

# FAKTY o IPF

Idiopatická pľúcna fibróza (IPF), zriedkavá forma chronickej progredujúcej fibrotizujúcej intersticiálnej pneumónie, má prevažne neznámu etiológiu a zodpovedá rádiologickému ako aj histopatologickému obrazu bežnej intersticiálnej pneumónie (UIP). Na základe v minulosti chýbajúcej jednotnej definície tohto ochorenia ako aj pomerne veľkých rozdielov v rámci skúmanej populácie sú údaje o incidencii a prevalencii značne nejednotné. Predpokladaná prevalencia IPF obnáša 2-29 prípadov na 100000 osôb všeobecnej populácie<sup>1</sup>. Ochorenie sa prejavuje prevažne u osôb okolo 60. roku života, čo je dôvodom, prečo sa predovšetkým u pacientov s neobjasnenou chronickou záťažovou dýchavicou od šesťdesiateho roku života musí myslieť na IPF. Muži sú postihnutí častejšie ako ženy, navyše platí úzky vzťah medzi fajčením a IPF<sup>2</sup>.

## Reštrikčná porucha

Keďže záťažová dychová nedostatočnosť je rovnako aj hlavným príznakom čoraz častejšej chronickej obštrukčnej choroby pľúc (CHOCHP), dá sa reštriktívne ochorenie ľahko prehliadnuť alebo sa dá zameniť s CHOCHP. Na rozdiel od CHOCHP je IPF lokalizovaná v dolných pľúcnych lalokoch, takže stetoskop sa má pri vyšetrení a pri stanovení diagnózy použiť v spodnej oblasti hrudníka. Ďalšími klinickými príznakmi je suchý kašeľ a obojstranný bazálne výrazný zvuk otvárania suchého zipsu pri inšpirii (**Obr. 1**). Posledný uvedený príznak sa vyskytuje u viac ako 80% zo všetkých IPF pacientov a

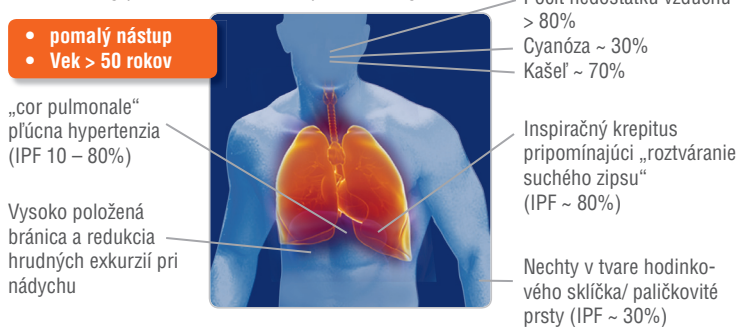
je vedúcim faktorom včasného rozpoznania ochorenia. Okrem toho dochádza predovšetkým v neskorších štádiách ochorenia k pľúcnej hypertenzii (stredný pľúcny tlak > 25 mmHG v pokoji) a u 30 až 50 % všetkých pacientov s IPF na základe zníženej saturácie kyslíka k paličkovitým prstom.

Predpokladom pre určenie diagnózy je vylúčenie ostatných idiopatických intersticiálnych pľúcnych ochorení (ILD) v súvislosti s liekmi, systémovými ochoreniami ako aj znečistením životného prostredia, predovšetkým s ohľadom na exogénnu alergickú alveolitídu, kolagenózu a pneumokoniózu napr. pri expozícii azbestu<sup>2,3</sup>.

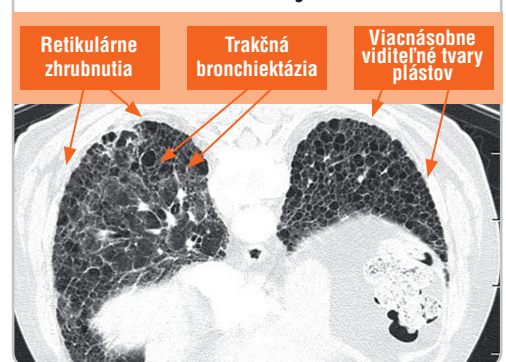
## Kritériá HRCT pre typickú IPF

Pre jednoznačnú diagnózu je potrebné predložiť rádiologické, histopatologické ako aj klinické dôkazy. Najdôležitejším rádiologickým diagnostickým nástrojom je počítačová tomografia s vysokým rozlíšením (HRCT), pričom významnou charakteristikou sú retikulárne zhrubnutia ako aj výrazne ohraničené prítomné tvary medových plástov, ktoré sa vyskytujú často spoločne s trakčnými bronchiectázami<sup>1</sup> (**Obr. 2**). U pacientov bez chirurgickej biopsie pľúc je potrebné pre diagnózu IPF pomocou HRCT vyšetrenia zistiť obraz UIP. V prípade chirurgickej biopsie pľúc sa diagnóza zakladá na špecifických kombináciách obrazov zistených na HRCT a potvrdených pomocou biopsie.

