



ILD σε ασθενείς με SCL & PH

Ασθενείς με συστηματικό σκληρόδερμα, πνευμονική υπέρταση (PH) **ΚΑΙ διάμεση πνευμονική νόσο (SSc-PH - ILD) έχουν χειρότερη πρόγνωση** σε σχέση με ασθενείς χωρίς ILD (SSc-PH). Η απόκριση στην αντιμετώπιση της πν. υπέρτασης στους ασθενείς αυτούς (SSc-PH - ILD) είναι σε κλινικό επίπεδο **φτωχή, χωρίς να διαφέρει σημαντικά** από την απόκριση ασθενών χωρίς ILD

Τα ευρήματα προέρχονται από **πολυκεντρική** μελέτη με 128 ασθενείς (66 με SSc-PH-ILD και 62 με SSc-PAH) από 15 κέντρα, όπου:

- οι SSc-PH-ILD ασθενείς είχαν λιγότερο σοβαρή αιμοδυναμική προσβολή (πν αγγειακή αντίσταση: 5.7 τιμές Wood versus 8.7) αλλά χαμηλότερες τιμές σε DLCO (diffusing capacity for carbon monoxide) σε σχέση με SSc-PH ασθενείς
- στους SSc-PH-ILD ασθενείς φάνηκε **μεγαλύτερη θνησιμότητα** (8.1% στο 1^ο έτος, 21.2% στα 2 έτη, **41.5% στα 3 έτη**) Vs SSc-PAH (4.1%, 8.7% και 21.4%, $P = 0.04$)
- **σε καμία** από τις 2 ομάδες δεν φάνηκε, με τη θεραπεία της PH, βελτίωση στη δοκιμασία 6-minute walk
- σχετικά με τη λειτουργική τάξη (WHO), φάνηκε λιγότερο συχνά βελτίωση σε SSc-ILD-PH ασθενείς vs SSc-PAH (13.6% versus 33.3%; $P = 0.02$), με τις αιμοδυναμικές παραμέτρους να βελτιώνονται σε παρόμοιο βαθμό