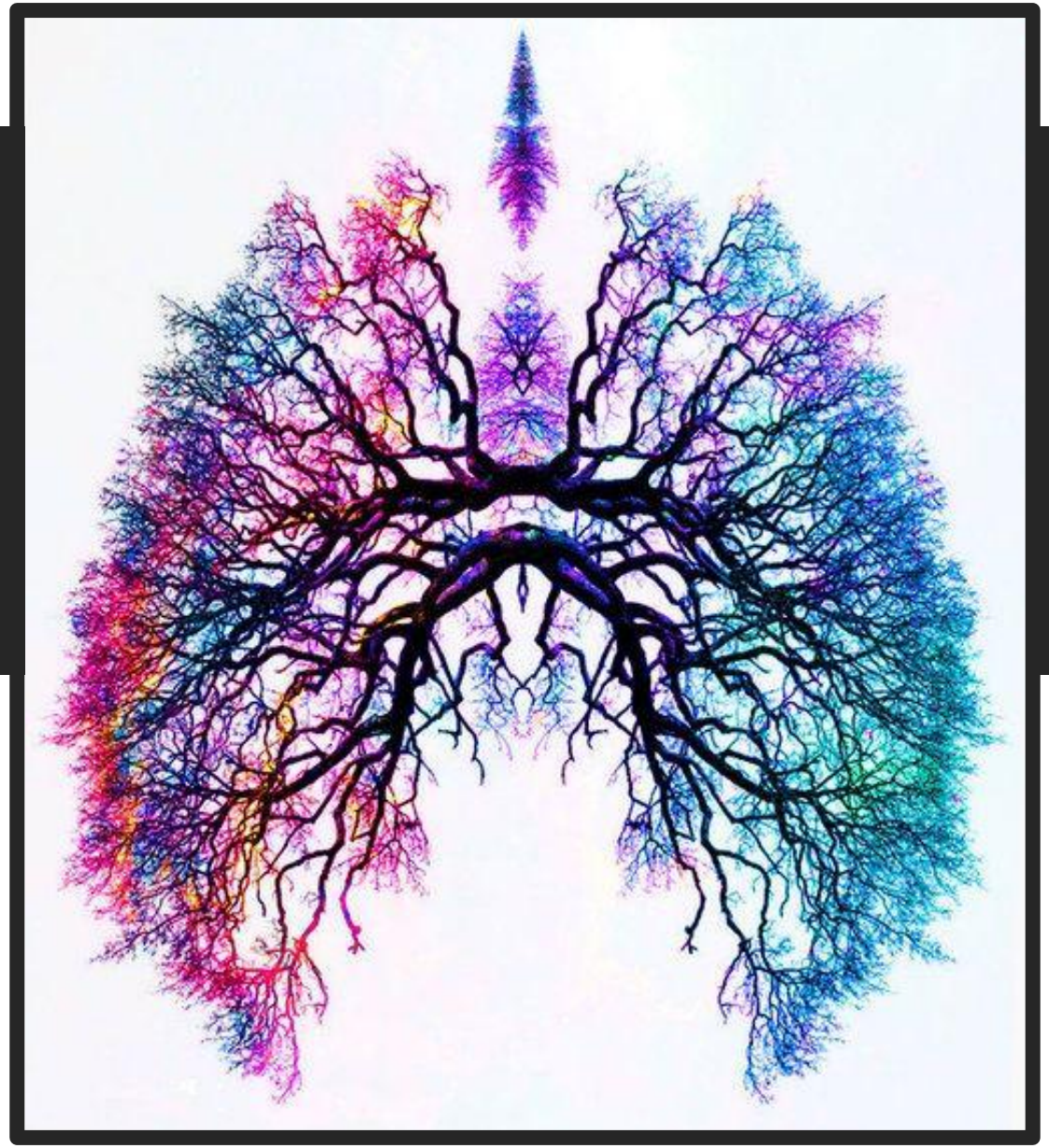


ΔΙΑΧΥΤΕΣ ΔΙΑΜΕΣΕΣ ΠΝΕΥΜΟΝΟΠΑΘΕΙΕΣ

Σημεία κλειδιά στη διαγνωστική προσέγγιση στην Πρωτοβάθμια Φροντίδα

Στέργιος Δημ. Νασίκας
6ο ετής Φοιτητής
Τμήμα Ιατρικής
Σχολή Επιστημών Υγείας
Πανεπιστήμιο Πατρών

Αργύριος Τζουβελέκης
Αναπληρωτής Καθηγητής (εκλεγής)
Τμήμα Ιατρικής
Σχολή Επιστημών Υγείας
Πανεπιστήμιο Πατρών

Διάμεσες Πνευμονοπάθειες

Είναι μια ετερογενής ομάδα διαταραχών οι οποίες χαρακτηρίζονται από φλεγμονή και ίνωση του πνεύμονα, η οποία τελικά θα οδηγήσει μείωση της ενδοτικότητας του πνευμονικού παρεγχύματος και αναπνευστική ανεπάρκεια.

American Lung Association | Interstitial Lung Disease

Ταξινόμηση

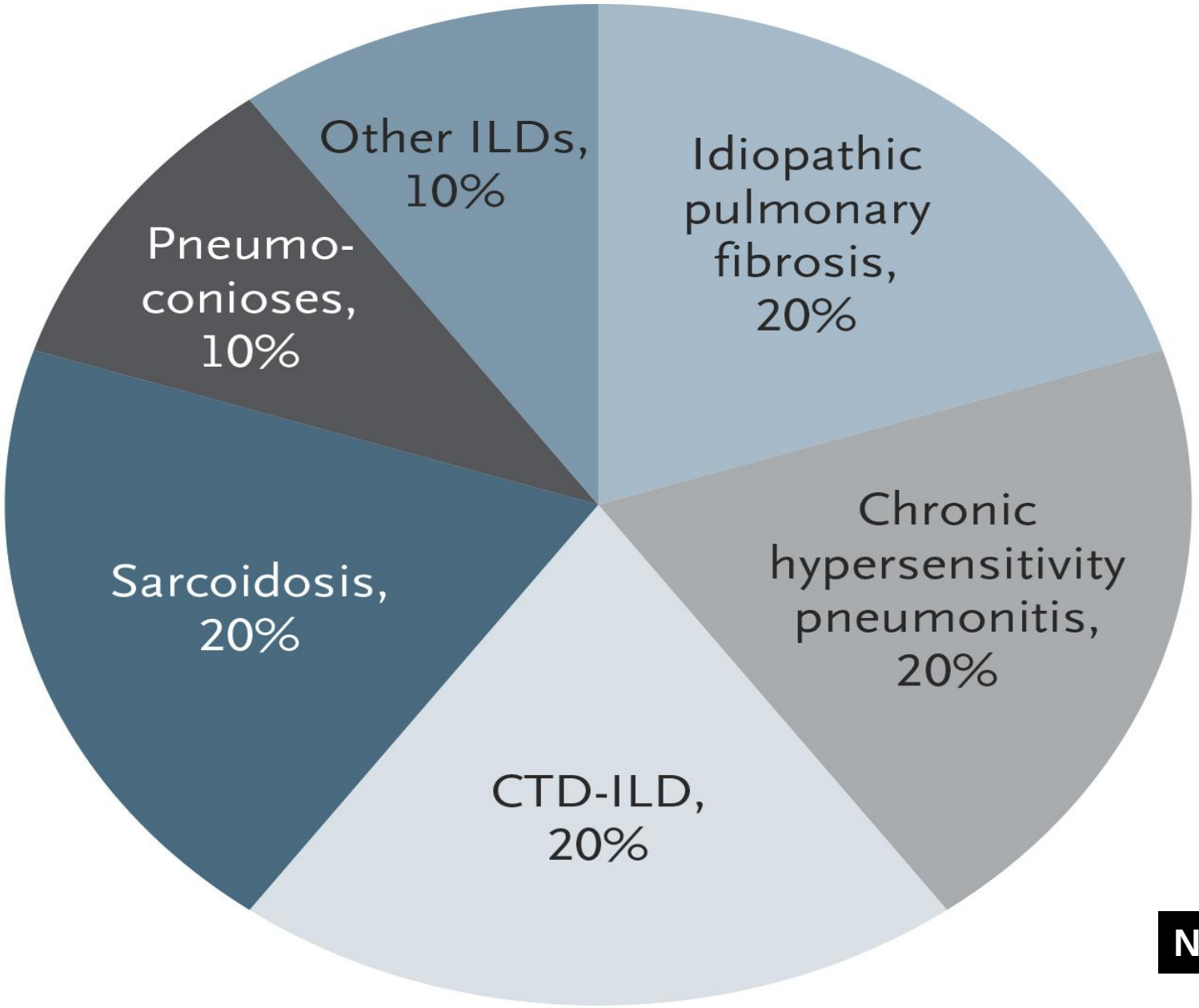
Slide Courtesy Argyris Tzouvelekis

Διάμεσες Πνευμονοπάθειες ILDs

> 500

- **Idiopathic Interstitial Pneumonias (IIPs)**
  - IPF
  - Idiopathic NSIP
  - RB - ILD
  - DIP
  - COP
  - AIP
  - Idiopathic LIP
  - Idiopathic Pleuroparenchymal fibroelastosis
  - AFOP
  - Anclassifiable IIPs
- **Autoimmune ILDs**
  - Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features (IPAF)
  - Systemic Sclerosis ILD
  - Rheumatoid Arthritis - ILD
  - Polymyositis - ILD
  - Mixed CTD - ILD
  - Sjogren Syndrome ILD
  - SEL - ILD
  - Other CTD - ILD
- **Hypersensitivity Pneumonitis (HP)**
- **Sarcoidosis**
- **Other ILDs**
  - LAM
  - LCH
  - Drug Associated
  - Other Exposures ILDs
  - Vasculitis granulomatous
  - Other rare ILDs

