

ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ ΣΕΥΠ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΧΡΟΝΙΑ
ΙΔΙΟΠΑΘΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΙΝΩΣΗ**

ΥΠΕΥΘΥΝΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ

Dr. ΚΙΤΡΟΥ ΜΙΧΑΛΗΣ MD
FICA,FRSM

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ
ΓΕΩΡΓΑΝΤΑ ΑΝΤΩΝΙΑ

ΠΑΤΡΑ, 2001

Στους γονείς μου...

που με την καθοδήγησή τους διαμορφώθηκε ο χαρακτήρας
και η προσωπικότητά μου.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Ευχαριστώ τον ιατρό και καθηγητή της Νοσηλευτικής κ. Κίτρου Μιχάλη για τη συμπαράσταση, καθοδήγηση και αμέριστη βοήθειά του στην ολοκλήρωση αυτής της εργασίας.

Επίσης ευχαριστώ τον ιατρό-πνευμονολόγο Παπαλεξάτο Διονύσιο για την προσφορά υλικού.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΧΡΟΝΙΑ ΙΔΙΟΠΑΘΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ **6**

ΕΙΣΑΓΩΓΗ **8**

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

1. ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΤΟΥ ΔΙΑΜΕΣΟΥ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ.....	12
2. ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ.....	13
3. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ.....	16
4. ΠΙΘΑΝΟΙ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ.....	17
5. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ.....	19
6. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ - ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΤΟΝ ΕΛΕΓΧΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ	21
Σπιρομέτρηση	
Συντελεστής Διαχυτικής ικανότητας πνεύμονος (TLLO, KLO)	
Αέρια αρτηριακού αίματος	
7. ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ.....	25
8. ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	28
9. ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗ ΣΟΒΑΡΟΤΗΤΑΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ.....	33
-ΠΡΟΓΝΩΣΗ	
-ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ	

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

-ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ 1^{ου} ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ
ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ.....48

-ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ 2^{ου} ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ
ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ.....55

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ **61**

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ **64**

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η σύγχρονη ιατρική φαρμακολογία δεν θα πρέπει να είναι υπερήφανη όσον αφορά το κεφάλαιο των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών. Μερικές από αυτές, όπως η Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίνωση που αποτελεί σημαντικό ποσοστό τους, εμφανίζουν τεράστια κενά όσον αφορά την αιτιολογία και την αποτελεσματική θεραπευτική αντιμετώπιση. Χιλιάδες άνθρωποι που πάσχουν από τη νόσο αυτή βλέπουν την προοδευτική έκπτωση της αναπνευστικής λειτουργίας, την οποία επίσης παρακολουθεί η σύγχρονη ιατρική χωρίς σοβαρές πιθανότητες αποτελεσματικής και ριζικής παρέμβασης.

Πέρα από το προσωπικό πρόβλημα των ασθενών και των οικογενειών τους, μεγάλο είναι και το πρόβλημα των εκατομμυρίων εργατοωρών που χάνονται από τη νόσο ή όπως επίσης μεγάλο είναι και το κόστος των ασφαλιστικών ταμείων από την πρόωρη συνταξιοδότηση των ασθενών αυτών. Οι ασθενείς με προοδευτική διάμεση ίνωση αντιμετωπίζουν κυρίαρχα προβλήματα που έχουν σχέση με τη νόσο τους αλλά και τις επιπλοκές της.

Η σύγχρονη Νοσηλευτική που πρέπει να έχει σαν στόχο της τη λεπτομερειακή αντιμετώπιση των θεραπευτικών προβλημάτων και την πιστή εφαρμογή των θεραπευτικών οδηγιών, πρέπει να βρίσκεται στο πλευρό των ασθενών με χρόνιες εξελικτικές παθήσεις, οι οποίες αναδεικνύουν σωφία

προβλημάτων, για την αντιμετώπιση των οποίων τις πιο πολλές φορές το ιατρικό προσωπικό έχει αδυναμία τόσο από άποψη χρόνου αλλά και εκπαίδευσης έτσι ώστε να μην μπορεί να ανταποκριθεί.

Μια από αυτές τις παθήσεις είναι και η χρόνια ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση την οποία θα προσπαθήσω να προσεγγίσω από τη σκοπιά της νοσηλευτικής παρέμβασης.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η πρώτη περιγραφή της νόσου έγινε το 1907 στη Γερμανία. Το 1944, οι Hamman και Rich περιέγραψαν 4 ασθενείς, οι οποίοι απεβίωσαν μέσα σε λίγους μήνες από μία ταχέως εξελισσόμενη νόσο, που παθολογοανατομικά χαρακτηριζόταν από φλεγμονώδη διήθηση του διάμεσου ιστού και ίνωση.

Ο όρος κρυπτογενής κυψελίτιδα προτάθηκε από τον Scadding, το 1962. Αυτός όρισε ινώδη κυψελίτιδα την παθολογοανατομική κατάσταση που χαρακτηριζόταν από ίνωση του πνευμονικού διάμεσου ιστού και των περιφερειακών αεραγωγών. Ο όρος κρυπτογενής προσετέθη για να δηλώσει τον άγνωστο αιτιολογικό παράγοντα. Είναι συνώνυμος της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης. Τον όρο αυτό προτιμούν στις ΗΠΑ. Σήμερα ως ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση ονομάζεται κάθε ινωδοποιός φλεγμονώδης νόσος, της οποίας ο αιτιολογικός παράγοντας είναι άγνωστος. Ο Liboro περιέγραψε διάφορες υποομάδες της ΙΠΙ ανάλογα με το φλεγμονώδες κύτταρο που επικρατούσε στον πνευμονικό ιστό. Αναφέρονται η συνήθης διάμεση πνευμονία (VIP), η λεμφοκυτταρική πνευμονία, η αποφωλιδοτική πνευμονία (DIP), και η πλασματοκυτταρική διάμεση πνευμονία.

Ο ασθενής με ΙΠΙ παρουσιάζει προοδευτικά αυξανόμενη δύσπνοια, με συνύπαρξη πολλές φορές ερεθιστικού βήχα.

Κατά την κλινική εξέταση μπορεί να υπάρχει πληκτροδακτυλία (Αναγνωστοπούλου Ο, κ.α, 1994) και υποτρίζοντες στην ακρόαση. Στην ακτινογραφία θώρακος διαπιστώνονται διάσπαρτες οζώδεις ή δικτυοζώδεις σκιάσεις (acinar) και ο λειτουργικός έλεγχος των πνευμόνων δείχνει μείωση του κυψελιδικού χειρισμού περιοριστικού τύπου καθώς και διαταραχή (μείωση) του συντελεστή διαχυτικής ικανότητας του πνεύμονος (PLLO). Βεβαίως υπάρχει ποικιλία ευρημάτων καθώς και μεγάλο εύρος διακύμανσης των πιο πάνω παραμέτρων ανάλογα με το στάδιο εξέλιξης της νόσου καθώς από τη συνύπαρξη ή μη άλλων παθολογικών καταστάσεων.

Ο νέος διαχωρισμός της Ιδιοπαθούς Διάμεσης Πνευμονίας περιλαμβάνει την VIP και DIP και σ' αυτό το επίπεδο υπάρχουν ακόμη δυο νέες οντότητες, η οξεία διάμεση πνευμονία (Acute Interstitial Pneumonia – AIP) ή σύνδρομο Hamman-Rich και η μη ειδική Διάμεση Πνευμονία NSIP (Nonspecific Interstitial Pneumonitis) η οποία έχει και καλύτερη πρόγνωση.

Πάντοτε υπήρχε πρόβλημα στη θεραπευτική αντιμετώπιση των παθήσεων αυτών. Τα προβλήματα ξεκινούν κατ' αρχήν από την αδυναμία αιτιολογικής αντιμετώπισης κυρίας σαν αποτέλεσμα της άγνοιας (των) αιτιολογικού (ών) παράγοντα (ων). Ακόμα μέχρι και σήμερα υπάρχουν διαφορετικές απόψεις ως προς τη θεραπευτική αντιμετώπιση που αφορούν:

- α) εάν θα πρέπει ή όχι να εφαρμοστεί η θεραπεία
- β) εάν εφαρμοστεί η θεραπεία υπάρχουν διαφορετικές απόψεις ως προς τη δοσολογία των φαρμάκων, τη χρονική της διάρκεια αλλά και του τρόπου εκτίμησης των αποτελεσμάτων.

Οι διάμεσες πνευμονοπάθειες αποτελούν σήμερα μια σημαντική επιστημονική πρόκληση για την ιατρική έρευνα και την κλινική φαρμακολογία και από αυτή την άποψη εμφανίζουν εξαιρετικό ενδιαφέρον.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

1. ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΤΟΥ ΔΙΑΜΕΣΟΥ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

Ως διάμεσος ιστός του πνεύμονος χαρακτηρίζεται ο χώρος ο οποίος παρεμβάλλεται μεταξύ του επιθηλίου των αεροφόρων, του ενδοθηλίου των τριχοειδών και του μεσοθηλίου του υπεζωκότος, αφορίζεται δε, από τις εν λόγω επενδυματικές κυτταρικές στοιβάδες δια της βασικής μεμβράνης. Ο διάμεσος ιστός του πνεύμονος ή αλλιώς ο ιστός του μεσοκυψελιδικού διαφράγματος συνίσταται από δίκτυο λεπτών ινών συνδετικού ιστού, και αλληλοδιαπλέκονται με το δίκτυο των τριχοειδών, το οποίο και αποτελεί το κύριο συστατικό του μεσοκυψελιδικού διαφράγματος από πλευράς όγκου. Τα τριχοειδή κατ' αυτό τον τρόπο μοιάζουν να αιωρούνται από τον ινώδη σκελετό του πνεύμονος.

Οι ίνες του μεσοκυψελιδικού διαφράγματος αποτελούν μέρος ενός συνεχούς τρισδιάστατου ινώδους δικτύου, το οποίο εκτείνεται από την περιφέρεια προς το κέντρο, δηλαδή από την επιφάνεια του υπεζωκότος προς τα μεγάλα αεροφόρα και τα μεγάλα αγγεία. Τα χαρακτηριστικά γνωρίσματα του ερειστικού αυτού συστήματος του πνεύμονος έχουν περιγραφεί στο παρελθόν (Παπαγεωργίου Κ, 1995).

2. ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΑ

Η ιστοπαθολογική εξέταση θέτει τη διάγνωση μόνο στις περιπτώσεις εκείνων των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών που ανευρίσκονται χαρακτηριστικά ιστολογικά στοιχεία για τη συγκεκριμένη νόσο. Στις περισσότερες περιπτώσεις οι αλλοιώσεις που βρίσκονται είναι μη ειδικές και η παθολογοανατομική εκτίμηση γίνεται σε συνδυασμό με τα κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα.

Στην ΙΠΙ η ιστολογική εξέταση περιγράφει αλλοιώσεις μη ειδικές και η διάγνωση γίνεται με αποκλεισμό των άλλων νοσημάτων.

Οι παθολογοανατομικές αλλοιώσεις είναι εστιακές, ποικίλης βαρύτητας και έκτασης και εξαρτώνται πάντα από τη χρονιότητα της νόσου. Ανάλογα με το επικρατών κύτταρο της φλεγμονής έχουν περιγραφεί οι εξής υποομάδες της ΙΠΙ.

α) Συνήθης διάμεση πνευμονία (V.I.P)

Στα πρώιμα στάδια παρατηρείται οίδημα των κυψελιδικών τοιχωμάτων, με προοδευτική συσσώρευση φλεγμονωδών κυττάρων (λεμφοκυττάρων, πλασματοκυττάρων, ιστιοκυττάρων, ινοβλαστών και πολυμορφοπυρήνων). Με την εξέλιξη της νόσου εναποτίθεται κολλαγόνο στο διάμεσο χώρο. (Εικ.1)

Στα προχωρημένα στάδια παρατηρείται εκτεταμένη καταστροφή του πνευμονικού παρεγχύματος, λόγω αύξησης του ινώδους συνδετικού ιστού, και σχηματισμός της κλασικής εικόνας μελικηρύθρας (Εικ.2,3).

Το χαρακτηριστικό είναι ότι οι αλλοιώσεις είναι εστιακής άνισης κατανομής και έντονης διαφοροποίησης. Η μεγάλη ανομοιογένεια είναι χαρακτηριστικό της εξέλιξης των βλαβών. Εναλλάσσονται εικόνες κυτταρικής διήθησης με ίνωση.

