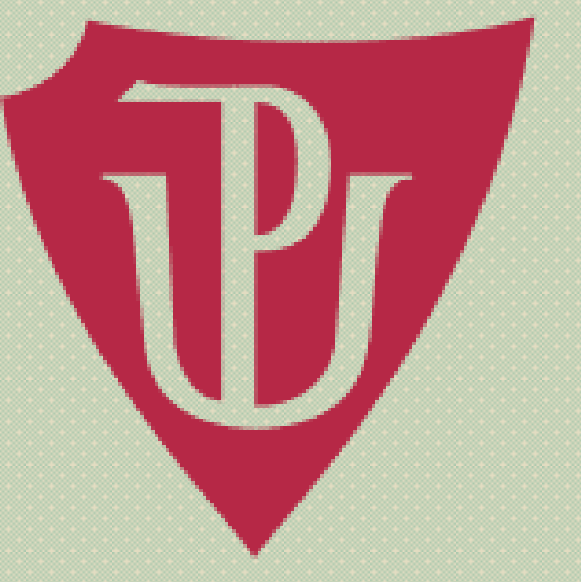


# PLICNÍ POSTIŽENÍ U SYSTÉMOVÉ SKLERODERMIE, PREVALENCE A LÉČBA



**Autor:** Jana Novotná

**Školitel:** MUDr. Martina Skácelová, Ph. D.

III. interní klinika – NRE LF UP v Olomouci a FN Olomouc

**METODIKA:** Do retrospektivní studie bylo zahrnuto 70 pac. sledovaných pro SSc – 14 mužů, 56 žen. V dokumentaci jsme sledovali protilátkový profil u jednotlivých forem SSc, historii farmakoterapie a zhodnotili vstupní a kontrolní výsledky spirometrie (*VC, FEV1, FEV1/VC*), plicní difúze (*DLCO, KCO*) a známky PH při echokardiografii.

**VÝSLEDKY:** Nejčastějšími protilátkami v naší skupině jsou ANA (66 pac.) a **antinukleozomové** (40 pac.), méně časté jsou **anticentromerové** (16 pac.) typické pro limitovanou formu nemoci a **anti Scl-70** (30 pac.) typické pro difúzní formu nemoci, která bývá více spjata s plicním postižením. Pomocí **imunosupresiv** bylo léčeno 67 pac., **monoklonálními protilátkami** bylo léčeno 5 pac., bez imunosuprese byli 3 pac. K progresi plicního postižení ( $\downarrow DLCO$  nebo  $\downarrow KCO$  o  $\geq 20\%$ ) došlo během léčby u 16 pac. (23%), bez progresu plicního postižení ( $\downarrow DLCO/\downarrow KCO$  o  $< 10\%$  nebo normální hodnoty *DLCO/KCO*) bylo 53 pac. (76%). U 5 pac. chybí výsledky kontrolní spirometrie. Ze 42 pac. léčených CFA došlo u 9 (21%) z nich k progresi plicního postižení. U 18 pac. (26%) byla echokardiograficky prokázána PH, 9 z nich podstoupilo pravostrannou katetrizaci – u 3 pac. byla zjištěna prekapilární PH asociovaná s plicním postižením, u 5 pac. šlo o PAH, u 1 pac. nebyla PH katetrizačně potvrzena.

**ZÁVĚR:** I přes intenzivní farmakoterapii dochází u části pacientů se SSc k progresi plicního postižení a rozvoji PH. U 7% pacientů se v průběhu sledování rozvinula závažná PAH vyžadující specifickou léčbu. Novou metodou léčby u pacientů s IPP může být inhibitor angiokináz *nintedanib*.

