



Crna Gora
Ministarstvo zdravlja

*Nacionalna komisija za kvalitet i
bezbjednost zdravstvene zaštite*



*Interna klinika
Odjeljenje za reumatologiju*

PROTOKOL LIJEČENJA SYSTEMSKE SKLEROZE

Podgorica, maj 2019. godine

SADRŽAJ

Skraćenice.....	3
PREPORUKE ZA LIJEČENJE NA OSNOVU ZAHVATANJA ORGANA	3
Algoritam 1. Terapijski pristup SSC i DU	4
Algoritam 2. Terapijski pristup SSC i ILD.....	5
Algoritam 3. Terapijski pristup SSC i PAH.....	6
Algoritam 4. Terapijski pristup SSC i SRC.....	7
1. SSc+RP	8
2. SSc + DU.....	8
3. SSc + PAH.....	8
4. SSc + ILD.....	8
5. SRC.....	8
6. SSc + GIT manifestacije.....	8
Reference	9

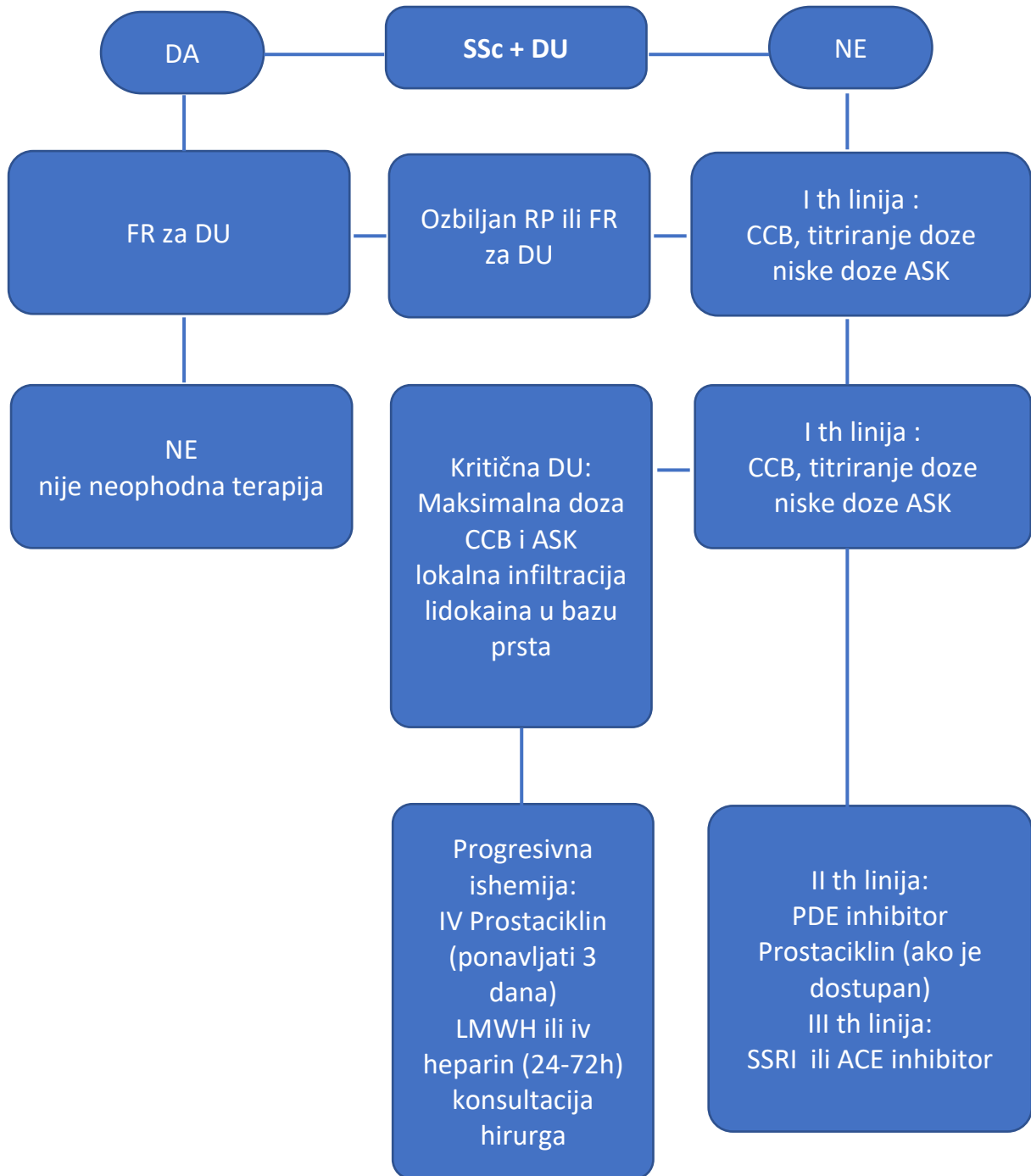
Skraćenice

ACE - angiotenzin konvertujući enzim
 ASK - acetil salicilna kiselina
 AZA - azatioprin
 CCB - blokator kalcijumskih kanala
 CYC - ciklofosamid
