

# IPFCHECKER – VYZVĚME NA SOUBOJ PATOLOGIE PLICNÍHO INTERSTICIA!

IPFCHECKER – LET'S FIGHT DISORDERS OF LUNG INTERSTITIUM!

přehledový článek

**Eva Kočová<sup>1</sup>**  
**Martina Šterclová<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Radiologická klinika LF UK a FN,  
Hradec Králové

<sup>2</sup>Pneumologická klinika  
Thomayerovy nemocnice  
a 1. LF UK, Praha

Přijato: 15. 11. 2018.

**Korespondenční adresa:**

MUDr. Eva Kočová, Ph.D.  
Radiologická klinika FN  
Sokolská 581  
500 05 Hradec Králové  
e-mail: eva.kocova@fnhk.cz

Konflikt zájmů: Článek vznikl za podpory firmy TME Solution s.r.o.

**Hlavní stanovisko práce**

Intersticiální plicní choroby jsou složitou skupinou onemocnění vyžadující mezioborovou spolupráci. IPFchecker je aplikace umožňující pomoc při stanovení správné diagnózy a edukaci lékařů.

**SOUHRN**

**Kočová E, Šterclová M. IPFchecker – vyzvěme na souboj patologie plicního intersticia!**

Diagnostika intersticiální plicních chorob (IPP) je složitá jak z pohledu radiologa, tak z pohledu pneumologa. Správná diagnóza je tvořena skládáním jednotlivých střípků informací o pacientovi. Správné sestavení této mozaiky vedoucí ke správné diagnóze je pro osud pacienta klíčové. IPFchecker je aplikace umožňující všem se naučit ve složité problematice IPP orientovat a změnit tak pohled na onemocnění plicního intersticia.

**Klíčová slova:** CT, idiopatická plicní fibróza, intersticiální plicní choroby, IPFchecker.

**Major statement**

Interstitial lung disease are heterogenous group, which requires multidisciplinary diagnostic and therapeutic approach. IPFchecker is application which enable help with the diagnostic process and with the education of physicians.

