

Přestože výsledek studie EVER-ILD byl publikován již v roce 2023, je natolik přelomový, že si zaslouží připomenutí. Jedná se o první studii, která se zabývala problematikou léčby nespecifické intersticiální pneumonie (NSIP), a to jak u pacientů se systémovými chorobami pojiva, tak u nemocných s idiopatickou intersticiální pneumonií s autoimunitními rysy (IPAF) a idiopatickou NSIP. Do studie byli zařazeni pacienti, kteří neodpovídali na léčbu glukokortikoidy a/nebo imunosupresivy 1. linie, a pacienti, kteří relabovali. Ze studie byli vyloučeni nemocní s radiologickým fenotypem obvyklé intersticiální pneumonie. Testován byl efekt léčby mykofenolátem mofetil (2 g/den) na vývoj FVC v průběhu 6 měsíců proti efektu léčby mykofenolátem mofetil společně s rituximabem 1000 mg v den 1 a den 15. Studie prokázala, že kombinace léčby mykofenolátem a rituximabem je superiorní proti monoterapii rituximabem, a to jak u nemocných s NSIP při systémovém onemocnění pojiva, tak při idiopatické NSIP (13).

Plicní alveolární proteinózy

Plicní alveolární proteinózy jsou heterogenní skupina vzácných nemocí, charakterizovaných nahromaděním surfaktantu v plicních sklípcích. Klasifikace plicních alveolárních proteinóz je shrnuta v tabulce 1.

Ke stanovení diagnózy PAP je nezbytně nutné provedení bronchoskopie s bronchoalveolární laváží. Získaná tekutina by měla být mléčně zbarvená, s patrným usazováním bělavého sedimentu po odstátí. Může být ale i nažloutlá a zakalení může být mírné. Není-li provedeno barvení cytologického preparátu Schiffovým činidlem (PAS), může být s ohledem na obvyklou lymfocytózu výsledek interpretován mylně. Přítomny bývají pěnivé makrofágy s eosinofilními granuly. Nálezy mohou být následně interpretovány jako hypersenzitivní pneumonitida, lipidní pneumonie, organizující s pneumonie nebo aspirační pneumonie (Obr. 2).

U všech pacientů s plicní alveolární proteinózou je doporučeno vyšetřit protilátky proti kolonie stimulujícímu faktory pro granulocyty a makrofágy (GM-CSF), včetně jejich titru. Doporučený postup obsahuje i seznam laboratoří, které mají zkušenosti s vyšetřením protilátek proti GM-CSF (Tab. 2). Vzhledem k tomu, že se žádná nenachází v ČR, a dokonce ani v Evropě, bylo by při indikaci vyšetření nezbytně nutné žádat zdravotní pojišťovnu o úhradu transportu vzorku a jeho vyšetření.

Na výsledek vyšetření protilátek proti GM-CSF je přitom vázán i další léčebný postup. Celoplicní laváž je doporučena pouze u nemocných s autoimunitní PAP, stejně jako inhalační léčba sargramostimem, léčba rituximabem nebo plazmaferéza (14).

Plicní projevy reakce štěpu proti hostiteli (GvHD)

V průběhu prvních dvou let po alogenní transplantaci kostní dřeně postihnou až 20 % pacientů neinfekční plicní komplikace, nejčastěji v podobě chronické GvHD. Dobře definovaným fenotypem chronické plicní GvHD je syndrom obliterující bronchiolitidy, s typickou obstrukční ventilační poruchou. Popsána byla ale i chronická GvHD restriktivního typu, která je provázena intersticiálním plicním postižením. Zajímavá data přináší recentně publikovaná studie autorů Alkhunaizi M, et al., ve které byl rozvoj restriktivní ventilační poruchy pozorován u 9 % nemocných, kteří absolvovali allogenní transplantaci kostní dřeně (15).

Z 3 030 nemocných zahrnutých do studie vyvinulo 41 intersticiální plicní postižení. Míra restriktice a rychlost rozvoje byly asociovány s vyšší mortalitou. I když léčebné doporučení pro tuto situaci k dispozici na rozdíl od syndromu obliterující bronchiolitidy zatím nemáme, podle dříve publikovaných pozorování část pacientů příznivě reaguje na systémovou (nikoliv inhalační) kortikoterapii (16).

Akutní exacerbace IPP

Akutní exacerbace je nepredikovatelným „strašákem“ pacientů s IPP, protože je spojena typicky s vysokou morbiditou a mortalitou. Metaanalýza publikovaná v letošním roce zahrnuje 9 studií zahrnujících celkem 18 509 pacientů, kteří utrpěli akutní exacerbaci IPP. Konzistentně s českým doporučeným postupem prokázala, že u nemocných s idiopatickou plicní fibrózou je efekt vysokodávkové systémové kortikoterapie nekonzistentní a může dokonce zvyšovat mortalitu pacientů. U pacientů, u kterých exacerboval jiný IPP než idiopatická plicní fibróza, systémová kortikoterapie v dávce > 1 mg/kg prednisonu zlepšovala přežití a snižovala 90denní mortalitu. Snižování dávky o > 10 % v průběhu dvou týdnů vedlo k redukci mortality. I když univerzální léčebné doporučení k dispozici nadále nemáme, mohou data z podobných studií pomoci ve snížení mortality nemocných s akutní exacerbací IPP, která dle literárních údajů dosahuje až 80 % (17).

Symptomatická léčba dospělých pacientů s vážným plicním onemocněním

Valná většina IPP nemá charakter vyléčitelného onemocnění. Například nemocní s idiopatickou plicní fibrózou zažívají navzdory léčbě postupný pokles plicních funkcí. Proto je doporučený postup věnovaný symptomatické léčbě nemocných s vážným plicním onemocněním důležitým dokumentem, kterému by se měl věnovat každý pneumolog ošetřující nemocné s IPP (18). Navazuje na dokument publikovaný v roce 2023, který se věnuje paliativní léčbě nemocných s IPP (19).

Doporučení nepřekvapivě zahrnuje nutnost mezioborové spolupráce v péči o nemocné s IPP, kondiční cvičení a využití různých technik kontroly dechu a odkašlávání, tyto body asi nevyžadují bližšího komentáře. Dokument je tvořen otázkami ve formátu PICO (population, intervention, comparison, outcome), mezi kterými jsou:

Otázka 4: Má být ke zmírnění příznaků u nemocných s vážným plicním onemocněním použita oxygenoterapie?

Otázka 5: Mají být ke zmírnění příznaků u nemocných s vážným plicním onemocněním použity opioidy?

Podle doporučení Evropské respirační společnosti (ERS) (stejně jako doporučení Britské hrudní společnosti) by kyslíkem měli být léčeni (v do-

Tab. 2. Laboratoře nabízející vyšetření protilátek proti GM-CSF

Lokalizace	Pracoviště	Kontaktní osoba
Japonsko	Medical and Dental School, Niigata	Koh Nakata
Japonsko	National Hospital Center, Osaka	Yoshikazu Inoue
Čína	Peking Union Medical College, Peking	Kai-Feng Xu
USA	National Jewish Health, Denver	Vijaya Knight
USA	Cincinnati Children's Hospital, Cincinnati	Bruce Trapnell

GM-CFF – kolonie stimulující faktor pro granulocyty a makrofágy