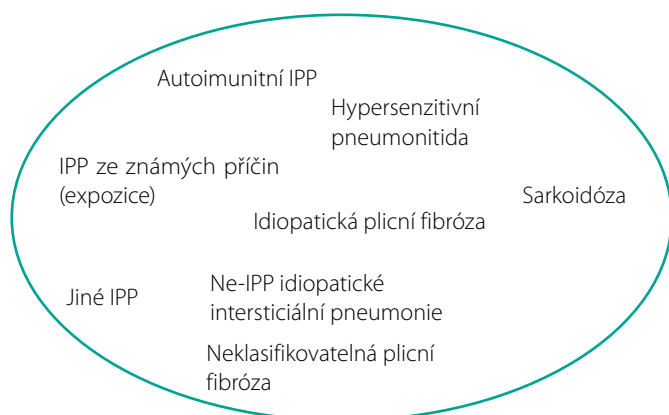


v důsledku poškození alveolokapilární membrány s poruchou výměny krevních plynů. Medián přežití se u neléčených pacientů pohybuje od 2 do 5 let od stanovení diagnózy. Příčinami úmrtí bývá nejčastěji respirační selhání u pokročilé plicní fibrózy, srdeční selhání, bronchogenní karcinom v terénu vazivovatění, plicní infekce a plicní embolie (2, 3, 4).

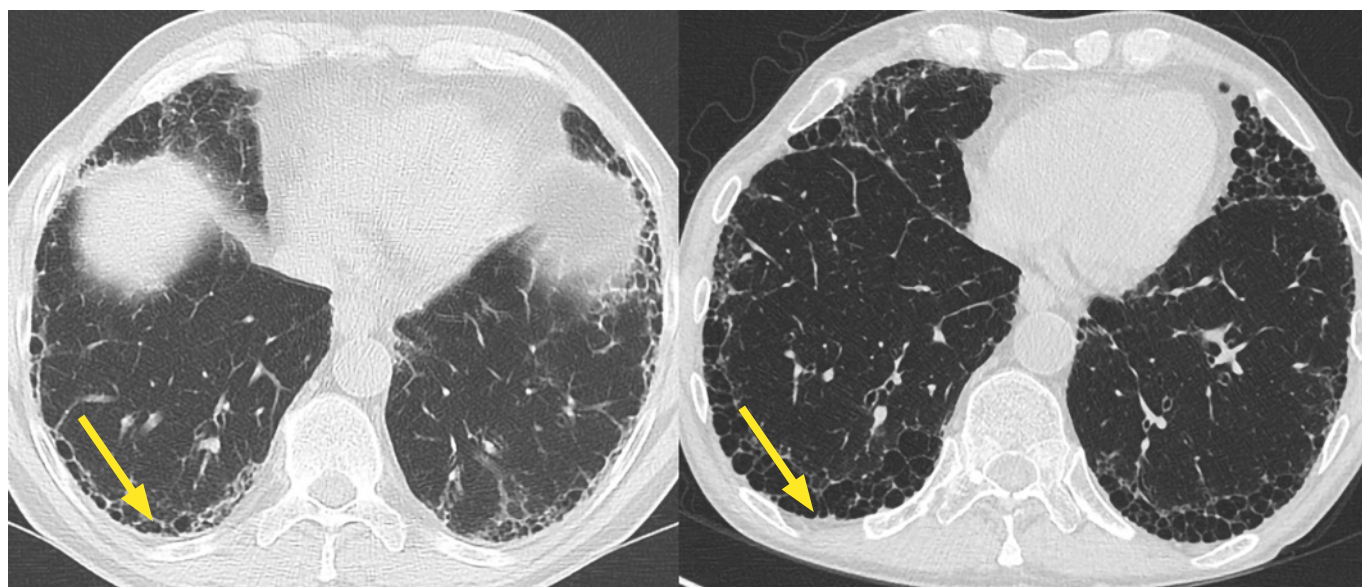
U jiných IPP bývá primárním patogenetickým procesem zánět, který vede k vazivovatění plicní tkáně sekundárně. V současné době se věnuje pozornost takzvaným progredujícím formám intersticiálních plicních fibróz, které mohou mít patogenetický mechanismus a klinický průběh podobný jako IPF. Jedná se zejména o pacienty se systémovým onemocněním pojiva (systémová sklerodermie, revmatoidní artritida, polymyozitida a dermatomyozitida), dále chronickou formou hypersenzitivní pneumonitidy (fibrotický fenotyp), chronickou formou sarkoidózy, idiopatickou nespecifickou intersticiální pneumonií, neklasifikovatelnou plicní fibrózou a jinými procesy vedoucími k plicní fibróze se špatnou prognózou (Obrázek 1). Bohužel zatím předpovědět progresi intersticiální plicní fibrózy neumíme a nemáme dosud k dispozici žádné dostatečně senzitivní a specifické biomarkery, které by nám byly nápomocny v predik-