**SUMMARY**

**Kočová E, Šterclová M. IPFchecker – let's fight disorders of lung interstitium!**

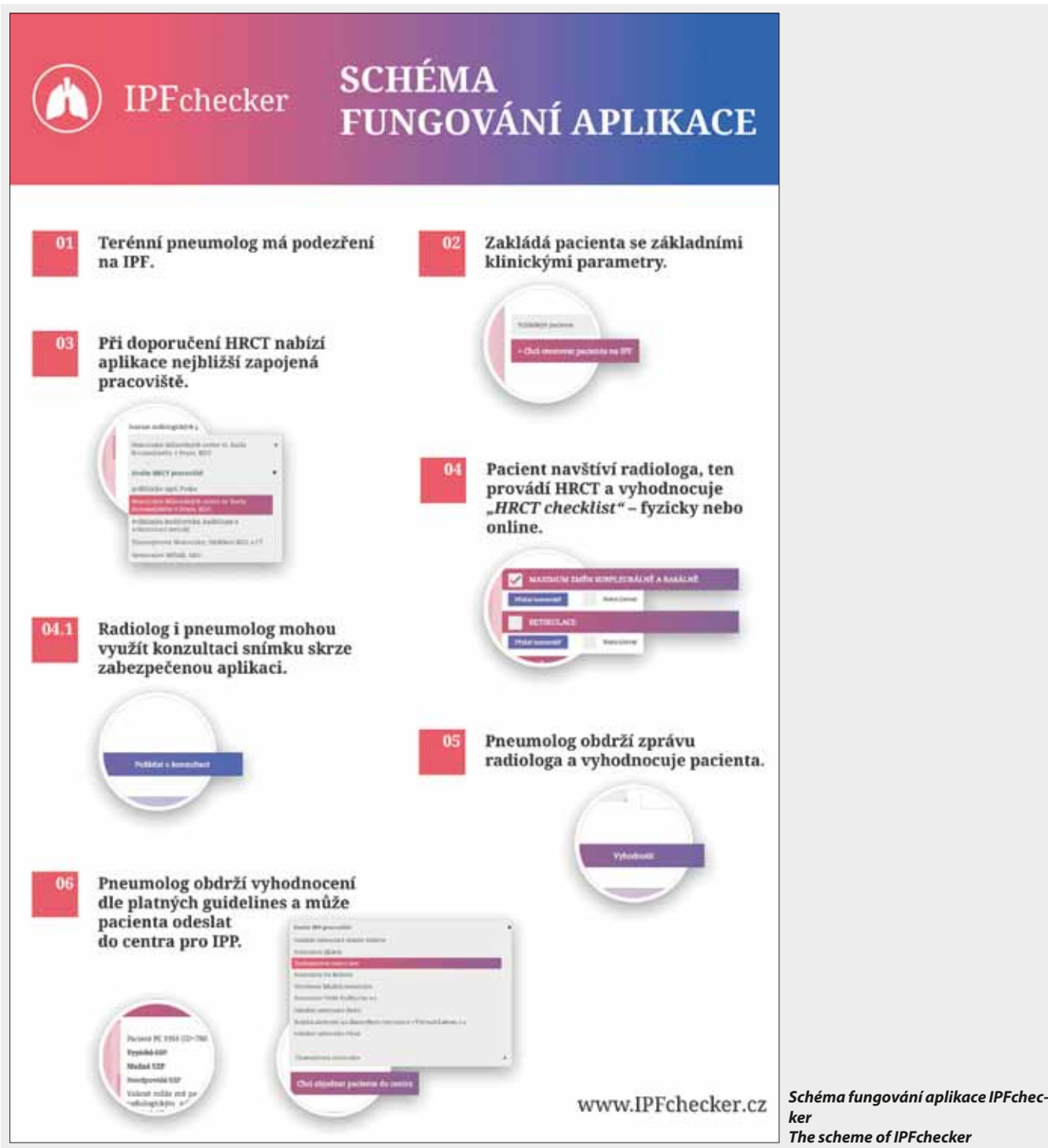
Diagnostic process in patients with interstitial lung disease (ILD) is challenging for both – radiologist as well as respiratory physician. Correct diagnosis is formed by collecting pieces of information and correct assembling of them. The result is crucial for patient prognosis. IPFchecker is application which can enable better orientation in ILD and can help to change approach to diseases of lung interstitium.

**Key words:** CT, idiopathic pulmonary fibrosis, interstitial lung disease, IPFchecker.

**ÚVOD**

Správná diagnostika intersticiální plicních procesů (IPP) je jednou z největších výzev jak pro radiology, tak pro pneumology. Vzhledem k rozmanitosti klinického i radiologického obrazu hraje v diagnostice IPP velkou roli znalost problematiky a zkušenost při péči o tyto pacienty. V dnešní době je již samozřejmostí mezioborová spolupráce (1). Doba izolovaných pracovišť kliniků a pracovišť zobrazovacích metod jsou dnes našťastí již minulostí a je běžnou praxí pravidelné

mezioborové setkávání, předávání informací a zkušeností. Dobrým zvykem, který se v posledních letech začíná objevovat i v České republice, je navštěvování kongresů jiného oboru, než je pro daného lékaře základní, což jistě přináší nové pohledy na problematiku a zejména usnadňuje komunikaci mezi lékaři. V plicní problematice se za poslední roky jednalo zejména o umožnění vstupu pneumologů na Český radiologický kongresu v Brně 2016 díky podpoře České radiologické společnosti, a naopak vstupu radiologů na XXVI. moravskoslezské dny v Olomouci díky podpoře České pneumologické



a ftizeologické společnosti. Účast na obou akcích byla vysoká a velmi kladně hodnocená.