Estimated Relative Distribution of Specific ILDs in the US

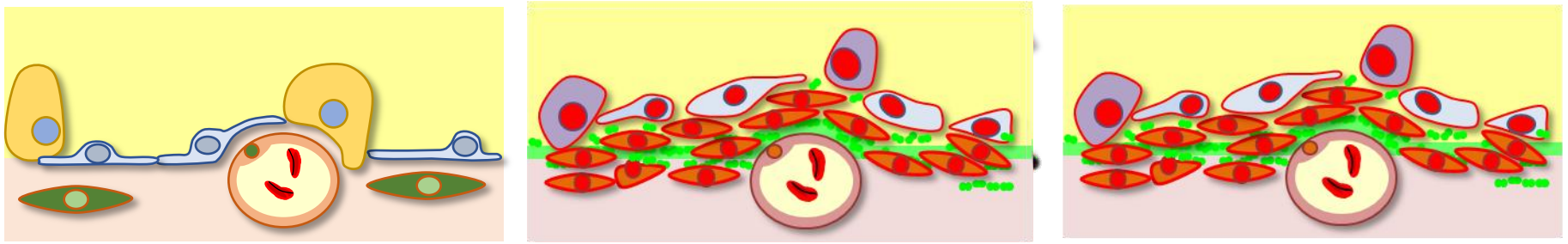


NEJM 2018

Παθογένεια Πνευμονικής Ίνωσης

Alveolar physiological state → **Interstitial Pneumonia Lesion**

Recurring microinjuries → Epithelial cells apoptosis → Epithelial & fibroblast activation → Matrix remodeling → Cell proliferation and migration



Slide Courtesy Argyris Tzouvelekis

Pneumocyte type I · Pneumocyte type II · Endothelial cell · Fibroblast

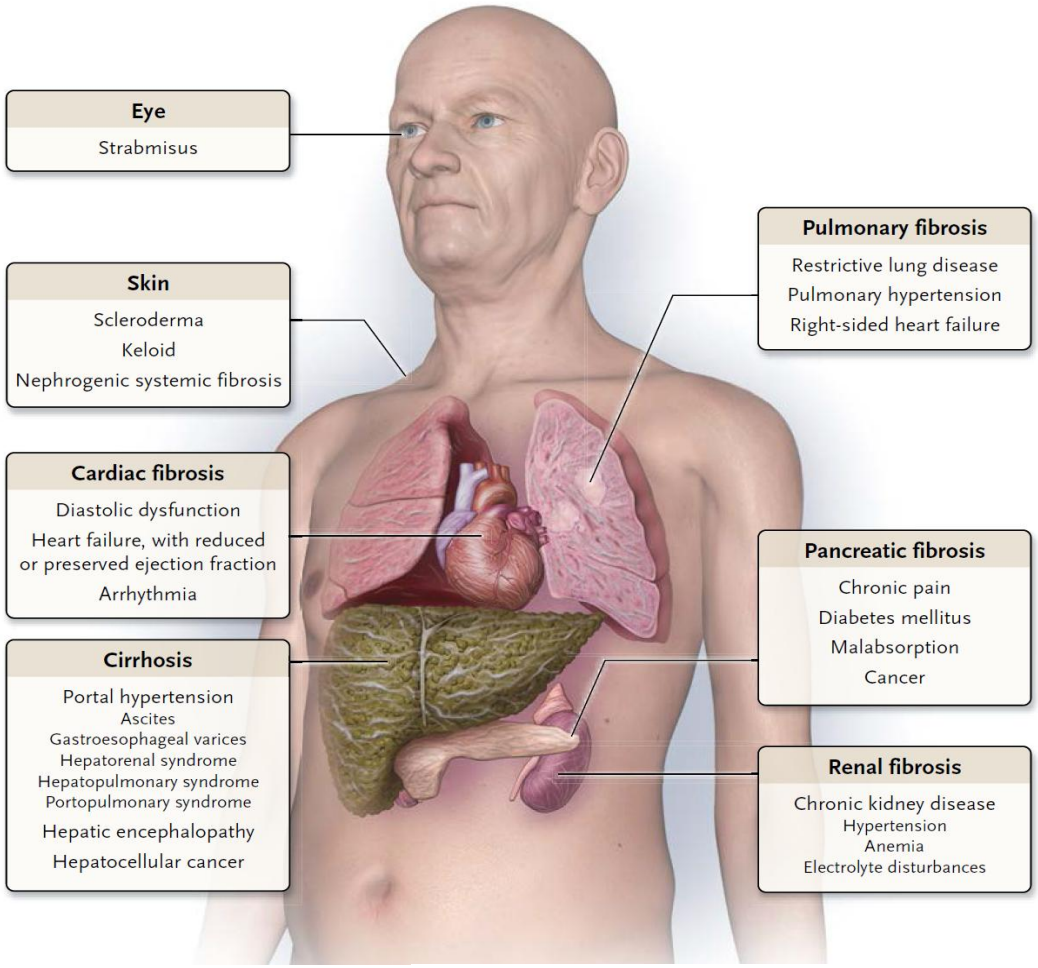
Fibroproliferative Disorders - not so rare

IPF incidence - **10/100.000**
IPF incidence >65 years - **90/100.000**

Fibro-proliferative disorders (lung, liver, renal cardiac fibrosis) = **45% of deaths** in developed countries

Every 13 minutes someone **dies** for Pulmonary Fibrosis

ILDs **3rd commonest** diseases in Respiratory Departments



Cell *153*, June 6, 2013 ©2013 Elsevier Inc.

Η σημασία της διάγνωσης

Most common first symptoms of ILD
(600 US residents responded to the survey)

