).

Některé IPP jsou primárně fibroproliferativní onemocnění, kde opakované alveolární poškození a proliferace fibroblastů vedou k plicní fibróze, včetně idiopatické plicní fibrózy (IPF) jako nejzávažnější podjednotky idiopatických intersticiálních pneumonií patřící mezi chronické IIP. IPF je limitovaná na plíce bez mimoplicních příznaků kromě paličkovitých prstů. Je spojená s histopatologickým a/nebo radiologickým obrazem běžné intersticiální pneumonie. Etiologie je neznámá a onemocnění je komplexní, nekontrolovatelná fibroproliferace je základním patogenetickým mechanismem IPF. Klíčovou roli v patogenezi hraje poškození alveolárních epitelálních buněk neznámou noxou a dysregulace fibroblastů. Genetické faktory a faktory zevního prostředí přispívají ke vzniku a progresi IPF. Mezi potenciální rizikové faktory jsou zvažovány kouření, chronická aspirace při gastroezofageálním refluxu, léky, vlivy zevního prostředí (zpracování dřeva, kovů), virové infekce, polymorfismy genů (1, 2, 3, 4).

Charakteristickým symptomem IPF je pomalu progredující dušnost, zejména po námaze, a kašel. Při fyzikálním vyšetření je přítomen auskultačně nad oběma plícemi pozdně expirační krepitus připodobňovaný rozepínání suchého zipu. Plicním funkčním vyšetřením pozorujeme restriktivní ventilační poruchu se sníženou difuzní plicní kapacitou