



Εθνικό και Καποδιστριακό
Πανεπιστήμιο Αθηνών

Σύγκριση λειτουργικών δοκιμασιών πνευμόνων και μικρών αεραγωγών σε ασθενείς με ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες με ή χωρίς διάμεση πνευμονοπάθεια

Παναγόπουλος Π.¹, Γεωργακοπούλου Β.², Πεζούλας Β.³, Μαλαγάρη Κ.⁴, Φωτιάδης Δ.³, Γουλές Α.¹,
Βασιλακόπουλος Θ.², Τζιούφας Α.¹

¹Εργαστήριο και Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

²Εργαστήριο Φυσιολογίας, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

³Μονάδα Ιατρικής Τεχνολογίας και Ευφυσών Πληροφοριακών Συστημάτων, Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων

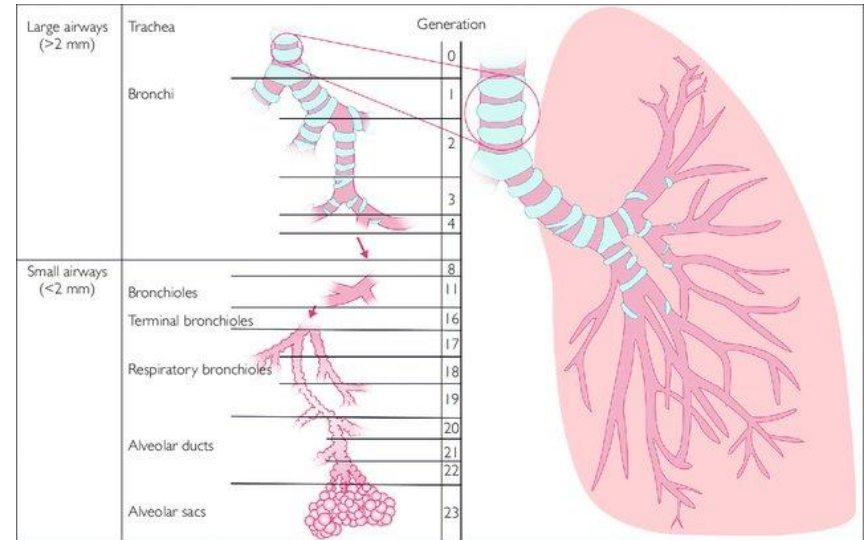
⁴Β' Εργαστήριο Ακτινολογίας, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών



Εργαστήριο
Παθολογικής
Φυσιολογίας
Ιατρική Σχολή

Εισαγωγή (1)

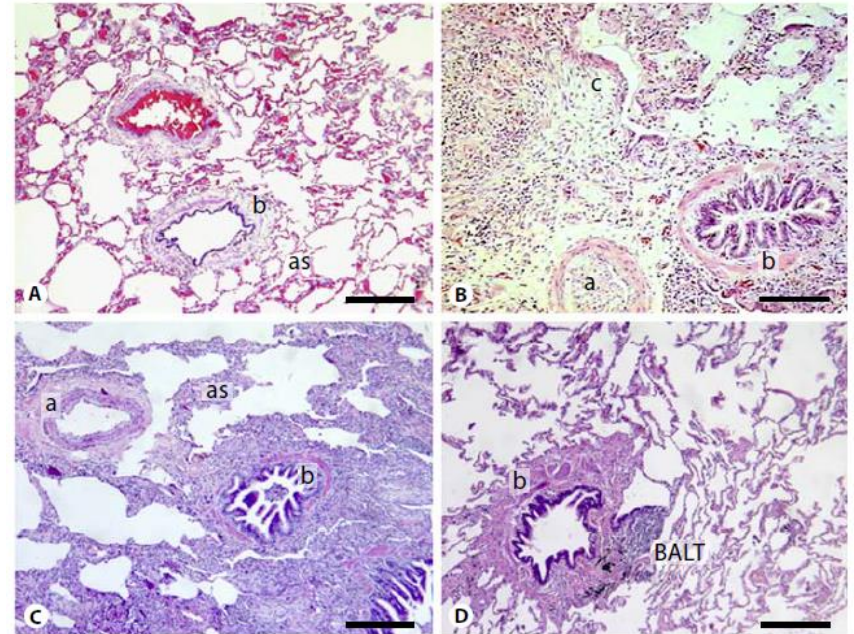
- Δερματομυοσίτιδα (DM), πολυμυοσίτιδα (PM)
 - 17-36%: διάμεση πνευμονοπάθεια (ILD)
 - Σύνδρομο αντισυνθετάσης → 69-100% ILD
- Ιδιοπαθείς διάμεσες πνευμονοπάθειες (IIP)
 - Παθολογοανατομικές μελέτες με νόσο μικρών αεραγωγών
- Μικροί αεραγωγοί: αεραγωγοί χωρίς χόνδρο και με διάμετρο μικρότερη των 2mm