**Obr. 1.** Progredující formy intersticiálních plicních fibróz



Vysvětlivky: IPP: intersticiální plicní procesy, Ne-IPF – jiné než idiopatická plicní fibróza. Mezi autoimunitní řadíme IPP u systémových onemocnění pojiva

**Obr. 2.** HRCT (výpočetní tomografie s vysokou rozlišovací schopností) hrudníku s nálezem idiopatické plicní fibrózy. Progrese voštinovité přestavby bazálně subpleurálně v čase (obraz medové plástve).



ci zhoršení fibrózy (5). U progredujících forem IPP se nám tak nabízí řada otázek v managementu péče o tyto pacienty: Jedná se u pacienta o zá-  
nětlivý/fibrotizující proces, nebo primárně epiteliálně/fibrotický? Budeme upravovat terapii imunosupresivy, nebo budeme přidávat antifibrotika, či budeme léčit jen antifibrotiky? Jaká je optimální definice progresse? Jak identifikovat pacienty, kteří budou progredovat? Jaké jsou mechanismy progresse u progredujících plicních fibróz? Jsou to otázky, na které zatím hledáme odpovědi a u každého pacienta individuálně se snažíme zvolit co nejefektivnější způsob léčby s minimem nežádoucích účinků.

## Progredující fibrotizující intersticiální plicní procesy

Nejčastějšími formami progredujících plicních fibróz v ambulancích plicních specialistů jsou IPF, intersticiální plicní poškození v rámci systémových onemocnění pojiva, fibrotické formy exogenních alergických alveolitid, idiopatické nespecifické intersticiální pneumonie a neklasifikovatelné plicní fibrózy. Progrese je definována kombinací klinických, funkčních, radiologických parametrů (Tabulka 1). Rizikovými faktory progresse jsou nález běžné intersticiální pneumonie (UIP, usual interstitial pneumonia) na HRCT hrudníku (výpočetní tomografie s vysokou rozlišovací schopností) nebo histopatologicky, rozsah voštinovité přestavby, bronchiectázií na HRCT hrudníku, nízké vstupní funkční ukazatele v době diagnózy, vyšší věk, kouření, perzistující nebo neidentifikovaný antigen vyvolávající nemoc, genetické dispozice (5, 6). Progredující fenotypy intersticiálních plicních procesů zahrnují mnoho nozologických jednotek (Obrázek 1).

Jednou z podskupin IPP jsou idiopatické intersticiální pneumonie. Nejzávažnější a nejčastější jednotkou je již zmiňovaná idiopatická plicní fibróza (IPF) (Obrázek 2). V ČR není aktuální epidemiologická situace přesně známa. Další je chronická forma, respektive fibrotická forma exogenní alergické alveolitidy. Nejčastěji se setkáváme s farmářskou plící a plící chovatelů holubů.

Systémová onemocnění pojiva, starším názvem kolagenózy, jsou heterogenní skupinou imunologicky podmíněných zánětlivých onemocnění