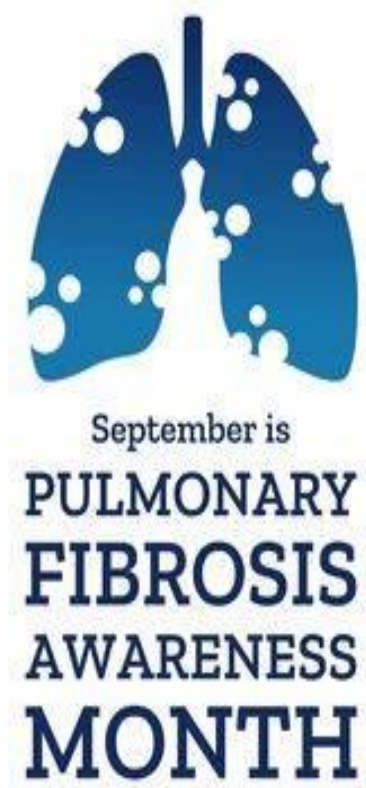




ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΙΝΩΣΗ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ



ΦΟΙΤΗΤΡΙΕΣ: ΜΠΟΖΟΥ ΙΩΑΝΝΑ ΜΑΡΙΑ, ΡΟΝΤΟΓΙΑΝΝΗ ΠΑΡΑΣΚΕΥΗ

ΑΜ: 17807,

ΥΠΕΥΘΥΝΗ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟΣ: ΠΑΠΑΓΙΑΝΝΟΠΟΥΛΟΥ ΕΥΡΥΔΙΚΗ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2020

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	3
ABSTRACT.....	4
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	5
ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ.....	6
ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ.....	7

Α' ΜΕΡΟΣ

1. ΑΝΑΤΟΜΙΑ	8-9
2. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ	10-11
3. ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ.....	12-13
3.1. ΑΙΤΙΑ.....	13-14
3.2. ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ.....	14-16
3.3. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ.....	16-17
3.4. ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	17-18
3.5. ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	18-19
3.6. ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗ.....	19
4. ΠΡΟΓΝΩΣΗ.....	19-20
5. ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	20
5.1. ΣΥΝΤΗΡΗΤΙΚΗ.....	20-21

5.2. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ.....	21-22
-----------------------	-------

Β' ΜΕΡΟΣ

1. ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ.....	23-24
2. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	25-26
3. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	27-30
4. ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ.....	31-33
5. ΠΑΡΗΓΟΡΗΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ.....	33-34

Γ' ΜΕΡΟΣ

ΝΕΟΤΕΡΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ.....	35-54
-----------------------	-------

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	55-58
-------------------	-------

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η πνευμονική ίνωση είναι μία χρόνια μη αναστρέψιμη διάχυτη διάμεση πνευμονοπάθεια άγνωστης αιτιολογίας, η οποία χαρακτηρίζεται από την προοδευτική καταστροφή της φυσιολογικής αρχιτεκτονικής των πνευμόνων και την ουλοποίηση του πνευμονικού παρεγχύματος. Είναι θανατηφόρα νόσος με διάμεση επιβίωση τρία έτη από τη διάγνωση, χωρίς αποτελεσματική θεραπεία πέραν από τη προσπάθεια φαρμακευτικής επιβράδυνσης της πορείας της νόσου, την αντιμετώπιση της αναπνευστικής ανεπάρκειας και της συνοσηρότητας.

Σκοπός: Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η ανάλυση και η μελέτη της πνευμονικής ίνωσης και οι νοσηλευτικές διεργασίες που επιφέρονται στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση.

Μεθοδολογία: Στην παρούσα εργασία έχει γίνει βιβλιογραφική ανασκόπηση για την πνευμονική ίνωση και τις νοσηλευτικές διεργασίες που επιφέρονται στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση.

Αποτελέσματα: Τα αποτελέσματα της παρούσας εργασίας αναφέρουν την ερευνητική προσέγγιση του θέματος με τα νέα δεδομένα από τις έρευνες για την πνευμονική ίνωση.

Συμπεράσματα: Οι νοσηλευτικές διεργασίες που πραγματοποιούνται στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση είναι ζωτικής σημασίας, δεν πραγματοποιούνται για την πλήρη ίαση του ασθενή από τη νόσο αλλά έχει το ρόλο της παρηγορητικής φροντίδας και της ανακούφισης.

Λέξεις – κλειδιά: πνευμονική ίνωση, προδιαθεσικοί παράγοντες, κλινική εικόνα, διαφορική διάγνωση, διάγνωση, πρόγνωση, θεραπεία, νοσηλευτικές διεργασίες.

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary fibrosis is a chronic irreversible diffuse interstitial lung disease of unknown etiology, characterized by the progressive destruction of the normal architecture of the lungs and the scarring of the pulmonary parenchyma. It is a deadly disease with a median survival of three years from diagnosis, with no effective treatment other than trying to slow the course of the disease, treating respiratory failure and comorbidity.

Purpose: The purpose of this study is the analysis and study of pulmonary fibrosis and the nursing processes performed on patients with pulmonary fibrosis.

Methodology: In the present study, a literature review has been made on pulmonary fibrosis and the nursing procedures performed on patients with pulmonary fibrosis.

Results: The results of the present study report the research approach of the subject with the new data from the researches for the pulmonary fibrosis.

Conclusions: The nursing procedures performed on patients with pulmonary fibrosis are vital, they are not performed for the complete cure of the patient from the disease but it has the role of palliative care and relief.

Key words: pulmonary fibrosis, predisposing factors, clinical picture, differential diagnosis, diagnosis, prognosis, treatment, nursing processes.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η πνευμονική ίνωση είναι το τελικό στάδιο μιας ετερογενούς ομάδος δυσλειτουργιών και χρόνιων φλεγμονωδών πνευμονικών παθήσεων, αγνώστου αιτιολογίας. Κατατάσσεται στις διάχυτες παθήσεις του πνευμονικού παρεγχύματος και χαρακτηρίζεται από υπερβολική εναπόθεση εξωκυττάρων πρωτεϊνών στο διάμεσο πνευμονικό χώρο και από βλάβες και μεταβολή της κυτταρικής σύνθεσης του κυψελιδικού χώρου με υπερβολική εναπόθεση κολλαγόνου.

Η αιτιολογία της πνευμονικής ίνωσης είναι άγνωστη. Για την εμφάνισή της ενοχοποιούνται πολλοί παράγοντες, γενετικοί, περιβαλλοντολογικοί, λοιμώδεις, διάφορα φάρμακα και το κάπνισμα.

Φτωχή παραμένει επίσης και η γνώση γύρω από την παθοφυσιολογία από μελέτες σε ανθρώπους όσο και από πειράματα σε ζώα γύρω από τους πιθανούς παθοφυσιολογικούς μηχανισμούς της νόσου, όμως καμία μελέτη δεν καταλήγει σε σαφές και ξεκάθαρο συμπέρασμα για το ποιοι είναι οι πραγματικά υπεύθυνοι παράγοντες που πυροδοτούν την έναρξη των παθολογοανατομικών αλλοιώσεων και συντηρούν μία μη αναστρέψιμη βλάβη στο διάμεσο πνευμονικό χώρο.

Όλοι πάντως οι ερευνητές καταλήγουν στο συμπέρασμα ότι η πνευμονική ίνωση έχει μία πολυπαραγοντική παθοφυσιολογία, που καθιστά ακόμη δυσκολότερη την αντιμετώπισή της, η οποία πρέπει να είναι πολύπλευρη και εξαιρετικά εξειδικευμένη για κάθε ασθενή.

Η πνευμονική ίνωση ακόμα και σήμερα αντιστέκεται στη θεραπεία και προκαλεί το ενδιαφέρον όχι μόνο με τον τρόπο με τον οποίο προκύπτει αλλά και με τα προβλήματα τα οποία επιφέρει στους ασθενείς.

Καθίσταται απαραίτητη η περαιτέρω έρευνα γύρω από νέες θεραπευτικές μεθόδους και φάρμακα, τα οποία θα βοηθούσαν στην αναστολή της εξέλιξης της νόσου. Κατάλληλα για το σκοπό αυτό θεωρούνται φάρμακα με πολλαπλές δράσεις και έχουν ως στόχο την προσέγγιση από διαφορετικές οδούς της παθοφυσιολογίας της πνευμονικής ίνωσης.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Η πρώτη καταγραφή των ιδιοπαθών παθήσεων του διάμεσου πνευμονικού χώρου έγινε το 1935 από τους Hamman και Rich, οι οποίοι παρουσίασαν 4 ασθενείς με διάχυτη διάμεση νόσο των πνευμόνων, αγνώστου αιτιολογίας, οι οποίοι κατέληξαν μέσα σε λίγες εβδομάδες (Hamman & Rich, 1935).

Η νόσος ονομάστηκε "κεραυνοβόλος διάχυτη διάμεση νόσος των πνευμόνων". Από τότε ο όρος "σύνδρομο Hamman-Rich" χρησιμοποιείται πολλές φορές για να περιγράψει οποιαδήποτε πάθηση του διάμεσου χώρου, παρά το γεγονός ότι στη μεγάλη τους πλειοψηφία οι παθήσεις αυτές δεν χαρακτηρίζονται από την οξεία εισβολή και εξέλιξη της νόσου στους ασθενείς των Hamman και Rich, αλλά έχουν αργή και ύπουλη εμφάνιση (Hamman & Rich, 1935).

Το 1969, έγινε περιγραφή των πέντε διαφορετικών ιστολογικών τύπων ιδιοπαθών διάμεσων πνευμονιών: α) τη συνήθη διάμεση πνευμονία (Usual Interstitial Pneumonia, UIP), β) την αποφρακτική βρογχιολίτιδα με διάμεση πνευμονία (Bronchiolitis obliterans with Interstitial Pneumonia, BIP), γ) την αποφολιδωτική διάμεση πνευμονία (Desquamative Interstitial Pneumonia, DIP), δ) τη λεμφοειδή διάμεση πνευμονία (Lymphoid Interstitial Pneumonia, LIP) και ε) τη γιγαντοκυτταρική διάμεση πνευμονία (Giant cell Interstitial Pneumonia, GIP) (Crystal et al, 1984).

Οι Muller και Colby συμφώνησαν με τους Liebow και Carrington ως προς το ότι οι ιδιοπαθείς διάμεσες παθήσεις είναι διακριτές οντότητες και παρουσίασαν τις δικές τους κατατάξεις το 1997 (Muller & Colby, 1997).

Η κατάταξη αυτή και η χρησιμότητά της αμφισβητήθηκε έντονα από πολλούς άλλους ερευνητές, με βάση το κριτήριο ότι τα ιστολογικά ευρήματα των ιδιοπαθών διάμεσων πνευμονιών είναι μη ειδικά και ότι η κλινική τους συμπτωματολογία είναι πολλές φορές κοινή (Κωνσταντόπουλος, 2001).

Οι ερευνητές αυτοί θεωρούσαν ότι όλες αυτές οι ιδιοπαθείς παθήσεις που κατέληγαν σε ίνωση, ανήκαν στην ίδια κλινική οντότητα για την οποία επικράτησε στις ΗΠΑ ο όρος ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (Κωνσταντόπουλος, 2001).

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Παγκοσμίως η πνευμονική ίνωση είναι η συχνότερη νόσος από την υποομάδα των ιδιοπαθών διάμεσων πνευμονιών, με επίπτωση 13 – 20/100.000 και αποτελεί έναν ειδικό τύπο της χρόνιας ινοδοποιού διάμεσης πνευμονίας αγνώστου αιτιολογίας, με φτωχή πρόγνωση, αφού οδηγεί στο θάνατο από αναπνευστική ανεπάρκεια λόγω προοδευτικής καταστροφής του διάμεσου ιστού των πνευμόνων, μέσα σε 2 – 5 έτη μετά τη διάγνωση (Sauleda et al, 2018).

Η επίπτωση της πνευμονικής ίνωσης 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 άρρενες. Τα ποσοστά 5ετούς επιβίωσης των ασθενών με πνευμονική ίνωση αναφέρονται κοντά στο 30%, ποσοστά σαφώς χειρότερα από συνήθεις νεοπλασίες όπως του μαστού ή του προστάτη και παρόμοια με αυτά του καρκίνου του πνεύμονα (Τσιτούρα και συν, 2016).

Σε Ευρωπαϊκό επίπεδο, η συχνότητα εμφάνισης πνευμονικής ίνωσης κυμαινόταν από 10,4 έως 15,4 περιπτώσεις ανά 100.000 πληθυσμούς ετησίως μεταξύ 2001 και 2015. Ο επιπολασμός αυξήθηκε από 15,4 σε 68,0 περιπτώσεις ανά 100.000 πληθυσμούς ανά έτος. Οι ασθενείς ≥ 70 ετών και οι άνδρες είχαν υψηλότερη συχνότητα και συχνότητα πνευμονικής ίνωσης (Ferrara et al, 2019).

Στην Ευρώπη, οι κοινές συνοσηρότητες περιλαμβάνουν αναπνευστικές λοιμώξεις και καρδιαγγειακές διαταραχές. Περίπου το ένα τρίτο των ασθενών σε κάθε ομάδα νοσηλεύτηκε με πνευμονική ίνωση εντός ενός έτους από τη διάγνωση. Ο μέσος χρόνος επιβίωσης από τη διάγνωση της νόσου ήταν από 2,6 έτη έως 5,2 έτη. Οι ηλικιωμένοι ασθενείς είχαν μεγαλύτερο κίνδυνο νοσηλείας και θνησιμότητας. Οι γυναίκες είχαν καλύτερη πρόγνωση από τους άνδρες (Ferrara et al, 2019).

Α' ΜΕΡΟΣ

1. ANATOMIA

Οι πνεύμονες χαρακτηρίζονται ως τα σπουδαιότερα όργανα του αναπνευστικού συστήματος, γιατί εκεί πραγματοποιείται η ανταλλαγή αναπνευστικών αερίων. Είναι τοποθετημένοι στη θωρακική κοιλότητα ενώ στο χώρο ανάμεσά τους βρίσκονται όργανα όπως η καρδιά, η τραχεία και ο οισοφάγος. Ο κάθε πνεύμονας σχηματικά μοιάζει με κώνο με κορυφή προς τα πάνω και βάση προς τα κάτω που εντοπίζεται πάνω στο διάφραγμα, έναν αναπνευστικό μυ (οι υπόλοιποι αναπνευστικοί μύες βρίσκονται στις πλευρές) (Κατρίτση, Κελέκη & Κούβελ, 2012).

Ο μηχανισμός της αναπνοής περιλαμβάνει τη φάση της εισπνοής και τη φάση της εκπνοής. Η εισπνοή υλοποιείται ενεργητικά μέσω των μεσοπλευρίων μυών και της συστολής του διαφράγματος, διευρύνοντας τη θωρακική κοιλότητα αφού όταν κατεβαίνει το διάφραγμα, οι πλευρές ανεβαίνουν προς τα πάνω και έξω. Η εκπνοή, από την άλλη, περιλαμβάνει τη χαλάρωση των αναπνευστικών μυών, των μεσοπλευρίων μυών και του διαφράγματος, με αποτέλεσμα να στενεύει ο χώρος της θωρακικής κοιλότητας, να συμπιέζεται ο αέρας στους πνεύμονες και να εξέρχεται στην ατμόσφαιρα από τα αεραγωγά όργανα (Κατρίτση, Κελέκη & Κούβελ, 2012).

Ο δεξιός πνεύμονας διαιρείται σε τρία μέρη που καλούνται λοβοί κι ο αριστερός πνεύμονας σε δύο. Στον κάθε πνεύμονα εισέρχονται ο κλάδος της πνευμονικής αρτηρίας, ο βρόγχος, οι βρογχικές αρτηρίες ενώ εξέρχονται οι πνευμονικές και βρογχικές φλέβες (Κατρίτση, Κελέκη & Κούβελ, 2012).

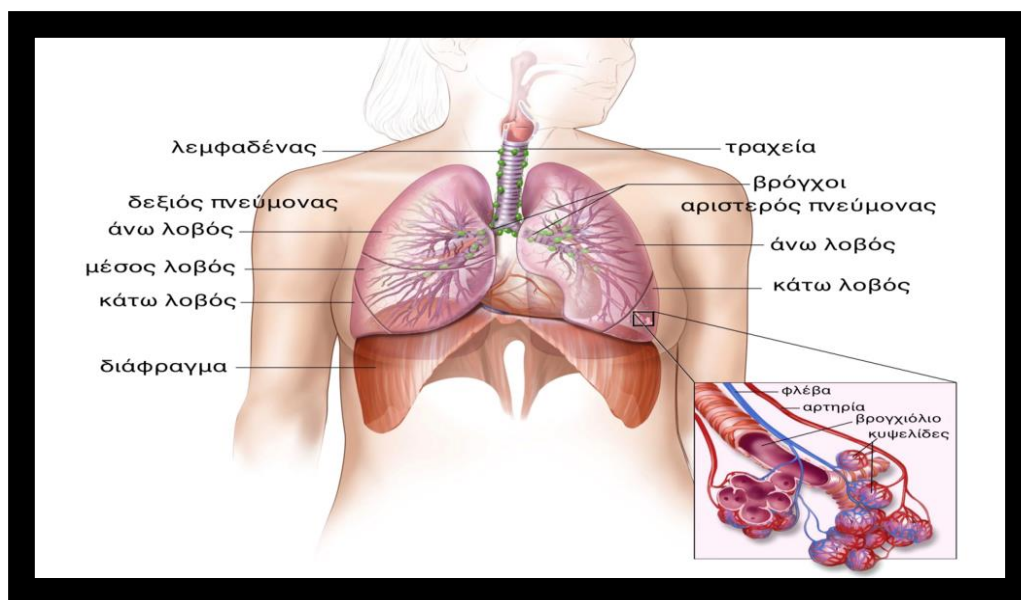
Ο δεξιός βρόγχος διαιρείται με δύο μεσολόβιες σχισμές και αποτελείται από τρία βρογχικά στελέχη, τον άνω, τον μέσο και τον κάτω λοβό, ο οποίος περιλαμβάνει το στελεχιαίο βρόγχο, που με τη σειρά του διαιρείται στους τμηματικούς κλάδους. Ο πάνω λοβός περιλαμβάνει τρεις κλάδους τον κορυφαίο, τον οπίσθιο και τον πρόσθιο, ο μεσαίος λοβός διαθέτει δύο κλάδους τον κορυφαίο και τον έξω ενώ ο κάτω λοβός χωρίζεται σε πέντε κλάδους τον κορυφαίο, τον έσω βασικό, τον έξω βασικό, τον πρόσθιο βασικό και τον οπίσθιο βασικό (Αιγυπτιάδου και συν, 2001).

