Idiopatická plicní fibróza – jak může pomoci praktický lékař

MUDr. Martina Šterclová, Ph.D.

Pneumologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Pneumologická klinika 1. LF UK a Thomayerovy nemocnice, Praha

Idiopatická plicní fibróza je fatální plicní onemocnění, jehož diagnostika a léčba s sebou nese řadu úskalí. Praktický lékař může svým proaktivním přístupem významně ovlivnit časné stanovení diagnózy – základem je nepodceňovat obtíže pacienta a nemocné s příznaky budícími suspekci na onemocnění dýchacího traktu vyšetřit auskultačně. Podílí se na komplexním přístupu k nemocnému, může být nápomocen s diagnostikou a managementem vedlejších účinků léčby. Sehrává podstatnou úlohu při zajištění paliativní terapie a může pacientovi a jeho blízkým pomoci vyrovnat se se závažnou diagnózou.

Klíčová slova: praktický lékař, idiopatická plicní fibróza, krepitus, paličkovité prsty.

Idiopathic pulmonary fibrosis: how a general practitioner can help

Idiopathic pulmonary fibrosis is a fatal lung disease whose diagnosis and treatment present a number of pitfalls. Using a proactive approach, the general practitioner (GP) can significantly affect early determination of diagnosis – it is essential not to underestimate the patient's complaints and to examine those with signs and symptoms suggestive of respiratory tract disease by auscultation. The GP is involved in the comprehensive approach to the patient, being able to aid in diagnosing and managing side effects of the treatment. The GP plays a substantial role in providing palliative care and can help the patient and their loved ones cope with the serious condition.

Key words: general practitioner, idiopathic pulmonary fibrosis, crepitus, clubbed fingers.

Úvod

Idiopatická plicní fibróza (IPF) je vážné onemocnění provázené progresivním jizvením plicní tkáně. Postihuje obvykle osoby středního a staršího věku, spíše muže a spíše ty, kteří v minulosti kouřili nebo i ještě kuřáky jsou (1). Projevy onemocnění bývají zpočátku nenápadné, pacientem (a někdy bohužel i lékařem) bývají bagatelizovány. Zatímco pacient přičítá dušnost při chůzi do schodů věku a ranní kašel bývalému kuřáckému návyku, onemocnění v čase progreduje a plicní tkáň se mění v nefunkční jizvy.

Jizevnaté poškození plicní tkáně není vratné, není k dispozici lék, který by dokázal proces jizvení vrátit a obnovit původní strukturu paren-

chymu. Léčba ale dokáže proces jizvení zpomalit a výrazně zlepšit perspektivu nemocného. Čím dříve je zahájena, tím lepší jsou její výsledky. V současné době je tedy kladen na prvním místě důraz na časnou diagnostiku IPF (2).

Praktický lékař a časná diagnostika idiopatické plicní fibrózy

To, co rozhoduje o osudu pacienta, je mimo jiné šíře diferenciální diagnostické rozvahy jeho ošetřujícího lékaře. Pokud se na praktického lékaře obrátí třicetiletá pacientka s kašlem trvajícím týden, měla by být rozvaha jiná, než když tak učiní sedmdesátiletý muž s anamnézou půlroční progredující námahové

dušnosti. Je téměř jisté, že většina sedmdesátiletých dušných pacientů IPF netrpí, ale pokud se diferenciální diagnóza, kterou lékař vysloví, nebude ubírat směrem možného plicního onemocnění, může dojít ke značnému zpoždění ve stanovení správné diagnózy.

Příznaky, které IPF nejčastěji provází, zahrnují v počátcích onemocnění námahovou dušnost a kašel po ránu (3). Nezřídka pacient sděluje, že prodělal „respirační infekci“, někdy s teplotami, někdy bez nich, byl léčen antibiotiky, ale navzdory tomu kašel a dušnost přetrvávaly. V těchto případech je pro pacienty rozhodující kontrola u praktického lékaře po odeznění infektu a fyzikální vyšetření. Vyšetřil-li lékař pacienta dobře auskultačně, v případě

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Martina Šterclová, Ph.D., martina.sterclova@ftn.cz
Pneumologická klinika 2. LF UK a FN Motol, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
Pneumologická klinika 1. LF UK a Thomayerovy nemocnice, Vídeňská 800, 140 00 Praha

Cit. zkr: Med. praxi 2021; 18(1): 41–43
Článek přijat redakcí: 10. 8. 2020
Článek přijat k publikaci: 23. 8. 2020

