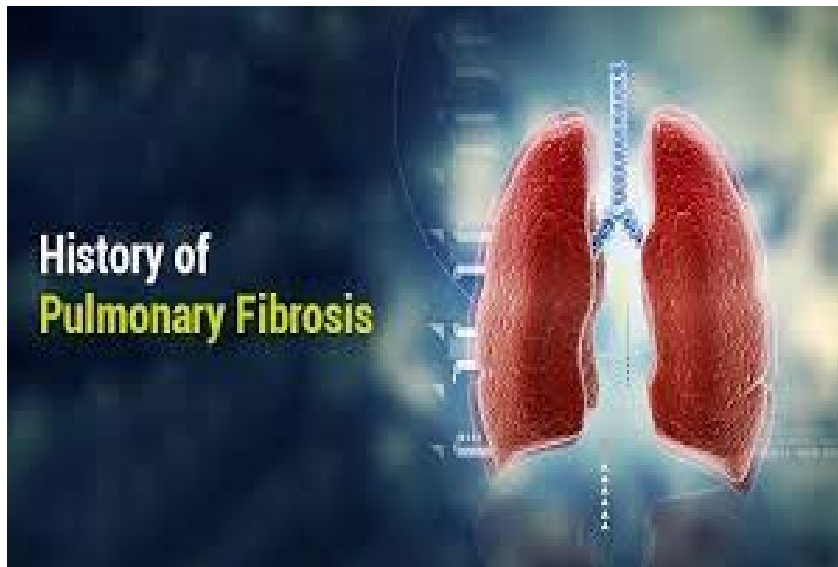




ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

«ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΙΝΩΣΗ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ»



ΦΟΙΤΗΤΡΙΑ: ΛΥΡΑ ΙΟΥΛΙΑ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ: ΕΥΡΙΑΔΙΚΗ ΠΑΠΑΓΙΑΝΝΟΠΟΥΛΟΥ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2021

Περιεχόμενα

ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	4
ABSTRACT.....	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	6
ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ.....	7
ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ.....	8
Α΄ ΜΕΡΟΣ.....	9
1.ΑΝΑΤΟΜΙΑ.....	9
2.ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ.....	11
3.ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ.....	14
3.1. Αίτια.....	15
3.2.Κλινική εικόνα.....	17
3.3. Διάγνωση.....	19
3.4. Διαφορική Διάγνωση.....	21
3.5. Σταδιοποίηση.....	22
4. ΠΡΟΓΝΩΣΗ.....	24
5. ΠΡΟΛΗΨΗ.....	26
6. ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	27
6.1. Συντηρητική.....	27
6.2. Χειρουργική.....	28
Β΄ ΜΕΡΟΣ.....	30
1. ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ.....	30
2. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	33
3. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	35
4. ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ.....	43
Γ΄ ΜΕΡΟΣ.....	47
ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΑ (ΝΕΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ).....	47
1.Pharmacological management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: current and emerging options.....	47
2. Adoption of the Antifibrotic Medications Pirfenidone and Nintedanib for Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis.....	49
3.Systematic Review and Meta-analysis of Pirfenidone, Nintedanib, and Pamrevlumab for the Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis.....	51
4.Pirfenidone plus inhaled N-acetylcysteine for idiopathic pulmonary fibrosis: a randomised trial.....	53

5. Effectiveness of pirfenidone for idiopathic pulmonary fibrosis associated with pleuroparenchymal fibroelastosis-like lesions and nonspecific interstitial pneumonia...	55
6. Histologic factors associated with nintedanib efficacy in patients with idiopathic pulmonary fibrosis.....	57
7. The Impact of Everolimus and Radiation Therapy on Pulmonary Fibrosis.....	59
8. Clinical Improvement and Effectiveness of Exercise-Based Pulmonary Rehabilitation in Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A BRIEF ANALYTICAL REVIEW. .	61
9. Lung Transplantation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Risk Factors and Outcome. .	64
10. Lung transplant in patients with familial pulmonary fibrosis.....	66
BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	68

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η πνευμονική ίνωση είναι μια χρόνια διάμεση πνευμονοπάθεια που προσβάλλει κυρίως τους πνεύμονες και χαρακτηρίζεται από προοδευτική καταστροφή του διάμεσου ιστού των πνευμόνων. Αποτελεί μία μη αναστρέψιμη νόσο με επιβίωση περίπου στα 5 έτη από τη διάγνωσή της, με ελλιπή αποτελεσματική θεραπεία ενώ χαρακτηριστική είναι η χαμηλή ποιότητα ζωής των ασθενών.

Σκοπός: Σκοπός της παρούσας ανασκοπικής μελέτης είναι η διερεύνηση των νοσηλευτικών διεργασιών σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση.

Μεθοδολογία: Στην παρούσα εργασία πραγματοποιήθηκε ανασκόπηση της ελληνικής και διεθνούς βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων PubMed και Google Scholar καθώς και στη Βιβλιοθήκη του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων.

Αποτελέσματα: Τα αποτελέσματα της παρούσας μελέτης αναφέρουν την ερευνητική προσέγγιση σχετικά με τις νοσηλευτικές διεργασίες αλλά και τη θεραπεία της πνευμονικής ίνωσης με τα νέα δεδομένα όπως αυτή προκύπτει από τις έρευνες.

Συμπεράσματα: Οι μελέτες που αφορούν τις νοσηλευτικές διεργασίες στην πνευμονική ίνωση είναι σημαντικές, μικρές σε αριθμό παρά ταύτα από τη μελέτη τους αναδύεται η σημαντικότητα του ρόλου του νοσηλευτή.

Λέξεις-Κλειδιά: πνευμονική ίνωση, θεραπεία, μεταμόσχευση πνευμόνων, αντιϊνωτικά φάρμακα.

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary fibrosis is a chronic interstitial lung disease that mainly affects the lungs and is characterized by progressive destruction of the interstitial tissue of the lungs. It is an irreversible disease with a survival of about 5 years from its diagnosis, with a lack of effective treatment while the low quality of life of patients is characteristic.

Purpose: The purpose of this review is to investigate the nursing processes inpatients with pulmonary fibrosis.

Methodology: In the present study, a review of the Greek and international bibliography was carried out in the electronic databases PubMed and Google Scholar as well as in the Library of the University of Ioannina.

Results: The results of this study report the research approach on nursing processes and the treatment of pulmonary fibrosis with new data as is apparent from surveys.

Conclusions: Studies concerning nursing processes in pulmonary fibrosis are significant, small in number, however their study emerges the importance of the role of the nurse.

Keywords: pulmonary fibrosis, therapy, lung transplant, antifibrotic medications.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η πνευμονική ίνωση είναι μια χρόνια, εξελισσόμενη, ινωματική διάμεση πνευμονοπάθεια που προσβάλλει κυρίως τους πνεύμονες. Η νόσος αυτή χαρακτηρίζεται από μια διάμεση ίνωση με μόνο ήπιας μορφής φλεγμονή, κυψελοειδείς κύστες και ινοβλαστικές εστίες. Επίσης, υπάρχει πιθανότητα ύπαρξης διαταραχής της ομοιόστασης των κυψελιδικών επιθηλιακών κυττάρων εξαιτίας άγνωστων ενδογενών ή περιβαλλοντικών ερεθισμάτων (Verma & Slutsky, 2007).

Ωστόσο, οι παράγοντες που συνδέονται με την πνευμονική ίνωση είναι με σειρά προτεραιότητας το φύλο, η ηλικία, το κάπνισμα, καθώς και η έκθεση στο διοξείδιο του άνθρακα (Meltzer & Noble, 2008).

Η διάγνωση της νόσου γίνεται πρωτίστως με το ιστορικό του ασθενούς, τη φυσική εξέταση, την σπιρομέτρηση, την ακτινογραφία θώρακος καθώς και τη βιοψία πνεύμονα η οποία πραγματοποιείται σε ορισμένα κράτη. Για να γίνει όμως η βιοψία θα πρέπει πρώτα ο ασθενής να πληρεί κάποια κριτήρια όπως είναι η λειτουργία των πνευμόνων, τα αποτελέσματα της ακτινογραφίας και τα κλινικά χαρακτηριστικά της πνευμονικής ίνωσης (π.χ. ηλικία, ο βαθμός επιδείνωσης των συμπτωμάτων, η διάρκεια της νόσου και οι χαρακτηριστικοί ήχοι των πνευμόνων) (Santos et al., 2018).

Η πνευμονική ίνωση δεν έχει μέχρι σήμερα κάποια αποδεδειγμένη θεραπεία απλά ο στόχος των ιατρών είναι με τη χρήση ορισμένων φαρμάκων και τεχνικών να αυξήσουν το επίπεδο της ποιότητας ζωής των ασθενών και να μειώσουν τον ρυθμό της εξέλιξης της νόσου (Raghu et al., 2011).

Όσον αφορά τη θεραπεία των ασθενών με τη λήψη φαρμάκων αυτή ονομάζεται συντηρητική θεραπεία και γίνεται με τη χορήγηση της πιρφενιδόνης και της νιντετανίμπης. Τα φάρμακα αυτά έχουν αντιφλεγμονώδη, αντιϊνωτική και αντιοξειδωτική δράση καθώς η πιρφενιδόνη ελαττώνει την πτώση της εκπνεόμενης ζωτικής χωρητικότητας των πνευμόνων (FVC) και η νιντετανίμπη συμβάλλει στη διακοπή λειτουργίας των ινοβλαστών (Somogyi et al., 2019).

Εκτός όμως από την λήψη των παραπάνω φαρμάκων μπορεί να πραγματοποιηθεί και μεταμόσχευση πνεύμονα σε ασθενή με πνευμονική ίνωση. Βέβαια απαραίτητη προϋπόθεση είναι ο ασθενής να πληρεί τα κριτήρια για τη μεταμόσχευση. Οι ασθενείς καταγράφονται σε μία λίστα αναμονής για τη μεταμόσχευση σύμφωνα με ορισμένα κριτήρια. Όμως η αναμονή για τη μεταμόσχευση διαρκεί από μήνες έως και χρόνια ενώ δυστυχώς δεν είναι λίγες οι φορές που οι ασθενείς αποβιώνουν περιμένοντας στη λίστα για ένα μόσχευμα (Somogyi et al., 2019).

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Η πνευμονική ίνωση είναι μεταβλητή νόσος καθώς αυτή μεταβάλλεται ανάλογα με τις κατηγορίες που υπάρχουν σήμερα που είναι η προοδευτική πνευμονική ίνωση, η οικογενειακή και ο συνδυασμός πνευμονικής ίνωσης και εμφυσήματος (Sauleda et al.,2018).

Τα κριτήρια διάγνωσης της πνευμονικής ίνωσης εξελίσσονται με το πέρασμα των χρόνων. Οι περιγραφές της ασθένειας που τώρα ονομάζεται πνευμονική ίνωση χρονολογούνται σχεδόν 80 χρόνια. Η πνευμονική ίνωση κάποτε είχε την ονομασία κυψελιδική ίνωση και αποτελούσε μια προοδευτική ινωτική φλεγμονή του πνευμονικού παρεγχύματος άγνωστης αιτιολογίας και περιλάμβανε κλινικές και παθολογικές οντότητες που σήμερα είναι ξεχωριστές ασθένειες. Χάρης όμως την αξονική τομογραφία επιτεύχθηκε η διάκριση των διάμεσων πνευμονοπαθειών και επομένως η πνευμονική ίνωση (Ryu et al.,2014).

Οι πρώτες αναφορές σχετικά με τις διάμεσες πνευμονοπάθειες έγιναν στα γερμανικά το 1872 όπου διευκρινίστηκε ότι η πνευμονική ίνωση αποτελεί μια ξεχωριστή μορφή πνευμονικής νόσου. Τα ιστολογικά ευρήματα περιλάμβαναν τη διόγκωση των στρωμάτων των πνευμόνων από τους ινοβλάστες και μεγάλη συγκέντρωση συνδετικού ιστού. Σε αυτό το σημείο αξίζει να αναφερθεί ότι τότε υπήρχε η υποψία ότι υπεύθυνες για την πνευμονική ίνωση ήταν η φυματίωση ή η σύφιλη. Ακόμα, το 1898 ο Rindfleisch δημοσίευσε τη νεκροψία ενός 40χρονου με πνευμονική ίνωση ο οποίος είχε προοδευτικό βήχα και δύσπνοια. Παρατηρήθηκαν υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, απουσία υπεζωκότων, αυξημένη ποσότητα ινώδους ιστού και πολλαπλοί κυστικοί χώροι που επενδύονταν από ένα λεπτό στρώμα επιθηλίου ιστού (Homolka,1987).

Επιπλέον, το 1907 ο Sandoz δημοσίευσε τα κλινικά ευρήματα και τη νεκροψία δύο κοριτσιών που ήταν δίδυμα, τα οποία είχαν προοδευτικό βήχα και δύσπνοια. Στο ένα κοριτσάκι τα συμπτώματα είχαν ξεκινήσει στην ηλικία των 2 ετών όμως και στις δύο περιπτώσεις στην αυτοψία παρατηρήθηκαν υπερτροφική δεξιά κοιλία, μικροί δύσκαμπτοι πνεύμονες, απουσία υπεζωκότων και αυξημένη ποσότητα ενδιάμεσου ιστού. Το περιστατικό αυτό αποτέλεσε μάλλον την πρώτη περιγραφή οικογενειακής πνευμονικής ίνωσης (Homolka,1987).

Στην αγγλική βιβλιογραφία οι πρώτοι που ασχολήθηκαν με την πνευμονική ίνωση ήταν οι Hamman και Rich 1933 (Homolka,1987).Οι δύο παθολόγοι, ο Hamman και ο Rich την περίοδο μεταξύ 1931 με 1943 κατέγραψαν 4 περιπτώσεις ασθενών, με πνευμονική ίνωση στο νοσοκομείο Johns Hopkins στις ΗΠΑ, οι οποίοι όμως κατέληξαν σε διάστημα λίγων εβδομάδων (Noble & Homer,2005).

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η πνευμονική ίνωση αποτελεί μια ασθένεια της οποίας η αιτιολογία δεν έχει κατανοηθεί πλήρως μέχρι κι σήμερα και είναι ιδιαίτερα επικίνδυνη καθώς όταν γίνεται η διάγνωσή της ο ασθενής βρίσκεται συνήθως σε προχωρημένο στάδιο. Χαρακτηριστικό της είναι η αδυναμία φυσιολογικής ανταλλαγής αερίων και συνεπώς η χαμηλή ποιότητα ζωής (Osborn et al.,2013).

Η πνευμονική ίνωση ανήκει στην ομάδα των διάμεσων πνευμονοπαθειών, η οποία χαρακτηρίζεται από φλεγμονή και ίνωση. Στη περίπτωση της πνευμονικής ίνωσης παρατηρείται μια ήπια ενδο-κυψελιδική φλεγμονή (Sgalla et al.,2015).

Η πνευμονική ίνωση αντιπροσωπεύει περίπου το 17 – 37% όλων των διαγνώσεων των διάμεσων πνευμονικών παθήσεων. Το ποσοστό αυτό όμως μεταβάλλεται ανάλογα με κάποιους περιορισμούς όπως είναι η απουσία της αιτιολογίας της ασθένειας (Salueda et al.,2018).

Η αδυναμία της πλήρους κατανόησης της αιτίας της πνευμονικής ίνωσης καθιστά δύσκολη και την εύρεση μιας αποτελεσματικής θεραπείας. Επομένως, εξαιτίας της δυσκολίας αυτής οι ασθενείς σπάνια επιβιώνουν μέχρι 5 χρόνια αφού διαγνωστούν με πνευμονική ίνωση. Ειδικότερα, η ασθένεια αυτή προσβάλλει 13 στους 100.000 άνδρες και 7 στις 100.000 γυναίκες, συνήθως άτομα μέσης ηλικίας μεταξύ 40 και 70 ετών. Η πορεία της νόσου είναι απρόβλεπτη καθώς σε ορισμένους ασθενείς εμφανίζεται σαν μια ταχέως εξελισσόμενη θανατηφόρο νόσο ενώ σε άλλους εμφανίζεται σαν μια επιδείνωση της αναπνευστικής λειτουργίας κατά την διάρκεια χρόνων (Osborn et al.,2013).

Στην Ελλάδα σύμφωνα με μία έρευνα ο αναφερόμενος επιπολασμός, (ο οποίος ήταν 3,4 ανά 100.000) και η συχνότητα εμφάνισης (η οποία ήταν 0,9 ανά 100.000) της πνευμονικής ίνωσης ήταν σχετικά χαμηλές σε σύγκριση με τις αναφορές των ΗΠΑ και της Ευρώπης (Karakatsani et al.,2009).

Καταληκτικά, η πνευμονική ίνωση θεωρείται μια σπάνια ασθένεια, είναι συχνότερη στους άνδρες σε σύγκριση με τις γυναίκες και δεν έχει περιορισμούς όσον αφορά την εθνική καταγωγή απλά παρατηρούνται μεγαλύτερα ποσοστά θνησιμότητας σε κάποιες χώρες όπως η Ιαπωνία, ορισμένες χώρες της Δυτικής Ευρώπης, το Περού και η Χιλή κ.α. καθώς σχετίζονται με το κάπνισμα, την έκθεση σε βιομάζα, τους γενετικούς παράγοντες ή και τον συνδυασμό αυτών (Salueda et al.,2018).

Α΄ ΜΕΡΟΣ

1. ANATOMIA

Το αναπνευστικό σύστημα χρησιμεύει στην ανταλλαγή αερίων, δηλαδή την αναπνοή, παραλαμβάνοντας το οξυγόνο από την ατμόσφαιρα και αποβάλλοντας σε αυτή διοξείδιο του άνθρακα (Allan & Lockyer, 2018). Το σύστημα αυτό αποτελείται από δύο μέρη, την άνω και κάτω αεροφόρο οδό. Η άνω αεροφόρος οδός απαρτίζεται από την έξω και έσω ρίνα και την ρινική και στοματική μοίρα του φάρυγγα. Η κάτω αεροφόρος οδός απαρτίζεται από το λάρυγγα, την τραχεία με τους βρόγχους, και τους δύο πνεύμονες (Χατζημπούγιας, 2009). Η πνευμονική ίνωση προσβάλλει μόνο τους πνεύμονες και για το λόγο αυτό αυτοί θα αναλυθούν περαιτέρω ως προς την ανατομία και φυσιολογία τους.

Οι πνεύμονες είναι δύο και βρίσκονται στην θωρακική κοιλότητα δεξιά και αριστερά του μεσοθωρακίου ενώ περικλείονται από την υπεζωκοτική κοιλότητα που καλύπτεται από μία ορώδη μεμβράνη. Κάθε πνεύμονας έχει σχήμα ημικώνου καθώς διαθέτει μια κορυφή στο άνω άκρο του και μια βάση στο κάτω άκρο, ενώ το χρώμα τους μεταβάλλεται με την πάροδο των χρόνων. Στα παιδιά οι πνεύμονες είναι ωχροί και ροζ, όμως αργότερα εξαιτίας της ρύπανσης του ατμοσφαιρικού αέρα αποκτούν μια γκριζωπή χροιά (Platzer et al., 2011).

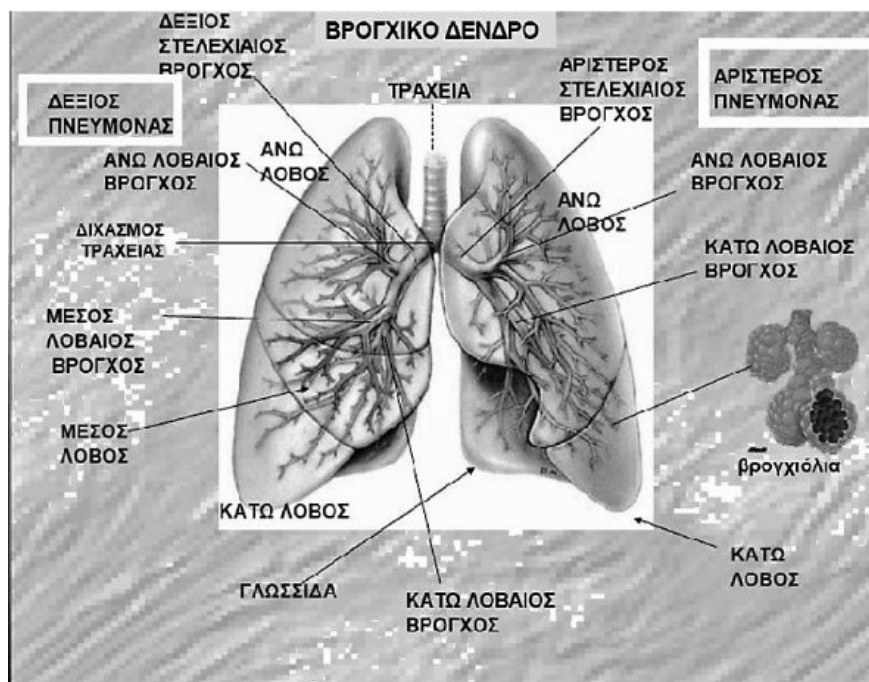
Στο ζεύγος των πνευμόνων εμφανίζονται οι πύλες από όπου εισέρχονται ο κλάδος της πνευμονικής αρτηρίας, οι βρογχικές αρτηρίες και ο βρόγχος ενώ εξέρχονται οι πνευμονικές φλέβες και οι βρογχικές φλέβες. Τα βασικά χαρακτηριστικά των πνευμόνων είναι το βρογχικό δένδρο, τα πνευμονικά λοβία, τα αγγεία και τα νεύρα τους (Χατζημπούγιας, 2009).

Η αεροφόρος οδός κάτω και πέρα του λάρυγγα αποτελεί το τραχειοβρογχικό δέντρο και η τραχεία, η οποία βρίσκεται στο άνω μεσοθωράκιο, αποτελεί τον κορμό του δέντρου. Διαχωρίζεται σε κύριους βρόγχους, ένα για κάθε πνεύμονα και εισέρχονται σε αυτούς από τις πύλες. Ο δεξιός κύριος βρόγχος είναι πιο ευρύς και πιο βραχύς καθώς βρίσκεται πιο κάθετα σε σχέση με τον αριστερό κύριο βρόγχο αφού ο δεξιός κατευθύνεται κατευθείαν στην πύλη του πνεύμονα. Ενώ ο αριστερός κύριος βρόγχος βρίσκεται προς τα κάτω και έξω, κάτω από το αορτικό τόξο και πρόσθια από τον οισοφάγο και την θωρακική αορτή και έπειτα φτάνει στην πύλη του πνεύμονα. Κάθε κύριος βρόγχος διαχωρίζεται σε δευτερογενείς λοβαίους βρόγχους, τρεις στον δεξιό πνεύμονα και δύο στον αριστερό πνεύμονα (Moore et al., 2010).

Ο δεξιός πνεύμονας διαθέτει τρεις λοβούς, τον άνω, τον μέσο και τον κάτω, ενώ ο αριστερός πνεύμονας διαθέτει δύο λοβούς, τον άνω και τον κάτω (Κατρίτση και συν, 2012). Στον δεξιό πνεύμονα ο άνω και κάτω λοβός διαχωρίζεται από μια λοξή σχισμή ενώ ο άνω και μέσος λοβός διαχωρίζεται από μία οριζόντια σχισμή. Στον αριστερό πνεύμονα ο άνω και κάτω

λοβός διαχωρίζεται από μια λοξή σχισμή. Το πρόσθιο και κάτω άκρο του άνω λοβού στον αριστερό πνεύμονα έχει συνήθως μία γλωσσοειδή προβολή, η οποία είναι γνωστή ως «γλωσσίδα». Οι επιφάνειες που εφάπτονται μεταξύ των λοβών ονομάζονται «μεσολόβιες επιφάνειες» (Platzer et al., 2011).