Ο αριστερός πνεύμονας, από την άλλη, διαθέτει μονάχα μία μεσολόβια σχισμή και διαιρείται σε πάνω και κάτω λοβό. Εδώ ο κύριος βρόγχος διαχωρίζεται στην αρχή σε δύο στελεχιαίους βρόγχους. Ο στελεχιαίος βρόγχος του πάνω λοβού διαιρείται σε δύο κλάδους, τον ανιόντα που δίνει τον κορυφαίο, τον πρόσθιο και τον οπίσθιο τμηματικό

κλάδο και τον κατιόντα, ο οποίος δίνει τον πάνω και τον κάτω τμηματικό κλάδο. Ο στελεχιαίος βρόγχος του κάτω λοβού διαθέτει τέσσερις τμηματικούς κλάδους, τον κορυφαίο, τον έξω βασικό, τον πρόσθιο βασικό και τον οπίσθιο βασικό (Αιγυπτιάδου και συν, 2001).

Οι τμηματικοί κλάδοι των πνευμόνων διακλαδίζονται συνέχεια σε μικρότερους κλάδους, δηλαδή τους λοβιακούς κλάδους, τους ενδολοβιακούς κλάδους και τα βρόγχια ή αλλιώς βρογχιόλια, τα οποία το καθένα χωρίζεται σε δύο με πέντε κυψελωτούς κλάδους που καταλήγουν στις κυψελίδες. Αυτές αποτελούν μικρές κοιλότητες με λεπτό τοίχωμα που επικοινωνεί με τα τριχοειδή αγγεία με σκοπό την ανταλλαγή αερίων (Κατρίτση, Κελέκη & Κούβελα, 2012).

Τέλος, τα βρογχικά στελέχη διαιρούμενα σε μικρότερα κλαδιά, σχηματίζουν το βρογχικό δένδρο, καταλήγοντας στις πνευμονικές κυψελίδες. Τα αιμοφόρα αγγεία περιβάλλουν τις κυψελίδες, οι οποίες αποτελούν ελάχιστους χώρους των πνευμόνων κι εκεί ανταλλάσσονται τα αναπνευστικά αέρια, δηλαδή εισέρχεται το οξυγόνο προς και εξέρχεται το διοξείδιο του άνθρακα. Οι πνεύμονες περιβάλλονται εξωτερικά από λεπτό υμένα (υπεζωκώς) και εκτός από το βρογχικό δέντρο αποτελούνται από αγγεία, νεύρα και συνδετικό ιστό (Κατρίτση, Κελέκη & Κούβελα, 2012).



Εικόνα 1: ανατομία πνεύμονα

2. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

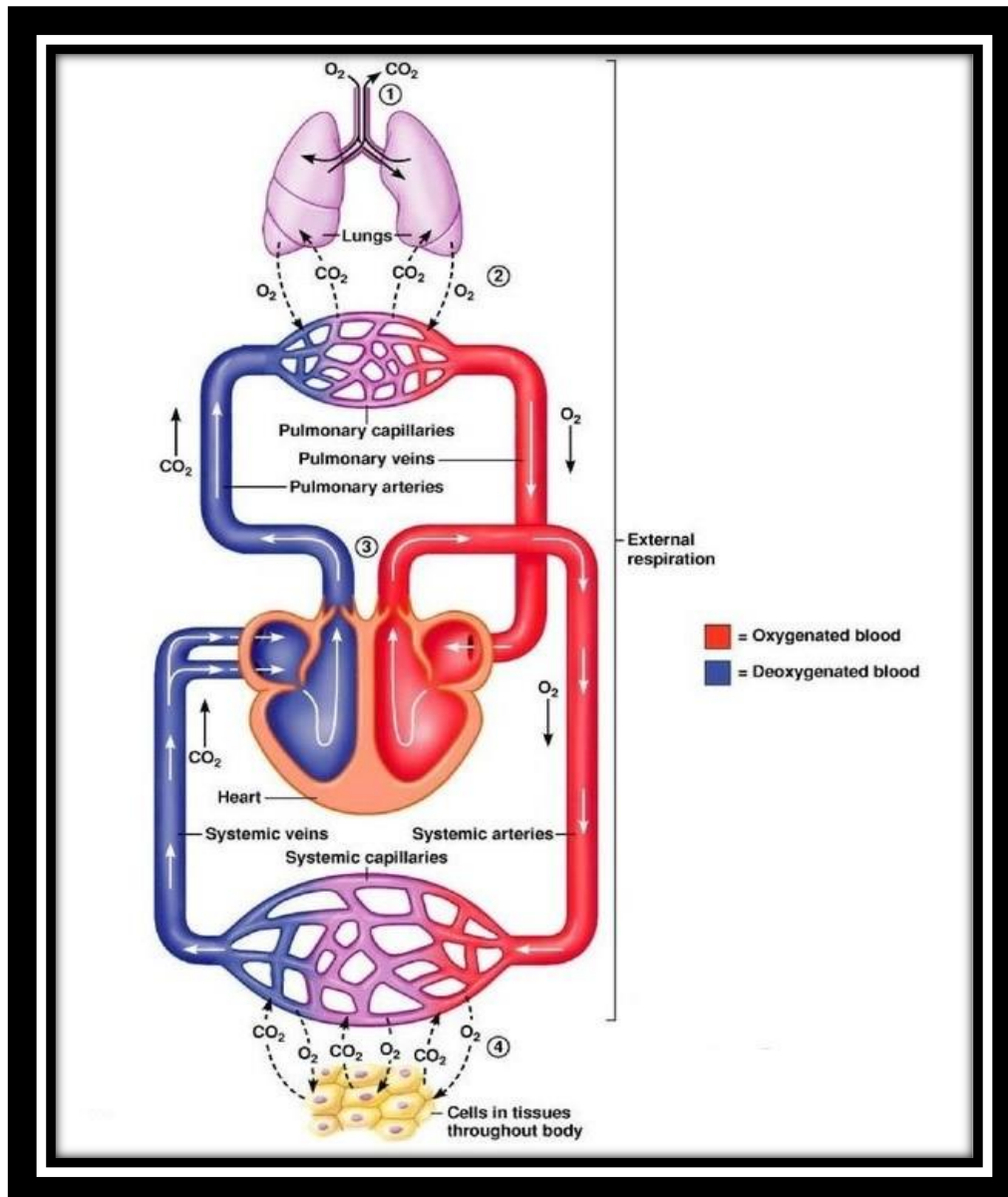
Η κύρια λειτουργία της αναπνοής είναι ο εφοδιασμός των κυττάρων των ιστών με οξυγόνο και η αποβολή του παραγόμενου από αυτά διοξειδίου του άνθρακα. Ο μηχανισμός της ανταλλαγής των αναπνευστικών αερίων στους πνεύμονες λειτουργεί με την εξισορρόπηση των μερικών πιέσεων του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακα ανάμεσα στο αίμα του πνευμονικού τριχοειδούς και του κυψελιδικού αέρα, ενώ η ανταλλαγή των αερίων στους πνεύμονες πραγματοποιείται προς την κατεύθυνση που οριοθετείται από τη διαφορά της μερικής πίεσης του κάθε αερίου (Χατζημπούγιας, 2000).

Στο κυψελιδοτριχοειδικό πρότυπο, ένα τριχοειδές αιματώνει μια κυψελίδα. Σύμφωνα με το μοντέλο αυτό, η κυψελίδα εμπεριέχει κυψελιδικό αέρα με σταθερή σύνθεση, η απόσταση της κυψελιδοτριχοειδικής επαφής είναι περίπου ένα χιλιοστό του μέτρου και ο χρόνος της επαφής αυτής διαρκεί ένα δευτερόλεπτο περίπου. Κατά την αρχή της επαφής, το τριχοειδικό αίμα περιλαμβάνει τις μερικές πιέσεις του μικτού φλεβικού αίματος, δηλαδή της μερικής πίεσης του O_2 και της μερικής πίεσης του CO_2 . Κατά την επαφή, αυτές οι μερικές πιέσεις έχουν την τάση να εξισορροπηθούν προοδευτικά με εκείνες του κυψελιδικού αέρα ώστε τελικά να φθάσουν τις τιμές που καλούνται «τελικές μερικές τριχοειδικές πιέσεις PCO_2 και $PCCO_2$ » (Johnson & Miller, 1968).

Ο κανονικός λειτουργικός πνεύμονας είναι ένα ανομοιογενές όργανο αφού το πάχος της κυψελιδοτριχοειδικής μεμβράνης διαφέρει, τα αναπνευστικά αέρια περνούν διαμέσου αρκετών στοιβάδων ποικίλης σύνθεσης σε συστατικά ενώ το μέγεθος των κυψελίδων όπως και η αιμάτωσή τους στις διάφορες περιοχές των πνευμόνων διαφέρει. Παρά τη λειτουργική ανομοιογένεια του πνεύμονα, όμως, οι συνθήκες ανταλλαγής των αναπνευστικών αερίων στους πνεύμονες πληρούνται σε ολοκληρωμένο επίπεδο (Κατρίτση, Κελέκη & Κούβελα, 2012).

Όσον αφορά στη μηχανική της αναπνοής, διακρίνουμε την κοιλιακή αναπνοή και τη θωρακική, οι οποίες συνδυάζονται μεταξύ τους στην μικτή αναπνοή. Στην πρώτη αναπνοή, διευρύνεται προς τα κάτω ο θωρακικός χώρος με τη συστολή του διαφράγματος. Κατά τη λήξη της μυϊκής συστολής, χαλαρώνει το διάφραγμα και ανεβαίνει, αφού οι πνεύμονες, των οποίων τα ελαστικά στοιχεία τους διαπλατύνθηκαν κατά την εισπνοή, ασκούν έλξη και οπισθοχωρούν τα κοιλιακά σπλάχνα προς τα πάνω (Pocock & Richards, 2006).

Κατά τη θωρακική αναπνοή, οι πλευρές ανεβαίνουν και ο θωρακικός χώρος μεγεθύνεται εκτός από πάνω προς τα κάτω και σε εγκάρσια και σε κατά μέτωπο διεύθυνση. Κατά την ήρεμη αναπνοή, εισπνευστική λειτουργία κυρίως ασκούν οι σκαληνοί μυς, οι έξω μεσοπλεύριοι μυς, οι μεσοχόνδριοι μυς των ανώτερων μεσοπλεύριων διαστημάτων και ο πρόσθιος οδοντωτός μυς με την άνω μοίρα του ενώ στην βαθιά εισπνοή συμβάλλουν και οι κατώτεροι έξω μεσοπλεύριοι μυς (Pocock & Richards, 2006).



Εικόνα 2: επισκόπηση της αναπνοής

3. ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η πνευμονική ίνωση είναι μια ειδική μορφή χρόνιας διάμεσης πνευμονοπάθειας άγνωστης αιτιολογίας με κακή πρόγνωση, που χαρακτηρίζεται από ίνωση του πνευμονικού παρεγχύματος και περιορίζεται στον πνεύμονα (Wuyts et al, 2013).

Αν και η παθογένεια της πνευμονικής ίνωσης δεν έχει πλήρως κατανοηθεί τα χαρακτηριστικά παθολογοανατομικά ευρήματα στη συνήθη διάμεση πνευμονία είναι:

- Ίνωση, αμφοτερόπλευρη, αλλά εμβολωματική, με προτίμηση τους κάτω λοβούς και υποπλεύριες περιοχές, συχνά με εικόνα μελιττοκηρύθρας,
- Διάσπαρτες εστίες ινοβλαστών και μυοϊνοβλαστών, διαπλεκόμενες με ακύτταρους σχηματισμούς κολλαγόνου,
- Οι εστίες ινοβλαστών αναπτύσσονται εκεί που έχει προηγηθεί πνευμονική βλάβη, και συνδέονται με ενεργή σύνθεση κολλαγόνου, δηλωτικό ότι υπάρχει ενεργός ίνωση.
- Εμβολωματική κατανομή
- Επινέμηση της περιφέρειας του βοτρυδίου.
- Η φλεγμονή του διάμεσου ιστού είναι, εν γένει, περιορισμένη και χαρακτηρίζεται από τη συρροή λεμφοκυττάρων, πλασματοκυττάρων, ιστιοκυττάρων και υπερπλαστικών πνευμονοκυττάρων τύπου II. Η πνευμονική ίνωση, πρωτοπαθώς, προσβάλλει την κυψελιδοτριχοειδική μεμβράνη (Wuyts et al, 2013).

Η πνευμονική ίνωση διακρίνεται από την σε άλλοτε άλλο βαθμό διάμεση ίνωση. Παρόλο ότι οι ακριβείς μηχανισμοί της παθογένειας της πνευμονικής ινώσεως δεν έχουν με ακρίβεια κατανοηθεί, αν κι έχουν προταθεί διάφορες υποθέσεις. Η πλέον αξιοσημείωτη από αυτές, είναι το παράδειγμα της μεταπτώσεως από την κατάσταση της ινώσεως που οφείλεται σε φλεγμονώδεις διεργασίες, προς τις διεργασίες που συναντώνται στους μηχανισμούς επουλώσεως τραυμάτων (Chanda et al, 2019).

Σύμφωνα με την αντίληψη αυτή, το κυψελιδικό επιθήλιο υφίσταται κλινικά σιωπηλές μικροβλάβες, για παρατεταμένο χρονικό διάστημα. Με τη συνάθροιση πολλών, αλληπάλληλων βλαπτικών επιδράσεων, η κατάσταση φτάνει σε ένα θεωρητικό σημείο, πέρα από το οποίο ενεργοποιούνται αθρόα οι μηχανισμοί επουλώσεως (Chanda et al, 2019).

Τα δυσλειτουργικά επιθηλιακά κύτταρα ενεργοποιούν προφλεγμονώδεις δράσεις στις οποίες εμπλέκονται αυξητικοί παράγοντες, και χημοκίνες, όπως ο TGF- β 1. Η επακόλουθη μετανάστευση πολλαπλασιασμός και ενεργοποίηση μεσεγχυματικών κυττάρων οδηγούν στο σχηματισμό εστιών ινοβλαστών, και εκκρίσεως κι εναποθέσεως εξωκυττάριου ουσίας. Αποτέλεσμα των δράσεων αυτών είναι η ανάπτυξη ινοπαραγωγικής παθήσεως (Chanda et al, 2019).

Η συγκέντρωση ινοβλαστών στις ινοβλαστικές εστίες, διαφοροποίηση και πολλαπλασιασμός των μυοϊνοβλαστών, και η επακόλουθος σύνθεση εξωκυττάριας ουσίας αποτελούν χαρακτηριστικά παθογενετικά ευρήματα επί της πνευμονικής ίνωσης (Chanda et al, 2019).

Η φλεγμονή στο διάμεσο ιστό είναι, συνήθως, ήπια προς μέτρια, εμβολωματική, και χαρακτηρίζεται από διήθηση των μεσολοβιδίων διαφραγματίων από λεμφοκύτταρα, πλάσματοκύτταρα και ιστιοκύτταρα που συνοδεύονται από υπερπλαστικά τύπου II πνευμονοκύτταρα (Wuyts et al, 2013).

Επιπλέον, παρατηρούνται υπερτροφία των λείων μυϊκών ινών, αντιδραστική μεταπλασία και υπερπλασία των τύπου II πνευμονοκυττάρων, βλεννόσταση, δευτεροπαθείς αλλοιώσεις πνευμονικής υπερτάσεως, βρογχιεκτασίες εξ έλξεως, και βρογχιολιοεκτασίες, μείωση των αεροχώρων, και καταστροφή και διαστροφή της αρχιτεκτονικής των κυψελίδων (Wuyts et al, 2013).

Η θεωρία της φλεγμονής στην παθογένεια της πνευμονικής ινώσεως έχει, τουλάχιστον εν μέρει, αντικατασταθεί από τη θεωρία της επουλώσεως τραυμάτων, αποδιδόμενη σε αντεπιδράσεις μεταξύ των επιθηλιακών κυττάρων και ινοβλαστών, που καθορίζουν την ανάπτυξη ανέλεγκτης ινοπαραγωγής (Chanda et al, 2019).

3.1. ΑΙΤΙΑ

Νεότερα δεδομένα έχουν αναδείξει μια σειρά από δυνητικούς παράγοντες κινδύνου, όπως το κάπνισμα, η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, διάφορες ιογενείς λοιμώξεις, η έκθεση σε χημικές ουσίες του εργασιακού περιβάλλοντος, σε σκόνη, σε βαρέα μέταλλα. Σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί να προσβάλει και άλλα άτομα στην οικογένεια (Sgalla et al, 2018).

Ωστόσο καμία από τις παραπάνω καταστάσεις δεν έχει άμεσα ενοχοποιηθεί για την ανάπτυξη πνευμονικής ίνωσης. Το μοναδικό που γνωρίζουμε μέχρι σήμερα είναι ότι η νόσος χαρακτηρίζεται από σημαντικές αλλαγές στη διαδικασία φυσιολογικής επούλωσης τραύματος του πνευμονικού παρεγχύματος (Sgalla et al, 2018).

Πιο συγκεκριμένα η παθογενετική διαδικασία περιλαμβάνει επαναλαμβανόμενα βλαπτικά ερεθίσματα αγνώστου αιτιολογίας, τα οποία οδηγούν σε ένα φαύλο κύκλο ανεξέλεγκτης επούλωσης τραύματος που προοδευτικά οδηγεί στην παραγωγή ουλώδους ιστού με καταστροφή της αρχιτεκτονικής του πνεύμονα λόγω προσβολής του διάμεσου χώρου και κυρίως των κυψελίδων (Sgalla et al, 2018).

Οι κυψελίδες είναι οι λειτουργικές μονάδες του αναπνευστικού συστήματος, στις οποίες γίνεται μια πολύ σημαντική λειτουργία: η ανταλλαγή των αερίων, κατά την οποία τα ερυθρά αιμοσφαίρια που κυκλοφορούν στο αίμα αποδίδουν διοξείδιο του άνθρακα και παραλαμβάνουν οξυγόνο από τον αέρα, το οποίο στη συνέχεια μέσω της κυκλοφορίας το αποδίδουν στους ιστούς για την οξυγόνωση τους (Wilson & Wynn, 2010).

Αποτέλεσμα των βλαβών είναι η προοδευτική καταστροφή του πνεύμονα, κυρίως στις βάσεις, με αποτέλεσμα διαταραχές στην ανταλλαγή των αερίων και τελικά υποξυγοναιμία (μειωμένη συγκέντρωση οξυγόνου στο αίμα) και υποξία (μειωμένη συγκέντρωση οξυγόνου στους ιστούς) (Wilson & Wynn, 2010).

