

**Tab. 1.** Definice progresu dle funkčních, klinických a radiologických nálezů. Podle (6)

Hodnocené parametry	Progrese	Progrese
Relativní pokles FVC	O alespoň 10 % ve srovnání s předchozí hodnotou navzdory stávajícímu individualizovanému léčebnému postupu	O alespoň 5 % ve srovnání s předchozí hodnotou navzdory stávajícímu individualizovanému léčebnému postupu
Další nálezy	Nejsou potřeba	Současné zhoršování respiračních symptomů a/nebo zvětšování rozsahu fibrotického postižení plic
Interval hodnocení	Hodnoceno kdykoliv během posledních 24 měsíců před zahájením léčby antifibrotiky	Hodnoceno kdykoliv během posledních 24 měsíců před zahájením léčby antifibrotiky

studii byl prokázán pokles plicních funkčních ukazatelů v čase. Nutné je zmínit, že tento lék neměl léčebný efekt na mimoplicní příznaky u systémových onemocnění pojava. Souhrnně je nintedanib hrazen pro pacienty:

- S IPF, u kterých je FVC v rozmezí 50–90 %, mají DLco větší nebo rovný 30 % a kteří dodržují zákaz kouření.
- S jinými chronickými fibrotizujícími intersticiálními plicními onemocněními s progresivním fenotypem navzdory stávajícímu individualizovanému léčebnému postupu, přičemž progresivní fenotyp je definován kombinací několika faktorů zohledňujících kliniku, funkční parametry a nález na HRCT hrudníku, viz tabulka 1. Diagnóza musí být potvrzena multidisciplinárním týmem příslušného specializovaného centra a pacienti musí mít FVC alespoň 45 % predikovaných hodnot, DLco alespoň 30 % a dominující fibrotické změny na HRCT. Nintedanib je indikován i pro pacienty s diagnózou systémové sklerodermie a intersticiálním plicním postižením. Pokud by nebyla splněna kritéria progredujícího fenotypu, pak je

## LITERATURA

1. Travis WD, Costabel U, Hansell DM et al. 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;188(6):733-48.
2. Vašáková M, Šterclová M. Idiopatická plicní fibróza (Doporučený postup pro diagnózu, léčbu a sledování – 2. aktualizace). <http://www.pneumologie.cz>. Cited dne 11. 3. 2022.
3. Raghu G, Rochwerg B, Zhang Y et al.; 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.
4. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL et al. 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;198(5):e44-e68. doi: 10.1164/rccm.201807-1255ST.
5. Cottin V, Wollin L, Fischer A et al. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. *Eur Respir Rev.* 2019;28(151):180100. doi: 10.1183/16000617.0100-2018.
6. Šterclová M. Definice progredujících fibrotizujících intersticiálních plicních procesů a přístup k nemocnému (Doporučený postup). <https://www.pneumologie.cz>. Navštíveno dne 11. 3. 2022.
7. Žurková M, Lošťáková V, Vašáková M et al. Sarkoidóza (Doporučený postup). <https://www.pneumologie.cz>. Cited dne 11. 3. 2022.
8. Takeda Y, Tsujino K, Kijima T et al. Efficacy and safety of pirfenidone for idiopathic pulmonary fibrosis. *Patient Prefer Adherence.* 2014;8:361-70. doi: 10.2147/PPA.S37233.
9. Kurita Y, Araya J, Minagawa S et al. Pirfenidone inhibits myofibroblast differentiation and lung fibrosis development during insufficient mitophagy. *Respir Res.* 2017;18(1):114. doi: 10.1186/s12931-017-0600-3.

**Tab. 2.** Antifibrotická terapie – indikační kritéria, úhradové podmínky, cíle léčby, nežádoucí účinky a interakce

	Pirfenidon	Nintedanib
Idiopatická plicní fibróza	Plicní funkční parametry: FVC 50–90 % DLco ≥ 30 % Redukce poklesu FVC v čase, snížení mortality	Plicní funkční parametry: FVC 50–90 % DLco ≥ 30 % Redukce poklesu FVC v čase, snížení mortality, prodloužení času do první exacerbace
Progresivní fenotyp fibrotizujících intersticiálních plicních procesů včetně systémové sklerodermie	Není indikace	FVC ≥ 45 % DLco ≥ 30 %
Nežádoucí účinky	Kožní, GIT intolerance, únava, úbytek hmotnosti, elevace jaterních testů	GIT intolerance, snížená chuť k jídlu, zvýšení jaterních enzymů
Hlavní lékové interakce	Inhibitory protonové pumpy	Antikoagulační terapie

Vysvětlivky: UIP/IPF: běžná intersticiální pneumonie (usual interstitial pneumonia)/idiopatická plicní fibróza, FVC: forsírovaná vitální kapacita, DLco: difuzní plicní kapacita, GIT: gastrointestinální

třeba žádat pojišťovnu o úhradu. Tabulka 2 uvádí souhrn indikací pro antifibrotickou terapii.

## Závěr

Progredující formy intersticiálních plicních fibróz jsou závažné jednotky intersticiálních plicních procesů. Již existující vazivovatění plicního parenchymu je nevratnou formou plicního postižení. Antifibrotické léky správně indikované ať už samostatně (IPF), nebo v kombinaci s imunosupresivy (u ne-IPF) mohou přispět ke zlepšení prognózy nemocných včetně zmírnění poklesu plicních funkčních parametrů v čase.