

Idiopatická plicní fibróza - problematika multidisciplinární diagnostiky a léčby ve světle nových poznatků

Martina Vašáková¹, Radoslav Matěj^{2,3}

¹ Pneumologická klinika 1. LF UK, Thomayerova nemocnice, Praha

² Oddělení patologie a molekulární medicíny, Thomayerova nemocnice, Praha

³ Ústav patologie 1. LF UK a VFN, Praha

SOUHRN

Idiopatická plicní fibróza (IPF) je primárně fibrotizujícím plicním procesem a je vzhledem k refrakternosti na dosud známou léčbu a špatné prognóze nejzávažnějším reprezentantem idiopatických intersticiálních pneumonií (IIP). Etiologie a patogenese onemocnění není zatím plně objasněna, ale předpokládá se, že příčinou fibroproliferace jako odpovědi na neznámý inzult může být nerovnováha reparačních a imunitních dějů u geneticky disponovaného jedince středního a staršího věku. Radiologicky a histopatologicky je onemocnění charakterizováno obrazem obvyklé intersticiální pneumonie (usual interstitial pneumonia - UIP). Radiologický a histopatologický nálezy však nemusí být ve všech případech typický, navíc se obraz UIP může vyskytovat i v rámci jiných plicních postižení, např. u systémových nemocí pojiva, chronické exogenní alergické alveolity, azbestózy a dalších. Pro diagnózu IPF je tedy zcela zásadní konsensus multidisciplinárního týmu, klinika, radiologa a patologa. IPF byla do začátku našeho tisíciletí chorobou neléčitelnou s prognózou horší než řada karcinomů. Od roku 2011 však máme již dostupné antifibrotické léky, které dokáží zpomalit progresi nemoci. Důležité je tedy pacienty s IPF diagnostikovat správně a včas, abychom jim prodloužili život, jak nejvíce to jde.

Klíčová slova: fibróza – plicní – histopatologie – diagnóza

Idiopathic pulmonary fibrosis – news in multidisciplinary diagnostic and therapeutic approaches

SUMMARY

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a primary fibrosing pulmonary process. Due to the ineffectiveness of current therapeutic strategies and unfavorable prognosis, IPF is the most serious example of idiopathic interstitial lung diseases (ILD). Etiology and pathogenesis of this disorder have not been fully clarified yet; but it is anticipated, that the fibroproliferation is caused by the imbalance of reparative and immunologic processes in the genetically predisposed patients. Radiologically and histopathologically, IPF is characterized by specific pattern called usual interstitial pneumonia (UIP), however, this pattern is not fully typical in all cases, and, moreover, it could be seen in other ILD's, e.g. chronic hypersensitivity pneumonitis, asbestosis, autoimmune connective tissue diseases and many others as well. The final diagnosis of IPF is a consensual result of multidisciplinary team composed of pulmonologist, pathologist and radiologist. IPF was an incurable disease with prognosis worse than cancer till the year 2011, when antifibrotic drugs decelerating a progression of this disease have been introduced. Earlier and correct diagnosis of IPF is the most important issue for the patients because they could be effectively treated and thus, prolonging their survival as much as possible.

Keywords: fibrosis – pulmonary – histopathology – diagnosis

Cesk Patol 2016; 52(2): 85–92

Poprvé byla idiopatická plicní fibróza (IPF) popsána v roce 1892 Williamem Oslerem, který sledoval klinický průběh onemocnění a následně popsal i sekční nálezy u jednoho pacienta. V učebnicích tradovaný Hammanův-Richův syndrom, který je považován za historický záznam IPF u 5 pacientů s progredující dušností a difúzními infiltráty na skiagramu hrudníku, kteří zemřeli do 6 měsíců, odpovídal pravděpodobně spíše akutní intersticiální pneumonii (AIP) než IPF (1). Znalost této nemoci se vyvíjela velmi pozvolna, což bylo poznamenáno také tím, že nebyla známa žádná účinná léčba této nemoci a navíc nebyla ani jednoznačná klasifikace in-

✉ Adresa pro korespondenci:

doc. MUDr. Radoslav Matěj, Ph.D.

Oddělení patologie a molekulární medicíny

Thomayerova nemocnice

Vídeňská 800, Praha 4 - Krč, 14059

e-mail: radoslav.matej@ftn.cz

tel.: +420 261 083 741

tersticiálních plicních procesů (IPP) a zvláště idiopatických intersticiálních pneumonií (IIP), která by jasně odlišila IPF od ostatních IIP. Konečnou správnou diagnózu až do začátku tohoto století znamenala stejně pouhé konstatování závažné nemoci s infaustní prognózou a s jedinou léčebnou možností, transplantací plic. Kortikoidy ani jiná imunosupresiva totiž nedokázala ovlivnit průběh IPF a pouze pacienty ohrožovala vedlejšími účinky. Vzhledem k tomu byla IPF nemocí opomíjenou lékaři i společností. Přelom nastal až s objevem antifibroticky působících léků, které dokáží ovlivnit fibroproliferativní proces u IPF a mění tak prognózu nemocných. Tím se dostává IPF po letech zasloužené pozornosti a její poznání, diagnostikovanost a léčitelnost se k potěše lékařů i pacientů rozvíjí a stoupá (2).

DEFINICE

Idiopatická plicní fibróza (IPF) je definována jako specifická forma chronického fibrotizujícího intersticiálního plicního pro-