

Vliv sildenafilu na plicní funkce a toleranci námahy u dospělých nemocných s cystickou fibrózou

L. Fila, A. Grandcourtová, M. Víchová, L. Valentová Bartáková

Pneumologická klinika, 2. LF UK a FN Motol

SOUHRN

Úvod: Inhibitory fosfodiesterázy 5 (IPDE5) v experimentu obnovují chloridový transport na buňkách epitelíí dýchacích cest u cystické fibrózy (CF) s mutací F508del. Nemocní s CF s těžkým plicním onemocněním jsou v riziku zhoršené tolerance námahy. Léčba pomocí IPDE5 je u CF slibnou strategií.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 12 dospělých nemocných s CF, homozygotů F508del bez kolonizace komplexem *Burkholderia cepacia*, s mediánem (IQR) věku 25,9 (22,8-27,6) roku. Nemocným byl podáván sildenafil po dobu 30 dnů. Před a po léčbě byly vyšetřeny plicní funkce (usilovně vydechnutý objem za první sekundu /FEV₁/, test šestiminutovou chůzí /ušlá vzdálenost za 6 minut; 6-MWD/ a dotazník kvality života (CFQ-R), kde bylo hodnoceno skóre respirační domény (RESP) a domény fyzické aktivity (PHYS).

Výsledky: Studii dokončilo 8 pacientů (důvodem ukončení byla u dvou plicní exacerbace a u dalších dvou bolesti hlavy). Došlo k signifikantnímu zlepšení tolerance námahy v parametru (medián a IQR) 6-MWD 618 (612-692) vs. 577 (562-633) m, $p=0,012$, a PHYS 93,8 (68,8-100,0) vs. 89,6 (60,4-97,9), $p=0,043$. Plicní funkce a skóre RESP se významně nezměnily.

Závěr: Krátkodobá léčba sildenafilem vedla u F508del homozygotních dospělých nemocných s CF ke zlepšení tolerance námahy, a to bez ovlivnění plicních funkcí a respiračních symptomů.

Klíčová slova: cystická fibróza, inhibitory fosfodiesterázy 5