Κάθε λοβαίος βρόγχος διαχωρίζεται σε τριτογενείς τμηματικούς βρόγχους με τους οποίους αερίζονται τα βρογχοπνευμονικά τμήματα που αποτελούν τις μεγαλύτερες υποδιαιρέσεις ενός λοβού. Εκτός από τους τριτογενείς τμηματικούς βρόγχους υφίστανται περίπου 20-25 γενεές διακλαδιζόμενων αγωγών βρογχιόλιων που καταλήγουν τελικά ως τα τελικά βρογχιόλια, τα οποία αποτελούν τα μικρότερα αγωγά βρογχιόλια. Τα αγωγά βρογχιόλια δεν διαθέτουν αδένες ή κυψελίδες αλλά κάθε τελικό βρογχιόλιο διαθέτει κυψελίδες, οι οποίες προέρχονται από τους αυλούς τους. Οι πνευμονικές κυψελίδες έχουν σημαντικό ρόλο στον μηχανισμό της αναπνοής στον πνεύμονα (Moore et al., 2010).



Εικόνα 1 : Ανατομία πνευμόνων

Όσον αφορά την αγγείωση των πνευμόνων κάθε πνεύμονας διαθέτει αγγεία που ονομάζονται πνευμονικά αγγεία, τα οποία υπάγονται στην περιφερική κυκλοφορία και τα τροφοφόρα αγγεία, τα οποία προέρχονται από την συστηματική κυκλοφορία. Τέλος σχετικά με τη νευρώση το παρασυμπαθητικό νεύρο και το συμπαθητικό στέλεχος δημιουργούν το πνευμονικό πλέγμα το οποίο βρίσκεται κατά μήκος των κύριων βρόγχων νευρώνοντας τους βρόγχους και τα αγγεία καθώς και τον σπλαγχνικό υπεζωκότα (Platzer et al., 2011).

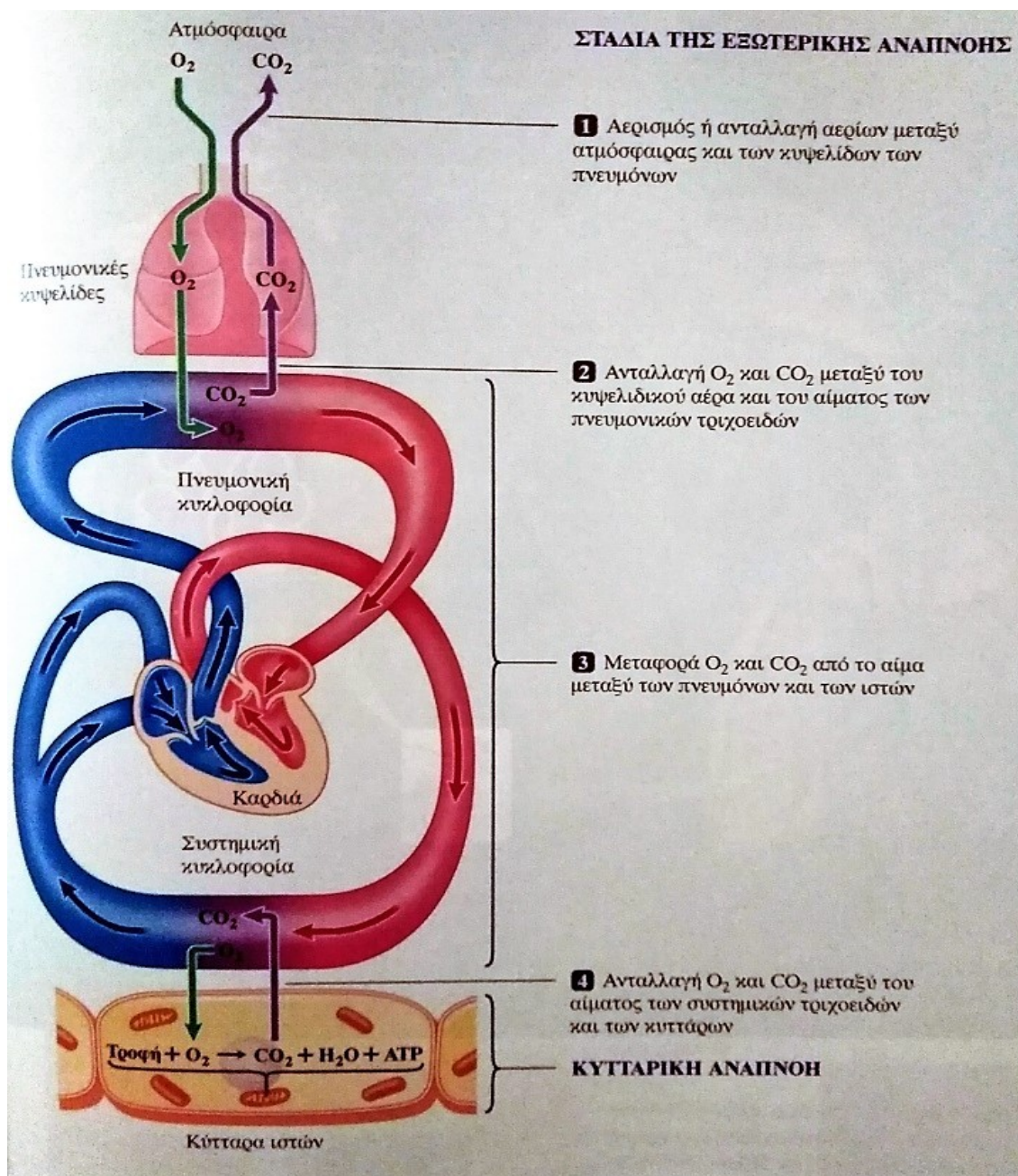
2.ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Οι πνεύμονες αποτελούν τα κυριότερα όργανα της αναπνοής, καθώς η κύρια λειτουργία τους είναι η οξυγόνωση του αίματος (Moore et al.,2010). Στην αναπνοή συμπεριλαμβάνονται όλες οι διαδικασίες που εξασφαλίζουν τόσο την συνεχή παθητική μετακίνηση του οξυγόνου από τον ατμοσφαιρικό αέρα στους ιστούς για την στήριξη του κυτταρικού μεταβολισμού όσο και την συνεχή παθητική μετακίνηση του παραγόμενου από τον μεταβολισμό διοξειδίου του άνθρακα από τους ιστούς στον ατμοσφαιρικό αέρα (Lauralee,2016).

Η αναπνοή ταυτίζεται με τις διαδικασίες της εισπνοής και της εκπνοής, όμως από άποψη φυσιολογίας είναι ένας όρος που περικλείει δύο διαφορετικές διαδικασίες, την κυτταρική αναπνοή και την εξωτερική αναπνοή. Ειδικότερα η κυτταρική αναπνοή περιλαμβάνει τις ενδοκυτταρικές μεταβολικές διαδικασίες στα μιτοχόνδρια, με τις οποίες ελευθερώνεται η ενέργεια που εμπεριέχουν τα θρεπτικά συστατικά και οι οποίες χρησιμοποιούν οξυγόνο και παράγουν διοξείδιο του άνθρακα (Lauralee,2016).

Η εξωτερική αναπνοή περιλαμβάνει όλες τις διαδικασίες που πραγματοποιούνται προκειμένου να επιτευχθεί η ανταλλαγή οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ της ατμόσφαιρας και των κυττάρων. Αυτή αποτελείται από τέσσερα στάδια :

- Στο πρώτο στάδιο πραγματοποιείται η περιοδική μεταφορά του αέρα μέσα και έξω από τους πνεύμονες επιτυγχάνοντας έτσι την συνεχή ανανέωση του αέρα των κυψελίδων (αεροφόρων σάκων) των πνευμόνων με την ατμόσφαιρα. Η μεταφορά του αέρα είναι το μηχανικό έργο της αναπνοής ή αερισμού. Ο αερισμός των πνευμόνων καθορίζεται σύμφωνα με τις μεταβολικές ανάγκες του οργανισμού για την κατανάλωση οξυγόνου και την αποβολή διοξειδίου του άνθρακα.
- Στο δεύτερο στάδιο επιτυγχάνεται η ανταλλαγή οξυγόνου κι διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ του αέρα των αεροφόρων σάκων και του αίματος των τριχοειδών των πνευμόνων, που πραγματοποιείται με τη διάχυσή τους.
- Στο τρίτο στάδιο γίνεται η μετακίνηση του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακα με το αίμα μεταξύ των πνευμόνων και των ιστών.
- Στο τέταρτο και τελευταίο στάδιο πραγματοποιείται η ανταλλαγή του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ των κυττάρων των ιστών και του αίματος των τριχοειδών στη συστηματική κυκλοφορία, που πραγματοποιείται παθητικά με τη διάχυσή τους (Lauralee,2016).



Εικόνα 2: Εξωκυτταρική και κυτταρική αναπνοή

Οι πνεύμονες και το θωρακικό τοίχωμα αποτελούν ελαστικές δομές και μεταξύ τους υπάρχει ένα λεπτό στρώμα υγρού, που ονομάζεται υπεζωκοτικός χώρος. Η πίεση στο 'κενό' ανάμεσα στους πνεύμονες και στο θωρακικό τοίχωμα είναι μικρότερη από την πίεση του ατμοσφαιρικού αέρα. Η εισπνοή αποτελεί μια ενεργητική διαδικασία και ο ενδοθωρακικός όγκος αυξάνεται με την σύσπαση των εισπνευστικών μυών. Η πίεση στον υπεζωκοτικό χώρο στην βάση των πνευμόνων που υπό φυσιολογικές συνθήκες είναι περίπου -2,5mmHg κατά την έναρξη της εισπνοής μειώνεται σε -6mmHg περίπου. Οι πνεύμονες βρίσκονται σε μία

θέση μεγαλύτερη του όγκου ενώ η πίεση των αεραγωγών γίνεται λιγότερο αρνητική και εισέρχεται αέρας στους πνεύμονες. Τέλος, στην διαδικασία της εισπνοής η ανάγκη της επαναφοράς των πνευμόνων οδηγεί την έλξη στο θώρακα προς τη θέση της εκπνοής, όπου οι πιέσεις επαναφοράς τόσο των πνευμόνων όσο και του θωρακικού τοιχώματος ισορροπούν και η πίεση των αεραγωγών γίνεται ελαφρώς θετική ενώ παράλληλα αποβάλλεται ο αέρας από τους πνεύμονες (Barrett et al., 2014).

Στην εκπνοή κανένας από τους μυς που μειώνουν τον ενδοθωρακικό όγκο δεν συσπάται συνεπώς κατά τη διάρκεια της ήρεμης αναπνοής η εκπνοή είναι παθητική. Όμως στο πρώιμο στάδιο της εκπνοής είναι απαραίτητη η σύσπαση των εισπνευστικών μυών, η οποία έχει επιβραδυντική δράση στις δυνάμεις επαναφοράς και στην εκπνοή. Η υπεζωκοτική πίεση μπορεί να μειωθεί σε τιμές μέχρι και -30mmHg όταν παρατηρείται έντονη προσπάθεια εισπνοής με αποτέλεσμα την παραγωγή αντίστοιχης μεγαλύτερης διάτασης του πνεύμονα. Καταληκτικά, όταν ο αερισμός είναι αυξημένος αυξάνεται και ο βαθμός της σύμπτυξης των πνευμόνων με την ενεργητική σύσπαση των εκπνευστικών μυών, οι οποίοι μειώνουν τον ενδοθωρακικό όγκο (Barrett et al., 2014).

3.ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ

Η πνευμονική ίνωση είναι μία χρόνια, προοδευτική, ινωματική διάμεση πνευμονοπάθεια της οποίας η αιτιολογία παραμένει άγνωστη όμως έχει ταυτοποιηθεί ο μη φυσιολογικός ινώδης πολλαπλασιασμός και δυσλειτουργία των κυψελιδικών επιθηλιακών κυττάρων (Osborn et al.,2013).

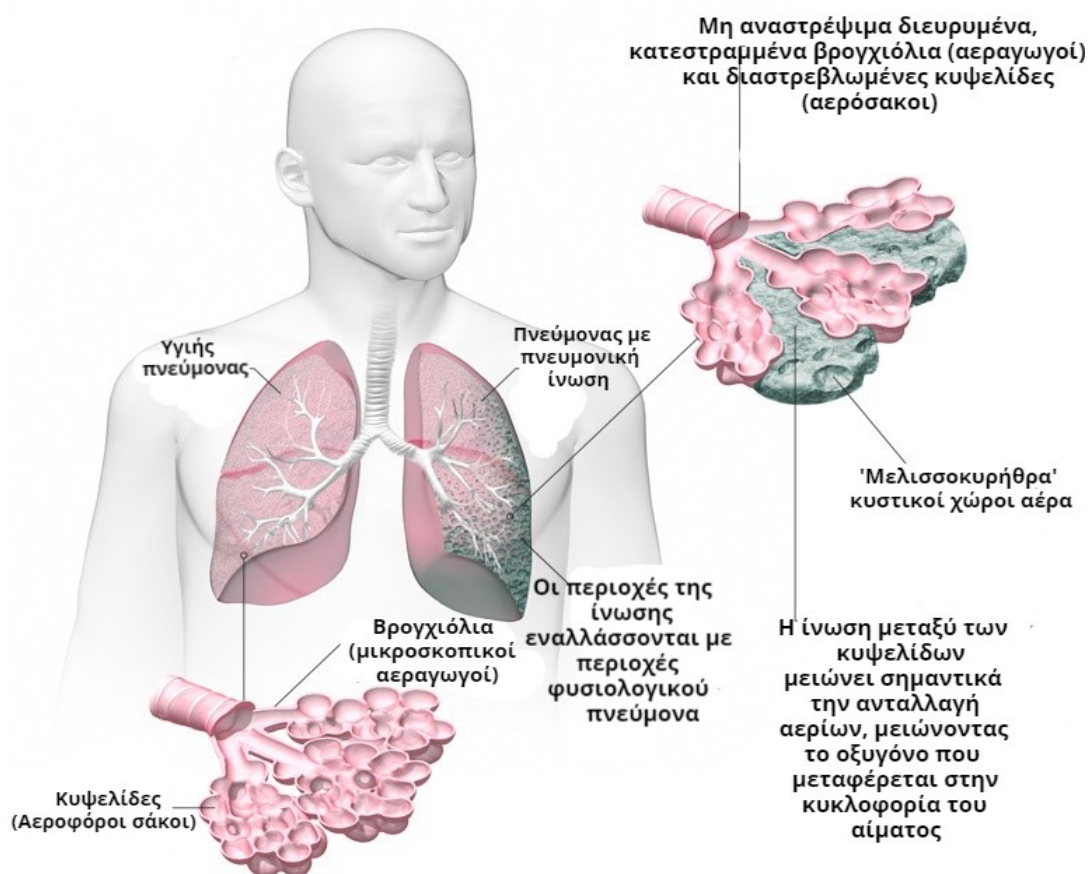
Στη πνευμονική ίνωση παρατηρείται ήπια φλεγμονή , κυψελοειδείς κύστες και ινοβλαστικές εστίες, περιοχές όπου συσσωρεύονται ινοβλάστες και συνδετικός ιστός. Πιθανόν να υφίσταται διαταραχή στην ομοιοστάση των κυψελιδικών επιθηλιακών κυττάρων εξαιτίας αγνώστων ενδογενών ή εξωγενών ερεθισμάτων. Η διαταραχή αυτή μπορεί να ενεργοποιήσει τα επιθηλιακά κύτταρα και την ακατάλληλη επιθηλιακή επανόρθωση, όπου συμμετέχουν κυτοκίνες και η δυσλειτουργική απόπτωση (Verma&Slutsky,2007).

Τα επιθηλιακά κύτταρα έχουν υποστεί μεταβολές στη λειτουργία τους με αποτέλεσμα να προκαλούν φλεγμονώδεις δράσεις σε συνδυασμό με τους μεσολαβητές. Στη συνέχεια, προκαλείται μετανάστευση, πολλαπλασιασμός και ενεργοποίηση των μεσεγχυματικών κυττάρων που με τη σειρά τους προκαλούν τον σχηματισμό εστιών των ινοβλαστών καθώς και την έκκριση και εναπόθεση της εξωκυττάριας ουσίας. Οι δράσεις αυτές έχουν ως αποτέλεσμα την ανάπτυξη ινοπαραγωγικής πάθησης. Ο σχηματισμός των ινοβλαστικών εστιών και η συγκέντρωση των ινοβλαστών σε αυτές αποτελεί χαρακτηριστικό παθογενετικό εύρημα στην πνευμονική ίνωση. Όπως επίσης και η διαφοροποίηση και η αύξηση των μυοϊνοβλαστών και η σύνθεση της εξωκυττάριας ουσίας αποτελούν παθογενετικά ευρήματα της πνευμονικής ίνωσης (Chanda et al.,2019).

Το κυριότερο χαρακτηριστικό της πνευμονικής ίνωσης αποτελεί η φλεγμονή των κυψελιδικών επιθηλιακών κυττάρων καθώς σε αυτά παρατηρούνται μορφολογικές μεταβολές και πιο συγκεκριμένα εμφανίζουν υπερπλασία και αλλαγές στη δομή τους. Όμως παρουσιάζουν μεταβολές και ως προς την λειτουργία τους. Στη παθογένεση της πνευμονικής ίνωσης οι μεσολαβητές που εμπλέκονται είναι ο αυξητικός παράγοντας των αιμοπεταλίων (platelet-derivedgrowthfactor/PDGF), ο μετατρεπτικός αυξητικός παράγοντας-β (transforminggrowthfactor-b/TGF-β), ο παράγοντας νέκρωσης όγκων-α (tumornecrosisfactor-α/TNF-α), ο αυξητικός παράγοντας συνδετικού ιστού (connectivetissuegrowthfactor/CTGF) και η ενδοθελίνη-1 (endotheline-1,ET-1) (Selman et al.,2004).

Η φλεγμονή που βρίσκεται στον διάμεσο ιστό είναι κυρίως ήπια ενώ παρατηρείται διήθηση μεσολοβιδίων διαφραγματίων από τα λεμφοκύτταρα, τα πλασματοκύτταρα και τα ιστιοκύτταρα σε συνδυασμό με τα υπερπλαστικά πνευμονοκύτταρα τύπου II. Ακόμα, είναι

δυνατόν να προκληθεί υπερτροφία των λείων μυϊκών ινών, αντιδραστική μεταπλασία και υπερπλασία των πνευμονοκυττάρων τύπου II, δευτερογενείς μεταβολές στην πνευμονική υπέρταση, βρογχιεκτασίες εξ έλξεως ,ελάττωση των αεροχώρων καθώς και καταστροφή μορφολογίας των κυψελίδων (Wuyts et al.,2013).



Εικόνα 3: Υγιής πνεύμονας και πνεύμονας με πνευμονική ίνωση

3.1. Αίτια

Δυνητικοί παράγοντες κινδύνου για την πνευμονική ίνωση αποτελούν:

- Κάπνισμα τσιγάρων.
- Χρόνια εισρόφιση.
- Έκθεση σε συχνά συνταγογραφούμενα φάρμακα, π.χ. αντικαταθλιπτικά.
- Μολυσματικοί παράγοντες ,όπως ο ιός Epstein-Barr, η γρίπη, ο κυτταρομεγαλοϊός, η ηπατίτιδα C και ο HIV.

- Γενετική προδιάθεση, βάσει οικογενειακών περιπτώσεων με πνευμονική ίνωση ,να αφορά όμως τουλάχιστον δύο μέλη μιας πρωτογενούς βιολογικής οικογένειας (δηλαδή γονέας, παιδί, αδερφός/αδερφή) (Osborn et al.,2013)
- Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (ΓΟΠ) (Chan et al.,2020)
- Έκθεση σε περιβαλλοντικούς παράγοντες ,όπως η σκόνη μετάλλων ή ξύλου καθώς και οι διαλύτες (Wilson & Wynn,2009)

Ειδικότερα, σε μία μελέτη που πραγματοποιήθηκε στις Ηνωμένες Πολιτείες διαπιστώθηκε ότι το κάπνισμα τσιγάρων συνδέεται σταθερά με την πνευμονική ίνωση ενώ προηγούνται η ηλικία και το φύλο. Βέβαια διαπιστώθηκε ισχυρή συσχέτιση μεταξύ πνευμονικής ίνωσης και της έκθεσης στο διοξείδιο του άνθρακα καθώς και της έκθεσης στα ζώα (Meltzer & Noble,2008).

Όσον αφορά την συσχέτιση των αντικαταθλιπτικών φαρμάκων και της πνευμονικής ίνωσης, αυτή ακόμα δεν έχει τεκμηριωθεί πλήρως. Αντίθετα, η έκθεση σε περιβαλλοντικούς παράγοντες συνδέεται στενά με την εμφάνιση πνευμονικής ίνωσης και εξαρτάται από τα χρόνια εργασίας και έκθεσης σε αυτούς. Πιο συγκεκριμένα, γίνεται λόγος για το ατσάλι, το χαλκό, τον μόλυβδο, το ξύλο των πεύκων και για την έκθεση σε διαλυτικά (Sauleda et al.,2018).

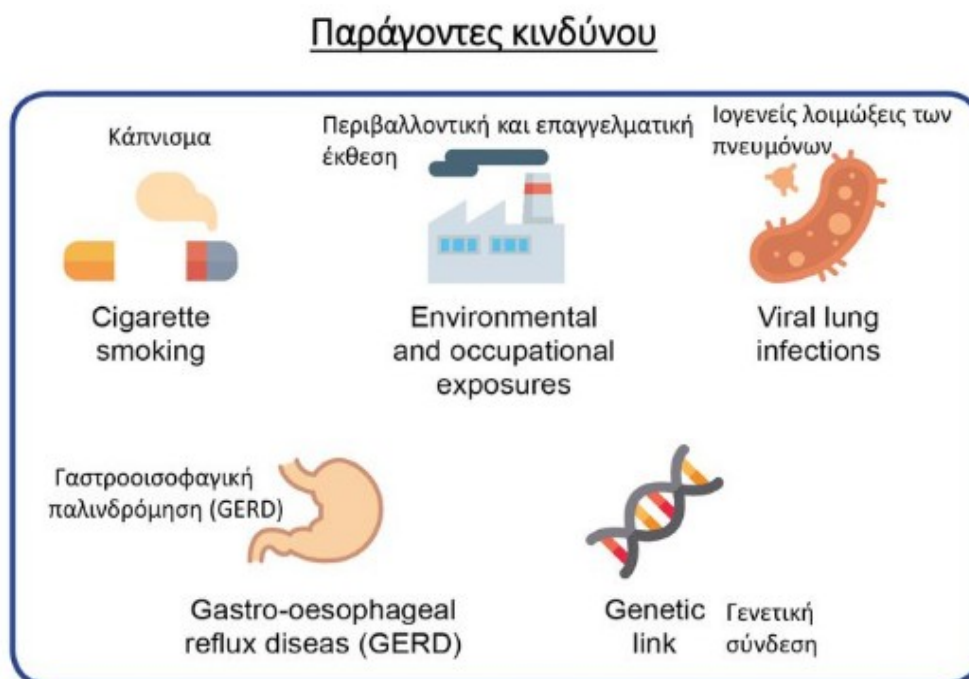
Επιπλέον, όπως με τα αντικαταθλιπτικά έτσι και με ορισμένους ιούς δε υπάρχει ακόμα ισχυρή τεκμηρίωση. Οι ιοί οι οποίοι παρουσιάζουν ισχυρή συσχέτιση με την πνευμονική ίνωση είναι ο ιός Epstein-Barr, ο ιός της ινφλουέντζας, ο κυτταρομεγαλοϊός, ο ιός της Ηπατίτιδας C και ο ιός της ανεμοβλογιάς (Zaman & Lee,2018).