3.2. ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Παρότι η πνευμονική ίνωση παραμένει νόσος αγνώστου αιτιολογίας, υπάρχουν αρκετοί επιβαρυντικοί παράγοντες οι οποίοι έχουν συσχετισθεί με τη νόσο (Zaman & Lee, 2018).

Κάπνισμα: Σε σχετικές μελέτες το κάπνισμα έχει αναγνωριστεί ως παράγοντας κινδύνου για την εμφάνιση της πνευμονικής ίνωσης, σε διάφορες περιοχές του κόσμου, με δείκτη κινδύνου που κυμαίνεται από 1,6 έως 2,9. Ο κίνδυνος αυξάνεται ανάλογα με τα πακέτα-έτη καπνίσματος (Sauleda et al, 2018).

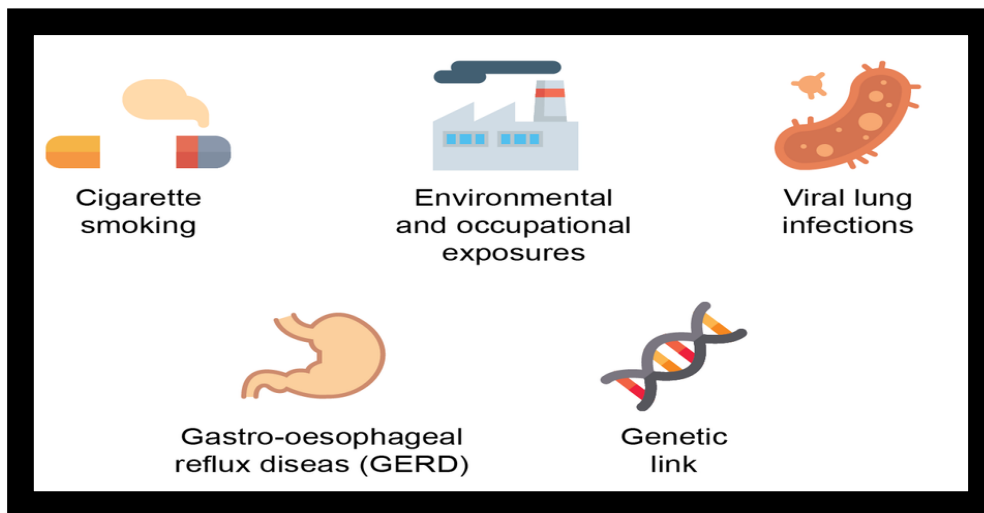
Λήψη φαρμάκων: Μια μελέτη αναφέρει συσχέτιση μεταξύ της λήψης αντικαταθλιπτικών και του κινδύνου εμφάνισης πνευμονικής ίνωσης. Η κλινική σημασία αυτής της πληροφορίας μένει να τεκμηριωθεί επαρκώς (Sauleda et al, 2018).

Χρόνια εισρόφιση: Η χρόνια εισρόφιση επί εδάφους γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης έχει ενοχοποιηθεί για την εμφάνιση πνευμονικής ίνωσης. Δεν είναι σαφές ποιός είναι ο παθογενετικός μηχανισμός για μια τέτοια συσχέτιση (Sauleda et al, 2018).

Περιβαλλοντικοί παράγοντες: πολλοί παράγοντες του αγροτικού, αστικού ή βιομηχανικού περιβάλλοντος με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης πνευμονικής ίνωσης, σε ασθενείς στους οποίους δεν διαγιγνώσκεται πνευμονοκονίωση. Η σκόνη μετάλλων ή ξύλων εμφανίζει την πλέον στενή συσχέτιση με την εμφάνιση ινώσεως, ανεξάρτητης από το κάπνισμα. Ο κίνδυνος αυτός αυξάνεται με τον αριθμό των ετών εργασίας και έκθεσης. Μεταξύ των κόνεων που σχετίζονται με την εμφάνιση ινώσεως περιβάλλονται το ατσάλι, ο χαλκός, ο μόλυβδος και το ξύλο των πεύκων. Η έκθεση σε διαλυτικά και η ατοπία έχουν επίσης συνδεθεί με την εμφάνιση της ίνωσης. Δυστυχώς, πολλές σχετικές μελέτες έχουν περιορισμένη ισχύ λόγω της μη χρήσης αξονικών τομογραφιών και βιοψιών πνεύμονα (Sauleda et al, 2018).

Λοιμώδεις παράγοντες: πολλοί ιοί ενοχοποιήθηκαν για την παθογένεια της πνευμονικής ίνωσης, αλλά η σχετική τεκμηρίωση παραμένει το ζητούμενο. Έχει αναφερθεί συσχέτιση μεταξύ της λοίμωξης από τον ιό Epstein-Barr και της πνευμονικής ίνωσης. Συγκεκριμένα, απομονώθηκαν σε πνευμονικό ιστό αντιγόνα από το καψίδιο του ιού με ανοσοϊστοχημεία. Επίσης, έχει αναφερθεί υψηλή επίπτωση λοιμώξεων από τον ιό Epstein-Barr, τον ιό της ινφλουέντζας, τον κυτταρομεγαλοϊό, τον ιό της ηπατίτιδας C, το μυκόπλασμα, τη λεγεωνέλλα και τον ιό της ανεμευλογιάς, μεταξύ των ασθενών με πνευμονική ίνωση (Zaman & Lee, 2018).

Γενετική προδιάθεση: κληρονομικοί παράγοντες μπορεί να συνεισφέρουν στον κίνδυνο εμφάνισης πνευμονικής ίνωσης, αλλά δεν έχουν απομονωθεί σχετικοί γενετικοί δείκτες. Η πλέον πειστική ένδειξη συμμετοχής γενετικών παραγόντων είναι η εμφάνιση της πνευμονικής ίνωσης σε μέλη της ίδιας οικογένειας. Η οικογενής πνευμονική ίνωση ορίζεται ως η εμφάνιση της νόσου σε τουλάχιστον δύο μέλη της ίδιας οικογένειας, αρκεί η νόσος να τεκμηριώνεται ιστολογικά. Η οικογενής πνευμονική ίνωση πιθανότατα κληρονομείται με αυτοσωματικό κυρίαρχο τρόπο, με ποικίλη διεισδυτική συμπεριφορά. Τα δύο φύλα πλήττονται το ίδιο (Zaman & Lee, 2018).



Εικόνα 3: προδιαθεσικοί παράγοντες

3.3. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η συμπτωματολογία που παρουσιάζει η νόσος συχνά είναι σιωπηλή και οι ασθενείς διαγιγνώσκονται σε προχωρημένα στάδια 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 (Nakamura & Suda, 2016).

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 (Nakamura & Suda, 2016).

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 (Nakamura & Suda, 2016).

Τα αντικειμενικά ευρήματα κατά την ακρόαση είναι το χαρακτηριστικό εύρημα της νόσου και είναι αυτά που μπορούν να διαγνώσουν την νόσο στα αρχικά της στάδια. Πρόκειται για τελοεισπνευστικούς λεπτούς μη μουσικούς ρόγχους, οι οποίοι είναι παρόντες κυρίως αμφοτερόπλευρα στις βάσεις του πνεύμονα (Nakamura & Suda, 2016).

Επίσης χαρακτηριστική κατά την εξέταση είναι η παρουσία ηλεκτροδακτυλίας, η οποία ανευρίσκεται σε ποσοστό περίπου 50% των ασθενών. Λιγότερα συχνά ευρήματα είναι ο διχασμός του δεύτερου καρδιακού τόνου, η επιγαστρική ώση και η κυάνωση κατά το τελικό στάδιο της νόσου, όταν αναπτύσσεται πνευμονική υπέρταση λόγω χρόνιας υποξυγοναιμίας και αυξημένων πνευμονικών αντιστάσεων (Nakamura & Suda, 2016).

3.4. ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση της νόσου μέχρι τις νέες κατευθυντήριες οδηγίες του 2011 σε περίπτωση που δεν υπήρχε δυνατότητα βιοψίας πνεύμονα βασιζόταν σε μείζονα και ελάσσονα κριτήρια. Τα μείζονα κριτήρια αναφέρονται στην λειτουργική αξιολόγηση (γίνεται σπειρομέτρηση), στην ακτινολογική αξιολόγηση (γίνει αξονική τομογραφία θώρακα υψηλής ευκρίνειας) και στη βιοψία του πνεύμονα (ο ασθενής υποβάλλεται σε πλήρη αναισθησία και στη συνέχεια γίνεται λήψη μικρής βιοψίας με βιντεοσκοπική θωρακοχειρουργική τεχνική, την οποία πρέπει να την εξετάσει έμπειρος παθολογοανατόμος). Τα ελάσσονα κριτήρια είναι τα κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου, δηλαδή η ηλικία (συνήθως πάνω από 50 ετών), η ύπουλη έναρξη των συμπτωμάτων που δεν μπορεί να αποδοθούν σε άλλη αιτία, η διάρκεια της νόσου (πάνω από 3 μήνες) και τα χαρακτηριστικά ακροαστικά του πνεύμονα (Santos, Fabro & Baddini-Martinez, 2018).

Η νέα διαγνωστική προσέγγιση βασίζεται στην άρρηκτη συνεργασία των ιατρών που συμμετέχουν στην διαδικασία (πνευμονολόγοι, ακτινολόγοι με εξειδίκευση στην HRCT και παθολογοανατόμοι με εμπειρία στην πνευμονική ίνωση) (Santos, Fabro & Baddini-Martinez, 2018).

Πλέον και δεδομένου της πληθώρας των στοιχείων που έχουν προκύψει για την ακρίβεια της HRCT θώρακος στην διάγνωση του προτύπου της πνευμονικής ίνωσης, δεν είναι απαραίτητη και δεν συστήνεται πάντα η βιοψία πνεύμονα (Santos, Fabro & Baddini-Martinez, 2018).

Τα διαγνωστικά κριτήρια που χρησιμοποιούνται πλέον είναι τα εξής:

- Αποκλεισμός άλλων μορφών διάμεσης πνευμονοπάθειας (νόσος συνδετικού ιστού, φαρμακευτική τοξικότητα και έκθεση σε επιβαρυντικούς παράγοντες στην δουλειά ή το σπίτι)

- Παρουσία προτύπου πνευμονικής ίνωσης σε HRCT σε ασθενείς οι οποίοι δεν έχουν υποβληθεί σε βιοψία πνεύμονα
- Ειδικοί συνδυασμοί των ευρημάτων της HRCT και του παθολογικού ιστοτεμαχίου σε ασθενείς που υποβλήθηκαν σε βιοψία πνεύμονα (Santos, Fabro & Baddini-Martinez, 2018).

Οι διαγνωστικές εξετάσεις οι οποίες διενεργούνται για την επιβεβαίωση της πνευμονικής ίνωσης είναι:

- Η ακρόαση των πνευμόνων
- Η δοκιμή πνευμονικής λειτουργίας (πχ. σπειρομέτρηση)
- Η δοκιμασία βάδισης των 6 λεπτών (κατά τη βάδιση αρχίζει και υπάρχει ελάττωση του κορεσμού του οξυγόνου)
- Η ακτινογραφία θώρακος
- Οι εξετάσεις αίματος
- Η υψηλής ανάλυσης αξονική τομογραφία – HRCT
- Η βρογχοσκόπηση για τις μεταμοσχευτικές βρογχικές βιοψίες (Santos, Fabro & Baddini-Martinez, 2018).

3.5. ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η πνευμονική ίνωση είναι μια χρόνια νόσος του πνεύμονα, κατά την οποία ο φυσιολογικός πνεύμονας αντικαθίσταται με ινώδη ιστό, καταλήγοντας προοδευτικά στην ουλοποίηση του. Η πνευμονική ίνωση ανήκει σε μια κατηγορία περίπου 200 νοσημάτων που λέγονται διάμεσες πνευμονοπάθειες και μπορούν να καταλήξουν σε πνευμονική ίνωση (Aburto et al, 2018).

Η ιστολογική προσέγγιση στην διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει προσεκτική έρευνα των διαφόρων ιστοπαθολογικών χαρακτηριστικών που παραπέμπουν σε συγκεκριμένες διαγνώσεις, όπως Συμφορητική καρδιοπάθεια, Πνευμονοπάθειες επαγόμενες από φάρμακα, Περιβαλλοντικά νοσήματα, Πνευμονία εξ υπερευαισθησίας, Εισπνοή ερεθιστικών αερίων, Πνευμονοκονιώσεις (αμιάντωση), Νεοπλασίες, Λέμφωμα, Λεμφαγγειακή καρκινωμάτωση, Τοξικότητα O₂, Πνευμονική ίνωση απότοκη ΣΑΔΕ, Μετακτινική ίνωση, Σύνδρομο κυψελιδικής αιμορραγίας, Σύνδρομο Goodpasture, Ιδιοπαθής πνευμονική αιμοσιδήρωση, Ηωσινοφιλικό κοκκίωμα, Ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (συνδυασμένη με κολлагόνωση), Λεμφοκυτταρική

διάμεση πνευμονία, Λεμφοματοειδής κοκκιωμάτωση, Λεμφαγγειομυομάτωση, Σαρκοείδωση, Αγγειίτιδα, Σύνδρομο Churg-Strauss, Κοκκιωμάτωση Wegener και Ιδιοπαθής πλευροπνευμονική ινοελάστωση (Aburto et al, 2018).

3.6. ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗ

Η πνευμονική ίνωση προσβάλλει κάθε ασθενή σε διαφορετικό βαθμό και εξελίσσεται με διαφορετικούς ρυθμούς (περισσότερο ταχέως ή βραδέως). Η πορεία της νόσου είναι μη αναστρέψιμη, με σταδιακή επιδείνωση της αναπνευστικής λειτουργίας των ασθενών και εγκατάσταση αναπνευστικής ανεπάρκειας, η οποία χρήζει χρόνιας χορήγησης οξυγονοθεραπείας (Kishaba, 2017).

Η νόσος έχει προϊούσα πορεία, δηλαδή παρόλο που ορισμένοι ασθενείς εμφανίζουν διαστήματα σταθερότητας, αργά και σταθερά, επέρχεται ολοένα και αυξανόμενη δύσπνοια, μέχρι το στάδιο της τελικής αναπνευστικής ανεπάρκειας (Kishaba, 2017).

Οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται τακτικά από ειδικό κέντρο αναφοράς για να αξιολογείται η πορεία της ασθένειάς τους και να αντιμετωπίζονται εγκαίρως οι επιπλοκές της (Kishaba, 2017).

4. ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Πολλές μελέτες έχουν ασχοληθεί με την πρόγνωση τη πνευμονικής ίνωσης, προσπαθώντας να εντοπίσουν τα χαρακτηριστικά εκείνα της νόσου που θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν ως προγνωστικοί δείκτες. Παράλληλα έχει ύπουλη έναρξη με αποτέλεσμα σε ένα μεγάλο αριθμό ασθενών η διάγνωση να τίθεται αργά (Fujimoto, Kobayashi & Azuma, 2016).

Η επιδείνωση των ασθενών με πνευμονική ίνωση κατά τη πορεία της νόσου μπορεί να οφείλεται στην ίδια την εξέλιξη της νόσου ή στις επιπλοκές από την ίδια τη νόσο αλλά και από τη θεραπεία (Fujimoto, Kobayashi & Azuma, 2016).

Η μέση επιβίωση από τη στιγμή της διάγνωσης είναι περίπου τρία χρόνια, ενώ η πενταετής και δεκαετής επιβίωση είναι σε πολύ μικρά ποσοστά. Η πνευμονική ίνωση είναι μία ασθένεια καθηλωτική με πολύ φτωχή πρόγνωση για τους ασθενείς (Fujimoto, Kobayashi & Azuma, 2016).

Η βρογχοκυψελιδική έκπλυση έχει χρησιμοποιηθεί επανειλημμένως για την πρόγνωση της πνευμονικής ίνωσης. Όσον αφορά τα ιστολογικά παρασκευάσματα από βιοψία πνεύμονα, φαίνεται ότι όσο μικρότερος είναι ο βαθμός της ίνωσης τόσο καλύτερη είναι η πρόγνωση (Fabrellas et al, 2018).

Εξαιρετικά χρήσιμη θα ήταν η ύπαρξη κάποιων μοντέλων με βάση τα οποία να μπορούσε να προβλεφθεί η επιβίωση των ασθενών με πνευμονική ίνωση. Καθώς διαφορετικές ιστολογικές εικόνες αντιστοιχούν σε διαφορετικές κλινικές οντότητες οι οποίες εμφανίζουν διαφορές στην πρόγνωση, η χρησιμότητα της βιοψίας πνεύμονα είναι αναμφισβήτητη (Fabrellas et al, 2018).

5.ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Οι στόχοι της θεραπείας της πνευμονικής ίνωσης είναι ουσιαστικά η μείωση των συμπτωμάτων, η πρόληψη της εξέλιξης της νόσου και η παράταση της επιβίωσης (Raghu et al, 2011).

5.1. ΣΥΝΤΗΡΗΤΙΚΗ

Η πνευμονική ίνωση είναι θανατηφόρος νόσος, με διάμεση επιβίωση τα τρία έτη, χωρίς ουσιαστική αποτελεσματική θεραπεία πέραν από τη προσπάθεια φαρμακευτικής επιβράδυνσης της πορείας της νόσου και την αντιμετώπιση της αναπνευστικής ανεπάρκειας (Raghu et al, 2011).

Όλες οι κλινικές μελέτες στις οποίες δοκιμάστηκαν φαρμακευτικά πρωτόκολλα έως σήμερα είχαν απογοητευτικά αποτελέσματα, με μοναδική εξαίρεση την πιρφενιδόνη μία φαρμακευτική ουσία με αντιφλεγμονώδεις, αντιϊνωτικές και αντιοξειδωτικές ιδιότητες που δρα μέσω ανταγωνισμού TGF-β1, και το nintedanib το οποίο αποτελεί ενδοκυττάριο αναστολέα των κινασών τυροσίνης VEGF, FGF, PDGF οι οποίες ενεργοποιούν μονοπάτια τα οποία οδηγούν σε υπέρμετρη παραγωγή ινώδους ιστού και στην αναδιαμόρφωση του (Pleasant & Tighe, 2019).

Εφόσον δεν υπάρχουν επιπλοκές ή ανεπιθύμητες ενέργειες από τη θεραπεία, αυτή θα πρέπει να συνεχίζεται για τουλάχιστον έξι μήνες και μετά από εκτίμηση της κατάστασης γίνεται συνέχεια της αγωγής για ένα χρόνο, αν ο ασθενής ανταποκριθεί στη θεραπεία ή είναι σταθερός, το θεραπευτικό σχήμα παραμένει το ίδιο, ενώ αν ο

ασθενείς δεν έχει ανταποκριθεί στη θεραπεία, το θεραπευτικό σχήμα διακόπτεται ή αλλάζει (Pleasant & Tighe, 2019).

