

Σπάνια Νοσήματα

Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίνωση

Εισαγωγή

Ως σπάνιο νόσημα ορίζεται κάθε νόσος της οποίας ο επιπολασμός δεν υπερβαίνει τους 50 ασθενείς ανά 100.000 πληθυσμού. Η Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίνωση (ΙΠΙ) (Idiopathic Pulmonary Fibrosis-IPF) είναι ένα νόσημα με επιπολασμό περίπου 50 περιστατικά/100.000 πληθυσμού. Συγκεκριμένα, η ΙΠΙ αποτελεί μια ειδική μορφή χρόνιας νόσου του πνεύμονα, που χαρακτηρίζεται από αντικατάσταση του φυσιολογικού πνευμονικού παρεγχύματος από ινώδη ιστό και προοδευτική ουλοποίηση του πνεύμονα[1]. Όπως δηλώνει και ο όρος «ιδιοπαθής», πρόκειται για νόσο αγνώστου αιτιολογίας που δεν είναι λοιμώδης, ούτε κακοήθης. Ανήκει σε μια κατηγορία 500 περίπου νοσημάτων που λέγονται διάμεσες πνευμονοπάθειες. Υπολογίζεται ότι περίπου 100.000 ασθενείς στις Ηνωμένες Πολιτείες και 80.000 έως 110.000 στην Ευρώπη πάσχουν από τη νόσο σήμερα [2].

Κλινική εικόνα

Οι ασθενείς εμφανίζονται συνήθως με δύσπνοια στην κόπωση, ξηρό βήχα και καταβολή δυνάμεων. Από την κλινική εξέταση, μπορεί να ανευρεθεί πληκτροδακτυλία, ενώ στην ακρόαση του θώρακα, χαρακτηριστικοί είναι οι λεπτοί τελοεισπνευστικοί, μη μουσικοί ρόγχοι τύπου “Velcro”, οι οποίοι μάλιστα μπορεί εμφανίζονται αρκετά πρώιμα στην φυσική πορεία της νόσου. Καθίσταται αδήριτη ανάγκη επαγρύπνησης για τα προαναφερθέντα συμπτώματα και σημεία προκειμένου να τεθεί έγκαιρα η διάγνωση. Μελέτες στο παρελθόν ανέδειξαν καθυστέρηση στην αξιολόγηση των ανωτέρω ως και 2 έτη, κάτι που είχε αρνητικό αντίκτυπο στην επιβίωση των ασθενών [1].

Διάγνωση

Για τη διάγνωση της ΙΠΙ απαιτείται, καταρχάς, η παρουσία του ακτινολογικού προτύπου της συνήθους διάμεσης πνευμονίας (UIP -usual interstitial pneumonia), στην αξονική τομογραφία θώρακος υψηλής ευκρίνειας, με τομές του 1 mm (HRCT) . Το πρότυπο αυτό σχετίζεται με παρουσία δικτυωτού προτύπου με υποϋπεζωκοτική κατανομή -συχνά ετερογενής- ιδίως στις βάσεις, κηρήθρα με ή χωρίς βρογχιεκτασίες / βρογχιολεκτασίες εξ έλξεως. Κατά δεύτερον, απαιτείται ο αποκλεισμός άλλων αιτιών που οδηγούν σε αυτό το ακτινολογικό πρότυπο, όπως νοσήματα του συνδετικού ιστού (π.χ. ρευματοειδής αρθρίτιδα), φάρμακα, περιβαλλοντικοί παράγοντες, προτού χαρακτηριστεί η πνευμονική ίνωση ιδιοπαθής [3], [4], [5]. Η διενέργεια χειρουργικής βιοψίας πνεύμονα, δεδομένης της αυξημένης πιθανότητας να οδηγήσει σε παρόξυνση της νόσου, δεν συνιστάται όταν η διάγνωση της ΙΠΙ μπορεί να τεθεί μόνο από την HRCT, παρά μόνο στις περιπτώσεις, στις οποίες, κατόπιν διεπιστημονικής συζήτησης, η διάγνωση εξακολουθεί να παραμένει αβέβαιη [6].