Obr. 1: Typické klinické príznaky IPF

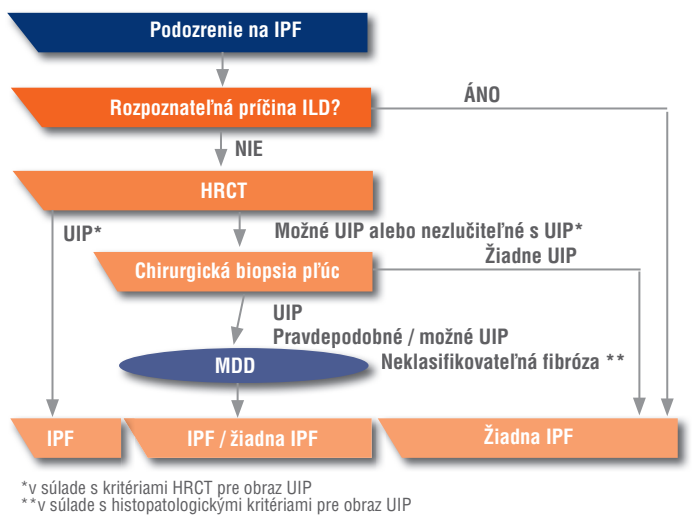


Obr. 2: HRCT obrazy UIP



# FAKTY o IPF

Obr.3.: Diagnostický algoritmus



Upravené podľa: Behr J et al, Pneumologie 2013; 67:87 - 111

Predovšetkým od individuálnej klinickej situácie závisí, či sa ošetrojúci tím rozhodne pre chirurgickú biopsiu, pretože hlavne v neskorších štádiách ochorenia môžu jej riziká prevládať nad potrebou istoty diagnózy IPF. Aby sa dalo zlepšiť včasné zistenie a aby sa predišlo zámene ochorenia s iným pľúcny m ochorením, je potrebné rádiológov informovať o podozrení na IPF, aby mohol rádiológ cielene vyhľadávať charakteristické príznaky IPF pomocou HRCT. Histopatologicky sa prejavujú fibrotické úseky s obrazom medových plástov a zjazvenými zmenami, ktoré sa striedajú s menej postihnutými oblasťami prevažne v subpleurálnom ako aj v paraseptálnom parenchýme. Ak je prítomný hlavne obraz mliečneho skla, profúzných mikronodulárnych zmien, difúzneho obrazu mozaiky v troch alebo viacerých lalokoch, nahromadenia v bronchopulmonárnych segmentoch ako aj vysoko, stredne lokalizovaná alebo peribronchovaskulárna predominancia, vtedy možno vylúčiť IPF<sup>2</sup>. **Obrázok 3** zobrazuje diagnostický algoritmus pri podozrení na IPF.

## Spontánny priebeh ochorenia

Priebeh ochorenia je charakteristický rozličnými spontánnymi prejavmi (stabilný stav, pomalá alebo rýchla progresia, akútne zhoršenie z dôvodu sekundárnej komplikácie alebo z neznámych príčin) a u viac ako polovice pacientov vedie z dôvodu respiračného zlyhania a súbežných komorbidít po troch až štyroch rokoch od stanovenia diagnózy ku smrti. Priemerný medziročný pokles FVC je 150 - 200 ml<sup>2</sup>, prietoková krivka je významne zúžená, výdychová kapacita v prvej sekunde (FEV<sub>1</sub>) a úsilná výdychová kapacita (FVC) sú redukované. V priebehu roka sa až u 14% všetkých pacientov s IPF vyskytne akútna respiračná dekompenzácia. Ak to

nepoukazuje na žiadnu príčinu, ani na srdcovú nedostatočnosť, pľúcnu embóliu ani pneumotorax, poukazuje to na prítomnosť akútnej exacerbácie IPF. Okrem neznámych príčin sú príznakmi akútnej exacerbácie aj hypoxémia, výskyt dyspnoe v priebehu posledných štyroch týždňov ako aj horúčka a zhoršenie kašľa<sup>1,2</sup>. Akútne exacerbácie sa môžu vyskytovať kedykoľvek a u viac ako 50% všetkých postihnutých pacientov sa končia smrťou alebo zhoršením celkového stavu<sup>4</sup>.

V súčasnosti sa na spomalenie progresie ochorenia používajú lieky tzv. antifibrotiká.

## Fakty

- Z dôvodu čiastočne sa prekrývajúcich príznakov (obmedzené pľúcne funkcie, exacerbácie, emfyzém, záťažové dyspnoe) sa predovšetkým včasná IPF často zamieňa s CHOCHP.
- Častými príznakmi IPF sú suchý kašeľ, paličkovité prsty ako aj obojstranný bazálny krepitus pripomínajúci „otváranie suchého zipsu“, ktorý sa vyskytuje u viac ako 80% všetkých pacientov s IPF a ktorý je jasne počuteľný pri vyšetrení stetoskopom v dolnej oblasti hrudníka.
- Röntgenová snímka hrudníka je na stanovenie diagnózy menej vhodná ako HRCT. Najdôležitejšími znakmi na HRCT sú retikulárne zhrubnutia, trakčné bronchiektázie a jasne ohraničený obraz medových plástov, ktorý sa vyskytuje prevažne subpleurálne.
- Jednoznačná diagnóza predpokladá vylúčenie ostatných známych príčin ILD (lieky, systémové ochorenia, znečistenie životného prostredia), pričom pacientov je potrebné vyšetriť predovšetkým na možnú chronickú exogénnu alergickú alveolitídu, ktorá môže zastrieť IPF.

Referencie: 1. Raghu G et al., Am J Respir Crit Care Med 2011; 183(6):788-824. 2. Behr J et al., Pneumologie 2013; 67:81-111. 3. Borchers AT et al., Clin Rev Allergy Immunol 2011; 40:117-134. 4. Song JW et al., Eur Respir J 2011; 37:356-363. 5. Richeldi L et al., N Engl J Med 2011; 365:1079-1087.