Σε πρόσφατες μελέτες εκτός από τους παραπάνω δυνητικούς παράγοντες, συμπεριλαμβάνονται και οι εξής:

- Αδενοϊός
- Ιός Torque-Teno (Transfusion-Transmitted)
- Ιοί έρπητα
- Οξείες παροξύνσεις της πνευμονικής ίνωσης
- Γήρανση
- Μεταμόσχευση μυελού των οστών
- Επιδείνωση της υπάρχουσας ίνωσης (Moore & Moore,2015)

Επειδή η πνευμονική ίνωση είναι μια ασθένεια που παρατηρείται κυρίως στις μεγάλες ηλικίες, υποστηρίζεται ότι παίζει ρόλο η ηλικία καθώς οι πνεύμονες των ηλικιωμένων

ατόμων είναι πιο ευαίσθητοι σε λοιμώξεις σε σύγκριση με τους πνεύμονες νέων ατόμων (Moore & Moore,2015).



Εικόνα 4: Παράγοντες κινδύνου πνευμονικής ίνωσης

3.2.Κλινική εικόνα

Τα κύρια συμπτώματα της πνευμονικής ίνωσης είναι ο ξηρός βήχας και η δύσπνοια κατά την άσκηση, τα οποία με την πάροδο του χρόνου επιδεινώνονται (Selman et al.,2004). Επιπλέον στη συμπτωματολογία της πνευμονικής ίνωσης συμπεριλαμβάνονται οι εισπνευστικοί τρίζοντες ήχοι και μερικές φορές η πληκτροδακτυλία (Dewit,2009).

Εκτός από τα παραπάνω συμπτώματα είναι δυνατόν να παρατηρηθούν μειωμένος όγκος του πνεύμονα και μειωμένη ικανότητα αυτού καθώς και υποξαιμία κατά την ηρεμία που έπειτα επιδεινώνεται με την άσκηση (King et al.,2011). Βέβαια σύμφωνα με σύγχρονες έρευνες ο όγκος των πνευμόνων μπορεί να είναι φυσιολογικός αν ο ασθενής βρίσκεται στα πρώτα στάδια της νόσου ή όταν συνυπάρχει εμφύσημα (Lederer & Martinez,2018).Οι ασθενείς με πνευμονική ίνωση έχουν σχετικά αργή πορεία όσον αφορά τα συμπτώματα της νόσου. Όμως στην περίπτωση ανδρών ασθενών που είναι καπνιστές μπορεί να παρατηρηθεί προοδευτική πορεία της νόσου, η οποία είναι γνωστή ως επιταχυνόμενη πνευμονική ίνωση(King et al.,2011).

Η επιταχυνόμενη πνευμονική ίνωση διαφέρει ως προς τα κλινικά χαρακτηριστικά με την τυπική μορφή της πνευμονικής ίνωσης και αυτό συμβαίνει εξαιτίας του καπνίσματος. Η οξεία επιδείνωση της νόσου καθορίζεται από την επιδείνωση της ασθένειας χωρίς να υπάρχει κάποια λοίμωξη, καρδιακή ανεπάρκεια, πνευμονική εμβολή ή κάποια άλλη γνωστή αιτία (King et al.,2011).

Επιπλέον κατά την φυσική εξέταση του ασθενούς συνήθως ακούγονται λεπτοί, υψηλού τόνου εισπνευστικοί ήχοι. Στη νόσο αυτή η επιδείνωση του αναπνευστικού συστήματος συνοδεύεται σε ορισμένους ασθενείς με συμπτώματα γρίπης όπως είναι ο πυρετός. Σε κάθε περίπτωση είναι απαραίτητο να αποκλείονται συμπτώματα τα οποία είναι σχετικά με νόσους του συνδετικού ιστού καθώς έτσι θα γίνει πιο εύκολη η διάγνωση της πνευμονικής ίνωσης(Richeldi et al.,2017).

Ακόμα, ο πυρετός που αναφέρθηκε παραπάνω και η μυαλγία μπορούν να υπάρχουν αλλά είναι σχετικά σπάνια συμπτώματα. Επίσης είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι σε άτομα με πνευμονική ίνωση που καπνίζουν παρατηρούνται αδυναμίες στο έργο της ανταλλαγής αερίων ειδικότερα παρατηρείται αδυναμία στην ικανότητα της διάχυσης του μονοξειδίου του άνθρακα (Gross & Hunninghake,2001).



Εικόνα 5: Κλινική εικόνα πνευμονικής ίνωσης



Εικόνα 6: Πληκτροδακτυλία

3.3. Διάγνωση

Η πνευμονική ίνωση χαρακτηρίζεται από την προοδευτική επιδείνωση των αναπνευστικών συμπτωμάτων και της πνευμονικής λειτουργίας και συνήθως ο ασθενής καταλήγει σε διάστημα 5 χρόνων από την διάγνωση της νόσου. Η ακριβής διάγνωση της νόσου είναι απαραίτητη έτσι ώστε να δοθούν οι κατάλληλες οδηγίες για τη θεραπεία της (Raghu et al.,2014).

Η πρώτη αξιολόγηση σε ασθενή με υποψία πνευμονικής ίνωσης περιλαμβάνει τα εξής :

- Λεπτομερής φυσική εξέταση
- Πλήρες ιστορικό των ασθενών, το οποίο θα περιλαμβάνει και τυχόν έκθεση του ασθενούς σε περιβαλλοντικά ερεθίσματα
- Εκτίμηση της λειτουργίας του πνεύμονα με την σπυρομέτρηση (συμπεριλαμβανομένων λήψη οξυγόνου με οξύμετρο κατά την ηρεμία και κατά την άσκηση, όγκων πνευμόνων και μονοξειδίου του άνθρακα)
- Πραγματοποίηση ακτινογραφίας θώρακος και αξονικής τομογραφίας ανάλυσης (Lindell & Jacobs,2003).

Είναι απαραίτητο να σημειωθεί ότι μόνο η φυσική εξέταση του αναπνευστικού συστήματος έχει περιορισμένη διαγνωστική ικανότητα. Η κύρια χρησιμότητά της είναι η αναγνώριση ορισμένων σημείων εκτός των πνευμόνων όπως το δέρμα και τα μυοσκελετικά συστήματα τα οποία μπορεί να υποδηλώνουν την παρουσία άλλης διάμεσης πνευμονικής νόσου (Martinez et al.,2017).

Όταν όμως το ιστορικό και η φυσική εξέταση υποδηλώνουν την ύπαρξη διάμεσης πνευμονοπάθειας είναι απαραίτητη η αξονική τομογραφία έτσι ώστε να προσδιοριστεί η

εικόνα του θώρακα και να καταστεί σαφή η εικόνα των πνευμόνων (Lederer & Martinez,2018).

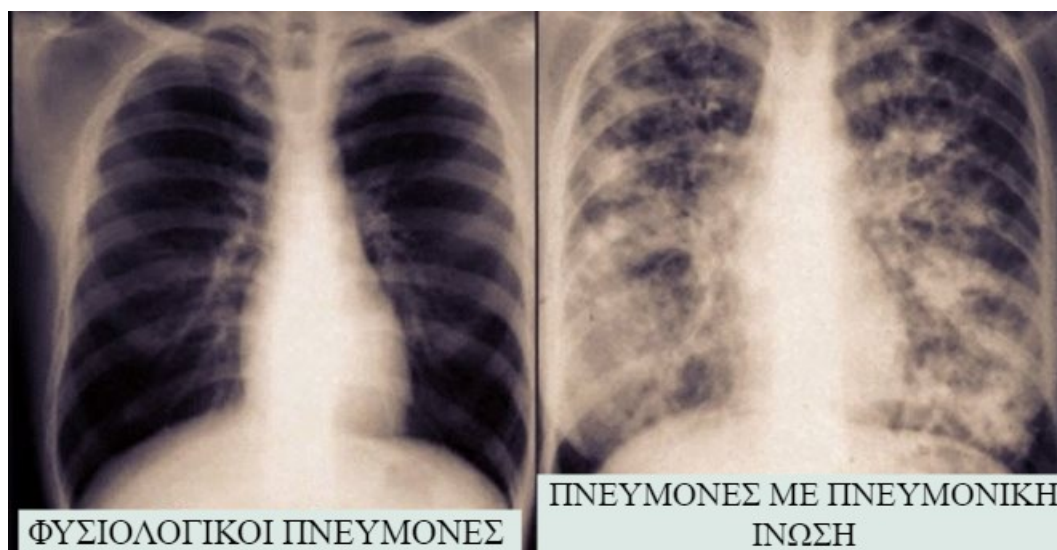
Επιπλέον, σε πολλά κράτη πραγματοποιείται η βιοψία πνεύμονα στους ασθενείς που υπάρχει υποψία πνευμονικής ίνωσης ιδιαίτερα σε εκείνους που έχουν κλινικά, φυσιολογικά ή ακτινολογικά χαρακτηριστικά άτυπα αυτής της νόσου. Η βιοψία βοηθάει τους παθολόγους να διακρίνουν την πνευμονική ίνωση από άλλες διάμεσες πνευμονοπάθειες (Lindell et al.,2003).

Επιπρόσθετα, μέχρι να εγκριθεί η δυνατότητα πραγματοποίησης της βιοψίας η διάγνωση της πνευμονικής ίνωσης βασιζόταν σε ορισμένα κριτήρια. Τα κριτήρια αυτά είναι η λειτουργία των πνευμόνων, η ακτινολογική αξιολόγηση, η βιοψία των πνευμόνων, τα κλινικά χαρακτηριστικά της πνευμονικής ίνωσης (όπως η ηλικία του ασθενούς, η προοδευτική επιδείνωση των συμπτωμάτων της νόσου, η διάρκειά της καθώς και οι χαρακτηριστικοί ήχοι των πνευμόνων) (Santos et al.,2018).

Η σύγχρονη όμως διαγνωστική προσέγγιση έχει ως βάση την άψογη συνεργασία ιατρών διαφορετικών ειδικοτήτων όπως είναι ο πνευμονολόγος, ο ακτινολόγος με ειδίκευση στην HRCT (αξονική τομογραφία) καθώς και ο έμπειρος στην πνευμονική ίνωση παθολογοανατόμος. Η αξονική τομογραφία (HRCT) με την ακρίβεια της εικόνας των πνευμόνων που παρουσιάζει καθιστά τη βιοψία του πνεύμονα λιγότερο απαραίτητη (Santos et al.,2018).

Συνοψίζοντας τα κυριότερα διαγνωστικά κριτήρια που χρησιμοποιούνται σήμερα για την πνευμονική ίνωση είναι :

- Η ακρόαση των πνευμόνων
- Η αξιολόγηση της λειτουργίας των πνευμόνων μέσω της σπιρομέτρησης
- Η ακτινογραφία θώρακος
- Οι εξετάσεις αίματος
- Η αξονική τομογραφία (HRCT)
- Η βρογχοσκόπηση
- Ο αποκλεισμός άλλων μορφών διάμεσης πνευμονοπάθειας (Santos et al.,2018).



Εικόνα 7: Ακτινογραφία φυσιολογικών πνευμόνων και πνευμόνων με πνευμονική ίνωση

3.4. Διαφορική Διάγνωση

Οι διάμεσες πνευμονοπάθειες είναι μια ομάδα νόσων που διαθέτουν παρόμοια κλινικά, ακτινολογικά, και παθολογικά χαρακτηριστικά συνεπώς η διάγνωση της πνευμονικής ίνωσης είναι δύσκολη. Πριν από την εξέταση της πνευμονικής ίνωσης είναι απαραίτητος ο αποκλεισμός πολλών διάμεσων πνευμονοπαθειών. Βέβαια η διαδικασία του αποκλεισμού θεωρείται περίπλοκη καθώς πολλές ασθένειες δεν αποκλείονται εύκολα ενώ ορισμένες αιτίες που είναι γνωστές είναι συνήθως ασαφείς (Aburto et al.,2018).

Η διαφορική διάγνωση της πνευμονικής ίνωσης επεκτείνεται σε ένα ευρύ φάσμα καθώς οι ασθενείς συνήθως εξετάζονται για άσθμα, οξεία βρογχίτιδα ή κάποια καρδιακή νόσο πριν διαγνωστούν με πνευμονική ίνωση. Ορισμένοι ερευνητές αναφέρουν την διαδικασία διάγνωσης της πνευμονικής ίνωσης ως διαδικασία αποκλεισμού ενώ τονίζουν ότι οι νοσηλευτές είναι απαραίτητο να είναι εξοικειωμένοι με την αξιολόγηση της πνευμονικής ίνωσης σε έναν ασθενή (Lindell & Jacobs,2003).

Το 2013 δημοσιεύθηκε ο παρακάτω πίνακας με τις διάμεσες πνευμονίες που είναι απαραίτητο να γίνεται διαφορική διάγνωση με την πνευμονική ίνωση. Οι διάμεσες πνευμονοπάθειες ταξινομήθηκαν σε μείζονες διάμεσες πνευμονίες, σπάνιες διάμεσες πνευμονίες και μη ταξινομήσιμες διάμεσες πνευμονίες (Aburto et al.,2018).

Μη ταξινομήσιμες ιδιοπαθείς διάμεσες πνευμονίες

Κύριες ιδιοπαθείς διάμεσες πνευμονίες

Ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (IPF)
Ιδιοπαθής μη ειδική διάμεση πνευμονία (NSIP)
Αναπνευστική βρογχιολίτιδα - διάμεση πνευμονοπάθεια (RBILD)
Αποφρακτική διάμεση πνευμονία (DIP)
Οξεία διάμεση πνευμονία (AIP)
Κρυπτογενής οργανωτική πνευμονία (COP)
Σπάνιες ιδιοπαθή διάμεση πνευμονία
Ιδιοπαθής λεμφοειδής διάμεση πνευμονία (ILIP)
Ιδιοπαθής πλευροπαραεγχυματική ινοελάτωση (IPPFE)

Πηγή : Aburto et al.,2018

Ο αποκλεισμός ορισμένων αιτιών με το πρότυπο μιας διάμεσης πνευμονίας έχει σοβαρά αποτελέσματα στη θεραπεία και τη πρόγνωση της νόσου. Στον παρακάτω πίνακα απεικονίζονται κάποιες γνωστές αιτίες με το ίδιο μοτίβο όπως και στις διάμεσες πνευμονίες (Aburto et al.,2018).

Χρόνια πνευμονίτιδα υπερευαισθησίας (CHP)
ILD που σχετίζεται με νόσο του συνδετικού ιστού (CTD)
Πνευμονική νόσος που σχετίζεται με την έκθεση: Αμιάντωση
Πνευμονική νόσος που σχετίζεται με ναρκωτικά και ακτινοβολία
Πνευμονοπάθεια που σχετίζεται με μικροεπιδράσεις: γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (GER)
Σύνδρομο Hermansky – Pudlak

Πηγή : Aburto et al.,2018

3.5. Σταδιοποίηση

Η σημασία της σταδιοποίησης μιας ασθένειας είναι σημαντική καθώς διευκολύνεται η διαχείρισή της ως προς την πρόγνωση και την θεραπεία της. Η σταδιοποίηση της πνευμονικής ίνωσης είναι αναγνωρισμένη ευρέως καθώς συμβάλλει στην χρήση

τυποποιημένης ονοματολογίας από τους ιατρούς και στην καθοδήγηση της επιλογής κατάλληλης θεραπείας. Τα στάδια της πνευμονικής ίωσης χωρίζονται με βάση ορισμένα χαρακτηριστικά όπως είναι η ηλικία του ασθενούς, το επίπεδο δύσπνοιας, η ζωτική ικανότητα, η ικανότητα διάχυσης του πνεύμονα για μονοξείδιο του άνθρακα, η εικόνα των πνευμόνων στην αξονική τομογραφία και η παρουσία εμφυσήματος ή πνευμονικής υπέρτασης (Kolb & Collard,2014).

Όσον αφορά τα στάδια της πνευμονικής ίωσης έχουν αναφερθεί ως «ήπιο», «μέτριο» και «προχωρημένο» στάδιο. Τα στάδια αυτά διαχωρίζονται ανάλογα με την πνευμονική λειτουργία των πνευμόνων ενώ σχετίζονται με την πρόγνωση της νόσου και υποδηλώνουν την σοβαρότητά και την εξέλιξή της. Βέβαια δεν υπάρχουν τυποποιημένες ονομασίες για το «ήπιο» στάδιο, το «μέτριο» στάδιο και το «προχωρημένο» στάδιο της νόσου, απλά όπως προαναφέρθηκε κυριαρχεί η άποψη ότι τα στάδια διευκολύνουν την παρακολούθηση της νόσου και την καθοδήγηση της θεραπείας. Για παράδειγμα σε ορισμένες χώρες στον ασθενή με πνευμονική ίωση που βρίσκεται στο ήπιο προς μέτριο στάδιο χορηγούν πιρφενιδόνη ενώ στον ασθενή που βρίσκεται στο προχωρημένο στάδιο κρίνουν αναγκαία την μεταμόσχευση (Kolb & Collard,2014).

Τέλος, θα ήταν παράλειψη να μην αναφερθεί ότι παραμένει ασαφές ο συσχετισμός των σταδίων με την θεραπευτική και προγνωστική προσέγγιση της νόσου καθώς δεν βασίζονται σε επιδημιολογικά και βιολογικά δεδομένα (Kolb & Collard,2014).

4. ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Για την πρόγνωση της νόσου εξετάστηκε η σχέση των ιστολογικών χαρακτηριστικών και της εξέλιξης της νόσου σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση χρησιμοποιώντας υλικά βιοψίας από το Royal Brompton Νοσοκομείο στο Λονδίνο. Τα ιστολογικά χαρακτηριστικά που αξιολογήθηκαν για την πρόγνωση της νόσου ήταν οι ινοβλαστικές εστίες, τα ενδοκυψελιδικά μακροφάγα, τα διάμεσα μονοπύρρηνα κυτταρικά διηθήματα και η εγκατεστημένη ίνωση (Green,2002).

Οι ινοβλαστικές εστίες συσχετίστηκαν με αυξημένη θνησιμότητα και μειωμένη ικανότητα διάχυσης των πνευμόνων για διοξείδιο του άνθρακα ενώ η δυναμική της ζωτικής χωρητικότητας μειώνεται στους 6 έως 12 μήνες. Τα αυξημένα επίπεδα των διαμέσων μονοπύρρηνων κυτταρικών διηθημάτων συσχετίστηκαν με την μειωμένη λειτουργία των πνευμόνων αλλά σε διάστημα 6 μηνών. Τα υπόλοιπα δύο ιστολογικά χαρακτηριστικά, η εγκατεστημένη ίνωση και τα ενδοκυψελιδικά μακροφάγα, δεν διαθέτουν προγνωστική αξία. Σύμφωνα με τα παραπάνω δεδομένα διαπιστώνεται ότι η εξέλιξη της νόσου είναι δυνατόν να προβλέπεται από ορισμένα ευρήματα βιοψίας (Green,2002).

Επιπρόσθετα, έχει παρατηρηθεί ότι η χρήση ορισμένων δεικτών ορού έχουν σημαντικό ρόλο στην πρόγνωση της νόσου. Ειδικότερα, η παρουσία επιφανειοδραστικών πρωτεϊνών ορού διαπιστώθηκε ότι έχει σημαντική προγνωστική αξία για την εξέλιξη της πνευμονικής ίνωσης καθώς η νόσος αυτή συσχετίζεται με το σκληρόδερμα. Ακόμα, η α-ντεφενσίνη πλάσματος και οι οροί τύπου I και II προκολλαγόνου προτείνονται ως προγνωστικοί δείκτες της πνευμονικής ίνωσης (Green,2002).

Προς επίρρωση των παραπάνω πληροφοριών στη πρόγνωση της εξέλιξης της νόσου μπορεί να σχετίζονται γενετικές παραλλαγές σπάνιες (που συσχετίζονται με τα τελομερή, μια περιοχή του DNA) αλλά και συχνές (όπως MUC5B και TOLLIP, που είναι πρωτεΐνες). Τα μικρά τελομερή έχουν παρατηρηθεί σε αρκετούς ασθενείς με πνευμονική ίνωση οι οποίοι έχουν χειρότερη επιβίωση χωρίς να γίνει κάποια μεταμόσχευση. Επίσης, σύμφωνα με μία μελέτη διαπιστώθηκε ότι η αύξηση των ποσοστών καταστολής του μυελού των οστών και οι επιπλοκές από την φαρμακευτική αγωγή έπειτα από τη μεταμόσχευση είναι συνηθέστερες σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση με μεταλλάξεις της τελομεράσης ή μικρής τελομερής (Kaur et al.,2017).

Όπως προαναφέρθηκε οι πρωτεΐνες MUC5B και TOLLIP μπορούν να θεωρηθούν προγνωστικοί παράγοντες. Οι ασθενείς που είναι φορείς της MUC5B πρωτεΐνης παρατηρήθηκε ότι έχουν το λιγότερο 50% καλύτερη επιβίωση και καλύτερη λειτουργία των πνευμόνων σε σχέση με τους ασθενείς που διαθέτουν το γονότυπο GG. Ενώ όσον αφορά την

πρωτεΐνη TOLLIPέχει διαφορεική επιβίωση. Πιο συγκεκριμένα, μια μορφή αλληλόμορφου στο TOLLIPείναι προστατευτικό και συνδέεται με ελαττωμένη ευαισθησία στη πνευμονική ίνωση. Όμως όσοι ασθενείς ανέπτυξαν πνευμονική ίνωση ανεξάρτητα από το αλληλόμορφο που είναι προστατευτικό παρατηρήθηκε αυξημένη θνησιμότητα. Βέβαια, απαιτούνται περεταίρω έρευνες σχετικά με τις κλινικές επιπτώσεις των παραπάνω προγνωστικών δεικτών (Kaur et al.,2017).

5. ΠΡΟΛΗΨΗ

Η πνευμονική ίνωση όπως προαναφέρθηκε είναι μια προοδευτική ινώδης διάμεση πνευμονοπάθεια και χαρακτηρίζεται από τον τραυματισμό των κυψελιδικών επιθηλιακών κυττάρων και τον πολλαπλασιασμό ινοβλαστικών εστιών. Τα κύρια κύτταρα-τελεστές της πνευμονικής ίνωσης είναι ινοβλάστες και οι μυοϊνοβλάστες. Ειδικότερα οι ινοβλάστες συγκεντρώνονται στις τραυματισμένες περιοχές των πνευμόνων και διακρίνονται σε μυοϊνοβλάστες κι δημιουργούν τις ινοβλαστικές εστίες. Επομένως, η παρέμβαση στα σημεία που γίνονται ο πολλαπλασιασμός και η μετανάστευση των ινοβλαστών αποτελεί σημαντική παρεμβατική ενέργεια (Pan et al.,2014).

Σύμφωνα με μια μελέτη που διεξήχθη στην Κίνα το *Salviamiltiorrhiza* Bunge (το οποίο είναι γνωστό ως «κόκκινο φασκόμηλο» ή «Danshen») είναι ένα παραδοσιακό κινέζικο φάρμακο με κύριο συστατικό το εκχύλισμα των σαλβινολικών οξέων(SAA) που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία ορισμένων ασθενειών που σχετίζονται με το κυκλοφορικό, το ηπατικό και το αναπνευστικό σύστημα. Η μελέτη επικεντρώθηκε κυρίως στη δράση του φαρμάκου αυτού στα αναπνευστικά προβλήματα όπως είναι η πνευμονική ίνωση. Πιο συγκεκριμένα, διαπιστώθηκε ότι το Danshen συμβάλλει σημαντικά στην προστασία των πνευμόνων ως προς την μορφολογία και την λειτουργία τους. Τέλος, στα αποτελέσματα της μελέτης παρατηρήθηκε ότι το SAA συμβάλλει στην καθυστέρηση της εξέλιξης της πνευμονικής ίνωσης (Pan et al.,2014).

