

Plicní postižení při systémových chorobách pojiva

Společný doporučený postup Americké revmatologické společnosti (ACR) a americké Společnosti hrudních lékařů (CHEST) věnovaný screeningu, monitoraci a léčbě nemocných s IPP při systémových chorobách pojiva byl publikován již v roce 2023 (2, 3). V loňském roce na něj navázal doporučený postup Evropské ligy proti revmatismu (EULAR) věnovaný léčbě systémové sklerodermie (4). Vzhledem k tomu, že k postižení plicního intersticia dochází u nemocných se systémovou sklerodermií v 70–90 % případů, věnuje se doporučený postup také této problematice.

Pro léčbu IPP u nemocných se systémovou sklerodermií je doporučována terapie mykofenolátem mofetilu nebo cyklofosfamidem. Tocilizumab je doporučen v léčbě IPP u nemocných s časnou zánětlivou fází systémové sklerodermie, v ČR v této indikaci lék bohužel nemá úhradu.

Doporučený postup autorů Del Galdo et al. se stejně jako předchozí výše zmiňovaná publikace Johnson et al. nevěnuje dopodrobna otázce, kdy by měla být léčba zahájena, jaká dávka je ideální a kdy je bezpečné terapii ukončit. Vzhledem k možným vedlejším účinkům imunosupresivní, ale i biologické nebo cílené léčby plicního postižení při systémové sklerodermii je nutné při každé návštěvě pacienta vyhodnotit individuálně poměr rizik a benefitů aktuální léčebné strategie.

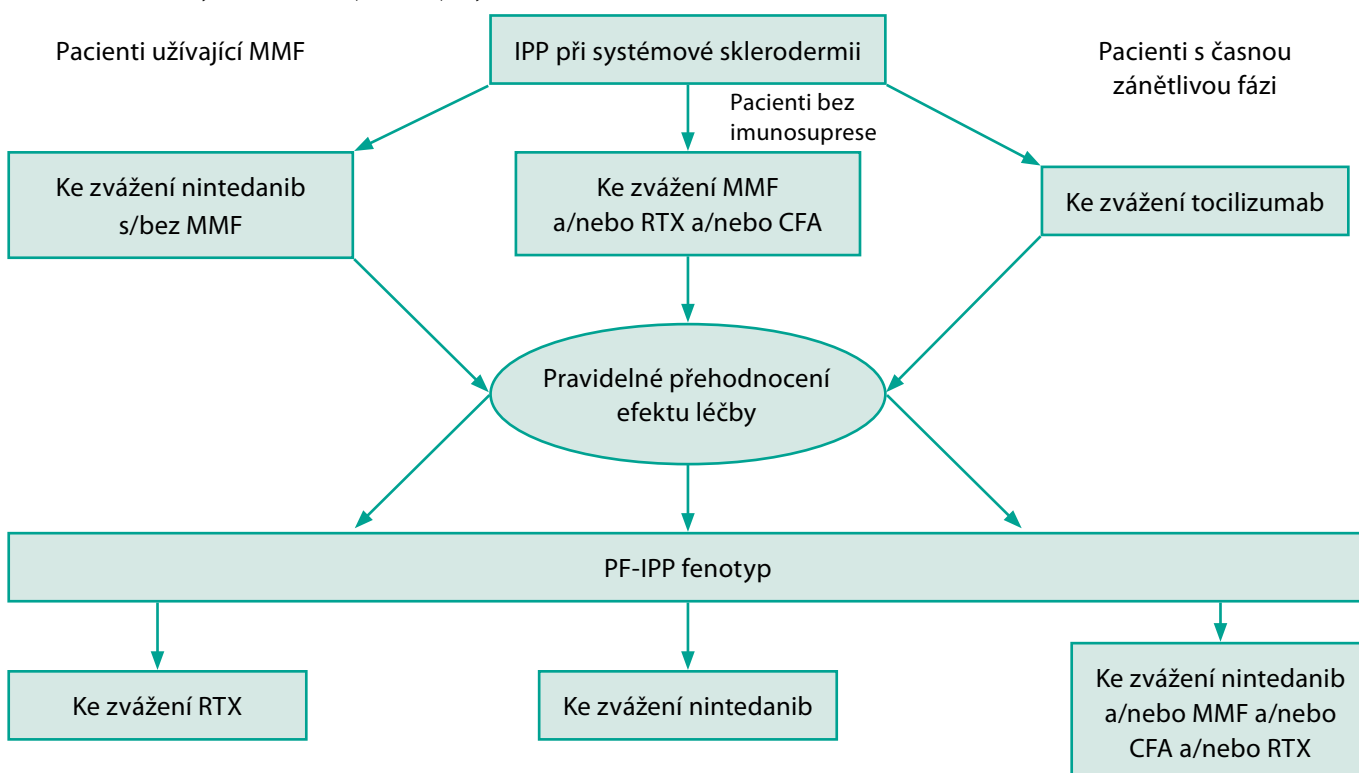
Dalším lékem, u kterého byl klinickou studií RECITAL prokázán efekt na zpomalení poklesu usilovné vitální kapacity v průběhu 24 týdnů u nemocných s IPP při systémové sklerodermii, je rituximab (5). V uvedené studii byl efekt rituximabu podávaného intravenózně ve dvou dávkách 1 g v dvoutýdenním odstupu mezi dávkami obdobný jako

efekt intravenózně podávaného cyklofosfamidu v dávce 600 mg/m² jednou měsíčně po dobu 6 měsíců.

Nintedanib má svoje postavení v léčbě IPP na podkladě systémové sklerodermie na dvou místech – podle doporučeného postupu může být podán jako lék první volby při průkazu IPP s nebo bez mykofenolátu (v této indikaci ovšem v ČR nemá úhradu), druhou indikací je pak progresse IPP v čase navzdory individualizované léčbě. U nemocných, kteří splňují kritéria progredujícího fibrotizujícího intersticiálního plicního procesu (PF-IPP), je nintedanib v ČR hrazen. Je třeba ale věnovat pozornost definici PF-IPP a mít na paměti, že ne každý pacient s v čase se horšícím jizevnatým plicním postižením tato kritéria splňuje (1). Obrázek 1 shrnuje doporučený léčebný postup u nemocných s IPP při systémové sklerodermii.

Plicní postižení není u pacientů s revmatoidní artritidou rozhodně tak časté, jako je tomu u systémové sklerodermie, onemocnění má ale mnohem vyšší prevalenci a incidenci a IPP je druhou nejčastější příčinou mortality nemocných s revmatoidní artritidou (první jsou kardiovaskulární choroby). V roce 2024 byl publikován francouzský doporučený postup věnovaný managementu IPP u nemocných s revmatoidní artritidou, který se věnuje této problematice podrobněji než doporučený postup ACR/CHEST (6). Jednoznačně doporučuje, aby revmatologové systematicky pátrali po známkách plicního onemocnění u svých pacientů, nejen v době stanovení diagnózy, ale i během péče o pacienta. Rizikovými ve vztahu k rozvoji IPP jsou zejména muži, pacienti s rozvojem revmatoidní artritidy v pozdějším věku, s anamnézou nikotinu, obezitou a vysokým titrem protilátek proti citrulinovaným peptidům nebo revmatického faktoru. Riziko dále zvyšuje expozice environmentálním inhalačním agens, jako je například křemík.

Obr. 1. Schéma léčby intersticiálního postižení při systémové sklerodermii



IPP – intersticiální plicní proces; MMF – mykofenolát mofetil; RTX – rituximab; CFA – cyklofosamid; PF-IPP – progredující fibrotizující intersticiální plicní proces