

CẬP NHẬT KIẾN THỨC TRONG CHẨN ĐOÁN, ĐIỀU TRỊ BỆNH DỊ ỨNG VÀ TỰ MIỄN

Bài chuyên đề

XƠ PHỔI TRONG XƠ CỨNG BÌ: TỪ CƠ CHẾ SINH BỆNH ĐẾN ĐIỀU TRỊ - CẬP NHẬT 2023

GS.TSKH.BS. Dương Quý Sỹ

Chủ tịch Hội Y Học Giấc ngủ Việt Nam – VSSM. Phó Chủ tịch Hội Hô hấp Việt Nam - VNRS
Nguyên Chủ tịch Liên đoàn YHGN ASEAN – FSSM. Trưởng Ban Đào tạo và Nghiên cứu Khoa học FSSM
ỦY VIÊN HỘI ĐỒNG QUỐC GIA GIÁO DỤC & PHÁT TRIỂN NHÂN LỰC VIỆT NAM

PENNSSTATE HERSHEY
College of Medicine
1855



Tp HCM, ngày 20/8/2023



NỘI DUNG BÁO CÁO



I. MỞ ĐẦU

II. SINH BỆNH HỌC CỦA XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc-ILD

III. TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc-ild

IV. KẾT LUẬN

PHẦN I. MỞ ĐẦU

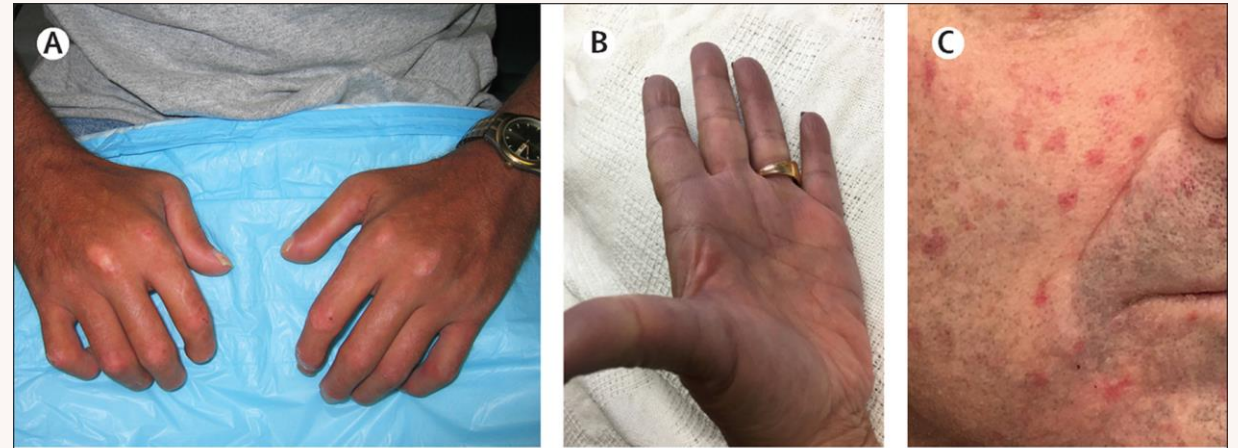
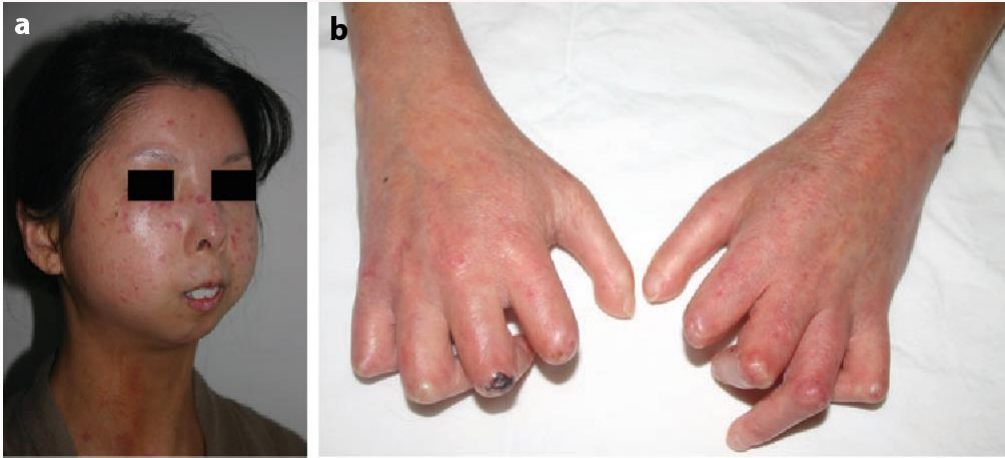
- ❖ Xơ cứng bì (SSc) là một bệnh tự miễn phức tạp với những biểu hiện triệu chứng lâm sàng đa dạng:
 - Tổn thương mạch máu.
 - Hội chứng Raynaud.
 - Rối loạn tự miễn.
 - Xơ hóa da và các cơ quan nội tạng.

Khanna D, et al. Ongoing clinical trials and treatment options for patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Rheumatology (Oxford) 2019

- ❖ SSc là bệnh hiếm gặp: tần suất 3 – 24 bệnh / 100.000
- ❖ Tiêu chuẩn chẩn đoán SSc cho đến nay vẫn theo tiêu chuẩn chung của ELAR (European League against Rheumatism) và ACR (American College of Rheumatology) năm 2013, dựa trên thang điểm chung về triệu chứng và tự kháng thể.

van den Hoogen F, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2013

PHẦN I. MỞ ĐẦU



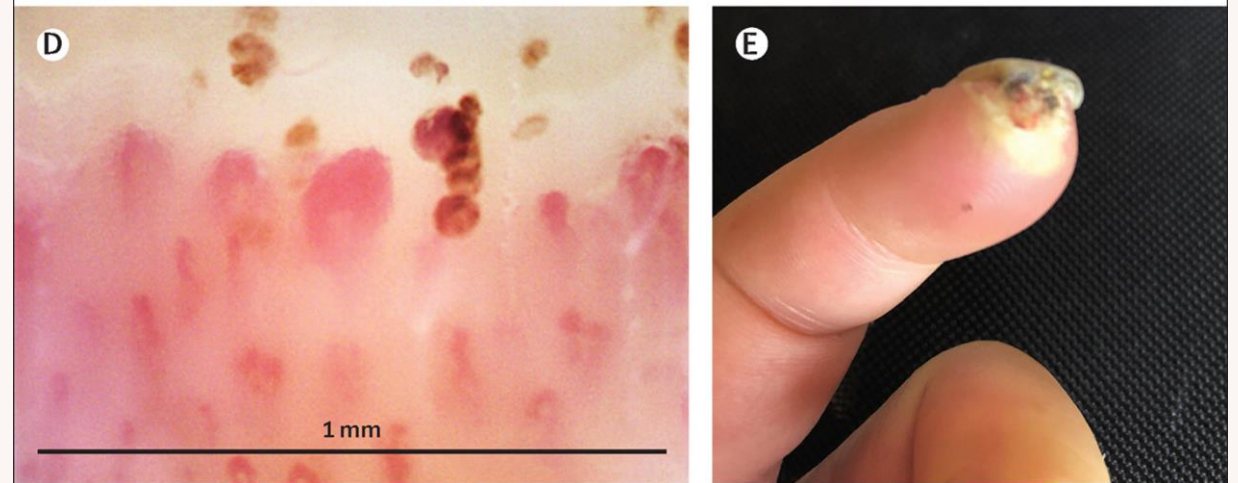
The scleroderma spectrum



Localised scleroderma (morphea)

Autoimmune Raynaud's

Systemic sclerosis

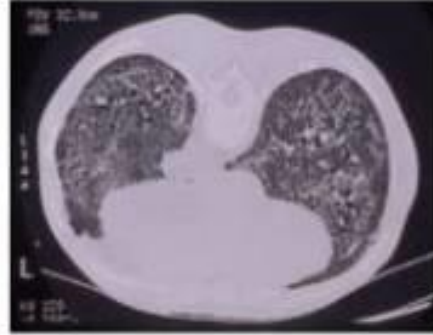


PHẦN I. MỞ ĐẦU

Complications of systemic sclerosis



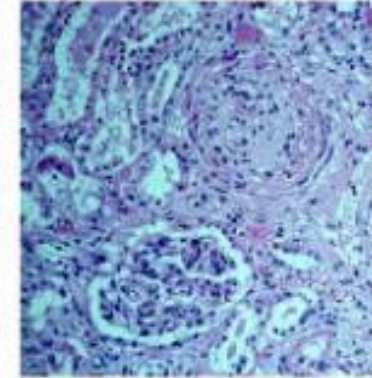
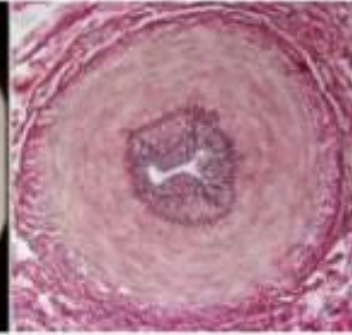
Oesophagus



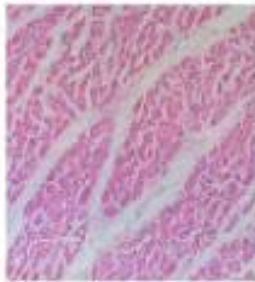
Lung fibrosis



Pulmonary hypertension



Renal crisis



Cardiac fibrosis



Bowel



Abdomen



Hand contracture



Calcinosis



Severe Raynaud's with gangrene

PHẦN I. MỞ ĐẦU

- ❖ Xơ phổi (LF: lung fibrosis) trong bệnh xơ cứng bì (SSc: systemic sclerosis – xơ cứng hệ thống) là tổn thương mô kẽ phổi (ILD: interstitial lung disease) thường gặp và được xem như là tiêu chuẩn để xếp loại SSc.

van den Hoogen F, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2013

- ❖ Xơ phổi gặp phải 80% SSc, mức độ trung bình – nặng xảy ra trong khoảng 75% các trường hợp bệnh nhân bị SSc, tuy nhiên chỉ 1/3 trường hợp có rối loạn thông khí hạn chế.

Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet 2017.

- ❖ Nguy cơ người bị SSc có tổn thương mô kẽ phổi (SSc-ILD: systemic sclerosis-associated interstitial lung disease): SSc với tổn thương da lan tỏa, giới nam, người gốc Phi, có kháng thể kháng Scl-70.

- ❖ ILD diễn tiến đến LF là nguyên nhân chủ yếu gây tử vong ở bệnh nhân SSc.

Rahaghi, F.F., Hsu, V.M., Kaner, R.J. et al. Expert consensus on the management of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Respir Res 24, 6 (2023).

PHẦN I. MỞ ĐẦU

- ❖ Xơ phổi ở bệnh nhân SSc thường không cần phải sinh thiết phổi vì đặc trưng bởi xơ hóa phổi – viêm phổi kẽ không đặc hiệu (NSIP: nonspecific interstitial pneumonia).

