

Μήπως έχω
Ιδιοπαθή
Πνευμονική
Ύψωση;

Για να
πληροφορηθώ



Πανελλήνια Ένωση Σπανίων Παθήσεων
Greek Alliance for Rare Diseases

ΜΕΛΟΣ
της



EURORDIS
Rare Diseases Europe



Σπάνιος ναι ... Μόνος όχι



Πανελλήνια Ένωση Σπανίων Παθήσεων
Greek Alliance for Rare Diseases

Η Πανελλήνια Ένωση Σπανίων Παθήσεων (ΠΕΣΠΑ) είναι ο μόνος φορέας, μη κερδοσκοπικό σωματείο, συλλόγων ασθενών σπανίων παθήσεων αλλά και μεμονωμένων ασθενών. Η ΠΕΣΠΑ ιδρύθηκε το 2003 με στόχο να αναδείξει στη χώρα μας τη σοβαρότητα των σπανίων παθήσεων, γενετικής ή άλλης αιτιολογίας και να αναπτύξει δράσεις ενημέρωσης, έρευνας, συγκέντρωσης πληροφοριών, αλληλοβοήθειας και συντονισμού των συλλόγων ασθενών με σπάνιες παθήσεις, αλλά και των πολυάριθμων πασχόντων που δεν διαθέτουν σύλλογο για να τους αντιπροσωπεύει.

Επίσης, είναι αναγνωρισμένο μέλος του **EURORDIS**, του Ευρωπαϊκού Οργανισμού για τις Σπάνιες Παθήσεις και συμμετέχει σε όλες τις σχετικές δράσεις που συντονίζονται από αυτόν, σε ευρωπαϊκό επίπεδο. Στη χώρα μας υπάρχουν βάσει στατιστικών στοιχείων περίπου **1.000.000** άτομα που ζουν με Σπάνιες Παθήσεις, οι οποίες ανέρχονται σε ήδη καταγεγραμμένες 7.500 και πλέον. Δυστυχώς, η έρευνα, η επιστημονική γνώση, η θεραπευτική αντιμετώπιση, η κοινωνική και η ασφαλιστική κάλυψη είναι ελλιπείς και άρα απολύτως αναγκαίες.

Η ΠΕΣΠΑ πιστεύει ότι εκτός από την ενημέρωση πρωταρχικό ρόλο έχει η καταγραφή ασθενών και ασθενειών στη χώρα μας η οποία θα βοηθήσει και θα καλύψει πολλές ανάγκες των ασθενών αυτών αλλά και όλων των εμπλεκομένων με τις Σπάνιες Παθήσεις.

Στην προσπάθεια ενημέρωσης του επιστημονικού και ευρύτερου κοινού σχετικά με τις σπάνιες ασθένειες η ΠΕΣΠΑ εκδίδει το έντυπο αυτό, με στόχο να ακολουθήσει μια σειρά αντίστοιχων ενημερωτικών εντύπων για σπάνιες παθήσεις ώστε επιτύχουμε όσο είναι δυνατόν έγκαιρη διάγνωση και σωστή αντιμετώπιση τους.

Πανελλήνια Ένωση Σπανίων Παθήσεων (Π.Ε.Σ.ΠΑ)

Τηλ: 210 7660989 & 210 7600289

Fax: 210 7660991

Τιμοθέου 99-101

162 32 Αθήνα

Τι είναι η Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίλωση;

Η Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίλωση (ΙΠΙ) είναι μία χρόνια, μη αναστρέψιμη, προοδευτικά εξελισσόμενη και τελικά θανατηφόρος πάθηση του αναπνευστικού άγνωστης αιτιολογίας. Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η αντικατάσταση του υγιούς πνευμονικού παρεγχύματος με ινώδη ιστό. Η διάμεση επιβίωση εκτιμάται στα 3-5 έτη μετά τη διάγνωση. Είναι η πιο συχνή από τις ιδιοπαθείς διάμεσες πνευμονίες και περιορίζεται μόνο στους πνεύμονες.