β) Αποφολιδωτική διάμεση πνευμονία (DIP)

Ο τύπος αυτός χαρακτηρίζεται από υπερπλασία των κυψελιδικών κυττάρων και διήθηση των κυψελίδων από μακροφάγα. Δεν έχει διευκρινιστεί αν η αποφολιδωτική πνευμονία είναι μια ειδική ιστολογική οντότητα ή είναι απλά πρώιμο στάδιο της συνήθους διάμεσης πνευμονίας.

γ) Λεμφοκυτταρική διάμεση πνευμονία (LIP)

Παρατηρείται διήθηση των κυψελίδων από λεμφοκύτταρα, πλασματοκύτταρα και μακροφάγα. Στο διάμεσο ιστό μπορεί να ανευρίσκονται λεμφικοί όζοι με βλαστικά κύτταρα. Στις περιπτώσεις αυτές η διαφορική διάγνωση γίνεται από ψευδολέμφωμα, λέμφωμα, λευχαιμία.

Οι διάφοροι ιστολογικοί τύποι που αναφέρθηκαν μπορεί να παρατηρηθούν σε διαφορετικούς ασθενείς, μπορεί όμως να ανευρίσκονται στον ίδιο ασθενή σε διαφορετικές χρονικές περιόδους. (Αναγνωστοπούλου Ο, κα 1994).

3. ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η Ιδιοπαθής Πνευμονική Ύψωση (ΙΠΠ) προσβάλλει κάθε ηλικία, αλλά σπανιότερα απαντάται στις ακραίες ηλικίες. Αναφέρονται στη βιβλιογραφία περιπτώσεις βρεφών ηλικίας μερικών εβδομάδων έως μηνών καθώς και ενός ασθενούς που σε ηλικία 80 ετών προσβλήθηκε από τη νόσο για πρώτη φορά. Συνήθως ο μέσος όρος ηλικίας των ασθενών είναι 50-60 ετών. Η αναλογία ανδρών- γυναικών είναι 1,5 με 2,1. Όταν συνυπάρχουν και νοσήματα του κολλαγόνου η αναλογία ανδρών-γυναικών είναι 1:1. Η επίπτωση είναι 3/100.000 κατοίκους. Σ' ότι αφορά την κληρονομικότητα της νόσου, υπάρχει οικογενής επίπτωση, σε περιορισμένες όμως περιπτώσεις, αλλά οι περισσότεροι ασθενείς δεν έχουν κληρονομικό ιστορικό. (Αναγνωστοπούλου Ο, κα 1994).

4. ΠΙΘΑΝΟΙ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Ο ακριβής αιτιολογικός παράγοντας της ΙΠΙ είναι άγνωστος παρά το πλήθος των ερευνητικών εργασιών που έχουν γίνει μέχρι σήμερα στον τομέα αυτό.

Το ερευνητικό ενδιαφέρον έχει επικεντρωθεί σε τρεις ουσιαστικά θεωρίες, οι οποίες είναι υποθέσεις που δεν δίδουν λύση στο πρόβλημα. Οι θεωρίες αυτές στηρίζονται σε γενετικές και ανοσολογικές διαταραχές και σε ιογενείς λοιμώξεις.

α) Γενετικές διαταραχές

Μελετήθηκε η βρογχοκυψελιδική έκπλυση (BAL) στα άτομα τριών οικογενειών στις οποίες υπήρχε ασθενής με ΙΠΙ. Ενώ στα άτομα αυτά, πλην των ασθενών, δεν υπήρχε καμία κλινική εκδήλωση νόσου, στο BAL βρέθηκε αυξημένος αριθμός πολυμορφοκυττάρων και χημειοτακτικός παράγοντας για τα ουδετερόφιλα πολυμορφοκύτταρα. Τελικά η έρευνα δεν κατέληξε πουθενά μολονότι στη βιβλιογραφία αναφέρονται 73 ασθενείς με ΙΠΙ με οικογενή επίπτωση. Οι ερευνητές που υποστηρίζουν τη γενετική μεταβίβαση της νόσου πιστεύουν ότι αυτή μεταβιβάζεται με τον αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα.

Έγιναν προσπάθειες για τον εντοπισμό παθολογικού γονιδίου υπευθύνου για προδιάθεση προς τη νόσο. Μελετήθηκε το μείζον σύστημα ιστοσυμβατότητας (HLA) ειδικό για τον εντοπισμό παθολογικών γόνων. Εντοπίστηκε παθολογική περιοχή στο χρωμόσωμα.

β) Ανοσολογικές διαταραχές

Ανοσολογικοί και κυτταρικοί μηχανισμοί έχουν ενοχοποιηθεί για την παθογένεια των ΙΠΙ. Πολλοί εκ των ασθενών με ΙΠΙ εμφανίζουν ευρήματα αυτοάνοσης διαταραχής. Έτσι ένας μεγάλος αριθμός παρουσίασε θετικές προλογικές αντιδράσεις για ρευματοειδή παράγοντα και αντιπυρηνικά αντισώματα βρέθηκαν στο 20-35% ασθενών με ΙΠΙ χωρίς να συνυπάρχουν νοσήματα κολλαγόνου.

Μελέτες στον ανοσολογικό μηχανισμό των ΙΠΙ έχουν αποδείξει την ύπαρξη στον ορό ασθενών κυκλοφορούντων ανοσοσυμπλεγμάτων.

γ) Ιογενείς λοιμώξεις

Δεν υπάρχει ειδικός ιογενής παράγων που να θεωρείται υπεύθυνος για όλες τις μορφές των ΙΠΙ.

Σε πρόσφατη εργασία βρέθηκαν υψηλοί τίτλοι αντισωμάτων για τον Epstein-Bar σε 10 από τους 13 ασθενείς. Η σημασία της μελέτης αυτής δεν θεωρήθηκε σημαντική. (Αναγνωστοπούλου Ο, κα 1994).

5. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ – ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Η αρχική κλινική εκδήλωση της νόσου είναι η δύσπνοια η οποία γίνεται πιο έντονη με την άσκηση. Με την εξέλιξη της νόσου η δύσπνοια προοδευτικά επιδεινώνεται. Σε μερικούς ασθενείς συνυπάρχει απώλεια βάρους, μυαλγίες, αρθραλγίες και αίσθημα εύκολης κόπωσης.

Χαρακτηριστικό σύμπτωμα της νόσου είναι ο βήχας ο οποίος είναι ξηρός, βασανιστικός, σπάνια παραγωγικός. Αιμόπτυση είναι συνήθης και αν υπάρχει καρκίνος είναι πιθανή. Ο βρογχογενής καρκίνος είναι 14 φορές πιο συχνός στους ασθενείς με ΙΠΙ σε σχέση με το γενικό πληθυσμό. Σε νεκροτομική μελέτη 155 ασθενών που πέθαναν από ΙΠΙ στο 13% βρέθηκε καρκίνος. Άλλα νοσήματα που μπορεί να συνυπάρχουν είναι η ρευματοειδής αρθρίτιδα, ερυθρελαιώδης λύκος, σκληροδερμία, δερματομυοσίτιδα και πιο σπάνια αναφέρεται περιφερική νευροπάθεια, χρόνια ενεργός ηπατίτιδα και αυτοάνοσος αιμολυτική αναιμία. Υπερτροφική πνευμονική οστεοαρθροπάθεια και αιφνίδιος πνευμοθώρακας αναφέρονται. Η πληκτροδακτυλία είναι το βασικό φυσικό σημείο, και βρίσκεται στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών, είτε από την αρχή της νόσου ή και κατά την πορεία αυτής.

Η φυσική εξέταση του θώρακα αποκαλύπτει κατά την ακρόαση λεπτούς τελοεισπνευστικούς μη μουσικούς ρόγχους (υποτρίζοντες) στα κάτω πνευμονικά πεδία και στους δύο πνεύμονες. Στα αρχικά στάδια της νόσου μπορεί να μην υπάρχουν κλινικά ευρήματα.

Από την κλινική εξέταση της καρδιάς συνήθως δεν υπάρχουν ευρήματα. Στα τελικά στάδια όμως έχουμε σε

μεγάλο ποσοστό κλινικές και εργαστηριακές ενδείξεις πνευμονικής υπέρτασης με ή χωρίς συνύπαρξη καρδιακής ανεπάρκειας.

Με την εξέλιξη της νόσου η κυάνωση συνοδεύει σταθερά τους ασθενείς. (Αναγνωστοπούλου Ο, κα 1994).

6. ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ-ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΤΟΝ ΕΛΕΓΧΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ

Ο έλεγχος της πνευμονικής λειτουργίας στα πρώιμα στάδια της νόσου μπορεί να είναι φυσιολογικός. Με υποεξέλιξη της ΙΠΙ διαταράσσονται τόσο οι μηχανικές όσο και οι ελαστικές ιδιότητες των πνευμόνων. Οι διαταραχές της πνευμονικής λειτουργίας είναι διαταραχή αερισμού περιοριστικού τύπου. Αν συνυπάρχει και αποφρακτική πνευμονοπάθεια, τότε τα τυπικά χαρακτηριστικά του περιοριστικού συνδρόμου μπορεί να επικαλυφθούν. Οι βασικές παθοφυσιολογικές μεταβολές είναι: Μείωση όλων των πνευμονικών όγκων, φυσιολογικός μέγιστος εκούσιος αερισμός, υπεραερισμός σε ηρεμία και κατά τη διάρκεια άσκησης, υποξαιμία, μείωση της διαχυτικής ικανότητας και πνευμονική υπέρταση.

Οι όγκοι των πνευμόνων και συνεπώς και οι χωρητικότητες είναι ελαττωμένοι. Η ελάττωση της TLC έχει σαν αποτέλεσμα τη μείωση της FVC. Η ενδοτικότητα (C) είναι ελαττωμένη. Η καμπύλη της C που δίδεται από τη μεταβολή πίεσης-όγκου μετακινείται προς τα δεξιά και κάτω με σύγχρονη μεταβολή της καμπυλότητας. Η καμπύλη που λαμβάνεται στο σπироγράφημα είναι περιοριστικού τύπου.

Οι ροές είναι μικρότερες από τις φυσιολογικές τιμές ενώ ο λόγος FEV/FVC είναι φυσιολογικός ή και αυξημένος. Διαταραχή των ροών παρατηρείται όταν συνυπάρχει αποφρακτική πνευμονοπάθεια ή διαταραχή της λειτουργίας των μικρών αεραγωγών. (Εικ. 7,8)

Τύπος αναπνοής, αερισμός των πνευμόνων, έργο αναπνοής

Οι ασθενείς με ΙΠΠ χαρακτηρίζονται από αύξηση της αναπνευστικής συχνότητας με ελάττωση του αναπνεόμενου όγκου αέρα (V_T). Αποτέλεσμα του τύπου της αναπνοής και της μείωσης της ελαστικότητας είναι η αύξηση του έργου της αναπνοής. Οι περισσότεροι από αυτούς τους ασθενείς έχουν αύξηση της αναπνευστικής συχνότητας και αύξηση του κατά λεπτό αερισμού.

Η σχέση V_D/V_T είναι αυξημένη και παραμένει αυξημένη και κατά την άσκηση. Ο αιτιολογικός παράγοντας για τη μεταβολή του τύπου της αναπνοής και της αύξησης του κατά λεπτού αερισμού δεν είναι απόλυτα γνωστός.

Ανταλλαγή αερίων

Στην έναρξη της νόσου μπορεί να μην υπάρχουν αρκετές διαταραχές των ανταλλαγών των αερίων. Με την πάροδο του χρόνου η πλειοψηφία των ασθενών έχουν μειωμένη PaO_2 , $PaCO_2$, φυσιολογικό PH και αυξημένη $[P(A-a)O_2]$. Η διαχυτική ικανότητα των πνευμόνων (DLCO) η οποία μετράται με την εισπνοή CO είναι ελαττωμένη. Ο ειδικός δείκτης διάχυσης KCO που σημαίνει αναγωγή της DLCO για μονάδα όγκου στα αρχικά στάδια μπορεί να είναι φυσιολογικός και μετά να ελαττώνεται. Η πτώση της DLCO οφείλεται στις διαταραχές V_A/Q . Η διαταραχή V_A/Q είναι αποτέλεσμα της κατά τόπους διαταραχής της ενδοτικότητας και της αύξησης της αντίστασης των μικρών αεραγωγών. Έτσι υπάρχουν

περιοχές στο πνευμονικό παρέγχυμα που αιματώνονται κανονικά ενώ έχουν μειωμένο αερισμό. Μέρος της υποξαιμίας αποδίδεται στην πάχυνση της κυψελιδοαρτηριακής μεμβράνης. Αυτό ονομάζεται κυψελιδοαρτηριακός αποκλεισμός. Υπερκαπνία και διαταραχές του PH παρατηρούνται στα τελικά στάδια της νόσου.

