

Keuhkofibroosin lääkehoito laajenee

Interstitiaaliset keuhkosairaudet ovat laaja ryhmä keuhkokudosta vaurioittavia sairauksia, joista osa etenee keuhkofibroosiin ja voi johtaa potilaan kuolemaan. Kanadalaisessa tutkimuksessa noin puolet interstitiaalisista keuhkosairauksista eteni keuhkofibroosiin, mutta osuus vaihteli erityyppisissä interstitiaalisissa keuhkosairauksissa (1).

Idiopaattinen keuhkofibroosi on yleisimpiä fibroottisia interstitiaalisia keuhkosairauksia (2). Muuhun etenevään keuhkofibroosiin sairastutaan usein nuoremmalla iällä ja sairastuneissa voi olla naisia ja miehiä yhtä paljon, toisin kuin idiopaattisissa keuhkofibroosissa.

Etenevä keuhkofibroosi (muu kuin idiopaattinen keuhkofibroosi) voidaan tuoreen kansainvälisen suosituksen mukaan todeta, kun potilaalla on todettu radiologisesti keuhkofibroosiin sopiva löydös ja kaksi seuraavasta taudin etenemistä kuvaavasta kolmesta kriteeristä täyttyy: 1) oireiden paheneminen, 2) nopean vitaalikapasiteetin (FVC) huononeminen $\geq 5\%$ tai kokonaisdiffuusiokapasiteetin huononeminen $\geq 10\%$ tai 3) fibroosin etenemisen keuhkojen ohutleiketietokonekuvauksessa vuoden kuluessa tavanomaisista hoidoista huolimatta (2).

Idiopaattisen keuhkofibroosin ja muun etenevän keuhkofibroosin ennuste voi olla samankaltainen (3). Taudinkulun ennustaminen on vaikeaa, mikä johtuu osin sairauden äkillisistä pahenemisvaiheista (4).

Kun keuhkosairaus on edennyt fibroosiin, sitä ei pystytä lääkityksellä parantamaan, mutta sen etenemistä voidaan estää. Idiopaattiseen keuhkofibroosiin on Suomessa käytettävissä kaksi taudinkulkuahdistavaa lääketta: pirfenidonille on ollut Kela-korvaus vuodesta 2013 ja nintedanibille vuodesta 2015 alkaen.

Vuonna 2019 julkaistiin kaksi tutkimusta, jotka osoittivat nintedanibin tehoavan myös

etenevään keuhkofibroosiin (5,6). Alaryhmä-analysissä tehon todettiin olleen yhtä merkittävä kaikissa tautityypeissä (7).

Nintedanibi on saanut Kela-korvattuuden etenevän keuhkofibroosin hoidossa 1.2.2022 alkaen.

Lääkehoidon piiriin kuuluvat siis jatkossa idiopaattisen keuhkofibroosin lisäksi myös muut etenevät keuhkofibroosit. Uusi kansainvälinen ohje suosittelee harkitsemaan nintedanibihoidon aloittamista, mikäli keuhkofibroosi etenee tavanomaisesta hoidosta huolimatta.

Monissa interstitiaalisissa keuhkosairauksissa näyttöön perustuvat lääkehoito-ohjeet puuttuvat. Hoitona voi joissakin olla immunomodulatorinen lääkitys, kuten sidekudostauteihin liittyvissä interstitiaalisissa keuhkosairauksissa, mutta toisissa ensilinjan hoitona voi olla altisteen välttäminen, kuten allergisessa alveoliitissa. Toisinaan hoidoksi riittää seuranta.

Keuhkofibroosien diagnostiikka ja hoidon suunnittelu on usein haasteellista, ja nykyiset kansainväliset ohjeet suosittelevatkin tapauksien käsittelemistä moniammatillisissa kokouksissa. Suomessa kokouksia järjestetään kaikissa yliopistosairaaloissa, ja keskussairaaloitten lääkärin on mahdollista osallistua niihin etäyhteyksin.

Päätös nintedanibihoidon aloittamisesta etenevään keuhkofibroosiin tulisi tehdä moniammatillisissa kokouksissa. Lääkehoitoa harkittaessa on varmistettava, että diagnostiset kriteerit täyttyvät ja tavanomaiset hoidot tulee olla kokeiltu. •

Kirjallisuusluettelo verkkoversiossa
www.laakarilehti.fi
 SLL 25–31/2022

RIITTA KAARTEENAHO

professori, ylilääkäri
 Oulun yliopisto,
 sisätautien
 tutkimusyksikkö ja
 Oys, Sisätautien ja
 keuhkosairauksien
 osaamiskeskus ja MRC
 Oulu

MARITTA KILPELÄINEN

LT, dosentti, ylilääkäri
 Tyks, Medisiininen
 toimialue,
 keuhkosairauksien
 vastuualue

MINNA PUROKIVI

LT, dosentti, ylilääkäri,
 osaamiskeskusjohtaja
 Kys, Medisiininen keskus

MARJUKKA MYLLÄRNIEMI

professori,
 osastonylilääkäri
 Hus Sydän- ja
 keuhkokeskus ja Helsingin
 yliopisto sekä ERN Lung

SIDONNAISUDET

Riitta Kaarteenaho: Hallituksen jäsen (Suomen Lääketieteen säätiö, Filha), konsultointipalkkiot (Boehringer Ingelheim, MSD), asiantuntijalausunto ja luontopalkkio (Boehringer Ingelheim), tekijänpalkkiot (Kustannus Oy Duodecim), kongressikulut (Novartis, Roche). Yhden keuhkofibroosin kliinisen lääketutkimuksen päättökä Oysissa (Boehringer Ingelheim).

Maritta Kilpeläinen: Konsultointipalkkiot (Astra Zeneca, Boehringer Ingelheim, GSK), luontopalkkio (Alk-Abello, Astra Zeneca, Boehringer Ingelheim, Chiesi, GSK). Useiden keuhkofibroosin kliinisten lääketutkimusten päättökä Tyksissa, tutkimus yleisyydestä ja ennusteesta yhteistyössä Boehringer Ingelheimin ja Auria biopankin kanssa.

Minna Purokivi: Asiantuntijatyöryhmän jäsen (Boehringer Ingelheim), luontopalkkio (Boehringer Ingelheim, Roche), tekijänpalkkiot (Kustannus Oy Duodecim), kongressikulut laitokselle (Orion), tutkimusapuraha laitokselle (Boehringer Ingelheim).

Marjukka Myllärniemi: Konsultointipalkkio laitokselle (Boehringer Ingelheim). Päättökä useissa fibroosilääketutkimuksissa, osallistunut Husin ja Helsingin yliopiston lääketieteellisen tiedekunnan puitesopimustoimintaan, jossa on mukana useita yrityksiä (antifibroottisia lääkaineita: Boehringer Ingelheim, Roche).