Προς επίρρωση των παραπάνω πληροφοριών στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση έχουν παρατηρηθεί χαμηλά επίπεδα βιταμίνης D, οι συνέπειες των οποίων είναι άγνωστες. Ακόμα, αξίζει να σημειωθεί ότι η βιταμίνη D συμβάλλει στην μείωση του μυοϊνοβλαστικού πολλαπλασιασμού. Συνεπώς είναι φανερό ότι υπάρχει συσχέτιση μεταξύ της πνευμονικής ίνωσης και της έλλειψης βιταμίνης D. Στην Κίνα πραγματοποιήθηκε μία έρευνα σχετικά με τις επιδράσεις της βιταμίνης D στη πνευμονική ίνωση σε ποντίκια. Από τα αποτελέσματα διαπιστώθηκε ότι στα ποντίκια που χορηγήθηκε βιταμίνη D παρουσίασαν βελτιωμένα συμπτώματα και σημεία ενώ δεν παρατηρήθηκαν σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες δηλητηρίασης όπως απώλεια σωματικού βάρους (Zhang et al.,2015).

6. ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Στην πνευμονική ίνωση μέχρι σήμερα δεν υπάρχει κάποια αποδεδειγμένη θεραπεία. Λαμβάνοντας υπόψιν τις νεότερες πληροφορίες σχετικά με την παθογένεια της νόσου οι νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις είναι απαραίτητο να στοχεύουν στη μείωση των συμπτωμάτων της πνευμονικής ίνωσης (Gross & Hunninghake, 2001). Εκτός όμως από την μείωση των συμπτωμάτων η θεραπεία παίζει σημαντικό ρόλο στην επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου και στη δημιουργία μιας καλής ποιότητας ζωής των ασθενών (Raghu et al., 2011).

6.1. Συντηρητική

Με την πάροδο των χρόνων έγιναν αρκετές προσπάθειες για την εύρεση της θεραπείας της πνευμονικής ίνωσης οι οποίες όμως απέτυχαν, μέχρι τη στιγμή όμως που ήρθε στο προσκήνιο η αντινωτική θεραπεία η οποία άλλαξε εντελώς τη θεραπευτική προσέγγιση της πνευμονικής ίνωσης. Σήμερα διατίθενται δύο αντινωτικές θεραπείες : η πιρφενιδόνη και η νιντεδανίμη (Somogyi et al., 2019).

Η πιρφενιδόνη έχει αποδειχθεί ότι έχει αντιφλεγμονώδη, αντιοξειδωτική και αντινωτική δράση. Ακόμα, σύμφωνα με μελέτες διαπιστώθηκε ότι ελαττώνει την πτώση της εκπνεόμενης ζωτικής χωρητικότητας (FVC) σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση. Βέβαια με τη χρήση της πιρφενιδόνης παρατηρήθηκαν ορισμένες παρενέργειες και κυρίως γαστρεντερικές παρενέργειες. Οι πιο συχνές ήταν η ναυτία, η δυσπεψία, η ανορεξία και η διάρροια καθώς και η αύξηση των ενζύμων ασπαρτική τρανσαμινάση και τρανσαμινάση αλανίνης. Επιπλέον, σε ποσοστό 12 % των ασθενών που έλαβαν αυτή την θεραπεία παρατηρήθηκε φωτοευαισθησία. Παρ' όλα αυτά οι ανεπιθύμητες ενέργειες ήταν ήπιες ή μέτριες και μόνο ένα μικρό ποσοστό των ασθενών χρειάστηκε να διακόψει το φάρμακο αυτό. Οι κλινικές δοκιμές επιβεβαιώνουν όμως ότι η συμβολή της πιρφενιδόνης στη θεραπεία της πνευμονικής ίνωσης είναι σημαντική (Somogyi et al., 2019).

Η νιντεδανίμη από την άλλη μειώνει την φλεγμονή και την ίνωση, καθώς ο κύριος μηχανισμός της είναι η διακοπή λειτουργίας των ινοβλαστών. Όπως η πιρφενιδόνη έτσι και η νιντεδανίμη συνέβαλε στην επιβράδυνση της μείωσης της εκπνεόμενης ζωτικής χωρητικότητας (FVC). Είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι το 2014 στις ΗΠΑ η νιντεδανίμη σύμφωνα με την Υπηρεσία Τροφίμων και Φαρμάκων (FDA: Food and Drug Administration) χαρακτηρίστηκε ως «πρωτοποριακή θεραπεία» (Somogyi et al., 2019).

Οι ανεπιθύμητες ενέργειες που παρατηρήθηκαν μετά τη χορήγηση νιντεδανίμης ήταν η διάρροια σε ποσοστό ασθενών 18%. Όμως ήταν ήπιες ή μέτριες και μόνο μικρό ποσοστό ασθενών αναγκάστηκε να κόψει το φάρμακο εξαιτίας αυτής της παρενέργειας. Τέλος, είναι

απαραίτητο να σημειωθεί ότι είναι καλό να αποφεύγεται η χορήγηση της νιντεδανίμπης σε ασθενείς με μέτρια ή σοβαρή ηπατική δυσλειτουργία ενώ μεγάλη προσοχή απαιτεί η χορήγηση του φαρμάκου αυτού σε άτομα με αυξημένο κίνδυνο αιμορραγίας καθώς και στους ασθενείς που λαμβάνουν αντιπηκτική αγωγή (Somogyi et al.,2019).

6.2. Χειρουργική

Η πνευμονική ίνωση αποτελεί μια νόσο με δυσκολία ως προς την κατανόηση της παθογένεσής της. Τα τελευταία χρόνια έχει παρατηρηθεί σημαντική πρόοδος ως προς τις θεραπευτικές επιλογές, όμως το γεγονός αυτό δεν αναιρεί το ότι αποτελεί μια ανίατη νόσο. Εκτός από τη χορήγηση ορισμένων αντιϊνωτικών φαρμάκων υπάρχει και η θεραπευτική προσέγγιση της νόσου με μεταμόσχευση πνευμόνων(Somogyi et al.,2019).

Όσον αφορά την μεταμόσχευση υπάρχουν ορισμένες αντενδείξεις για την πραγματοποίησή της όπως είναι η παρουσία πολλαπλών συννοσηρότητας σε γηράσκοντα πληθυσμό με πνευμονική ίνωση. Αξίζει ακόμα να σημειωθεί ότι η μεταμόσχευση πνεύμονα είναι κατάλληλη μόνο για μια μειοψηφία ασθενών με πνευμονική ίνωση. Η Διεθνής Εταιρεία Μεταμόσχευσης Καρδιάς και Πνεύμονα είχαν συστήσει την μεταμόσχευση πνεύμονα σε ασθενείς ηλικίας κάτω των 65 ετών , όμως το 2014 έγιναν ορισμένες αλλαγές σύμφωνα με τις οποίες αύξησαν το όριο ηλικίας στα 70 έτη, σε συγκεκριμένα κέντρα βέβαια. Από την πραγματοποίηση ορισμένων ερευνών διαπιστώθηκε ότι η ηλικία θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψιν στη συνολική εκτίμηση της κατάστασης του ασθενή που προορίζεται για μεταμόσχευση (Somogyi et al.,2019).

Το 2005 στις ΗΠΑ παρουσίασαν ένα σύστημα για τη βαθμολογία κατανομής των πνευμόνων, δηλαδή ένα σύστημα βαθμολόγησης που παραχωρεί προτεραιότητα στη μεταμόσχευση πνευμόνων σύμφωνα με τη σοβαρότητα της νόσου και την εκτιμώμενη επιβίωση του ασθενούς μετά την μεταμόσχευση. Το σύστημα αυτό το χρησιμοποιούν και όλες χώρες της Ευρώπης (Somogyi et al.,2019). Ο χρόνος αναμονής του ασθενή στη λίστα μεταμόσχευσης μπορεί να διαρκέσει από μήνες μέχρι και χρόνια, ενώ πολλοί ασθενείς αποβιώνουν μέχρι να τους καλέσουν για μεταμόσχευση (Lederer & Martinez,2018).

Προς επίρρωση των παραπάνω πληροφοριών, στις ΗΠΑ η πνευμονική ίνωση θεωρείται μία από τις πιο συχνές ενδείξεις για μεταμόσχευση και η επιβίωση των ασθενών παρατείνεται στα 5 χρόνια μετά την μεταμόσχευση, το ποσοστό αυτών των ασθενών κυμαίνεται μεταξύ 50% και 56%. Επιπλέον, οι κύριες αντενδείξεις για μεταμόσχευση πνεύμονα είναι ο πρόσφατος καρκίνος (τα τελευταία 5 χρόνια), ασθενείς σε ασταθή κρίσιμη κατάσταση, η μη συμμόρφωση του ασθενούς με την φαρμακευτική αγωγή, η εξάρτηση από ουσίες (καθώς και η χρήση ορισμένων φαρμάκων, αλκοόλ και καπνού), άτομα με μη θεραπεύσιμες καταστάσεις

ή με ένα μη κατάλληλο δίκτυο κοινωνικής υποστήριξης καθώς και ασθενείς με προχωρημένη δυσλειτουργία σε άλλα όργανα. Ακόμα, αντένδειξη μπορεί να θεωρηθεί και η ανατομική παραμόρφωση του στήθους και της σπονδυλικής στήλης καθώς υπάρχει περίπτωση να εμποδιστεί η πρόσβαση στο χειρουργείο και να αποτραπεί ο βέλτιστος αερισμός μετά την μεταμόσχευση (Fraser & Hoyles,2016).

Αποτελεσματική μπορεί να είναι και η μεταμόσχευση μονού πνεύμονα καθώς αποτελεί σημαντική βελτίωση της νόσου. Ενώ, οι ασθενείς ηλικίας κάτω των 55 ετών χωρίς περίπλοκες ιατρικές ασθένειες εξυπηρετούνται καλύτερα εφόσον γίνει η έγκαιρη διακομιδή τους στο κέντρο μεταμόσχευσης. Δυστυχώς όμως τις περισσότερες φορές οι ασθενείς δεν επιλέγονται είτε λόγω της ηλικίας τους είτε λόγω περίπλοκων ιατρικών ασθενειών (Gross & Hunninghake,2001).

Η μεταμόσχευση των πνευμόνων αποτελεί την μόνη θεραπεία που παρατείνει την επιβίωση του ασθενούς με πνευμονική ίνωση σε προχωρημένο στάδιο. Ωστόσο δεν έχει καθοριστεί με ακρίβεια ο κατάλληλος χρόνος για την παραπομπή του ασθενούς για μεταμόσχευση καθώς η πορεία της νόσου είναι μεταβλητή και απουσιάζουν επικυρωμένοι προγνωστικοί δείκτες (King et al.,2011).

Κατά την μεταμόσχευση μπορεί να προκύψουν ορισμένες επιπλοκές οι οποίες περιλαμβάνουν την δυσλειτουργία του μοσχεύματος, τις οξείες και χρόνιες μορφές απόρριψης άλλων μοσχευμάτων, τον κυτταρομεγαλοϊό (μια μορφή ερπητοϊού) και άλλες λοιμώξεις καθώς και καρκίνο (Lederer & Martinez,2018).

Μετά την μεταμόσχευση χορηγούνται στους ασθενείς ανοσοκατασταλτικά φάρμακα έτσι ώστε να επιτραπεί η ανοχή του μοσχεύματος. Όμως τα φάρμακα αυτά πολλές φορές εγκυμονούν ορισμένους κινδύνους οι οποίοι συμπεριλαμβάνουν χρόνιους τραυματισμούς στα νεφρά καθώς και λοιμώξεις (Carney et al.,2019).

Καταληκτικά, η μεταμόσχευση των πνευμόνων σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση αυξάνει το επίπεδο ποιότητας ζωής των ασθενών καθώς παρατείνει το προσδόκιμο ζωής τους κατά 5 χρόνια περίπου με απαραίτητη προϋπόθεση ο ασθενής να πληρεί τα κριτήρια για την μεταμόσχευση και να αντιμετωπιστούν τυχόν επιπλοκές (Somogyi et al.,2019).

Β' ΜΕΡΟΣ

1. ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ

Η νοσηλευτική εκτίμηση βασίζεται στη συλλογή ορισμένων δεδομένων τόσο για τους ασθενείς όσο και για τις ανάγκες τους με τη χρήση πολλαπλών μεθόδων. Κατά την εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου συλλέγονται δεδομένα τα οποία αναζητούνται συστηματικά και αφού τοποθετηθούν σε μια λογική βάση δεδομένων καταγράφονται. Αξίζει να σημειωθεί ότι η συλλογή δεδομένων αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι της νοσηλευτικής εκτίμησης (DeWit,2013).

Οι νοσηλευτές είναι απαραίτητο να είναι γνώστες της ανατομίας και φυσιολογίας του αναπνευστικού συστήματος έτσι ώστε να γίνει μια σωστή αξιολόγηση αυτού. Η λήψη ιστορικού είναι ζωτικής σημασίας καθώς παρέχονται πολλές πληροφορίες σχετικά με τα αίτια της ασθένειας που έχει το άτομο. Επιπλέον, επισημαίνεται ότι η φυσική εξέταση ενισχύει την εγκυρότητα των πληροφοριών που αντλήθηκαν από το ιστορικό (Kennedy,2007).

Προς επίρρωση των παραπάνω πληροφοριών αξίζει να σημειωθεί ότι ο επαγγελματίας υγείας οφείλει να κάνει μια αξιολόγηση σχετικά με τον προσανατολισμό του ασθενούς, τον χρόνο και τον τόπο καθώς έχουν παρατηρηθεί τέτοια φαινόμενα λόγω σοβαρής υποξίας (Kennedy,2007).

Η εκτίμηση και η συλλογή δεδομένων είναι απαραίτητο να είναι πλήρης έτσι ώστε να καλύπτουν όλες τις πτυχές του ασθενή οι οποίες είναι η βιολογική, η ψυχοκοινωνική και η πνευματική. Η ολοκληρωμένη νοσηλευτική εκτίμηση της κατάστασης του ασθενούς περιλαμβάνει την λήψη ιστορικού και μια σύντομη φυσική εξέταση (DeWit,2013).

Πιο συγκεκριμένα, σύμφωνα με την DeWit (2013) η λήψη ιστορικού στοχεύει στη συλλογή πληροφοριών ενώ είναι απαραίτητη η καλή επικοινωνία με τον ασθενή είτε αυτή είναι λεκτική ή μη λεκτική.

Η εκτίμηση της δομής και της λειτουργίας του αναπνευστικού συστήματος γίνεται από τα ευρήματα των διαγνωστικών εξετάσεων, από τη λήψη ιστορικού με την οποία συλλέγονται υποκειμενικά δεδομένα και από μια σύντομη φυσική εξέταση με την οποία συλλέγονται αντικειμενικά δεδομένα (LeMone et al.,2014).

Επίσης, κατά την νοσηλευτική εκτίμηση πραγματοποιείται παρατήρηση κατά την οποία ο νοσηλευτής αξιολογεί τη γενικότερη εμφάνιση του ασθενούς. Ειδικότερα, παρατηρεί την

στάση του σώματός του ασθενούς, το χρώμα του δέρματός του και την κίνηση του στήθους κατά την αναπνοή (Kennedy,2007).

Όσον αφορά την πνευμονική ίνωση η εκτίμησή της γίνεται με τη βοήθεια φυσιολογικών, ακτινολογικών και παθολογικών παραμέτρων είτε μεμονωμένα είτε συνδυαστικά (Robbie et al.,2017).

Επιπλέον για τη σωστή λήψη ιστορικού είναι απαραίτητη η ακρόαση, δηλαδή ο νοσηλευτής να ακούει με προσοχή τον ασθενή, η αξιολόγηση, όπου ο νοσηλευτής διαχωρίζει τις πληροφορίες που είναι σημαντικές από αυτές που δεν είναι ζωτικής σημασίας, η έρευνα στην οποία πραγματοποιείται ο προσδιορισμός των λεπτομερειών που δεν έχουν διευκρινιστεί, η παρατήρηση η οποία είναι η μη λεκτική επικοινωνία και η κατανόηση κατά την οποία ο νοσηλευτής μέσω της ενσυναίσθησης κατανοεί τους φόβους του ασθενούς (LeMone et al.,2014).

Συμπληρωματικά, η εστιασμένη αξιολόγηση του ασθενούς με πνευμονική ίνωση περιλαμβάνει τα εξής:

- Λήψη ιστορικού. Δηλαδή τα συμπτώματα και η διάρκεια αυτών. Ο επαγγελματίας υγείας ρωτάει τον ασθενή αν υπάρχει δύσπνοια, θωρακικό άλγος, παραγωγικός βήχας ή μη και περιγραφή χροιάς και σύστασης πτυέλων. Αν πρόσφατα ο ασθενής έχει προσβληθεί από κάποια λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού, αν συνυπάρχει κάποιο άλλο νόσημα, όπως σακχαρώδης διαβήτης και αν έχει αλλεργίες σε συγκεκριμένα φάρμακα.
- Φυσική εξέταση. Ο νοσηλευτής παρατηρεί τη γενική εικόνα του ασθενούς, ελέγχει το επίπεδο συνείδησης, αξιολογεί τα ζωτικά σημεία του ασθενούς, τη θερμοκρασία, το δέρμα του ασθενούς ως προς την θερμοκρασία και τη χροιά του, την έκπτυξη θώρακος κατά την αναπνοή και τα ευρήματα από την ακρόαση των πνευμόνων (LeMone et al.,2014).

Η φυσική εξέταση αποτελείται από τα παρακάτω:

- Επισκόπηση
- Ψηλάφηση
- Επίκρουση
- Ακρόαση (Swartz,2013).

Όσον αφορά την τελευταία, για να πραγματοποιηθεί απαιτείται η χρήση του στηθοσκοπίου. Η στηθοσκοπήση αποτελεί μια πολύ σημαντική δεξιότητα και είναι σημαντικό να γίνεται από έμπειρους επαγγελματίες υγείας, ενώ σε αρκετά κράτη αποτελεί βασική νοσηλευτική δεξιότητα (Kennedy,2007).

Σύμφωνα με τον Swartz (2013) τα δεδομένα που συγκεντρώνονται χρησιμοποιούνται για τους παρακάτω λόγους :

- Τον έλεγχο τόσο της σωματικής όσο και της ψυχικής λειτουργίας
- Την νοσηλευτική διάγνωση του προβλήματος
- Την εξακρίβωση της διάγνωσης της νόσου
- Την υπόδειξη για πιο λεπτομερή έλεγχο ορισμένων σημείων του σώματος ή ορισμένων συστημάτων
- Την αξιολόγηση της θεραπείας που λάμβανε ο ασθενής και έλεγχος τυχόν ανεπιθύμητων ενεργειών αυτής
- Την παρατήρηση μεταβολών στην λειτουργία του οργανισμού του ασθενή.

Καταληκτικά, η παρακολούθηση της λειτουργίας του αναπνευστικού συστήματος αποτελείται από:

- Την παρατήρηση
- Τη σωματική αξιολόγηση
- Τη χρήση ηλεκτρονικών συσκευών παρακολούθησης

Ο νοσηλευτής είναι σημαντικό να γνωρίζει τη μέθοδο παροχής οξυγόνου καθώς και των αναμενόμενων εκβάσεων για τον ασθενή. Σε περίπτωση που ένας ασθενής λαμβάνει συμπληρωματικό οξυγόνο ο νοσηλευτής είναι απαραίτητο να περιμένει ότι ο ασθενής θα είναι σε θέση να διατηρήσει σε επαρκή επίπεδο το αρτηριακό οξυγόνο. Αυτό ελέγχεται με τη χρήση αερίων του αρτηριακού αίματος, με τη κλινική εξέταση καθώς και με τη παλμική οξυμετρία (Osborn et al.,2013).

2. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Μετά την νοσηλευτική εκτίμηση ακολουθεί η νοσηλευτική διάγνωση όπου στοχεύει στην δημιουργία διαγνωστικών επισημάνσεων ή των νοσηλευτικών διαγνώσεων. Η νοσηλευτική διάγνωση επισημαίνει την πραγματική κατάσταση της υγείας του ασθενούς, τον κίνδυνο εμφάνισης κάποιου προβλήματος, τους αιτιολογικούς ή σχετιζόμενους παράγοντες καθώς και ορισμένα χαρακτηριστικά, δηλαδή σημεία και ενδείξεις. Σε αυτό το σημείο αξίζει να σημειωθεί ότι η νοσηλευτική διάγνωση διαφέρει από την ιατρική καθώς στη νοσηλευτική διάγνωση περιγράφονται οι αντιδράσεις του ασθενούς στην νόσο ενώ στην ιατρική διάγνωση ονοματίζεται η ασθένεια (DeWit,2013).

Ο ρόλος του νοσηλευτή στη διάγνωση είναι ζωτικής σημασίας αφού βρίσκεται σε άμεση επαφή με τον ασθενή καθώς του επεξηγεί τις διαδικασίες, προετοιμάζει τα υλικά που θα χρησιμοποιηθούν, ελέγχει τη φαρμακευτική αγωγή που λαμβάνει ο ασθενής και στηρίζει ψυχολογικά τον ασθενή κάτι το οποίο βοηθά κατά τη διάρκεια ορισμένων εξετάσεων έτσι ώστε ο ασθενής να μην είναι αγχωμένος (LeMone et al.,2014).

Οι ασθενείς με νοσήματα του κατώτερου αναπνευστικού όπως η πνευμονική ίνωση τείνουν να έχουν πολλαπλές ανάγκες νοσηλευτικής φροντίδας ανάλογα με τη σοβαρότητα της κατάστασης. Ο αερισμός και κυψελιδική αναπνοή επηρεάζονται από την παρουσία φλεγμονής και εκκρινμάτων. Επομένως, υπάρχει μεγάλος κίνδυνος να προκληθεί υποξαιμία, δηλαδή να μειωθεί το επίπεδο οξυγόνου και υποξία, δηλαδή να μειωθεί το οξυγόνο στους ιστούς. Οι κυριότερες νοσηλευτικές διαγνώσεις περιλαμβάνουν τον μη αποτελεσματικό καθαρισμό των αεραγωγών, την μη αποτελεσματική αναπνοή και τη δυσανεξία δραστηριότητας (LeMone et al.,2014).

Όπως προαναφέρθηκε και σε προηγούμενο κεφάλαιο η διαδικασία διάγνωσης της πνευμονικής ίνωσης έχει χαρακτηριστεί από τους ερευνητές ως ‘διαδικασία αποκλεισμού’. Ακόμα, τονίζεται ότι είναι ζωτικής σημασίας η πολυεπιστημονική προσέγγιση και η εξοικείωση των νοσηλευτών με τα βήματα ενός τυπικού ελέγχου της πνευμονικής ίνωσης. Ο έλεγχος αυτός συνήθως περιλαμβάνει τα εξής βήματα:

- I. Λεπτομερή φυσική εξέταση
- II. Ιστορικό ασθενούς στο οποίο περιλαμβάνεται η πιθανή έκθεση σε ερεθιστικά περιβάλλοντος
- III. Αξιολόγηση της πνευμονικής λειτουργίας με σπιρομέτρηση στην οποία περιλαμβάνονται ο όγκος των πνευμόνων, η ικανότητα διάχυσης μονοξειδίου του άνθρακα και οι μετρήσεις της παλμικής οξυμετρίας όταν ο ασθενής βρίσκεται σε ηρεμία και κατά την διάρκεια της άσκησης

IV. Ακτινογραφίες θώρακος και αξονική τομογραφία υψηλής ανάλυσης (Lindell & Jacobs,2003).

Από την βιβλιογραφική ανασκόπηση διαπιστώθηκε ότι το πιο έντονο χαρακτηριστικό που εντοπίζουν οι νοσηλευτές για τη ύπαρξη της δύσπνοιας, που αποτελεί βασικό χαρακτηριστικό της πνευμονικής ίνωσης, είναι η αυξημένη χρήση βοηθητικών μυών στο έργο της αναπνοής. Στη συνέχεια, αναφέρεται ο ρυθμός της αναπνοής ο οποίος είναι γρήγορος ωστόσο αυτό ακόμα δεν έχει εξακριβωθεί πλήρως και είναι απαραίτητο να γίνουν περαιτέρω έρευνες σχετικά με αυτό το χαρακτηριστικό. Τέλος, σημαντικό χαρακτηριστικό αποτελεί και ο ρυθμός των παλμών ο οποίος έχει διαπιστωθεί ότι είναι αυξημένος στους ασθενείς που έχουν άσθμα κατά την διάρκεια των κρίσεων και της δύσπνοιας , ενώ είναι χαμηλός όταν η δύσπνοια είναι ήπια ή απουσιάζει (Gift & Nield,1991).