77%
Shortness of breath

53%
Cough

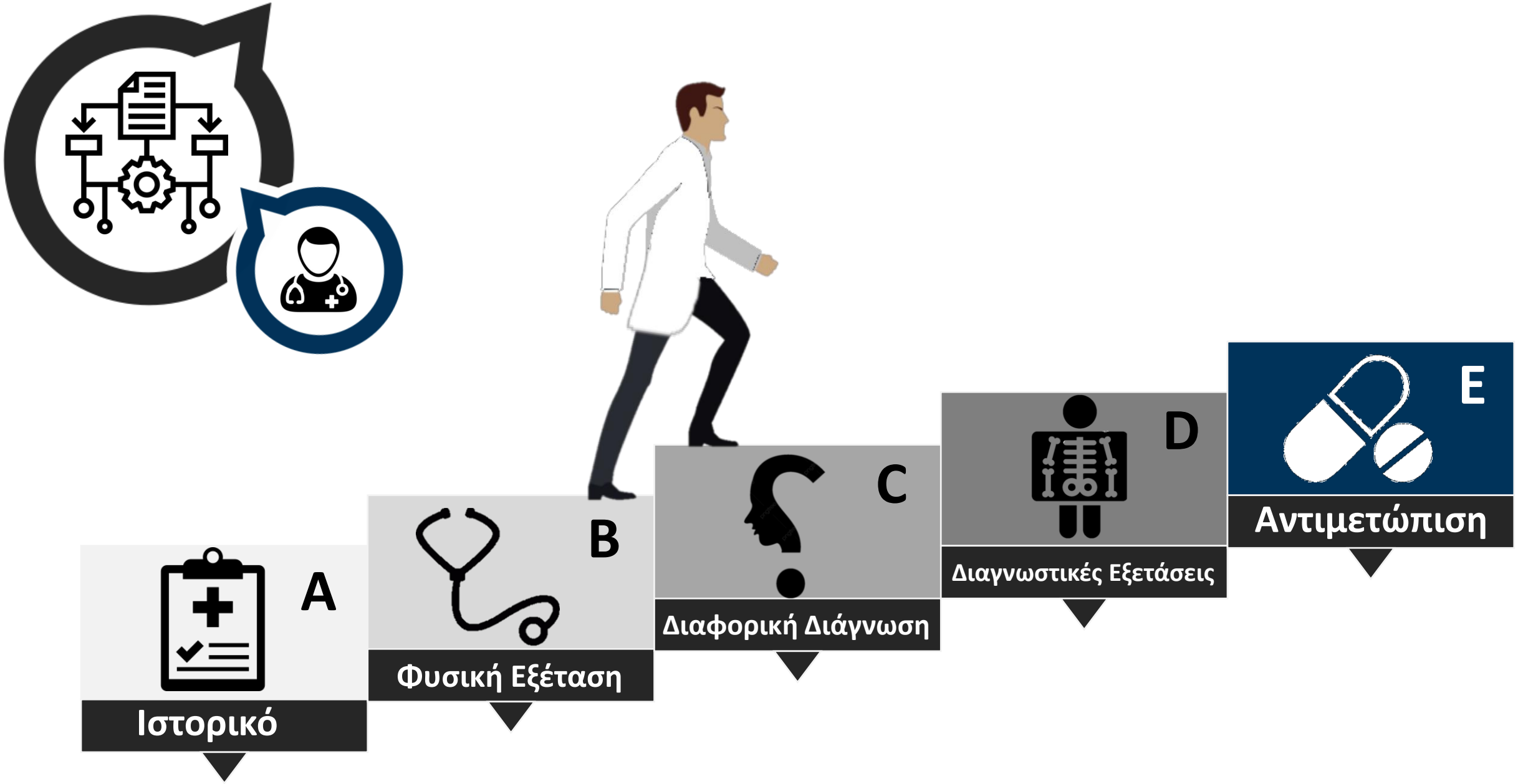
38%
Fatigue

Patients diagnosed with IPF
(47% of respondents)

Median time to diagnosis: 7 months
For 28% of patients, the diagnostic process took over 2 years

Median number of physician visit: 3
14% of patients saw more than 6 physicians

56% of patients were initially misdiagnosed
most frequent misdiagnoses: asthma, pneumonia, bronchitis and allergies.



Η Προσέγγιση του Ασθενούς στην πρωτοβάθμια φροντίδα

Απαραίτητη η ενημέρωση/εκπαίδευση των GPs για την πρώιμη διάγνωση των ILDs

EUROPEAN CLINICAL RESPIRATORY JOURNAL, 2017
VOL. 4, NO. 1, 1290339
http://dx.doi.org/10.1080/20018525.2017.1290339

Taylor & Francis
Taylor & Francis Group

OPEN ACCESS

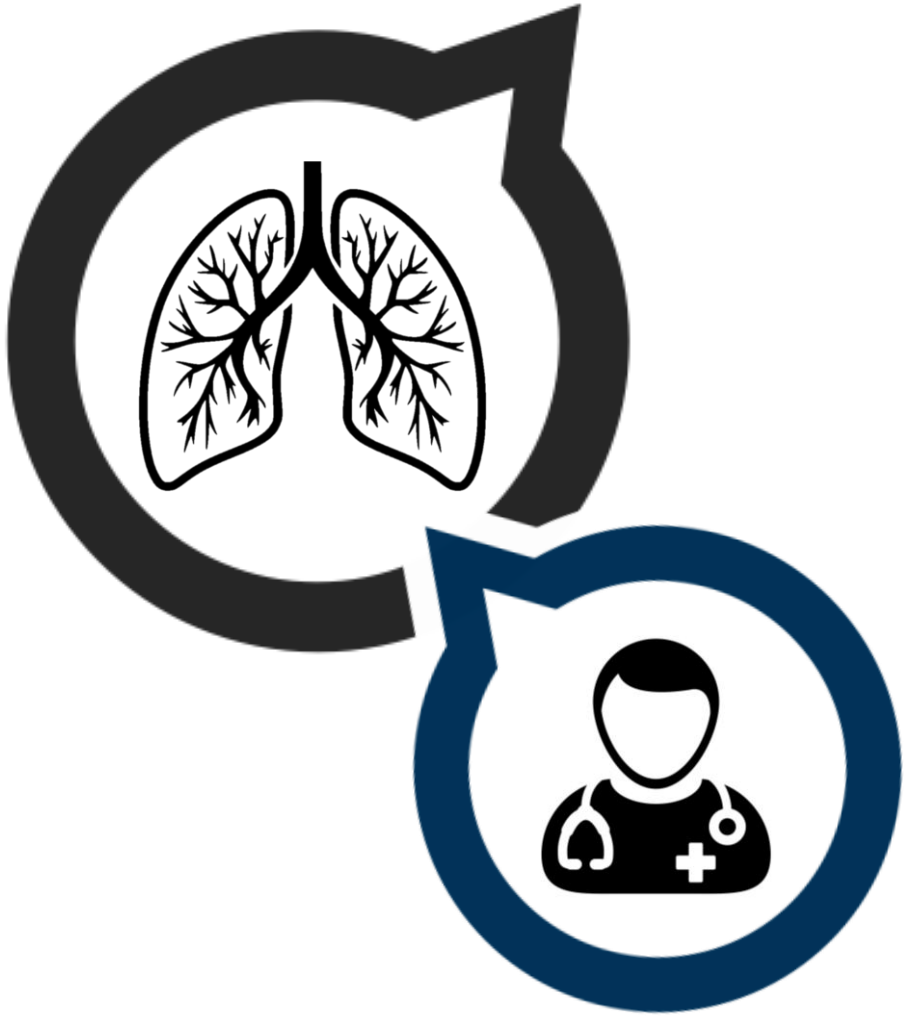
Are physicians in primary health care able to recognize pulmonary fibrosis?

Minna Purokivi[a], Ulla Hodgson[b], Marjukka Myllärniemi[b,c], Eija-Riitta Salomaa[d] and Riitta Kaarteenaho[a,e,f]

[a]Center for Medicine and Clinical Research, Division of Respiratory Medicine, Kuopio University Hospital, Kuopio, Finland; [b]Department of Pulmonary Medicine, Heart and Lung Center, Helsinki, Finland; [c]Department of Clinical Medicine and Transplantation Laboratory and Helsinki University Hospital, University of Helsinki, Helsinki, Finland; [d]University of Turku, Turku, Finland; [e]Unit of Medicine and Clinical Research, Pulmonary Division, University of Eastern Finland, Kuopio, Finland; [f]Respiratory Medicine, Internal Medicine Research Unit, Medical Research Center Oulu, Oulu University Hospital and University of Oulu, Oulu, Finland

Results: Fifty-nine percent of referral letters originated from primary public health care. The time from symptom onset to referral was reported in 60% of cases, mean time being 1.5 (0.8–2.3) (95% CI) years. The main reason for referral was a suspicion of interstitial lung disease (ILD) (63%); changes in chest X-ray were one reason for referring in 53% of cases. Lung auscultation was reported in 70% and inspiratory crackles in 52% of referral letters.

Conclusions: Primary care doctors suspected lung fibrosis early in the course of disease. Lung auscultation and chest X-rays were the most common investigational abnormalities in the referrals. Providing general practitioners with more information of ILDs might shorten the delay from symptom onset to referral.

