

Současné možnosti odlišení histopatologického obrazu idiopatické plicní fibrózy od fibrotické hypersenzitivní pneumonie: Jak na to?

Radoslav Matěj^{1,2,3}

¹Ústav patologie a molekulární medicíny 3.LF UK, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

²Ústav patologie 3.LF UK, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

³Ústav patologie 1. LF UK, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

SOUHRN

Obraz progresivní plicní fibrózy zahrnuje široké spektrum fibrotických intersticiálních plicních onemocnění, u kterých přesná diagnóza zcela zásadně rozhoduje o terapii a prognóze pacientů. Nejdůležitějšími entitami jsou idiopatická plicní fibróza podmíněná morfoloogickým obrazem běžné intersticiální pneumonie a fibrotická hypersenzitivní pneumonie, jejichž překrývající se charakteristiky způsobují, že oddělení těchto dvou entit představuje jedno z nejnáročnějších diagnostických dilemat pro klinické lékaře i vzhledem k tomu, že léčba je diametrálně odlišná. Cílem tohoto sdělení je přehledně charakterizovat histopatologické obrazy běžné intersticiální pneumonie a fibrotické hypersenzitivní pneumonie s důrazem na to, že mikromorfologický obraz je sice pro tato dvě onemocnění typický, ale že se často histopatologické změny u obou entit mohou překrývat a také se mohou vyskytnout u řady dalších diagnóz. Zcela klíčová pro adekvátní histopatologické hodnocení a správnou finální diagnózu je intenzivní multidisciplinární diskuse v rámci efektivně spolupracujícího multidisciplinárního týmu.

Klíčová slova: plicní fibróza – hypersenzitivní pneumonie – intersticiální – multidisciplinární

Current possibilities of histopathologic separation of idiopathic pulmonary fibrosis from fibrotic hypersensitivity pneumonitis. How to do it?

SUMMARY

Histopathological pattern of progressive pulmonary fibrosis could be seen in many different fibrotic lung interstitial diseases. Exact diagnosis is crucial for precise therapy, moreover, different diseases have different prognosis. The most important disorders in this group are idiopathic pulmonary fibrosis and fibrotic hypersensitivity pneumonitis, and their separation is crucial because of totally different treatment of the patients. The aim of this review is to sum up the most important characteristics of usual interstitial pneumonia, histopathological pattern of idiopathic pulmonary fibrosis, and fibrotic hypersensitivity pneumonitis and provide a practical work-up for precise diagnostics of these diseases in the frame of effectively cooperating multidisciplinary team.

Keywords: interstitial – idiopathic pulmonary fibrosis – hypersensitivity pneumonitis – histopathology

Cesk Patol 2023; 59(1): 10–17

Fibrotická intersticiální plicní onemocnění (fILD) zahrnují řadu entit, u kterých přesná diagnóza zcela zásadně rozhoduje o terapii a prognóze. Idiopatická plicní fibróza (IPF) a fibrotická hypersenzitivní pneumonie (fHP) jsou nejčastější příčiny fILD, jejichž překrývající se charakteristiky způsobují, že oddělení těchto dvou entit představuje jedno z nejnáročnějších diagnostických dilemat pro klinické lékaře (1). Nicméně rozdíl mezi těmito dvěma entitami je z patofyziologického a léčebného úhlu pohledu zcela zásadní. Zatímco v léčbě IPF hraje klíčovou roli antifibrotická terapie, rozpoznání antigenu představuje klíčový počátek terapeutické intervence fHP, která je obvykle reprezentována imunosupresivní terapií. A i když někteří pacienti s fHP profitují z antifibrotických látek, je tento lék na rozdíl od IPF zvažován sekundárně k zastavení progresu fibrotického poškození plicí.

✉ Adresa pro korespondenci:

prof. MUDr. Radoslav Matěj, Ph.D.

Ústav patologie a molekulární medicíny 3.LF UK

Fakultní Thomayerova nemocnice

Vídeňská 800, Praha 4 - Krč, 14059

e-mail: radoslav.matej@ftn.cz

tel.: +420 261083741

Naopak imunosupresivní léčba je pro pacienty s IPF škodlivá a nesmí být pacientům podávána. (1-3). Ačkoli diagnóza fHP byla historicky spojena s relativně lepší prognózou, rostoucí počet poznatků naznačuje, že fHP může mít podobnou progresi jako IPF (2-5). Recentně publikované konsenzuální doporučení Americké hrudní společnosti (ATS) / Evropské respirační společnosti (ERS) / Japonské respirační společnosti (JRS) a Hrudní společnosti Latinské Ameriky (ALAT) pro IPF a jeho aktualizace z roku 2022, stejně jako ATS / JRS / ALAT a konsenzuální doporučení pro diagnózu fHP popisují přístup, jak tyto dvě entity odlišit a správně diagnostikovat (6,7). Navíc, mezinárodní pracovní skupina publikovala v časopise *Chest* doplňující pokyny k odlišení těchto dvou entit, které mají za cíl usnadnění diagnostiky fILD pro běžné klinické situace, kdy IPF a fHP jsou dvě nejdůležitější diagnózy, které jsou v diferencially diagnostickém procesu zvažovány (8). Stejně jako je tomu již standardem, je výsledná diagnostika fILD multidisciplinární spolupráce klinického, radiologického a histopatologického hodnocení fILD, s tím, že získaná data by měla být hodnocena souběžně ve víceúrovňové multidisciplinární diskusi (MDD). Cílem tohoto sdělení je přehledně charakterizovat histopatologické obrazy obvyklé intersticiální pneumonie (UIP) a fHP s důrazem na to, že mikromorfologický obraz je sice pro tato dvě onemocnění typický, ale že se také