Οι συνηθέστερες νοσηλευτικές διαγνώσεις για τους ασθενείς με πνευμονική ίνωση είναι:

- Η μη αποτελεσματική κάθαρση των αεραγωγών εξαιτίας της μυϊκής αδυναμίας και μη αποτελεσματικού βήχα εξαιτίας του ελαττωμένου επιπέδου συνείδησης ή εξαιτίας εκκρίσεων.
- Η δυσλειτουργία στην ανταλλαγή αερίων εξαιτίας κατακράτησης εκκρίσεων.
- Απώλεια γνώσης σε σχέση με τη χρήση οξυγόνου, τραχειοστομίας ή μηχανικού αερισμού.
- Κίνδυνος μόλυνσης εξαιτίας της τραχειοστομίας.
- Κίνδυνος τραυματισμού από τη λήψη ακατάλληλων προφυλάξεων ασφάλειας κατά την διάρκεια της οξυγονοθεραπείας (Dewit,2009).

Σύμφωνα με τους Nakamura & Sueda (2015) από την πλευρά του νοσηλευτή είναι απαραίτητο ένα πλήρες ιστορικό και μια λεπτομερή φυσική εξέταση με στόχο την πιθανή ύπαρξη συννοσηροτήτων, τη χρήση φαρμάκων, τις πιθανές περιβαλλοντικές εκθέσεις και το οικογενειακό ιστορικό. Επιπλέον, η λεπτομερή παρατήρηση των ασθενών αποτελεί ζωτικής σημασίας προκειμένου να αποκλειστούν άλλες ασθένειες όπως είναι η χρόνια πνευμονίτιδα υπερευαισθησίας.

Καταληκτικά, ο νοσηλευτής μπορεί να παρατηρήσει και άλλα σημεία της πνευμονικής ίνωσης, που υποβοηθούν την διάγνωση της νόσου, όπως είναι η κυάνωση η πληκτροδακτυλία, ο παραγωγικός βήχας καθώς και ο αναποτελεσματικός βήχας (Ralph & Taylor,2005).

3. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η νοσηλευτική αντιμετώπιση στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση έχει ως βάση τις αρχές φροντίδας των ασθενών με πνευμονικές ή αναπνευστικές διαταραχές. Σκοπός αυτής είναι η παροχή βοήθειας στον ασθενή να εξακολουθεί να είναι λειτουργικός και να μπορεί να διατηρήσει όσο γίνεται περισσότερη αυτοφροντίδα και διαχείριση της ζωής του. Για το καλύτερο δυνατό αποτέλεσμα ο νοσηλευτής είναι σημαντικό να συνεργάζεται με τη διεπιστημονική ομάδα φροντίδα υγείας κατά τη διάρκεια της θεραπείας. Πιο συγκεκριμένα, στην ταυτοποίηση και εξάλειψη του βλαπτικού παράγοντα, στον περιορισμό της φλεγμονώδους αντίδρασης, στη πρόληψη της επιδείνωσης της νόσου καθώς και στη παροχή παρηγορητικής φροντίδας σε άτομα τα οποία βρίσκονται σε προχωρημένο στάδιο της νόσου (Osborn et al.,2013).

Όπως προαναφέρθηκε σε προηγούμενο κεφάλαιο οι πιο σημαντικές νοσηλευτικές διαγνώσεις περιλαμβάνουν τον μη αποτελεσματικό καθαρισμό των αεραγωγών, τη μη αποτελεσματική αναπνοή και τη δυσανεξία δραστηριότητας (LeMone et al.,2014).

Ειδικότερα, όσον αφορά τον μη αποτελεσματικό καθαρισμό των αεραγωγών θα πραγματοποιηθούν οι παρακάτω νοσηλευτικές παρεμβάσεις:

- Εκτίμηση της κατάστασης του αναπνευστικού συστήματος, των ζωτικών σημείων, ακρόαση των πνευμόνων, έλεγχος κορεσμού οξυγόνου (SpO₂) και χροιάς δέρματος ανά 4 ώρες το λιγότερο. Η έγκαιρη παρατήρηση μιας διαταραχής της αναπνοής βοηθάει στην έγκαιρη παρέμβαση προτού επιτευχθεί υποξία των ιστών.
- Εκτίμηση του βήχα και των πτυέλων (ποσότητα, χρώμα, σύσταση και τυχόν οσμή). Ο έλεγχος του βήχα και των πτυέλων βοηθά στην αξιολόγηση της κάθαρσης των αναπνευστικών οδών και της αποτελεσματικότητας της θεραπείας που λαμβάνει ο ασθενής.
- Παρακολούθηση αποτελεσμάτων εξετάσεων των αερίων του αίματος. Οι μεταβολές στα αέρια αίματος μπορεί να αποτελούν πρώιμο δείκτη για τυχόν διαταραχή στην ανταλλαγή αερίων ως αποτέλεσμα κάποιας στένωσης ή απόφραξης αεροφόρων οδών.
- Τοποθέτηση ασθενούς σε θέση Fowler ή σε υψηλή Fowler και ενθάρρυνση συχνών αλλαγών θέσεων και κινητοποίησης. Όταν ο ασθενής βρίσκεται σε καθιστή θέση γίνεται καλύτερη έκπτυξη των πνευμόνων ενώ με την αλλαγή θέσεων και την κινητοποίηση επιτυγχάνεται ευκολότερα η μετακίνηση και η απομάκρυνση των εκκρίσεων.
- Προτροπή ασθενούς να βήχει, να παίρνει βαθιές αναπνοές και να χρησιμοποιεί το εισπνευστικό σπιρόμετρο. Χρήση ενδοτραχειακής αναρρόφησης με άσηπτη τεχνική σύμφωνα με τις οδηγίες. Οι τεχνικές αυτές βοηθούν στην κάθαρση των αεροφόρων οδών.

- Εξασφάλιση πρόσληψης επαρκούς ποσότητας υγρών, τουλάχιστον 2500 – 3000mL ανά ημέρα. Η πρόσληψη άφθονων υγρών στοχεύει στην ρευστοποίηση των εκκρίσεων και την αποβολή αυτών.
- Συνεργασία με τον ιατρό και το φυσικοθεραπευτή έτσι ώστε να εφαρμοστούν ορισμένα μέτρα υγιεινής των πνευμόνων, όπως είναι η χρήση εισπνευστικού σπιρόμετρου, η παροχέτευση με λήψη συγκεκριμένων θέσεων, η επίκρουση και οι δονήσεις. Οι μέθοδοι αυτοί βοηθούν στην κινητοποίηση και απομάκρυνση των εκκρίσεων.
- Χορήγηση της φαρμακευτικής θεραπείας σύμφωνα με τις ιατρικές οδηγίες και παρατήρηση των αποτελεσμάτων τους. Εάν ο μολυσματικός παράγοντας είναι ανθεκτικός στο φάρμακο τότε δεν θα υπάρξει σημαντική βελτίωση. Τέλος, τα βρογχοδιασταλτικά βοηθούν στη διατήρηση ανοικτών αεραγωγών βέβαια μπορεί να προκαλέσουν παρενέργειες όπως είναι η αγωνία ή η διέγερση (LeMone et al., 2014).

Στη συνέχεια όσον αφορά τη μη αποτελεσματική αναπνοή σε συνδυασμό με τη κόπωση αποτελεί επιπρόσθετο πρόβλημα στη πνευμονική ίνωση καθώς κι αυτή μπορεί να προκαλέσει μείωση της έκπτυξης του θώρακα και συνεπώς μη αποτελεσματική αναπνοή. Οι νοσηλευτικές διεργασίες σχετικά με τη αντιμετώπιση της μη αποτελεσματικής αναπνοής είναι οι εξής:

- Εξασφάλιση ανάπαυσης ασθενούς. Η ανάπαυση βοηθάει τον ασθενή καθώς ελαττώνει τις μεταβολικές απαιτήσεις, τη κόπωση και το έργο της αναπνοής κάνοντας έτσι έναν πιο αποτελεσματικό τύπο αναπνοής.
- Εκτίμηση για τυχόν παρουσία πλευριτικού πόνου και χορήγηση αναλγητικών. Η ανακούφιση του πόνου με τη βοήθεια των αναλγητικών μειώνει τον ακούσιο περιορισμό του βάθους της αναπνοής και διευκολύνει τον επαρκή αερισμό.
- Καθισχυασμός του ασθενή κατά τη διάρκεια αναπνευστικών δυσχερειών. Όταν υπάρχει υποξία και αναπνευστική δυσχέρεια ο ασθενής είναι ανήσυχος και αυτό έχει ως αποτέλεσμα την ταχύπνοια και τη κόπωση ενώ παράλληλα μειώνεται και ο αερισμός.
- Χορήγηση οξυγόνου σύμφωνα με τις ιατρικές οδηγίες. Η χορήγηση οξυγόνου μειώνει την υποξία και το αίσθημα αγωνίας που έχει ο ασθενής όταν έχει αναπνευστική δυσχέρεια.
- Εκπαίδευση του ασθενούς στο να αναπνέει αργά και με το διάφραγμα. Η τεχνική αυτή βοηθάει στην έκπτυξη των πνευμόνων.
- Εκπαίδευση ασθενούς τεχνικές χαλάρωσης όπως είναι ο διαλογισμός και η κατευθυνόμενη φαντασίωση. Με αυτές τις μεθόδους ελαττώνεται το αίσθημα αγωνίας του ασθενούς και συνεπώς επιβραδύνεται η συχνότητα της αναπνοής (LeMone et al., 2014).

Όσον αφορά τη δυσανεξία στη δραστηριότητα αυτή προκαλεί αδυναμία προσφοράς του απαιτούμενου οξυγόνου στους ιστούς της ενέργειας που είναι απαραίτητη για να διατηρηθούν οι συνήθεις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής, επομένως η αντιμετώπισή της επιτυγχάνεται με τις παρακάτω νοσηλευτικές διεργασίες:

- Εκτίμηση αντοχής ασθενούς στη κόπωση καταγράφοντας τυχόν αύξηση της καρδιακής συχνότητας ή των αναπνοών, δύσπνοια, εφίδρωση ή κυάνωση. Τέτοια συμπτώματα συμπίπτουν συνήθως με τη δυσανεξία στη δραστηριότητα.
- Παροχή βοηθητικών συσκευών στον ασθενή όπως είναι η υπερκείμενη τρίγωνη χειρολαβή καθώς με αυτή διευκολύνεται η μετακίνηση στο κρεβάτι ελαττώνοντας έτσι τις ενεργειακές απαιτήσεις.
- Συζήτηση με το οικογενειακό περιβάλλον του ασθενούς με σκοπό τη μείωση τους άγχους και του στρες του ασθενούς καθώς αποτελούν παράγοντες που αυξάνουν τις μεταβολικές απαιτήσεις.
- Εφαρμογή ενεργητικών και παθητικών ασκήσεων κάμψης και έκτασης των μελών. Οι ασκήσεις αυτές είναι σημαντικές καθώς συμβάλλουν στη διατήρηση του μυϊκού τόνου και στη κινητικότητα των αρθρώσεων ενώ παράλληλα προλαμβάνουν τις μόνιμες συγκάψεις σε περίπτωση παράτασης του κλινοστατισμού.
- Παροχή συναισθηματικής υποστήριξης και καθησυχασμού στον ασθενή σχετικά με τις δυνάμεις του και την ενεργητικότητα του αναφέροντας του ότι θα επανέλθουν αφού περάσει η λοίμωξη και αποκατασταθούν οι ανάγκες οξυγόνου του καθώς ο ασθενής φοβάται μήπως προκληθούν μόνιμες βλάβες (LeMone et al.,2014).

Σύμφωνα με τον Pruitt (2021) η νοσηλευτική φροντίδα για ασθενείς με πνευμονική ίνωση περιλαμβάνει την εκπαίδευση τόσο της οικογένειας όσο και του ασθενή σχετικά με τη διαδικασία της νόσου και τη πρόταση ορισμένων πόρων της κοινότητας για υποστήριξη. Επίσης, η εκπαίδευση είναι απαραίτητο να περιλαμβάνει συμβουλές για την αποφυγή ερεθιστικών παραγόντων του αναπνευστικού όπως είναι η σκόνη, η μούχλα και οι τρίχες ζώων. Επιπλέον επιβάλλεται η υπόδειξη βέλτιστης πρακτικής υγιεινής των χεριών και η πρόληψη λοιμώξεων του αναπνευστικού αποφεύγοντας τα πλήθη και άτομα τα οποία είναι άρρωστα.

Οι ασθενείς και το οικογενειακό τους περιβάλλον είναι σημαντικό να ενθαρρύνονται έτσι ώστε να εμβολιάζονται κατά του πνευμονιόκοκκου καθώς να κάνουν και τα εμβόλια της γρίπης. Όσοι ασθενείς είναι καπνιστές επιβάλλεται η διακοπή του τσιγάρου καθώς έτσι επιδεινώνεται η κατάσταση του ατόμου. Ζωτικής σημασίας αποτελεί επίσης και η εκπαίδευση υιοθέτησης καλών διατροφικών συνηθειών με σκοπό τη πρόληψη κινδύνου

απώλειας βάρους αλλά και την ταυτόχρονη υποστήριξη του ανοσοποιητικού συστήματος (Pruitt,2021).

Για τη διαχείριση θεμάτων όπως είναι η κόπωση, η αυξημένη εργασία αναπνοής και δύσπνοια, είναι σημαντικό οι ασθενείς να εκπαιδευτούν ορισμένες τεχνικές αναπνοής όπως είναι η διαφραγματική αναπνοή. Τέτοιου είδους τεχνικές συμβάλλουν στη μείωση του κινδύνου της πτώσης της λήψης οξυγόνου και της αναπνοής. Επιπρόσθετα, η οικογένεια του ασθενούς είναι απαραίτητο να γνωρίζει τη φαρμακευτική αγωγή την οποία λαμβάνει ο ασθενής καθώς και τις πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες (Pruitt,2021).

Όπως προαναφέρθηκε στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση ανάλογα με το στάδιο της νόσου στο οποίο βρίσκονται κρίνεται απαραίτητη η χορήγηση οξυγόνου. Το οξυγόνο μπορεί να χορηγηθεί με μάσκα, με ρινικό καθετήρα, με μάσκα μερικής ή μη επανεισπνοής. Κάθε μία συσκευή χορήγηση οξυγόνου έχει πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα καθώς και ενδείξεις και αντενδείξεις. Η χρήση συγκεκριμένης μάσκας προσδιορίζεται ανάλογα με τη κατάσταση του ασθενούς καθώς και με το αν είναι διαθέσιμη. Επιπλέον, η συγκέντρωση οξυγόνου εξαρτάται πάντα από τη ροή και τη συσκευή που χρησιμοποιεί ο ασθενής (O'Driscoll et al.,2017).

	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 8:Ροή και συγκέντρωση οξυγόνου ανάλογα με τη συσκευή χορήγησης οξυγόνου

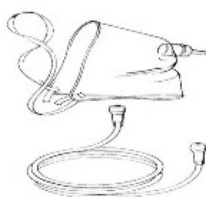
1.Μάσκα μη επανεισπνοής



2.Μάσκα Venturi



3.Τέντα προσώπου



4.Γυαλάκια οξυγόνου



5.Απλή Μάσκα O2



Εικόνα 9:Συσκευές χορήγησης οξυγόνου

Σύμφωνα με έρευνες που έχουν επικεντρωθεί στην προοπτική των ατόμων με πνευμονική ίνωση διαπιστώθηκε ότι οι νοσηλευτές αποτελούν “ζωτικά εργαλεία” για την υποστήριξη των ασθενών. Οι νοσηλευτές είναι σημαντικό να βοηθούν τον ασθενή και να τον ενημερώνουν για τη διαχείριση των συμπτωμάτων δίνοντας ιδιαίτερη προσοχή στον βήχα και την δύσπνοια (Shaw et al.,2017).

Αναλυτικότερα, η δύσπνοια παρατηρείται συχνά σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση και πρόσφατα έχει αρχίσει και γίνεται μια προσπάθεια για τη μη φαρμακευτική αντιμετώπιση αυτής. Ο νοσηλευτής μπορεί να εκπαιδεύσει τον ασθενή να ελέγχει τα συμπτώματα αυτά μέσω της ανακούφισης της ψυχοκοινωνικής δυσφορίας που μπορεί να νιώθει ο ασθενής. Ακόμα, ο νοσηλευτής μπορεί να δείξει στον ασθενή ορισμένες πρακτικές χαλάρωσης ενώ σημαντικό ρόλο έχει και η πραγματοποίηση συγκεκριμένων φυσιοθεραπειών. Επίσης, αναφέρεται ότι ο ασθενής μπορεί να καταπολεμήσει την δύσπνοια με το να χρησιμοποιεί

μικρούς απλούς ανεμιστήρες χειρός έτσι ώστε να ελαττωθεί η αναπνευστική δυσχέρεια που νιώθει το άτομο (Shaw et al.,2017).

Ο βήχας από την άλλη μεριά, στην πνευμονική ίνωση είναι συνήθως μη παραγωγικός και ξηρός και παρατηρείται περίπου στο 80% των ασθενών. Ο βήχας επηρεάζει ιδιαίτερα την ποιότητα ζωής του ασθενούς ακόμα και στον ύπνο όμως μέχρι και σήμερα δεν υπάρχουν αρκετά στοιχεία για την αντιμετώπισή του στην πνευμονική ίνωση. Οι τυπικές θεραπείες καταπολέμησης του βήχα δεν έχουν κανένα αποτέλεσμα ,συνεπώς πρέπει να αποτελέσει το κύριο αντικείμενο έρευνας για να επιτευχθεί η αντιμετώπισή του (Shaw et al.,2017).

Στη θεραπεία της πνευμονικής ίνωσης συμπεριλαμβάνεται η συμπληρωματική χορήγηση οξυγόνου. Από έρευνες που πραγματοποιήθηκαν σχετικά με τη χορήγηση οξυγόνου σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση διαπιστώθηκε ότι η θεραπεία με οξυγόνο βελτίωσε την ικανότητα του ασθενούς για άσκηση επομένως βελτιώθηκε και η ποιότητα ζωής τους. Η συνταγογράφηση συμπληρωματικού οξυγόνου πραγματοποιείται σε ασθενείς για να διατηρηθεί το οξυγόνο τους σε ποσοστά >92-95% σε ηρεμία και >88% κατά την διάρκεια της άσκησης. Βέβαια οι τιμές αυτές θα πρέπει να ελέγχονται από τον νοσηλευτή μέσω της οξυμετρίας ανά 60-90 μέρες ή και συχνότερα, σύμφωνα με τις οδηγίες των ιατρών. Εκτός όμως από τον έλεγχο του κορεσμού που θα κάνουν οι νοσηλευτές οφείλουν να εκπαιδεύσουν και τους ασθενείς να παρακολουθούν και οι ίδιοι οι ασθενείς τα ποσοστά του οξυγόνου τους (Moran-Mendoza et al.,2019).

Είναι σημαντικό να τονιστεί ότι στο εξωτερικό υπάρχουν ειδικοί νοσηλευτές πάνω στο θέμα της οξυγονοθεραπείας σε ασθενείς με αναπνευστικά προβλήματα. Εκτός από το οξυγόνο που μπορούν να λάβουν οι ασθενείς στο σπίτι τους έχουν και την δυνατότητα να λαμβάνουν οξυγόνο με τη μορφή περιπατητικής θεραπείας οξυγόνου έτσι ώστε να την χρησιμοποιούν και κατά την διάρκεια της άσκησης αλλά και κατά την διάρκεια των δραστηριοτήτων διαβίωσης έτσι ώστε να ανταπεξέλθουν στις ανάγκες της καθημερινότητάς τους (Tremayne & Clark,2021).



Εικόνα 10. Συμπυκνωτής οξυγόνου 5 λίτρων



Εικόνα 11. Υγρό οξυγόνο & Φορητή συσκευή οξυγόνου που γεμίζει με υγρό οξυγόνο



Εικόνα 12. Φορητή φιάλη οξυγόνου μιας χρήσης.



Εικόνα 13. Φορητός συμπυκνωτής οξυγόνου.

Σε αυτό το σημείο αξίζει να αναφερθεί ότι σύμφωνα με τους Duck et al. (2015) οι ασθενείς που λαμβάνουν οξυγόνο σε μορφή περιπατητικής θεραπείας έχουν το άγχος μην εξαντληθεί το απόθεμα οξυγόνου που θα έχουν μαζί τους εκτός σπιτιού. Για τον λόγο αυτό είναι απαραίτητη η εκπαίδευσή τους σχετικά με τη λήψη αυτής της μορφής θεραπείας από εξειδικευμένους νοσηλευτές.

Καταληκτικά, ο ρόλος του νοσηλευτή στην θεραπεία του ασθενούς με πνευμονική ίνωση είναι ζωτικής σημασίας καθώς συμμετέχει σε όλες τις διεργασίες για την αντιμετώπιση της νόσου. Ωστόσο είναι σημαντικό να σημειωθεί η ανάγκη περαιτέρω ερευνών σχετικά με την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της πνευμονικής ίνωσης και την βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενούς.

4. ΨΥΧΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ

Η αντίληψη του ασθενούς σχετικά με την ασθένειά του ή την εισαγωγή του στο νοσοκομείο επηρεάζεται από σύνθετους παράγοντες. Η διευκρίνηση και κατανόηση αυτών των παραγόντων καθώς και η κατάλληλη νοσηλευτική φροντίδα διευκολύνουν τη βελτίωση της στάσης του ασθενούς καθώς και της οικογένειάς του σχετικά με τη νόσο και ίσως επηρεάζεται προς το καλύτερο και το θεραπευτικό αποτέλεσμα (Osborn et al.,2013).

Επιπλέον, είναι απαραίτητο να δημιουργηθεί μια ισχυρή σχέση εμπιστοσύνης μεταξύ του νοσηλευτή και του ασθενούς διότι με αυτόν τον τρόπο θα προαχθεί το θεραπευτικό περιβάλλον και θα περιοριστεί η κατάθλιψη, το άγχος και ο θυμός που προκαλούν οι ιατρικές καταστάσεις. Αξίζει να αναφερθεί επίσης ότι για τη δημιουργία της θεραπευτικής σχέσης του ασθενή με τον επαγγελματία υγείας απαραίτητη προϋπόθεση είναι η κατανόηση των παραγόντων που μπορεί να επηρεάζουν τον ασθενή, οι οποίοι μπορεί να είναι βιολογικοί, ψυχολογικοί, κοινωνικοί ή πνευματικοί παράγοντες (Osborn et al.,2013).

Από την διεξαγωγή ορισμένων ερευνών διαπιστώθηκε ότι οι ασθενείς τόνισαν την αρνητική επιρροή που τους ασκεί η πνευμονική ίνωση στην ποιότητα ζωής τους στην καθημερινότητά τους σχετικά με την προσωπική τους ανεξαρτησία, τη σχέση με τους άλλους και την οικονομική τους κατάσταση. Η επιδείνωση της υγείας τους σε συνδυασμό με την αδυναμία εκτέλεσης καθημερινών αναγκών έχει ως αποτέλεσμα την σταδιακή απώλεια της προσωπικής ανεξαρτησίας των ασθενών. Βέβαια αυτό που επηρεάζει περισσότερο την απώλεια της ανεξαρτησίας είναι η ανάγκη του ασθενή για συμπληρωματικό οξυγόνο (Schoenheit et al.,2011).