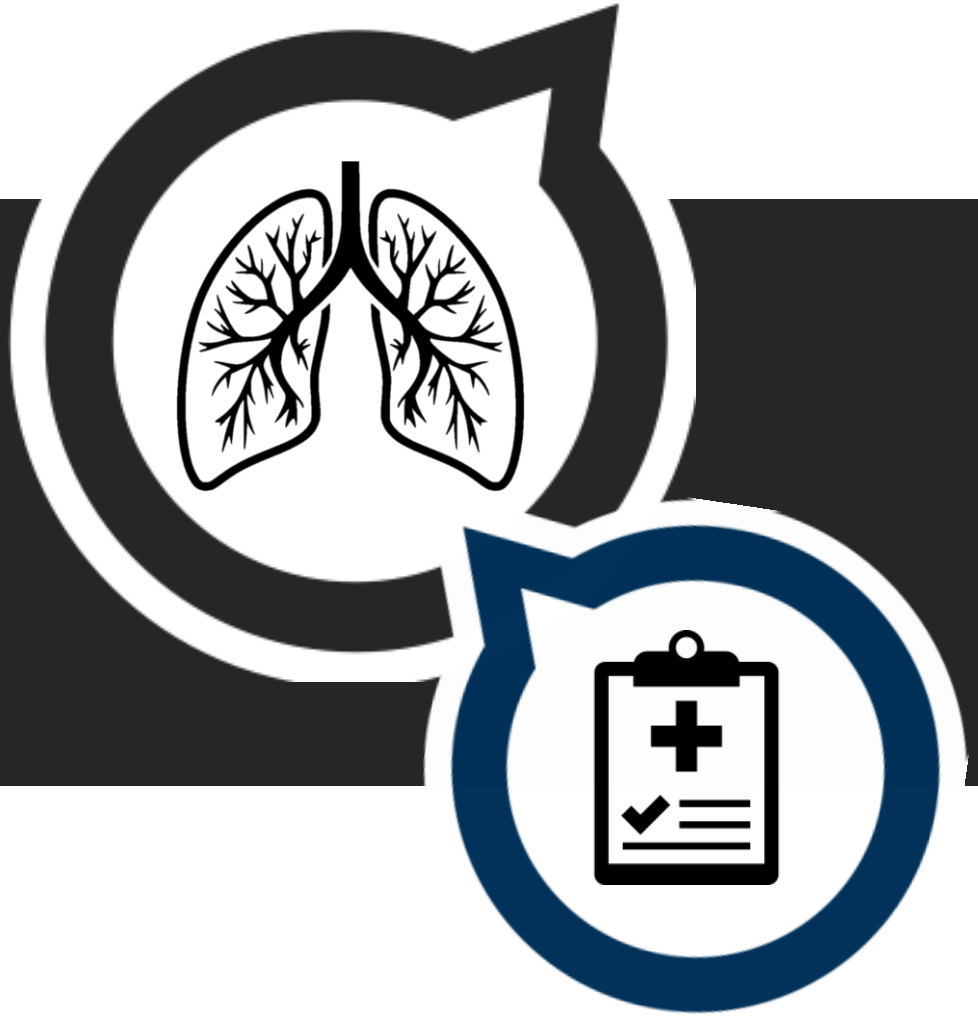


Ασθενής άρρεν **65 ετών**, πρώην καπνιστής (50 πακέτα-ετη) προσήλθε στο **Τακτικό Ιατρείο** αιτιώμενος προοδευτικά επιδεινούμενη δύσπνοια προσπαθείας (mMRC=2/4) **δύσπνοια** και **ξηρό βήχα** από τριετίας. Ο ασθενής αναφέρει αρθραλγίες και μυαλγίες από έτους, πρωτοεμφανιζόμενες μετά από ιογενή συνδρομή.

Ιστορικό ΑΥ, δυσλιπιδαιμίας, ΓΟΠΝ υπό αγωγή

Δεν αναφέρει οικογενειακό ιστορικό πνευμονοπάθειών

Δεν αναφέρει επαγγελματικό ιστορικό έκθεσης σε οργανική ή ανόργανη σκόνη



ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Ιστορικό

We recommend taking a detailed history of both medication use and environmental exposures at home, work, and other places the patient frequently visits to exclude potential causes of ILD (*motherhood statement*).

AGE *> 50 years*

GENDER *male>female*

SMOKING *frequently*

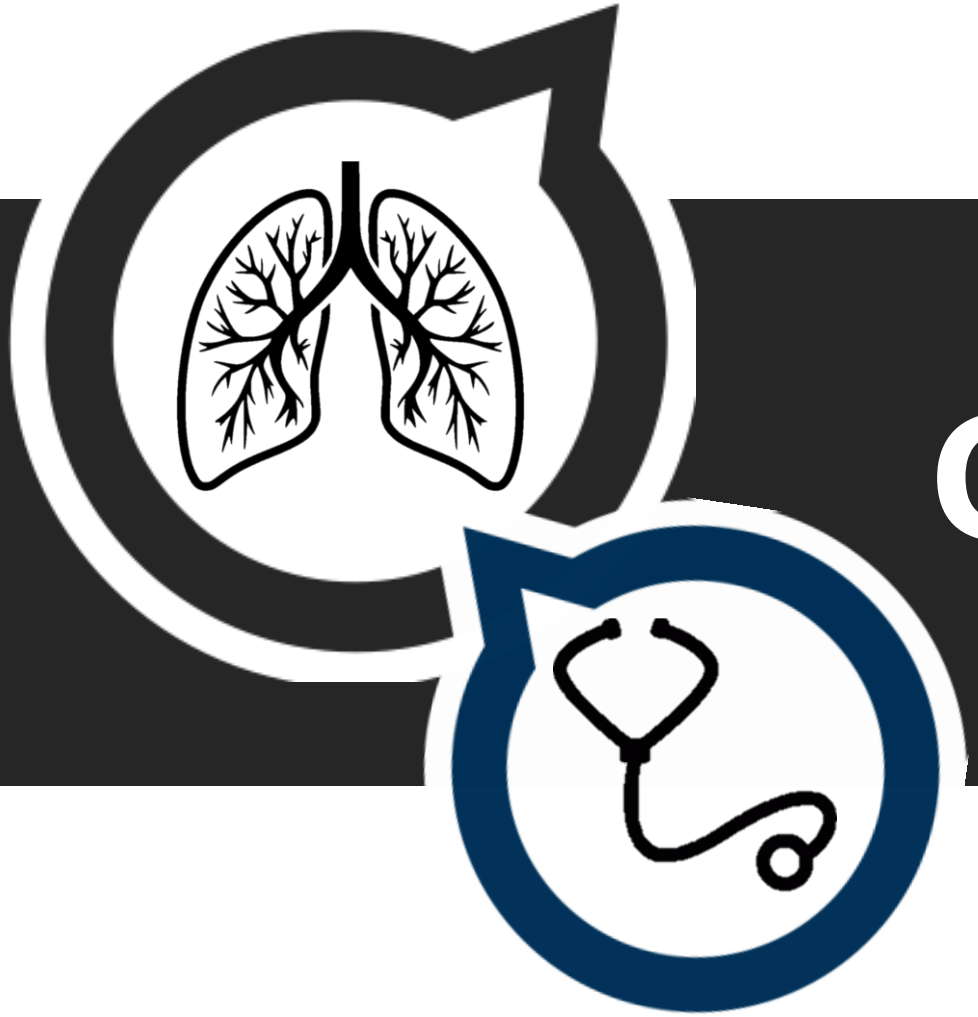
Sx DURATION *months – years – usually 3 years lap time*

DRUGS *exclude amiodarone, nitrofurantoin, methotrexate*

RADIATION *i.e. breast cancer, lung cancer*

EXPOSURE *(organic/inorganic dust-mold, birds, metals)*

FAMILIAR PULMONARY FIBROSIS *(5-8%)*



ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Πότε υποψιαζόμαστε ILD ?

- Exertional Dyspnea
- Non – productive Cough
- Family History of ILD

Eur Respir J 2012; 40: 519–521
DOI: 10.1183/09031936.00001612
Copyright ©ERS 2012

EDITORIAL

Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis?

