



SISTEMSKA SKLEROZA - PLUĆNE MANIFESTACIJE I LIJEČENJE

CEROVEC M.¹, Ahmić H.¹, Redžepi G.²

¹ Specijalna bolnica Primamed, Zagreb, Croatia
Reumatologija

² Specijalna bolnica Primamed, Zagreb, Croatia
Pulmologija

Objective:

Sistemska skleroza (SScl) je sistemska bolest vezivnog tkiva (1,2). U patofiziologiji bolesti se isprepliću fibroza tkiva, vaskularne i imunološke abnormalnosti. Smrtnost uz sistemska sklerozu je visoka unatoč napretku u dijagnostici i liječenju posljednjih godina. Prema podacima iz recentne medicinske literature oko 35% smrti uzrokovanih sistemskom sklerozom posljedica je fibroze pluća(4). Bolest se klasificira u dva podtipa ovisno o opsegu zahvaćanja kože – ograničeni i difuzni tip (engl. limited cutaneous systemic sclerosis – lcSScl, diffuse cutaneous systemic sclerosis – dcSScl). Zahvaćanje pluća se dijagnosticira u više od 80% bolesnika, dok oko 25-30% bolesnika razvije progresivnu intersticijsku bolest pluća (ILD). Rizik za razvoj ILD-a je najveći u prvih 5 godina bolesti. Testovi plućne funkcije pokazuju restriktivnu patologiju uz poremećaj i na alveo-kapilarnoj membrani u smislu snižene CO difuzije. HRCT-om se najčešće verificira nespecifična intersticijska pneumonija (NSIP), rjeđe uobičajena intersticijska fibroza (UIP) (5). U ovih bolesnika nužne su redovite kontrole testova plućne funkcije, naročito u prvim godinama bolesti uz individualnu procjenu o potrebi kontrolne radiološke obrade. Medikamentozno liječenje sistemske skleroze i ILD-a je prije svega imunosupresivno. Imunosupresivna terapija se uz može načelno podijeliti na „klasične“ imunosupresivne lijekove kao što su ciklofosamid i mofetil mikofenolat i biološke lijekove kao što su



rituksimab i tocilizumab. Ciklofosfamid je citostatik koji je parenteralno primijenjen pokazao dobru učinkovitost u smislu smanjenja zaduhe i poboljšanje forsiranog vitalnog kapaciteta (FVC) u komparaciji s placebom. Ciklofosfamid se primjenjuje parenteralno. Mofetil mikofenolat se prema kliničkim studijama pokazao jednako učinkovit u usporedbi s ciklofosfamidom uz manje nuspojava. Rituksimab je monoklonsko protutijelo koje je uz povoljan učinak na kožne manifestacije bolesti pokazao i bolji učinak na plućne manifestacije u komparaciji sa ciklofosfamidom. Tocilizumab se prema ispitivanjima pokazao učinkovit u usporavanju pada testova plućnih funkcija. Uz imunosupresivnu terapiju u liječenju ILD-a koriste se i antifibrotici, prije svega nintedanib. Nintedanib je inhibitor tirozin-kinaze koji je dokazao učinkovitost u liječenju bolesnika sa idiopatskom plućnom fibrozom (IPF), a u bolesnika sa sistemskom sklerozom pokazao je učinkovitost u smanjenju pada testova plućne funkcije. Uz navedeno medikamentozno liječenje se u bolesnika sa rezistentnom bolesti provodi liječenje transplantacijom autolognih krvotvornih matičnih stanica (AHSCT). Navedeno liječenje pokazalo je bolje rezultate u bolesnika u ranoj fazi bolesti, uz brzo progresivno difuzno zahvaćane kože i minimalno zahvaćanje unutarnjih organa. Transplantacija pluća, odnosno, transplantacija srca i pluća je rijetko primjenjivana metoda liječenja obzirom na relativno visoke rizike takvog liječenja i često zahvaćanje drugih organa i organskih sustava samom bolesti što onemogućuje ovu metodu liječenja.