Από τα επιστημονικά δεδομένα των τελευταίων ετών γίνεται σαφές ότι με σκοπό τη βελτίωση της ποιότητας ζωής και στα πλαίσια της προσπάθειας βελτίωσης της δραματικής πρόγνωσης σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση πρέπει να παρέχεται η μέγιστη υποστηρικτική θεραπεία όπως η οξυγονοθεραπεία σύμφωνα με τις κατευθυντήριες οδηγίες, θεραπεία αποκατάστασης σε επιλεγμένο δείγμα ασθενών, καθώς και η θεραπεία συννοσηροτήτων (Pleasant & Tighe, 2019).

5.2. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

Όσο όμως η νόσος εξελίσσεται, η μεταμόσχευση πνεύμονα αποτελεί τελικά τη μόνη ριζική θεραπευτική επιλογή σε κατάλληλα επιλεγμένους ασθενείς (Hernandez et al, 2018).

Η μεταμόσχευση πνεύμονα θα πρέπει να συζητείται και οι ασθενείς να μπαίνουν σε λίστα αναμονής, αν εμφανίζουν σημαντική διαταραχή της αναπνευστικής λειτουργίας, αναπνευστική ανεπάρκεια και επιδεινούμενη πορεία. Μέχρι σήμερα η μοναδική αποτελεσματική θεραπεία για τη νόσο, η οποία έχει αποδείξει ότι παρατείνει την επιβίωση (πέντε έως δέκα χρόνια) των ασθενών είναι η μεταμόσχευση πνεύμονα (Hernandez et al, 2018).

Σήμερα προτιμάται η μεταμόσχευση ενός πνεύμονα, σχετικές αντενδείξεις είναι η ασταθής ή ανεπαρκής αναπνευστική λειτουργία και σημαντικές εξωπνευμονικές νόσοι που μπορεί να επηρεάσουν την επιβίωση. Δυστυχώς λόγω του περιορισμένου αριθμού μοσχευμάτων αλλά και του περιορισμένου αριθμού εξειδικευμένων κέντρων μεταμόσχευσης η διαδικασία της μεταμόσχευσης καθίσταται πολύ δύσκολη (Hernandez et al, 2018).

Μετά από μία επιτυχημένη μεταμόσχευση πνεύμονα συνήθως δεν υπάρχει ανάγκη για συμπληρωματική χορήγηση οξυγόνου, οι πνευμονικοί όγκοι και η διάχυση βελτιώνονται. Η πενταετής επιβίωση μετά τη μεταμόσχευση πνεύμονα είναι 50-60%. Η ανεπάρκεια του μοσχεύματος, λοίμωξη και καρδιακή ανεπάρκεια είναι τα πιο συχνά αίτια πρώιμης θνητότητας ενώ η βρογχιολίτιδα και τα νεοπλάσματα ευθύνονται για την όψιμη θνητότητα (George et al, 2019).

Η μεταμόσχευση είναι η τελευταία επιλογή που παραμένει για να βελτιωθεί σημαντικά η λειτουργία των πνευμόνων και να δοθεί σε κάποια άτομα άλλη μία ευκαιρία για να ζήσουν. Τα άτομα που υποβάλλονται σε μεταμόσχευση συνεχίζουν εφόρου ζωής τη φαρμακευτική αγωγή προς αποφυγή λοίμωξης και απόρριψης του νέου οργάνου τους (George et al, 2019).

Οι ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε μεταμόσχευση πνεύμονα οφείλουν να επισκέπτονται τακτικά για επανέλεγχο της λειτουργικότητας του πνεύμονα και πως αντιδρά ο οργανισμός τους στο νέο όργανο. Το επίπεδο φροντίδας είναι συνήθως πολύ λιγότερο από αυτό που χρειαζόταν το άτομο πριν από τη μεταμόσχευση και συχνά διαπιστώνουν σημαντική βελτίωση στην ποιότητα ζωής (George et al, 2019).

B' ΜΕΡΟΣ

1. ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ

Η εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου αποτελεί μία συνεχή διαδικασία. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να εφαρμόζει μία αρχική εκτίμηση του ασθενή κατά τη διάρκεια εισαγωγής του στο νοσοκομείο. Οι νοσηλευτές πρέπει να γνωρίζουν τους αναπνευστικούς και καρδιακούς ήχους, να αναγνωρίζουν τυχόν παθολογικούς καρδιακούς ήχους, να μπορούν να προσδιορίζουν διαταραχές στην κοιλιακή χώρα, να γνωρίζουν πως να παρακολουθούν την κυκλοφορία, να ανιχνεύουν νευρολογικές διαταραχές και να είναι σε θέση να αναγνωρίσουν πιθανά σημεία και συμπτώματα νοσημάτων σε όλα τα οργανικά συστήματα (DeWit, 2013).

Η διαδικασία της εκτίμησης αποτελείται από δύο κύριες παραμέτρους:

- Τη λήψη ιστορικού και των δημογραφικών στοιχείων
- Μία σύντομη φυσική εξέταση (DeWit, 2013).

Η λήψη του ιστορικού πραγματοποιείτε για τη συλλογή πληροφοριών. Οι πληροφορίες αυτές βοηθούν τον νοσηλευτή να διαπιστώσει τα βασικά προβλήματα του ατόμου και να προσδιορίσει την κατάσταση υγείας του. Η προσεκτική παρατήρηση του ασθενούς, η μελέτη του διαγράμματος, η συζήτηση με την οικογένεια, το ιατρικό ιστορικό και η φυσική εξέταση αποτελούν επιπλέον πηγές πληροφοριών. Οι πληροφορίες που αναφέρει προφορικά ο ασθενής ανήκουν στα υποκειμενικά στοιχεία διότι μόνο ο ασθενής μπορεί να τα καταλάβει, ενώ οι πληροφορίες που συλλέγονται από την κλινική εξέταση ανήκουν στα αντικειμενικά στοιχεία. Τα ζωτικά σημεία καθώς και τα αποτελέσματα των διαγνωστικών εξετάσεων αποτελούν επίσης αντικειμενικά δεδομένα (DeWit, 2013).

Για τη σωστή λήψη ιστορικού ο νοσηλευτής θα πρέπει να ακολουθήσει τρία στάδια:

- Τη δημιουργία μίας σωστής σχέσης με τον ασθενή
- Την κατανοητή διατύπωση των ερωτήσεων στο κύριο μέρος
- Το τελικό μέρος της συνέντευξης (DeWit, 2013).

Η καλή επικοινωνία είναι σημαντική για την ορθή εκτίμηση της κατάστασης του ασθενή. Ο τρόπος επικοινωνίας μπορεί να είναι λεκτική ή μη λεκτική. Η φυσική εξέταση σε συνδυασμό με το ιατρικό ιστορικό, με τον νοσηλευτικό ιστορικό, με το ψυχικό ιστορικό και με το κοινωνικό ιστορικό δημιουργούν μία βάση στοιχείων για τον προσδιορισμό της κατάστασης της υγείας του ασθενή (Swartz, 2013).

Οι πληροφορίες που συλλέγονται μπορούν να χρησιμοποιηθούν για:

- Τον προσδιορισμό της σωματικής αλλά και ψυχικής λειτουργίας
- Την επίτευξη νοσηλευτικής διάγνωσης ενός προβλήματος
- Την επιβεβαίωση της διάγνωσης για κάποια νόσο ή ανικανότητα για την επίτευξη των καθημερινών λειτουργιών
- Την υπόδειξη συγκεκριμένων συστημάτων ή περιοχών του σώματος για περαιτέρω έλεγχο
- Την αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας της συνταγογραφούμενης θεραπείας και τον έλεγχο των ανεπιθύμητων ενεργειών
- Την παρακολούθηση τυχόν μεταβολών στη λειτουργικότητα του οργανισμού (Swartz, 2013).

Για την ορθή λήψη του ιστορικού υγείας θα πρέπει να υπάρχει επικοινωνία μεταξύ του επαγγελματία υγείας και του ασθενή. Η συζήτηση θα πρέπει να εστιάζεται στον ασθενή και όχι στις σημειώσεις του επαγγελματία. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να ακούει περισσότερο, να μιλάει λιγότερο και μα μην διακόπτει τον ασθενή την ώρα που μιλάει (Le Mone, Burke & Bauldoff, 2014).

Κατά τη λήψη ιστορικού θα πρέπει να τηρούνται:

- Η ακρόαση: ακούμε προσεκτικά τον ασθενή
- Η αξιολόγηση: γίνεται διαχωρισμός των σημαντικών από τα ασήμαντα δεδομένα
- Η έρευνα: γίνεται έρευνα για να προσδιορίσουμε σημαντικές λεπτομέρειες που είναι αδιευκρίνιστες
- Η παρατήρηση: αποτελεί τη μη λεκτική επικοινωνία
- Η κατανόηση: κατανοούμε τις ανησυχίες και τους φόβους του ατόμου αυξάνοντας την ενσυναίσθηση (Le Mone, Burke & Bauldoff, 2014).

Πρέπει να δίνεται ιδιαίτερη έμφαση στον σωστό τρόπο εκτίμησης της κατάστασης του ασθενούς διότι είναι η βάση για την κατανόηση του προβλήματος (Swartz, 2013).

2. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η αποτελεσματική λειτουργία του αναπνευστικού συστήματος εκτιμάται από τα δεδομένα που συλλέγονται από τη λήψη του νοσηλευτικού ιστορικού (υποκειμενικές

πληροφορίες), τη φυσική εξέταση (αντικειμενικά ευρήματα) καθώς και από τα αποτελέσματα των διαγνωστικών εξετάσεων (DeWit, 2013).

Τα ευρήματα των διαγνωστικών εξετάσεων χρησιμοποιούνται για την διάγνωση μιας ασθένειας, για την επιλογή της κατάλληλης φαρμακευτικής αγωγής ή την τροποποίηση της ήδη λαμβάνουσας αγωγής και για να βοηθήσουν τους νοσηλευτές να φτιάξουν ένα πλάνο φροντίδας και νοσηλευτικών παρεμβάσεων για την αποκατάσταση της υγείας του ασθενούς (Le Mone, Burke & Bauldoff, 2014).

Ο ρόλος του νοσηλευτή στη διάγνωση, ανεξάρτητα από τον τύπο της διαγνωστικής εξέτασης, είναι η επεξήγηση των διαδικασιών στον ασθενή, η προετοιμασία των υλικών που θα χρησιμοποιηθούν, η εκτίμηση της φαρμακευτικής αγωγής που λαμβάνει ο ασθενής και ενδέχεται να επηρεάσει τα αποτελέσματα των εξετάσεων, η ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς κατά τη διάρκεια της εξέτασης, η συμπλήρωση των απαραίτητων εγγράφων καθώς και η ακριβής καταγραφή των αποτελεσμάτων της εξέτασης (Le Mone, Burke & Bauldoff, 2014).

Η ιατρική διάγνωση διαφέρει από τη νοσηλευτική διάγνωση. Μία νοσηλευτική διάγνωση αποκαλύπτει την πραγματική κατάσταση της υγείας του ατόμου ή τον επικείμενο κίνδυνο εμφάνισης επιπλοκών και άλλων προβλημάτων (DeWit, 2013).

Η νοσηλευτική διάγνωση αποτελεί το τρίτο στάδιο της νοσηλευτικής διεργασίας, Η συλλογή των δεδομένων περιλαμβάνει την εναρμόνιση δύο τύπων πληροφοριών από το υποκείμενο (συνέντευξη και ιστορικό) και το αντικείμενο (φυσική εξέταση και διαγνωστικές εξετάσεις) και στη συνέχεια η διάγνωση ορίζεται λαμβάνοντας υπ' όψιν όλες τις διαθέσιμες πληροφορίες, για να οδηγήσει στην εφαρμογή των νοσηλευτικών παρεμβάσεων (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να είναι σε θέση να εκτιμήσει, να διαγνώσει και στη συνέχεια να οδηγηθεί με επιστημονική υπευθυνότητα στην επίτευξη του επιθυμητού αποτελέσματος, με απώτερο στόχο την ικανοποίηση των προσδοκιών του ασθενή. Στοιχείο άξιο ευμενούς κριτικής είναι η εμπεριστατωμένη περιγραφή και ανάλυση συγκεκριμένων κλινικών περιπτώσεων, οι οποίες βοηθούν καταλυτικά στον τρόπο προσέγγισης και αντιμετώπισης των προβλημάτων και των επιπλοκών που προκύπτουν. Η εκτίμηση εστιάζεται σε εκλεκτικές διαδικασίες καθ' όλη τη διάρκεια που ο νοσηλευτής χρησιμοποιεί ειδικές δεξιότητες (DeWit, 2009).

Η εκτίμηση περιλαμβάνει:

- Εκτίμηση του βάθους, της συχνότητας και των χαρακτηριστικών της αναπνοής
- Ακρόαση των πνευμόνων για τον έλεγχο της βατότητας των αεραγωγών
- Έλεγχος της κοίτης των νυχιών και των βλεννογόνων για σημεία υποξίας και κυάνωσης
- Έλεγχος για την παρουσία βήχα και εκτίμηση του χαρακτήρα του
- Εκτίμηση των χαρακτηριστικών των πτυέλων (χρώμα, τύπος) και της ικανότητας του ασθενή να κινητοποιεί τις εκκρίσεις του
- Απαιτήσεις του ασθενή σε οξυγόνο
- Εκτίμηση του επιπέδου της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη
- Καλλιέργεια πτυέλων και αποτελέσματα ευαισθησίας
- Εκτίμηση του επιπέδου συνείδησης
- Προσανατολισμός (DeWit, 2009).

Η παρακολούθηση της αναπνευστικής λειτουργίας αποτελείται από τρεις συνιστώσες:

- Την παρατήρηση
- Τη σωματική αξιολόγηση
- Τη χρήση ηλεκτρονικών συσκευών παρακολούθησης (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Οι γνώσεις παροχής οξυγόνου και επίτευξης των εκβάσεων αποτελούν απαραίτητο εργαλείο για κάθε νοσηλευτή. Το πλάνο φροντίδας των ασθενών με αναπνευστικά νοσήματα περιλαμβάνει τη διαρκή καταμέτρηση του ποσοστού κορεσμού οξυγόνου. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να γνωρίζει ότι οι ασθενείς που λαμβάνουν συμπληρωματικό οξυγόνο θα εμφανίσουν επαρκή επίπεδα οξυγόνου στο αίμα. Η αξιολόγηση γίνεται με τη λήψη αερίων αρτηριακού αίματος και με τη παλμική οξυμετρία (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

3. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ο νοσηλευτής μπορεί με ποικίλους τρόπους να βοηθήσει τους ασθενείς με πνευμονική ίνωση, να ελαττώσουν τα αισθήματα απόγνωσης, φόβου και αγωνίας. Παρακινώντας τους ασθενείς να μιλήσουν για τα αισθήματά τους και για ότι βιώνουν βοηθάει στην

μετρίαση των αισθημάτων απαισιοδοξίας και υπάρχει ψυχολογική ανάκαμψη (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Η οξυγονοθεραπεία έχει καθοριστεί ως μία απαραίτητη μέθοδος θεραπείας για την επιβίωση των ασθενών με πνευμονική ίνωση. Σε αυτή την θεραπεία δια μέσου της εισπνοής, υποβάλλονται ασθενείς με μειωμένη οξυγόνωση ιστών. Ο ρόλος του νοσηλευτή είναι καθοριστικός σε όλη την διάρκεια της θεραπείας από την αρχή ως το τέλος, διότι είναι εκείνος ο οποίος τροφοδοτεί με όλες τις απαραίτητες οδηγίες τον ασθενή και ελέγχει όλη την διαδικασία της θεραπείας (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Αρχικά ο νοσηλευτής, πριν την έναρξη της θεραπείας θα πρέπει να δώσει πληροφορίες και να ενημερώσει τον ασθενή αλλά και την οικογένεια του για τον προγραμματισμό της οξυγονοθεραπείας και τα μέτρα προφύλαξης που πρέπει να λαμβάνουν. Η πλήρης ενημέρωση τους για μια ασφαλή θεραπεία με οξυγόνο, αποτελεί ζήτημα ζωτικής σημασίας και απαιτείται μια καλή συνεννόηση και συνεργασία των ασθενών με τους επαγγελματίες υγείας (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Αρχές για την ασφαλή χρήση της οξυγονοθεραπείας είναι οι εξής:

- Ο νοσηλευτής υπενθυμίζει στον ασθενή με τη χρόνια νόσο, ότι το οξυγόνο είναι φάρμακο και δεν επιτρέπεται η χορήγηση του χωρίς την εντολή γιατρού
- Απαγορεύει το κάπνισμα στον χώρο όπου βρίσκεται ο αγωγός οξυγόνου
- Σε καμία περίπτωση δεν πρέπει να χρησιμοποιούνται συσκευές που δημιουργούν τάση παράλληλα με τη ρινική κάνουλα διότι δημιουργούν ηλεκτρισμό
- Στο σπίτι πρέπει να τοποθετηθεί η ένδειξη «χορήγηση οξυγόνου» (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Η οξυγονοθεραπεία εκτελείται με βάση τα βήματα της νοσηλευτικής διεργασίας, δηλαδή ο νοσηλευτής πρέπει να εκτιμήσει την κατάσταση του ασθενούς, να προγραμματίσει και να σχεδιάσει το νοσηλευτικό του πλάνο, να το εφαρμόσει και τέλος να κάνει αξιολόγηση των πράξεων που διενεργήθηκαν (DeWit, 2013).

Η χορήγηση συμπληρωματικού οξυγόνου αποτελεί τον πιο αποτελεσματικό διαθέσιμο θεραπευτικό παράγοντα αρκεί όμως, να χορηγείται σωστά στον ασθενή. Για αυτόν τον

λόγο συνιστάται, η καλή καθοδήγηση και η επαρκής ενημέρωση των ασθενών που θα υποβληθούν στην θεραπεία με οξυγόνο (Perry & Potter, 2012).

Πιο συγκεκριμένα πρέπει να ενημερώνουμε τους ασθενείς, άλλα και τα μέλη της οικογένειας για τον προγραμματισμό της οξυγονοθεραπείας, αλλά και τα μέτρα προφύλαξης που πρέπει να λαμβάνουν. Αν η θεραπεία συνεχίζεται μετά την έξοδο από το νοσοκομείο, εκπαιδεύουμε τον ασθενή μας για τη σημασία και τη λογική της οξυγονοθεραπείας, πώς να χρησιμοποιεί τη συσκευή οξυγόνου καθώς και σε ποιες περιπτώσεις θα πρέπει να ειδοποιήσει τον γιατρό του (Perry & Potter, 2012).

