

Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίνωση και Διάμεσες Πνευμονοπάθειες

Η ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση πρόκειται για μία προοδευτική νόσο που περιορίζεται στους πνεύμονες, και προκαλεί σταδιακή και μη αναστρέψιμη αντικατάσταση του υγιούς πνευμονικού ιστού από ουλώδη ιστό. Η αναπνευστική λειτουργία επηρεάζεται σημαντικά και ο ασθενής πολύ γρήγορα παρουσιάζει αναπνευστική ανεπάρκεια. Η νόσος προσβάλλει συχνότερα άνδρες, καπνιστές στην 5^η και 6^η δεκαετία της ζωής. Η εξέλιξη είναι ταχεία, και το προσδόκιμο επιβίωσης είναι πολύ μικρό (κατά μέσο όρο 3-5 έτη).

Αιτιολογία

Η αιτιολογία της νόσου δεν έχει ακόμα αποσαφηνιστεί πλήρως, αλλά οι παράγοντες οι οποίοι φαίνεται να συμβάλλουν στην εμφάνιση της είναι :

- Κάπνισμα
- Επαγγελματική έκθεση σε ανόργανες σκόρες από μέταλλα (χαλκός, μόλυβδος, ασβάλι)
- Επαγγελματική έκθεση σε ανόργανη σκόνη από ξύλο
- Επαγγελματική έκθεση σε χημικούς διαλύτες
- Χρόνια έκθεση σε ζώα (κατοικίδια, κτηνοτροφία)
- Γενετικοί παράγοντες και οικογενής μορφή της νόσου

Τα τελευταία χρόνια εξετάζεται ενδελεχώς η πιθανή συμμετοχή στην εμφάνιση της νόσου της γαστρο-οισοφαγικής παλινδρόμησης, αφού εκτιμάται ότι οι ασθενείς κάνουν μικρο-εισροφήσεις γαστρικού περιεχομένου κατά τη διάρκεια του ύπνου.

Συμπτώματα

Η συμπτωματολογία που παρουσιάζει η νόσος συχνά είναι σιωπηλή και οι ασθενείς διαγιγνώσκονται σε προχωρημένα στάδιο της νόσου. Οι ασθενείς, όταν τελικά αναζητούν ιατρική βοήθεια αναφέρουν σταδιακά επιδεινούμενη δύσπνοια κυρίως στην κόπωση, η οποία υπάρχει για διάστημα μεγαλύτερο των έξι μηνών. Ο παροξυσμικός μη παραγωγικός βήχας είναι το άλλο κυρίαρχο σύμπτωμα το οποίο αναφέρουν οι ασθενείς. Άλλα μη ειδικά συμπτώματα είναι η αιμόπτυση, η οποία είναι εξαιρετικά σπάνια και εγείρει υποψία ύπαρξης κακοήθειας και η κυάνωση η οποία εμφανίζεται στο τελικό στάδιο της νόσου. Στο τελικό στάδιο της νόσου ο ασθενής μπορεί να εμφανίσει κακουχία, αδυναμία και μυϊκό κάματο. Συμπτώματα όπως ο πυρετός, οι αρθραλγίες, το φαινόμενο Raynaud, η ξηροστομία και το εξάνθημα είναι μη ειδικά και παραπέμπουν σε άλλες μορφές διάμεσων

πνευμονοπαθειών που σχετίζονται με νόσους του συνδετικού ιστού και άλλα συστηματικά νοσήματα

Διάγνωση

Η διάγνωση γίνεται με την αναλυτική κλινική εξέταση και τους χαρακτηριστικούς ήχους (τύπου Velcro) κατά την ακρόαση από τον ιατρό. Σημαντική εξέταση επίσης, για την έγκαιρη διάγνωση της ασθένειας είναι και η σπιρομέτρηση μαζί με διαχυτική ικανότητα των πνευμόνων. Παλαιότερα για να τεθεί η διάγνωση απαραίτητη ήταν η βιοψία των πνευμόνων, αλλά πλέον τα χαρακτηριστικά ευρήματα στην αξονική θώρακος υψηλής ευκρίνειας και ο αποκλεισμός άλλων παρόμοιων παθήσεων, είναι αρκετός.

Θεραπεία

Δυστυχώς παρά τις αρκετές κλινικές δοκιμές φαρμάκων, δεν υπάρχει ειδική θεραπεία για την ασθένεια. Η βοήθεια που προσφέρεται στους ασθενείς είναι υποστηρικτική με οξυγονοθεραπεία και αναλγητική αγωγή στα τελικά στάδια της νόσου, καθώς και εμβολιασμοί για την γρίπη και τον πνευμονιόκοκκο.

Τα τελευταία χρόνια δύο καινούργια φάρμακα έχουν δείξει ενθαρρυντικά αποτελέσματα στις δοκιμές και αφήνουν ελπίδα για την καταπολέμηση αυτής της καταστροφικής νόσου. Το πρώτο φάρμακο είναι η πιρφενιδόνη η οποία το 2011 έλαβε έγκριση από την Ευρωπαϊκό Οργανισμό Φαρμάκων ορισμένα στάδια της νόσου, και στην Ελλάδα χορηγείται σε επιλεγμένο αριθμό ασθενών σε συνεργασία με τον Εθνικό Οργανισμό Φαρμάκων. Το δεύτερο φάρμακο είναι το nintedanib το οποίο δοκιμάζεται ακόμα , με πρώτα δημοσιευμένα αποτελέσματα να είναι ελπιδοφόρα.

Διάμεσες Πνευμονοπάθειες

Η ομάδα των διάμεσων πνευμονοπαθειών αποτελεί μια ετερογενή ομάδα που αριθμεί περί τις 200 με 300 ασθένειες. Οι πιο συχνές είναι :

- Διάμεση πνευμονοπάθεια που σχετίζεται με νόσο συνδετικού ιστού (ρευματοειδής αρθρίτιδα, συστηματικό σκληρόδερμα, κτλ)
- Σαρκοείδωση
- Διάμεση πνευμονοπάθεια σχετιζόμενη με φάρμακα (αμιοδαρόνη κτλ)
- Πνευμονίτιδα εξ υπερευαισθησίας
- Πνευμονοκονίαση (έκθεση σε αμίαντο, ανθρακόσκονη, κτλ)

Συμπτώματα

Τα συμπτώματα είναι παρόμοια με αυτά της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης . Χαρακτηριστικά είναι η σταδιακή εμφάνιση δύσπνοιας και ο επίμονος ξηρός βήχας.

Διάγνωση

Για τη διάγνωση χρησιμοποιούνται οι αξονική θώρακος και ο λειτουργικός έλεγχος του αναπνευστικού. Σε λίγες περιπτώσεις για να τεθεί η διάγνωση ο ασθενής μπορεί να υποβληθεί σε βρογχοσκόπηση ή και σε βιοψία πνευμόνων.

Θεραπεία

Σε επιλεγμένες περιπτώσεις μπορούν να χρησιμοποιηθούν αντιφλεγμονώδη φάρμακα (κορτικοστεροειδή) και ανοσοκατασταλτικά. Με την πρόοδο της νόσου χρησιμοποιούνται ανακουφιστικά μέτρα όπως η οξυγονοθεραπεία.

Για περισσότερες πληροφορίες :

<http://www.pilotforipf.org>

<http://www.breathingmatters.co.uk/other-interstitial-lung-diseases/>