Η επίπτωση της ΙΠΙ αυξάνεται με την ηλικία. Στην Ελλάδα, η εκτιμώμενη επίπτωση της νόσου είναι 1-5 νέες περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα και ο εκτιμώμενος επιπολασμός της νόσου είναι 4-18 περιστατικά ανά 100.000. Η νόσος είναι σπάνια σε άτομα κάτω των 50 ετών, ενώ είναι συχνότερη στους άνδρες. Τα ποσοστά 5ετούς επιβίωσης των ασθενών με ΙΠΙ αναφέρονται κοντά στο 30%.

Ποιοι είναι οι παράγοντες κινδύνου της νόσου;

Η αιτιολογία της νόσου παραμένει άγνωστη.

Σύμφωνα με τις ισχύουσες διεθνείς οδηγίες η διάγνωση της απαιτεί τον αποκλεισμό άλλων αιτιών διαμέσων πνευμονοπαθειών, όπως επαγγελματική έκθεση σε επιβλαβείς για τους πνεύμονες ουσίες, νοσήματα του συνδεδετικού ιστού ή τοξικότητα από φάρμακα. Αν και η ΙΠΙ είναι εξ ορισμού νόσος άγνωστης αιτιολογίας, υπάρχουν ορισμένοι παράγοντες κινδύνου που σχετίζονται με αυτή όπως το κάπνισμα (περισσότερο από το 70% των ασθενών είναι καπνιστές ή πρώην καπνιστές), η περιβαλλοντική/επαγγελματική έκθεση σε σκόνες, οι πνευμονικές λοιμώξεις και η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση. Τέλος, σε σπάνιες περιπτώσεις, περίπου 2–5% των ασθενών με ΙΠΙ, μπορεί να εμφανίζουν οικογενή ΙΠΙ (familial IPF) που στοιχειοθετείται όταν υπάρχει επιβεβαιωμένη προσβολή 2 ή και περισσότερων ατόμων της ίδιας βιολογικής οικογένειας. Η οικογενής ΙΠΙ εκδηλώνεται σε νεαρότερες ηλικίες, είναι πιο επιθετική και υπάρχει συσχέτιση με τα γονίδια surfactant protein C, human telomerase reverse transcriptase (hTERT), human telomerase RNA (hTR).

Ποια είναι τα χαρακτηριστικά της νόσου;

Η νόσος στα αρχικά της στάδια είναι ασυμπτωματική. Τα συμπτώματα της ΙΠΙ είναι μη ειδικά. Οι περισσότεροι ασθενείς αρχικά παρουσιάζουν δύσπνοια στην κόπωση και μη παραγωγικό, ξηρό βήχα. Τα συμπτώματα αυτά είναι κοινά για πολλά πνευμονολογικά και καρδιολογικά νοσήματα και κυρίως υποεκτιμώνται στους καπνιστές. Η δύσπνοια, το κυρίαρχο σύμπτωμα της ΙΠΙ είναι αποτέλεσμα της ίνωσης που μειώνει την ικανότητα μεταφοράς οξυγόνου στο σώμα και προοδευτικά επιδεινώνεται.

- Τα βασικά χαρακτηριστικά της νόσου περιλαμβάνουν:
- Προοδευτικά επιδεινούμενη δύσπνοια κατά την άσκηση/κόπωση
- Μη παραγωγικός, ξηρός βήχας, πάνω από 30 ημέρες
- Ηλικία άνω των 45 ετών
- Ειδικά ακροαστικά ευρήματα στην κλινική εξέταση των πνευμόνων (Εισπνευστικοί, μη-μουσικοί, ρόγχοι στις βάσεις κατά την ακρόαση, που ακούγονται σαν ταινίες Velcro, που χωρίζονται αργά)

Άλλα συστηματικά συμπτώματα που μπορεί να συνοδεύουν την κλινική εικόνα της ΙΠΙ είναι απώλεια βάρους, δεκαημερή πυρετική κίνηση, κόπωση, αρθραλγίες/ μυαλγίες, πληκτροδακτυλία κ.α. Η μέση διάρκεια των συμπτωμάτων μέχρι την διάγνωση της νόσου είναι 1-2 έτη. Η έγκαιρη-πρώιμη διάγνωση είναι πάρα πολύ μεγάλης σημασίας για την αντιμετώπιση της νόσου.