## POHLED RADIOLOGA NA DIAGNOSTIKU IPP

Problematika pneumoradiologie je nesmírně široká a patří k jednomu z nejméně oblíbených podoborů radiologie. Přestože je skiagram hrudníku nejčastěji prováděnou zobrazovací metodou, setkáváme se s ní tedy v podstatě denně

a každý začínající radiolog začíná na popisech snímků, je tato část radiologie brána jako „Popelka“ radiologie. Vzhledem k malé oblíbenosti této problematiky mezi radiology je i malá možnost požádat o superkonzultace těchto pacientů. Při podezření na onemocnění plicního intersticia je dnes již zcela správně téměř vždy indikována výpočetní tomografie (computed tomography – CT) plic. Vzhledem k možnostem dnešních CT strojů se dávka při vyšetření (nejen) plic natolik snižuje a zejména přináší natolik detailní informaci, že je prováděna stále častěji. Změny na skiagramu plic jsou značně nespecifické, naopak CT plic umožňuje specifické zobrazení mnoha IPP. Stejně jako v jiných lékařských oborech i pneu-

moradiologie je založena na zkušenosti popisujícího lékaře. Počet vyhodnocených vyšetření přímo úměrně zvyšuje kvalitu popisů a správnost diagnostiky. Stěžejní je, zejména pro začínající lékaře, mít možnost se zeptat, poradit. Přestože by toto mělo být samozřejmostí, sdílení zkušeností stále není mnohde běžným zvykem a každodenní provoz to leckdy ani neumožňuje. Nicméně, právě sdílení zkušeností, obrazů a zvyklostí při popisech posouvá každého radiologa dál. U IPP je tato zkušenost ještě umocněna komunikací s plicním lékařem, který může radiologovi vysvětlit mnohé klinické konsekvence a také vyjasnit radiologovi, co je pro stanovení diagnózy potřebné a naopak, co je již abundanční a nemá pro další osud pacienta význam.

U vyhodnocování CT plic je jistě nutná schopnost správné identifikace morf. Právě díky jednotlivým morfám a jejich distribuci jsme schopni se v široké skupině IPP zorientovat a stanovit správnou diagnózu.

## POHLED PNEUMOLOGA NA IPP

Tak, jako se pneumologové v průběhu času pokoušejí vytvořit optimální klasifikaci intersticiálních plicních procesů, IPP vytváří pomyslnou klasifikaci pneumologů, z nichž zmiňme pro účely tohoto sdělení zejména ty sdružené v Centrech pro diagnostiku a léčbu intersticiálních plicních procesů. Na půdě těchto pracovišť (kontakty na [www.pneumologie.cz](http://www.pneumologie.cz)) se v řadě případů odehrává diferenciální diagnostika a léčba IPP, pracoviště nabízí kolegům možnost konzultace komplikovaných případů a komplexní péči o nemocné, kteří ji vyžadují. Léčba některých IPP – zejména idiopatické plicní fibrózy (IPF) – je na tato Centra vázána a pokud má být nemocnému hrazena ze zdravotního pojištění, musí být v indikovaných případech poskytnuta jen a pouze Centrem, a to po konzultaci případu nemocného výše zmíněným multidisciplinárním týmem.

Je pravda, že pneumolog v Centru by měl být v problematice IPP náležitě vzdělán, je ale zřejmé, že se v diagnostice bez kolegy-radiologa neobejde. Potřeba konzultace je o to větší, že ne vždy přichází pacient s „osvíceným“ popisem HRCT, chybí popis charakteru a distribuce morf a místo vzorce a diferenciálně diagnostické úvahy závěru vévodí klinická diagnóza. Diagnóza IPP je však jako mozaika – obraz onemocnění je třeba složit z mnoha dílků (tvorí je střípky anamnézy, expozice, příznaků, laboratorních vyšetření, nálezů v tekutině získané bronchoalveolární laváží a někdy i histologie), které do sebe někdy zapadají dobře, a radiolog pak jen vloží svoji část, aby byl obraz kompletní. Někdy je ale více možností, jak lze dílky poskládat a dokud radiolog nevloží klíčovou část obrazu, pneumolog tápe. A pokud radiolog vloží do mozaiky dílek, který do ní nepatří, může v extrémních případech dojít k vážnému poškození pacienta.

