

Familiární idiopatická intersticiální pneumonie - případ jedné rodiny

M. Doubková, I. Binková, J. Skříčková

Klinika nemocí plicních a tuberkulózy, LF Masarykovy univerzity a FN Brno,
pracoviště Bohunice

SOUHRN

Familiární idiopatická intersticiální pneumonie (IIP) je definována jako onemocnění, které postihuje 2 nebo více členů téže rodiny a má klinické a histologické znaky intersticiální pneumonie. Způsob dědičnosti nemoci není plně rozpoznán, ale zdá se, že se jedná o autosomálně dominantní onemocnění s neúplnou penetrancí. Nejčastějším fenotypem u rodinného výskytu IIP je fenotyp IPF/UIP (idiopatická plicní fibróza obvyklého typu). Přesná prevalence familiární IIP není rovněž známa. Podle současných poznatků se odhaduje, že tvoří 0,5 – 3,7 % všech případů IPF. V naší práci popisujeme dva případy IIP u matky a syna. Každý z nich má jinou formu a jiný rozsah intersticiální pneumonie.

Klíčová slova: familiární idiopatická intersticiální pneumonie, familiární idiopatická plicní fibróza, sporadická idiopatická plicní fibróza, surfaktant protein