Εισαγωγή (2)

- Βιοψία πνεύμονα σε 37 ασθενείς με UIP, NSIP:
 - Remodeling μικρών αεραγωγών
 - Φλεγμονή, ίνωση βρογχιολίων
 - Μεταπλασία επιθηλίου βρογχιολίων
 - BALT πέριξ βρογχιολίων
 - Βλάβες μικρών αεραγωγών σε περιοχές πνεύμονα χωρίς ILD
 - Απλή σπироμέτρηση χωρίς παθολογικά ευρήματα από μικρούς αεραγωγούς

Figueira de Mello et al. *Respiration* 2010;79:322–332



- Νόσος μικρών αεραγωγών σε ασθενείς με μυοσίτιδα και διάμεση πνευμονοπάθεια (IIM-ILD);;

Εισαγωγή (3)

- Σπυρομέτρηση
 - Δυναμική εκπνευστική ροή μεταξύ του 25% και του 75% της δυναμικής ζωτικής χωρητικότητας (FEF_{25-75})
- Ταλαντωσιμετρία
- Τεχνική διακοπής ροής
- Πληθυσμογραφία
 - Μέτρηση πνευμονικών όγκων
 - Υπολογισμός αντίστασης αεραγωγών (R_{aw}) και αγωγιμότητας αεραγωγών (G_{aw})
- Έκπλυση αζώτου με πολλαπλές αναπνοές
 - Μέτρηση πνευμονικών όγκων
- Σε δυσλειτουργία μικρών αεραγωγών, η έκπλυση αζώτου υποεκτιμά τους όγκους σε σχέση με την πληθυσμογραφία λόγω παγίδευσης αέρα
- Αποκλίσεις μεταξύ των δύο μεθόδων θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν για την εκτίμηση της λειτουργίας μικρών αεραγωγών

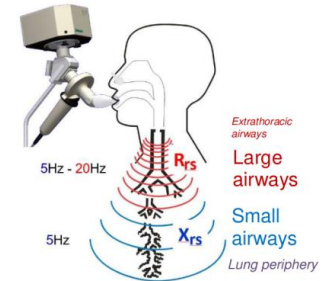
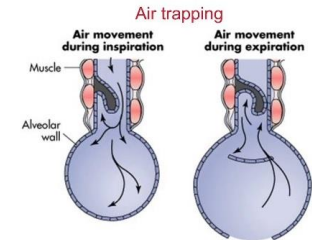
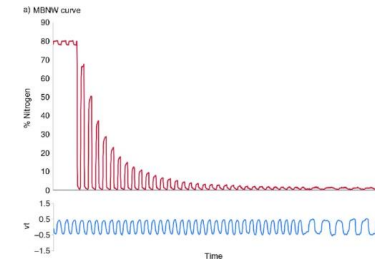


Fig. 2



Μέθοδοι

- 13 νεοδιαγνωσθέντες IIM-ILD ασθενείς και 13 νεοδιαγνωσθέντες IIM-non-ILD ασθενείς
- HRCT θώρακα για τον καθορισμό της ILD
- Κλινικά, εργαστηριακά και ανοσολογικά δεδομένα
- Λειτουργικός έλεγχος αναπνοής
- Ο λόγος TLC_{N_2WO}/TLC_{pleth} ως δείκτης δυσλειτουργίας μικρών αεραγωγών

Αποτελέσματα (1)