Vincent Cottin and Jean-François Cordier

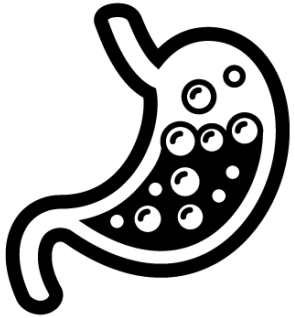
Μην ξεχνάτε τις συστηματικές εκδηλώσεις

Raynaud

Εξάνθημα

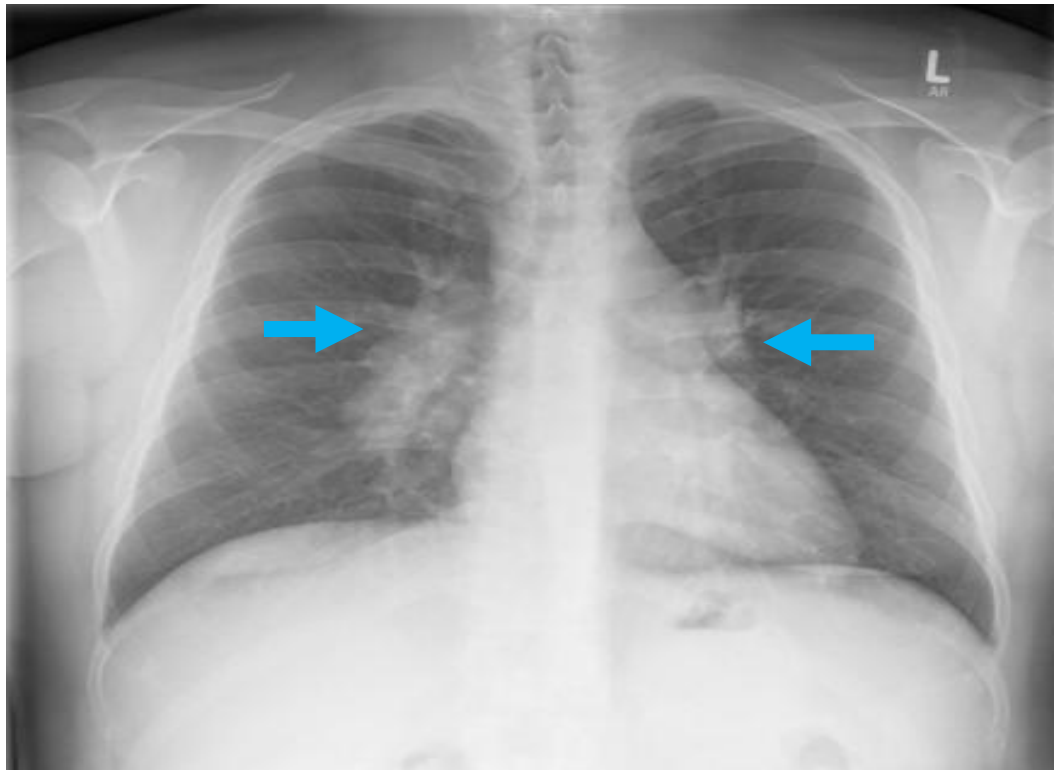
Πόνος/ Οίδημα
Αρθρώσεων/Χέρια Μηχανικού

Στοματικά έλκη



Γαστροοισοφαγική
Παλινδρόμηση

Απεικονιστικός Έλεγχος



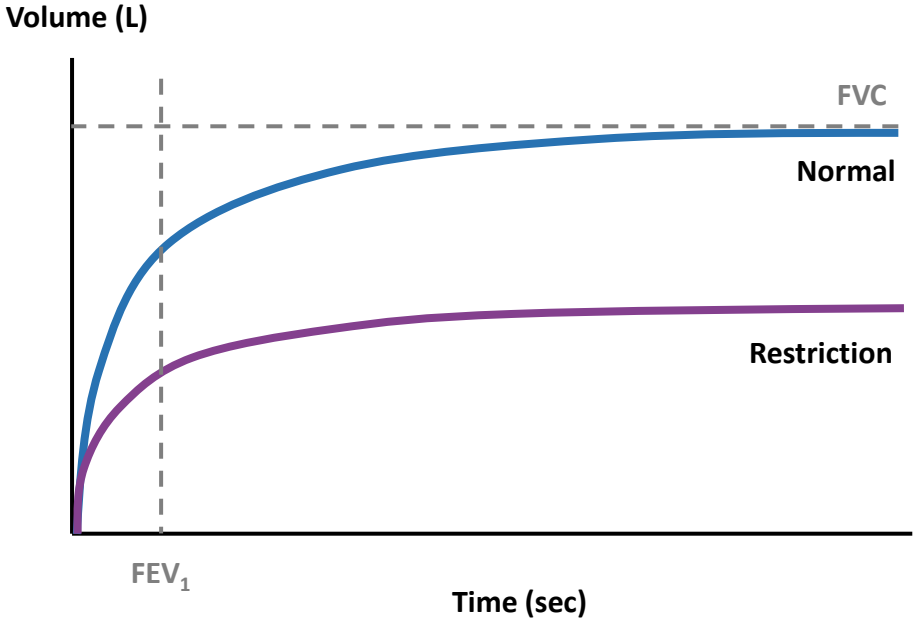
Στην Ακτινογραφία Θώρακος εμφανίζεται **δικτυωτό πρότυπο** διάμεσων διηθήσεων αμφοτερόπλευρα (30% φυσιολογική).

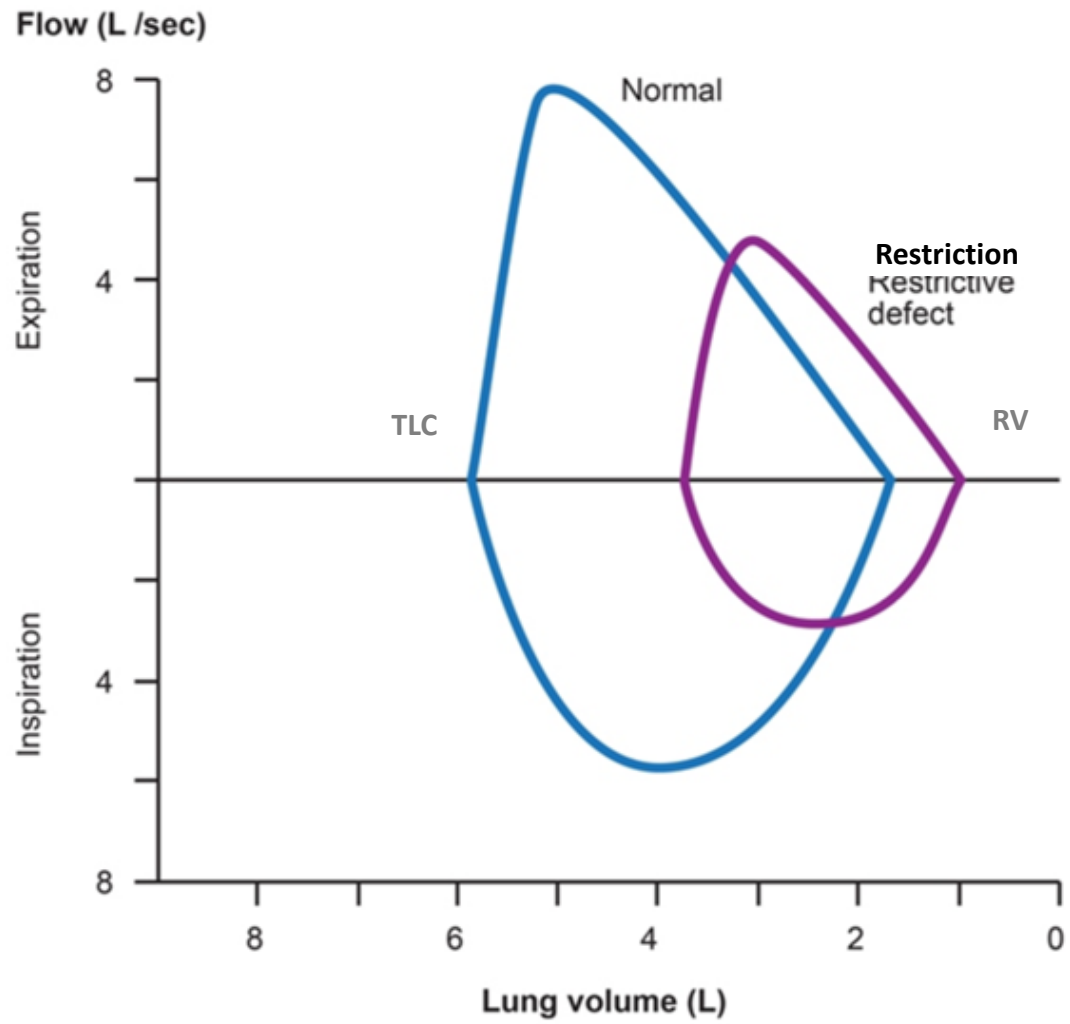
Η Ακτινογραφία Θώρακος συνήθως είναι **μη ειδική (πλην σαρκοείδωσης-αμφοτερόπλευρη πυλαία λεμφαδενοπάθεια)** . Απαιτείται CT.

