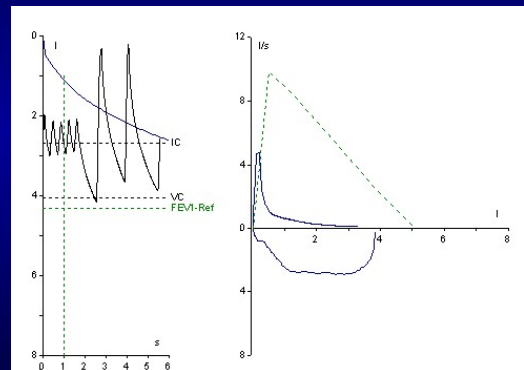


CHOPN s deficitem α -1 AT

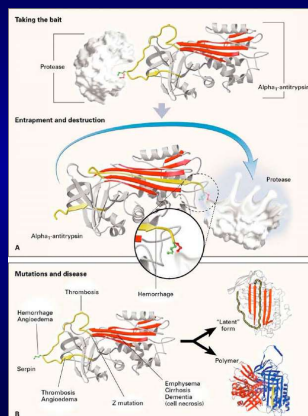
j. chlumský
Pneumologická klinika 1.LF UK a
Thomayerovy nemocnice, Praha



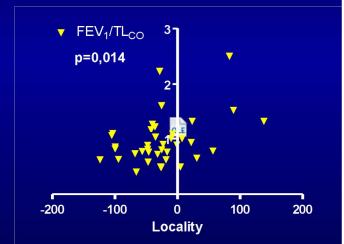
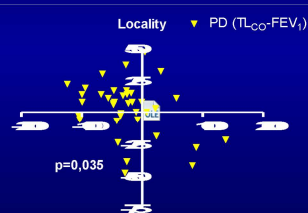
Klinická prezentace CHOPN s AATD



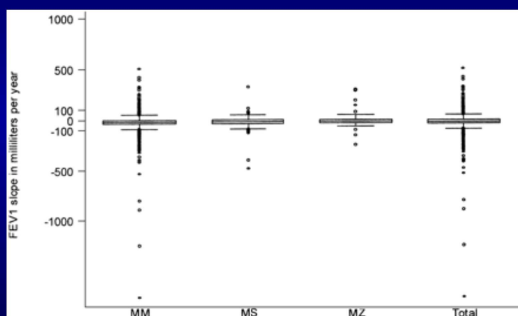
Defektní AAT



Predilekce emfyzemu

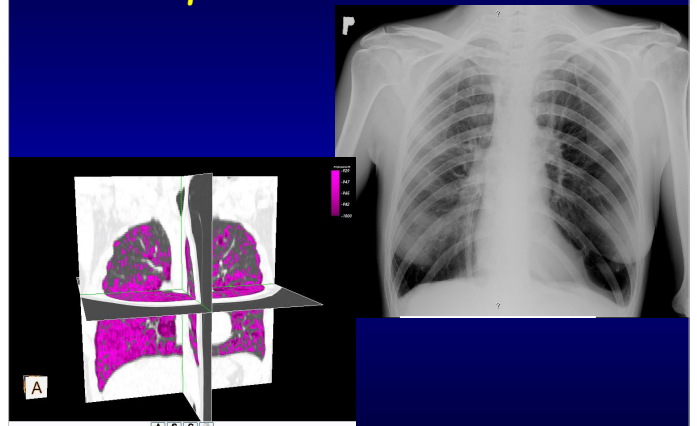


Rychlost poklesu FEV₁ AAT 0,5-1,0 g/l (heterozygozi)