	IIM-ILD patients (n=13)	IIM patients without ILD (n=13)	p-value
Female gender*	11 (85)	9 (69)	0.645
Age**	59.9±8.2	57.9±16.1	0.705
Smoking*	5 (38)	9 (69)	0.238
Dyspnea*	7 (54)	0 (0)	0.005
Cough*	4 (31)	0 (0)	0.096
Respiratory failure*	3 (23)	0 (0)	0.22
Fever*	8 (62)	1 (8)	0.011
Muscle weakness*	11 (85)	13 (100)	0.48
Myalgias*	8 (62)	5 (38)	0.433
Arthralgias*	10 (77)	3 (23)	0.017
Arthritis*	6 (46)	1 (8)	0.077
Raynaud's phenomenon*	4 (31)	5 (38)	1

	IIM-ILD patients (n=13)	IIM patients without ILD (n=13)	p-value
DM related skin rash*	9 (69)	8 (62)	1
Esophageal dysmotility*	3 (23)	2 (15)	1
Elevated ESR*	6 (46)	5 (38)	1
Elevated CRP*	6 (46)	6 (46)	1
Elevated CPK*	5 (38)	4 (31)	1
ANA*	11 (85)	12 (92)	1
Myositis associated antibodies*	10 (77)	5 (38)	0.111
Myositis specific antibodies*	11 (85)	9 (69)	0.645
Antisynthetase antibodies*	9 (69)	1 (8)	0.004

*Data are expressed as n (%). ** Data are expressed as mean ± standard deviation.

Αποτελέσματα (2)

	Antisynthetase antibodies positive patients (n=10)	Antisynthetase antibodies negative patients (n=16)	p-value
Female gender*	9 (90)	11 (69)	0.352
Age**	60.4±6.4	58±15.5	0.658
Smoking*	5 (50)	9 (56)	0.926
ILD*	9 (90)	4 (25)	0.004
Dyspnea*	6 (60)	1 (6)	0.005
Cough*	4 (40)	0 (0)	0.014
Respiratory failure*	3 (30)	0 (0)	0.046
Fever*	6 (60)	3 (19)	0.046
Muscle weakness*	8 (80)	16 (100)	0.138
Myalgias*	6 (60)	7 (44)	0.688
Arthralgias*	7 (70)	6 (38)	0.226
Arthritis*	6 (60)	1 (6)	0.005

	Antisynthetase antibodies positive patients (n=10)	Antisynthetase antibodies negative patients (n=16)	p-value
Esophageal dysmotility*	0 (0)	5 (31)	0.121
Raynaud's phenomenon*	3 (30)	6 (38)	1
DM related skin rash*	5 (50)	12 (75)	0.234
Elevated ESR*	5 (50)	6 (38)	0.826
Elevated CRP*	4 (40)	8 (50)	0.067
Elevated CPK*	3 (30)	6 (38)	1
*Data are expressed as n (%). ** Data are expressed as mean ± standard deviation.			

Αποτελέσματα (3)