 DU - digitalne ulceracije
 ERA - endothelin receptor antagonist
 FR - faktori rizika
 FVC - forsirani vitalni kapacitet capacity
 GIT - gastrointestinalna bolest
 HRCT - skener visoke rezolucije
 ILD - intersticijalna bolest pluća
 iv - intravenski
 LMWH - niskomolekularni heparin
 MMF - mikofeoat mofetil
 PAH - plućna hipertenzija
 PAP - pulmonary artery pressure
 PCW - capillary wedge pressure
 PDE - fosfodiesteraza
 PFTS - testovi plućne funkcije
 PVR, pulmonarni vascular otpor
 RP - Raynaud Phenomen
 RVSP - right ventricular systolic pressure
 SC - subkutani
 SRC - sklerodermna renalna kriza
 SRC - sklerodermna renalna kriza
 SSc - sistemska skleroza
 SSRI - selektivni inhibitor preuzimanja serotonina
 TLC - totaling plućni kapacitet

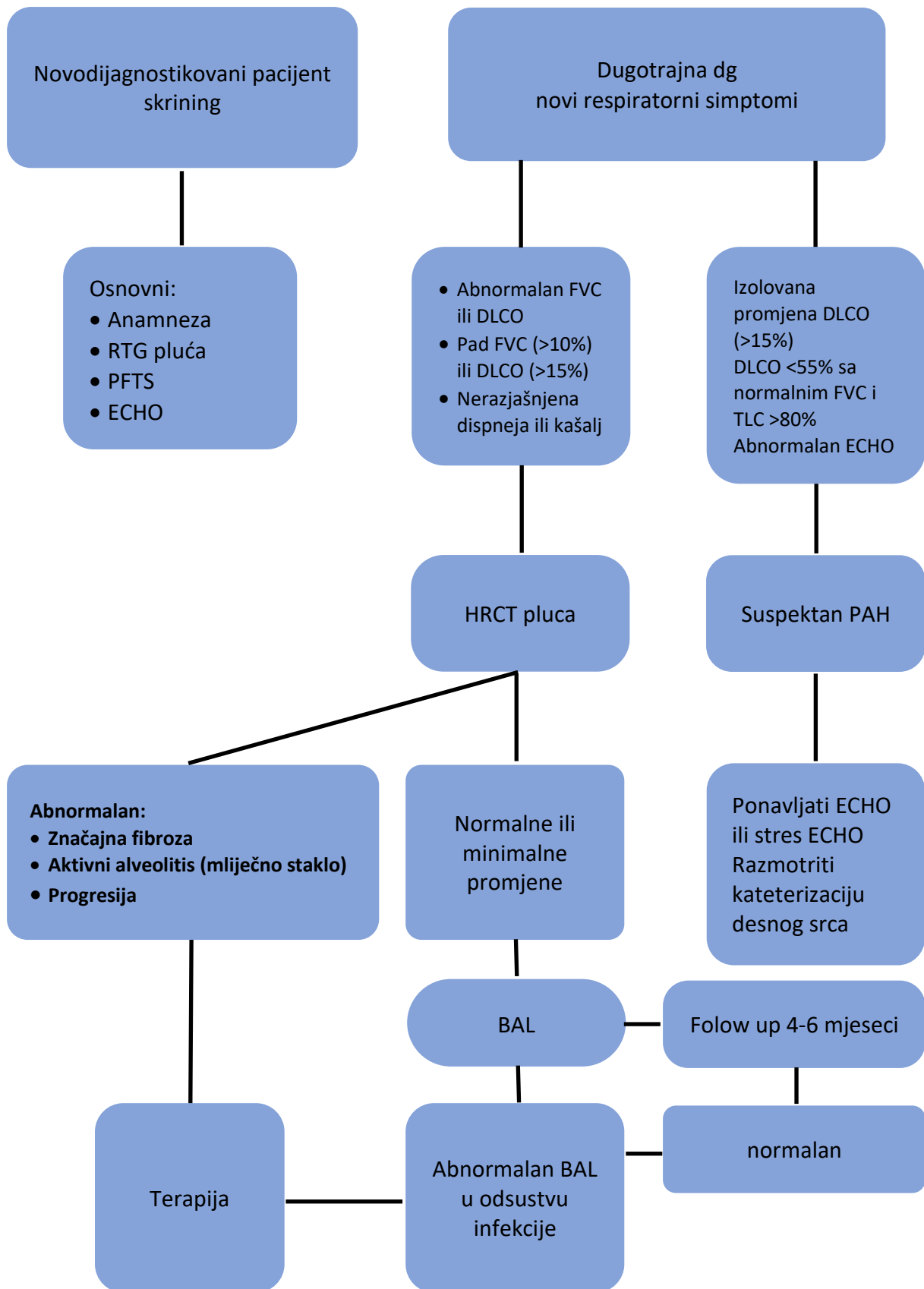
PREPORUKE ZA LIJEČENJE NA OSNOVU ZAHVATANJA ORGANA