Jedním z tímto extrémů jsou případy pacientů s IPF – vložením špatného dílku může dospět pneumolog k mylnému závěru, že pacient trpí jiným onemocněním a podle takto stanovené diagnózy bude zahájena léčba. Dlužno dodat, že zvlášť, je-li nemocnému s IPF podána kombinovaná imunosupresivní terapie v oblíbené kombinaci azathioprin + systémový kortikosteroid, zhorší tímto opatřením pneumolog již tak vážnou prognózu nemocného. Na druhé straně, pokud má nemocných například chronickou exogenní alergickou alveolitidu (EAA) a je zahájena léčba antifibrotiky (protože onemocnění

bylo mylně diagnostikováno jako IPF), sice se pravděpodobně prognóza pacienta zásadně nezhorší, nemocný ale žije trvale ve strachu s břemenem infaustního onemocnění.

Další příklad, kdy pneumologovi (potažmo tedy pacientovi) pomůže spíše dobrý popis zachycených abnormalit a diferenciální diagnostika než závěr s klinickou diagnózou, jsou nádorová onemocnění nabývajících obrazu IPP nebo koincidence IPP a nádorového onemocnění. To, co někdy může radiolog popsat jako „pneumonie“, může být ve skutečnosti třeba i bronchogenní karcinom.

Ze spolupráce oborů radiologie a pneumologie, kdy nechybí úzký kontakt mezi specialisty ani zpětná vazba, těží především pacient. Protože většinu IPP neumíme předcházet (jediným preventivním opatřením v tomto ohledu je boj proti nikotinismu, ten se ale v patogenezi všech IPP neuplatňuje a některé IPP se dokonce u nekuřáků vyskytují častěji), je snaha stanovit diagnózu u pacientů s tímto typem onemocnění časné. U nemocných, jejichž choroba je asociována s exogenní expozicí inhalačním antigenům, můžeme ovlivnit průběh onemocnění zamezením kontaktu s vyvolávajícím agens. Část pacientů profituje z protizánětlivé léčby či imunosupresivní léčby. Nemocným s IPF pak můžeme nabídnout antifibrotickou léčbu, která může prodloužit jejich přežití průměrně o 2,5 roku (2).

Kromě toho ale časná diagnóza IPF a odeslání pacienta na specializované pracoviště přináší nemocným další benefity – jedním z nich může být třeba dostupnost komplexní péče včetně rehabilitace a nutričních specialistů v rámci nemocničních týmů (3). Lékaři Center mají návaznost i na transplantáční tým a mohou některým z mladších pacientů s IPF nabídnout i tuto léčebnou možnost a k transplantaci pacienta připravit. A v neposlední řadě má lékař Centra informace o průběhu onemocnění od svých předchozích pacientů, může se sdílet a mírnit nejistotu a obavy nemocného s IPF.

Pro některé radiology může problematika IPP připomínat Popelku, pro některé pneumology zase pověstnou Babylónskou věž, pro pacienta s velmi konkrétní jednou nozologickou jednotkou z této rozsáhlé rodiny – s IPF – představuje tato diagnóza minimálně předpekli. V našem výčtu možných pohledů na IPP by možná neměl chybět osobní zážitek pacienta, cesta od zadýchávání se při chůzi do schodů, přes návštěvu lékaře (většinou spíše lékařů různých specializací), po diagnostický proces, verdikt, až k imobilizující dušnosti, kyslíkovému přístroji a opiatovým náplastem.