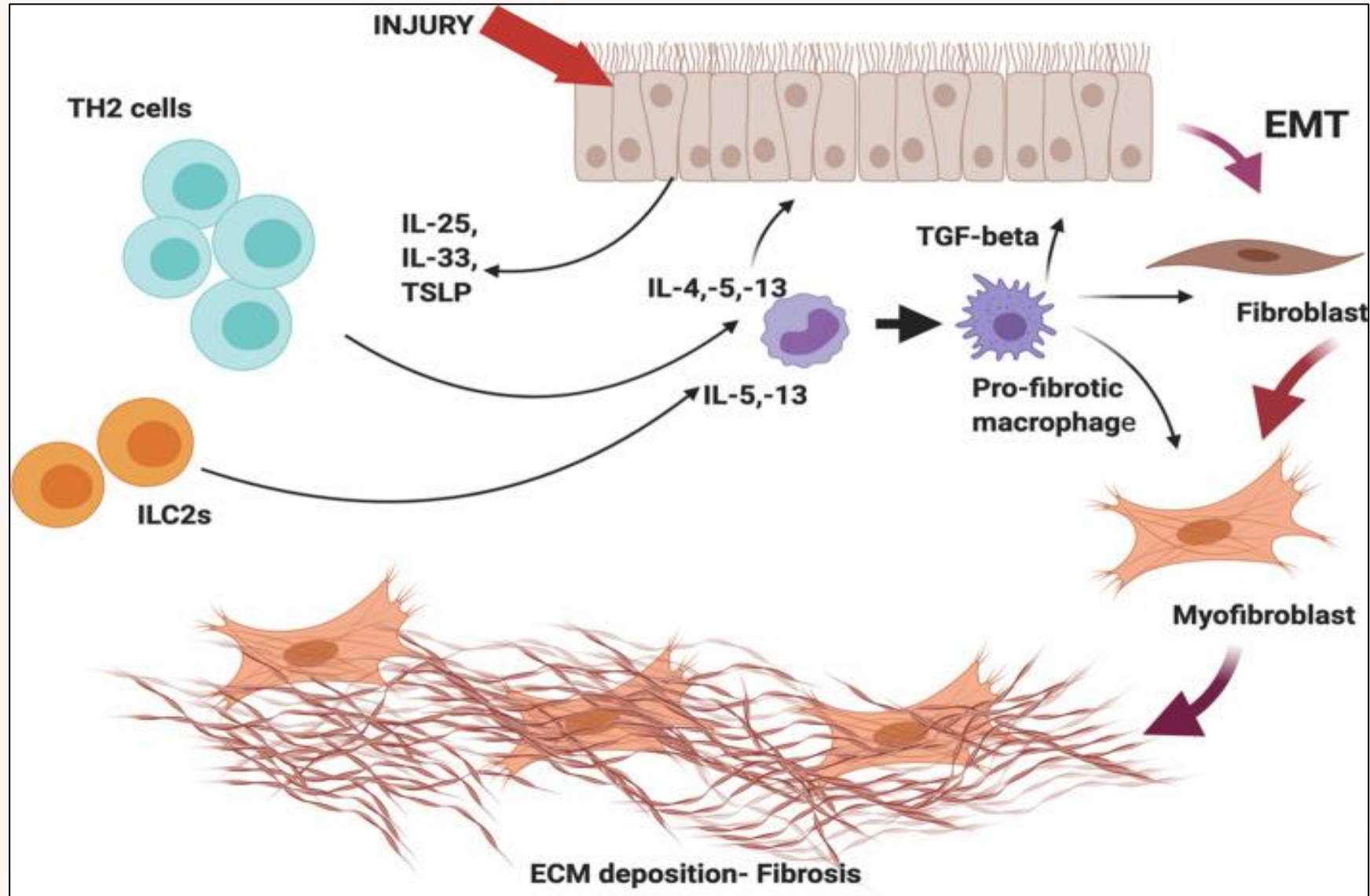
Fischer A, Swigris JJ, Groshong SD, et al. Clinically significant interstitial lung disease in limited scleroderma: histopathology, clinical features, and survival. Chest 2008.

- ❖ Đặc điểm lâm sàng của tổn thương phổi ở bệnh nhân SSc-ILD rất đặc trưng:
 - Rối loạn thông khí hạn chế khi thăm dò CNHH.
 - Hình ảnh tổn thương dạng lưới – kính mờ trên HRCT giúp chẩn đoán NSIP.
 - Hình ảnh viêm phổi kẽ thông thường (UIP: usual interstitial pneumonia) ít thường gặp hơn trong xơ phổi do SSc.

Konopka KE, Myers JL. Interstitial lung disease pathology in systemic sclerosis. Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease. 2021

PHẦN II-a. SINH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc

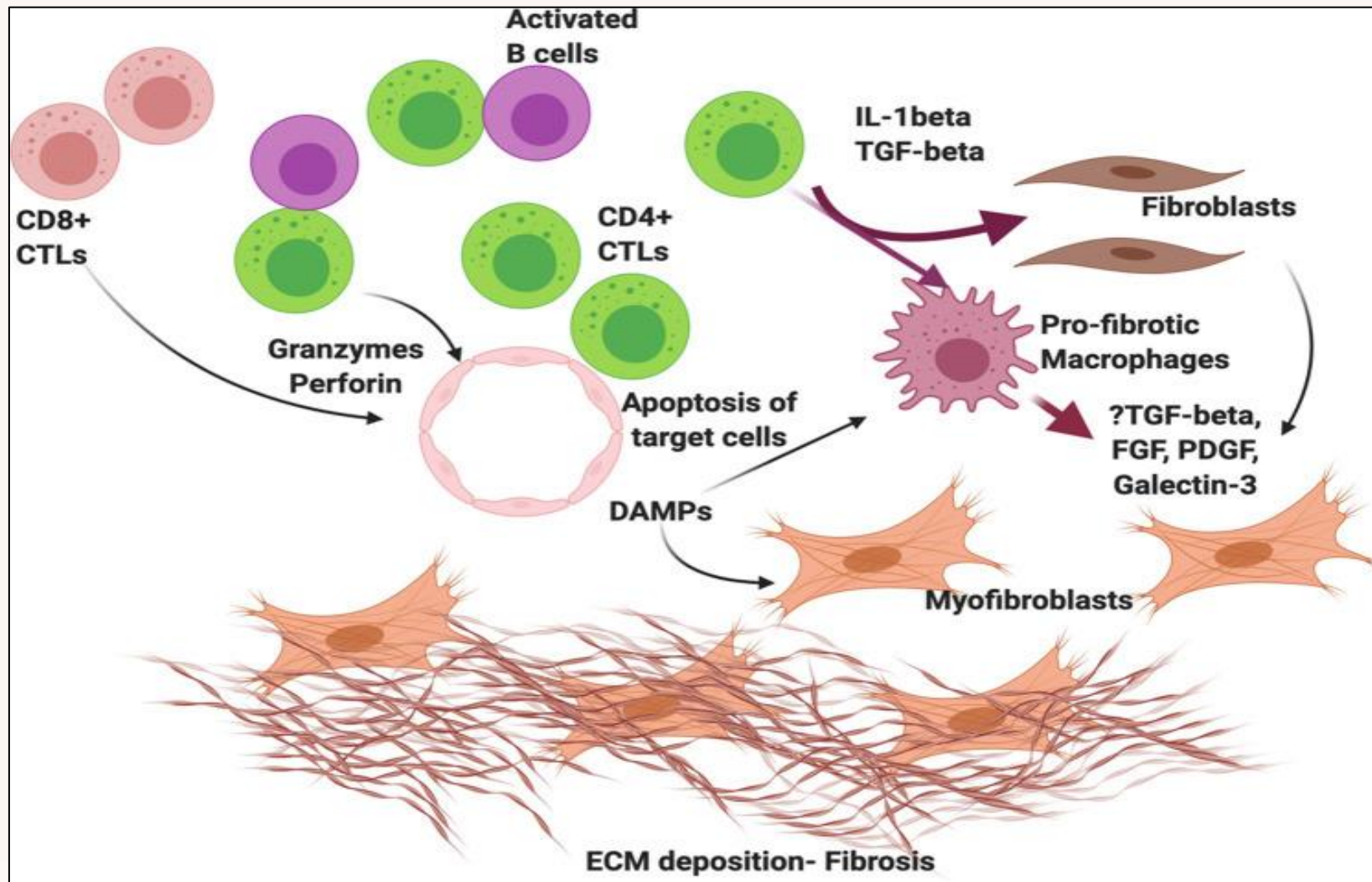
XƠ
PHỔI DO
SSc QUA
CƠ CHẾ
MIỄN
DỊCH
TH2



Mattoo H, Pillai S. Idiopathic pulmonary fibrosis and systemic sclerosis: pathogenic mechanisms and therapeutic interventions. Cell Mol Life Sci. 2021

PHẦN II. SINH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc

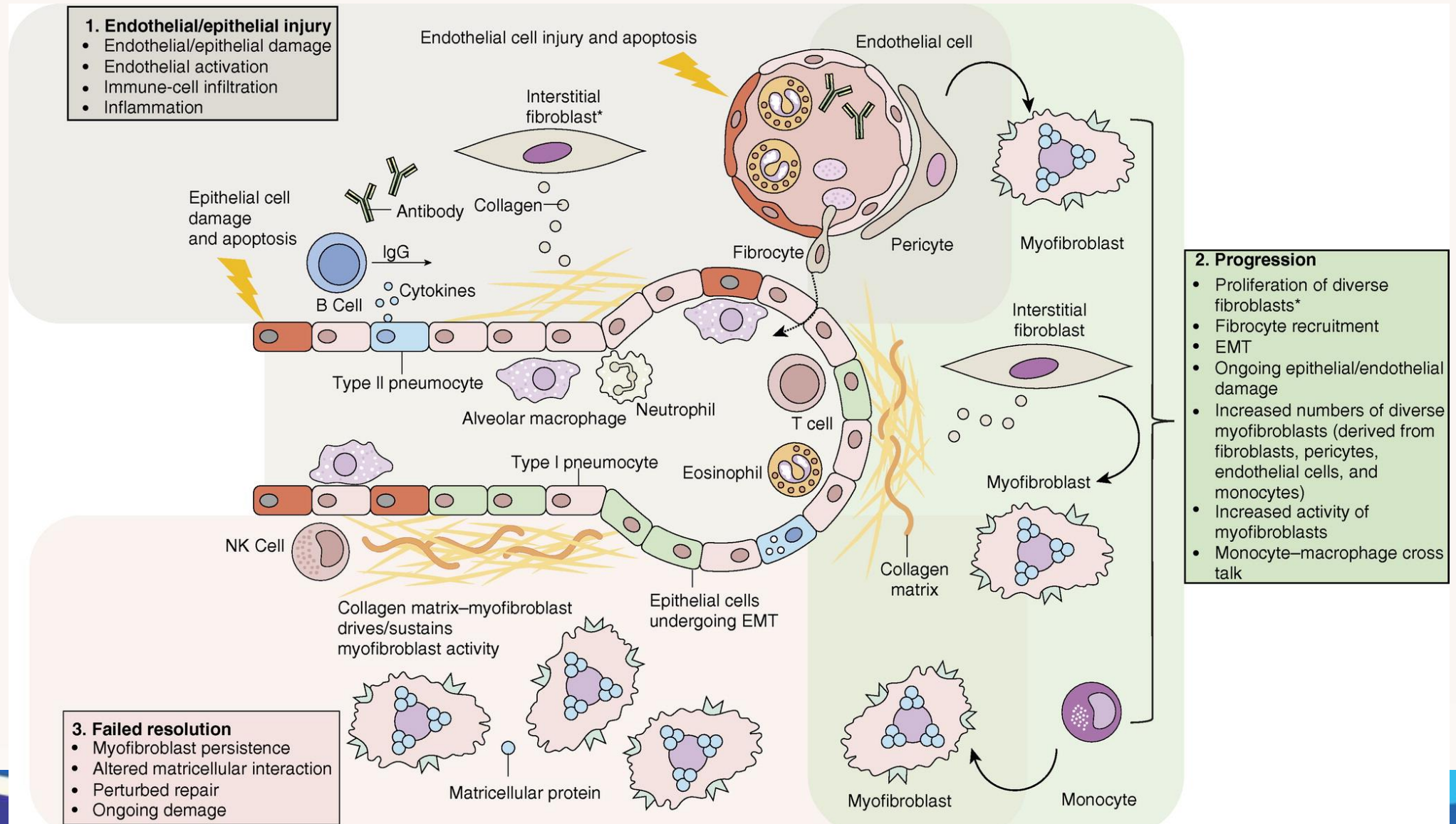
XƠ PHỔI
DO SSc
QUA CƠ
CHẾ TẾ
BÀO T
(CYTOTO
XIC T
CELLS)