Obr. 1. Zadopřední skiagram hrudníku pacienta s idiopatickou plicní fibrózou (šipka: retikulace v dolních plicních polích); muž, 78 let, bývalý kuřák, k vyšetření pneumologem odeslán pro námahovou dušnost nekardiální etiologie

Obr. 2. Počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností u nemocného s idiopatickou plicní fibrózou (šipka: subpleurálně a bazálně patrné zesílení sept); muž, 63 let, bývalý kuřák, k vyšetření pneumologem odeslán pro dlouhodobý kašel

Obr. 3. Počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností u nemocného s idiopatickou plicní fibrózou (šipka: voštiny); muž, 63 let, bývalý kuřák, k vyšetření pneumologem odeslán pro dlouhodobý kašel

IPF zachytí minimálně nad plicními bazemi krepitus. Je pravda, že tento fenomén někdy vede k tomu, že jsou pacienti předepsána další antibiotika – scénář „byl jsem léčen třemi druhy antibiotik, pak proběhl skiagram hrudníku a pak jsem byl odeslán k plicnímu specialistovi“, není úplně výjimečný.

Cesta nemocných, u kterých se onemocnění projeví na prvním místě námahovou dušností, je komplikovanější (4). Vzhledem k věku pacientů (obvyklá manifestace po 50. roce věku, nejčastěji kolem 70 let) bývá vcelku logicky na prvním místě zvažována některá z častějších chorob – u kuřáků to může být chronická obstrukční plicní nemoc (CHOPN), dále ischemická choroba srdeční nebo obezita. Všechny tyto choroby jsou v populaci nesporně častější než IPF, pacientovi ale i v těchto případech pomůže důsledné auskultační vyšetření. Rozlišit chrůpky a krepitus může být někdy nesnadné, i tak lze ale doporučit, aby se v případě auskultačního nálezu nad plicními bazemi lékař pacientovi skutečně všestranně věnoval.

Další příznakem, které může IPF (ale i jiná plicní nebo kardiovaskulární onemocnění) provázet, jsou paličkovité prsty a nehty tvarů hodinových sklíček. Tento nálezu ale vede pacienty do ambulance jejich lékařů skutečně vzácně.

Shrnutí: Nebagatelizovat obtíže pacientů. Pacient s dušností a kašlem by měl být vždy vyšetřen auskultačně! Pokud má praktický lékař podezření, že obtíže pacienta jsou způsobeny onemocněním respiračního systému, měl by pacienta směřovat k vyšetření pneumologem.

Praktický lékař a pacient s diagnostikovanou idiopatickou plicní fibrózou

Pacienti s podezřením na IPF (to obvykle vysloví až pneumolog po doplnění počítačové tomografie hrudníku s vysokou rozlišovací schopností (HRCT)) by měli být referováni do Centra pro diagnostiku a léčbu intersticiálních plicních procesů (IPP) k dovyšetření, posouzení nálezů mezioborovým týmem, stanovení diagnózy a určení dalšího léčebného postupu (obrázky 1, 2, 3) (seznam center na www.pneumologie.cz – odborné sekce, sekce pro intersticiální plicní procesy).

Pokud má pacient diagnostikovanou IPF a splňuje podmínky úhrady antifibrotické léčby, je zahájena terapie jedním z dvou indikovaných léčivých přípravků – nintedanibem nebo pirfenidonem (5). Zahájení antifibrotické léčby ovšem neznamená, že centrum přebírá pacienta do péče kompletně a bude nadále

zajišťovat léčbu chorob, které s IPF nesouvisí. Řada pacientů má další přidružená onemocnění, a ne vždy se nutně musí jednat o choroby, k jejichž léčbě je třeba specialista. Kontroly v centru probíhají v tříměsíčních intervalech a z kapacitních důvodů obvykle není možné, aby nemocný všechny zdravotní komplikace, které jej po stanovení diagnózy IPF postihnou, řešil s lékařem centra. Pacient tedy nadále zůstává jak v péči praktického lékaře, tak v péči specialistů, je-li tato nutná.