Άσκηση

Οι ασθενείς με ΙΠΙ δύσκολα αντεπεξέρχονται στην άσκηση ακόμα και στα πρώιμα στάδια της νόσου.

Αυτό οφείλεται στη μεγάλη υποξαιμία, την αύξηση της $[P(A-a)O_2]$, στη μείωση της διαχυτικής ικανότητας που παρατηρείται κατά την άσκηση.

Η πτώση της PaO_2 και η αύξηση της $[P(A-a)O_2]$ οφείλονται στην επιδείνωση των διαταραχών V_A/Q και στη μείωση της διαχυτικής ικανότητας. Επίσης αύξηση της $[P(A-a)O_2]$ κατά την άσκηση οφείλεται στη μείωση του χρόνου μεταφοράς (transit-time) των ερυθρών αιμοσφαιρίων στα πνευμονικά τριχοειδή πάνω από 20%.

Ένας άλλος παράγοντας ο οποίος τείνει να μειώσει την αρτηριακή PaO_2 στην άσκηση είναι η μικρή αύξηση της καρδιακής παροχής σε σχέση με το παραγόμενο έργο. Οι ασθενείς έχουν αυξημένες πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις με αποτέλεσμα κατά την άσκηση να αυξάνει η πίεση στην πνευμονική αρτηρία.

Πνευμονική κυκλοφορία

Η αρτηριακή πνευμονική πίεση στους ασθενείς με ΙΠΙ παραμένει φυσιολογική στην ηρεμία.

Πνευμονική υπέρταση παρατηρείται στα προχωρημένα στάδια της νόσου. Αύξηση της πνευμονικής πίεσης μπορεί να έχουμε κατά τη διάρκεια της άσκησης και στα πρώιμα ακόμα στάδια της νόσου. Η ακριβής αιτιολογία της αρτηριακής πνευμονικής υπέρτασης είναι άγνωστη αλλά πιθανά να είναι αποτέλεσμα της υποξαιμικής αγγειοσύσπασης, της καταστροφής των αγγείων από την ίνωση και της υπερτροφίας του μυϊκού χιτώνα των αρτηριών. Πνευμονική καρδιά και δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια αναπτύσσει μικρό ποσοστό των ασθενών. (Αναγνωστοπούλου Ο, κα 1994).

7. ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

A) Κατά την έναρξη της νόσου, η ακτινογραφία θώρακα μπορεί να είναι φυσιολογική για το 7-10% των ασθενών ή να εμφανίζεται με διάχυτες δικτυωτές ή δικτυοζώδης σκιάσεις που κατανέμονται κυρίως στα κάτω πνευμονικά πεδία.

Όσο εξελίσσεται η νόσος, η τυπικά ακτινολογική έκφραση είναι δικτυωτές, δικτυοζώδεις και οζώδεις σκιάσεις που καταλαμβάνουν σχεδόν όλη την έκταση των πνευμονικών πεδίων (Εικ.4), με κυστικούς σχηματισμούς διαμέτρου 3-10mm. Οι κυστικοί αυτοί σχηματισμοί δίδουν μια ακτινολογική απεικόνιση του πνεύμονα εν είδει μελικηρύθρας. (Εικ.5).

Πυλαία ή μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια καθώς και προσβολή του υπεζωκότα είναι σπάνια. Όταν διαπιστώνονται αυτά τα ευρήματα είναι δυνατό να οφείλονται στην συνύπαρξη άλλου νοσήματος (π.χ καρκίνος πνεύμονος). Καρδιομεγαλία ή ακτινολογικά ευρήματα πνευμονικής υπέρτασης μπορεί να υπάρχουν στην ακτινογραφία αλλά στα τελικά στάδια της νόσου. Η μείωση του όγκου των πνευμόνων λόγω της ίνωσης συνοδεύεται και από άνοδο των διαφραγμάτων. Εμφυσηματικές κύστες μπορεί να υπάρχουν στην τελική φάση της νόσου.

B) Άλλη απεικονιστική μέθοδος είναι η αξονική τομογραφία θώρακα που βοηθά στην εντόπιση της νόσου ακόμα και στα πρώιμα στάδια (Εικ.6). Επίσης με την αξονική τομογραφία δύναται να εκτιμηθεί η έκταση της νόσου, ο

βαθμός σοβαρότητας και η δυνατότητα ανταπόκρισης στη θεραπεία.

Γ) Τα τελευταία χρόνια για την πληρέστερη μελέτη της ΙΠΙ εφαρμόζεται η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας (HRCT). Σ' αυτή το πάχος των τομών είναι 1-3 χιλιοστά και υπάρχει η δυνατότητα απεικόνισης του δευτερογενούς πνευμονικού λόβιου. Επίσης έχει τη δυνατότητα απεικόνισης πάχυνσης του διαμέσου ιστού. Η HRCT βοηθά ώστε να εκτιμηθεί με μεγάλη ακρίβεια το είδος της βλάβης, το μέγεθος και η έκταση των πνευμονικών αλλοιώσεων και το πιο βασικό η δραστηριότητα της νόσου. Τελικά η HRCT μπορεί να μας επιβεβαιώσει επί αμφιβολιών τη διάγνωση, να μας αποκαλύψει τη συνύπαρξη άλλης νόσου και να μας βοηθήσει στην ανεύρεση κατάλληλης θέσης για τη βιοψία του πνεύμονα.

Δ) Η μαγνητική απεικόνιση με πρωτόνια (MRI) δεν φαίνεται να δίδει ιδιαίτερες πληροφορίες. Πιστεύεται ότι επιτρέπει καλύτερα την εκτίμηση της παρουσίας και της έκτασης του κυψελιδικού τύπου βλάβης.

Ε) Η ραδιοισοτοπική μελέτη με Ga^{67} δεν αποτελεί ειδική εξέταση για τη νόσο. Το Ga^{67} είναι θετικό στο 70% των ασθενών με κυψελιτίτιδα. Περιλαμβάνεται από τα κυψελιδικά μακροφάγα και δηλώνει τη δραστηριότητα της νόσου. Δεν βοηθά στη διαγνωστική προσπέλαση σε σχέση με άλλες κυψελιτίτιδες.

ΣΤ) Το scanning αερισμού-αιμάτωσης ουδεμία ιδιαίτερη πληροφορία δίδει και γι' αυτό δεν εφαρμόζεται. (Αναγνωστοπούλου Ο, κα 1994).

Νέες Ακτινολογικές Τεχνικές στις Διάμεσες Πνευμονοπάθειες

Τελευταία έχουν αναπτυχθεί νέες ακτινολογικές τεχνικές οι οποίες μπορούν να χρησιμοποιηθούν τόσο στη διάγνωση όσο και στην εκτίμηση της εξέλιξης της νόσου, κάτι που είναι ιδιαίτερα σημαντικό.

Μια τέτοια τεχνική είναι π.χ η αξονική ακτινογραφία θώρακος υψηλής ευκρίνειας (high resolution). Υπάρχουν επίσης και τεχνικές που χρησιμοποιούν γνώσεις της πυρηνικής ιατρικής όπως επίσης και τεχνικές με μεγαλύτερη ευκρίνεια απεικόνισης όπως είναι η μαγνητική τομογραφία (MRI). Η λήψη τομογραφίας με ποζιτρόνιο (pozitrone emission tomography-PET) παρ' ότι υπόσχεται πολλά δεν έχει καθιερωθεί.

8. ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διαγνωστική στρατηγική πρέπει να βασίζεται στη βήμα προς βήμα διαγνωστική προσέγγιση με σκοπό την ακριβή διάγνωση χωρίς ταυτόχρονα περιττά έξοδα και ταλαιπωρία του ασθενούς. Σε αρκετές περιπτώσεις δεν χρειάζεται ιστολογική ταυτοποίηση με βιοψία πνεύμονος, μιας και η διάγνωση μπορεί να δοθεί με το ιστορικό (εξωγενής κυψελιδίτης, κυψελιδίτιδα προκαλούμενη από φάρμακα), ή με αιματολογικές εξετάσεις (C-ANCA, αντιπυρηνικά αντισώματα, ή αντισώματα της βασικής μεμβράνης).

Το σύνδρομο Lofgren είναι σήμερα παραδεκτή διάγνωση για τη σαρκοείδωση χωρίς ιστολογική επιβεβαίωση όταν η ανταπόκριση της νόσου είναι άμεση και αυτόματη (Hunninghake G, et al, 1999).

Η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας (HRCT) είναι απόλυτα απαραίτητη για κάθε Διάμεση Πνευμονοπάθεια και αυτό όχι μόνο διότι θέτει τη διάγνωση σε μερικές περιπτώσεις, αλλά και διότι στις περιπτώσεις που θα απαιτηθεί βιοψία πνεύμονος, με αυτή έχουμε να υποδείξουμε για βιοψία εκείνο το σημείο που εξ αντικειμένου προσφέρει τις μεγαλύτερες πιθανότητες για να τεθεί η διάγνωση.

Παραπέρα, σύμφωνα με τη γνώμη μερικών ακτινολόγων, η συμβολή της στη διάγνωση της καρδιογενούς κυψελίτιδας, με μη επεμβατικούς τρόπους είναι αναμφισβήτητη (Welts A, 1998). Σ' αυτό το θέμα η γνώμη του πνευμονολόγου είναι πιο προσεκτική. Μερικοί πιστεύουν πως η τελική διάγνωση τότε μόνον είναι ακριβής εάν υπάρχουν τα απαραίτητα κλινικά και ακτινολογικά χαρακτηριστικά με επικράτηση του δικτύου των

αλλοιώσεων, των νεφελοειδών σκιάσεων (ground-glass opacities), των κυστικών αλλοιώσεων διαμέτρου 2-4mm (King T, 1998). Υπάρχουν όμως και άλλοι οι οποίοι πιστεύουν ότι δεν υπάρχουν τα απαραίτητα εκείνα στοιχεία σύμφωνα με τα οποία η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας θα μπορούσε να υποκαταστήσει τη βιοψία πνεύμονος και αυτό διότι η λήψη λεπτομερειακών πληροφοριών για τον κυτταρικό πληθυσμό μπορεί να επιτευχθεί με βιοψία πνεύμονος (Raghu G, 1995). Την ίδια γνώμη έχουν και οι παθολογοανατόμοι οι οποίοι πιστεύουν ότι η διάγνωση και η διάκριση της κρυπτογενούς ινωδοποιού κυψελιτίτιδος απαιτεί την ιστολογική εξέταση πνευμονικού ιστού που μπορεί να ληφθεί είτε με θωρακοσκόπηση είτε με θωρακοτομή. (Katzenstein A, Myers J, 1998).

Με συγκριτική στατιστική μελέτη μεταξύ αξονικής τομογραφίας θώρακος υψηλής ευκρίνειας (HRCT) και παθολογοανατομικής εξέτασης, οι ακτινολόγοι κατόρθωσαν να θέσουν τη διάγνωση στο 64% των περιπτώσεων (Swensens et al, 1997). Ακόμα η φυσιολογική HRCT δεν αποκλείει την ύπαρξη πρώιμης και κλινικά σημαντικής Διάμεσης Πνευμονοπάθειας (Orens S, et al, 1995). Πρέπει ακόμα να σημειωθεί ότι σε μελέτη στην οποία συγκρίθηκαν τα νεκροτομικά ευρήματα με αυτά της HRCT, σε παθολογοανατομικό επίπεδο, τα ευρήματα της HRCT δεν ήταν ειδικά για την παθολογοανατομική διάγνωση (Ichicadok, 1997).

Όταν απαιτείται βιοψία, την πρώτη προσέγγιση πρέπει να αποτελούν το δέρμα και οι περιφερειακοί λεμφαδένες. Εφ' όσον υπάρχουν οι προϋποθέσεις αυτόθα μπορούσε να συμβεί

στις περιπτώσεις συστηματικών παθήσεων όπως είναι η σαρκοείδωση και η ιστιοκύττωση Χ. Το επόμενο βήμα είναι η διαβρογχική βιοψία και η λήψη βρογχοκυψελιδικού εκπλύματος. Η τεχνική αυτή έχει μεγάλη διαγνωστική αξία στην πνευμονία από πνευμονοκύστη Carinii (Leonard. C, 1997). Επιπροσθέτως, ο λόγος CD_4 / CD_8 εάν είναι μεγαλύτερος από 3,5 έχει αποδεικτική αξία 94% για τη σαρκοείδωση (Costabel U, 1992).