Σύμφωνα με τους Lindell & Jacobs (2003) σκοπός της νοσηλευτικής θεραπείας στην πνευμονική ίνωση είναι η διαχείριση των συμπτωμάτων και η ανακούφιση από τη δυσφορία. Η παρηγορητική φροντίδα είναι απαραίτητο να παρέχεται στους ασθενείς όταν γίνεται η διάγνωση της νόσου καθώς και όταν ο ασθενής λαμβάνει θεραπεία. Επειδή όμως η νόσος αυτή είναι εξελισσόμενη ο ασθενής κατά τη διάρκεια της επιδείνωσης της υγείας του ίσως αναζητήσει άλλες μορφές φροντίδας όπως είναι η εγγραφή σε κλινικές δομές όπου πραγματοποιούνται θεραπείες με πειραματικά φάρμακα ή η μεταμόσχευση πνεύμονα ή ακόμα και η αναστολή της θεραπείας που ήδη λαμβάνει έτσι ώστε να επικεντρωθούν σε ένα πλάνο φροντίδας για το τέλος της ζωής. Οι νοσηλευτές οφείλουν να καθησυχάζουν τον ασθενή ότι είναι διαθέσιμη η περίθαλψη στο τέλος της ζωής τους, ότι η δύσπνοια είναι εφικτό να διαχειριστεί και ότι τόσο ο ασθενής όσο και το οικογενειακό του περιβάλλον μπορούν να λάβουν οι ίδιοι ορισμένες αποφάσεις σχετικά με τη μορφή αυτή της φροντίδας.

Επιπλέον, είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι πρέπει να ληφθούν αποφάσεις σχετικά με το αν και πότε θα ξεκινήσει η περίθαλψη σχετικά με τη φροντίδα στο τέλος της ζωής του ασθενούς έτσι ώστε να στηριχθούν ψυχολογικά τόσο ο ασθενής όσο και η οικογένειά του. Σε αυτό το σημείο αξίζει να σημειωθεί ότι υπάρχουν ειδικοί νοσηλευτές οι οποίοι εξειδικεύονται στη φροντίδα ασθενών που βρίσκονται στο τελικό στάδιο της ασθένειας από την οποία νοσούν. Πιο συγκεκριμένα, οι επαγγελματίες υγείας εκπαιδεύουν την οικογένεια του ασθενούς σχετικά με την παροχή φροντίδας στον ασθενή, την λήψη ιατρικού εξοπλισμού στο σπίτι, τη παροχή φαρμακευτικής αγωγής, τη βοήθεια ανακούφισης της δύσπνοιας του ασθενή ή του πόνου καθώς και τη συναισθηματική και πνευματική υποστήριξη που θα του παρέχουν(Lindell & Jacobs,2003).

Σύμφωνα με μία έρευνα διαπιστώθηκε ότι η πνευμονική αποκατάσταση επηρεάζει θετικά την αντιμετώπιση της κατάθλιψης σε ασθενείς με πνευμονική ίνωση. Οι Lee et al. (2011) συνέστησαν τους ακόλουθους τρόπους διαχείρισης που μπορούν να υιοθετήσουν οι νοσηλευτές :

- I. Αξιολόγηση σε τακτά χρονικά διαστήματα και εκπαίδευση ασθενών όσον αφορά το άγχος και την κατάθλιψη.
- II. Παραπομπή ασθενών για ψυχοκοινωνική υποστήριξη μέσω συμβουλευτικών ομάδων ή άλλων ομάδων υποστήριξης ασθενών.
- III. Αξιολόγηση για τυχόν ύπαρξη συννοσηροτήτων που ίσως συμβάλλουν στην εμφάνιση της κατάθλιψης και του άγχους (όπως είναι η δύσπνοια, η κόπωση, και η εναλλαγή θεραπειών).
- IV. Αξιολόγηση πνευμονικής αποκατάστασης.
- V. Αξιολόγηση σε συνδυασμό με τον ιατρό της φαρμακευτικής αγωγής που λαμβάνει ο ασθενής και δεν ανταποκρίνεται στην θεραπεία αυτή.

Όπως προαναφέρθηκε οι ασθενείς με πνευμονική ίνωση αντιμετωπίζουν αρκετές δυσκολίες στην καθημερινότητά τους λόγω των συμπτωμάτων που έχουν καθώς επηρεάζουν την ποιότητα ζωής τους. Αυτό ίσως είναι συνέπεια σωματικών συμπτωμάτων όπως είναι ο βήχας, η κόπωση και η δύσπνοια ή ψυχοκοινωνικών παραγόντων όπως είναι η κατάθλιψη, το άγχος, οι σχέσεις με τους άλλους και οι οικονομικές δυσκολίες. Η βέλτιστη νοσηλευτική υποστηρικτική φροντίδα είναι σημαντικό να παρέχεται από την αρχή της διάγνωσης της νόσου παράλληλα με τη λήψη αντινωτικών φαρμάκων έτσι ώστε να ενισχυθεί η βοήθεια τόσο στον ασθενή όσο και στην οικογένειά του να διατηρήσουν την ποιότητα ζωής τους και να προσαρμοστούν με την πολυπλοκότητα της πνευμονικής ίνωσης. Οι νοσηλευτές οφείλουν να στηρίζουν κάθε βήμα του πλάνου φροντίδας του ασθενούς καθ' όλη την διάρκεια της νόσου (Shaw et al.,2011).

Στους ασθενείς με πνευμονική ίνωση είναι απαραίτητη η αξιολόγηση για την ύπαρξη κατάθλιψης ή άγχους καθώς αποτελούν χαρακτηριστικά αυτής της νόσου αφού αυτή εξελίσσεται με ταχύ ρυθμό. Προκειμένου να αντιμετωπιστεί η ψυχολογική δυσφορία του ασθενούς ο νοσηλευτής οφείλει να ενημερώσει τόσο τον ίδιο τον ασθενή όσο και το οικογενειακό του περιβάλλον σχετικά με τις δομές που υπάρχουν για την παροχή ψυχολογικής υποστήριξης. Επιπλέον, υπάρχει και διαδικτυακή υποστήριξη όπως είναι ο ιστότοπος του Ιδρύματος Πνευμονικής Ίνωσης (www.pulmonaryfibrosis.org) που ωφελεί κυρίως ασθενείς οι οποίοι έχουν περιορισμένη κινητικότητα. Ακόμα, έχει παρατηρηθεί ότι οι ασθενείς και οι φροντιστές τους έχουν εκφράσει την ανάγκη για περαιτέρω ιατρική και νοσηλευτική υποστήριξη που περιλαμβάνει την κατ'οίκον παρακολούθηση της νόσου με μηχανήματα τα οποία ελέγχουν την πρόοδο της ασθένειας (Moran-Mendoza et al.,2019).

Για την σωστή παρηγορητική φροντίδα των ασθενών με πνευμονική ίνωση οι στόχοι αυτής θα πρέπει να είναι οι εξής:

- Καθιέρωση τακτικής παρακολούθησης και βελτίωση διαχείρισης συμπτωμάτων
- Χορήγηση κατάλληλων φαρμάκων και παρακολούθηση ανταπόκρισης του οργανισμού σε αυτά
- Ενημέρωση του ασθενούς σχετικά με την ασθένεια από την οποία πάσχει
- Συζήτηση μεταξύ νοσηλευτή και ασθενούς σχετικά με τους στόχους της περίθαλψής του
- Μετατροπή της περιπατητικής και νοσοκομειακής φροντίδας σε κατ'οίκον φροντίδα
- Συζήτηση του τέλους ζωής τόσο με τον ασθενή όσο και με το οικογενειακό του περιβάλλον και κινητοποίηση δομών κοντά στο σπίτι για την παροχή ψυχολογικής υποστήριξης κατά το στάδιο αυτό
- Διευθέτηση μεταφοράς του ασθενούς σε εναλλακτική τοποθεσία σε περίπτωση που είναι αδύνατη η καλύτερη παροχή φροντίδας στο σπίτι του
- Βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενούς στο μέγιστο βαθμό που μπορεί να επιτευχθεί (Moran-Mendoza et al.,2019).

Παρά το γεγονός ότι η θεραπεία μπορεί να επιβραδύνει την εξέλιξη της πνευμονικής ίνωσης οι ασθενείς με πνευμονική ίνωση έχουν κακή πρόγνωση. Επομένως, είναι απαραίτητο να γίνει έγκαιρα ο σχεδιασμός της περίθαλψης και της παρηγορητικής φροντίδας του ασθενούς και των φροντιστών του πριν το τελικό στάδιο της νόσου (Tremayne & Clark,2021).

Σύμφωνα με τους Lindell et al.(2017) στο τέλος της ζωής ο ασθενής και το οικογενειακό του περιβάλλον έχουν τέσσερις βασικές ανάγκες. Οι ανάγκες αυτές ή αλλιώς θέματα είναι τα εξής:

- I. Απογοήτευση σχετικά με τη διάγνωση της νόσου και την εκπαίδευση του ασθενούς και των φροντιστών του. Παρατηρείται έλλειψη παροχής πληροφοριών όσον αφορά την εξέλιξη και τη διαχείριση της νόσου.
- II. Σημαντική ψυχολογική και σωματική επιβάρυνση εξαιτίας των συμπτωμάτων. Παρατηρείται επιβάρυνση τόσο για τους ασθενείς όσο και για τους φροντιστές ψυχολογική και σωματική εξαιτίας του βήχα, της δύσπνοιας και του άγχους.
- III. Αμφιβολία συμμετοχής στον προχωρημένο προγραμματισμό φροντίδας. Παρατηρείται ότι δεν έχει γίνει σαφή η σημασία της παρηγορητικής φροντίδας και τι είναι.
- IV. Ανάγκη λήψης φροντίδας από εξειδικευμένο πνευμονικό κέντρο και εξειδικευμένη ομάδα ψυχολογικής υποστήριξης.

Η ψυχολογική φροντίδα από τους νοσηλευτές ωφελεί σε μεγάλο βαθμό τα άτομα με πνευμονική ίνωση και θεωρείται ότι υπερβαίνει τη φαρμακευτική θεραπεία καθώς η πρώτη περικλείει την εκπαίδευση των ασθενών, την ανακούφιση από τα συμπτώματα και τον έλεγχο της συννοσηρότητας. Η ανακούφιση του βήχα και της δύσπνοιας επιδρά θετικά στην ποιότητα ζωής του ασθενούς(Quinn et al.,2019).

Καταληκτικά, είναι σημαντικό να υπογραμμιστεί ότι η πνευμονική ίνωση δεν έχει θετική πρόγνωση, επομένως ο επαγγελματίας υγείας είναι απαραίτητο να γνωρίζει τις ψυχοκοινωνικές ανάγκες τόσο του ασθενούς όσο και της οικογένειάς του (Osborn et al.,2013).

Γ' ΜΕΡΟΣ

ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΑ (ΝΕΑΔΕΔΟΜΕΝΑ)

1. Pharmacological management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: current and emerging options

ABSTRACT

Introduction: Idiopathic Pulmonary Fibrosis is a chronic, progressive lung disease characterized by worsening lung scarring and the radiological/histological pattern of usual interstitial pneumonia. Substantial progress has been made in the clinical management of idiopathic pulmonary fibrosis in the last decade. The two novel antifibrotics, Nintedanib and Pirfenidone have changed the landscape of IPF, by hindering disease progression; however, the drugs have significant discontinuation rates, due to adverse events and do not offer a definitive cure, as such IPF remains a deleterious disease with poor survival.

Areas covered: In this review, the authors focus on the current and emerging pharmacological options in the treatment of IPF. They include a summary of the promising drugs in the drug pipeline.

Expert opinion: IPF remains a disease with detrimental outcomes. The plethora of emerging pharmacological treatments brings hope for the future. The current pharmacological ‘one fits all’ approach has been proven effective in slowing disease progression. The future lies in an oncological approach with combination of therapies. We expect to see a change in clinical trial endpoints and a more inclusive approach for the diagnosis of IPF.

Abbreviation list: AE: Acute Exacerbation A-SMA: a smooth muscle actin ATX: Autotaxin COPD: Combined Obstructive Pulmonary Disease CPFE: Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema GER: Gastro-esophageal reflux FVC: forced vital capacity ECMO: extracorporeal membrane oxygenation ILD: Interstitial Lung Disease IPF: Idiopathic Pulmonary Fibrosis NAC: N-acetylcysteine LPA: Lysophosphatidic acid PH: Pulmonary Rehabilitation PR: Pulmonary rehabilitation RCTs: randomized placebo-controlled trials UIP: usual interstitial pneumonia.

(Trachalaki et al., 2021)

1.Φαρμακολογική διαχείριση της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης: τρέχουσες και αναδυόμενες επιλογές

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση είναι μια χρόνια, προοδευτική πνευμονοπάθεια που χαρακτηρίζεται από επιδείνωση των ουλών των πνευμόνων και το ακτινολογικό/ιστολογικό πρότυπο της συνήθους διάμεσης πνευμονίας. Την τελευταία δεκαετία έχει σημειωθεί ουσιαστική πρόοδος στην κλινική διαχείριση της IPF. Τα δύο νέα αντιϊνωτικά, η νιντεδανίμη και η πιρφενιδόνη έχουν αλλάξει το τοπίο της IPF, παρεμποδίζοντας την εξέλιξη της νόσου. Ωστόσο, τα φάρμακα έχουν σημαντικά ποσοστά διακοπής, λόγω ανεπιθύμητων ενεργειών και δεν προσφέρουν οριστική θεραπεία, καθώς αυτή η IPF παραμένει μια επιβλαβής ασθένεια με φτωχή επιβίωση.

Τομείς που καλύπτονται: Σε αυτήν την ανασκόπηση, οι συγγραφείς επικεντρώνονται στις τρέχουσες και αναδυόμενες φαρμακολογικές επιλογές στη θεραπεία της IPF. Περιλαμβάνουν μια περίληψη της τρέχουσας προσέγγισης, συμπεριλαμβανομένης της θεραπείας των συνοσηροτήτων και στη συνέχεια συζητούν τα πολλά υποσχόμενα φάρμακα που κυκλοφορούν.

Λίστα συντομογραφιών: AE: Οξεία έξαρση A-SMA: ακτινικό λείο μυ ATX: Αυτοταξίνη COPD: Συνδυασμένη Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια CPFE: Συνδυασμένη Πνευμονική Ίνωση και Εμφύσημα GEP: Γαστρο-οισοφαγική παλινδρόμηση FVC: εξαναγκασμένη ζωτική χωρητικότητα ECMO: Δισωματική διαμεμβρανώδης τιτλοποίηση -ακετυλοκυστεΐνη LPA: Λυσοφωσφατιδικό οξύ PH: Πνευμονική Αποκατάσταση PR: Πνευμονική αποκατάσταση RCTs: τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες με εικονικό φάρμακο δοκιμές UIP: συνήθης διάμεση πνευμονία.

(Trachalaki et al.,2021)

2. Adoption of the Antifibrotic Medications Pirfenidone and Nintedanib for Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis

ABSTRACT

Introduction: In October 2014, the antifibrotic medications pirfenidone and nintedanib became the first medications approved by the U.S. Food and Drug Administration for use in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). Since approval, there has been no nonregistry analysis of the real-world adoption of these medications in everyday clinical practice.

Objectives: To evaluate the adoption, persistence, and out-of-pocket (OOP) costs of pirfenidone and nintedanib since their approval in the United States in 2014.

Methods: A retrospective cohort analysis was performed by identifying privately insured and Medicare Advantage beneficiaries with IPF. We then split the patients into three cohorts: those who were untreated and those who filled a prescription for either pirfenidone or nintedanib between October 1, 2014, and July 31, 2019. The primary outcome was adoption of the medications. Secondary outcomes included medication persistence and prescription drug costs.

Results: A total of 10,996 patients with IPF were identified in the data set. A minority of patients (26.4%) with IPF identified in the cohort had started either medication since approval in 2014, with the adoption of both medications being comparable at around 13.2%. Those receiving the medications were younger (72 vs. 73.9 yr; $P < 0.0001$) and healthier (3.9 vs. 4.9 comorbidities; $P < 0.0001$) than those not receiving treatment. Men were significantly more likely to receive treatment than woman (30.0% vs. 21.9%; $P < 0.0001$). Among treated patients, 42.8% discontinued the medications during the study period. Patients' OOP expenses per month were high for both drugs (mean, \$397.51 for nintedanib; mean, \$394.49 for pirfenidone).

Conclusions: The adoption of both the antifibrotic medications in the United States in everyday practice has been low since approval and may be associated with the high OOP cost.

(Dempsey et al., 2021)

2. Υιοθέτηση των αντινωτικών φαρμάκων Πιρφενιδόνη και Νιντεδανίμπη για ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Αιτιολογία: Τον Οκτώβριο του 2014, τα αντινωτικά φάρμακα πιρφενιδόνη και νιντεδανίμπη έγιναν τα πρώτα φάρμακα που εγκρίθηκαν από τον Οργανισμό Τροφίμων και Φαρμάκων των ΗΠΑ για χρήση σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ). Από την έγκριση, δεν υπήρξε ανάλυση μη μητρώου της πραγματικής υιοθέτησης αυτών των φαρμάκων στην καθημερινή κλινική πρακτική.

Στόχοι: Να αξιολογηθεί η υιοθέτηση, η επιμονή και το κόστος από την τσέπη τους για τη πιρφενιδόνη και τη νιντεδανίμπη μέχρι την έγκρισή τους στις Ηνωμένες Πολιτείες το 2014.

Μέθοδοι: Πραγματοποιήθηκε μια αναδρομική ανάλυση κοόρτης με τον εντοπισμό ιδιωτικών ασφαλισμένων και δικαιούχων του Medicare Advantage με ΙΠΙ. Στη συνέχεια χωρίσαμε τους ασθενείς σε τρεις κοόρτες: αυτούς που δεν έλαβαν θεραπεία και εκείνους που έλαβαν συνταγή είτε για πιρφενιδόνη είτε για νιντεδανίμπη μεταξύ 1ης Οκτωβρίου 2014 και 31 Ιουλίου 2019. Το πρωταρχικό αποτέλεσμα ήταν η υιοθέτηση των φαρμάκων. Τα δευτερεύοντα αποτελέσματα περιλάμβαναν την επιμονή της φαρμακευτικής αγωγής και το κόστος συνταγογραφούμενων φαρμάκων.

Αποτελέσματα: Στο σύνολο δεδομένων ταυτοποιήθηκαν συνολικά 10.996 ασθενείς με IPF. Μια μειοψηφία ασθενών (26,4%) με IPF που εντοπίστηκε στην κοόρτη είχε ξεκινήσει οποιοδήποτε φάρμακο από την έγκριση το 2014, με την υιοθέτηση και των δύο φαρμάκων να είναι συγκρίσιμη σε ποσοστό περίπου 13,2%. Όσοι λάμβαναν τα φάρμακα ήταν νεότεροι (72 έναντι 73,9 ετών, $P < 0,0001$) και πιο υγιείς (3,9 έναντι 4,9 συννοσηρότητες, $P < 0,0001$) από εκείνους που δεν είχαν λάβει θεραπεία. Οι άνδρες είχαν σημαντικά περισσότερες πιθανότητες να λάβουν θεραπεία από τις γυναίκες (30,0% έναντι 21,9%, $P < 0,0001$). Μεταξύ των ασθενών που έλαβαν θεραπεία, το 42,8% διέκοψε τα φάρμακα κατά την περίοδο της μελέτης. Τα έξοδα από την τσέπη των ασθενών ανά μήνα ήταν υψηλά και για τα δύο φάρμακα (μέση τιμή, 397,51 \$ για τη νιντεδανίμπη, μέση, 394,49 \$ για την πιρφενιδόνη).

Συμπεράσματα: Η υιοθέτηση και των δύο αντινωτικών φαρμάκων στις Ηνωμένες Πολιτείες στην καθημερινή πρακτική ήταν χαμηλή μετά την έγκριση και μπορεί να σχετίζεται με το υψηλό κόστος που καλύπτεται από την τσέπη τους.

(Dempsey et al.,2021)

3. Systematic Review and Meta-analysis of Pirfenidone, Nintedanib, and Pamrevlumab for the Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis

ABSTRACT

Background: The comparative efficacy of pirfenidone, nintedanib, and pamrevlumab in slowing the rate of forced vital capacity (FVC) decline and mortality in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is unknown.

Objective: To perform a systematic review and meta-analysis (MA) of these drugs for IPF.

Methods: We searched CENTRAL, PubMed, EMBASE, ClinicalTrials.gov, and the World Health Organization's registry databases up to March 2020. Phase II/III randomized controlled trials in adults with IPF were eligible. The random-effect model was implemented calculating the effect size and respective 95% CI as Cohen's *d* for change from baseline FVC (in percentage predicted and liters) and odds ratio (OR) for 10% reduction in FVC and all-cause mortality (ACM).

Results: Six studies were included in the MA. For change from baseline in percentage predicted FVC, the MA indicated that the 3 drugs were more effective than placebo (pirfenidone: $d=3.30\%$, 95% CI=2.15-4.45; nintedanib: $d=3.15\%$, 95% CI=2.35-3.95; pamrevlumab: $d=4.30\%$, 95% CI=0.45-8.15). These results are superimposable to those relating to change from baseline FVC in liters (pirfenidone: $d=0.09L$, 95% CI=0.04-0.14; nintedanib: $d=0.13L$, 95% CI=0.10-0.16; pamrevlumab: $d=0.20L$, 95% CI=0.05-0.35). Each drug had a positive effect on 10% reduction in FVC (pirfenidone: OR=0.57, 95% CI=0.45-0.74; nintedanib: OR=0.66, 95% CI=0.51-0.85; pamrevlumab: OR=0.24, 95% CI=0.08-0.73), but only pirfenidone showed an effect on ACM (OR=0.50; 95% CI=0.31-0.83).

Conclusion and relevance: This MA provided encouraging results on pamrevlumab efficacy in slowing the decline in FVC compared with pirfenidone and nintedanib. Actually, in phase 3, it could become a potential IPF treatment.

(Martino et al., 2021)

3.Συστηματική ανασκόπηση και μετα-ανάλυση των Πιρφενιδόνη, Νιντεδανίμπη και Παμρεβλουμαμπίνη για τη θεραπεία της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό: Η συγκριτική αποτελεσματικότητα της πιρφενιδόνης, της νιντεδανίμπης και της παμρεβλουμαμπίνης στην επιβράδυνση του ρυθμού της εξαναγκασμένης μείωσης της ζωτικής ικανότητας (FVC) και της θνησιμότητας σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΠΠ) είναι άγνωστη.

Στόχος: Διεξαγωγή συστηματικής ανασκόπησης και μετα-ανάλυσης (MA) αυτών των φαρμάκων για ΠΠ.

Μέθοδοι: Αναζητήσαμε τις βάσεις δεδομένων CENTRAL, PubMed, EMBASE, ClinicalTrials.gov και του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας έως τον Μάρτιο του 2020. Οι τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες δοκιμές Φάσης II/III σε ενήλικες με ΠΠ ήταν κατάλληλες. Το μοντέλο τυχαίας επίδρασης εφαρμόστηκε υπολογίζοντας το μέγεθος της επίδρασης και το αντίστοιχο 95% CI ως d του Cohen για την αλλαγή από την αρχική τιμή FVC (σε ποσοστό προβλεπόμενο και σε λίτρα) και τον λόγο πιθανοτήτων (OR) για 10% μείωση του FVC και της θνησιμότητας από κάθε αιτία (ACM).