Tak jako většina léků, i antifibrotika mají kromě nesporného benefitu na přežití nemocných nežádoucí účinky a lékové interakce (6). Je třeba věnovat jim pozornost a případné nasazení nové medikace konzultovat s klinickým farmakologem. Co se nežádoucích účinků týká, obě dvě užívaná antifibrotika mohou mít nežádoucí dopad na funkci jater, proto jsou u všech nemocných vyžadovány kontroly jaterních testů zpočátku jednou za měsíc. Pokud zůstávají jaterní testy po prvních třech měsících léčby v normě, další kontroly by měly probíhat čtvrtletně. Zejména z počátku léčby se lékař centra často obrací na praktického lékaře s prosbou o provedení kontrolních odběrů – dojezdová vzdálenost do centra pro některé pacienty je více než 100 km a odběr v místě bydliště může být o mnoho komfortnější.

Mezi další specifické vedlejší účinky antifibrotik patří průjem (u nemocných užívajících nintedanib) a fototoxicita (u nemocných užívajících pirfenidon). Management průjmu obvykle zahrnuje jak dietní opatření, tak podávání loperamidu. U pacientů léčených pirfenidonem je doporučeno neslunit se, pokožku ošetřovat krémem s UV faktorem 50 a v důsledku těchto opatření může dojít k rozvoji hypovitaminózy D (7).

Shrnutí: Mít přehled o svých pacientech. V této fázi péče o pacienta je nezbytně nutné, aby měl praktický lékař přehled, jakou medikaci a proč jeho pacient užívá a jak probíhá léčba tohoto vážného onemocnění.

Praktický lékař a paliativní léčba

Jak bylo zmíněno výše, navzdory nesporným pokrokům v léčbě IPF zůstává tato choroba nevyléčitelná. Medikace zpomalí pokles plicních funkcí, ale nemoc obvykle nezastaví úplně. Pozdně diagnostikovaní pacienti nema-

jí k antifibrotické léčbě vůbec přístup, stejně jako pacienti, kteří nadále kouří. Úhrada léčby je omezena plicními funkcemi pacienta, a to bohužel jak shora (usilovná vitální kapacita (FVC) kandidáta antifibrotické léčby s IPF musí být menší než 90 % očekávané hodnoty), tak zdola (FVC nesmí být nižší než 50 % očekávané hodnoty a transferfaktor (TLco) nižší než 30 % očekávané hodnoty).

Průběh nemoci může v čase oscilovat. Vidíme jak pacienty s dlouhodobě stabilními plicními funkcemi a minimálním poklesem v čase při léčbě, tak nemocné s akutními exacerbacemi onemocnění (8). Akutní exacerbace IPF je událost spojená s 80% mortalitou, většina pacientů, kteří tuto událost přežijí, nikdy nedosáhne zpět na svoje plicní funkce před událostí.

Paliativní péče, zaměřená na komfort pacienta, by měla navazovat prakticky na stanovení diagnózy a měla by být komplexní (9). Část zajistí centrum – např. doporučení lázeňské léčby vystavuje nemocnému obvykle lékař centra, vyplnění Návrhu na lázeňskou léčbu je pak již zcela v kompetenci praktického lékaře. Kyslíkovou léčbu v indikovaných případech doporučuje také lékař centra – praktický lékař by si ale měl být vědom skutečnosti, že pacient na kyslíku by měl být v případě nutnosti vyšetřen přednostně, přenosné systémy mají přeci jen omezenou kapacitu, a ne u všech nemocných jsou indikovány.

Na pacienta s IPF je třeba nahlížet jako na imunokompromitovanou osobu. I když není podávána imunosupresní či cytotoxická léčba, onemocnění samotné narušuje výrazně obranou funkci plic. Pacient s IPF může být vnímavější k respiračním infekcím a respirační infekce mohou nežádoucím způsobem ovlivňovat průběh IPF. Je vhodné s nemocným

probrat v tomto ohledu i očkování – doporučit lze minimálně vakcínu proti chřipce a vakcínu proti pneumokokům.

Dalším důležitým aspektem je řešení zdravotně-sociální problematiky. Většina pacientů s IPF nemá představu, co mohou nárokovat a kde, či na koho se s řešením problematiky v místě bydliště obrátit. Příkladem je např. žádost o průkaz osoby se zdravotním postižením nebo zajištění ošetrovatelské služby nebo domácí zdravotní péče, je-li v daném regionu dostupná. I zde je praktický lékař nezastupitelnou osobou, protože má obvykle informace o dostupnosti konkrétního typu služeb v místě bydliště pacienta.

Část nemocných s IPF může být kandidáty plicní transplantace – do Transplantačního centra FN Motol jsou referováni Centrem pro IPP. Vzhledem k tomu, že k posouzení, zda by nemocný mohl být vhodným kandidátem plicní transplantace, je obvykle třeba řada vyšetření, může vyplynout potřeba některé z nich řešit v místě bydliště, kde je s dostupností vyšetření opět nejlépe obeznámen praktický lékař nemocného.