- 1. SSc + RP**
- 2. SSc + DU**
- 3. SSc+ PAH**
- 4. Skleroderma + ILD**
- 5. SRC**
- 6. SSc + GIT BOLEST**

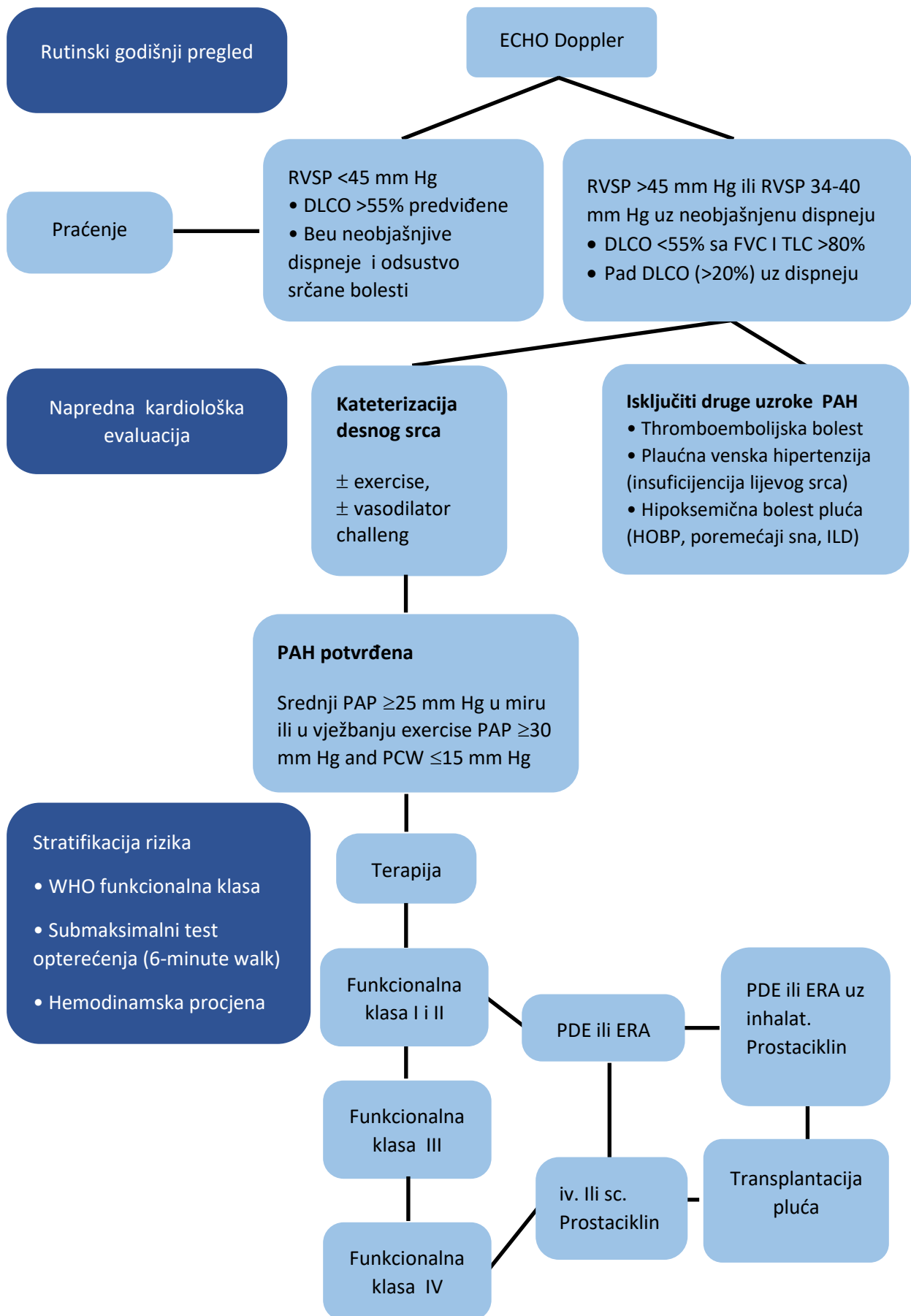
Algoritam 1. Terapijski pristup SSC i DU