Αρχές για την ασφαλή χρήση της οξυγονοθεραπείας είναι οι εξής:

- Ο νοσηλευτής υπενθυμίζει στον ασθενή με τη χρόνια νόσο, ότι το οξυγόνο είναι φάρμακο και δεν επιτρέπεται η χορήγηση του χωρίς την εντολή γιατρού
- Αν πρόκειται ο ασθενής να λάβει το οξυγόνο στο σπίτι, τότε πρέπει να τοποθετήσει την ένδειξη «χρήση οξυγόνου» στην πόρτα της κατοικίας του
- Αν ο ασθενής έχει ιστορικό καπνίσματος, θα πρέπει να τον ενημερώσουμε ότι το τσιγάρο απαγορεύεται κοντά στον αγωγό οξυγόνου
- Σε καμία περίπτωση ο ασθενής δεν θα πρέπει να έχει σε λειτουργία συσκευές που δημιουργούν τάση (π.χ. ξυριστική μηχανή) παράλληλα με την ρινική κάνουλα σε λειτουργία, διότι προκαλείται στατικός ηλεκτρισμός
- Συνιστάται ο ασθενής, να ελέγχει την ποσότητα του οξυγόνου στις φορητές φιάλες πριν την χορήγηση, για βεβαιώνεται ότι το οξυγόνο επαρκεί
- Κρίνεται σημαντικό ο ασθενής να γνωρίζει ότι ο ηλεκτρικός εξοπλισμός του δωματίου λειτουργεί σωστά, διότι μία σπίθα από ηλεκτρικό ρεύμα υπό την παρουσία οξυγόνου στο δωμάτιο μπορεί να προκαλέσει πυρκαγιά (Perry & Potter, 2012).

Ο ατμοσφαιρικός αέρας περιέχει 21% O₂. Αυξάνοντας την συγκέντρωση του O₂ (FiO₂) στον αναπνεόμενο αέρα κατορθώνουμε την αύξηση του O₂ στο αίμα. Ο βασικός στόχος είναι να αποτρέψουμε την ιστική υποξία. Το O₂ μπορεί να χορηγηθεί είτε μόνο του (ξηρό ή υγροποιημένο) είτε σε μίγμα (Htun & Thein, 2016).

Τα συστήματα χορήγησης O₂ διακρίνονται σε συστήματα χαμηλής ροής και υψηλής ροής. Τα συστήματα χαμηλής ροής περιέχουν χαμηλή ροής παρέχουν χαμηλή ροή η οποία συχνά ανεπαρκεί να καλύψει τις εισπνευστικές ανάγκες του ασθενή. Η

πυκνότητα του O_2 που απελευθερώνεται στις περιπτώσεις αυτές εξαρτάται και από τον αναπνεόμενο όγκο του ασθενούς. Σε αντίθεση τα συστήματα υψηλής ροής είναι κατάλληλα να παρέχουν την ολική εισπνευστική ροή του ασθενούς. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να απελευθερώσουν τόσο χαμηλές όσο και υψηλές πυκνότητες O_2 , καθώς το βασικό χαρακτηριστικό των περισσότερων συσκευών χορήγησης O_2 είναι η πυκνότητα O_2 που απελευθερώνουν και οι πιο πολλές θεωρούνται χαμηλής ροής (Htun & Thein, 2016).

Τα συστήματα χαμηλής ροής: η ροή του οξυγόνου είναι μικρότερη από τις εισπνευστικές ροές του ασθενούς με αποτέλεσμα ο εισπνευστικός όγκος να περιέχει και ατμοσφαιρικό αέρα εκτός του χορηγούμενου οξυγόνου. Επομένως η πυκνότητα του εισπνεόμενου μίγματος εξαρτάται από τον τρόπο της αναπνοής: οι βαθιές αναπνοές (εισπνοή περισσότερου ατμοσφαιρικού αέρα) αραιώνουν το μίγμα και ελαττώνουν την πυκνότητα του οξυγόνου. Αντίθετα ένας ασθενής με χαμηλό αερισμό (μικρότερο εισπνευστικό όγκο-λιγότερο ατμοσφαιρικού αέρα) θα εισπνέει περισσότερο οξυγόνο. Η αύξηση της παρεχόμενης ροής οξυγόνου δεν εξασφαλίζει σταθερή πυκνότητα, διότι και γίνεται ακαθόριστη ανάμιξη του αέρα (O'Driscoll et al, 2017).

Τα συστήματα υψηλής ροής: η πυκνότητα του εισπνεόμενου οξυγόνου δεν εξαρτάται από καμία παράμετρο αναπνοής του ασθενή. Μπορούν να παρέχουν όχι μόνο μεγάλες αλλά και μικρές πυκνότητες οξυγόνου και μάλιστα σταθερές. Η αρχή της μεθόδου είναι : η χορήγηση προκαθορισμένου μίγματος οξυγόνου με ροή μεγαλύτερη από τη μέγιστη εισπνευστική ροή του ασθενούς (O'Driscoll et al, 2017).

Το οξυγόνο μπορεί να χορηγηθεί με μάσκα, με ρινικό καθετήρα, με μάσκα μερικής ή μη επανεισπνοής. Καθένα από αυτά έχει πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα και τις ενδείξεις. Η επιλογή εξαρτάται από την κατάσταση του ασθενούς και πολλές φορές από την διαθεσιμότητα της κάθε συσκευής (O'Driscoll et al, 2017).

Η εισπνεόμενη συγκέντρωση οξυγόνου εξαρτάται από επιλεγόμενη κάθε φορά ροή αλλά και την συσκευή που θα χρησιμοποιηθεί (εικόνα 4)

	Ροή O ₂ (L/min)	Εισπνεόμενη συγκέντρωση O ₂
Ρινικός καθετήρας	1-6	0,25-0,55
Απλή μάσκα Οξυγόνου	6-12	0,35-0,65
Συνδυασμός μάσκας και ρινικού καθετήρα	6-12(μάσκα) 6 (ρινικός καθετήρας)	0,44-0,85
Τέντα προσώπου	8-10	0,21-0,55
Μάσκα μη επανεισπνοής	Οποιαδήποτε ροή για να μην συμπίπτει ο αποθεματικός ασκός	0,60-0,80
Μάσκα Ventouri	4-12	0,24 – 0,28- 0,31-0,35-0,40

Εικόνα 4: συγκεντρώσεις οξυγόνου ανάλογα με τη συσκευή και τη ροή

Μάσκες οξυγόνου



Ρινική κάνουλα



Απλή μάσκα



Μάσκα Venturi



Μάσκα μη-επανεισπνοής

Εικόνα 5: μάσκες οξυγόνου

4. ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ

Η ψυχοκοινωνική αποκατάσταση των ασθενών που πάσχουν από χρόνιες νόσους όπως είναι η πνευμονική ίνωση, βασίζεται στην θεραπευτική σχέση μεταξύ ασθενούς-νοσηλευτή. Τα άτομα που εμφανίζουν τέτοιες ασθένειες αναγκάζονται να μπαίνουν σε

διαδικασίες άγνωστες για αυτούς. Η ασθένεια και η νοσηλεία συχνά εκλαμβάνονται από τους ασθενείς ως στρεσογόνες καταστάσεις που μπορεί να τους οδηγήσουν και σε πιθανή κρίση. Η είσοδο τους στο χώρο του νοσοκομείου τους αγχώνει και τους δημιουργεί δυσάρεστα συναισθήματα (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Κάποια από τα συναισθήματα που βιώνουν είναι τα εξής:

- Άρνηση: Οι ασθενείς αντιδρούν συγκλονισμένοι και δεν πιστεύουν ότι συμβαίνει σε αυτούς η νόσος
- Θυμός: Λένε συνεχώς την φράση «Γιατί σε μένα;» και φτάνουν στο σημείο να κατηγορούν τους άλλους για ρίχνοντας το φταίξιμο για αυτό που τους συμβαίνει
- Απώλεια και θλίψη: Όταν οι ασθενείς και σημαντικά για αυτούς πρόσωπα έρχονται αντιμέτωπα με μια σοβαρή ασθένεια βιώνουν το αίσθημα της απώλειας
- Κατάθλιψη: Οι ασθενείς λένε «Ναι συμβαίνει σε μένα», οπού η αναγνώριση αυτής της κατάστασης δείχνει καταθλιπτικά σημάδια
- Αποδοχή: Στην περίπτωση της αποδοχής, τα άτομα αντιμετωπίζουν την απώλεια ή το θάνατο με ήρεμο τρόπο και κλείνονται στον εαυτό τους (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Για τον ασθενή το να αποκτήσει την δυνατότητα μίας σχέσης εμπιστοσύνης με τον επαγγελματία υγείας, προάγει το θεραπευτικό περιβάλλον και περιορίζει το άγχος, τη κατάθλιψη και τον θυμό που περιβάλλουν οι ιατρικές διαδικασίες. Ο νοσηλευτής μέσα από διαφορές εκπαιδευτικές στρατηγικές, επιδεικνύει τον σεβασμό στην διαφορετικότητα του κάθε ατόμου, δίνοντας προσοχή στον ασθενή και ενσυναίσθηση (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Η σχέση αυτή πραγματοποιείται μέσα από:

- Εισαγωγική φάση (προσανατολισμός): Ξεκινά με την έναρξη της θεραπευτικής σχέσης. Σε αυτήν την φάση ο επαγγελματίας υγείας δίνει κάποιες συστάσεις στον ασθενή για την κατάσταση του και προσπαθεί να δημιουργήσει κλίμα εμπιστοσύνης μεταξύ τους. Ο ασθενής έρχεται σε συμφωνία με τον νοσηλευτή

η οποία βασίζεται στους σκοπούς αλλά και την κατεύθυνση της σχέσης τους. Το σημαντικό είναι ότι οι στόχοι και τον δύο πρέπει να είναι κοινοί

- Φάση εργασίας: Σε αυτή τη φάση, ανάμεσα στο νοσηλευτή και τον ασθενή κτίζεται η θεραπευτική συμμαχία δηλαδή, και οι δύο εργάζονται για την επίτευξη κοινών στόχων. Η εφαρμογή νοσηλευτικής διεργασίας σε αυτή τη φάση είναι συνεχής. Ο νοσηλευτής εκπαιδεύει τον ασθενή και επικοινωνία μεταξύ τους αναπτύσσεται βαθύτερα
- Τελική φάση: Η τελική φάση, ανάλογα με την διάρκεια και την ένταση της θεραπευτικής σχέσης μπορεί να είναι πολύ δύσκολη για τους ασθενείς, διότι σε αυτή την φάση ο νοσηλευτής και ο ασθενής επανεξετάζουν όσα συνέβησαν στην φάση εργασίας δηλαδή, τους στόχους που κατάφεραν και τον βαθμό της προόδου. Οι ασθενείς σε αυτό το στάδιο μπορεί να νιώσουν αίσθημα απώλειας και ανασφάλειας και να δημιουργούν εχθρικές συμπεριφορές, καθώς και υποτροπή της ασθένειας. Τέλος, για να καταφέρουν κρίνεται να υπάρξει αμοιβαία προσπάθεια για την αντιμετώπιση αυτού του προβλήματός (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Μέσα από αυτή την σχέση ενισχύεται, η ύπαρξη ενός θεραπευτικού περιβάλλοντος, η οποία θα προάγει την υγεία του ασθενούς. Ο νοσηλευτής μπορεί μέσα από στρατηγικές, να βοηθήσει τον ασθενή στην ψυχοκοινωνική αποκατάσταση του (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

Εκπαιδευτικές στρατηγικές:

- Παραδοχή της παρουσίας άγχους: Η αναγνώριση του άγχους κάνει τον ασθενή να αισθάνεται αποδεκτός
- Χρήση της μουσικής: Είναι ένας αποτελεσματικός τρόπος ώστε να αποσπά τον ασθενή από τη νόσου του
- Διαθεσιμότητα στον ασθενή και παροχή στήριξης: Η αποδοχή από το νοσηλευτή επιτρέπει στον ασθενή να αντιμετωπίζει θετικά την σχέση τους, αλλά βοηθά και στην θεραπεία και στην αποφυγή απομόνωσης του
- Απομάκρυνση των περιβαλλοντικών ερεθισμάτων που προκαλούν άγχος : Όταν ο ασθενής είναι ανήσυχος είναι πιο επιρρεπής στα περιβαλλοντικά ερεθίσματα

- Ενθάρρυνση για έκφραση συναισθημάτων: Ο νοσηλευτής παρακινεί τον ασθενή να εκφράζει ελεύθερα τα συναισθήματα του, ώστε να μπορεί να τον κάνει να δει ξεκάθαρα την κατάσταση του
- Εκπαίδευση τεχνικών χαλάρωσης στον ασθενή που τον βοηθούν να συγκεντρώνεται
- Παροχή συναισθηματικής υποστήριξης, μέσω συμπαράστασης: Βοηθά στην ανάπτυξη της εμπιστοσύνης και την ενδυνάμωση της σχέσης τους (Osborn, Wraa & Watson, 2013).

5. ΠΑΡΗΓΟΡΗΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

Μέρος της παρηγορητικής φροντίδας αποτελεί και η παροχή φροντίδας σε ασθενείς που πάσχουν από ανίατη ασθένεια και βρίσκονται κοντά στο τέλος της ζωής τους. Η φροντίδα σ' αυτό το στάδιο είναι γνωστή και ως φροντίδα τελικού σταδίου. Η παρηγορητική φροντίδα για έναν ασθενή ξεκινά όταν η έμφαση στη διαχείρισή του δίνεται στην ανακούφιση των συμπτωμάτων και τη διατήρηση καλής ποιότητας ζωής (WHO, 2018).

Τα προβλήματα που παρουσιάζονται κατά το τελικό στάδιο μιας ανίατης νόσου οφείλονται σε έναν πολύπλοκο συνδυασμό σωματικών, ψυχολογικών, κοινωνικών, πολιτιστικών και πνευματικών παραγόντων οι οποίοι αφορούν τόσο τους ασθενείς όσο και τους ανθρώπους που τους φροντίζουν. Για την επαρκή αντιμετώπιση αυτών των προβλημάτων χρειάζεται καλή επικοινωνία και στενή συνεργασία των επαγγελματιών υγείας από διάφορα πεδία (WHO, 2018).

Σύμφωνα με τον ορισμό του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας η παρηγορητική φροντίδα αποτελεί μια προσέγγιση η οποία έχει ως σκοπό τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών που αντιμετωπίζουν μια ασθένεια η οποία θα οδηγήσει στον θάνατο και των οικογενειών τους. Η προσέγγιση αυτή περιλαμβάνει την πρόληψη και τη θεραπεία οποιουδήποτε αιτίου μπορεί να κάνει τον ασθενή και την οικογένειά του να υποφέρουν, μέσω σωστής εκτίμησης και θεραπείας του πόνου και των άλλων συμπτωμάτων, σωματικών, ψυχοκοινωνικών και πνευματικών (WHO, 2018).

Η παρηγορητική φροντίδα:

- παρέχει ανακούφιση από τον πόνο και τα συμπτώματα που προκαλούν δυσφορία στον ασθενή,
- υποστηρίζει το δικαίωμα να ζει κάποιος και αντιμετωπίζει τον θάνατο ως φυσιολογική κατάληξη,
- δεν αποσκοπεί στην επιτάχυνση ή την αναβολή του θανάτου,
- ενσωματώνει στη φροντίδα την ψυχολογική και την πνευματική διάσταση,
- προσφέρει ένα σύστημα υποστήριξης που θα βοηθήσει τους ασθενείς να ζήσουν όσο πιο δραστήρια μπορούν μέχρι να πεθάνουν,
- προσφέρει ένα σύστημα υποστήριξης που θα βοηθήσει την οικογένεια των ασθενών να διαχειριστούν από την πλευρά τους την ασθένεια και το πένθος,
- χρησιμοποιεί μια ομάδα, η οποία προσεγγίζει τον ασθενή και την οικογένειά του για να βοηθήσει στην αντιμετώπιση των αναγκών τους, συμπεριλαμβανομένης και της συμβουλευτικής προσέγγισης για το πένθος, αν ενδείκνυται,
- ενισχύει την ποιότητα ζωής και ενδεχομένως επηρεάζει θετικά την πορεία της ασθένειας,
- είναι δυνατόν να εφαρμοστεί και στα πρώτα στάδια της ασθένειας, σε συνδυασμό με άλλες θεραπείες που στοχεύουν στην παράταση της ζωής, όπως η χημειοθεραπεία και η ακτινοθεραπεία, και περιλαμβάνει την απαιτούμενη διερεύνηση για να γίνουν αντιληπτές επιπλοκές από τη θεραπεία που προκαλούν ιδιαίτερη δυσφορία, ώστε να είναι αποτελεσματική η αντιμετώπισή τους (WHO, 2018).

Γ' ΜΕΡΟΣ

ΝΕΟΤΕΡΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ

ΣΚΟΠΟΣ: σκοπός της πτυχιακής εργασίας είναι η αναζήτηση μελετών με θέμα την πνευμονική ίνωση, των προδιαθεσικών παραγόντων, την πρόγνωση της νόσου, τη θεραπεία και το ρόλο του νοσηλευτή.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ: για την επιλογή των νεότερων δεδομένων σε άρθρα πραγματοποιήθηκε ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων Pubmed και Google Scholar. Η αναζήτηση των άρθρων αφορούσε δημοσιευμένα άρθρα στην Αγγλική γλώσσα κατά τα έτη 2020.

1. Aerobic and breathing exercises improve dyspnea, exercise capacity and quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis patients: systematic review and meta-analysis

Hanada et al., 2020.

Abstract

Background: Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a progressive disease associated with significant dyspnea and limited exercise capacity. This systematic review aimed to synthesize evidence of exercise interventions during pulmonary rehabilitation that aim to improve exercise capacity, dyspnea, and health related quality of life (HRQL) in IPF patients.

Methods: Searches were performed in MEDLINE, Embase, CENTRAL, SPORTDiscus, PubMed and PEDro from inception to January 2019 using search terms for: (I) participants: ‘IPF or interstitial lung disease’; (II) interventions: ‘aerobic training or resistance training or respiratory muscle training’; and (III) outcomes: ‘exercise capacity or dyspnea or health-related quality of life’. Two reviewers independently screened titles, abstracts and full texts to identify eligible studies. Methodological quality of studies was assessed using the Downs and Black checklist and meta-analyses were performed.