Shrnutí: Mezioborová spolupráce je základem. Jelikož kurativní léčba IPF známa není, je cílem dostupných možností udržet dobrou kvalitu života pacienta.

Stejně jako pro jiné vážné nemocné i pro pacienty s IPF představuje jejich choroba výraznou psychickou zátěž. O závažnosti svého stavu jsou informováni v Centru, sami si mohou vyhledat informace prostřednictvím řady médií. Ani lékař Centra nemá představu, jak bude u konkrétního nemocného choroba probíhat. Nemocný je tedy zatížen informací o smrtelné chorobě, ovšem bez jakékoliv jistoty, co se průběhu nemoci týká. Každý se s těmito informacemi vyrovnává jinak, čas-

to se setkáváme i se změnou chování celé rodiny nemocného. I proto je nutné vědět, s jakou diagnózou je nemocný na specializovaném pracovišti léčen a mít základní přehled. Pacienti, kteří mají důvěru v praktického lékaře, se na něj mohou obracet s žádostmi o vysvětlení situace. Pacient, který doposud vystupoval klidně a rozvázně, může být podrážděný, plačtivý, slovně agresivní nebo depresivní. Všechny tyto reakce mají svůj důvod a mohou se v čase měnit.

Závěr

Z uvedeného vyplývá jedno zásadní poselství – praktický lékař hraje jednu z hlavních úloh od stanovení diagnózy, po celou dobu péče o pacienta s IPF. Svým aktivním přístupem a diferenciálně diagnostickou rozvahou může ovlivnit další pacientovu životní pouť, řečeno zcela bez nadsázky. Praktický lékař by měl být tím, na koho se pacient v případě potíží obrací jako první, ten, který má k dispozici všechny údaje o průběhu dosavadních onemocnění. I v situaci, kdy je nemocnému diagnostikováno relativně vzácné onemocnění a je předán do péče specializovaného centra, nadále zůstává registrován praktickým lékařem, který se do značné míry může podílet na péči. Není chybou se v případě nejasností obrátit přímo na lékaře Centra pro diagnostiku a léčbu IPP, naopak je chybou nemít komplexní přehled o zdravotním stavu pacienta. Totéž platí samozřejmě i pro lékaře Centra – je s výhodou znát praktického lékaře pacienta, aby v případě potřeby mohla být rozvinuta oboustranná komunikace. Cíl specializovaných pracovišť, ambulantních specialistů i praktických lékařů by měl být identický – zajištění dobré péče o nemocné, kteří ji potřebují.

LITERATURA

1. Vašáková M, Šterclová M. Idiopatická plicní fibróza (doporučený postup pro diagnózu, léčbu a sledování). Dostupné na www.pneumologie.cz/guidelines. [cit. 2020–08–10].
2. Vega-Olivo M, Criner GJ. Idiopathic pulmonary fibrosis: A guide for nurse practitioners. *Nurse Pract.* 2018; 43(5): 48–54.
3. Barratt SL, Creamer A, Hayton C, Chaudhuri N. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF): An Overview. *J Clin Med.* 2018; 7(8): 201.
4. Sköld CM, Arnheim-Dahlström L, Bartley K, et al. Patient journey and treatment patterns in adults with IPF based on

- health care data in Sweden from 2001 to 2015. *Respir Med.* 2019; 155: 72–78.
5. Quinn C, Wisse A, Manns ST. Clinical course and management of idiopathic pulmonary fibrosis. *Multidiscip Respir Med.* 2019; 14: 35.
6. Moor CC, Mostard RLM, Grutters JC, et al. Patient expectations, experiences and satisfaction with nintedanib and pirfenidone in idiopathic pulmonary fibrosis: a quantitative study. *Respir Res.* 2020; 21(1): 196.

7. Maher TM, Streck ME. Antifibrotic therapy for idiopathic pulmonary fibrosis: time to treat. *Respir Res.* 2019; 20(1): 205.
8. Tzilas V, Tzouveleki A, Chrysikos S, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis Pragmatic Challenges in Clinical Practice. *Front Med (Lausanne).* 2017; 4: 151.
9. Zou RH, Kass DJ, Gibson KF, Lindell KO. The Role of Palliative Care in Reducing Symptoms and Improving Quality of Life for Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Review. *Pulm Ther.* 2020; 6(1): 35–46.