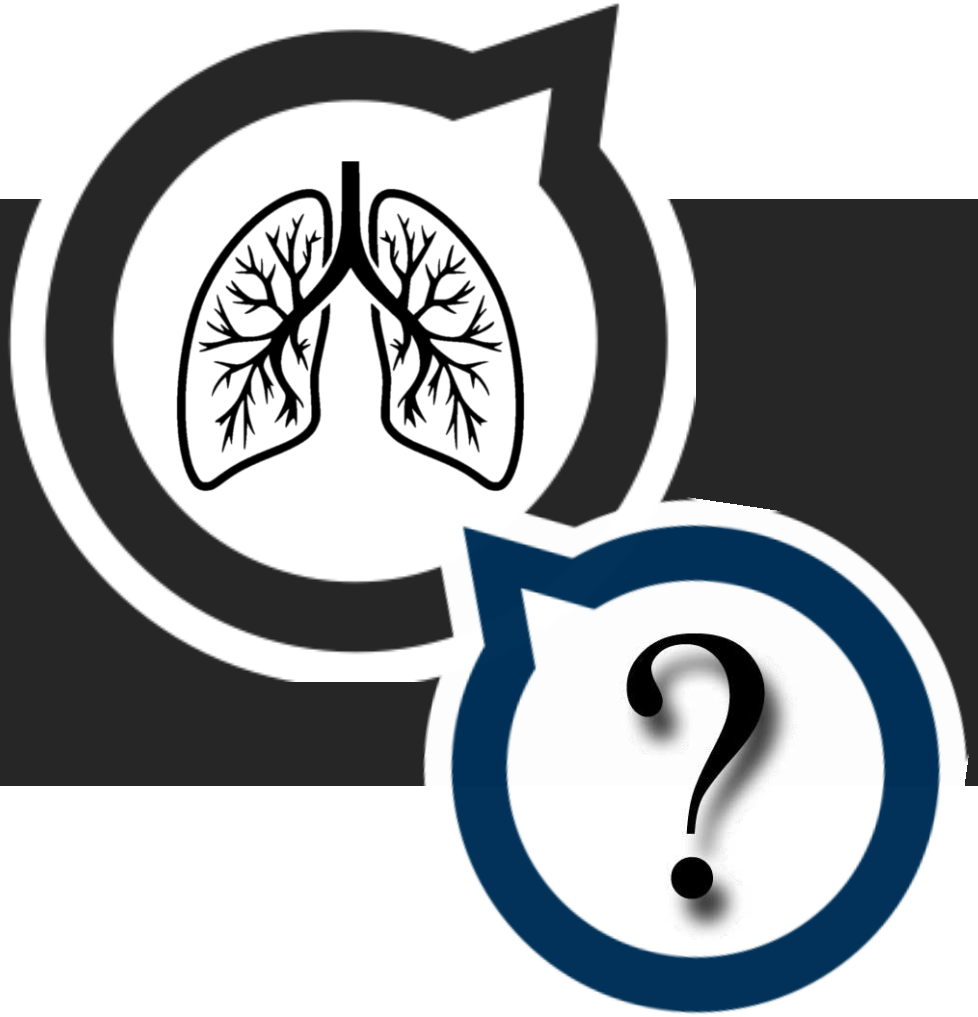
Λειτουργικές Δοκιμασίες-Περιοριστικό πρότυπο ενίοτε μικτό

TLC
FVC
FEV_1 ↓
DLCO

$$\frac{FEV_1}{FVC} = \text{φυσιολογικό}$$







ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

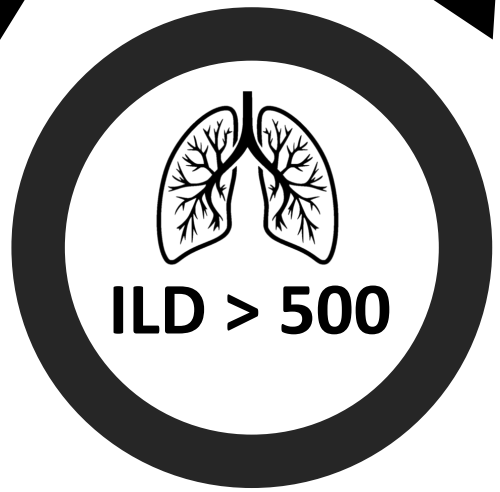
Slide Courtesy Demosthenes Bouros

CHRONIC WITHOUT SYSTEMIC DISEASE
(Idiopathic interstitial Pneumonias, CEP,LAM Alv proteinosis, PVOD)

BACTERIAL PNEUMONIA

PULMONARY OEDEMA

ACUTE (AIP, AEP, HP)

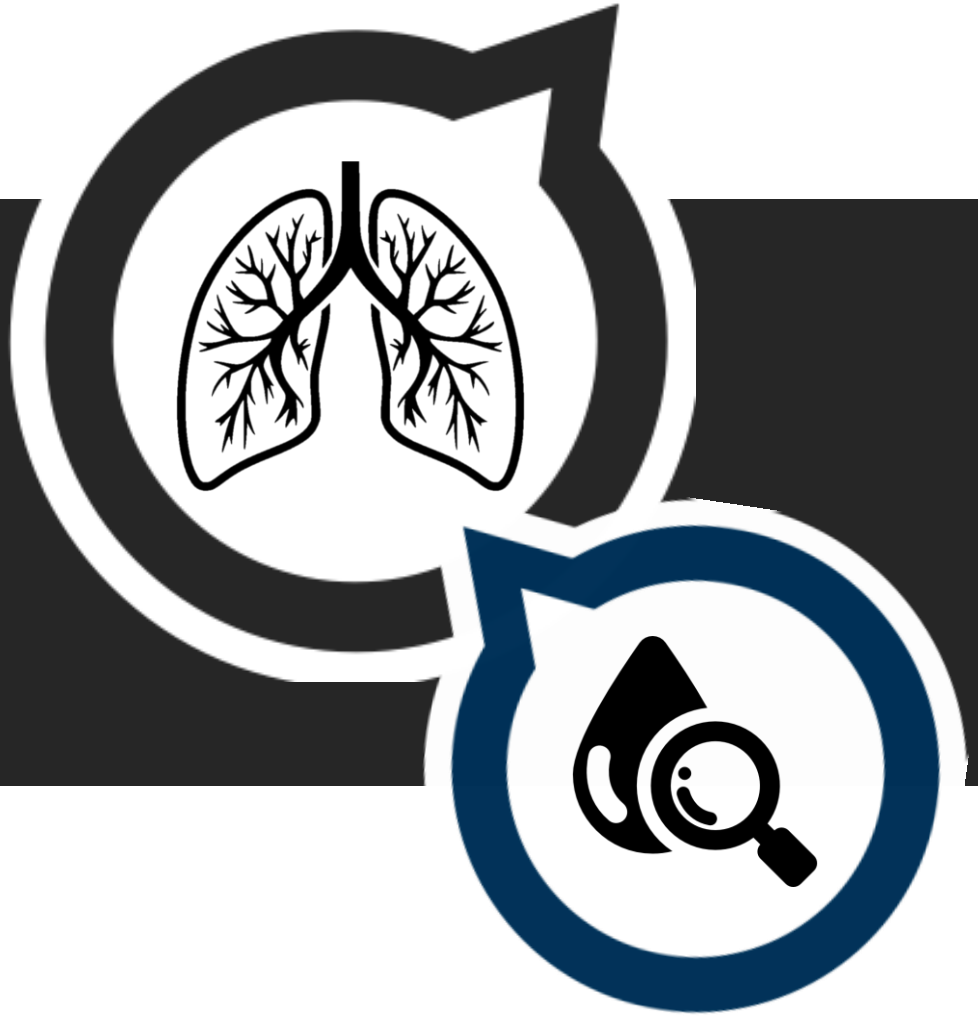


CHRONIC WITH SYSTEMIC DISEASE (vasculitis, CVD Sarcoidosis)

SUBACUTE (COP, HP)

CHRONIC KNOWN ETIOLOGY
(Environmental, Occupational, Drugs)

EPISODIC (HP, vasculitis, COP, EOS. PNEUMONIA)



ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Εργαστηριακός Έλεγχος

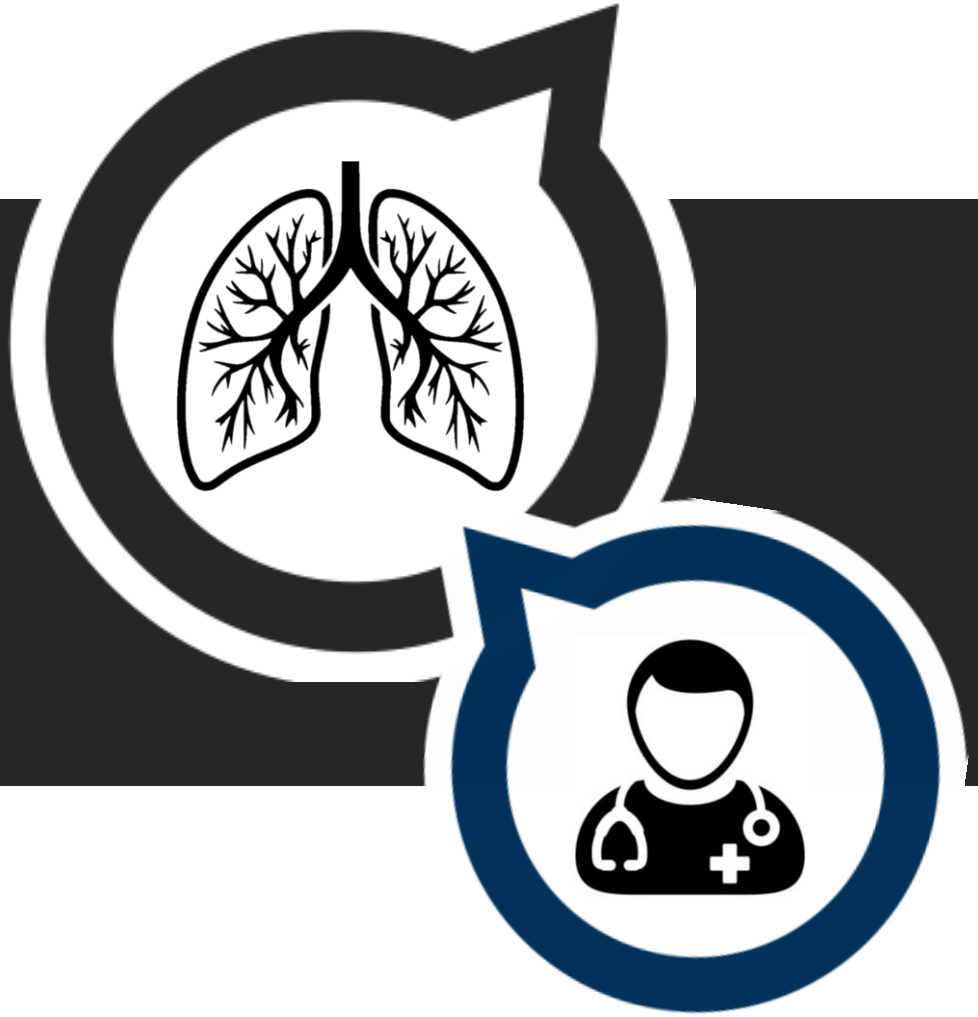
Υποξαιμία
PO_2 <

Hct, U, Cr, ESR,

Αιματουρία-dip stick

ΗΚΓ
Φυσιολογικό ή Στροφή του άξονα προς τα δεξιά σε τελικά στάδια

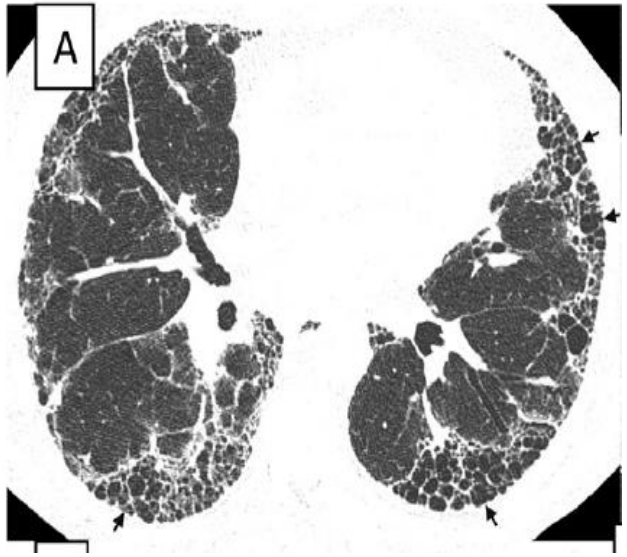
Τα ευρήματα από τις εργαστηριακές εξετάσεις είναι **μη ειδικά**.

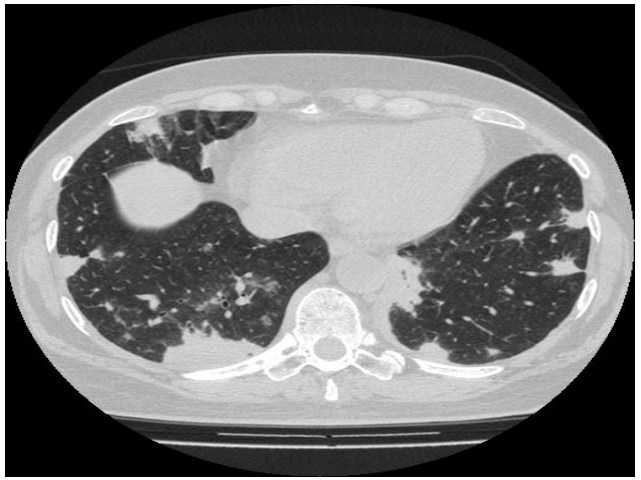


What’s next?