Mattoo H, Pillai S. Idiopathic pulmonary fibrosis and systemic sclerosis: pathogenic mechanisms and therapeutic interventions. *Cell Mol Life Sci.* 2021

PHẦN II. SINH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc

XƠ PHỔI DO SSc QUA CƠ CHẾ TẾ BÀO

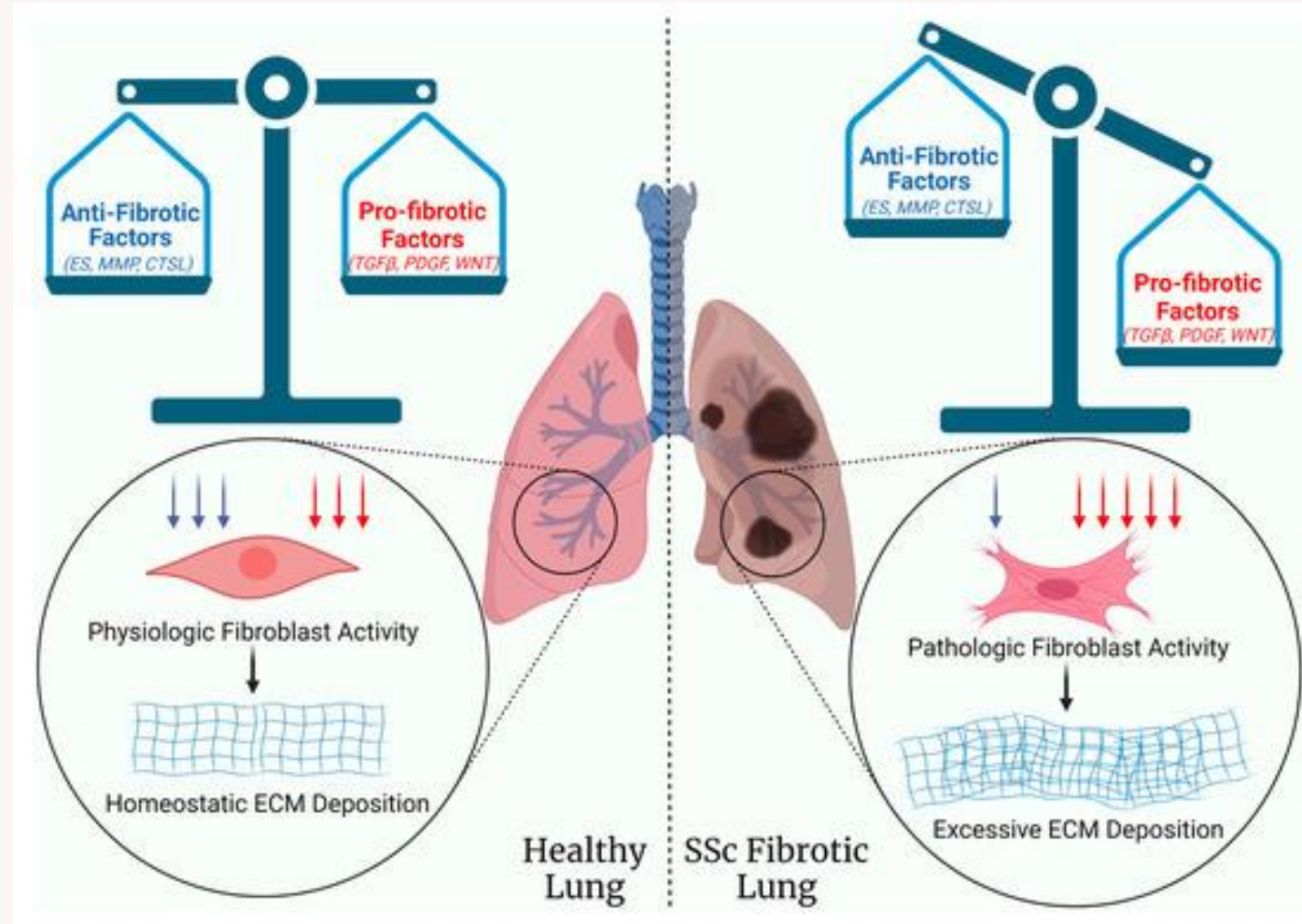


PHẦN II. SINH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc



International Journal of
Molecular Sciences

**CƠ CHẾ XƠ
PHỔI TRONG
SSc DO BỞI
MẤT CÂN
BẰNG HỆ
THỐNG
CHỐNG XƠ &
TIỀN CHẤT
GÂY XƠ**



Mouawad, J.E.; Feghali-Bostwick, C. The Molecular Mechanisms of Systemic Sclerosis-Associated Lung Fibrosis. *Int. J. Mol. Sci.* **2023**

scientific reports



OPEN

Circulating cytokine levels in systemic sclerosis related interstitial lung disease and idiopathic pulmonary fibrosis

Boyang Zheng^{1,2,3}, Kevin J. Keen^{2,3,4}, Marvin J. Fritzler⁵, Christopher J. Ryerson^{2,3},
Pearce Wilcox², Beth A. Whalen³, Basak Sahin³, Iris Yao³ & James V. Dunne^{2,6}✉

PHẦN II. SINH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc

www.nature.com/scientificreports

scientific reports

Check for updates

OPEN **Circulating cytokine levels in systemic sclerosis related interstitial lung disease and idiopathic pulmonary fibrosis**

Boyang Zheng^{1,2,3}, Kevin J. Keen^{2,3,4}, Marvin J. Fritzier⁵, Christopher J. Ryerson^{2,3}, Pearce Wilcox², Beth A. Whalen¹, Basak Sahin¹, Iris Yao² & James V. Dunne^{1,6,7}

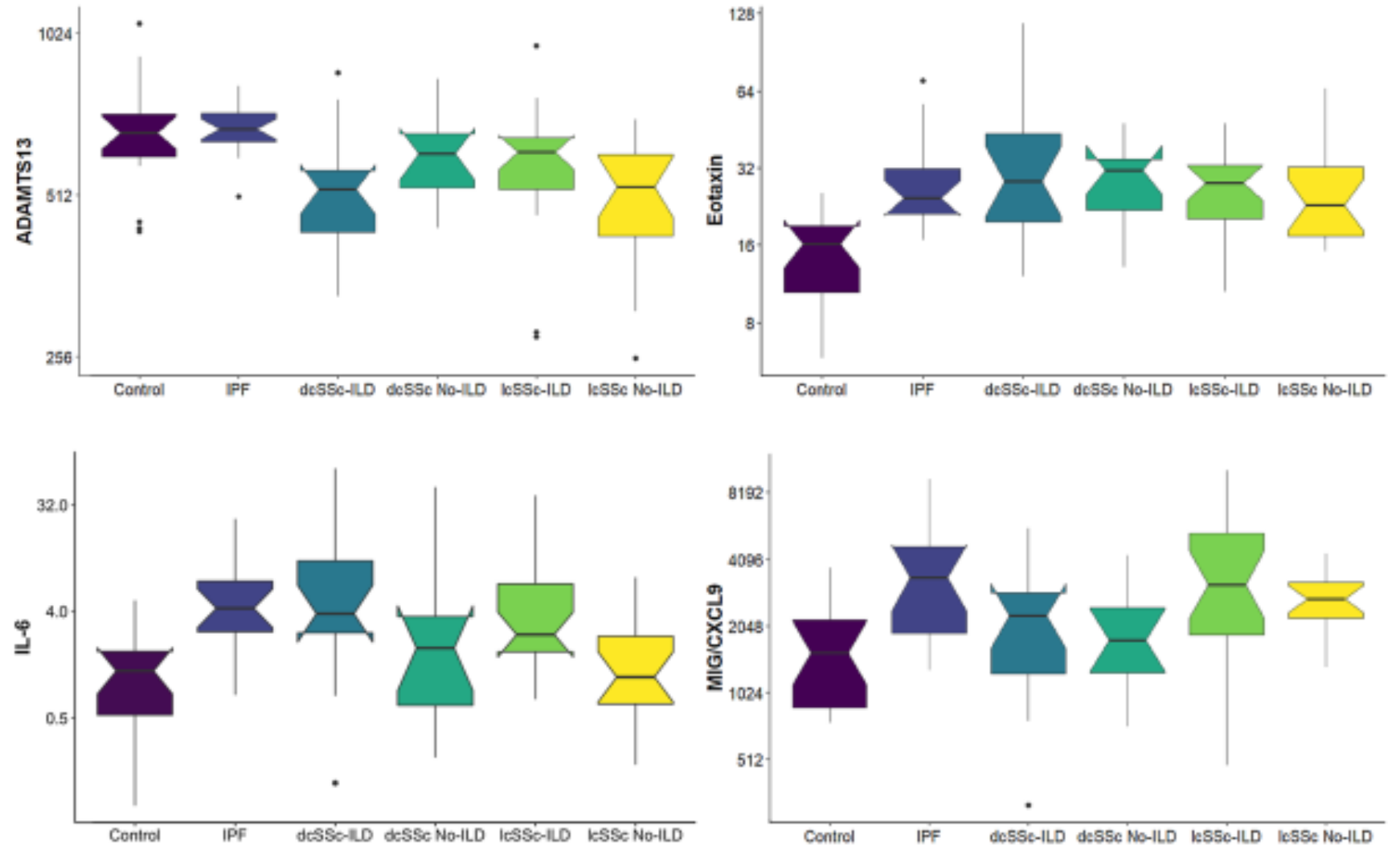


Figure 1. Notched box plots of identified cytokine differences between disease groups. All cytokine levels are shown on a log scale.