## IPFChecker

IPFChecker je webová aplikace ([www.IPFchecker.cz](http://www.IPFchecker.cz)), která pomůže terénním pneumologům a radiologům při časné zachytu pacientů s IPF (schéma). Měla by usnadnit diagnostický proces a umožnit pacientům se suspekci na toto onemocnění bez zbytečných oklik doputovat v krátkém čase na specializované pracoviště. Jde o „kalkulátor“, který na základě zadaných kritérií vyhodnotí pravděpodobnost, že by se u pacienta mohlo jednat o IPF a nabídne terénnímu pneumologovi možnost objednat pacienta na HRCT plic. Po provedení HRCT plic se popisující radiolog může do aplikace přihlásit a vyplnit základní údaje o CT. Tato aplikace vychází ze základních klinických údajů o pacientovi a základním HRCT morf, které jsou pro stanovení IPF stěžejní. Vychází v tuto chvíli z platných

doporučených postupů České pneumologické a ftizeologické společnosti, nicméně je flexibilní a v případě přijatých nových doporučených postupů s novým doporučením Fleischnerovy asociace pro diagnostiku IPF se kritéria vyhodnocení pacienta budou měnit (4). Současně tato aplikace slouží jako edukační nástroj. Při nejistotě umožňuje terénními pneumology i radiology požádat o konzultaci s konkrétně položenou otázkou. Zpětná vazba je důležitým momentem vzdělávacího procesu, který aplikace mimo jiné nabízí.

Jistě tato aplikace nemá sloužit jako náhrada samotného popisu HRCT plic, je pouze jakýmsi vodítkem, na co se má popisující lékař zaměřit, a umožňuje položit konkrétní dotaz na HRCT morfu, u které si není zcela jist. Následně je výsledek spolu se standardním popisem HRCT odeslán zpět terénnímu pneumologovi. Aplikace dle zadaných informací vyhodnotí pravděpodobnost přítomnosti idiopatické plicní fibrózy a nabídne pneumologovi objednání pacienta do Cent-

ra pro intersticiální plicní procesy, kde bude jeho stav vyhodnocen. I v tomto bodě nabízí aplikace možnost zpětné vazby a edukace odesílajícího pneumologa.

Cílem projektu tedy není „nahradit“, ale „usnadnit“, „urychlit“ a „poučit“. Lékaři obou specializací mají možnost konzultovat jakýkoliv IPP, případně zajistit vyšetření na specializovaném pracovišti. Ze zjednodušení komunikace mezi Centry a terénními pracovišti by měli profitovat především pacienti – řada z nich bloudí systémem zdravotní péče a absolvuje řadu zbytečných vyšetření, případně pluje v čase pod diagnózou jiného onemocnění.

Podaří-li se přesvědčit kolegy radiology, že popelení se ve stovkách IPP může být nejen dobrodružnou, ale i vysoce prospěšnou aktivitou, může na ty odvážné na konci čekat vybudování sítě radiologických pracovišť, která usnadní a zpřesní diagnostický postup a zlepší vyhlídky nemocných s IPP, tedy místo prince bájný pták Fénix.

## LITERATURA

1. **Walsh SLF.** Multidisciplinary evaluation of interstitial lung disease: current insights: Numer 1 in the Series „Radiology“ Edited by Nicola Sverzellati and Sujal Deasai. *Eur Respir Rev* 2017; 26(144).
2. **Fisher M, Nathan SD, Hill C, Marshall J, et al.** predicting life expectancy for pirfenidone in idiopathic pulmonary fibrosis. *J Manag Care Spec Pharm* 2017; 23(3-b Suppl): S17–S24.
3. **Senanayake S, Harrison K, Lewis M, McNarry M, Hudson J.** Patients' experiences of coping with idiopathic pulmonary fibrosis and their recommendations for its clinical management. *PLoS One* 2018; 13(5): e0197660. doi: 10.1371/journal.pone.0197660. eCollection 2018.
4. **Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, et al.** Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med* 2018; 6(2): 138–153.