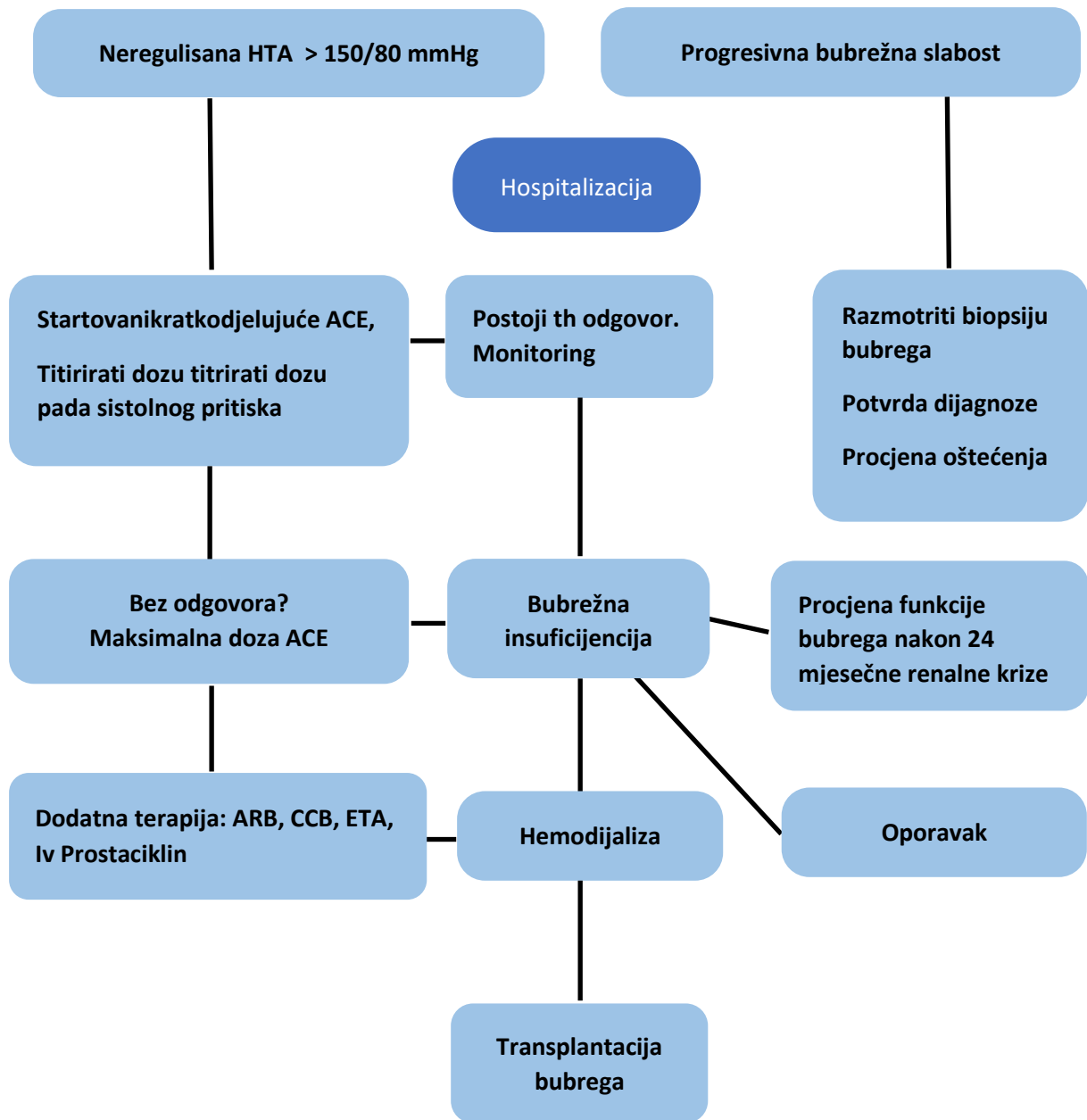
Algoritam 2. Terapijski pristup SSC i ILD