scientific reports



OPEN

Protein biomarkers of disease progression in patients with systemic sclerosis associated interstitial lung disease

Giuliana Cerro-Chiang^{1✉}, Matthew Ayres², Alejandro Rivas², Tahmineh Romero³, Sarah J. Parker², Mitra Mastali², David Elashoff³, Peter Chen¹, Jennifer E. Van Eyk², Paul J. Wolters⁴, Francesco Boin⁵ & Tanzira Zaman¹

PHẦN III. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSC

scientific reports

OPEN **Protein biomarkers of disease progression in patients with systemic sclerosis associated interstitial lung disease**

Giuliana Cerro-Chiang^{1,2}, Matthew Ayres², Alejandro Rivas², Tahmineh Romero³, Sarah J. Parker², Mitra Mastali², David Elashoff³, Peter Chen¹, Jennifer E. Van Eyk², Paul J. Wolters⁴, Francesco Boin⁵ & Tanzira Zaman¹

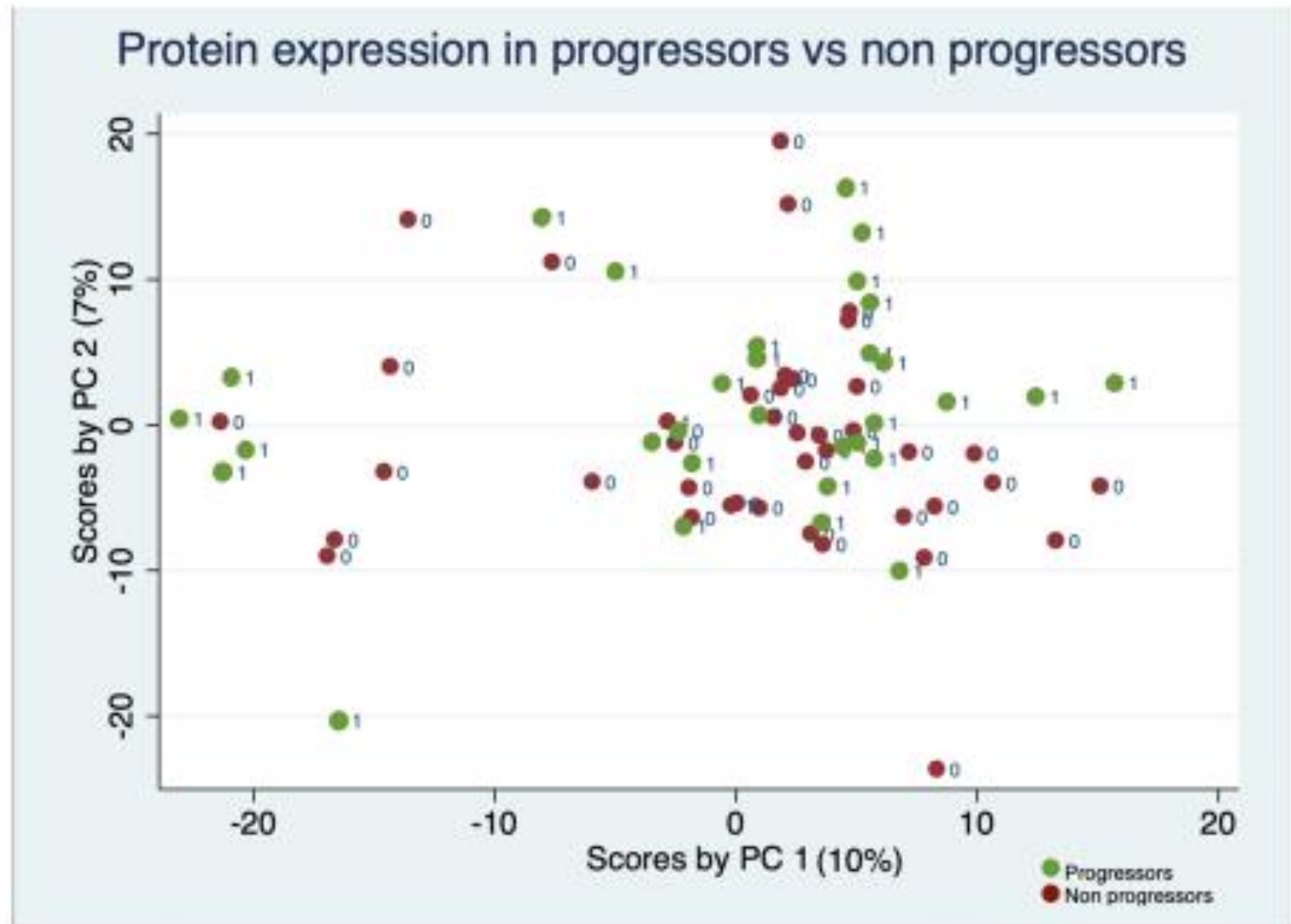


Figure 1. Protein expression in progressors and non-progressors by principal component analysis. (StataSE 17 <https://www.stata.com>).

PHẦN III. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSC

Check for updates

Interstitial Lung Disease in Autoimmune Rheumatic Disorders

Special Collection

Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease Review

Interstitial lung disease pathology in systemic sclerosis

Kristine E. Konopka¹ and Jeffrey L. Myers²

Ther Adv Musculoskel Dis
2021, Vol. 13: 1–8
DOI: 10.1177/
1759720X211032437
© The Author(s), 2021.
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-
permissions

Table 1. Comparison of histologic features helpful in differentiating fibrotic NSIP, UIP, and PPF.

Histologic feature	Fibrotic NSIP	UIP	PPFE
Distribution of fibrosis	Uniform	Subpleural, lower lobe-predominant	Subpleural, upper lobe-predominant
Fibroblastic foci	Absent	Present	Absent
Confluent scarring	Absent	Present	Present
Honeycomb change	Absent	Present	Absent

NSIP, nonspecific interstitial pneumonia; PPF, pleuroparenchymal fibroelastosis; UIP, usual interstitial pneumonia.

PHẦN II-b. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSC

Interstitial Lung Disease in
Autoimmune Rheumatic Disorders

Special Collection

Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease

Review

Interstitial lung disease pathology in systemic sclerosis

Kristine E. Konopka and Jeffrey L. Myers

Ther Adv Musculoskel Dis
2021, Vol. 13: 1-8
DOI: 10.1177/
1759720211032437
© The Author(s), 2021.
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-
permissions

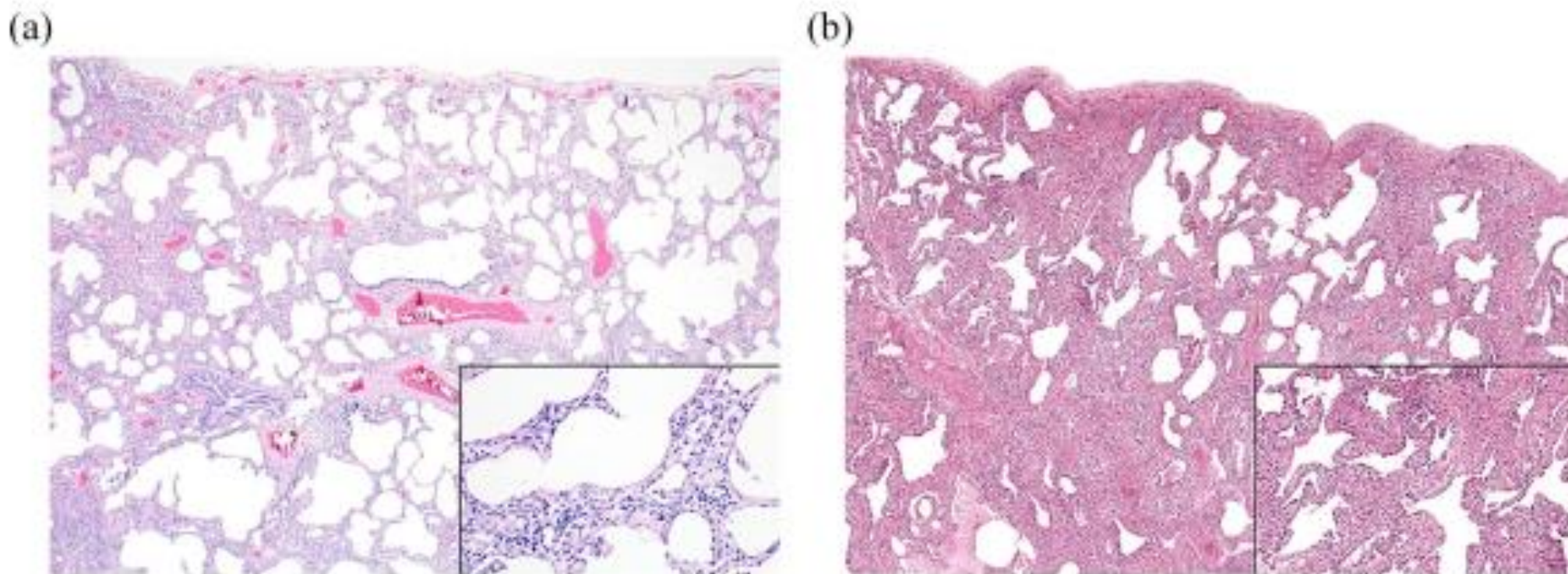


Figure 1. NSIP is characterized by uniform expansion of the interstitium with preservation of the underlying alveolated lung architecture. In cellular NSIP (a), the interstitial abnormality is predominated by a chronic inflammatory infiltrate, comprised mainly of lymphocytes and plasma cells, whereas fibrotic NSIP (b) is relatively paucicellular and consists mainly of collagenous fibrosis. NSIP, nonspecific interstitial pneumonia.

PHẦN II. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc

Check for updates

Interstitial Lung Disease in
Autoimmune Rheumatic Disorders

Special Collection

Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease

Review

Interstitial lung disease pathology in systemic sclerosis

Kristine E. Konopka¹ and Jeffrey L. Myers²

Ther Adv Musculoskel Dis
2021, Vol. 13, 1–8
DOI: 10.1177/
1759720211032437
© The Author(s), 2021.
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-
permissions



Figure 2. Gross image of the lung's visceral pleural surface demonstrates a "cobblestone" appearance in UIP.