Πως γίνεται η διάγνωση;

Η διάγνωση της νόσου γίνεται από τον πνευμονολόγο με την κλινική εξέταση του ασθενή, τη λήψη ιστορικού, την εκτίμηση του λειτουργικού ελέγχου του αναπνευστικού (σπιρομέτρηση, μέτρηση διαχυτικής ικανότητας πνευμόνων, μέτρηση πνευμονικών όγκων κ.λπ.), των εργαστηριακών εξετάσεων και του απεικονιστικού ελέγχου (υπολογιστική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας των πνευμόνων). Για την επίτευξη της διάγνωσης σε ορισμένα περιστατικά μπορεί να απαιτείται επίσης βρογχοσκόπηση ή και βιοψία πνευμονικού ιστού.

Συγκεκριμένα, σύμφωνα με τις πρόσφατα αναθεωρημένες διεθνείς οδηγίες (2011), τα κριτήρια για τη διάγνωση της ΙΠΙ είναι:

1. Αποκλεισμός άλλων πιθανών αιτιών πνευμονικής ίνωσης
2. Παρουσία του ακτινολογικού προτύπου της Συνήθους Διάμεσης Πνευμονίας (UIP) σε υψηλής ευκρίνειας υπολογιστική τομογραφία θώρακος (HRCT).
3. Συγκεκριμένοι συνδυασμοί ακτινολογικής εικόνας πιθανής/μη πιθανής UIP και ιστολογικών ευρημάτων σε βιοψία πνεύμονα.

Πως αντιμετωπίζεται η νόσος;

Η ανάγκη διαχείρισης και θεραπευτικής αντιμετώπισης των ασθενών με ΙΠΙ είναι επιτακτική και επείγουσα λόγω της υψηλής θνησιμότητας της νόσου. Η μόνη μέχρι πρότινος θεραπευτική προσέγγιση που αύξανε την επιβίωση ήταν η μεταμόσχευση πνεύμονα.

Η καλύτερη αντιμετώπιση είναι η υποστηρικτική φροντίδα χωρίς ειδική θεραπεία για την Ι.Π.Ι. Υποστηρικτική φροντίδα θεωρείται η δραστηκή προσέγγιση στη συμπτωματική θεραπεία. Μπορεί να περιλαμβάνει οξυγονοθεραπεία, πνευμονική αποκατάσταση, εμβολιασμό αντιγριπικό και έναντι του πνευμονιόκοκκου, θεραπεία για τη γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, στεροειδή, βρογχοδιασταλτικά, αντιβιοτικά, έγκαιρη αναγνώριση της τελικής επιδείνωσης.

Τα τελευταία χρόνια έχει σημειωθεί μεγάλη πρόοδος όσον αφορά την κατανόηση της παθογένειας της νόσου και τα τελευταία έτη εγκρίθηκαν σε Ευρώπη και ΗΠΑ οι πρώτες από του στόματος θεραπείες για την αντιμετώπιση της, η πιρφενιδόνη και η νιντεντανίμη.

Επιπλέον, υπάρχει ενεργό ερευνητικό ενδιαφέρον για την ανάπτυξη νέων θεραπευτικών μορφών ή θεραπευτικών συνδυασμών και ο γιατρός σας είναι εκείνος που μπορεί να σας δώσει περισσότερες πληροφορίες ανάλογα με το στάδιο της νόσου σας.

Συζητήστε με τον γιατρό σας για την εφαρμογή ενός σχεδίου διαχείρισης της ασθένειάς σας που να συμπεριλαμβάνει την θεραπεία και τη σωστή παρακολούθηση για τη σπάνια πάθηση σας.



Σπάνιος ναι ... Μόνος όχι



Πανελλήνια Ένωση Σπανίων Παθήσεων
Greek Alliance for Rare Diseases

μέλος
της



EURORDIS

European Organisation for Rare Diseases

BY
DESIGN
DESIGN

Με την ευγενική χορηγία της