Results: Of 1,677 articles identified, 14 were included (four randomized controlled trials and 10 prospective pre-post design studies) that examined 362 patients receiving

training and 95 control subjects. Exercise capacity was measured with the 6-minute walk distance, peak oxygen consumption, peak work rate, or endurance time for constant work rate cycling, which increased after exercise [aerobic exercise; aerobic and breathing exercises; aerobic and inspiratory muscle training (IMT) exercises] compared to the control groups. Dyspnea scores improved after aerobic and breathing exercises. HRQL also improved after aerobic exercise training alone or combined with breathing exercises. Aerobic training alone or combined with IMT or breathing exercises improved exercise capacity.

Conclusions: Breathing exercises appears to complement exercise training towards improved dyspnea and HRQL in patients with IPF.

Οι αερόβιες και αναπνευστικές ασκήσεις βελτιώνουν τη δύσπνοια, την ικανότητα άσκησης και την ποιότητα ζωής σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση: συστηματική ανασκόπηση και μετα-ανάλυση

Περίληψη

Ιστορικό: Η ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ) είναι μια προοδευτική ασθένεια που σχετίζεται με σημαντική δύσπνοια και περιορισμένη ικανότητα άσκησης. Αυτή η συστηματική ανασκόπηση είχε ως στόχο να συνθέσει στοιχεία για παρεμβάσεις άσκησης κατά την πνευμονική αποκατάσταση που στοχεύουν στη βελτίωση της ικανότητας άσκησης, της δύσπνοιας και της ποιότητας ζωής που σχετίζεται με την υγεία σε ασθενείς με ΙΠΙ.

Μέθοδοι: Οι αναζητήσεις πραγματοποιήθηκαν σε MEDLINE, Embase, CENTRAL, SPORTDiscus, PubMed και PEDro από την έναρξη έως τον Ιανουάριο του 2019 χρησιμοποιώντας όρους αναζήτησης για: (I) συμμετέχοντες: «ΙΠΙ ή διάμεση πνευμονοπάθεια». (II) παρεμβάσεις: «αερόβια εκπαίδευση ή εκπαίδευση αντίστασης ή εκπαίδευση αναπνευστικών μυών» · και (III) αποτελέσματα: «ικανότητα άσκησης ή δύσπνοια ή ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία». Δύο αναθεωρητές εξέτασαν ανεξάρτητα τίτλους, περιλήψεις και πλήρη κείμενα για να προσδιορίσουν τις κατάλληλες μελέτες. Η μεθοδολογική ποιότητα των μελετών αξιολογήθηκε χρησιμοποιώντας τη λίστα ελέγχου Downs and Black και πραγματοποιήθηκαν μετα-αναλύσεις.

Αποτελέσματα: Από 1.677 άρθρα που εντοπίστηκαν, συμπεριλήφθηκαν 14 (τέσσερις τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες δοκιμές και 10 προοπτικές μελέτες πριν από το σχεδιασμό) που εξέτασαν 362 ασθενείς που έλαβαν εκπαίδευση και 95 άτομα ελέγχου. Η ικανότητα άσκησης μετρήθηκε με την απόσταση 6 λεπτών με τα πόδια, την μέγιστη κατανάλωση οξυγόνου, τον μέγιστο ρυθμό εργασίας ή τον χρόνο αντοχής για συνεχή ποδηλασία ρυθμού εργασίας, η οποία αυξήθηκε μετά την άσκηση [αερόβια άσκηση. αερόβιες και αναπνευστικές ασκήσεις. ασκήσεις αερόβιας και αναπνευστικής άσκησης μυών (AAM)] σε σύγκριση με τις ομάδες ελέγχου. Οι βαθμολογίες της δύσπνοιας βελτιώθηκαν μετά από αεροβικές και αναπνευστικές ασκήσεις. Η ποιότητας ζωής βελτιώθηκε επίσης μετά από αερόβια προπόνηση μόνη της ή σε συνδυασμό με αναπνευστικές ασκήσεις. Η αερόβια προπόνηση μόνη της ή σε συνδυασμό με AAM ή αναπνευστικές ασκήσεις βελτίωσε την ικανότητα άσκησης.

Συμπεράσματα: Οι ασκήσεις αναπνοής φαίνεται να συμπληρώνουν την προπόνηση για βελτίωση της δύσπνοιας και της ποιότητας ζωής σε ασθενείς με ΙΠΠ.

2. The Impact of Everolimus and Radiation Therapy on Pulmonary Fibrosis

Fuat Eren et al., 2020.

Abstract

Background and objectives: Everolimus (EVE) is a mammalian target of the rapamycin (mTOR) inhibitor that is widely used in cancer patients. Pulmonary toxicity, usually manifesting as interstitial pneumonitis, is a serious adverse effect of this drug. Radiation therapy, which is often administered in conjunction with chemotherapy for synergistic effects, also causes pulmonary fibrosis. In view of pulmonary damage development in these two forms of cancer treatment, we have examined the effect of EVE administration individually, in combination with radiation given in varying sequences, and its relation to the extent of pulmonary damage.

Materials and Methods: We performed an experimental study in albino rats, which were randomized into five groups: (1) control group, (2) EVE alone, (3) EVE 22 h after radiation, (4) EVE 2 h after irradiation, and (5) only radiation. Sixteen weeks after thoracic irradiation, rat lung tissue samples were examined under light microscopy, and

the extent of pulmonary damage was estimated. After this, we calculated median fibrosis scores in each group.

Results: The highest fibrosis score was noted in Group 4. Among the five groups, the control group had a significantly lower median fibrosis score compared to the others. When the median fibrosis score of the group that received concurrent EVE with radiation therapy (RT) (Group 4) was compared with that of the control group, the difference was statistically significant ($p = 0.0022$). However, no significant differences were achieved among the study groups that received EVE only or RT only, whether concurrently or sequentially ($p > 0.05$).

Conclusion: EVE is an effective treatment option for the management of several malignancies and is often combined with other therapies, such as radiation, for a more efficient response. However, an increased risk of pulmonary fibrosis should also be anticipated when these two modalities are combined, as they both can cause pulmonary damage, especially when administered concurrently.

Ο αντίκτυπος του Everolimus και της ακτινοθεραπείας στη πνευμονική ίνωση

Περίληψη

Ιστορικό και στόχοι: Το Everolimus (EVE) είναι ένας στόχος θηλαστικών του αναστολέα της ραπαμυκίνης που χρησιμοποιείται ευρέως σε ασθενείς με καρκίνο. Η πνευμονική τοξικότητα, που συνήθως εκδηλώνεται ως διάμεση πνευμονίτιδα, είναι μια σοβαρή ανεπιθύμητη ενέργεια αυτού του φαρμάκου. Η ακτινοθεραπεία, η οποία χορηγείται συχνά σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία για συνεργατικά αποτελέσματα, προκαλεί επίσης πνευμονική ίνωση. Λαμβάνοντας υπόψη την ανάπτυξη πνευμονικής βλάβης σε αυτές τις δύο μορφές θεραπείας του καρκίνου, έχουμε εξετάσει την επίδραση της χορήγησης EVE ξεχωριστά, σε συνδυασμό με ακτινοβολία που δίνεται σε διάφορες ακολουθίες, και τη σχέση της με την έκταση της πνευμονικής βλάβης.

Υλικό και μέθοδοι: Πραγματοποιήσαμε μια πειραματική μελέτη σε αρουραίους albino, οι οποίοι τυχαιοποιήθηκαν σε πέντε ομάδες: (1) ομάδα ελέγχου, (2) μόνο EVE, (3) EVE 22 ώρες μετά την ακτινοβολία, (4) EVE 2 ώρες μετά την ακτινοβολία, και (5) μόνο ακτινοβολία. Δεκαέξι εβδομάδες μετά την ακτινοβολία του θώρακα,

εξετάστηκαν δείγματα πνευμονικού ιστού αρουραίου υπό μικροσκοπία φωτός και εκτιμήθηκε η έκταση της πνευμονικής βλάβης. Μετά από αυτό, υπολογίσαμε τη μέση βαθμολογία ίνωσης σε κάθε ομάδα.

Αποτελέσματα: Η υψηλότερη βαθμολογία ίνωσης σημειώθηκε στην Ομάδα 4. Μεταξύ των πέντε ομάδων, η ομάδα ελέγχου είχε σημαντικά χαμηλότερη μέση βαθμολογία ίνωσης σε σύγκριση με τις άλλες. Όταν συγκρίθηκε η μέση βαθμολογία ίνωσης της ομάδας που έλαβε ταυτόχρονη EVE με ακτινοθεραπεία (Ομάδα 4) με αυτή της ομάδας ελέγχου, η διαφορά ήταν στατιστικά σημαντική ($p = 0,0022$). Ωστόσο, δεν επιτεύχθηκαν σημαντικές διαφορές μεταξύ των ομάδων μελέτης που έλαβαν μόνο EVE ή ακτινοθεραπεία μόνο, ταυτόχρονα ή διαδοχικά ($p > 0,05$).

Συμπέρασμα: Το EVE είναι μια αποτελεσματική θεραπευτική επιλογή για τη διαχείριση πολλών κακοηθειών και συχνά συνδυάζεται με άλλες θεραπείες, όπως η ακτινοβολία, για μια πιο αποτελεσματική απόκριση. Ωστόσο, θα πρέπει επίσης να αναμένεται αυξημένος κίνδυνος πνευμονικής ίνωσης όταν συνδυάζονται αυτές οι δύο μέθοδοι, καθώς και οι δύο μπορούν να προκαλέσουν πνευμονική βλάβη, ειδικά όταν χορηγούνται ταυτόχρονα.

3. Impact of Depression on Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis

Tzouvelekis et al., 2020.

Abstract

Introduction: Depression is prevalent in patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF). The impact of depression on quality of life and its correlation with disease severity in patients with IPF has not been thoroughly evaluated on prospective studies.

Patients and Methods: Between 2016 and 2017, we prospectively enrolled 101 patients (80 male, mean age (years) $\pm$ SD: 70.8 ± 8.1) with IPF (mean GAP score $\pm$ SD: 4.7 ± 1.8) without previous diagnosis of depression. Depressive symptoms were evaluated with Beck's depression inventory-II (BDI-II). Disease severity was evaluated with pulmonary function (FVC, DLCO) and exercise capacity measures. Symptom burden was assessed by cough and dyspnea scales. Health Related Quality of Life (HRQL) was assessed with two questionnaires.

Results: Data for analysis was available from 98 patients (97%). Forty two patients (42.9%) presented with depressive symptoms scoring ≥ 14 . A significant association between depressive symptoms and measures of: 1) disease severity: a) GAP score: $r = 0.32$, $p = 0.007$, b) DLCO: $r = -0.28$, $p = 0.007$, c) 6MWD: $r = -0.39$, $p = 0.017$, 2) symptom burden: a) cough: $r = -0.57$, $p < 0.001$, b) dyspnea (Borg: $r = 0.54$, $p < 0.001$, mMRC: $r = 0.55$, $p < 0.001$, SOBQ: $r = 0.57$, $p < 0.001$ and 3) HRQL: a) SGRQ: (Total score: $r = 0.68$, $p < 0.001$, Activity Score: $r = 0.60$, $p < 0.001$, Impact score: $r = 0.68$, $p < 0.001$, Symptoms score: $r = 0.60$, $p < 0.001$, b) K-BILD: $r = -0.66$, $p < 0.001$), was identified. There was no statistically significant difference in BDI-II ($p = 0.62$) and SGRQ ($p = 0.64$) 1 year after treatment with antifibrotics.

Conclusions: Patients with IPF and severe functional impairment tend to have increased risk for depression development and poor quality of life. Further prospective studies should investigate the role of antidepressant drug therapy in patients with IPF and comorbid depression.

Επίδραση της κατάθλιψης σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση

Περίληψη

Εισαγωγή: Η κατάθλιψη είναι διαδεδομένη σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ). Η επίδραση της κατάθλιψης στην ποιότητα ζωής και ο συσχετισμός της με τη σοβαρότητα της νόσου σε ασθενείς με ΙΠΙ δεν έχει αξιολογηθεί διεξοδικά σε προοπτικές μελέτες.

Ασθενείς και μέθοδοι: Μεταξύ του 2016 και του 2017, εγγράψαμε μελλοντικά 101 ασθενείς (80 άνδρες, μέση ηλικία (έτη) $\pm$ SD: $70,8 \pm 8,1$) με IPF (μέση βαθμολογία GAP $\pm$ SD: $4,7 \pm 1,8$) χωρίς προηγούμενη διάγνωση κατάθλιψης. Τα συμπτώματα κατάθλιψης αξιολογήθηκαν με τον κατάλογο κατάθλιψης του Beck-II (BDI-II). Η σοβαρότητα της νόσου αξιολογήθηκε με πνευμονική λειτουργία (FVC, DLCO) και μετρήσεις ικανότητας άσκησης. Το φορτίο συμπτωμάτων εκτιμήθηκε με κλίμακες βήχα και δύσπνοια. Η ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία (HRQL) αξιολογήθηκε με δύο ερωτηματολόγια.

Αποτελέσματα: Τα δεδομένα για ανάλυση ήταν διαθέσιμα από 98 ασθενείς (97%). Σαράντα δύο ασθενείς (42,9%) παρουσίασαν βαθμολογία κατάθλιψης ≥ 14 . Μια

σημαντική σχέση μεταξύ καταθλιπτικών συμπτωμάτων και μετρήσεων: 1) σοβαρότητας της νόσου: α) βαθμολογία GAP: $r = 0,32$, $p = 0,007$, β) DLCO: $r = -0,28$, $p = 0,007$, γ) 6MWD: $r = -0,39$, $p = 0,017$, 2) φορτίο συμπτωμάτων: α) βήχας: $r = -0,57$, $p < 0,001$, β) δύσπνοια (Borg: $r = 0,54$, $p < 0,001$, mMRC: $r = 0,55$, $p < 0,001$, SOBQ: $r = 0,57$, $p < 0,001$ και 3) HRQL: α) SGRQ: (Συνολική βαθμολογία: $r = 0,68$, $p < 0,001$, Βαθμολογία δραστηριότητας: $r = 0,60$, $p < 0,001$, βαθμολογία αντίκτυπου: $r = 0,68$, $p < 0,001$, βαθμολογία συμπτωμάτων: $r = 0,60$, $p < 0,001$, β) K-BILD: $r = -0,66$, $p < 0,001$), αναγνωρίστηκε. Δεν υπήρχε στατιστικά σημαντική διαφορά στο BDI-II ($p = 0,62$) και στο SGRQ ($p = 0,64$) 1 έτος μετά τη θεραπεία με αντι-ινοτικά.

Συμπεράσματα: Οι ασθενείς με ΙΠΠ και σοβαρή λειτουργική δυσλειτουργία τείνουν να έχουν αυξημένο κίνδυνο για ανάπτυξη κατάθλιψης και κακή ποιότητα ζωής. Περαιτέρω μελέτες προοπτικής θα πρέπει να διερευνήσουν το ρόλο της αντικαταθλιπτικής φαρμακευτικής θεραπείας σε ασθενείς με ΙΠΠ και συννοσηρή κατάθλιψη.

4. Lung transplant in patients with familial pulmonary fibrosis

Bennett et al., 2020.

Abstract

Objective: Familial pulmonary fibrosis (FPF) is defined as an idiopathic interstitial lung disease affecting two or more members of the same family; poor outcome with high risk of death and chronic lung allograft dysfunction (CLAD) after lung transplant has been reported in these patients. The present study aimed to compare the short- and long-term outcome of lung transplants in patients with FPF and patients transplanted because of other interstitial lung diseases.

Method: Clinical pre- and post-transplant data from 83 consecutive patients with pulmonary fibrosis who underwent lung transplant at our centre were collected retrospectively. Patients were divided into those with familial ($n=9$ FPF group) and those with non-familial pulmonary fibrosis ($n=74$ controls).

Results: The FPF group was composed of 4 females and 5 males; 44.5% were ex-smokers. The majority presented their CT scan and pathology evidence of usual

interstitial pneumonia. Patients with FPF had significantly lower pre-transplant levels of haemoglobin and haematocrit. No other differences in pre- and post-transplant characteristics were observed concerning controls. The clinical post-operative course was similar in the two groups. No significant difference in one-year CLAD-free survival and overall survival was observed.

Conclusion: The post-transplant course of patients with FPF was similar to patients with non-familial pulmonary fibrosis, although more patients with FPF had pre-transplant anaemia. Short- and long-term outcome was comparable in both groups. Lung transplant proved to be a valid option for patients with FPF as it was for patients with other types of pulmonary fibrosis.

Μεταμόσχευση πνευμόνων σε ασθενείς με οικογενειακή πνευμονική ίνωση

Περίληψη

Στόχος: Η οικογενειακή πνευμονική ίνωση (ΟΠΙ) ορίζεται ως ιδιοπαθή διάμεση πνευμονοπάθεια που προσβάλλει δύο ή περισσότερα μέλη της ίδιας οικογένειας. κακή έκβαση με υψηλό κίνδυνο θανάτου και χρόνια δυσλειτουργία άλλου μοσχεύματος πνευμόνων μετά από μεταμόσχευση πνεύμονα σε αυτούς τους ασθενείς. Η παρούσα μελέτη αποσκοπούσε στη σύγκριση του βραχυπρόθεσμου και μακροπρόθεσμου αποτελέσματος των μεταμοσχεύσεων πνευμόνων σε ασθενείς με ΟΠΙ και των ασθενών που μεταμοσχεύθηκαν λόγω άλλων διάμεσων πνευμονικών παθήσεων.

Μέθοδος: Κλινικά δεδομένα πριν και μετά τη μεταμόσχευση από 83 διαδοχικούς ασθενείς με πνευμονική ίνωση που υποβλήθηκαν σε μεταμόσχευση πνευμόνων στο κέντρο μας συλλέχθηκαν αναδρομικά. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε αυτούς με οικογενή (n = 9 ομάδα ΟΠΙ) και σε ασθενείς με μη οικογενειακή πνευμονική ίνωση (n = 74 μάρτυρες).

Αποτελέσματα: Η ομάδα ΟΠΙ αποτελείται από 4 γυναίκες και 5 άνδρες. Το 44,5% ήταν πρώην καπνιστές. Η πλειοψηφία παρουσίασε την αξονική τομογραφία και την παθολογία τους για συνηθισμένη διάμεση πνευμονία. Οι ασθενείς με ΟΠΙ είχαν σημαντικά χαμηλότερα επίπεδα αιμοσφαιρίνης και αιματοκρίτη πριν από τη μεταμόσχευση. Δεν παρατηρήθηκαν άλλες διαφορές στα χαρακτηριστικά πριν και μετά τη μεταμόσχευση σχετικά με τους μάρτυρες. Η κλινική μετεγχειρητική πορεία ήταν

παρόμοια και στις δύο ομάδες. Δεν παρατηρήθηκε σημαντική διαφορά στην επιβίωση ενός έτους χωρίς χρόνια δυσλειτουργία άλλου μοσχεύματος πνευμόνων και στη συνολική επιβίωση.