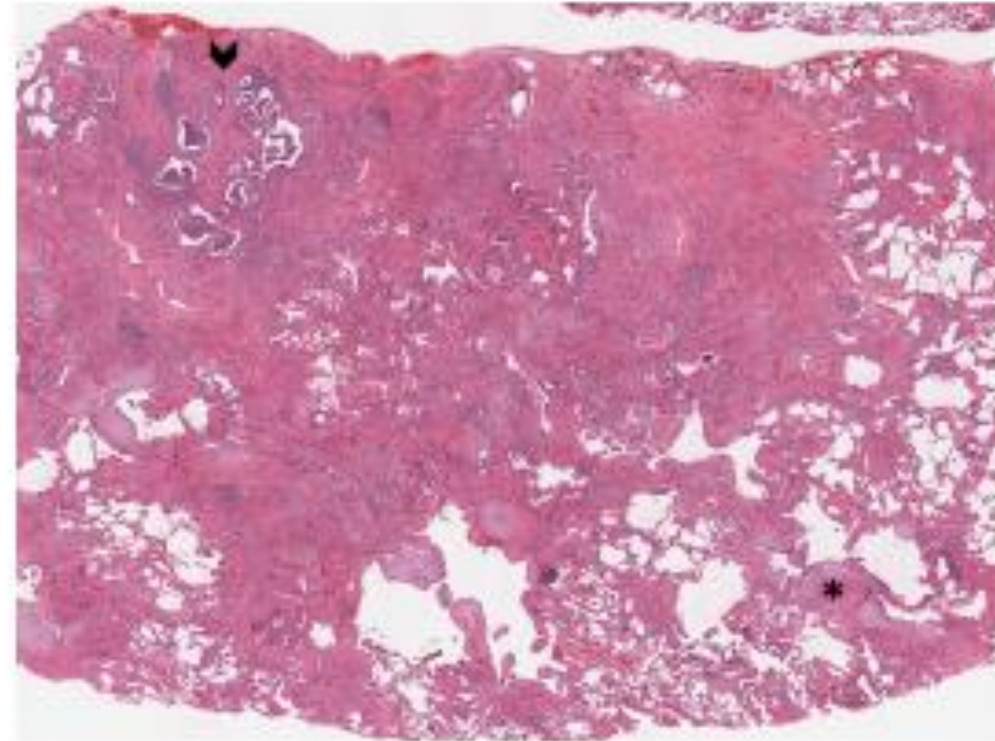


Figure 3. UIP results in a "patchwork" pattern of fibrosis that is accompanied by architecturally distorting scarring and microscopic honeycomb change (black arrow head). Scattered fibroblastic foci (asterisk) are seen as pale zones located at transition points between scarred lung and more normal-appearing lung parenchyma. UIP, usual interstitial pneumonia.

PHẦN II. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSC

Check for updates

Interstitial Lung Disease in
Autoimmune Rheumatic Disorders

Special Collection



Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease

Review

Interstitial lung disease pathology in systemic sclerosis

Kristine E. Konopka and Jeffrey L. Myers

Ther Adv Musculoskel Dis

2021, Vol. 13: 1-8

DOI: 10.1177/
1759720X211032437

© The Author(s), 2021.
Article reuse guidelines:
[sagepub.com/journals-
permissions](https://sagepub.com/journals-permissions)

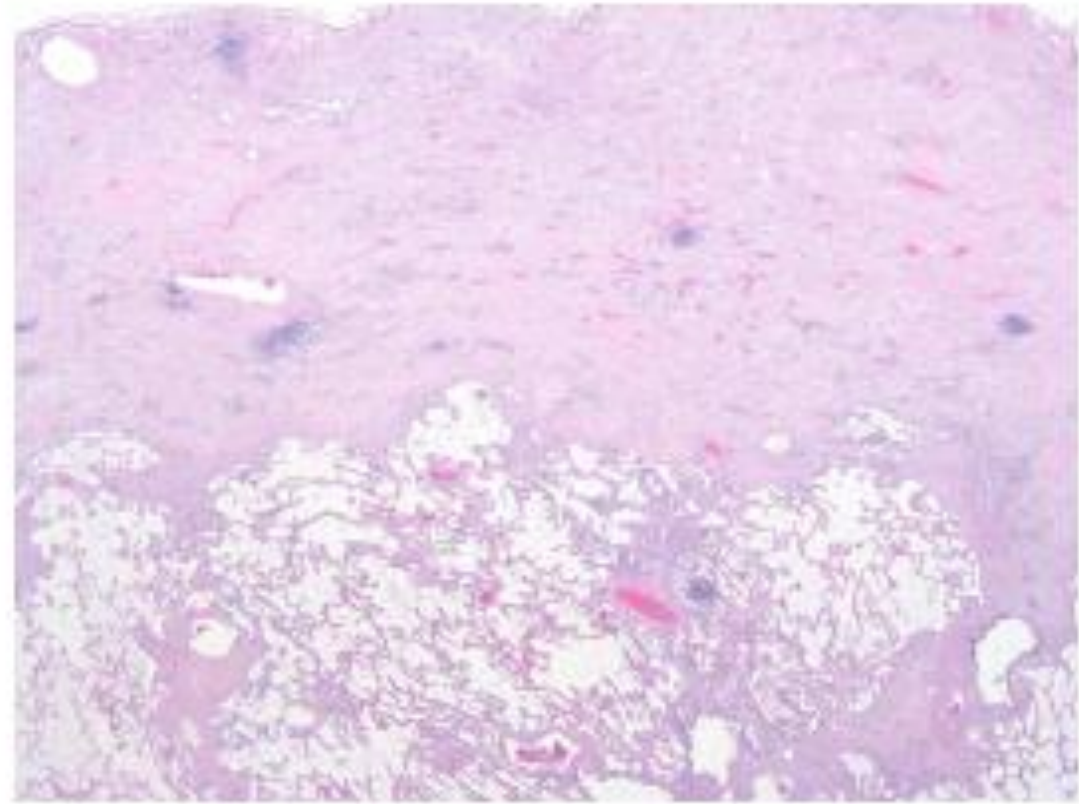


Figure 4. PPFE shows marked thickening of the visceral pleura and subpleural lung zone by paucicellular fibroelastosis. There is no honeycomb change, which is an important clue in differentiating PPFE from UIP. PPFE, pleuroparenchymal fibroelastosis; UIP, usual interstitial pneumonia.

PHẦN II. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSC

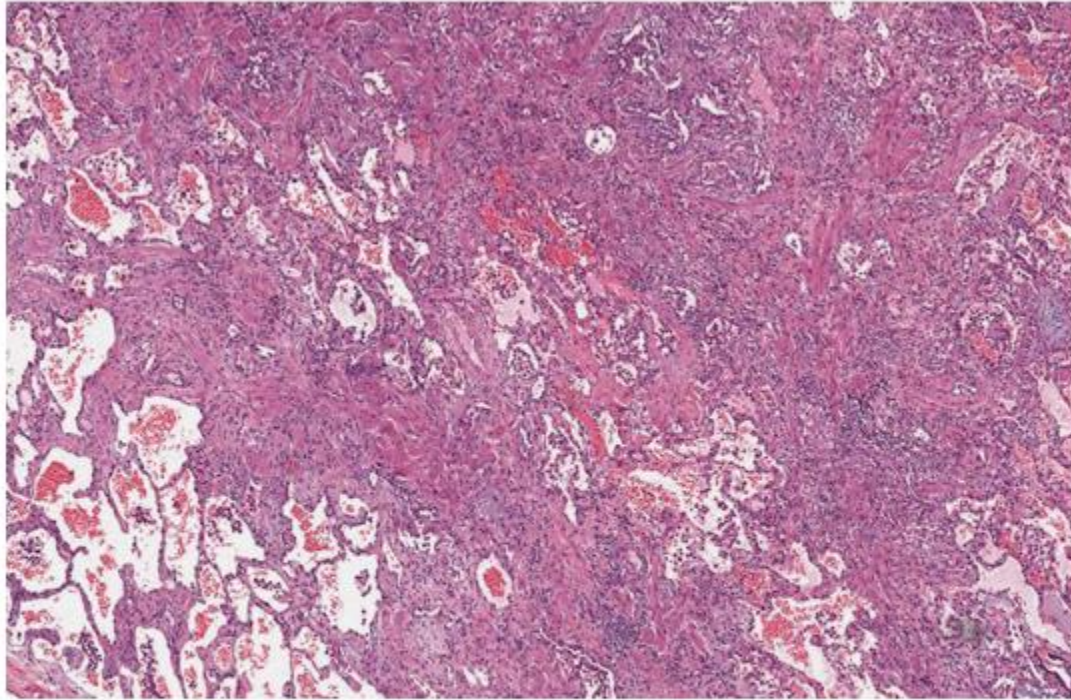


FIGURE 3. Histopathology results from a patient with systemic sclerosis and nonspecific interstitial pneumonia showing cellular interstitial infiltrates in a temporally uniform distribution.

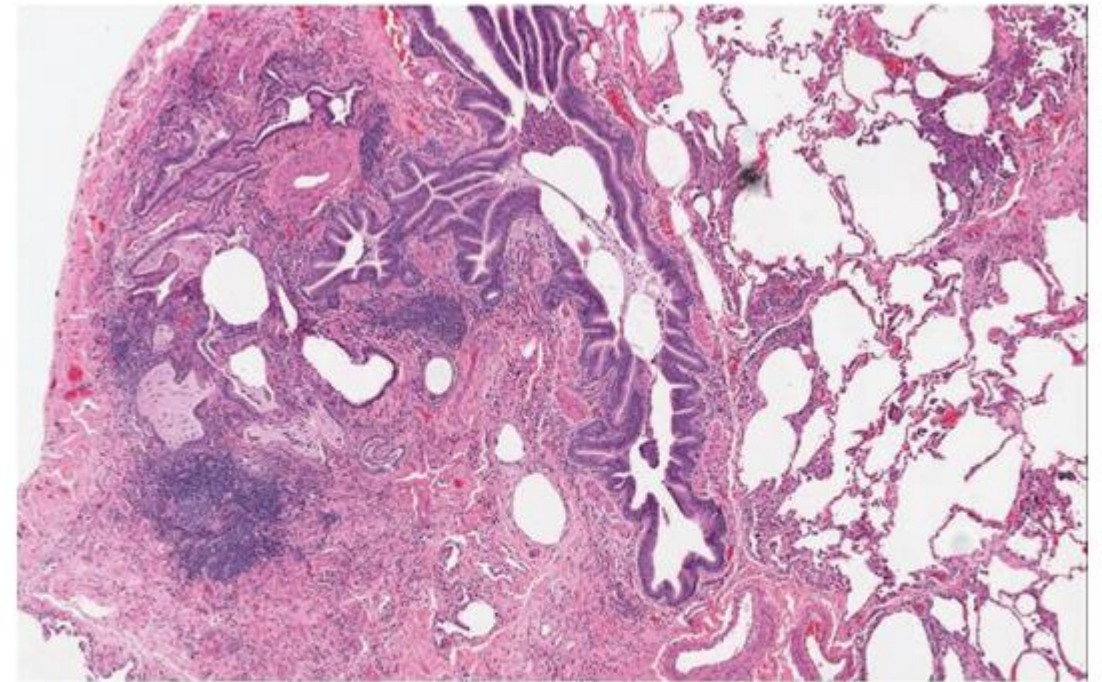


FIGURE 4. Histopathology results from a patient with systemic sclerosis and usual interstitial pneumonia showing patchy interstitial fibrosis in close proximity to unaffected lung tissue.