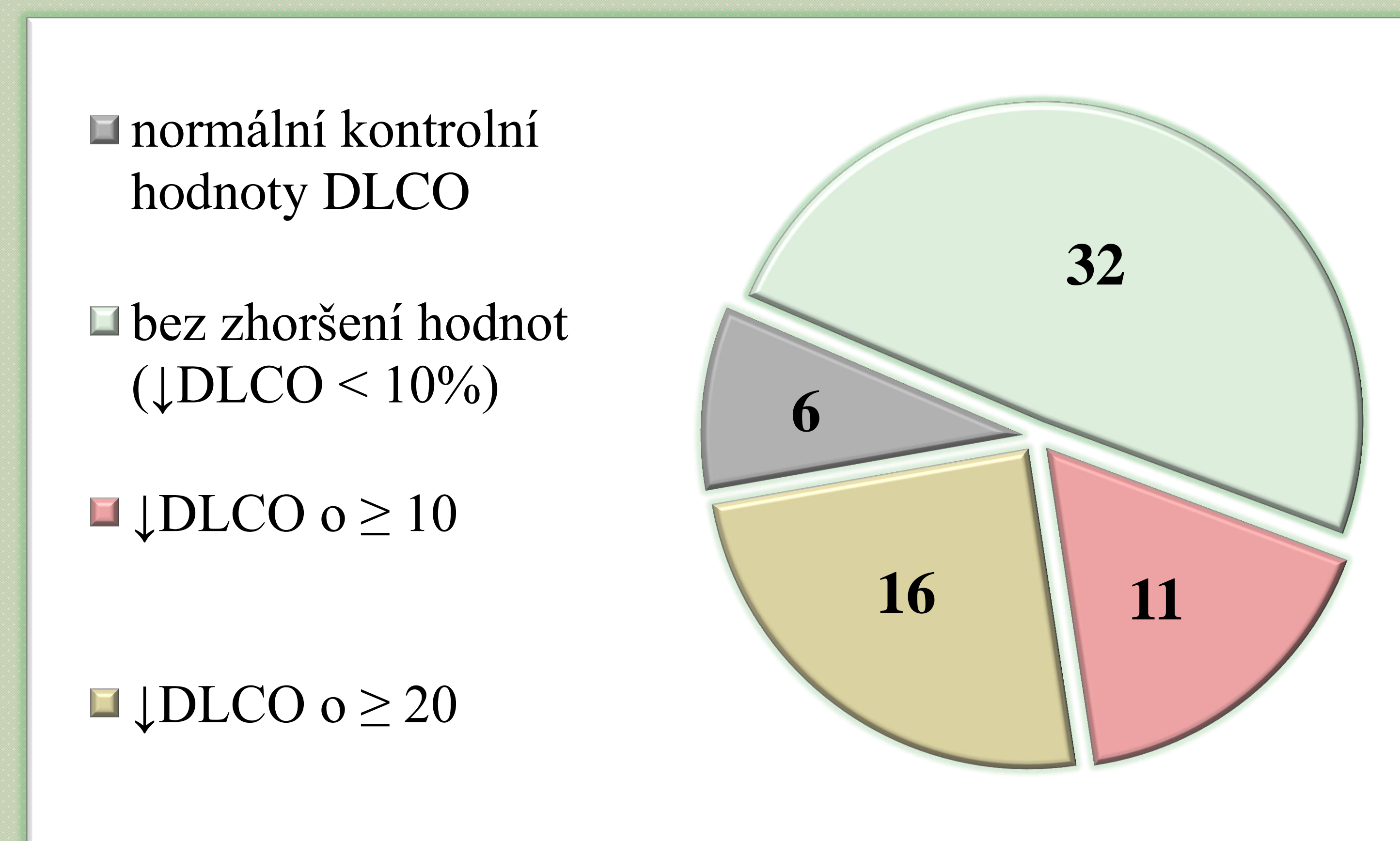
**ÚVOD:** Systémová sklerodermie (SSc) je chronická AI choroba pojiva projevující se fibrózou tkání, která postihuje hlavně kůži, cévy, pohybový aparát a orgány – plíce, srdce (plicní arteriální hypertenze, PAH), GIT, ledviny. Postižení plic u SSc probíhá pod obrazem intersticiálního plicního procesu (IPP), který způsobí poruchu difúze krevních plynů, a vede tak k progredující respirační insuficienci. V pozdním stádiu IPP dochází k rozvoji plicní hypertenze (PH) vedoucí ke vzniku chronického cor pulmonale.

**CÍLE:** Určit prevalenci plicního postižení a jeho progresi v čase u pacientů se SSc. Stanovit možnosti farmakoterapie u těchto pacientů.

**Tabulka: Přehled farmak užívaných v terapii SSc a počet sledovaných pacientů užívajících tato farmaka**

KS	MTX	Mykofenolát mofetil	Azathioprin	Rituximab	Penicilamin	Bosentan
65	24	7	45	4	18	13
CFA	CyA	Hydroxychlorochin	Takrolimus	Tocilizumab	Leflunomid	Nintedanib
42	2	12	1	1	3	1 (+2 žádosti)

**Graf 1: Četnost výskytu změny parametru DLCO v průběhu léčby**



**Graf 2: Četnost výskytu změny parametru KCO v průběhu léčby**