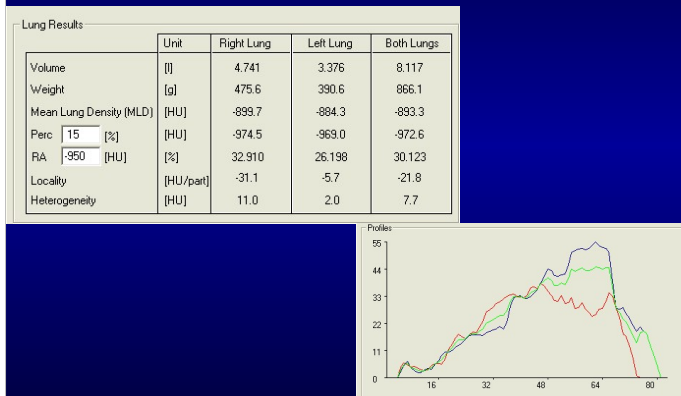


G.E.Silva et al, Chest 2003

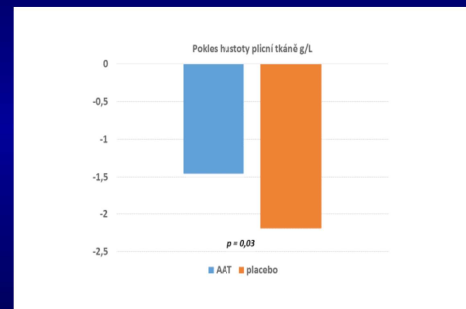
Klinická prezentace CHOPN s AATD



CT denzitometrie

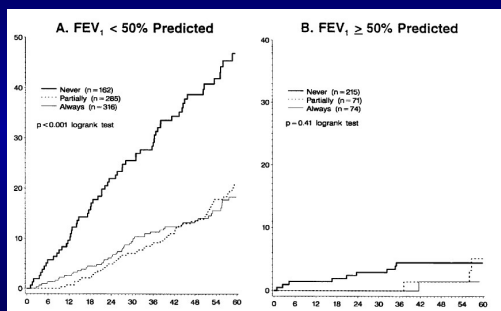


Efektivita suplementace AAT



Chapman, K et al, Lancet 2015

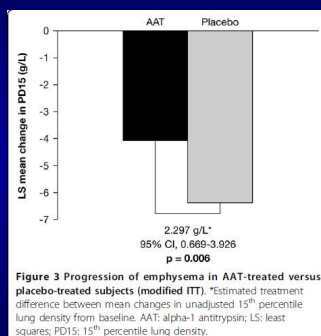
Mortalita NHLBI registr



AATD Registry Study Group, AJRCCM 1998

Jak je to u nás?

Efektivita suplementace AAT

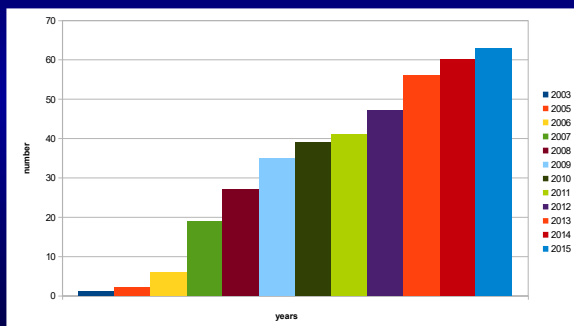


Stockley, RA et al, Respir Research 2010

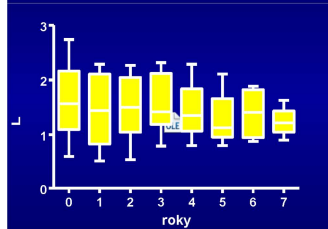
Indikace léčby

- a) CHOPN s FEV_1 v rozmezí 30-60% normy
- b) hladina AAT je pod 0,5 g/l (PiZZ, PInull)
- c) jsou nekuřáky (s objektivní verifikací)

Nárůst detekce - PiZZ odhad prevalence v ČR 400-500 pacientů !!!

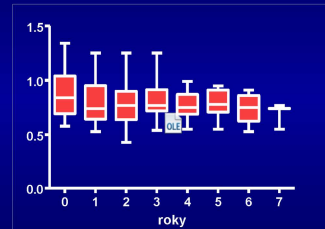


Progrese onemocnění (follow-up 1-7 let)



FEV₁

Průměrný pokles 93 ml/rok
medián 81 ml/rok (0-230ml)



TL_{co}

Průměrný pokles 0,027
mmol/kPa/L/min

Aktuální počty AATD

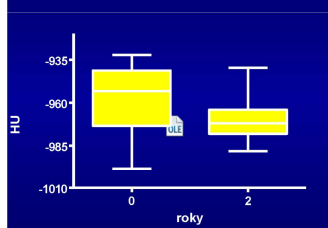
- Total number of PiZZ 63
- Fullfilled criteria 30
- Below limit 19
- Mild impairment 2
- Normal lung function 12

augmentation supplied 27/20 patients
(total/now)

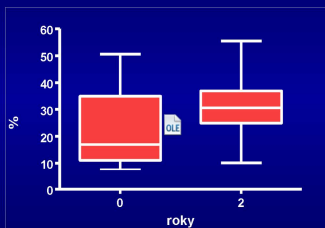
RAPID study 2

LuTx/WL 10

Progrese onemocnění (follow-up 1-7 let)