EUROPEAN RESPIRATORY *review*

THE RESPIRATORY PROFESSIONAL'S UPDATE
ON MEDICINE, SCIENCE AND SURGERY

[Home](#)

[Current issue](#)

[Past issues](#)

[Authors/reviewers](#)

[Alerts](#)



Scleroderma lung disease

Joshua J. Solomon, Amy L. Olson, Aryeh Fischer, Todd Bull, Kevin K. Brown, Ganesh Raghu
European Respiratory Review 2013 22: 6-19; DOI: 10.1183/09059180.00005512

PHẦN II. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SS_c



EUROPEAN RESPIRATORY review

THE RESPIRATORY PROFESSIONAL'S UPDATE
ON MEDICINE, SCIENCE AND SURGERY

Home

Current issue

Past issues

Authors/reviewers

Alerts



Scleroderma lung disease

Joshua J. Solomon, Amy L. Olson, Aryeh Fischer, Todd Bull, Kevin K. Brown, Ganesh Raghu
European Respiratory Review 2013 22: 6-19; DOI: 10.1183/09059180.00005512

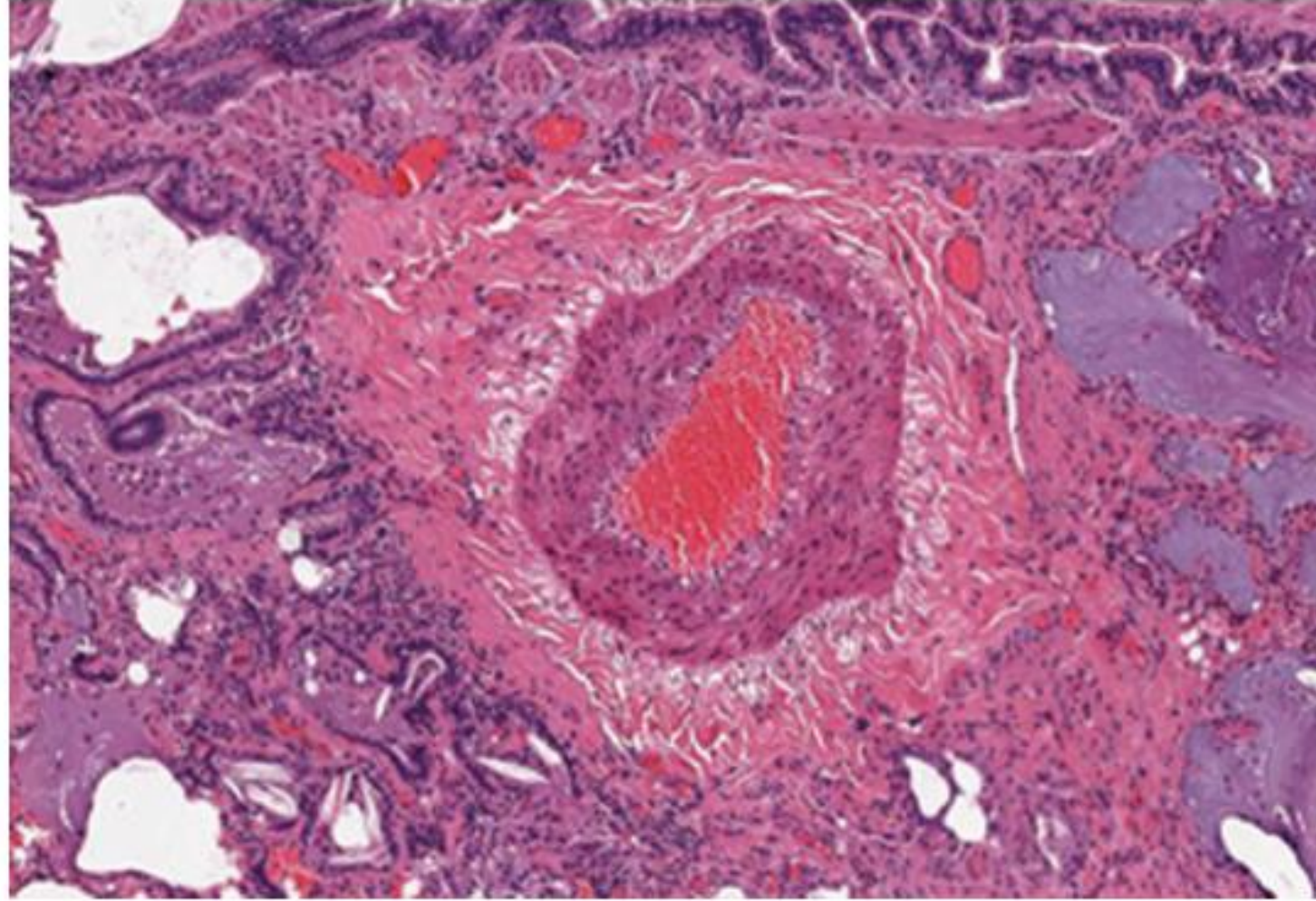
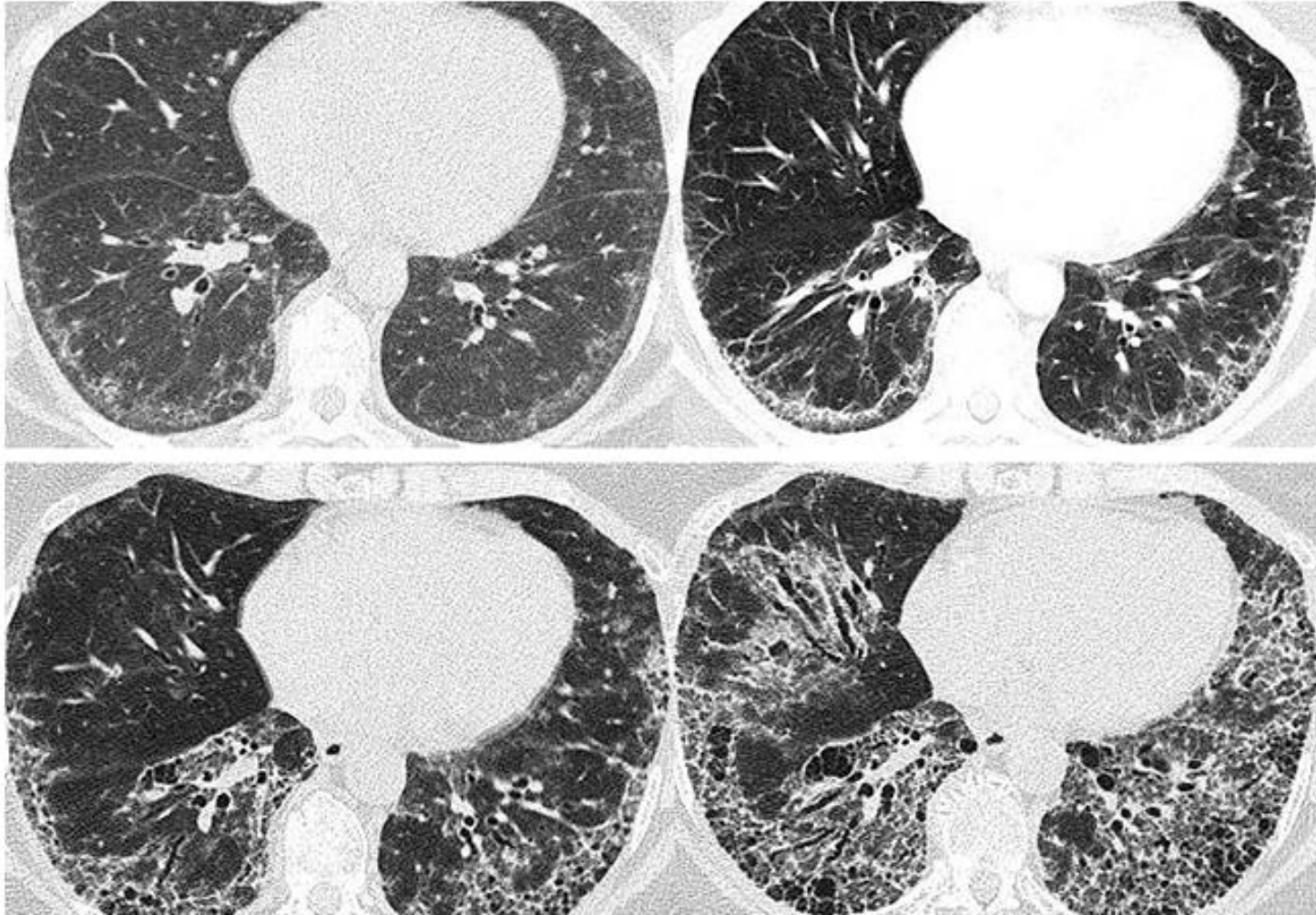
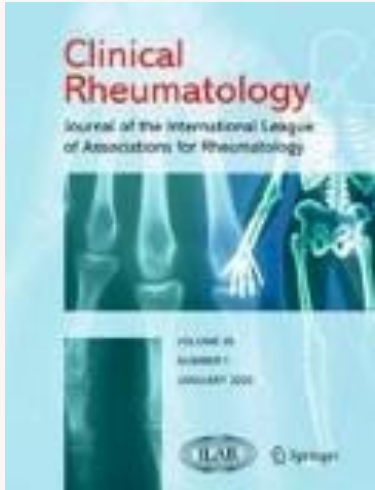


FIGURE 5. A pulmonary arteriole from a patient with systemic sclerosis-associated pulmonary artery hypertension showing significant medial hypertrophy.

PHẦN II. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SS_c



Above, serial chest scans of a 57-year-old female with systemic sclerosis over eight years demonstrate the progression of interstitial fibrosis.

