

Maryam Hassanzad¹, Mohammad Reza Boloursaz¹, Sepideh Darougar¹, Sabereh Tashayoie Nejad¹, Seyed Amir Mohajerani¹, Nooshin Baghaie¹, Seyed Karen Hashemitari², Ali Akbar Velayati³

¹Pediatric Respiratory Diseases Research Center, National Research Institute of Tuberculosis and Lung Diseases (NRITLD), Masih Daneshvari Hospital, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Teheran, Iran

²Faculty of Medicine, Tehran University of Medical Sciences, Teheran, Iran

³Chronic Respiratory Disease Research Center, National Research Institute of Tuberculosis and Lung Diseases (NRITLD), Masih Daneshvari Hospital, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Teheran, Iran

Kompleksowa ocena długoterminowa chorych na mukowiscydozę

Praca nie była finansowana

Tłumaczenie, należy cytować wersję oryginalną: Hassanzad M, Boloursaz MR, Darougar S et al. Long term outcome of cystic fibrosis patients with multisystem evaluation. *Adv Respir Med* 2016; 84: 310–315. doi: 10.5603/ARM.2016.0040

Streszczenie

Wstęp: Mukowiscydoza jest wielonarządową chorobą przewlekłą, której głównymi następstwami są infekcje układu oddechowego, niewydolność trzustki i inne pokrewne powikłania. Wiek w czasie rozpoznania, przebieg kliniczny, tempo progresji i rokowanie są różne u różnych chorych. Celem prezentowanego badania była ocena przebiegu choroby i wpływu uwarunkowań epidemiologicznych na wczesne rozpoznanie i właściwe leczenie.

Materiał i metody: Przeprowadzono aktywną ocenę prospektywną 192 chorych na mukowiscydozę, leczonych w ośrodku referencyjnym w latach 2008–2015. U wszystkich chorych rozpoznanie mukowiscydozy postawiono na podstawie obowiązujących kryteriów, w tym stwierdzenia dwóch dodatnich wyników potowego testu chlorkowego oraz obecności typowych objawów klinicznych. Dane demograficzne, kliniczne i laboratoryjne uzyskiwano od pacjentów podczas kolejnych hospitalizacji i wizyt kontrolnych. Dane te były szczegółowo oceniane pod kątem powikłań choroby podstawowej.

Wyniki: U większości chorych stwierdzono dodatni wynik hodowli płwociny w kierunku *Pseudomonas aeruginosa*. Rozstrzenia oskrzeli były najczęściej występującym objawem w badaniu tomograficznym klatki piersiowej. W badanej grupie 44,3% chorych było leczonych z powodu alergicznej aspergilozy oskrzelowo-płucnej a u wszystkich chorych stwierdzono chorobę zatok przynosowych. Podwyższone ciśnienie w tętnicy płucnej stwierdzono u 40% chorych na mukowiscydozę. Zmarło 33 chorych, co stanowi 17,1% badanej grupy. Średni czas przeżycia wynosił 18,15 roku.

Wnioski: Wyniki leczenia chorych na mukowiscydozę są różne w różnych krajach, co może odzwierciedlać wpływy środowiska, a także znaczenie wczesnego rozpoznania dla odległego rokowania. Znaczenie wczesnego rozpoznania dla odległych wyników leczenia nie powinno być lekceważone.

Słowa kluczowe: mukowiscydoza, wyniki leczenia, ocena długoterminowa, chorobowość, śmiertelność