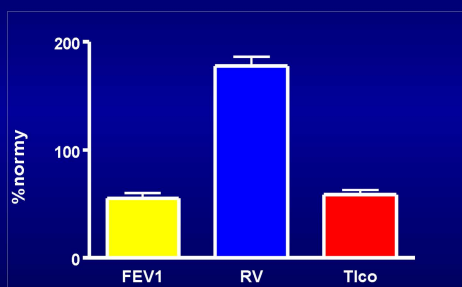
15 percentil



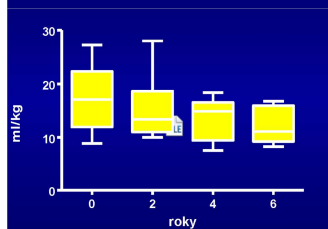
RA (-950 HU)

Funkční charakteristika

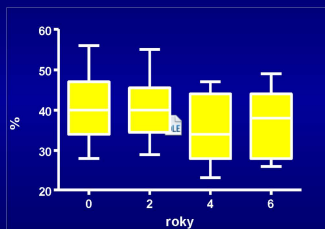
Věk - 50,0 let
(25-69)
FEV1 - 54,5%
(15-113%)



Progrese onemocnění (follow-up 1-7 let)

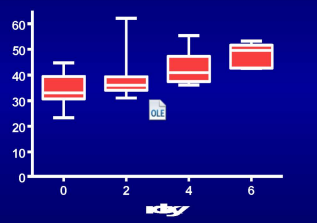


peakVO₂

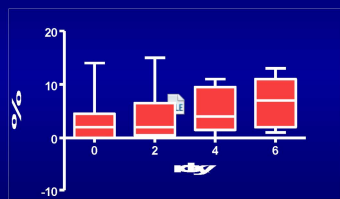


AT (VO₂)

Progrese onemocnění (follow-up 1-7 let)

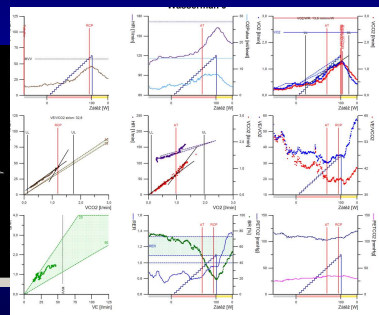
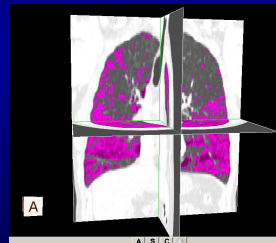


VE/VCO₂



SpO₂

Diagnostika AATD



Diagnostika AATD

MF, 48 let, bez zátěže, kuřák 20 let
Dg. CHOPN od 2009, léčba kombinací
IKS + LABA,
Dechové obtíže jsou výhradně
vázané na námahu, patrný poměrně
rychlý pokles FEV1 Opakované infekty
d.c. vedou k exacerbacím, letos
již 3x (zhoršení oproti předchozímu
roku). Na kašel netrpí.

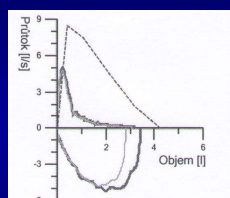
Diagnostika AATD

Prodleva diagnózy - **JEN 6 let**

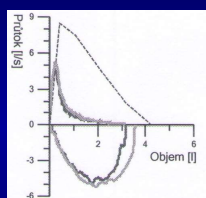
CHOPN, 3/D, fenotyp emfyzematický,
exacerbátor (AAT 0,2 g/l)

Hladina AAT by měla být
součástí diagnózy !!!

Diagnostika AATD



SKS



FEV₁ = 38% normy
RV = 247% normy
TLC = 127% normy

TL_{CO} = 57% normy
K_{CO} = 77% normy

Registr CHOPN - praxe

730 pacientů

Odběr AAT u 74,2%

AAT snížena u 13 (2,4%)

Průměrná hladina 0,69 g/l

Centrum kontaktováno v 5 případech (38,5%)

Centrum pro AATD

Jediné centrum pro ČR

Pneumologická klinika 1.LF UK a TNsP

Vídeňská 800, 140 59 Praha 4

Tel.: 261 082 422

Fax.: 261 082 206

E-mail: jan.chlumsky@ftn.cz