PHẦN II. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc

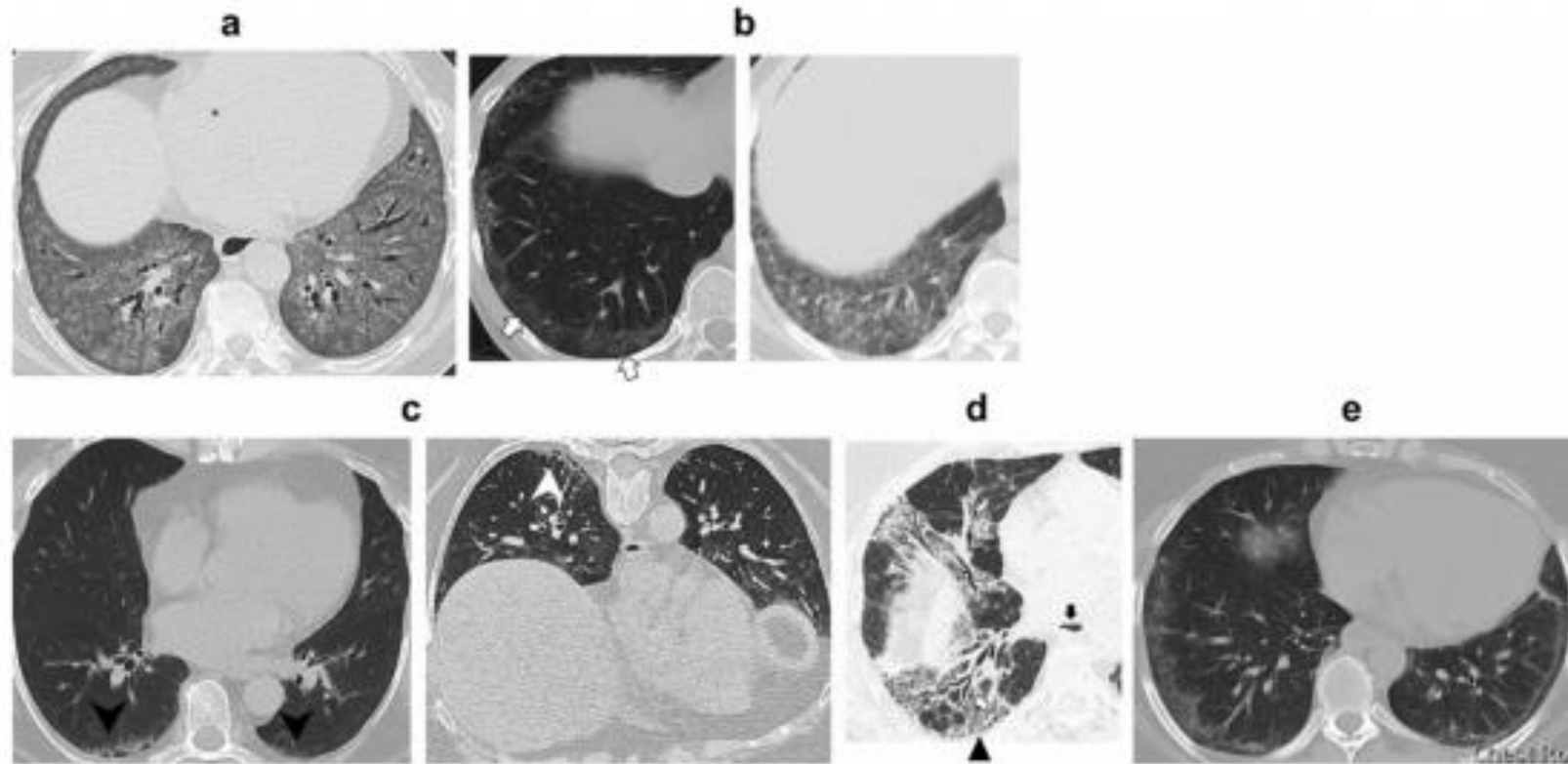
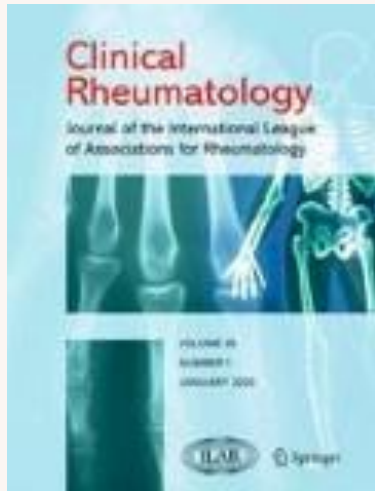
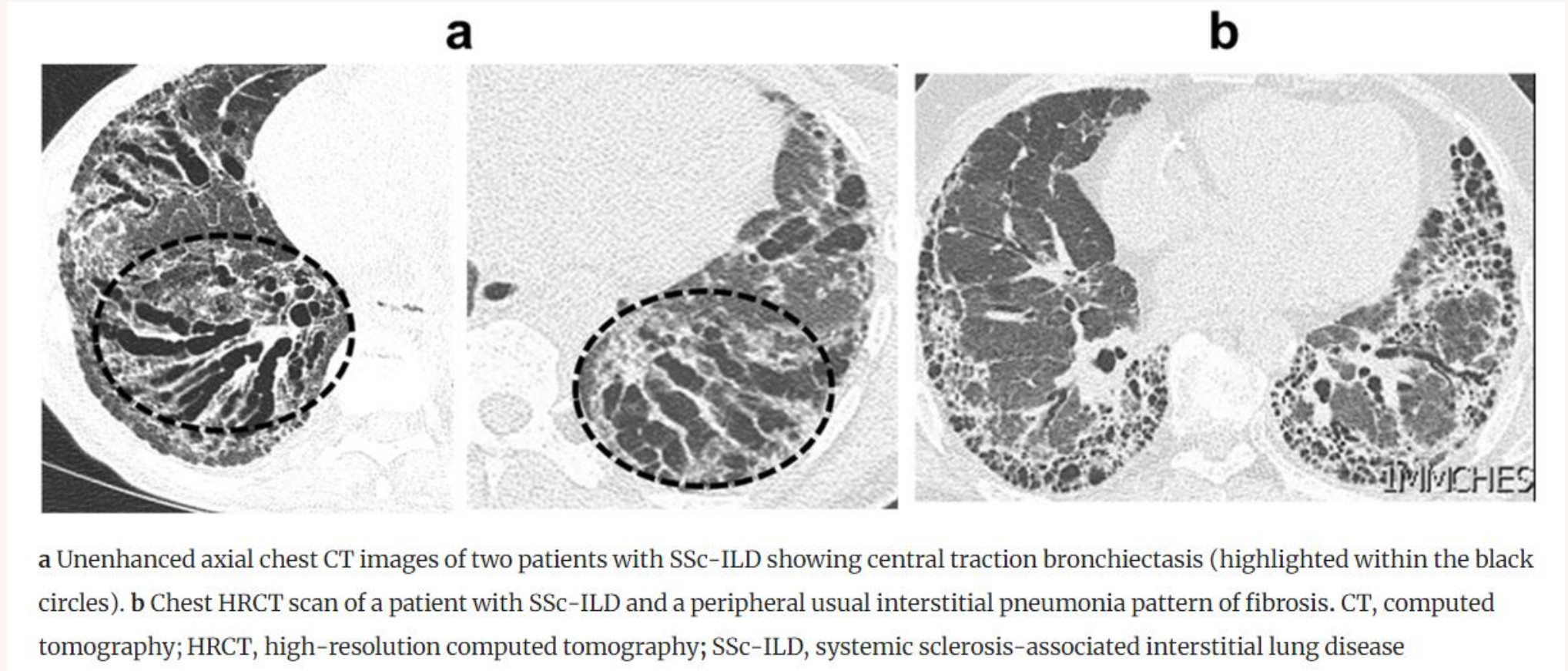
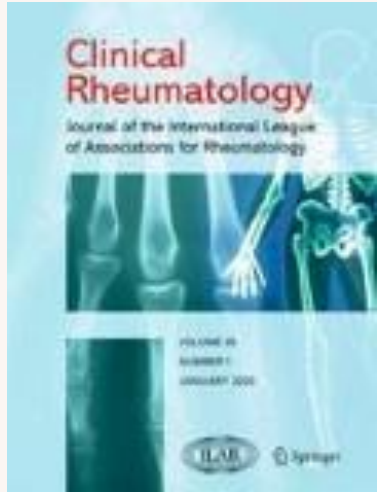


Fig. 1 a Chest CT scan of a 52-year-old female with SSc demonstrating lower lobe–predominant diffuse ground-glass opacities suggestive of NSIP imaging pattern. b Unenhanced axial chest CT images of two patients with SSc-ILD showing lower lobe–predominant ground-glass opacity, the dominant feature of NSIP. In the image on the left, ground-glass opacities in the lower lobes are peripheral in distribution (white arrows); these are more diffuse in the image on the right. c Dependent opacities (black arrowheads) in the lung bases of a patient with SSc that persist

on the right on the prone image (white arrowhead), suggesting early interstitial fibrosis. d Unenhanced axial chest CT image of a 57-year-old female with SSc-ILD showing ground-glass opacities and reticular changes in a peribronchovascular (white arrowhead) and subpleural (black arrowhead) distribution in the lower lobe. The black arrow indicates a dilated esophagus. e Chest CT scan showing subpleural sparing. CT, computed tomography; NSIP, non-specific interstitial pneumonia; SSc-ILD, systemic sclerosis-associated interstitial lung disease

PHẦN III. HÌNH ẢNH BỆNH HỌC XƠ PHỔI TRONG SSc



a Unenhanced axial chest CT images of two patients with SSc-ILD showing central traction bronchiectasis (highlighted within the black circles). **b** Chest HRCT scan of a patient with SSc-ILD and a peripheral usual interstitial pneumonia pattern of fibrosis. CT, computed tomography; HRCT, high-resolution computed tomography; SSc-ILD, systemic sclerosis-associated interstitial lung disease

PHẦN III. TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN – ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI / SSc

1. Tầm soát tất cả bệnh nhân SSc có tổn thương phổi (ILD) bằng HRCT

2. Đánh giá chức năng bệnh nhân SSc-ILD:

- Mức độ xơ hóa phổi trên HRCT
- Triệu chứng hô hấp
- FVC, DLCO
- Khả năng gắng sức (CPET, 6-min walk test)
- Tầm soát tăng áp phổi
- Đánh giá SpO₂ lúc nghỉ và lúc vận động.

3. Đánh giá tổn thương – biểu hiện ngoài phổi của SSc:

- Đánh giá tổn thương da và khớp
- Đánh giá tổn thương hệ tiêu hóa: khó nuốt do rối loạn vận động thực quản
- Đánh giá tổn thương tim mạch

4. Theo dõi diễn tiến bệnh SSc-ILD mỗi 6 tháng bằng các đánh giá:

- Triệu chứng hô hấp
- Chức năng hô hấp
- Nghiệm pháp gắng sức
- Các chỉ điểm sinh học:
 - * SP-D: liên quan đến hình ảnh xơ phổi/HRCT (OR: 3.15 [1.81–5.48])
 - * CCL18: diễn tiến xơ hóa phổi
 - * KL-6: liên quan đến viêm mô kẽ SSc-ILD và thang điểm xơ phổi HRCT

Elhai M, et al. Arthritis Rheumatol. (2019). Oguz EO, et al. Clin Rheumatol. (2016)

5. Chụp HRCT theo diễn tiến và đánh giá lâm sàng

6. Đánh giá đa chuyên khoa và cá thể hóa điều trị:

- Xem xét trị liệu không liên quan đến thuốc
- Điều trị đặc hiệu SSc và xơ phổi do SSc-ILD.

PHẦN III. TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN – ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI / SSc

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc

1. Mycophenolate Mofetil (MMF)

- MMF: thuốc ức chế tăng sinh lympho bào và được chọn lựa hàng đầu ở BN SSc-ILD có nguy cơ xơ hóa phổi.
- Liều dùng 1,5 – 3g/ngày chia làm 2 lần uống.

Tashkin DP, et al. *Lancet Respir Med.* (2016)

J.G. Goldin, et al. Longitudinal changes in quantitative interstitial lung disease on computed tomography after immunosuppression in the Scleroderma Lung Study II. Ann Am Thorc Soc, 15 (2018), pp. 1286-

2. Cyclophosphamide (CYC)

- Tác dụng phụ nhiều với đường uống.
- Có thể dùng đường truyền tĩnh mạch mỗi tháng, có thể phối hợp với liều cao corticoid.