Παρ' όλα αυτά, η διαβρογχική βιοψία πνεύμονος μπορεί να είναι απογοητευτική για τη διάγνωση των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών (Katzestein A, et al, 1998) οπότε απομένει η συμβολή της θωρακοχειρουργικής.

Η θωρακοχειρουργική στη διάγνωση των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών

Η θωρακοχειρουργική περιλαμβάνει τρεις διαγνωστικές προσεγγίσεις στη διάγνωση των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών: τη Μεσοθωρακοσκόπηση, τη Θωρακοσκόπηση (με τη βοήθεια VIDEO-VATS) και την ανοικτή βιοψία πνεύμονος (OL).

Μεσοθωρακοσκόπηση:

Έχει το πλεονέκτημα ότι είναι πιο φθηνή και λιγότερο επεμβατική από τις υπόλοιπες δύο τεχνικές και ακόμα η νοσηλεία του ασθενούς δεν υπερβαίνει το ένα 24ωρο. Από διαγνωστικής άποψης είναι εφάμιλλη της θωρακοσκόπησης με video, παρ' ότι η συχνότητα επιπλοκών είναι σαφώς μικρότερη (Gossot D, 1996). Γι' αυτό και η θωρακοσκόπηση ενδείκνυται

στις περιπτώσεις εκείνες που οι αλλοιώσεις είναι αυτού του επιπέδου δράσης της Μεσοθωρακοσκόπησης, ή απαιτούνται πολλαπλές λήψεις. Παρ' όλα αυτά λόγοι αισθητικής, ιδιαίτερα σε νέες γυναίκες μπορεί να οδηγήσουν στην επιλογή της θωρακοσκόπησης.

Και οι δύο μέθοδοι έχουν υψηλή αξιοπιστία όσον αφορά τη διαγνωστική τους ικανότητα. Παρ' όλα αυτά όμως, η χρησιμότητα της Μεσοθωρακοσκόπησης στη διάγνωση των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών δεν έχει ελεγχθεί με εξειδικευμένες μελέτες. Η κυριότερη ένδειξη Μεσοθωρακοσκόπησης είναι τα στάδια I και II της σαρκοείδωσης, αλλά και στις περιπτώσεις κακοηθών παθήσεων όπου η συμβολή της είναι αναμφισβήτητη. Παρ' όλα αυτά και σ' αυτή την περίπτωση, μελέτες του κινδύνου και ωφελιμότητας (risk / benefit) καθώς και του κόστους αποδεικνύουν ότι η διαρκής παρακολούθηση των ασθενών με στάδιο I σαρκοειδώσεως είναι προτιμότερη (Reich J, 1998).

Θωρακοσκόπηση με τη βοήθεια video (Video Assisted thoracoscopy – VATS) και σύγκρισή της με την ανοικτή βιοψία πνεύμονος (OL):

Η ανοικτή βιοψία πνεύμονος χρησιμοποιείται ακόμα και αποτελεί ικανοποιητική τεχνική σε πολλά διαγνωστικά ειδικά κέντρα (Kramer M, 1998). Παρ' όλα αυτά υπάρχει αριθμός αναδρομικών μελετών σύμφωνα με τις οποίες η VATS αντικαθιστά επιτυχώς την OL σε όλο τον κόσμο, γιατί απαιτεί λιγότερη αναλγησία, λιγότερη απώλεια αίματος, μικρότερη νοσηλεία στο νοσοκομείο καθώς και μικρότερο χειρουργικό

χρόνο (Mouroux J, 1997). Ακόμα η συχνότητα επιπλοκών είναι μικρότερη (Sheares K, 1998).

9. ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗ ΤΗΣ ΣΟΒΑΡΟΤΗΤΑΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Σήμερα δεν υπάρχει η «ιδανική» εξέταση η οποία να μπορεί να προβλέψει την εξέλιξη της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης ενώ υπάρχει μεγάλη ανάγκη πληροφόρησης που να αφορά:

- 1) την ένταση της φλεγμονής,
- 2) την έκταση της αρχιτεκτονικής καταστροφής και
- 3) το βαθμό της λειτουργικής διαταραχής.

Η πληροφόρηση αυτή όμως θα πρέπει να προέρχεται από δοκιμασίες:

- α) Μη επεμβατικές
- β) ειδικές, δηλαδή ικανές να διακρίνουν φλεγμονή από ίνωση και
- γ) ευαίσθητες στο διαχωρισμό φυσιολογικού από μη φυσιολογικό.

Συνήθως η πρόοδος της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης εκτιμάται στη βάση:

- α) κλινικών συμπτωμάτων,
- β) ακτινολογικών ευρημάτων και
- γ) λειτουργικών δοκιμασιών.

Η ανοικτή βιοψία είναι απαραίτητη για τη διάγνωση, πρέπει να γίνεται σωστά, δεν μπορεί όμως να επαναληφθεί και μας δίνει πληροφορίες για το ότι συμβαίνει μόνο σε περιορισμένο χώρο του πνευμονικού παρεγχύματος (Hyde DM et. 1992, Pantin CF et. 1988).

Πρόγνωση και επιβίωση

Διάφορες κλινικές και εργαστηριακές παράμετροι έχουν μελετηθεί για την εκτίμηση της εξέλιξης της IPF καθώς και της ανταπόκρισης της στη θεραπεία. Τέτοιες παράμετροι είναι η ακτινογραφία και η αξονική θώρακος υψηλής ευκρίνειας, τα διάφορα tests της αναπνευστικής λειτουργίας (Gay SE, et al, 1998). Σε μελέτη 38 ασθενών με IPF αποδεδειγμένη με ιστολογική βιοψία (Gay SE, et al, 1998) μόνο η αξονική τομογραφία θώρακος υψηλής ευκρίνειας προέβλεψε μακροχρόνια την εξέλιξη της νόσου.

Σε σχέση με την επιβίωση, παρά τις προόδους στη θεραπευτική προσέγγιση της νόσου, δεν φάνηκε μεταβολή της επιβίωσης σήμερα σε σχέση με αυτή της δεκαετίας του 1960 (Mapel DW, et al, 1960-70). Το ιστορικό λήψης κορτικοστεροειδών ήταν ένας από τους πολλούς παράγοντες που συνδυάζονται με φτωχότερη πρόγνωση. Είναι επομένως αναγκαία η ανακάλυψη κάποιου θεραπευτικού παράγοντα που να προσφέρει σημαντικό κέρδος στη θεραπεία της IPF.

Θεραπευτική προσέγγιση Διάμεσων Πνευμονοπαθειών

Η αντιμετώπιση των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών, και ιδιαίτερα της ιδιοπαθούς πνευμονικής ίνωσης είναι και δύσκολη και μη ικανοποιητική. Σε πολλούς ασθενείς το μόνο που μπορεί κανείς να προσφέρει είναι υποστηρικτική θεραπεία. Έχουν γίνει προσπάθειες εφαρμογής θεραπείας με αντιφλεγμονώδη φάρμακα με σκοπό την αναχαίτιση της

φλεγμονής, τη βελτίωση των συμπτωμάτων, την επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου. Τα αποτελέσματα των προσπαθειών αυτών κυμαίνονται από την αποτυχία μέχρι τη σημαντική αύξηση του χρόνου επιβίωσης. Τα κορτικοστεροειδή είναι ο πιο συχνά χρησιμοποιούμενος αντιφλεγμονώδης παράγοντας. Τα κυτταροστατικά φάρμακα όπως είναι η Ρeu Os αζαθειοπρίνη και η διακεκομένη χορήγηση κυκλοφωσφαμίδης έχουν επίσης αποδειχθεί δραστικά είτε από μόνα τους είτε σε συνδυασμό με τη χρήση κορτικοστεροειδών. Από τα άλλα αντιφλεγμονώδη φάρμακα που έχουν δοκιμαστεί η κολχικίνη φαίνεται να είναι ωφέλιμη. Είναι ιδιαίτερα χρήσιμη σε ηλικιωμένους ασθενείς, σε ασθενείς με σημαντικές παρενέργειες από τη χρήση κορτικοστεροειδών, ή σε όσους πάσχουν από παθήσεις στις οποίες τα κορτικοστεροειδή αντεδείκνυνται.

Τα άτομα μικρής ηλικίας και με πρόσφατη νόσο ανταποκρίνονται στη θεραπεία. Καλύτερη ανταπόκριση στη θεραπεία εμφανίζουν και οι περιπτώσεις λεμφολυτικής αποφολιδωτικής πνευμονίας.

Πέρα από τις νέες θεραπευτικές στρατηγικές η συνολική πρόγνωση σε ασθενείς με Διάμεση Πνευμονοπάθεια δεν έχει ουσιαστικά αλλάξει και ο μέσος όρος ζωής των ασθενών δεν έχει μεταβληθεί τα τελευταία 30 χρόνια (Swinder K, 1999).

Θεραπευτική στρατηγική στις Διάμεσες Πνευμονοπάθειες

Η αντιμετώπιση των Διάμεσων Πνευμονοπαθειών (ILD) εξαρτάται κατά κύριο λόγο από την αιτιολογία της νόσου. Είναι επομένως σημαντικό να διευκρινιστεί από την αρχή εάν πρόκειται για δευτεροβαθή εκδήλωση συστηματικής πρωτοπαθούς νόσου, εάν οφείλεται σε έκθεση σε αιτιολογικό παράγοντα ή εάν πρόκειται για ιδιοπαθή νόσο. Από τη στιγμή που έχουμε την ακριβή διάγνωση μπορούμε να καταστρώσουμε και τη στρατηγική αντιμετώπισης της νόσου.

Η θεραπεία της Ιδιοπαθούς Πνευμονικής Ύψωσης (IPF) είναι απογοητευτική και με πενιχρά αποτελέσματα. Γι' αυτό υπάρχει μεγάλο ενδιαφέρον στην ανάπτυξη νέων φαρμάκων και μεθόδων που θα μπορούσαν να συνεισφέρουν στην συμπτωματική ανακούφιση και την αύξηση του χρόνου επιβίωσης των ασθενών. Η θεραπεία εκλογής είναι σήμερα τα κορτικοστεροειδή. Χρησιμοποιούνται βεβαίως και άλλα φάρμακα. Γεγονός όμως είναι ότι κανένα φάρμακο σήμερα δεν μπορεί να μεταβάλλει σημαντικά την πορεία της IPF. Με τη σημερινή κατάσταση οι στόχοι θεραπευτικής προσέγγισης της IPF πρέπει να είναι: 1) αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της νόσου (υποστηρικτική θεραπεία) 2) επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου 3) αντιμετώπιση των επιπλοκών 4) αύξηση του χρόνου επιβίωσης. Τα πιο πάνω είναι σημαντικά γιατί οι επιπλοκές της IPF είναι συχνές και η προοδευτική επιδείνωση της νόσου δεδομένη. Στις περισσότερες περιπτώσεις ο θάνατος επέρχεται μέσα σε χρονικό διάστημα 5 χρόνων.

Υποστηρικτική θεραπεία:

Οι περισσότεροι ασθενείς με IPF έχουν υποξαιμία μετά από σωματική άσκηση. Αρκετοί από αυτούς είναι υποξαιμικοί και σε ηρεμία κατά την πρώτη τους επίσκεψη στο γιατρό. Πρώιμα συμπτώματα όπως η δύσπνοια με την κόπωση συνήθως αγνοούνται από τους ασθενείς γιατί δεν είναι ευαισθητοποιημένοι και γιατί συνήθως προέχει η συνέχιση των δραστηριοτήτων τους στα πλαίσια της οικονομικής τους επιβίωσης. Στο 80% των περιπτώσεων η IPF είναι ήδη σε μέτριο ή σοβαρό στάδιο κατά την πρώτη επίσκεψή τους στον ειδικό. Η **οξυγονοθεραπεία** κατ' οίκον λοιπόν ενδείκνυται για τη συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών.

Η θεραπεία της **πνευμονικής υπέρτασης** και της **χρόνιας πνευμονικής καρδιάς** και της **συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας** είναι απαραίτητη. Η μακροχρόνια χορήγηση αγγειοδιασταλτικών δεν αποδείχθηκε χρήσιμη.