Algoritam 3. Terapijski pristup SSC i PAH



Algoritam 4. Terapijski pristup SSC i SRC



1. SSc+RP

Preporuka uvođenja dihidropiridinskog kalcijumskog antagoniste , kao prva terapijska linija (Nifedipin 30 do 60 mg/dan). U ozbiljnim situacijama razmotriti preostanoide tj iv Iloprost (0.5 -3 ng/kg/min uzastopno 3 do 5 dana).

2. SSc + DU

Preporuka za primjenu iv Iloprost (0.5 -3 ng/kg/min uzastopno 3 do 5 dana), PDE inhibitor(sildenafil 50 mg 2x1 dnevno, sa modifikovanjem do maksimalno 200 mg na dan) i Bosentan (62,5 mg 2x1 oralno tokom 4 nedelje , potom 125 mg 2x1 tokom minimum 12 nedelja (nije na Osnovnoj listi lijekova). Dosadašnjim studijama selektivni antagonist ET1 receptora u odnosu na bosentan. Iv Iloprost (0.5 -3 ng/kg/min uzastopno 3 do 5 dana).

3. SSc + PAH

Predloženo je nekoliko ERA (ambrisentan, bosentan, macicentan), uključiti PDE inhibitor (sildenafil/sildenafil 50 mg 2x1 dnevno, sa modifikovanjem do maksimalno 200 mg na dan, tadalafil 40 mg na dan), riociguat (nije na Osnovnoj listi lijekova) kao i prostaciklinski analog iv. Iloprost (0.5 - 3 ng/kg/min uzastopno 3 do 5 dana).

4. SSc + ILD

Uvođenje MTX poboljšava „skin score“ u ranoj difuznoj SSc te se smatra 1 linijom u ranoj SSc. Liječenje se proporučuje u efektivnoj dozi od 15 mg u trajanju od nekoliko godina. U slučaju dokazanog SSc uz ILD preporuka je uključiti CYC (500 mg /m²/mjesečno) po protokolu za davanje CYC. .

5. SRC

Monitoring TA, rano uvođenje ACE inhibitora. Postoje studije koje ukazuju da je primjena GK (Pronison u dozi većoj od 30 mg/dan) u vezi sa češćim SRC.

6. SSc + GIT manifestacije

Za SSC + GERD uvesti PPI radi prevencije striktura i ulceracija jednjaka, a za poremećaje motiliteta tj. simptome disfagije, GERD, nadimanje, pseudoopstrukcije dati prokinetike. Povremeni i rotatorni antibiotici za simptomatsku terapiju za intestinalni bakterijski prekomjerni rast.

Reference

1. Kowal Bielecka O, et al. *Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2017; 76: 1327-1339.*
2. *Firenstein GS. KELLEYS Textbook of Rheumatology. 9th ed. ELSEVIER; 2013.*