3. Azathioprine

- Kém hiệu quả trong SSc-ILD.

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc

4. Cyclosporine

- Hiệu quả thấp và độc thận.

5. Tacrolimus

- Ức chế calcineurin

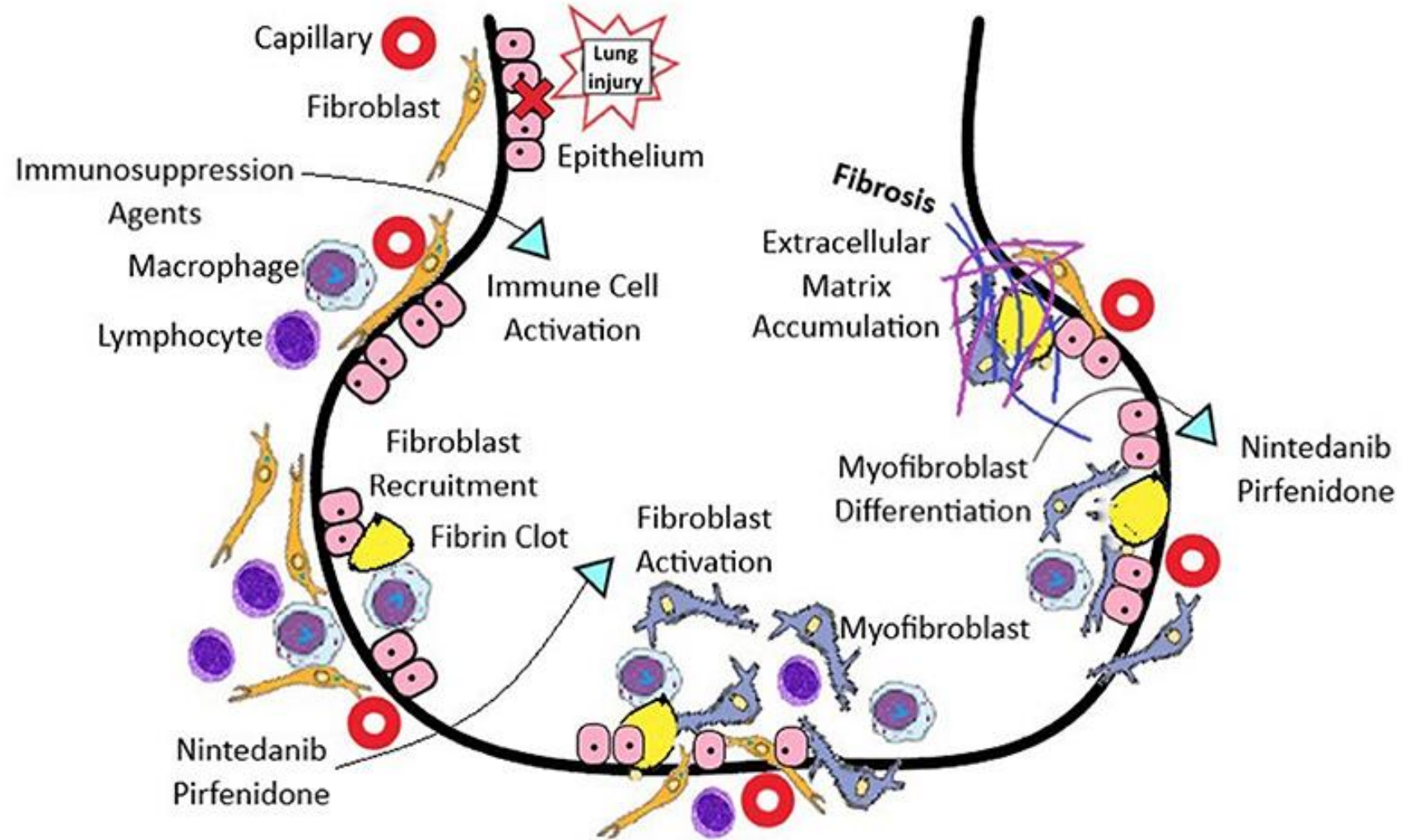
Có hiệu quả trong ngăn ngừa diễn tiến bệnh.

6. Bosentan

- Ức chế không chọn lọc thụ thể endothelin
- Không có hiệu quả trong làm cải thiện bệnh SSc-ILD.

PHẦN III. TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN – ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI / SSc

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc: THUỐC CHỐNG XƠ

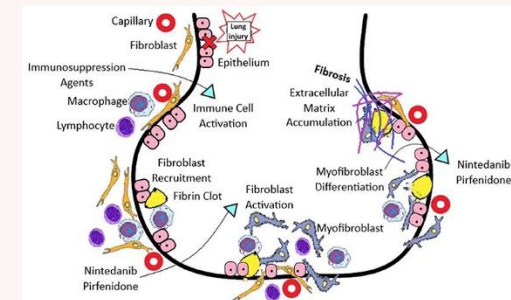


PHẦN III. TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN – ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI / SSc

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc: THUỐC CHỐNG XƠ

1. Pirfenidone

- Pirfenidone được sử dụng đầu tiên ở BN Xơ phổi vô căn (IPF: idiopathic pulmonary fibrosis).
- BN xơ phổi trong bệnh cảnh SSc-ILD, uống Pirfenidone (1,200–1,800 mg/ngày) có thể giúp cải thiện tình trạng khó thở và dung tích sống.
- Tác dụng trên cải thiện FVC không ý nghĩa trong một số NC.
- Thuốc uống dung nạp tốt trong đa số trường hợp.



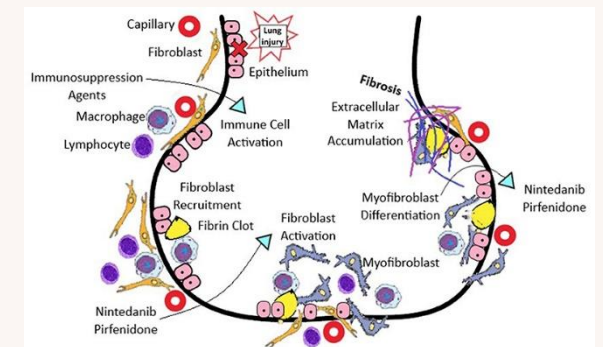
Miura Y, et al. Clinical experience with pirfenidone in five patients with scleroderma-related interstitial lung disease. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* (2014) 31:235–8.

Khanna D, et al. An open-label, phase II study of the safety and tolerability of pirfenidone in patients with scleroderma-associated interstitial lung disease: the LOTUSS trial. *J Rheumatol.* (2016) 43:1672–9. doi: 10.3899/jrheum.151322

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc: THUỐC CHỐNG XƠ

2. Nintedanib

- Nintedanib là thuốc ức chế tyrosine kinase giúp làm giảm hoạt tính VEGF (vascular endothelial growth factor), FGF (fibroblast growth factor) và PDGF (platelet-derived growth factor).
- Nintedanib làm tăng hoạt tính CSF1R (colony stimulating factor 1 receptor).
- Nintedanib ngăn chặn bệnh tiến triển và cải thiện dự hậu ở BN SSc-ILD hoặc PPF (xơ phổi tiến triển).
- Liều dùng 150mg x 2 lần/ngày giúp cải thiện sự sụt giảm FVC hàng năm; tác dụng phụ thường gặp là tiêu chảy.



O. Distler, et al. Nintedanib for systemic sclerosis–associated interstitial lung disease

N Engl J Med, 380 (2019), pp. 2518-2528

J.R. Seibold, et al. Safety and tolerability of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung

disease: data from the SENSICIS trial Ann Rheum Dis, 79 (2020), pp. 1478-

PHẦN III. TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN – ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI / SSc

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc: CHẾ PHẨM SINH HỌC

1. Rituximab (RTX)

- RTX là kháng thể đơn dòng điều trị đích lympho bào B-CD20+.
- Được chỉ định cho BN SSc-ILD kháng trị và có thể dùng phối hợp với corticoid, CYC, và/hoặc MMF: cải thiện FVC, DLCO sau 1 năm.

Jordan S, et al. Effects and safety of rituximab in systemic sclerosis: an analysis from the European Scleroderma Trial and Research (EUSTAR) group. Ann Rheum Dis. (2015)

- RTX cải thiện FVC sau 2 năm và duy trì sự ổn định của FVC sau 7 năm.

Daoussis, D.; et al. A multicenter, open-label, comparative study of B-cell depletion therapy with Rituximab for systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Semin. Arthritis Rheum. 2017

- Nghiên cứu DESIRES: RTX liều 375 mg/m² mỗi 4 tuần giúp cải thiện triệu chứng tổn thương da và duy trì sự ổn định FVC.

Ebata, S.; et al. Safety and efficacy of rituximab in systemic sclerosis (DESIRES): A double-blind, investigator-initiated, randomised, placebo-controlled trial. Lancet Rheumatol. 2021

THUỐC ĐIỀU TRỊ XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc: CHẾ PHẨM SINH HỌC

2. Tocilizumab (TCZ)

- TCZ là kháng thể đơn dòng từ người đối kháng với thụ thể IL-6 chuỗi α .
- Bệnh nhân SSc-ILD đang bị tiến triển có nồng độ IL-6 cao
- TCZ cải thiện có ý nghĩa FVC sau 24 tuần điều trị (-34 ml [TCZ group] vs. -171 ml [control] respectively, $p = 0.0368$).

D. Khanna, et al. Safety and efficacy of subcutaneous tocilizumab in adults with systemic sclerosis (faSScinate): a phase 2, randomised, controlled trial. Lancet, 387 (2016)

- NC phase III với TCZ cho thấy TCZ giúp ổn định và duy trì sự sụt giảm FVC thấp hơn so với nhóm đối chứng.
- TCZ cũng giúp làm giảm tổn thương xơ hóa phổi đánh giá qua HRCT.

D. Khanna, C.J.F. Lin, D.E. Furst, J. Goldin, G. Kim, M. Kuwana, et al. Tocilizumab in systemic sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial Lancet Respir Med, 8 (2020), pp. 963-

THUỐC VÀ ĐIỀU TRỊ KHÁC CHO XƠ PHỔI Ở BỆNH NHÂN SSc

1. Thuốc thử nghiệm Phase II

- Pomalidomide (POM)
- Bortezomib
- Imatinib mesylate và Dasatinib
- Riociguat

2. Điều trị khác

- Ghép phổi
- Ghép TB gốc.

PHẦN IV. KẾT LUẬN

1

Xơ phổi ở bệnh nhân SSc-ILD thường rất nặng và là nguyên nhân gây tử ở bệnh nhân.

2

Việc tầm soát tổn thương phổi (NIP) ở BN SSc cần phải được thực hiện dựa vào lâm sàng và hình ảnh học.

3

Các thuốc điều trị chống xơ phổi ở BN SSc-ILD có hiệu quả trong việc duy trì FVC, cải thiện hình ảnh HRCT.



TRÂN TRỌNG CẢM ƠN !