Η αντιμετώπιση των **λοιμώξεων** πρέπει να γίνεται ταχύτερα και αποτελεσματικά. Οι λοιμώξεις είναι συχνές λόγω διαταραχής του τοπικού αλλά και του γενικού αμυντικού μηχανισμού, αλλά και λόγω της χρήσης των κορτικοστεροειδών πρέπει να χρησιμοποιούνται αντιβιοτικά ευρέως φάσματος όπως είναι η αμοξυλλίνη με γυκλαβουναμικό οξύ μαζί με **κινόζονες**. Σε σοβαρές περιπτώσεις χρειάζεται παρεντερική χορήγηση κεφαλοσπορικού σε συνδυασμό με αμνογλυκοσίδες.

Ο **πνευμονοθώρακας** είναι σπάνια επιπλοκή σε ασθενείς με IPF. Υποτροπιάζοντες πνευμονοθώρακες παρατηρούνται σε περιπτώσεις **ιστιοκύττωσης** ή **λεμφαγγειομυοκύττωσης**.

Αντιφλεγμονώδης θεραπευτική αγωγή

Διάφοροι αντιφλεγμονώδεις παράγοντες έχουν δοκιμαστεί για την αντιμετώπιση της IPF. Μερικές μελέτες έχουν αναφέρει σημαντική βελτίωση, άλλες ελάχιστη και άλλες καμία. Υπάρχουν αρκετά σημεία που πρέπει να ληφθούν υπ' όψιν πριν την έναρξη της αγωγής καθώς και ποιοι παράγοντες θα χρησιμοποιηθούν για την αξιολόγηση της θεραπευτικής προσπάθειας.

Προσδιορισμός των ασθενών που μπορεί να ωφεληθούν από τη θεραπεία

Είναι δύσκολο να αποφασίσει κανείς εκ των προτέρων ποιος ασθενής με IPF θα ωφεληθεί από την εφαρμογή θεραπείας με αντιφλεγμονώδη. Μερικοί από τους παράγοντες που πρέπει να λαμβάνονται υπ' όψιν είναι η **ηλικία**, η **έναρξη** και η **σοβαρότητα** των συμπτωμάτων, οι διαταραχές των **λειτουργιών** δοκιμαστικού ελέγχου της αναπνευστικής λειτουργίας, τα **ακτινολογικά** ευρήματα, η **ιστολογική διάγνωση** και οι πιθανές **παρενέργειες** της θεραπείας. Σύμφωνα με στοιχεία της Βρετανικής Πνευμονολογικής Εταιρείας (BTS) 50% των ασθενών δεν τηρούν θεραπευτική αγωγή (Jonston ID, 1997). Οι ασθενείς που δεν πήραν θεραπεία ήταν ηλικιωμένο, είτε βρίσκονταν στα τελευταία στάδια της νόσου, ή με σοβαρές επιπλοκές. Μετά την αρχική διάγνωση θα πρέπει να εφαρμόζεται δοκιμαστική θεραπευτική

αγωγή σε όλους τους ασθενείς εκτός των περιπτώσεων, όπου μπορεί να έχουμε σοβαρές μη ελεγχόμενες επιπλοκές όπως στις περιπτώσεις σακχαρώδη διαβήτη. Πολύ ηλικιωμένοι ασθενείς μπορεί να μείνουν επίσης χωρίς θεραπεία εκτός και αν η έναρξη της νόσου είναι πρόσφατη.

Οι ασθενείς που έχουν σχετικά μικρή ηλικία και μια σχετικά πρόσφατη νόσο ανταποκρίνονται καλύτερα στη θεραπεία. Η δοκιμαστική θεραπευτική αγωγή πρέπει να διαρκεί τουλάχιστον 3 μήνες και να διακόπτεται στις περιπτώσεις που δεν υπάρχει βελτίωση.

Εκτίμηση της ανταπόκρισης στη θεραπεία

Είναι δύσκολο να εκτιμηθεί η ανταπόκριση στη θεραπεία όπως επίσης και να παρακολουθηθεί η πρόοδος της. Η κλινική παρακολούθηση της προόδου της δύσπνοιας και του βήχα βοηθά, είναι όμως υποκειμενική και μη εξειδικευμένη. Η παρακολούθηση των παραμέτρων της αναπνευστικής λειτουργίας είναι πιο χρήσιμη. Η απλή σπιρομέτρηση και η ανάλυση αερικού αρτηριακού αίματος όπως και ο συντελεστής διαχυτικής ικανότητας (DhLO) μπορεί να δώσουν αξιόπιστες πληροφορίες για την πρόοδο της νόσου.

Η παρακολούθηση των ακτινολογικών αλλοιώσεων επίσης αποτελεί χρήσιμο τρόπο αξιολόγησης της εξέλιξης της νόσου. Η αξονική τομογραφία μας δίνει πολύ καλή εικόνα των ακτινολογικών αλλοιώσεων της προοδευτικής θεραπείας, αλλά και η απλή ακτινογραφία θώρακος, σε μικρότερο βαθμό βέβαια.

Επιλογή θεραπευτικής αντιμετώπισης

Κορτικοστεροειδή:

Είναι οι πιο συχνά χρησιμοποιούμενοι αντιφλεγμονώδεις παράγοντες. Από την πενήντάχρονη χρήση των κορτικοστεροειδών μόνο ένα μικρό ποσοστό των ασθενών δείχνει να ωφελείται (Marel DW, 1996). Το κέρδος από τα κορτικοστεροειδή όσον αφορά τη μακροχρόνια ανακούφιση από τα συμπτώματα και την αύξηση του χρόνου επιβίωσης αμφισβητείται, πολύ δε περισσότερο αφού αρκετοί αναπτύσσουν σοβαρές παρενέργειες από τη χρήση τους. Παρά την περιορισμένη θεραπευτική τους συμβολή τα κορτικοστεροειδή εξακολουθούν να συνιστώνται από τα περισσότερα σοβαρά βιβλία πνευμονολογίας.

Ένα καλό θεραπευτικό σχήμα για τη χρήση των κορτικοστεροειδών είναι mg πρεδνηζολόνης/Kg βάρους σώματος για 6-12 εβδομάδες και μετά 15-20mg ημερησίως σε δόση συντηρήσεως. Η θεραπεία διαρκεί 1-3 χρόνια ή ακόμα και περισσότερο, ανάλογα με την κλινική ανταπόκριση.

Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα:

Είναι αρκετά δημοφιλή σήμερα και χρησιμοποιούνται μαζί ή χωριστά των κορτικοειδών. Αρκετές μελέτες θεωρούν ότι πλεονεκτούν έναντι των κορτικοειδών (Winter et al, 1978). Η συνήθης δόση της **Αζαθειοπρίνης** είναι 3mg/Kg βάρους σώματος ημερησίως. Η **κυκλοφωσφαμίδη** μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε θεραπεία εφόδου με πολύ καλά αποτελέσματα και με λιγότερες παρενέργειες (Kalb M, 1998).

Η **κυκλοσπορίνη** σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να είναι χρήσιμη (Moolman JA, 1991). Πρέπει όμως να σημειωθεί ότι είναι πολύ ακριβή, έχει αρκετές παρενέργειες και η αποτελεσματικότητά της γενικά δεν έχει αποδειχτεί σε συγκριτικές μελέτες.

Άλλα αντινωτικά φάρμακα (antifibrotic drugs):

Υπάρχει μεγάλο ενδιαφέρον σήμερα στην προσπάθεια ανακάλυψης φαρμάκων, πέρα από τα κορτικοστεροειδή και τα ανοσοκατασταλτικά. Τέτοια φάρμακα σήμερα είναι η **κολχικίνη** και η **D-πενικιλλαμίνη**. Η κολχικίνη έχει αποδειχθεί ότι αναστέλλει τη σύνθεση του κολλαγόνου, αναστέλλει την έκκριση και απελευθέρωση των αυξητικών παραγόντων, των ινοβλαστών και των κυψελιδικών μακροφάγων (Bauer EA, 1982). Στο κολλαγόνο δρα και η πενικιλλαμίνη D.

Θεραπευτική προσέγγιση της IPF

Είναι κατ' αρχήν σημαντικό να διαγνώσει κανείς εξαρχής τις δευτεροπαθείς αιτίες, εφ' όσον είναι δυνατόν, της Πνευμονικής Ύψωσης και έτσι να ανιχνεύσει τις περιπτώσεις εκείνες που είναι θεραπεύσιμες με βάση κλινικές και εργαστηριακές παραμέτρους. Το σχήμα 1 αποτελεί ένα διαγνωστικό αλγόριθμο για το σχέδιο θεραπευτικής προσέγγισης της Ιδιοπαθούς Πνευμονικής Ύψωσης (Jindal SK, 1997).

Σχήμα 1

Η θεραπεία της Πνευμονοκονίωσης όπως είναι η πυριτίαση (silicosis) είναι σε μεγάλο βαθμό συμπτωματική (Jindal SK, 1998). Η έκθεση σε τοξικά αέρια μετά από ατύχημα συνήθως προκαλεί διάμεση πνευμονοπάθεια η οποία υποχωρεί μόνη της, μπορεί όμως να προκαλέσει επιμένουσα διαταραχή της αναπνευστικής λειτουργίας ή ακόμα και ίνωση (Gupta D, 1998). Συνήθως όμως από τη στιγμή που σταματήσει η έκθεση στον αιτιολογικό παράγοντα σταματά και η εξέλιξη της νόσου. Σε ορισμένες περιπτώσεις χρειάζεται η εφαρμογή κορτικοστεροειδών.

Στις περιπτώσεις που έχουμε διαγνωσμένη Ιδιοπαθή Πνευμονική Ίνωση καλό είναι να γίνεται μια προσπάθεια με κορτικοστεροειδή εκτός των περιπτώσεων μη ελεγχόμενου σακχαρώδους διαβήτου και σε ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης των 65 ετών. Συνήθως απαιτούνται δόσεις 1mg/Kg βάρους σώματος, πρεδνιζολόνης. Σαν υποκατάστατο μπορεί να χορηγηθεί υδροκορτιζόνη ενδοφλεβίως 0,15-1g ημερησίως για 3-5 ημέρες. Η κλινική ανταπόκριση ελέγχεται σχεδόν καθημερινά για μια εβδομάδα, μετά εβδομαδιαίως για ένα μήνα και στη συνέχεια ανά δεκαπενθήμερο για τους επόμενους τρεις μήνες. Ο έλεγχος της αναπνευστικής λειτουργίας και η ακτινολογική ανταπόκριση ελέγχονται στις 6 και 12 εβδομάδες εφαρμογής της θεραπείας.

Εάν διαπιστωθεί αξιοσημείωτη συμπτωματική και υποκειμενική βελτίωση η θεραπεία συνεχίζεται. Τα κορτικοστεροειδή σταθεροποιούνται στη δόση των 15-20mg για περίοδο 3 μηνών. Σ' αυτό το στάδιο μπορεί να προστεθούν ανοσοκατασταλτικά φάρμακα, όπως η χορήγηση

κυκλοφωσφαμίδης ενδοφλεβίως, η Per Os αζαθειοπρίνης, ανεξαρτήτως της προόδου που παρατηρείται με Τρ κορτικοστεροειδή. Εάν καμιά βελτίωση δεν παρατηρηθεί σε διάστημα 6 μηνών, τότε εφαρμόζεται μόνο συμπτωματική θεραπεία. Στους ασθενείς που παρατηρείται βελτίωση η αντιφλεγμονώδης θεραπεία συνεχίζεται.

Στους ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης των 65 ετών με νόσο η οποία εμφανίζει επιπλοκές, συνιστάται σαν φάρμακο πρώτης γραμμής η κολχικίνη. Το σχήμα με κολχικίνη μπορεί να διακρίνει και πέραν του ενός έτους ανάλογα με την ανταπόκριση του ασθενούς. Σαν υποκατάστατο της κολχικίνης μπορεί να χρησιμοποιηθούν ανοσοκατασταλτικά φάρμακα με μεγάλη προσοχή λόγω των γνωστών παρενεργειών.

Μεταμόσχευση πνεύμονος

Παρά το γεγονός ότι η μεταμόσχευση πνεύμονος ή η μεταμόσχευση καρδίας πνευμόνων, δεν είναι προσιτή για τα τελικά στάδια των πνευμονικών νοσών, η ένδειξή τους είναι περιορισμένη και σε κάθε περίπτωση η εφαρμογή της στην καθ' ημέραν κλινική πράξη θα απαιτήσει πολλά χρόνια.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΓΕΝΙΚΑ

Η νοσηλευτική διεργασία αποτελεί μέθοδο παροχής εξατομικευμένης και ολοκληρωμένης νοσηλευτικής φροντίδας.