Παραπομπή σε Εξειδικευμένο κέντρο

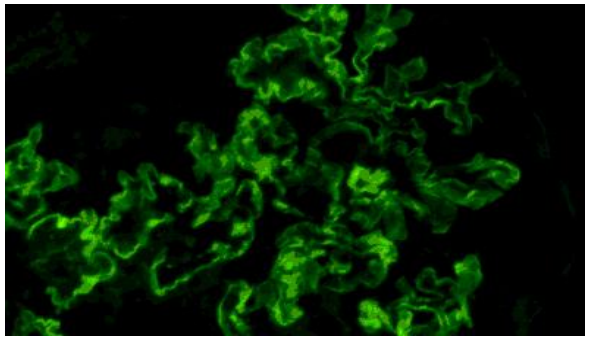
HRCT



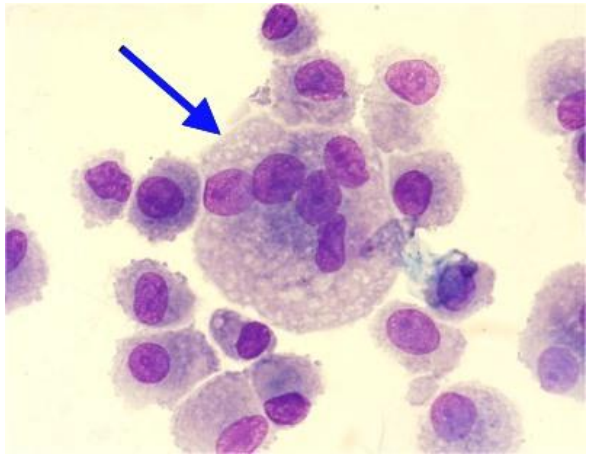


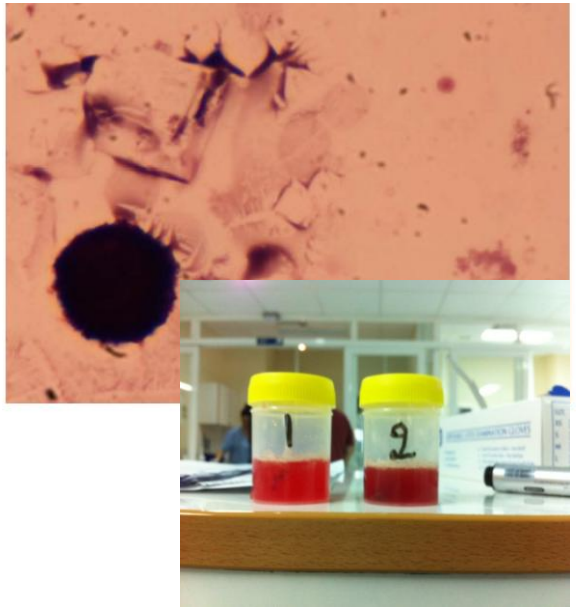
Serology

Αυτοαντισώματα
ANA, ENA, RF, ANCA
Mysositis panel

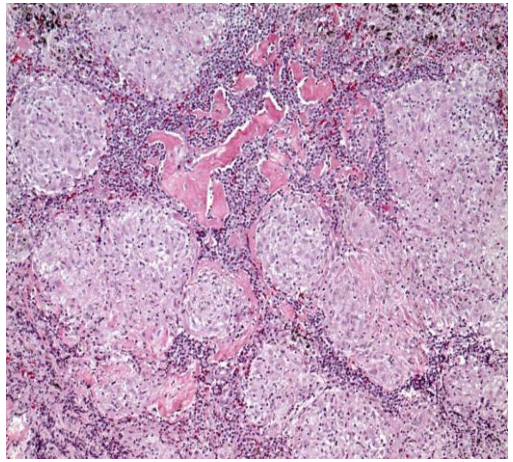


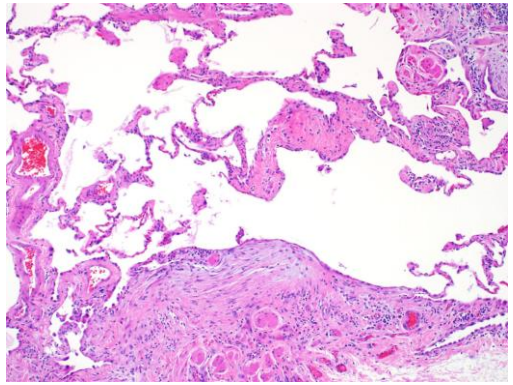
BAL

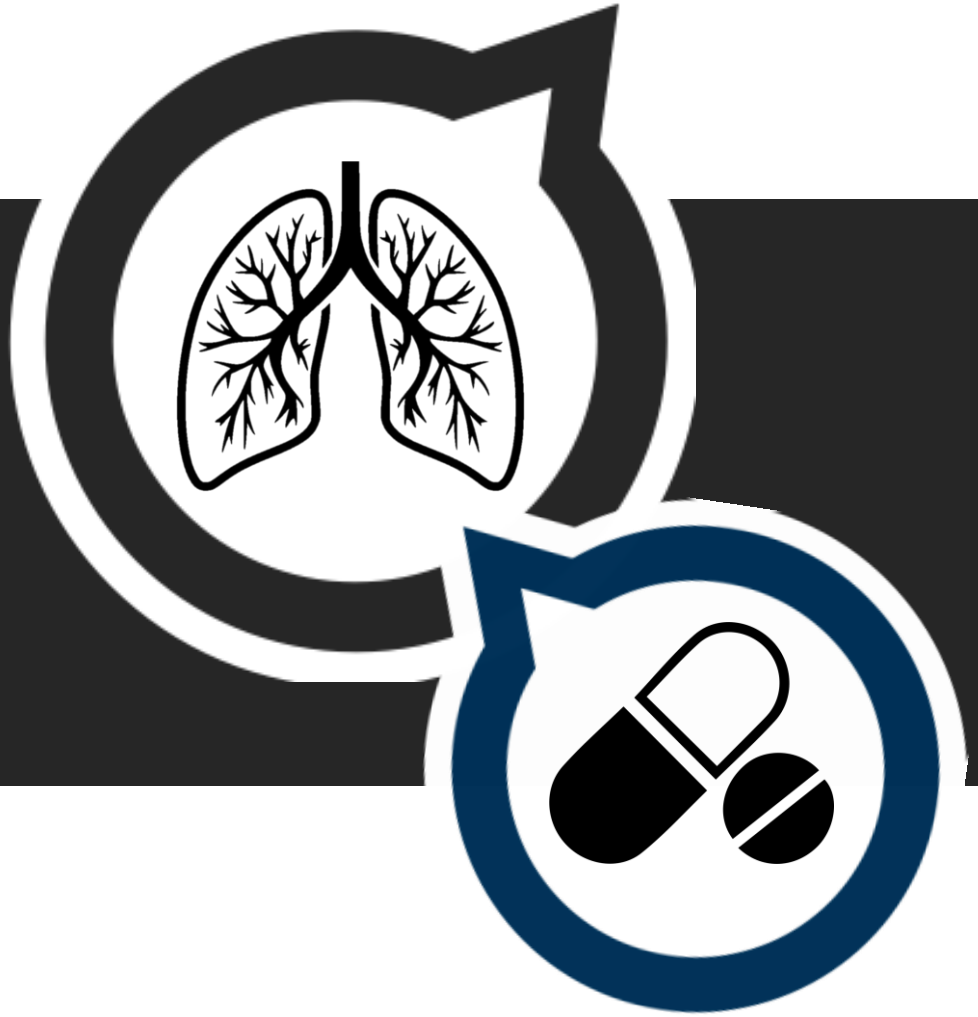




Biopsy







ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Παραπομπή σε Εξειδικευμένο κέντρο

Take Home Messages

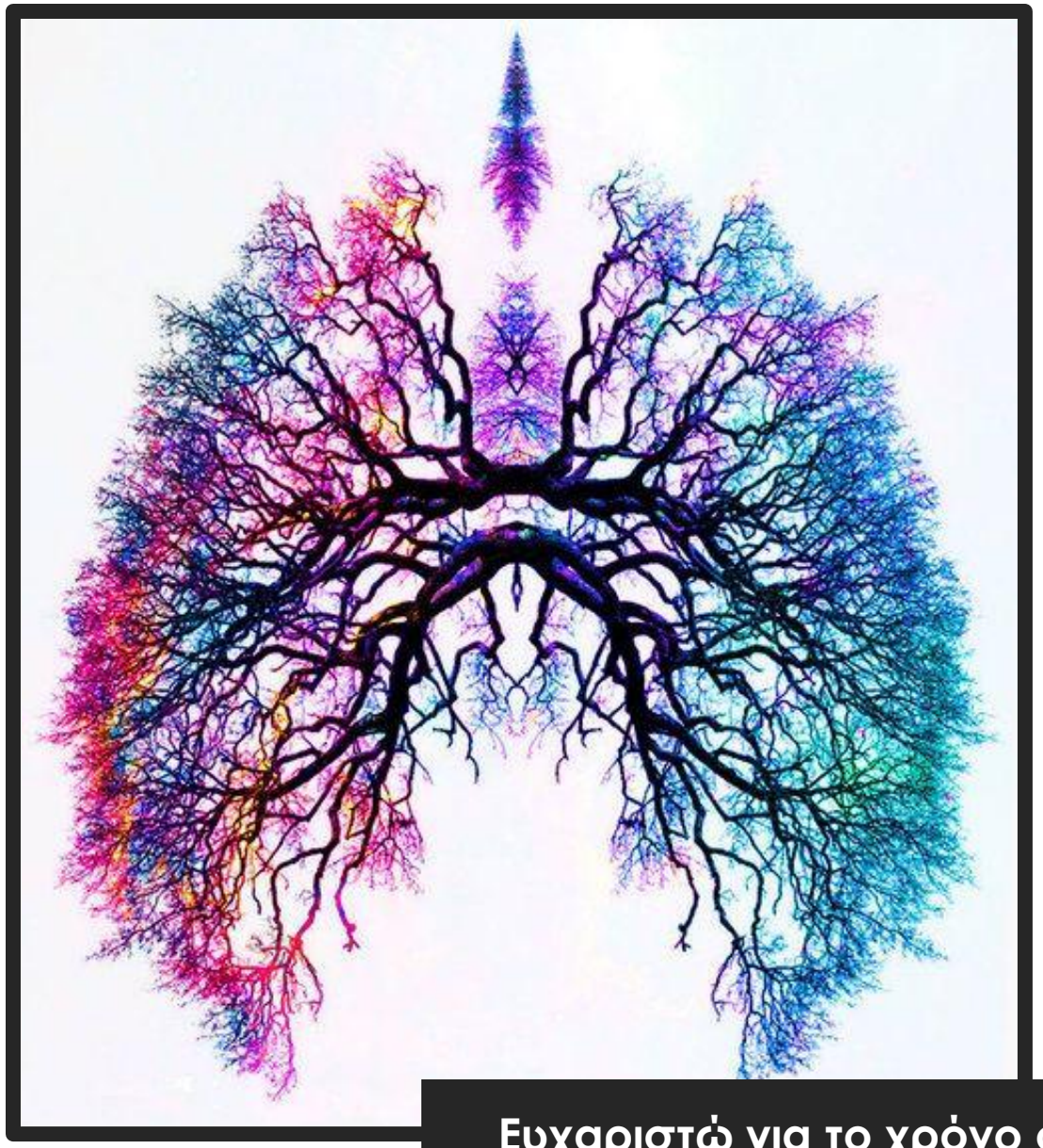
Διάμεσες Πνευμονοπάθειες **υποδιαγιγνώσκονται (3η συχνότερη** πάθηση σε πνευμονολογικά κέντρα)

Χρόνιες ινωτικές **(IPF)**, κοκκιωματωδεις **(Sarcoidosis, HP)**, οξείες/χρονιες φλεγμονώδεις **(Αυτοάνοσα- αγγειίτιδες)** οι συχνότερες

Ιστορικό **(ηλικία, έκθεση, κάπνισμα)**, κλινική εξέταση **(πληκτροδακτυλία, Velcro, αιμόπτυση)**, απλές εργαστηριακές **(γενική αίματος, ούρων)** κατευθύνουν την διάγνωση στο 70%

Καίριος ο ρόλος της πρωτοβάθμιας φροντίδας υγείας στην έγκαιρη διάγνωση και παρακολούθηση (παρενέργειες φαρμάκων, οξείες παροξύνσεις-πρόληψη – εμβολιασμοί)

Απαραίτητη η άμεση διακομιδή σε εξειδικευμένα κέντρα ιδιαίτερα σε περιπτώσεις που υποψιαζόμαστε **αγγειίτιδα**.



Ευχαριστώ για το χρόνο σας !

Pulmonary Fibrosis: Thinking Outside the Box in Disease Management and Prognostication

Argyris Tzouvelekis[a, b] Evangelos Bouros[a] Demosthenes Bouros[a]

Respiration
DOI: 10.1159/000480093 Published online: August 26, 2017