Συμπέρασμα: Η πορεία μετά τη μεταμόσχευση ασθενών με ΟΠΙ ήταν παρόμοια με τους ασθενείς με μη οικογενειακή πνευμονική ίνωση, αν και περισσότεροι ασθενείς με ΟΠΙ είχαν αναιμία πριν από τη μεταμόσχευση. Το βραχυπρόθεσμο και το μακροπρόθεσμο αποτέλεσμα ήταν συγκρίσιμο και στις δύο ομάδες. Η μεταμόσχευση πνευμόνων αποδείχθηκε έγκυρη επιλογή για ασθενείς με ΟΠΙ όπως και για ασθενείς με άλλους τύπους πνευμονικής ίνωσης.

5. Complications in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Focus on Their Clinical and Radiological Features

Galioto et al., 2020.

Abstract

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a fibrotic lung disease with uncertain origins and pathogenesis; it represents the most common interstitial lung disease (ILD), associated with a pathological pattern of usual interstitial pneumonitis (UIP). This disease has a poor prognosis, having the most lethal prognosis among ILDs. In fact, the progressive fibrosis related to IPF could lead to the development of complications, such as acute exacerbation, lung cancer, infections, pneumothorax and pulmonary hypertension. Pneumologists, radiologists and pathologists play a key role in the identification of IPF disease, and in the characterization of its complications—which unfortunately increase disease mortality and reduce overall survival. The early identification of these complications is very important, and requires an integrated approach among specialists, in order to plan the correct treatment. In some cases, the degree of severity of patients having IPF complications may require a personalized approach, based on palliative care services. Therefore, in this paper, we have focused on clinical and radiological features of the complications that occurred in our IPF patients, providing a comprehensive and accurate pictorial essay for clinicians, radiologists and surgeons involved in their management.

Επιπλοκές στην ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση: Εστίαση στα κλινικά και ακτινολογικά χαρακτηριστικά τους

Περίληψη

Η ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ) είναι μια ινοτική πνευμονοπάθεια με αβέβαιη προέλευση και παθογένεση. Αντιπροσωπεύει την πιο κοινή διάμεση πνευμονοπάθεια (ILD), που σχετίζεται με ένα παθολογικό πρότυπο συνήθους διάμεσης πνευμονίτιδας (UIP). Αυτή η ασθένεια έχει κακή πρόγνωση, έχοντας την πιο θανατηφόρα πρόγνωση μεταξύ των ILD. Στην πραγματικότητα, η προοδευτική ίνωση που σχετίζεται με την IPF θα μπορούσε να οδηγήσει στην ανάπτυξη επιπλοκών, όπως οξεία επιδείνωση, καρκίνος του πνεύμονα, λοιμώξεις, πνευμοθώρακας και πνευμονική υπέρταση. Οι πνευμονολόγοι, οι ακτινολόγοι και οι παθολόγοι διαδραματίζουν βασικό ρόλο στον εντοπισμό της νόσου ΙΠΙ και στον χαρακτηρισμό των επιπλοκών της - οι οποίες δυστυχώς αυξάνουν τη θνησιμότητα των ασθενειών και μειώνουν τη συνολική επιβίωση. Η έγκαιρη αναγνώριση αυτών των επιπλοκών είναι πολύ σημαντική και απαιτεί μια ολοκληρωμένη προσέγγιση μεταξύ των ειδικών, προκειμένου να επιτευχθεί η σωστή θεραπεία. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ο βαθμός σοβαρότητας των ασθενών που έχουν επιπλοκές ΙΠΙ μπορεί να απαιτεί εξατομικευμένη προσέγγιση, βάσει των υπηρεσιών παρηγορητικής φροντίδας. Ως εκ τούτου, σε αυτό το άρθρο, έχουμε εστιάσει σε κλινικά και ακτινολογικά χαρακτηριστικά των επιπλοκών που εμφανίστηκαν στους ασθενείς με ΙΠΙ, παρέχοντας μια ολοκληρωμένη και ακριβή εικονογραφική έκθεση για κλινικούς, ακτινολόγους και χειρουργούς που συμμετέχουν στη διαχείριση τους.

6. High-flow nasal cannula oxygen therapy in idiopathic pulmonary fibrosis patients with respiratory failure

Lee et al., 2020.

Abstract

Background: High-flow nasal cannula (HFNC) oxygen therapy is widely applied in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) patients with acute respiratory failure (ARF);

however, its advantages over mechanical ventilation (MV) remain unclear. We aimed to compare the clinical outcomes of HFNC oxygen therapy and MV in IPF patients with respiratory failure.

Methods: A retrospective descriptive study of patients with IPF admitted between January 2015 and December 2017 who underwent HFNC oxygen therapy or MV during hospitalization was conducted. The primary outcome was the comparison of in-hospital mortality among HFNC only group, MV with prior HFNC group, and MV only group.

Results: A total of 61 patients with IPF and ARF were included in the current study. Forty-five patients received HFNC oxygen therapy without endotracheal intubation and 16 received MV. The overall hospital mortality rate was 59.0%, of which 53.3% was for HFNC oxygen therapy and 55.6% (5/9) for MV only group ($P=1.000$). Although no significant difference in the mortality rate was observed among three groups, that of MV with prior HFNC oxygen therapy ($n=7$) was 100% ($P=0.064$). Additionally, the HFNC oxygen therapy group showed shorter length of hospital and ICU stay than the MV group ($P<0.001$).

Conclusions: Patients with IPF and ARF who received MV with prior HFNC oxygen therapy showed increased mortality rate than those who received HFNC only oxygen therapy or MV. Considering the complication rate of MV, need for lung transplantation, and the will to undergo end-of-life care, a proper transition from HFNC oxygen therapy to MV should be planned cautiously

Θεραπεία οξυγόνου με υψηλής ροής ρινική κάνουλα σε ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση ασθενείς με αναπνευστική ανεπάρκεια

Περίληψη

Ιστορικό: Η Θεραπεία οξυγόνου με υψηλής ροής ρινική κάνουλα (ΥΡΡΚ) εφαρμόζεται ευρέως σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ) με οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια (ΟΑΑ). Ωστόσο, τα πλεονεκτήματά του έναντι του μηχανικού αερισμού (ΜΑ) παραμένουν ασαφή. Στόχος μας ήταν να συγκρίνουμε τα κλινικά αποτελέσματα της θεραπείας με οξυγόνο ΥΡΡΚ και του ΜΑ σε ασθενείς με ΙΠΙ με αναπνευστική ανεπάρκεια.

Μέθοδοι: Μια αναδρομική περιγραφική μελέτη ασθενών με ΙΠΙ που έγινε δεκτή μεταξύ Ιανουαρίου 2015 και Δεκεμβρίου 2017, οι οποίοι υποβλήθηκαν σε θεραπεία με οξυγόνο ΥΡΡΚ ή ΜΑ κατά τη διάρκεια της νοσηλείας. Το κύριο αποτέλεσμα ήταν η σύγκριση της θνησιμότητας στο νοσοκομείο μεταξύ της ομάδας μόνο του ΥΡΡΚ, του ΜΑ με την προηγούμενη ομάδα του ΥΡΡΚ και της ομάδας μόνο στο ΜΑ.

Αποτελέσματα: Συνολικά 61 ασθενείς με ΙΠΙ και ΟΑΑ συμπεριλήφθηκαν στην τρέχουσα μελέτη. Σαράντα πέντε ασθενείς έλαβαν θεραπεία με οξυγόνο ΥΡΡΚ χωρίς ενδοτραχειακή διασωλήνωση και 16 έλαβαν ΜΑ. Το συνολικό ποσοστό θνησιμότητας στο νοσοκομείο ήταν 59,0%, εκ των οποίων το 53,3% αφορούσε τη θεραπεία με οξυγόνο ΥΡΡΚ και το 55,6% (5/9) μόνο για ομάδα ΜΑ ($P = 1.000$). Αν και δεν παρατηρήθηκε σημαντική διαφορά στο ποσοστό θνησιμότητας μεταξύ τριών ομάδων, αυτό του ΜΑ με προηγούμενη θεραπεία με οξυγόνο ΥΡΡΚ ($n = 7$) ήταν 100% ($P = 0,064$). Επιπλέον, η ομάδα θεραπείας οξυγόνου ΥΡΡΚ παρουσίασε μικρότερη διάρκεια παραμονής νοσοκομείου και ΜΕΘ από την ομάδα ΜΑ ($P < 0,001$).

Συμπεράσματα: Ασθενείς με ΙΠΙ και ΟΑΑ που έλαβαν ΜΑ με προηγούμενη θεραπεία με οξυγόνο ΥΡΡΚ εμφάνισαν αυξημένο ποσοστό θνησιμότητας από εκείνους που έλαβαν θεραπεία οξυγόνου μόνο με ΥΡΡΚ ή ΜΑ. Λαμβάνοντας υπόψη το ποσοστό επιπλοκών του ΜΑ, την ανάγκη για μεταμόσχευση πνευμόνων και τη βούληση να υποβληθεί σε φροντίδα στο τέλος της ζωής, θα πρέπει να προγραμματιστεί προσεκτικά η σωστή μετάβαση από τη θεραπεία οξυγόνου ΥΡΡΚ σε ΜΑ.

7. Changes in management of idiopathic pulmonary fibrosis: impact on disease severity and mortality

Hyldgaard, Moller & Bendstrup., 2020.

Abstract

Background: Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a serious interstitial lung disease (ILD) with a median survival of 3-5 years. The aim of the present study was to evaluate disease severity and survival in patients diagnosed with IPF in the era of antifibrotic therapies compared with an earlier IPF cohort.

Methods: We identified all patients with fibrotic ILD in the hospital electronic case record system between 2011 and 2016, and reviewed each case in order to identify

incident patients with IPF. We used the GAP-index to compare disease severity and mortality to previous findings in patients with IPF diagnosed at our center between 2003 and 2009.

Results: 260 patients were diagnosed with IPF between 2011 and 2016. Mean age was 72.6 years, 79% were male, mean forced vital capacity (FVC) was 80%, and mean diffusing capacity for carbon monoxide (DLco) was 44%. Age, FVC and DLco were significant predictors of mortality, but the presence of a typical usual interstitial pneumonia pattern on HRCT was not. Eighty percent of patients in GAP stage I received antifibrotic therapy, 73% in GAP stage II, and 29% in GAP stage III. The median survival was four years in the 2011-2016 cohort compared with three years in the 2003-2009 cohort. The distribution of patients between GAP stages was unchanged in 2011-2016 compared with 2003-2009, (stage I 34% vs. 32%, stage II 49% vs. 48% and stage III 20% vs. 16%). One-year mortality was 13% in 2011-2016 and 26% in 2003-2009. In severe disease (GAP stage III), one-year mortality was 26% and 54%, respectively, ($p=0.019$).

Conclusion: Short-term mortality was significantly lower in the 2011-2016 cohort compared with 2003-2009. This improvement may be linked to changes in treatment strategies towards limited use of corticosteroids. Although early diagnosis of IPF still needs increased focus, the improvement is encouraging.

Αλλαγές στη διαχείριση της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης: επίδραση στη σοβαρότητα της νόσου και τη θνησιμότητα

Περίληψη

Ιστορικό: Η ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ) είναι μια σοβαρή διάμεση πνευμονοπάθεια (ΣΔΠ) με διάμεση επιβίωση 3-5 ετών. Σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν η αξιολόγηση της σοβαρότητας της ασθένειας και της επιβίωσης σε ασθενείς που είχαν διαγνωστεί με ΙΠΙ στην εποχή των αντιϊνωτικών θεραπειών σε σύγκριση με μια προηγούμενη κοόρτη ΙΠΙ.

Μέθοδοι: Προσδιορίσαμε όλους τους ασθενείς με ινωτική ΣΔΠ στο ηλεκτρονικό σύστημα καταγραφής περιπτώσεων του νοσοκομείου μεταξύ 2011 και 2016 και

εξετάσαμε κάθε περίπτωση προκειμένου να εντοπίσουμε περιστατικά ασθενείς με ΙΠΠ. Χρησιμοποιήσαμε τον δείκτη GAP για να συγκρίνουμε τη σοβαρότητα της νόσου και τη θνησιμότητα με προηγούμενα ευρήματα σε ασθενείς με ΙΠΠ που είχαν διαγνωστεί στο κέντρο μας μεταξύ 2003 και 2009.

Αποτελέσματα: 260 ασθενείς διαγνώστηκαν με ΙΠΠ μεταξύ 2011 και 2016. Η μέση ηλικία ήταν 72,6 έτη, το 79% ήταν άνδρες, η μέση αναγκαστική ζωτική ικανότητα (FVC) ήταν 80% και η μέση ικανότητα διάχυσης για το μονοξείδιο του άνθρακα (DLco) ήταν 44%. Η ηλικία, η FVC και η DLco ήταν σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες της θνησιμότητας, αλλά η παρουσία ενός τυπικού συνηθισμένου μοτίβου διάμεσης πνευμονίας στο HRCT δεν ήταν. Ογδόντα τοις εκατό των ασθενών στο στάδιο GAP I έλαβαν αντι-ινωτική θεραπεία, 73% στο στάδιο GAP II και 29% στο στάδιο III της GAP. Η μέση επιβίωση ήταν τέσσερα χρόνια στην κοόρτη 2011-2016 σε σύγκριση με τρία χρόνια στην κοόρτη 2003-2009. Η κατανομή των ασθενών μεταξύ των σταδίων GAP ήταν αμετάβλητη το 2011-2016 σε σύγκριση με το 2003-2009 (στάδιο I 34% έναντι 32%, στάδιο II 49% έναντι 48% και στάδιο III 20% έναντι 16%). Η θνησιμότητα ενός έτους ήταν 13% το 2011-2016 και 26% το 2003-2009. Σε σοβαρή νόσο (GAP στάδιο III), η θνησιμότητα ενός έτους ήταν 26% και 54%, αντίστοιχα, ($p = 0,019$).

Συμπέρασμα: Η βραχυπρόθεσμη θνησιμότητα ήταν σημαντικά χαμηλότερη στην ομάδα 2011-2016 σε σύγκριση με την περίοδο 2003-2009. Αυτή η βελτίωση μπορεί να συνδέεται με αλλαγές στις στρατηγικές θεραπείας για περιορισμένη χρήση κορτικοστεροειδών. Αν και η έγκαιρη διάγνωση της ΙΠΠ χρειάζεται ακόμη αυξημένη εστίαση, η βελτίωση είναι ενθαρρυντική.

8. Overwhelming COVID-19 Sepsis in a Patient With Idiopathic Pulmonary Fibrosis

Akram, A., 2020.

Abstract

The new disease caused by severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 (SARS-CoV-2) was dubbed coronavirus disease 2019 (COVID-19) by the World Health

Organization and declared a pandemic. Initially thought to be a pathogen that primarily attacks the lungs, SARS-CoV-2 has turned out to be a much more formidable foe impacting almost every organ and system aggressively. I report the case of a 60-year-old man who came to the ED due to symptoms of high fever, headache, mild confusion, dry cough and exacerbated dyspnea since the last 24 hours. He had a history of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) and was undergoing treatment with antifibrotic medication. Apart from IPF, he had no other comorbid. He acquired SARSCoV-2 infection by close contact and infection deteriorated into pneumonia and septic shock. Complete blood count showed white blood cells at $3.3 \times 10^3 / \mu\text{L}$ and platelets at $71 \times 10^3 / \mu\text{L}$; lymphocyte count was low. Arterial blood gases revealed metabolic acidosis. Definitive diagnosis was by a positive real-time reverse-transcriptase-polymerase-chain-reaction (RTPCR) assay of nasal and pharyngeal swab specimens, and high-resolution computed tomography (HRCT) finding of new-onset ground-glass opacities on the very first day of admission that was the presenting day. The patient became unresponsive and died overnight. As numbers of COVID-19 show an uprise, this case highlights that IPF patients with relatively advanced age need to exercise extra caution because they are at high risk for developing overwhelming COVID-19-linked sepsis, which may be fatal.

Συντριπτική σήψη COVID-19 σε έναν ασθενή με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση

Περίληψη

Η νέα ασθένεια που προκλήθηκε από σοβαρό σύνδρομο οξέος αναπνευστικού κοροναϊού 2 (SARS-CoV-2) ονομάστηκε νόσος κοροναϊού 2019 (COVID-19) από τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας και κήρυξε πανδημία. Αρχικά πιστεύεται ότι είναι ένα παθογόνο που επιτίθεται κυρίως στους πνεύμονες, το SARS-CoV-2 αποδείχθηκε πολύ πιο τρομερός εχθρός που πλήττει σχεδόν κάθε όργανο και σύστημα επιθετικά. Αναφέρω την περίπτωση ενός 60χρονου άνδρα που ήρθε στην ΕΕ λόγω συμπτωμάτων υψηλού πυρετού, κεφαλαλγίας, ήπιας σύγχυσης, ξηρού βήχα και επιδείνωσης της δύσπνοιας από τις τελευταίες 24 ώρες. Είχε ιστορικό ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης (IPF) και υποβλήθηκε σε θεραπεία με αντιϊνωτική φαρμακευτική αγωγή. Εκτός από το IPF, δεν είχε άλλη συννοσηρότητα. Πήρε λοίμωξη SARSCoV-2 με στενή επαφή και η μόλυνση επιδεινώθηκε σε πνευμονία και σηπτικό σοκ. Ο πλήρης αριθμός αίματος

έδειξε λευκά αιμοσφαίρια στα $3,3 \times 10^3 / \mu\text{L}$ και τα αιμοπετάλια στα $71 \times 10^3 / \mu\text{L}$. Ο αριθμός των λεμφοκυττάρων ήταν χαμηλός. Τα αέρια του αρτηριακού αίματος αποκάλυψαν μεταβολική οξέωση. Η οριστική διάγνωση έγινε με μια θετική ανάλυση αντίστροφης-τρανσκριπτάσης-πολυμεράσης-αλυσιδωτής αντίδρασης (RTPCR) σε δείγματα ρινικής και φάρυγγας επιχρίσματος και εύρεση αξονικής τομογραφίας υψηλής ανάλυσης (HRCT) για νέα αδιαφάνεια επίγειου γυαλιού πρώτη ημέρα εισδοχής που ήταν η παρουσίαση. Ο ασθενής δεν ανταποκρίθηκε και πέθανε μια νύχτα. Καθώς οι αριθμοί COVID-19 δείχνουν άνοδο, αυτή η περίπτωση υπογραμμίζει ότι οι ασθενείς με IPF με σχετικά προχωρημένη ηλικία πρέπει να επιδείξουν ιδιαίτερη προσοχή, επειδή διατρέχουν υψηλό κίνδυνο να αναπτύξουν συντριπτική σήψη που σχετίζεται με COVID-19, η οποία μπορεί να είναι θανατηφόρα.