- Η νοσηλεύτρια επικοινωνεί με τον άρρωστο και την οικογένειά του.
- Παρατηρεί και ομολογεί τις κλινικές εκδηλώσεις του ασθενούς.
- Μελετά τον ατομικό φάκελο, και συμπληρώνει το διάγραμμα παρακολούθησης των κλινικών και εργαστηριακών παραμέτρων που αφορούν την εξέλιξη και κλινική πορεία του ασθενούς.
- Συσχετίζει τα ευρήματα με τις θεωρητικές γνώσεις και την κλινική του εμπειρία.

Η νοσηλευτική διεργασία θα μπορούσε να διακριθεί σε τέσσερα στάδια:

1^ο στάδιο: Αξιολόγηση της κλινικής κατάστασης του ασθενούς.

2^ο στάδιο: Προγραμματισμός νοσηλευτικής παρέμβασης.

3^ο στάδιο: Εφαρμογή νοσηλείας.

4^ο στάδιο: Εκτίμηση αποτελεσμάτων νοσηλείας.

Παρουσιάζονται στη συνέχεια δύο νοσηλευτικές διεργασίες που αφορούν περιστατικά Ιδιοπαθούς Πνευμονικής Ίνωσης διαφορετικής σοβαρότητας. Τα περιστατικά αυτά αντιμετωπίστηκαν στα διάφορα στάδιά τους σε πολύ καλά

εξοπλισμένο πνευμονολογικό κέντρο και στο Νοσοκομείο Νοσημάτων Θώρακος ΝΔ Ελλάδος.

Μέσα από αυτές τις διεργασίες αναδεικνύεται η σοβαρότητα, η πολυπλοκότητα και η ποικιλία της κλινικής έκφρασης των Ιδιοπαθών Πνευμονικών Ινώσεων αφ' ενός και αφ' ετέρου η σημασία της ορθής νοσηλευτικής παρέμβασης σε συνεργασία πάντοτε με το ιατρικό προσωπικό για την επιτυχή αντιμετώπιση των καταστάσεων αυτών.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ 1^ο ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Πρόκειται για ασθενή με τα εξής στοιχεία ταυτότητας:

Όνοματεπώνυμο: Φ.Σ.

Φύλο: Άρρεν

Ηλικία: 63

Επάγγελμα: Δημόσιος υπάλληλος

Αιτία επείγουσας επίσκεψης του ασθενούς στο πνευμονολογικό κέντρο: Δεκατική πυρετική κίνηση, έντονη δύσπνοια, βήχας, πυώδης απόχρεμψη.

Παρούσα νόσος: Αρχίζει από τετραετίας όταν για πρώτη φορά διαγνώσθηκε στο πνευμονολογικό διαγνωστικό κέντρο της Πάτρας ότι ο ασθενής πάσχει από Ι.Π.Ι. Ο ασθενής έκανε συστηματική παρακολούθηση (κλινική και εργαστηριακή) της νόσου του με βάση τις εκδηλώσεις της νόσου, μια και η εφαρμογή τρίμηνου θεραπευτικού σχήματος με κορτικοστεροειδή το 1998 δεν είχε καλά αποτελέσματα και διεκόπη. Από διετίας ο ασθενής είναι σε χρόνια χορήγηση O₂ κατ' οίκον και περιστασιακή χρήση εισπνεομένων Serevent (2x2) και Inhaler Flixotide 250mg (2x2). Ο ασθενής τους τελευταίους μήνες εμφάνιζε επιδείνωση της δύσπνοιας με την κόπωση.

Ατομικό αναμνηστικό: Ισχαιμική καρδιοπάθεια από δεκαετίας για την οποία λαμβάνει Tildiem tab 60mg, Frumil tab.

Πνευμονική φυματίωση της οποίας η θεραπεία ολοκληρώθηκε το Φεβρουάριο του 2000.

Θηλυματώδες καρκίνωμα ουροδόχου κύστεως για το οποίο χειρουργήθηκε προ τριμήνου και πρόσφατα ολοκλήρωσε την ακτινοθεραπεία.

Διάγνωση: Επιδείνωση αναπνευστικής ανεπάρκειας λόγω λοιμώξεως αναπνευστικού επί ελαφράς εκτεταμένης χρόνιας διάγνωσης Ι.Π.Ι.

Χρόνια Πνευμονική Καρδιά, Συμφωρητική καρδιακή ανεπάρκεια.

Θεραπεία: Χορήγηση O_2 με μάσκα Venturi 4lt/min.

Χορήγηση b_2 – διεγερτών (σαλβουταμόλης) σε διάλυμα 0,5mg σε 3cc φυσιολογικού ορού και με τη βοήθεια νεφελοποιητού ανά 4 ώρες.

Χορήγηση IV υδροκορτιζόνης 500mg ανά 6ωρο.

Χορήγηση IV 2amp lasix 40mg 1x2.

Χορήγηση IV κεφαλοσπορίνης (Zinacef 750mg 1x4).

Χορήγηση IV τοπραμυκίνης (Nebcin 80mg 1x3).

Εργαστηριακός έλεγχος: Ελήφθησαν με την είσοδο του ασθενούς αέρια αρτηριακού αίματος. Οι τιμές εισόδου ήταν: $PO_2 = 40\text{mmHg}$, $PCO_2 = 41\text{mmHg}$, $SaO_2 = 86\%$, $PH = 7,45$.

Επίσης έγινε ΗCl όπου διαπιστώθηκε δεξιός άξονας και βραδυαρρυθμία. Η θερμοκρασία εισόδου ήταν $38,5^\circ C$. Η Α.Π $90/70\text{mmHg}$. Σφύξεις $50/\text{min}$.

Η συνεχής λήψη αερίων αρτηριακού αίματος έδειξε σταδιακή βελτίωση PO_2 το οποίο την τρίτη μέρα έφθασε στα επίπεδα 55mmHg. Η Ro θώρακος κατά την εισαγωγή έδειξε εκτεταμένη αύξηση του διάμεσου ιστού, αύξηση της αγγειακής σκιαγράφησης των κορυφών των πνευμόνων και κατάληψη των πλευροδιαφραγματικών γωνιών αμφω. Ο υπερηχογραφικός έλεγχος ο οποίος ακολούθησε έδειξε συλλογή πλευριτικού υγρού σε αμφότερες τις πλευροδιαφραγματικές γωνίες. Την τρίτη ημέρα θεραπείας ο πυρετός υποχώρησε στα επίπεδα $37,2^\circ C$ όπως επίσης υποχώρησαν τα οιδήματα στα κάτω άκρα του ασθενούς και η κυάνωση. Η νέα Ro θώρακος που έγινε την τρίτη ημέρα ήταν σαφώς βελτιωμένη. Δεν υποχώρησαν βέβαια τα χρόνια ινωτικά στοιχεία, υποχώρησαν όμως η πλευριτική συλλογή αμφω και τα υπόλοιπα ευρήματα συμφοριτικής καρδιακής ανεπάρκειας ως αποτέλεσμα ανταπόκρισης της θεραπείας με διουρητικά.

Ο ασθενής εξήλθε από το νοσοκομείο σε επτά ημέρες με οδηγίες για επανέλεγχο εντός δύο εβδομάδων.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

1. Αξιολόγηση του ασθενούς

Πυρετός $38,1^\circ C$. Ο ασθενής ιδρωμένος, ανήσυχος με λυτή τη γραβάτα του. Έχει υπέρπνοια, 27 αναπνοές το λεπτό. Η έκπτυξη του θώρακα είναι σαφώς περιορισμένη. Υπάρχουν εκτεταμένα οιδήματα στα σφυρά αμφοτέρων των κάτω άκρων.

Σφύξεις: 50/min, Α.Π: 90/70mmHg. Υπήρχε βραδυαρρυθμία και προπαΐτια σφαγίτιδων κατά την κατάκλιση

του ασθενούς. Τα αέρια αρτηριακού αίματος ελήφθησαν με παρακέντηση της βραχιονίου αρτηρίας και με τη χρήση ειδικά ηπαρινισμένης σύριγγας. Οι τιμές ήταν: $PO_2 = 40\text{mmHg}$, $PCO_2 = 41\text{mmHg}$, $PH = 7,45$, $SaO_2 = 86\%$.

Ο ασθενής λόγω της σοβαρής υποξαιμίας εμφάνιζε κυάνωση γλώσσας και των δακτύλων των άνω άκρων.

Από την προσεκτική λήψη του ιστορικού της τελευταίας εβδομάδας ο ασθενής εμφάνισε κακοαδιαθεσία, εμφάνιση δύσπνοιας με την ελάχιστη κόπωση, αδυναμία συγκέντρωσης και ο ύπνος του ήταν διαταραγμένος.

2. Αντικειμενικοί σκοποί της Νοσηλευτικής Παρέμβασης

- Μείωση του άγχους και της ανησυχίας του ασθενούς. Αυτό έγινε με διαβεβαίωση του ασθενούς ότι πολύ γρήγορα με την εφαρμοζόμενη αγωγή τα πράγματα θα βελτιωθούν σημαντικά.
- Ενυδάτωση του ασθενούς: Χορήγηση IV υγρών (χλωρονατριούχου ορού 0,9% σε στάγδην έγχυση, 60 σταγόνες το λεπτό.
- Διατήρηση ανοικτής φλεβικής γραμμής με μικρό φλεβοκαθετήρα πέραν της φλεβικής γραμμής χορήγησης IV υγρών για την έγχυση των κορτικοστεροειδών αλλά και για λόγους περισσότερης ασφάλειας.
- Χορήγηση οξυγόνου με μάσκα Venturi 4lt/min 28%. Αύξηση του όγκου του χορηγούμενου O_2 γίνεται μόνο στη φάση χορήγησης των b_2 – διεγερτών υπό μορφή διαλύματος. Αυτό κρίνεται αναγκαίο προκειμένου το χορηγούμενο διάλυμα να νεφελοποιείται.

- Παρακολούθηση της θερμοκρασίας του ασθενούς και χορήγηση αντιπυρετικού (παρακεταμόλης) εφ' όσον η θερμοκρασία είναι μεγαλύτερη των 38° C.
- Παρακολούθηση της καρδιακής συχνότητας και της αρτηριακής πίεσεως.
- Παρακολούθηση των αερίων αρτηριακού αίματος και του HCl.
- Παρακολούθηση της οξεοβασικής ισορροπίας (PH, ηλεκτρολύτες).

3. Εφαρμογή νοσηλευτικών παρεμβάσεων

- Συχνή συζήτηση με τον ασθενή για την κατάστασή του και μείωση του άγχους και της αγωνίας του με τη διαβεβαίωση τόσο την ιατρική και συχνότερα τη νοσηλευτική ότι τα πράγματα πάνε καλά. Κάθε 10-15 λεπτά ο ασθενής ενημερωνόταν για την εξέλιξη της κατάστασής του.
- Τέθηκε ορός φυσιολογικός 1000cc 0,9%NaCl με πεταλούδα. Ο ρυθμός χορήγησης ρυθμίστηκε σε 60 σταγόνες το λεπτό.
- Τέθηκε μάσκα Venturi 28% με ειδική υποδοχή κάτω από αυτή για χορήγηση διαλύματος σαλβουταμόλης. Η ποσότητα του χορηγούμενου O₂ ήταν στην αρχή 4lt/min. Το διάλυμα σαλβουταμόλης έγινε με την πρόσμιξη 0,5ml σαλβουταμόλης 0,5% σε 3cc φυσιολογικού ορού. Κατά τη διάρκεια χορήγησης του διαλύματος το O₂ ήταν 8lt/min για 10 λεπτά. Στη συνέχεια το διάλυμα σαλβουταμόλης χορηγήθηκε σε δύο ώρες με τη χρήση ηλεκτρονικού νεφελοποιητή. Με τη βελτίωση της υποξαιμίας και την αποκατάσταση των PaO₂ στο φυσιολογικό αφαιρέθηκε η

μάσκα Venturi και η χορήγηση O_2 για τις υπόλοιπες 6 ώρες γινόταν με ρινικό καθετήρα 2lt/min.

- Η παρακολούθηση της θερμοκρασίας του ασθενούς γινόταν κάθε μισή ώρα. Στη φάση που ο πυρετός ήταν υψηλότερος των $38^\circ C$ χορηγήθηκε Pecos παρακεταμόλη σε δόση 1g (DEPON).
- Η καρδιακή συχνότητα, η αρτηριακή πίεση και ο κορεσμός της αιμοσφαιρίνης σε οξυγόνο (SaO_2) καταγράφονταν συνεχώς με ειδικό οξύμετρο, κι έτσι η καταγραφή των παραμέτρων αυτών ήταν συνεχής. Πέρα από τις παραμέτρους αυτές γινόταν και παρακολούθηση της συχνότητας αναπνοών κάθε 5-10 λεπτά. Για τις παραμέτρους αυτές αλλά και για τη γενική κατάσταση του ασθενούς ενημερωνόταν ο γιατρός κάθε 30-45 λεπτά.