Θεραπεία

Όσον αφορά τη φαρμακευτική θεραπεία της ΙΠΙ, από το 2014, έχουν εγκριθεί από τον Food and Drug Administration (FDA) δύο αντινωτικά ιδιοσκευάσματα, η πιρφενιδόνη και η νιντεντανίμπη. Τα φάρμακα αυτά έχει αποδειχθεί ότι μειώνουν τον ρυθμό έκπτωσης της αναπνευστικής λειτουργίας και επιβραδύνουν, χωρίς ωστόσο να σταματούν, την εξέλιξη της νόσου. Η μοναδική αποτελεσματική θεραπεία της νόσου, η οποία έχει αποδειχθεί ότι επιμηκύνει σημαντικά την επιβίωση των ασθενών με ΙΠΙ, είναι η μεταμόσχευση πνεύμονα. Ωστόσο, αυτή ενδείκνυται συχνότερα σε ασθενείς μικρότερης ηλικίας και δεδομένης της ένδειας μοσχευμάτων, ως θεραπευτική επιλογή αφορά ελάχιστους ασθενείς[7].

Αναπόσπαστο κομμάτι της θεραπείας ασθενών με ΙΠΙ οφείλει να είναι ο έλεγχος και η αντιμετώπιση των συννοσηροτήτων. Συχνά συνυπάρχει γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσος, κατάθλιψη, καρδιαγγειακά νοσήματα και υπνική άπνοια. Πρέπει, επίσης, να υπάρχει αυξημένη επαγρύπνηση για την εμφάνιση καρκίνου πνεύμονα, καθώς αυτός παρουσιάζεται σε ποσοστό περίπου 10% των ασθενών με ΙΠΙ [8].

Δεδομένων των παραπάνω, αξίζει να τονισθεί η σημασία της έγκαιρης παραπομπής των ασθενών με ΙΠΙ σε εξειδικευμένα κέντρα, ώστε οι ασθενείς να ξεκινήσουν την αντι-ινωτική αγωγή όσο ακόμα παρουσιάζουν καλή λειτουργική κατάσταση αλλά και να έχουν την ευκαιρία για νέες θεραπείες στο πλαίσιο κλινικών μελετών.

Βιβλιογραφία

1. Bouros, D., V. Tzilias, and A. Tzouveleki, *Diagnostic guidelines for IPF: when art meets science*. *Lancet Respir Med*, 2018. **6**(11): p. 812-814.
2. Raghu, G., *Idiopathic pulmonary fibrosis: guidelines for diagnosis and clinical management have advanced from consensus-based in 2000 to evidence-based in 2011*. *Eur Respir J*, 2011. **37**(4): p. 743-6.
3. Raghu, G., et al., *Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline*. *Am J Respir Crit Care Med*, 2018. **198**(5): p. e44-e68.
4. Lynch, D.A., et al., *Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper*. *Lancet Respir Med*, 2018. **6**(2): p. 138-153.
5. Martinez, F.J., et al., *Idiopathic pulmonary fibrosis*. *Nat Rev Dis Primers*, 2017. **3**: p. 17074.
6. Hutchinson, J.P., et al., *In-Hospital Mortality after Surgical Lung Biopsy for Interstitial Lung Disease in the United States. 2000 to 2011*. *Am J Respir Crit Care Med*, 2016. **193**(10): p. 1161-7.
7. Raghu, G., et al., *An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline*. *Am J Respir Crit Care Med*, 2015. **192**(2): p. e3-19.
8. Karampitsakos, T., et al., *Lung cancer in patients with idiopathic pulmonary fibrosis*. *Pulm Pharmacol Ther*, 2017. **45**: p. 1-10.