Αποτελέσματα: Έξι μελέτες συμπεριλήφθηκαν στη μετα-ανάλυση (MA). Για αλλαγή από την αρχική τιμή στο ποσοστό προβλεπόμενου FVC, η MA έδειξε ότι τα 3 φάρμακα ήταν πιο αποτελεσματικά από το εικονικό φάρμακο (πιρφενιδόνη: $d=3,30\%$, 95% CI=2,15-4,45; νιντεδανίμπη: $d=3,15\%$, 95% CI=2,35- 3,95· παμρεβλουμαμπίνη: $d=4,30\%$, 95% CI=0,45-8,15). Αυτά τα αποτελέσματα είναι υπερτιθέμενα σε εκείνα που σχετίζονται με την αλλαγή από την αρχική τιμή FVC σε λίτρα (πιρφενιδόνη: $d=0,09L$, 95% CI=0,04-0,14; νιντεδανίμπη: $d=0,13L$, 95% CI=0,10-0,16, παμρεβλουμαμπίνη: $d=0,20L$, 95% CI=0,05-0,35). Κάθε φάρμακο είχε θετική επίδραση στη μείωση του FVC κατά 10% (πιρφενιδόνη: OR=0,57, 95% CI=0,45-0,74; νιντεδανίμπη: OR=0,66, 95% CI=0,51-0,85, παμρεβλουμαμπίνη: OR=0,24, 95% CI =0,08-0,73), αλλά μόνο η πιρφενιδόνη έδειξε επίδραση στην ACM (OR=0,50, 95% CI=0,31-0,83).

Συμπέρασμα και συνάφεια: Αυτή η MA παρείχε ενθαρρυντικά αποτελέσματα σχετικά με την αποτελεσματικότητα της παμρεβλουμαμπίνης στην επιβράδυνση της μείωσης του FVC σε σύγκριση με την πιρφενιδόνη και τη νιντεδανίμπη. Στην πραγματικότητα, στη φάση 3, θα μπορούσε να γίνει μια πιθανή θεραπεία ΠΠ.

(Martino et al.,2021)

4. Pirfenidone plus inhaled N-acetylcysteine for idiopathic pulmonary fibrosis: a randomized trial

ABSTRACT

Background: A randomized controlled trial in Japan showed that inhaled N-acetylcysteine monotherapy stabilized serial decline in forced vital capacity (FVC) in some patients with early idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). However, the efficacy and tolerability of combination therapy with an antifibrotic agent and inhaled N-acetylcysteine are unknown.

Methods: This 48-week, randomized, open-label, multicenter phase 3 trial compared the efficacy and tolerability of combination therapy with pirfenidone plus inhaled N-acetylcysteine 352.4 mg twice daily with the results for pirfenidone alone in patients with IPF. The primary end-point was annual rate of decline in FVC. Exploratory efficacy measurements included serial change in diffusing capacity of the lung for carbon monoxide (D_{LCO}) and 6-min walk distance (6MWD), progression-free survival (PFS), incidence of acute exacerbation, and tolerability.

Results: 81 patients were randomly assigned in a 1:1 ratio to receive pirfenidone plus inhaled N-acetylcysteine (n=41) or pirfenidone (n=40). The 48-week rate of change in FVC was -300 mL and -123 mL, respectively (difference -178 mL, 95% CI -324--31 mL; $p=0.018$). Serial change in D_{LCO} , 6MWD, PFS and incidence of acute exacerbation did not significantly differ between the two groups. The incidence of adverse events (n=19 (55.9%) for pirfenidone plus N-acetylcysteine; n=18 (50%) for pirfenidone alone) was similar between groups.

Conclusions: Combination treatment with inhaled N-acetylcysteine and pirfenidone is likely to result in worse outcomes for IPF.

(Sakamoto et al.,2021)

4.Πιρφενιδόνη συν εισπνεόμενη N-ακετυλοκυστεΐνη για ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση: μια τυχαιοποιημένη δοκιμή

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό: Μια τυχαιοποιημένη ελεγχόμενη δοκιμή στην Ιαπωνία έδειξε ότι η μονοθεραπεία με εισπνεόμενη N-ακετυλοκυστεΐνη σταθεροποίησε τη διαδοχική μείωση της εξαναγκασμένης ζωτικής ικανότητας (FVC) σε ορισμένους ασθενείς με πρόιμη ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ). Ωστόσο, η αποτελεσματικότητα και η ανεκτικότητα της συνδυαστικής θεραπείας με αντιϊνωτικό παράγοντα και εισπνεόμενη N-ακετυλοκυστεΐνη είναι άγνωστες.

Μέθοδοι: Αυτή η τυχαιοποιημένη, ανοιχτή, πολυκεντρική δοκιμή φάσης 3 διάρκειας 48 εβδομάδων συνέκρινε την αποτελεσματικότητα και την ανεκτικότητα της συνδυαστικής θεραπείας με πιρφενιδόνη συν εισπνεόμενη N-ακετυλοκυστεΐνη 352,4 mg δύο φορές ημερησίως με τα αποτελέσματα για την πιρφενιδόνη μόνο, σε ασθενείς με IPF. Το κύριο τελικό σημείο ήταν ο ετήσιος ρυθμός μείωσης του FVC. Οι διερευνητικές μετρήσεις αποτελεσματικότητας περιλάμβαναν σειριακή αλλαγή στην ικανότητα διάχυσης του πνεύμονα για μονοξείδιο του άνθρακα (D_{LCO}) και απόσταση 6 λεπτών με τα πόδια (6MWD), επιβίωση χωρίς εξέλιξη (PFS), συχνότητα εμφάνισης οξείας έξαρσης και ανεκτικότητα.

Αποτελέσματα: 81 ασθενείς χωρίστηκαν τυχαία σε αναλογία 1:1 για να λάβουν πιρφενιδόνη συν εισπνεόμενη N-ακετυλοκυστεΐνη (n=41) ή πιρφενιδόνη μόνο (n=40). Ο ρυθμός μεταβολής 48 εβδομάδων στο FVC ήταν -300 mL και -123 mL, αντίστοιχα (διαφορά -178 mL, 95% CI -324--31 mL, p=0,018). Η σειριακή αλλαγή στο D_{LCO} , 6MWD, PFS και η συχνότητα της οξείας παροξύνσεως δεν διέφερε σημαντικά μεταξύ των δύο ομάδων. Η συχνότητα εμφάνισης ανεπιθύμητων ενεργειών (n=19 (55,9%) για την πιρφενιδόνη συν N-ακετυλοκυστεΐνη· n=18 (50%) για την πιρφενιδόνη μόνο) ήταν παρόμοια μεταξύ των ομάδων.

Συμπεράσματα: Ο συνδυασμός θεραπείας με εισπνεόμενη N-ακετυλοκυστεΐνη και πιρφενιδόνη είναι πιθανό να οδηγήσει σε χειρότερα αποτελέσματα για την ΙΠΙ.

(Sakamoto et al.,2021)

5. Effectiveness of pirfenidone for idiopathic pulmonary fibrosis associated with pleuroparenchymal fibroelastosis-like lesions and nonspecific interstitial pneumonia

ABSTRACT

Background: Pirfenidone treatment can slow decline in forced vital capacity (FVC) in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). However, its effects for usual interstitial pneumonia (UIP) with pleuroparenchymal fibroelastosis-like lesions (UIP+PPFELL) and UIP with nonspecific interstitial pneumonia (UIP+NSIP) are unclear.

Objectives: The aim of study is to assess pirfenidone effectiveness for UIP+PPFELL and UIP+NSIP.

Methods: We retrospectively analyzed data from 58 IPF patients treated with pirfenidone more than 6 months. The outcomes of interest were 6-month follow-up pulmonary function test results, progression-free survival (PFS) and overall survival (OS). Treatment was considered effective if FVC decline was <5% during the 6-month period. We compared clinical characteristics, effectiveness, PFS and OS between patients with typical IPF (n = 32), UIP+PPFELL (n = 12) and UIP+NSIP (n = 14).

Results: Data from 58 IPF patients were analyzed. At the 6-month follow-up examination, treatment was deemed effective for 9 of 14 (64%) UIP+NSIP patients, 6 of 12 (50%) UIP+PPFELL patients and 14 of 32 (44%) patients with typical IPF. The 6-month decline in FVC before treatment was greater than that after starting treatment in the UIP+NSIP (-210 vs. -57 mL; P = 0.09), UIP+PPFELL (-370 vs. -89 mL; P = 0.001) and typical IPF (-172 vs. -85 mL; P = 0.37). PFS did not significantly differ between the three groups. OS was significantly shorter for UIP+PPFELL (312 days) than for UIP+NSIP (545 days) and typical IPF (661 days).

Conclusions: Pirfenidone decreased the decline in FVC in patients with UIP+PPFELL and UIP+NSIP, as well as in those with typical IPF. However, outcomes were worse for patients with UIP+PPFELL.

(Sakamoto et al., 2021)

5. Αποτελεσματικότητα της πιρφενιδόνης για την ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση που σχετίζεται με βλάβες που μοιάζουν με πλευροπαρεγχυματική ινοελαστώση και μη ειδική διάμεση πνευμονία

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό: Η θεραπεία με πιρφενιδόνη μπορεί να επιβραδύνει τη μείωση της εξαναγκασμένης ζωτικής ικανότητας (FVC) στην ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ). Ωστόσο, τα αποτελέσματά της για τη συνήθη διάμεση πνευμονία (UIP) με βλάβες που μοιάζουν με πλευροπαρεγχυματική ινοελαστώση (UIP+PPFELL) και UIP με μη ειδική διάμεση πνευμονία (UIP+NSIP) είναι ασαφή.

Στόχοι: Ο στόχος της μελέτης είναι η αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας της πιρφενιδόνης για τα UIP+PPFELL και UIP+NSIP.

Μέθοδοι: Αναλύσαμε αναδρομικά δεδομένα από 58 ασθενείς με IPF που έλαβαν θεραπεία με πιρφενιδόνη για περισσότερο από 6 μήνες. Τα ενδιαφέροντα αποτελέσματα ήταν αποτελέσματα ελέγχου πνευμονικής λειτουργίας παρακολούθησης 6 μηνών, επιβίωση χωρίς εξέλιξη (PFS) και συνολική επιβίωση (OS). Η θεραπεία θεωρήθηκε αποτελεσματική εάν η μείωση του FVC ήταν $<5\%$ κατά τη διάρκεια της περιόδου των 6 μηνών. Συγκρίναμε κλινικά χαρακτηριστικά, αποτελεσματικότητα, επιβίωση χωρίς εξέλιξη και συνολική επιβίωση μεταξύ ασθενών με τυπική ΙΠΙ ($n = 32$), UIP+PPFELL ($n = 12$) και UIP+NSIP ($n = 14$).

Αποτελέσματα: Αναλύθηκαν δεδομένα από 58 ασθενείς με ΙΠΙ. Στην εξέταση παρακολούθησης 6 μηνών, η θεραπεία κρίθηκε αποτελεσματική για 9 από τους 14 (64%) ασθενείς UIP+NSIP, 6 από τους 12 (50%) ασθενείς UIP+PPFELL και 14 από τους 32 (44%) ασθενείς με τυπική ΙΠΙ. Η 6μηνη μείωση του FVC πριν από τη θεραπεία ήταν μεγαλύτερη από εκείνη μετά την έναρξη της θεραπείας στο UIP+NSIP (-210 έναντι -57 mL, $P = 0,09$), UIP+PPFELL (-370 έναντι -89 mL, $P = 0,001$) και τυπικό ΙΠΙ (-172 έναντι -85 mL, $P = 0,37$). Το PFS δεν διέφερε σημαντικά μεταξύ των τριών ομάδων. Το λειτουργικό σύστημα ήταν σημαντικά μικρότερο για το UIP+PPFELL (312 ημέρες) από ότι για το UIP+NSIP (545 ημέρες) και τη τυπική ΙΠΙ (661 ημέρες).

Συμπεράσματα: Η πιρφενιδόνη ελάττωσε τη μείωση της FVC σε ασθενείς με UIP+PPFELL και UIP+NSIP, καθώς και σε αυτούς με τυπική ΙΠΙ. Ωστόσο, τα αποτελέσματα ήταν χειρότερα για τους ασθενείς με UIP+PPFELL.

(Sakamoto et al.,2021)

6. Histologic factors associated with nintedanib efficacy in patients with idiopathic pulmonary fibrosis

ABSTRACT

Background: Histopathologic factors predictive of nintedanib efficacy in idiopathic pulmonary fibrosis have not been studied. We aimed to describe the characteristics, focusing on histopathology, of idiopathic pulmonary fibrosis patients who did and did not respond to nintedanib.

Methods: This study retrospectively examined the clinicoradiopathologic features of 40 consecutive patients with surgical lung biopsy-confirmed idiopathic pulmonary fibrosis treated with nintedanib. Additionally, we compared the histopathologic scoring of 21 microscopic features between patients with functional or radiological progression and those with non-progression during 12 months of treatment.

Results: The histopathologic evaluation showed edematous changes in the interlobular septum as the only histologic finding observed more frequently in patients with both functional and radiological progression than in those without (58% vs. 14%, $P = 0.007$ and 50% vs. 0%, $P = 0.003$, respectively). Regarding per-year change, patients with edematous changes in the interlobular septum showed greater progression in median changes in spared area (-12%, interquartile range: [-25%--5%], vs. -3% [-7%-0%], $P = 0.004$) and reticular shadow (7% [3%-13%], vs. 0% [0%-5%], $P = 0.041$) on computed tomography. Functional and radiological progression-free survival were shorter in patients with edematous changes in the interlobular septum than in those without (6.6 months, 95% confidence interval: [5.9-25.3], vs. event <50%, [12.1-Not available], $P = 0.0009$, and 6.1 months, [5.2-6.6] vs. 14.5 months [7.8-not available], $P < 0.0001$).

Conclusions: Edematous changes in the interlobular septum may indicate poor nintedanib efficacy in idiopathic pulmonary fibrosis. Further studies are needed to validate these findings and address the mechanism behind ECIS.

(Nemoto et al.,2021)

6. Ιστολογικοί παράγοντες που σχετίζονται με την αποτελεσματικότητα της νιντεδανίμπης σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό: Οι ιστοπαθολογικοί παράγοντες που προβλέπουν την αποτελεσματικότητα του nintedanib στην ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση δεν έχουν μελετηθεί. Στόχος μας ήταν να περιγράψουμε τα χαρακτηριστικά, εστιάζοντας στην ιστοπαθολογία, των ασθενών με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση που έκαναν και δεν ανταποκρίθηκαν στη νιντεδανίμπη.

Μέθοδοι: Αυτή η μελέτη εξέτασε αναδρομικά τα κλινικο-ραδιοπαθολογικά χαρακτηριστικά 40 διαδοχικών ασθενών με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση επιβεβαιωμένη με χειρουργική βιοψία πνεύμονα που έλαβαν θεραπεία με νιντεδανίμπη. Επιπλέον, συγκρίναμε την ιστοπαθολογική βαθμολόγηση 21 μικροσκοπικών χαρακτηριστικών μεταξύ ασθενών με λειτουργική ή ακτινολογική εξέλιξη και εκείνων με μη εξέλιξη κατά τη διάρκεια 12 μηνών θεραπείας.

Αποτελέσματα: Η ιστοπαθολογική αξιολόγηση έδειξε οίδηματικές αλλαγές στο μεσολοβιακό διάφραγμα ως το μόνο ιστολογικό εύρημα που παρατηρήθηκε συχνότερα σε ασθενείς με λειτουργική και ακτινολογική εξέλιξη από ό,τι σε αυτούς χωρίς (58% έναντι 14%, $P = 0,007$ και 50% έναντι 0%, $P = 0,003$, αντίστοιχα). Όσον αφορά την αλλαγή ανά έτος, οι ασθενείς με οίδηματώδεις αλλαγές στο μεσολοβιακό διάφραγμα εμφάνισαν μεγαλύτερη πρόοδο στις διάμεσες αλλαγές στη φυλαγμένη περιοχή (-12%, διατεταρτομοριακό εύρος: [-25%--5%], έναντι -3% [-7% -0%], $P = 0,004$) και δικτυωτή σκιά (7% [3%-13%], έναντι 0% [0%-5%], $P = 0,041$) στην αξονική τομογραφία. Η λειτουργική και η ακτινολογική επιβίωση χωρίς εξέλιξη ήταν μικρότερη σε ασθενείς με οίδηματώδεις αλλαγές στο μεσολοβιακό διάφραγμα από ό,τι σε αυτούς χωρίς (6,6 μήνες, 95% διάστημα εμπιστοσύνης: [5,9-25,3], έναντι συμβάντος <50%, [12,1-Μη διαθέσιμο], $P = 0,0009$,

Συμπεράσματα: Οι οίδηματικές αλλαγές στο μεσολοβιακό διάφραγμα μπορεί να υποδηλώνουν χαμηλή αποτελεσματικότητα της νιντεδανίμπης στην ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση. Απαιτούνται περαιτέρω μελέτες για την επικύρωση αυτών των ευρημάτων και την αντιμετώπιση του μηχανισμού πίσω από το ECIS.

(Namoto et al.,2021)

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

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.

(Eren et al.,2020)

7. Η επίδραση του Everolimus και της ακτινοθεραπείας στην πνευμονική ίνωση

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό και στόχοι: Το Everolimus (EVE) είναι ένας θηλαστικός στόχος του αναστολέα της ραπαμυκίνης (mTOR) 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 συχνά χορηγείται σε συνδυασμό με χημειοθεραπεία για συνεργιστικά αποτελέσματα, προκαλεί επίσης πνευμονική ίνωση. Λαμβάνοντας υπόψη την ανάπτυξη πνευμονικής βλάβης σε αυτές τις δύο μορφές θεραπείας του καρκίνου, εξετάσαμε την επίδραση της χορήγησης EVE μεμονωμένα, σε συνδυασμό με ακτινοβολία που δίνεται σε διάφορες αλληλουχίες, και τη σχέση της με την έκταση της πνευμονικής βλάβης.

Υλικά και μέθοδοι: Πραγματοποιήσαμε μια πειραματική μελέτη σε αλμπίνο αρουραίους, 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, δείγματα πνευμονικού ιστού αρουραίου εξετάστηκαν με μικροσκόπιο φωτός και εκτιμήθηκε η έκταση της πνευμονικής βλάβης. Μετά από αυτό, υπολογίσαμε τις μέσες βαθμολογίες ίνωσης σε κάθε ομάδα.

Αποτελέσματα: Η υψηλότερη βαθμολογία ίνωσης σημειώθηκε στην Ομάδα 4. Μεταξύ των πέντε ομάδων, η ομάδα ελέγχου είχε σημαντικά χαμηλότερη διάμεση βαθμολογία ίνωσης σε σύγκριση με τις άλλες. Όταν η διάμεση βαθμολογία ίνωσης της ομάδας που έλαβε ταυτόχρονα EVE με ακτινοθεραπεία (RT) (Ομάδα 4) συγκρίθηκε 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 μόνο RT, είτε ταυτόχρονα είτε 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 πιο αποτελεσματική ανταπόκριση. 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.

(Eren et al.,2020)

8. Clinical Improvement and Effectiveness of Exercise-Based Pulmonary Rehabilitation in Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A BRIEF ANALYTICAL REVIEW

ABSTRACT

Background: Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a chronic, progressive lung disease associated with high mortality rates and poor clinical condition. Exercise-based pulmonary rehabilitation (EBPR) has been demonstrated to be effective in improving 6-min walk distance (6MWD), although the clinical improvement and effectiveness are less characterized. The current review examined the existing evidence of EBPR among patients with IPF and aimed to analyze the effect of EBPR on clinical improvement and effectiveness.

Methods: A systematic databases search (MEDLINE/PubMed, EMBASE, and the Cochrane Library) was conducted for available publications as of January 2020. Randomized controlled trials (RCTs) and meta-analyses of RCTs examining the effect of EBPR in patients with IPF were reviewed. Mean difference for RCTs and weighted mean difference for meta-analyses between the EBPR arm and the usual-care arm in 6MWD were compared with the established minimal clinically important difference (MCID) of 30 m. Clinical improvement following EBPR was determined when mean difference and weighted mean difference were equal or exceeding the MCID. Effectiveness of EBPR was assessed using the number needed to treat (NNT) analysis.

Results: Five independent RCTs (including 21-61 patients/study) and five meta-analyses (including two to five studies with 62-169 patients/meta-analysis) were included. The mean difference of 6MWD ranged from 16-81 m in RCTs. Three of five RCTs demonstrated an average improvement that meets or exceeds the MCID. Two RCTs showed favorable improvement in 6MWD but did not reach the MCID. The weighted mean difference of 6MWD ranged from 27-49 m in the meta-analyses. Four of five meta-analyses showed an average improvement that meets or exceeds the MCID. One early meta-analysis of only two RCTs showed significant improvement, although did not reach the MCID. The NNT in three RCTs and four meta-analyses that met clinical improvement in 6MWD was one.

Conclusions: This review provides novel evidence with respect to clinical improvement and high effectiveness of EBPR among patients with IPF. The results suggest that, on average, the majority of patients would be expected to clinically improve by completing the EBPR program. The findings further support the prescription of EBPR as clinically effective therapy and implementation as standard of care for patients with IPF. Future studies examining

clinical improvement and effectiveness utilizing additional outcomes with the MCID are warranted.

(Vainshelboim,2021)

8. Κλινική βελτίωση και αποτελεσματικότητα της πνευμονικής αποκατάστασης με βάση την άσκηση σε ασθενείς με ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση: ΣΥΝΤΟΜΗ ΑΝΑΛΥΤΙΚΗ ΑΝΑΚΟΙΝΩΣΗ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό: Η ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ) είναι μια χρόνια, προοδευτική πνευμονοπάθεια που σχετίζεται με υψηλά ποσοστά θνησιμότητας και κακή κλινική κατάσταση. Η πνευμονική αποκατάσταση με βάση την άσκηση (EBPR) έχει αποδειχθεί ότι είναι αποτελεσματική στη βελτίωση της απόστασης 6 λεπτών με τα πόδια (6MWD), αν και η κλινική βελτίωση και αποτελεσματικότητα χαρακτηρίζονται λιγότερο. Η τρέχουσα ανασκόπηση εξέτασε τα υπάρχοντα στοιχεία EBPR μεταξύ ασθενών με ΙΠΙ και είχε ως στόχο να αναλύσει την επίδραση του EBPR στην κλινική βελτίωση και αποτελεσματικότητα.

Μέθοδοι: Διεξήχθη συστηματική αναζήτηση βάσεων δεδομένων (MEDLINE/PubMed, EMBASE και η βιβλιοθήκη Cochrane) για διαθέσιμες δημοσιεύσεις από τον Ιανουάριο του 2020. Τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες δοκιμές (RCTs) και μετα-αναλύσεις RCT που εξέταζαν την επίδραση του EBPR σε ασθενείς με IPF επανεξεταστεί. Η μέση διαφορά για RCT και η σταθμισμένη μέση διαφορά για τις μετα-αναλύσεις μεταξύ του σκέλους EBPR και του σκέλους συνήθους φροντίδας σε 6MWD συγκρίθηκαν με την καθιερωμένη ελάχιστη κλινικά σημαντική διαφορά (MCID) των 30 m. Η κλινική βελτίωση μετά από EBPR προσδιορίστηκε όταν η μέση διαφορά και η σταθμισμένη μέση διαφορά ήταν ίσες ή υπερβαίνουν το MCID. Η αποτελεσματικότητα του EBPR αξιολογήθηκε χρησιμοποιώντας τον αριθμό που απαιτείται για τη θεραπεία (NNT) ανάλυση.