4. Εκτίμηση της αποτελεσματικότητας των Νοσηλευτικών Παρεμβάσεων

Με τη φαρμακευτική θεραπευτική αντιμετώπιση τα αποτελέσματα ήταν θεαματικά και μέσα στην πρώτη ώρα το SaO_2 έφθασε το 92%, η δύσπνοια υποχώρησε αρκετά. Στο καλό αποτέλεσμα βοήθησε η συχνή ενημέρωση και ενθάρρυνση του ασθενούς, η χορήγηση O_2 , η ενυδάτωση και η άμεση εφαρμογή των απαιτούμενων θεραπευτικών ενεργειών.

Σημειώνεται ιδιαίτερα ότι η θεραπεία συνεχίστηκε στο σπίτι του ασθενούς για αρκετές ημέρες με τη χορήγηση λεπτομερών οδηγιών και με συχνή ενημέρωση του νοσηλευτικού και ιατρικού προσωπικού από τον ασθενή, και τροποποίηση της θεραπευτικής αγωγής όπου αυτό χρειάσθηκε.

Με την έξοδο του ασθενή για το σπίτι του δόθηκε ιδιαίτερη έμφαση σε δύο κυρίως πράγματα:

α) Την κατανόηση εκ μέρους του ασθενούς των θεραπευτικών οδηγιών και κυρίως αυτών που αφορούσαν τη χρήση συσκευών για τη χορήγηση εισπνεόμενων φαρμάκων

β) Την ενημέρωση του ασθενούς για όλους εκείνους τους παράγοντες που είναι υπεύθυνοι για την πρόκληση της νόσου του και για όλες τις απαραίτητες ενέργειες που μπορεί να μειώσουν την έκθεσή του ασθενούς σε αυτούς.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ 2^ο ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

Πρόκειται για ασθενή με τα εξής στοιχεία ταυτότητας:

Όνοματεπώνυμο: Ρ.Π.

Φύλο: Άρρεν

Ηλικία: 70

Επάγγελμα: Συνταξιούχος

Αιτία επείγουσας επίσκεψης του ασθενούς στο πνευμονολογικό κέντρο: Δύσπνοια, βήχας και δεκατική πυρετική κίνηση.

Παρούσα νόσος: Αρχίζει από τριετίας όταν για πρώτη φορά διαγνώσθηκε στο πνευμονολογικό διαγνωστικό κέντρο της Πάτρας ότι ο ασθενής πάσχει από Ιδιοπαθή Πνευμονική Ίνωση. Ο ασθενής παρακολουθείτο συστηματικά (κλινικά και εργαστηριακά) με βάση τις εκδηλώσεις της νόσου μια και η εφαρμογή τετράμηνης θεραπείας με κορτικοστεροειδή δεν απέδωσε. Εδώ και ένα χρόνο ο ασθενής είναι σε χρόνια χορήγηση O₂ κατ' οίκον και περιστασιακή χρήση εισπνεόμενων Serevent (1x2) και Inhaler Flixotide 250mg (1x2). Ο ασθενής τους τελευταίους μήνες εμφάνιζε επιδείνωση της δύσπνοιας με την ελάχιστη κόπωση.

Ατομικό αναμνηστικό: Ισχαιμική καρδιοπάθεια από πενταετίας για την οποία λαμβάνει Tildiem tab. 90mg

Διάγνωση: Επιδείνωση αναπνευστικής ανεπάρκειας λόγω λοιμώξεως αναπνευστικού επί ελαφράς εκτεταμένης χρόνιας διάγνωσης Ι.Π.Ι.

Θεραπεία: Χορήγηση O_2 με μάσκα Venturi

Χορήγηση b_2 –διεγερτών

Χορήγηση IV Κεφαλοσπορίνης (Zinacef 750mg 1x2)

Χορήγηση IV Lasix 1x2 tab

Χορήγηση κινολόνης (tab Ciproxin 1x2, 500mg)

Εργαστηριακός έλεγχος: Ελήφθησαν με την είσοδο του ασθενούς αέρια αρτηριακού αίματος. Οι τιμές εισόδου ήταν: $PO_2 = 53\text{mmHg}$, $PCO_2 = 42\text{mmHg}$, $SaO_2 = 89\%$, $PH = 7,43$.

Επίσης έγινε ΗΚΓ όπου διαπιστώθηκε δεξιός άξονας, υψηλά P (υπερτροφία δεξιού κόλπου), αποκλεισμός δεξιού σκέλους (επί χρόνιας πνευμονικής καρδίας). Η θερμοκρασία εισόδου ήταν $38,5^\circ C$, η Α.Π $80/60\text{mmHg}$, Σφύξεις $120/\text{min}$.

Η συνεχής λήψη αερίων αρτηριακού αίματος έδειξε σταδιακή βελτίωση PO_2 το οποίο την πέμπτη μέρα έφθασε στα επίπεδα 60mmHg . Η R_o θώρακος κατά την εισαγωγή έδειξε αύξηση αγγειακής σκιαγράφησης πνευμόνων αμφω, εκτεταμένη αύξηση διάμεσου ιστού και πνευμόνων, δίκην μελικηρύθρας (εικόνα εκτεταμένης διάμεσης ίνωσης). Την τρίτη ημέρα θεραπείας ο πυρετός υποχώρησε στα επίπεδα $37,5$. Η νέα ακτινογραφία θώρακος που έγινε την τρίτη ημέρα ήταν σαφώς βελτιωμένη.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

1. Αξιολόγηση του ασθενούς

Πυρετός 38,5° C. Ο ασθενής ιδρωμένος, και ελαφρώς ανήσυχος. Έχει υπέρπνοια, 28 αναπνοές το λεπτό. Κυάνωση ονυχοφόρων φαλάγγων άκρων χεριών, χειλέων και γλώσσας.

Σφύξεις: 120/min. Α.Π: 80/60mmHg. Τα αέρια αρτηριακού αίματος ελήφθησαν με παρακέντηση της βραχιονίου αρτηρίας και με τη χρήση ειδικά ηπαρινισμένης σύριγγας. Οι τιμές ήταν: PO₂ =53mmHg, PCO₂ =42mmHg, PH=7,43, SaO₂ =89%.

Από την προσεκτική λήψη του ιστορικού της τελευταίας εβδομάδας ο ασθενής εμφάνισε προοδευτική επιδεινωμένη δύσπνοια, διαταραχές συγκέντρωσης και δεκατική πυρετική κίνηση.

2. Αντικειμενικοί σκοποί της Νοσηλευτικής Παρέμβασης

- Μείωση του άγχους και της ανησυχίας του ασθενούς. Αυτό έγινε με διαβεβαίωση του ασθενούς ότι πολύ γρήγορα με την εφαρμοζόμενη αγωγή τα πράγματα θα βελτιωθούν σημαντικά.
- Ενυδάτωση του ασθενούς: Χορήγηση IV υγρών (χλωρονατριούχου ορού 0,9% σε στάγδην έγχυση, 60 σταγόνες το λεπτό.
- Διατήρηση ανοικτής φλεβικής γραμμής με μικρό φλεβοκαθετήρα πέραν της φλεβικής γραμμής χορήγησης IV

υγρών για την έγχυση των κορτικοστεροειδών αλλά και για λόγους περισσότερης ασφάλειας.

- Χορήγηση οξυγόνου με μάσκα Venturi 4lt/min 28%. Αύξηση του όγκου του χορηγούμενου O₂ γίνεται μόνο στη φάση χορήγησης των b₂ – διεγερτών υπό μορφή διαλύματος. Αυτό κρίνεται αναγκαίο προκειμένου το χορηγούμενο διάλυμα να νεφελοποιείται.
- Παρακολούθηση της θερμοκρασίας του ασθενούς και χορήγηση αντιπυρετικού (παρακεταμόλης) εφ' όσον η θερμοκρασία είναι μεγαλύτερη των 38° C.
- Παρακολούθηση της καρδιακής συχνότητας και της αρτηριακής πίεσεως.
- Παρακολούθηση των αερίων αρτηριακού αίματος και του ΗΚΓ.
- Παρακολούθηση της οξεοβασικής ισορροπίας (PH, ηλεκτρολύτες).
- Παρακολούθηση της πορείας κυάνωσης.

3. Εφαρμογή νοσηλευτικών παρεμβάσεων

- Συχνή συζήτηση με τον ασθενή για την κατάστασή του και μείωση του άγχους και της αγωνίας του με τη διαβεβαίωση τόσο την ιατρική και συχνότερα τη νοσηλευτική ότι τα πράγματα πάνε καλά. Κάθε 10-15 λεπτά ο ασθενής ενημερωνόταν για την εξέλιξη της κατάστασής του.
- Τέθηκε ορός φυσιολογικός 1000cc 0,9% NaCl με πεταλούδα. Ο ρυθμός χορήγησης ρυθμίστηκε σε 60 σταγόνες το λεπτό.
- Τέθηκε μάσκα Venturi 28% με ειδική υποδοχή κάτω από αυτή για χορήγηση διαλύματος σαλβουταμόλης. Η

ποσότητα του χορηγούμενου O_2 ήταν στην αρχή 4lt/min. Το διάλυμα σαλβουταμόλης έγινε με την πρόσμιξη 0,5ml σαλβουταμόλης 0,5% σε 3cc φυσιολογικού ορού. Κατά τη διάρκεια χορήγησης του διαλύματος το O_2 ήταν 8lt/min για 10 λεπτά. Στη συνέχεια το διάλυμα σαλβουταμόλης χορηγήθηκε σε δύο ώρες με τη χρήση ηλεκτρονικού νεφελοποιητή. Με τη βελτίωση της υποξαιμίας και την αποκατάσταση των PaO_2 στο φυσιολογικό αφαιρέθηκε η μάσκα Venturi και η χορήγηση O_2 για τις υπόλοιπες 6 ώρες γινόταν με ρινικό καθετήρα 2lt/min.

- Η παρακολούθηση της θερμοκρασίας του ασθενούς γινόταν κάθε μισή ώρα. Στη φάση που ο πυρετός ήταν υψηλότερος των $38^\circ C$ χορηγήθηκε Peros παρακεταμόλη σε δόση 1g (DEPON).
- Η καρδιακή συχνότητα, η αρτηριακή πίεση και ο κορεσμός της αιμοσφαιρίνης σε οξυγόνο (SaO_2) καταγράφονταν συνεχώς με ειδικό οξύμετρο, κι έτσι η καταγραφή των παραμέτρων αυτών ήταν συνεχής. Πέρα από τις παραμέτρους αυτές γινόταν και παρακολούθηση της συχνότητας αναπνοών κάθε 5-10 λεπτά. Για τις παραμέτρους αυτές αλλά και για τη γενική κατάσταση του ασθενούς ενημερωνόταν ο γιατρός κάθε 30-45 λεπτά.

4. Εκτίμηση της αποτελεσματικότητας των Νοσηλευτικών Παρεμβάσεων

Με τη φαρμακευτική θεραπευτική αντιμετώπιση τα αποτελέσματα ήταν θεαματικά και μέσα στην πρώτη ώρα το SaO_2 έφθασε το 94%, η δύσπνοια υποχώρησε αρκετά. Στο καλό αποτέλεσμα βοήθησε η συχνή ενημέρωση και

ενθάρρυνση του ασθενούς, η χορήγηση O_2 , η ενυδάτωση και η άμεση εφαρμογή των απαιτούμενων θεραπευτικών ενεργειών.

Σημειώνεται ιδιαίτερα ότι η θεραπεία συνεχίστηκε στο σπίτι του ασθενούς για αρκετές ημέρες με τη χορήγηση λεπτομερών οδηγιών και με συχνή ενημέρωση του νοσηλευτικού και ιατρικού προσωπικού από τον ασθενή, και τροποποίηση της θεραπευτικής αγωγής όπου αυτό χρειάστηκε.