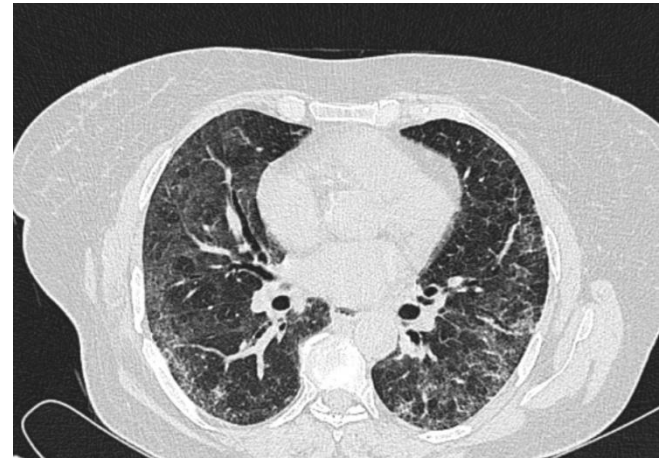
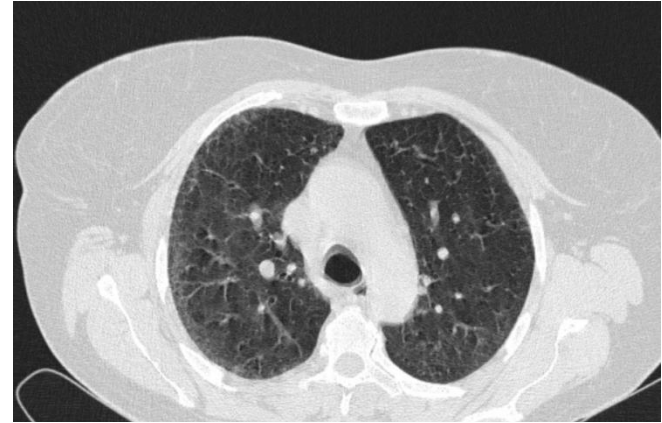
	IIM-ILD patients (n=13)	IIM patients without ILD	p-value
FVC (% pred)*	88.2 ± 23.4	104.1 ± 21.2	0.094
FEV1 (% pred)*	85.8 ± 18.1	101.9 ± 22.9	0.067
FEV1/FVC (%)*	82.7 ± 7.7	80.9 ± 7.7	0.572
FEF ₂₅₋₇₅ (% pred)*	85.7 ± 32.4	90.4 ± 36.9	0.744
PEF (% pred)*	101.6 ± 22.2	96.6 ± 17.6	0.522
DLco (% pred)*	56.3 ± 16	78.2 ± 17.2	0.005
Raw (cmH2O*s/L)*	2.47 ± 1	2.52 ± 1.01	0.827
sGaw (1/cmH2O/s)*	0.22 ± 0.07	0.17 ± 0.05	0.066
MEP (% pred)*	69 ± 27.4	62.4 ± 26	0.568
MIP (% pred)*	93.4 ± 25.2	72.5 ± 25.6	0.061

	IIM-ILD patients (n=13)	IIM patients without ILD	p-value
TLC _{pleth} (% pred)*	82.6 ± 18.1	89.9 ± 16.4	0.318
RV _{pleth} (% pred)*	83.9 ± 23.9	76.1 ± 20.2	0.404
TLC _{N2WO} (% pred)*	111.1 ± 18.7	153.4 ± 41.2	0.034
RV _{N2WO} (% pred)**	171 (90-190)	210 (129-379)	0.039
TLC _{N2WO} /TLC _{pleth} **	1.28 (1.02-1.52)	1.45 (1.28-2.56)	0.039
Rocc (% pred)*	100.5 ± 23.3	76.6 ± 31.9	0.053
R6-R20 (kpa/l/sec)*	0.08 ± 0.11	0.04 ± 0.09	0.411
X6 (kpa/l/sec)*	-0.23 ± 0.11	-0.2 ± 0.11	0.489
Fres (Hz)*	19.68 ± 5.47	21.89 ± 6.15	0.405

* Data are expressed as mean ± standard deviation. **Data are expressed as median (range).

Αποτελέσματα (4)

- 12/13 IIM-ILD είχαν NSIP στην HRCT
 - Διηθήματα ground-glass: 12 (92%)
 - Γραμμοειδείς σκιάσεις: 10 (77%)
 - Πυκνωτικά διηθήματα: 12 (15%)
- 7/13 IIM-ILD είχαν ευρήματα νόσου μικρών αεραγωγών στην HRCT (εικόνα μωσαϊκού, παγίδευση αέρα)
- 0/13 IIM-non-ILD ευρήματα νόσου μικρών αεραγωγών στην HRCT



Συμπεράσματα

- Οι ασθενείς με IIM-ILD φαίνεται να εμφανίζουν πρώιμα δυσλειτουργία μικρών αεραγωγών
- Ο λόγος TLC_{N_2WO}/TLC_{pleth} φαίνεται πως είναι ένας ευαίσθητος δείκτης λειτουργίας μικρών αεραγωγών στους ασθενείς αυτούς
- Οι συμβατικές πνευμονικές δοκιμασίες δεν είναι ευαίσθητος δείκτης στα πρώιμα στάδια
- Απαιτούνται μεγαλύτερες μελέτες για να επαληθεύσουν τα ευρήματα και να διερευνήσουν την δυνητική αποτελεσματικότητα της αγωγής στην νόσο των μικρών αεραγωγών