Αποτελέσματα: Συμπεριλήφθηκαν πέντε ανεξάρτητες τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες δοκιμές (RCT) (συμπεριλαμβανομένων 21-61 ασθενών/μελέτη) και πέντε μετα-αναλύσεις (συμπεριλαμβανομένων δύο έως πέντε μελετών με 62-169 ασθενείς/μετα-ανάλυση). Η μέση διαφορά των 6MWD κυμαινόταν από 16-81 m σε RCT. Τρεις από τις πέντε RCT έδειξαν μέση βελτίωση που πληροί ή υπερβαίνει το MCID. Δύο RCT έδειξαν ευνοϊκή βελτίωση στο 6MWD αλλά δεν έφτασαν το MCID. Η σταθμισμένη μέση διαφορά των 6MWD κυμαινόταν από 27-49 m στις μετα-αναλύσεις. Τέσσερις από τις πέντε μετα-αναλύσεις έδειξαν μέση βελτίωση που ανταποκρίνεται ή υπερβαίνει το MCID. Μία πρόωμη μετα-ανάλυση μόνο δύο

RCT έδειξε σημαντική βελτίωση, αν και δεν έφτασε το MCID. Το NNT σε τρεις RCT και τέσσερις μετα-ανάλυσεις που σημείωσαν κλινική βελτίωση στο 6MWD ήταν ένα.

Συμπεράσματα: Αυτή η ανασκόπηση παρέχει νέα στοιχεία σχετικά με την κλινική βελτίωση και την υψηλή αποτελεσματικότητα του EBPR μεταξύ ασθενών με ΙΠΠ. Τα αποτελέσματα υποδηλώνουν ότι, κατά μέσο όρο, η πλειονότητα των ασθενών αναμένεται να βελτιωθεί κλινικά με την ολοκλήρωση του προγράμματος EBPR. Τα ευρήματα υποστηρίζουν περαιτέρω τη συνταγογράφηση του EBPR ως κλινικά αποτελεσματική θεραπεία και την εφαρμογή της ως πρότυπο φροντίδας για ασθενείς με ΙΠΠ. Μελλοντικές μελέτες που εξετάζουν την κλινική βελτίωση και την αποτελεσματικότητα χρησιμοποιώντας πρόσθετα αποτελέσματα με το MCID είναι δικαιολογημένες.

(Vainshelboim,2021)

9. Lung Transplantation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Risk Factors and Outcome

ABSTRACT

Background: Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) has poor prognosis. Anti-fibrotic treatment has been shown to slow disease progression. Lung transplantation (LTx) offers a survival benefit. The 5-year survival after LTx in IPF is between 40 and 50.

Objectives: To evaluate which IPF patients have better prognosis following LTx.

Methods: A retrospective study was conducted with all IPF patients who had undergone LTx in the Rabin Medical Center between 2010 and 2018. We collected data on pre-evaluation of pulmonary function tests, echocardiographic and right heart catheterization, and anti-fibrotic treatments. The Kaplan-Meier method was used for survival analysis.

Results: Among 148 patients who underwent LTx, 58 were double LTx (DLT) and 90 single LTx (SLT). Mean age was 58.07 ± 9.78 years; 104 males and 44 females. DLT patients had significantly lower survival rates than SLT in the short and medium term after LTx. Patients with saturation above 80% after the 6-minute walk test (6MWT) had higher survival rates. Patients over 65 years of age had a lower survival rates. Those with pulmonary hypertension (PHT) above 30 mmHg had a poorer prognosis with lower survival rates.

Conclusions: IPF patients with higher mean PHT, older age (> 65 years), and desaturation following 6MWT had lower survival rates following LTx. DLT may decrease survival rate compared to SLT just for the short and medium period of time after LTx. These results may lead to better selection of IPF patient candidates for LTx. Additional studies are warranted for choosing which patients will have better prognosis after LTx.

(Amor et al., 2020)

9. Μεταμόσχευση πνεύμονα στην ιδιοπαθή πνευμονική ίνωση: Παράγοντες κινδύνου και έκβαση

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ιστορικό: Η ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (ΙΠΙ) έχει κακή πρόγνωση. Η αντιϊνωτική θεραπεία έχει αποδειχθεί ότι επιβραδύνει την εξέλιξη της νόσου. Η μεταμόσχευση πνεύμονα (LTx) προσφέρει όφελος επιβίωσης. Η 5ετής επιβίωση μετά το LTx στην IPF είναι μεταξύ 40 και 50.

Στόχοι: Να αξιολογηθεί ποιοι ασθενείς με ΙΠΙ έχουν καλύτερη πρόγνωση μετά από LTx.

Μέθοδοι: Διεξήχθη μια αναδρομική μελέτη με όλους τους ασθενείς με ΙΠΙ που είχαν υποβληθεί σε LTx στο Ιατρικό Κέντρο Rabin μεταξύ 2010 και 2018. Συλλέξαμε δεδομένα σχετικά με την προαξιολόγηση των δοκιμών πνευμονικής λειτουργίας, τον ηχοκαρδιογραφικό και τον καθετηριασμό δεξιάς καρδιάς και τις αντιϊνωτικές θεραπείες. Για την ανάλυση επιβίωσης χρησιμοποιήθηκε η μέθοδος Kaplan-Meier.

Αποτελέσματα: Μεταξύ 148 ασθενών που υποβλήθηκαν σε μεταμόσχευση πνευμόνων (LTx), 58 ήταν διπλή μεταμόσχευση πνευμόνων (DLT) και 90 μονή μεταμόσχευση πνευμόνων (SLT). Η μέση ηλικία ήταν $58,07 \pm 9,78$ έτη. 104 άρρενες και 44 θήλεις. Οι ασθενείς με DLT είχαν σημαντικά χαμηλότερα ποσοστά επιβίωσης από το SLT βραχυπρόθεσμα και μεσοπρόθεσμα μετά το LTx. Οι ασθενείς με κορεσμό άνω του 80% μετά το τεστ 6 λεπτών με τα πόδια (6MWT) είχαν υψηλότερα ποσοστά επιβίωσης. Οι ασθενείς άνω των 65 ετών είχαν χαμηλότερα ποσοστά επιβίωσης. Τα άτομα με πνευμονική υπέρταση (PHT) άνω των 30 mmHg είχαν χειρότερη πρόγνωση με χαμηλότερα ποσοστά επιβίωσης.

Συμπεράσματα: Οι ασθενείς με ΙΠΙ με υψηλότερη μέση πνευμονική υπέρταση(PHT), μεγαλύτερη ηλικία (> 65 ετών) και αποκορεσμό μετά από 6MWT είχαν χαμηλότερα ποσοστά επιβίωσης μετά από LTx. Το DLT μπορεί να μειώσει το ποσοστό επιβίωσης σε σύγκριση με το SLT μόνο για τη σύντομη και μεσαία χρονική περίοδο μετά το LTx. Αυτά τα αποτελέσματα μπορεί να οδηγήσουν σε καλύτερη επιλογή υποψηφίων ασθενών με ΙΠΙ για LTx. Απαιτούνται πρόσθετες μελέτες για την επιλογή των ασθενών που θα έχουν καλύτερη πρόγνωση μετά την μεταμόσχευση πνευμόνων (LTx).

(Amor et al.,2020)

10. Lung transplant in patients with familial pulmonary fibrosis

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.

(Bennett et al.,2020)

10. Μεταμόσχευση πνεύμονα σε ασθενείς με οικογενή πνευμονική ίνωση

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Αντικειμενική: Οικογενής πνευμονική ίνωση (ΟΠΙ) ορίζεται ως μια ιδιοπαθής διάμεση πνευμονοπάθεια που προσβάλλει δύο ή περισσότερα μέλη της ίδιας οικογένειας. Σε αυτούς τους ασθενείς έχει αναφερθεί κακή έκβαση με υψηλό κίνδυνο θανάτου και χρόνια δυσλειτουργία πνευμονικού αλλομοσχεύματος (CLAD) μετά από μεταμόσχευση πνεύμονα. Η παρούσα μελέτη είχε ως στόχο να συγκρίνει τη βραχυπρόθεσμη και μακροπρόθεσμη έκβαση των μεταμοσχεύσεων πνεύμονα σε ασθενείς με ΟΠΙ και σε ασθενείς που μεταμοσχεύθηκαν λόγω άλλων διάμεσων πνευμονοπαθειών.

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

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

(Bennett et al.,2020)

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Aburto, M., Herráez, I., Iturbe, D. and Jiménez-Romero, A., 2018. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: differential diagnosis. *Medical Sciences*, 6(3), p.73.
- Allan,D.& Lockyer,K.,2018.*Αγγλική Ορολογία στις Βιοϊατρικές Επιστήμες*.Κύπρος:Π.ΧΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ-Broken Hills Publishers LTD.
- Amor, M.S., Rosengarten, D., Shitenberg, D., Pertzov, B., Shostak, Y. and Kramer, M.R., 2020. Lung Transplantation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Risk Factors and Outcome. *The Israel Medical Association Journal: IMAJ*, 22(12), pp.741-746.
- Barret,K.,Barman,S.,Boitano,S. &Brooks,H.,2014.*Ganong's Ιατρική Φυσιολογία*.2^η Έκδοση.Αθήνα:Εκδόσεις Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ-BROKENHILLPUBLISHERSLTD.
- Bennett, D., Fossi, A., Lanzarone, N., De Vita, E., Luzzi, L., Paladini, P., Bargagli, E., Rottoli, P. and Sestini, P., 2020. Transplantepulmonarempacientes com fibrose pulmonar familiar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 46.
- Carney, K.C., Bronzell-Wynder, T. and Gronek, K., 2019. Lung Transplant for the Critical Care Nurse. *CriticalCareNursingClinics*, 31(3), pp.285-302.
- Chan, W., Ahuja, N., Fisichella, P., Gavini, S., Rangan, V. and Vela, M., 2020. Extraesophageal syndrome of gastroesophageal reflux: relationships with lung disease and transplantation outcome. *Annals of the New York Academy of Sciences*, [online].
- Chanda, D., Otoupalova, E., Smith, S.R., Volckaert, T., De Langhe, S.P. and Thannickal, V.J., 2019. Developmental pathways in the pathogenesis of lung fibrosis. *Molecular aspects of medicine*, 65, pp.56-69.
- Dempsey, T.M., Payne, S., Sangaralingham, L., Yao, X., Shah, N.D. and Limper, A.H., 2021. Adoption of the anti-fibrotic medications pirfenidone and nintedanib for patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Annals of the American Thoracic Society*, (ja).
- Dewit,S.,2009.*Παθολογική Χειρουργική Νοσηλευτική:Έννοιες και πρακτική*.Τόμος 1.Κύπρος:Εκδόσεις Π.Χ.ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ-BROKENHILLSPUBLISHERSLTD.

- DeWit,S.,2013.*Βασικές Αρχές και Δεξιότητες της Νοσηλευτικής Φροντίδας*.3η έκδοση.Αθήνα;Ιατρικές εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.
- Di Martino, E., Provenzani, A., Vitulo, P. and Polidori, P., 2021. Systematic review and meta-analysis of pirfenidone, nintedanib, and pamrevlumab for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Annals of Pharmacotherapy*, 55(6), pp.723-731.
- Duck, A., Pigram, L., Errhalt, P., Ahmed, D. and Chaudhuri, N., 2015. IPF Care: a support program for patients with idiopathic pulmonary fibrosis treated with pirfenidone in Europe. *Advances in therapy*, 32(2), pp.87-107.
- Eren, M.F., Ay Eren, A., Sayan, M., Yücel, B., Elagöz, Ş., Özgüven, Y., Vergalasova, I., Altun, A., Kılıçkap, S., Daliparty, V.M. and Beşe, N., 2020. The Impact of Everolimus and Radiation Therapy on Pulmonary Fibrosis. *Medicina*, 56(7), p.348.
- Fraser, E. and Hoyles, R.K., 2016. Therapeutic advances in idiopathic pulmonary fibrosis. *ClinicalMedicine*, 16(1), p.42.
- Gift, A.G. and Nield, M., 1991. Dyspnea: A case for nursing diagnosis status. *International Journal of NursingTerminologies and Classifications*, 2(2), pp.66-71.
- Green, F.H., 2002. Overview of pulmonary fibrosis. *Chest*, 122(6), pp.334S-339S.
- Gross, T.J. and Hunninghake, G.W., 2001. Idiopathic pulmonary fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 345(7), pp.517-525.
- Homolka, J., 1987. Idiopathic pulmonary fibrosis: a historical review. *CMAJ: CanadianMedical Association Journal*, 137(11), p.1003.
- Karakatsani, A., Papakosta, D., Rapti, A., Antoniou, K.M., Dimadi, M., Markopoulou, A., Latsi, P., Polychronopoulos, V., Birba, G., Ch, L. and Bouros, D., 2009. Epidemiology of interstitial lung diseases in Greece. *Respiratory medicine*, 103(8), pp.1122-1129.
- Kaur, A., Mathai, S.K. and Schwartz, D.A., 2017. Genetics in idiopathic pulmonary fibrosis pathogenesis, prognosis, and treatment. *Frontiers in medicine*, 4, p.154.
- Kennedy, S., 2007. Detecting changes in the respiratory status of ward patients. *Nursing Standard*, 21(49).
- King Jr, T.E., Pardo, A. and Selman, M., 2011. Idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet*, 378(9807), pp.1949-1961.

- Kolb, M. and Collard, H.R., 2014. Staging of idiopathic pulmonary fibrosis: past, present and future. *European Respiratory Review*, 23(132), pp.220-224.
- Lauralee,S.,2016.*Εισαγωγή στη Φυσιολογία του Ανθρώπου:Από τα κύτταρα στα συστήματα.8^ηέκδοση.Αλεξανδρούπολη:BROOKSCOLE/CENGAGELearning.*
- Lederer, D.J. and Martinez, F.J., 2018. Idiopathic pulmonary fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 378(19), pp.1811-1823.
- Lee, J.S., McLaughlin, S. and Collard, H.R., 2011. Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis. *Currentopinion in pulmonarymedicine*, 17(5), pp.348-354.
- LeMone,P.,Burke, K. &Bauldoff,G.,2014.*Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική: Κριτική Σκέψη κατά τη Φροντίδα του Ασθενούς.5η έκδοση.ΤόμοςB.Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.*
- Lindell, K.O. and Jacobs, S.S., 2003. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: New guidelines for diagnosing and managing the disease demand a fresh approach to nursing care. *AJN The American Journal of Nursing*, 103(4), pp.32-42.
- Lindell, K.O., Kavalieratos, D., Gibson, K.F., Tycon, L. and Rosenzweig, M., 2017. The palliative care needs of patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a qualitative study of patients and family caregivers. *Heart&Lung*, 46(1), pp.24-29.
- Martinez, F.J., Chisholm, A., Collard, H.R., Flaherty, K.R., Myers, J., Raghu, G., Walsh, S.L., White, E.S. and Richeldi, L., 2017. The diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: current and future approaches. *The LancetRespiratorymedicine*, 5(1), pp.61-71.
- Meltzer, E.B. and Noble, P.W., 2008. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Orphanet journal of rare diseases*, 3(1), pp.1-15.
- Moore KL, Dalley AF &Agur AMR.,2010.*Clinical Oriented Anatomy.6th Edition.Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins.*
- Moore, B.B. and Moore, T.A., 2015. Viruses in idiopathic pulmonary fibrosis. Etiology and exacerbation. *Annals of the American Thoracic Society*, 12(Supplement 2), pp.S186-S192.
- Moran-Mendoza, O., Colman, R., Kalluri, M., Cabalteja, C. and Harle, I., 2019. A comprehensive and practical approach to the management of idiopathic pulmonary fibrosis. *Expertreview of respiratorymedicine*, 13(7), pp.601-614.

- Nakamura, Y. and Suda, T., 2015. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis and clinical manifestations. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine*, 9, pp.CCRPM-S39897.
- Nemoto, M., Zaizen, Y., Kataoka, K., Kuroda, K., Tabata, K., Bychkov, A., Sumikawa, H., Johkoh, T., Aoshima, M., Kondoh, Y. and Fukuoka, J., 2021. Histologic factors associated with nintedanib efficacy in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *PloSone*, 16(1), p.e0245147.
- Noble, P.W. and Homer, R.J., 2005. Back to the future: historical perspective on the pathogenesis of idiopathic pulmonary fibrosis. *American journal of respiratory cell and molecular biology*, 33(2), pp.113-120.
- O'driscoll, B.R., Howard, L.S., Earis, J. and Mak, V., 2017. BTS guideline for oxygen use in adults in healthcare and emergency settings. *Thorax*, 72(Suppl 1), pp.ii1-ii90.
- Osborn, K., et al., 2013. *Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική: Προετοιμασία για τη Νοσηλευτική Πρακτική*. Τόμος 1. Κύπρος: Broken Hills Publishers LTD.
- Pan, Y., Fu, H., Kong, Q., Xiao, Y., Shou, Q., Chen, H., Ke, Y. and Chen, M., 2014. Prevention of pulmonary fibrosis with salvianolic acid a by inducing fibroblast cell cycle arrest and promoting apoptosis. *Journal of ethnopharmacology*, 155(3), pp.1589-1596.
- Platzer, W., et al., 2011. *Εγχειρίδιο Περιγραφικής Ανατομικής*. 3η έκδοση. Αθήνα: Εκδοσεις Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ-Broken Hills Publishers LTD.
- Pruitt, B., 2021. Idiopathic pulmonary fibrosis: What nurses need to know. *Nursing* 2021, 51(1), pp.22-29.
- Quinn, C., Wisse, A. and Manns, S.T., 2019. Clinical course and management of idiopathic pulmonary fibrosis. *Multidisciplinary respiratory medicine*, 14(1), pp.1-9.
- Raghu, G., Collard, H.R., Egan, J.J., Martinez, F.J., Behr, J., Brown, K.K., Colby, T.V., Cordier, J.F., Flaherty, K.R., Lasky, J.A. and Lynch, D.A., 2011. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 183(6), pp.788-824. (Moore, 2010)

- Raghu, G., Lynch, D., Godwin, J.D., Webb, R., Colby, T.V., Leslie, K.O., Behr, J., Brown, K.K., Egan, J.J., Flaherty, K.R. and Martinez, F.J., 2014. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis with high-resolution CT in patients with little or no radiological evidence of honeycombing: secondary analysis of a randomised, controlled trial. *The Lancet Respiratory Medicine*, 2(4), pp.277-284.
- Raghu, G., Remy-Jardin, M., Myers, J.L., Richeldi, L., Ryerson, C.J., Lederer, D.J., Behr, J., Cottin, V., Danoff, S.K., Morell, F. and Flaherty, K.R., 2018. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 198(5), pp.e44-e68.
- Ralph, S.S. and Taylor, C.M., 2005. *Nursing diagnosis reference manual*. Lippincott Williams & Wilkins.
- Richeldi, L., Collard, H.R. and Jones, M.G., 2017. Idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet*, 389(10082), pp.1941-1952.
- Robbie, H., Daccord, C., Chua, F. and Devaraj, A., 2017. Evaluating disease severity in idiopathic pulmonary fibrosis. *European Respiratory Review*, 26(145).
- Ryu, J.H., Moua, T., Daniels, C.E., Hartman, T.E., Eunhee, S.Y., Utz, J.P. and Limper, A.H., 2014, August. Idiopathic pulmonary fibrosis: evolving concepts. In *Mayo Clinic Proceedings* (Vol. 89, No. 8, pp. 1130-1142).
- Sakamoto, S., Kataoka, K., Kondoh, Y., Kato, M., Okamoto, M., Mukae, H., Bando, M., Suda, T., Yatera, K., Tanino, Y. and Kishaba, T., 2021. Pirfenidone plus inhaled N-acetylcysteine for idiopathic pulmonary fibrosis: a randomised trial. *European Respiratory Journal*, 57(1).
- Sakamoto, S., Shimizu, H., Isshiki, T., Nakamura, Y., Kurosaki, A., Isobe, K. and Homma, S., 2021. Effectiveness of pirfenidone for idiopathic pulmonary fibrosis associated with pleuroparenchymal fibroelastosis-like lesions and nonspecific interstitial pneumonia. *The Clinical Respiratory Journal*, 15(3), pp.272-279.
- Santos, M.K., Fabro, A.T. and Baddini-Martinez, J., 2018. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis. *The Lancet Respiratory Medicine*, 6(2), p.e5.
- Sauleda, J., Núñez, B., Sala, E. and Soriano, J.B., 2018. Idiopathic pulmonary fibrosis: epidemiology, natural history, phenotypes. *Medical Sciences*, 6(4), p.110.

- Schoenheit, G., Becattelli, I. and Cohen, A.H., 2011. Living with idiopathic pulmonary fibrosis: an in-depth qualitative survey of European patients. *Chronicrespiratorydisease*, 8(4), pp.225-231.
- Selman, M., Thannickal, V.J., Pardo, A., Zisman, D.A., Martinez, F.J. and Lynch, J.P., 2004. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Drugs*, 64(4), pp.405-430.
- Sgalla, G., Biffi, A., &Richeldi, L.2015. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis, epidemiology and natural history.21 (3), 427–437.
- Shaw, J., Marshall, T., Morris, H., Hayton, C. and Chaudhuri, N., 2017. Idiopathic pulmonary fibrosis: a holistic approach to disease management in the antifibrotic age. *Journal of thoracicdisease*, 9(11), p.4700.
- Somogyi, V., Chaudhuri, N., Torrisi, S.E., Kahn, N., Müller, V. and Kreuter, M., 2019. The therapy of idiopathic pulmonary fibrosis: what is next?. *European Respiratory Review*, 28(153).
- Swartz,M.,2013.*Κλινική Διάγνωση:Ιστορικό και Φυσική Εξέταση*.6η έκδοση. Αθήνα:Ιατρικές Εκδόσεις Λαγός Δημήτριος.
- Trachalaki, A., Irfan, M. and Wells, A.U., 2021. Pharmacological management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: current and emerging options. *ExpertOpinion on Pharmacotherapy*, 22(2), pp.191-204.
- Tremayne, P. and John Clark, S., 2021. Idiopathic pulmonary fibrosis: a more common condition than you may think. *British Journal of Nursing*, 30(6), pp.359-366.
- Vainshelboim, B., 2021. Clinical Improvement and Effectiveness of Exercise-Based Pulmonary Rehabilitation in Patients With Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A BRIEF ANALYTICAL REVIEW. *Journal of CardiopulmonaryRehabilitation and Prevention*, 41(1), pp.52-57.
- Wilson, M.S. and Wynn, T.A., 2009. Pulmonary fibrosis: pathogenesis, etiology and regulation. *Mucosalimmunology*, 2(2), pp.103-121.
- Wuyts, W.A., Agostini, C., Antoniou, K.M., Bouros, D., Chambers, R.C., Cottin, V., Egan, J.J., Lambrecht, B.N., Lories, R., Parfrey, H. and Prasse, A., 2013. The pathogenesis of pulmonary fibrosis: a moving target. *European Respiratory Journal*, 41(5), pp.1207-1218.

- Zaman,T. and Lee,J.,2018.Risk factors for the development of idiopathic pulmonary fibrosis:Areview.*CurrPulmonol Rep*,7(4),p.118-125.
- Zhang, Z., Yu, X., Fang, X., Liang, A., Yu, Z., Gu, P., Zeng, Y., He, J., Zhu, H., Li, S. and Fan, D., 2015. Preventive effects of vitamin D treatment on bleomycin-induced pulmonary fibrosis. *Scientific reports*, 5(1), pp.1-10.
- Κατρίτση, Ε., Κελέκη, Δ. &Κούβελα, Μ., 2012. *Στοιχεία ανατομίας - Στοιχεία φυσιολογίας*.Αθήνα:Εκδόσεις Ιδρύματος Ευγενιδίου.
- Χατζημπούγιας,Ι.,2009.*Στοιχεία Ανατομικής του Ανθρώπου*.5η έκδοση.Αθήνα:Εκδόσεις GM DESIGN.