Με την έξοδο του ασθενή για το σπίτι του δόθηκε ιδιαίτερη έμφαση σε δύο κυρίως πράγματα:

- α) Την κατανόηση εκ μέρους του ασθενούς των θεραπευτικών οδηγιών και κυρίως αυτών που αφορούσαν τη χρήση συσκευών για τη χορήγηση εισπνεόμενων φαρμάκων
- β) Την ενημέρωση του ασθενούς για όλους εκείνους τους παράγοντες που είναι υπεύθυνοι για την πρόκληση της νόσου του και για όλες τις απαραίτητες ενέργειες που μπορεί να μειώσουν την έκθεσή του ασθενούς σε αυτούς.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Τόσο από το γενικό μέρος όσο και από τα δύο περιστατικά που περιγράφονται, βλέπουμε ότι η Ιδιοπαθής Πνευμονική Ίνωση αποτελεί μια πάθηση πραγματικά ξεχωριστή. Χαρακτηρίζεται από μεγάλη ποικιλία στην εμφάνισή της όπως και από μεγάλη ποικιλία στη σοβαρότητά της. Είναι μια πάθηση που μπορεί να είναι θανατηφόρα. Τα πιο πάνω χαρακτηριστικά υποδεικνύουν τη σημασία της σωστής τακτικής παρακολούθησης του ασθενούς με κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο.

Η νοσηλευτική παρέμβαση στην Ιδιοπαθή Πνευμονική Ίνωση μπορεί να γίνει σε πολλά επίπεδα και να αποβεί εξαιρετικά σημαντική για την καταπολέμηση της νόσου. Τέτοια επίπεδα νοσηλευτικής παρέμβασης που μπορεί να συμβάλλουν στην καλύτερη αντιμετώπιση της νόσου είναι:

1. Καλή ενημέρωση του ασθενούς και του περιβάλλοντός του για τη νόσο

Μετά τη διάγνωση της νόσου από τον ιατρό θα πρέπει να αφιερώνεται αρκετή ώρα για την καλή ενημέρωση το ασθενούς. Η ενημέρωση αυτή οδηγεί στην κατανόηση των χαρακτηριστικών της νόσου, στην κατανόηση των συμπτωμάτων κ.λπ. Ακόμη ο ασθενής, πρέπει να ενημερώνεται για τα φάρμακα, τη σημασία της μακρόχρονης αγωγής, και μακρόχρονης παρακολούθησης. Μια τέτοια ενημέρωση

λεπτομερής και τεκμηριωμένη αποδεδειγμένα αυξάνει την ανταπόκριση του ασθενούς στις ιατρικές οδηγίες, παράμετρος εξαιρετικά σημαντική για την καλή πορεία της νόσου.

2. Καλή ενημέρωση του ασθενούς για τη σωστή χρήση των φαρμάκων και των συσκευών χορήγησης.

Ο ασθενής πρέπει να ενημερώνεται αναλυτικά για τους κινδύνους υπερδοσολογίας και της υποθεραπείας. Ακόμα πρέπει να αναγνωρίσει τις πιθανές παρενέργειες από τη χρήση των φαρμάκων. Μια τέτοια ενημέρωση αυξάνει την εμπιστοσύνη του ασθενούς στη θεραπεία και μ' αυτόν τον τρόπο μειώνονται οι παρενέργειες, μειώνεται το ποσοστό ασθενών που δεν τηρούν τις οδηγίες θεραπείας.

3. Η νοσηλευτική παρέμβαση είναι σημαντική επίσης στην ενημέρωση του ασθενούς για όλους εκείνους τους παράγοντες που μπορεί να είναι υπεύθυνοι για την πρόληψη της Ι.Π.Ι. Πέρα από την ενημέρωση πρέπει να αναλύεται στους ασθενείς η δυνατότητα αποφυγής των παραγόντων αυτών.

4. Ο ασθενής πρέπει να διδάσκεται στη σωστή αξιολόγηση της κλινικής του κατάστασης όσον αφορά τη σημασία των συμπτωμάτων. Αυτό οδηγεί στην πρόιμη κλινική εντόπιση μιας επερχόμενης Πνευμονικής Ίνωσης, κάτι που έχει αυτονόητη κλινική σημασία.

5. Το εργαστήριο αναπνευστικής λειτουργίας είναι ένας άλλος τομέας όπου το νοσηλευτικό προσωπικό μπορεί να

εξειδικευθεί. Η εξειδίκευση αφορά τόσο στη διενέργεια των εξετάσεων όσο και στη σωστή αξιολόγησή τους.

Από τα πιο πάνω καθίσταται σαφές ότι πρέπει ολοένα και περισσότερο να οργανώνεται η νοσηλευτική παρέμβαση στην Ιδιοπαθή Πνευμονική Ίνωση. Προς αυτή την κατεύθυνση πρέπει να στραφούν οι νοσηλευτικές σχολές, οι μεταπτυχιακές σπουδές στη νοσηλευτική αλλά και οι επαγγελματίες που ασχολούνται με την αντιμετώπιση της Ι.Π.Ι σε όλα τα επίπεδα.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Αναγνωστοπούλου Ουρ, Βασιλόπουλος Ν:** ΔΙΑΜΕΣΕΣ ΔΙΗΘΗΤΙΚΕΣ ΠΝΕΥΜΟΝΟΠΑΘΕΙΕΣ: Εκδόσεις Ελληνικής Πνευμονολογικής Εταιρείας: ΑΘΗΝΑ 1994, σελ.227-247.
2. **Bauer EA:** Colchicine induced modulation of collagenase in human fibrobes cultures: stimulation of enzyme synthesis in normal cells J. Invest Dermatol 1982, 79:398-403.
3. **Costabel U:** Sensitivity and specificity of BAL findings in Sarcoidosis. Sarcoidosis 1992, 9:211-214.
4. **Gay SE Kazerooni EA, Toews GB, Lynch JB 3d Gross BH, et al:** Idiopathic pulmonary fibrosis: predicting response to therapy and survival Am. J. Respir Crit Care Med 1998, 157:1063-1072.
5. **Gossot D, Toledo L, Fritsdi S, Celerier M:** Mediastinoscopy VS thoracoscopy for mediastinal biopsy. Chest 1996, 110:1328-1331.
6. **Gupta D, Aggarival AN, Jains S, Behern D, Jindal SK:** Accute pulmonary effects of toxic nitrogen fume inhalation. Respir Care 1998, 43:557-561.
7. **Hunninghake G, Costabel U, Sharma Rosec, Eklund A, Lynch J et al:** ATS/ERS/WAS DG Statement on sarcoidosis. Sarcoidosis Vasc. Diffuse lung disease 1999 (in press).

8. **Hyde DM, King Tejr, Mc Dermott I, Waldron Jajr, Colby TV, Thurlbeck WM, Flint A, Ackerson L and Cherniack RM:** Idiopathic pulmonary fibrosis. Quantitative assessment of lung pathology. Comparison of a semiquantitative and a morphometric histopathologic scoring system. *Am Rev Respir Ois* 1992, 146:1042-1047.
9. **Ichicadak, Johkoh I, Ikezoe J, Takeuki N, Kohno N, Arisawa J et al:** Accute interstitial Pneumonia: high resolution CT findings correlated with pathology *Am J, Rouentgen* 1997, 169:333-338.
10. **Jindal SK, Gupta D:** Algorithm for diagnosing pulmonary fibrosis in tropical countries. *Crur Opin Palm Med* 1998, 4:294-299.
11. **Jindal SK, Gupta D:** Diagnosis and management of sarcoidosis: current trends *Ivv. Postgraduate Medicine eds* 1. Edited by Bansal BC. New Delhi: Jogesh Aracashan, 1997:347-352.
12. **Jindal SK, Whig J:** Silicosis in developing countries in occupational lung diseases: An international Edited by Banks DE, Parker JE. London Chopman et al: 1998, 213-218
13. **Jonston ID, Prescott RJ, Chaimers JC, Rudd RM:** Fibrosis alveolitis sab-committe of the research committee of British Thoracic. Society Study of cryptogenic fibrosing alveolitis: Current presentations and initial management *Thoray* 1997, 52:38-44.
14. **Katzenstein A, Myers J:** Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Am I Respir Care Med* 1998, 157:1301-1315.

15. **King T:** Idiopathic Pulmonary Fibrosis in interstitial lung disease, Edited by Schwarz M, King T Ontario Kanada: BC Dicker 1998, 597-644.
16. **Kolb M, Kirschner J, Riedel W, Wirtz H, Schmi M:** cyclophosphamide pulse therapy in idiopathic pulmonary fibrosis *Eur Respir J* 1998, 12:1409-1414.
17. **Kramer M, Berkman N, Mintz B, Godfrey S, Amur G:** The role of open lung biopsy in the management and outcome of patients with diffuse lung disease and thorac *Surg* 1998, 65:198-202.
18. **Leonard C, Tormey V, O' Keane C, Burkec:** Bronchoscopic diagnosis of sarcoidosis *Eur Respir J* 1997, 10:2722-2724.
19. **Mapel DW, Hunt WC, Utton R, Samet JM, Coutas DB:** Idiopathic Pulmonary Fibrosis: survival in population-bared Registry with that of a care-control cohort survival did not suffer from that seen in the 1960s and 1970s.
20. **Mapel DW, Samet JM, Caltas DB:** Corticosteroides and the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: past, present and future. *Chest* 1999, 110:1058-1067.
21. **Moolman JA, Bandin PG, Rossiw DJ, Joubert JR:** Cyclosporin as a treatment for interstitial lung disease of unknown aetiology *thorax* 1991, 46:592-595.
22. **Mouroux J, Clory-Maynesz C, Padovani B, Pervin C, Rotomondo C, Chavaillon J, et al:** Efficacy and safety of videothoroscopic lung biopsy in the diagnosis of interstitial lung disease. *Eur J Cardiotherac Surg* 1997, 11:25-26.

23. **Orens J, Kazerooni E, Martinez f, Courtis J, Gross B, Flint A, et al:** The sensitivity of high-resolution. CT in detecting idiopathic pulmonary fibrosis project by open lung biopsy. A prospective study Chest 1995, 108:109-115.
24. **Pantin CF, Valind SO, Sweatman M, Lawrence R, Rhodes CG, Brudin L, Britten A, Hughes IMB and Turner-Warwick M:** Measures of the inflammatory response in cryptogenic fibrosing alveolitis. Am Rev Respir Dis 1988, 138:1234-1241.
25. **Παπαγεωργίου Κ:** Κλινικά προβλήματα από το αναπνευστικό σε ειδικούς πληθυσμούς: ΠΝΕΥΜΩΝ-ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΟ ΤΕΥΧΟΣ: ΑΘΗΝΑ, Απρίλιος 1995, Τόμος 8, Τεύχος 2γ σελ 12.
26. **Raghu G:** Interstitial lung disease: A diagnostic approach. Am J Respir Crit Care Med 1995, 157:1301-1315.
27. **Reich J, Brouns M, O' Comor E, Edwards N:** Mediastinoscopy on patients with presumptive. Stage I and II sarcoidosis due to better risk/benefit and cost/benefit analysis Chest 1998, 113:147-153.
28. **Scevinder K, Oheeray E, Ashutosh A:** Treatment issues in interstitial lung disease in tropical countries. Curr opin Palm Med 1999, 5:287-292.
29. **Sheares K, Ritchie A, Caorche C:** The role of video assisted thoracoscopic lung biopsy in the management and outcome of patients with diffuse lung disease (Abstract) Thorax 1998, 53(suppl 4):50.

30. **Swensen S, Aughenbaugh Mayers J:** Diffuse lung disease: Diagnostic accuracy of CT in patients undergoing surgical biopsy of the lung *Radiology* 1997, 205:229-234.
31. **Wells A:** A clinical usefulness of high resolution computed tomography in cryptogenic fibrosing alveolitis *Thorax* 1998, 53:1080-1087.
32. **Winterbruer RH, Haniman SR, Halman KO, Hoje JE, Pandee NE, Morgan GH et al:** Diffuse interstitial pneumonitis. Clinicopathologic correlations in 20 patients treated with prednisolone/azathioprine. *Am J Med* 1978, 65:661-672.

ΔΙΑΜΕΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΟΠΑΘΕΙΑ

Δευτεροπαθής αιτιολογία

Ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση

Αιτιολογική θεραπεία

Ηλικία >65 ετών

Ηλικία <65 ετών

Έναρξη ΚΟΛΧΙΚΙΝΗΣ
0,15-1mg/day

Κλινική παρακολούθηση Ro θώρακος,
σπιρομέτρηση, 6-12 εβδομάδες

Έναρξη πρεδνιζολόνης mg/kg/day

Βελτίωση

Μη βελτίωση

Βελτίωση

Προσθήκη Αζαθειοπρίνης, κυκλοφωσφαμίδης,
κολχικίνης

Συνέχιση 6
μήνες

Συνέχιση αγωγής με
σταθερές μικρότερες δόσεις

Συνέχιση αγωγής

Βελτίωση

Μη βελτίωση

Μόνο συμπτωματική αγωγή