9. Prognosis of idiopathic pulmonary fibrosis without anti-fibrotic therapy: a systematic review

Khor et al., 2020.

Abstract

In addition to facilitating healthcare delivery planning, reliable information about prognosis is essential for treatment decisions in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). This review aimed to evaluate the prognosis of patients with IPF without anti-fibrotic therapy. We included all cohort studies and the placebo arms of randomised controlled trials (RCTs) in IPF and follow-up of ≥ 12 months. Two reviewers independently evaluated studies for inclusion, assessed risk of bias and extracted data. A total of 154 cohort studies and 16 RCTs were included. The pooled proportions of mortality were 0.12 (95% CI 0.09–0.14) at 1–2 years, 0.38 (95% CI 0.34–0.42) between 2–5 years, and 0.69 (95% CI 0.59–0.78) at ≥ 5 years. The pooled mean overall survival was 4 years (95% CI 3.7–4.6) for studies with a follow-up duration of 10 years. At < 2 years, forced vital capacity and diffusing capacity of the lung for carbon monoxide declined by a mean of 6.76% predicted (95% CI –8.92–4.61) and 3% predicted (95% CI –5.14 –1.52), respectively. Although heterogeneity was high, subgroup analyses revealed lower pooled proportions of mortality at 1 year in the RCT participants (0.07 (95% CI 0.05–0.09)) versus cohort study participants (0.14

(95% CI 0.12–0.17)). This review provides comprehensive information on the prognosis of IPF, which can inform treatment discussions with patients and comparisons for future studies with new therapies.

Πρόγνωση ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης χωρίς αντι-ινωτική θεραπεία: συστηματική ανασκόπηση

Περίληψη

Εκτός από τη διευκόλυνση του σχεδιασμού παροχής υγειονομικής περίθαλψης, αξιόπιστες πληροφορίες σχετικά με την πρόγνωση είναι απαραίτητες για αποφάσεις θεραπείας σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ). Αυτή η ανασκόπηση είχε ως στόχο την αξιολόγηση της πρόγνωσης των ασθενών με ΙΠΙ χωρίς αντι-ινωτική θεραπεία. Συμπεριλάβαμε όλες τις μελέτες κοόρτης και τα εικονικά φάρμακα τυχαιοποιημένων ελεγχόμενων δοκιμών (RCTs) στην ΙΠΙ και παρακολούθηση ≥ 12 μηνών. Δύο αναθεωρητές αξιολόγησαν ανεξάρτητα μελέτες για συμπερίληψη, αξιολόγησαν τον κίνδυνο προκατάληψης και εξήχθησαν δεδομένα. Συμπεριλήφθηκαν συνολικά 154 μελέτες κοόρτης και 16 RCT. Τα συγκεντρωτικά ποσοστά θνησιμότητας ήταν 0,12 (95% CI 0,09–0,14) στα 1-2 έτη, 0,38 (95% CI 0,34–0,42) μεταξύ 2–5 ετών και 0,69 (95% CI 0,59–0,78) στα ≥ 5 έτη. Η συγκεντρωτική μέση συνολική επιβίωση ήταν 4 έτη (95% CI 3,7-4,6) για μελέτες με διάρκεια παρακολούθησης 10 ετών. Σε <2 χρόνια, η αναγκαστική ζωτική ικανότητα και η ικανότητα διάχυσης του πνεύμονα για μονοξείδιο του άνθρακα μειώθηκαν κατά μέσο όρο 6,76% που είχε προβλεφθεί (95% CI –8,92–4,61) και 3% που προέβλεπε (95% CI –5,14 –1,52), αντίστοιχα. Αν και η ετερογένεια ήταν υψηλή, οι αναλύσεις υποομάδων αποκάλυψαν χαμηλότερα συγκεντρωτικά ποσοστά θνησιμότητας στο 1 έτος στους συμμετέχοντες στο RCT (0,07 (95% CI 0,05-0,09)) έναντι των συμμετεχόντων στη μελέτη κοόρτης (0,14 (95% CI 0,12-0,17)). Αυτή η ανασκόπηση παρέχει ολοκληρωμένες πληροφορίες σχετικά με την πρόγνωση της ΙΠΙ, οι οποίες μπορούν να ενημερώσουν τις συζητήσεις για τη θεραπεία με τους ασθενείς και τις συγκρίσεις για μελλοντικές μελέτες με νέες θεραπείες.

10. Efficacy and Safety of Traditional Chinese Medicine in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Meta-Analysis

Abstract

Objective: To evaluate the efficacy and safety of traditional Chinese medicine (TCM) on lung function and quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) patients by meta-analysis.

Methods: Randomized controlled trials (RCTs) related to TCM and IPF were searched on PubMed, EMBASE Cochrane Library, Clinical Trials, China National Knowledge Infrastructure (CNKI), Wanfang Database, Chin VIP Information (VIP), and Chinese Biomedical Database (CBM) until December 2018. Standard mean difference (SMD) and 95% CI were calculated for the measurements related to lung function (FEV1/FVC, FVC%, FEV1%, TLC%, DLCO% or DLCO, and VC%) and other parameters (PO₂, 6MWD, and SGRQ) when comparing TCM treatment to the control group. Relative risk (RR) and 95% CI of adverse events (AEs) were calculated to assess the safety of TCM.

Results: A total of 40 RCTs comparing TCM to western medicine (WM) and involving 3194 IPF patients were eligible for the meta-analysis. The pooled results showed that TCM treatment improved significantly PO₂ (SMD= 0.80, 95% CI 0.54 to 1.06, $p < 0.001$), FEV1% (SMD= 0.57, 95% CI 0.42 to 0.71, $p < 0.001$), DLCO% (SMD = 0.38, 95% CI 0.28 to 0.48, $p < 0.001$), 6MWD (SMD= 0.70, 95% CI 0.56 to 0.84, $p < 0.001$) and other measurements and reduced SGRQ scores (SMD = - 0.51, 95% CI - 0.70 to - 0.22, $p < 0.001$). Subgroup analysis of different study durations (3 months, ≥ 6 months) and comparison models (TCM vs. WM, TCM +WM vs. WM or TCM vs. placebo) showed similar results. No significant difference of risk of AEs was observed between both groups (RR= 0.66, 95% CI: 0.27–1.60, $p = 0.352$). There was no obvious publication bias, and the pooled results were stable according to sensitivity analysis.

Conclusion: To the best of our knowledge, the present study had the largest sample size. Our results indicated that TCM treatment may help provide benefit to the lung function, exercise capacity, and quality of life of IPF patients, alone or combined with WM, when compared to WM. More rigorous RCTs were needed in the future.

Αποτελεσματικότητα και ασφάλεια της παραδοσιακής κινεζικής ιατρικής στην ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση: Μια μετα-ανάλυση

Περίληψη

Σκοπός: Για την αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας και της ασφάλειας της παραδοσιακής κινεζικής ιατρικής (ΠΚΙ) στη λειτουργία των πνευμόνων και την ποιότητα ζωής των ασθενών ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης (IPF) με μετα-ανάλυση.

Μέθοδοι: Οι τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες δοκιμές (ΤΕΔ) που σχετίζονται με ΠΚΙ και IPF πραγματοποιήθηκαν αναζήτηση σε PubMed, EMBASE Cochrane Library, Clinical Trials, China National Knowledge Infrastructure (CNKI), Wanfang Database, Chin VIP Information (VIP) και Chinese Biomedical Database (CBM) έως τον Δεκέμβριο 2018. Υπολογίστηκε η τυπική μέση διαφορά (SMD) και 95% CI για τις μετρήσεις που σχετίζονται με τη λειτουργία των πνευμόνων (FEV1 / FVC, FVC%, FEV1%, TLC%, DLCO% ή DLCO, και VC%) και άλλες παραμέτρους (PO₂, 6MWD και SGRQ) κατά τη σύγκριση της θεραπείας TCM με την ομάδα ελέγχου. Υπολογίστηκε ο σχετικός κίνδυνος (RR) και το 95% CI των ανεπιθύμητων ενεργειών (AE) για την αξιολόγηση της ασφάλειας της ΠΚΙ.

Αποτελέσματα: Συνολικά 40 RCT που συγκρίνουν το ΠΚΙ με τη δυτική ιατρική (ΔΙ) και αφορούσαν 3194 ασθενείς με ΙΠΙ ήταν επιλέξιμοι για τη μετα-ανάλυση. * Τα συγκεντρωτικά αποτελέσματα έδειξαν ότι η θεραπεία TCM βελτιώθηκε σημαντικά PO₂ (SMD = 0,80, 95% CI 0,54 έως 1,06, p <0,001), FEV1% (SMD = 0,57, 95% CI 0,42 έως 0,71, p <0,001), DLCO% (SMD = 0,38, 95% CI 0,28 έως 0,48, p <0,001), 6MWD (SMD = 0,70, 95% CI 0,56 έως 0,84, p <0,001) και άλλες μετρήσεις και μειωμένες βαθμολογίες SGRQ (SMD = - 0,51, 95% CI - 0,70 έως - 0,22, p <0,001). Ανάλυση υποομάδας διαφορετικών περιόδων μελέτης (3 μήνες, ≥ 6 μήνες) και μοντέλων σύγκρισης (ΠΚΙ έναντι ΔΙ, ΠΚΙ + ΔΙ έναντι ΔΙ ή ΠΚΙ έναντι εικονικού φαρμάκου) έδειξαν παρόμοια αποτελέσματα. Δεν παρατηρήθηκε σημαντική διαφορά κινδύνου AE μεταξύ των δύο ομάδων (RR = 0,66, 95% CI: 0,27-1,60, p = 0,352). * Δεν υπήρχε προφανής προκατάληψη δημοσίευσης και τα συγκεντρωτικά αποτελέσματα ήταν σταθερά σύμφωνα με την ανάλυση ευαισθησίας.

Συμπέρασμα: Από όσα γνωρίζουμε, η παρούσα μελέτη είχε το μεγαλύτερο μέγεθος δείγματος. Τα αποτελέσματά μας έδειξαν ότι η θεραπεία με ΠΚΙ μπορεί να βοηθήσει

στην παροχή οφέλους στη λειτουργία των πνευμόνων, στην ικανότητα άσκησης και στην ποιότητα ζωής των ασθενών με ΙΠΙ, μόνη ή σε συνδυασμό με ΔΙ, σε σύγκριση με το ΔΙ. Απαιτούνται πιο αυστηρές ΤΕΔ στο μέλλον.

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Aburto et al., 2018. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Differential Diagnosis. *Med Sci*, 6(3), p.73-79.

Akram, A., 2020. Overwhelming COVID-19 Sepsis in a Patient With Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Cureus*, 12(7), p.1-8.

Chanda et al., 2019. Development pathways in the pathogenesis of lung fibrosis. *Molecular Aspects of Medicine*, 65, p.56-69.

Crystal et al., 1984. Interstitial lung diseases of unknown cause: disorders characterized by chronic inflammation of the lower respiratory tract. *N Engl J Med*, 310, p.154-166.

DeWit, S., 2013. *Βασικές Αρχές και Δεξιότητες της Νοσηλευτικής Φροντίδας*. 3^η έκδοση. Αθήνα: Ιατρικές εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.

DeWit, S., 2009. *Παθολογική Χειρουργική Νοσηλευτική: Έννοιες και Πρακτική*. Τόμος 1. Αθήνα: Εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης.

George et al., 2019. Lung transplantation for idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet Regional Health*, 7(3), p.271-282.

Fabrellas et al., 2018. Prognosis and Follow-Up of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Med Sci*, 6(2), p.51-60.

Ferrara et al., 2019. Epidemiology of Pulmonary Fibrosis: A Cohort Study Using Healthcare Data in Sweden. *Pulmonary Therapy*, 5, p.55-68.

Fuat Eren et al., 2020. The Impact of Everolimus and Radiation Therapy on Pulmonary Fibrosis. *Medicina*, 56(348), p.1-9.

Fujimoto, H., Kobayashi, T. & Azuma, A., 2016. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Treatment and Prognosis. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine*, 9(1), p.179-185.

Galioto et al., 2020. Complications in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Focus on Their Clinical and Radiological Features. *Diagnostics*, 10(450), p.1-19.

Hamman, L. & Rich, AR., 1935. Fulminant diffuse interstitial fibrosis of the lungs. *Trans Am Clin Climatol Assoc*, 51, p.154-163.

Hanada et al., 2020. Aerobic and breathing exercises improve dyspnea, exercise capacity and quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis patients: systematic review and meta-analysis. *Journal of Thoracic Disease*, 12(3), p.1041-1055.

Hernandez et al., 2018. Lung Transplantation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Med Sci*, 6(3), p.68-79.

Htun, AT. & Thein, WM., 2016. Oxygen Therapy. *International Journal of Novel Research in Healthcare and Nursing*. 3(2), p.8-14.

Hylgaard, C., Moller, J. & Bendstrup, E., 2020. Changes in management of idiopathic pulmonary fibrosis: impact on disease severity and mortality. *European Clinical Respiratory Journal*, 7, p.1-7.

Ji et al., 2020. Efficacy and Safety of Traditional Chinese Medicine in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Meta-Analysis. *Evidence-Based Complementary and Alternative Medicine*, p.1-11.

Johnson, RL. & Miller, JM., 1968. Distribution of ventilation, blood flow and gas transfer coefficients in the lung. *J Appl Physiol*; 25, p.1-15.

Khor et al., 2020. Prognosis of idiopathic pulmonary fibrosis without anti-fibrotic therapy: a systematic review. *European Respiratory Review*, 29, p.1-16.

Kishaba, T., 2017. Staging of idiopathic pulmonary fibrosis. *International Journal of Current Advanced Research*, 6(3), p.3005-3011.

Lee et al., 2020. High-flow nasal cannula oxygen therapy in idiopathic pulmonary fibrosis patients with respiratory failure. *Journal of Thoracic Disease*, 12(3), p.966-972.

Le Mone, P., Burke, K. & Bauldoff G., 2014. *Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική. Κριτική Σκέψη κατά τη Φροντίδα του Ασθενούς*. 5η έκδοση. Τόμος Β. Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.

Muller, NL. & Colby, TV., 1997. Idiopathic interstitial pneumonias: high resolution CT and histologic findings. *Radiographics*, 17, p.1016-1022.

Nakamura, Y. & Suda, T., 2016. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Diagnosis and Clinical Manifestations. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med*, 9(1), p.163-171.

O'Driscoll et al., 2017. British Thoracic Society Guideline for oxygen use in adults in healthcare and emergency settings. *BMJ Open Respiratory Research*. 4, p.1-20.

Osborn, S., Wraa, C. & Watson, A., 2013. *Παθολογική Χειρουργική Νοσηλευτική: Προετοιμασία για τη Νοσηλευτική Πρακτική*. Αθήνα: Εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης.

Perry, G.A. & Potter, P.A., 2012. *Βασική Νοσηλευτική & Κλινικές Δεξιότητες*. Εκδόσεις Π.Χ.Πασχαλίδης.

Pleasants, R. & Tighe, R., 2019. Management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *The Annals of Pharmacotherapy*, 53(12), p.1238-1248.

Pocock, G. & Richards, CD., 2006. Human physiology: the basis of medicine: 3rd edition. *Oxford: Oxford University Press*. p.315-318.

Raghu et al., 2011. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *American Thoracic Society Documents*, 183, p.788-824.

Santos, M., Fabro, A. & Baddini-Martinez, J., 2018. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet*, 6(2), p.1-7.

Sauleda et al., 2018. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Epidemiology, Natural History, Phenotypes. *Med Sciences*, 6(4), p.110-121.

Sgalla et al., 2018. Idiopathic pulmonary fibrosis: pathogenesis and management. *Respiratory Research*, 32(19), p.1-18.

Swartz, M., 2013. *Κλινική Διάγνωση. Ιστορικό και Φυσική Εξέταση*. 6η έκδοση. Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.

Tzouvelekis et al., 2020. Impact of Depression on Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Frontiers in Medicine*, 7(29), p.1-7.

Wilson, MS. & Wynn, TA., 2010. Pulmonary fibrosis: pathogenesis, etiology and regulation. *Mucosal Immunol*, 2(2), p.103-121.

WHO, 2018. *Palliative Care*, World Health Organization.

Wuyts et al., 2013. The pathogenesis of pulmonary fibrosis: a moving target. *European Respiratory Journal*, 41, p.1207-1218.

Zaman, T. & Lee, J., 2018. Risk factors for the development of idiopathic pulmonary fibrosis: A review. *Curr Pulmonol Rep*, 7(4), p.118-125.

Αιγυπτιάδου και συν., 2001. *Ανατομία - Φυσιολογία*. 3ης έκδοσης. Θεσσαλονίκη: Οργανισμός εκδόσεων Διδακτικών βιβλίων.

Κατρίτση, Ε., Κελέκη, Δ. & Κούβελα, Μ., 2012. *Στοιχεία ανατομίας - Στοιχεία φυσιολογίας*, Εκδόσεις Ιδρύματος Ευγενιδίου, Αθήνα, σελ 99-106.

Κωνσταντόπουλος, ΣΗ., 2001. Διάγνωση και θεραπεία των διάχυτων διαμέσων πνευμονοπαθειών υπό το φως της νέας ταξινόμησης. *Πνεύμων*, 3, σελ.174-183.

Τσιτούρα και συν., 2016. «Hot Topics» στην παθογένεια της ιδιοπαθούς Πνευμονικής Ύψωσης. *ΠΝΕΥΜΩΝ*, 29(2), σελ.17-21.

Χατζημπούγιας. Ι., 2000. *Στοιχεία Ανατομικής Του Ανθρώπου*. 4ης έκδοσης. Θεσσαλονίκη

ΕΙΚΟΝΕΣ - ΠΙΝΑΚΕΣ

Εικόνα 1: ανατομία πνεύμονα

Εικόνα 2: επισκόπηση της αναπνοής

Εικόνα 3: προδιαθεσικοί παράγοντες

Εικόνα 4: συγκεντρώσεις οξυγόνου ανάλογα με τη συσκευή και τη ροή

Εικόνα 5: μάσκες οξυγόνου