

Ινοθώρακας

Γιάννης Καλομενίδης

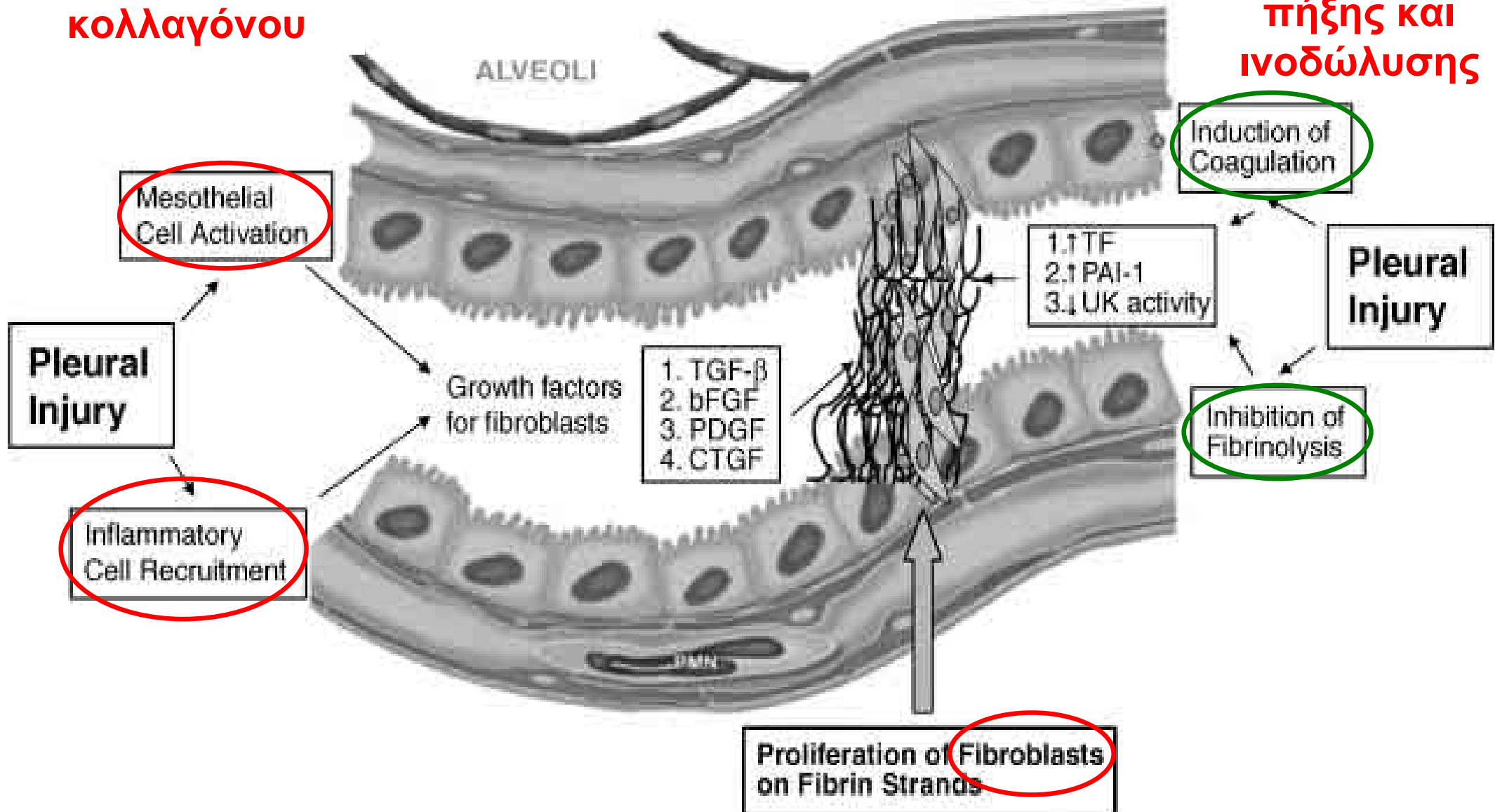
2η Πνευμονολογική Κλινική
Ιατρική Σχολή Αθηνών
Νοσοκομείο «Αττικόν»



Μηχανισμοί ίνωσης

Σύνθεση
κολλαγόνου

Ανισορροπία
πήξης και
ινοδύλυσης



Οι μηχανισμοί αυτοί κινητοποιούνται σε κάθε φλεγμονώδη ή νεοπλασματική υπεζωκοτική συλλογή. Τότε γιατί κάθε εξιδρωματική υπεζωκοτική συλλογή δεν ακολουθείται από ίνωση;

-Έκταση και βάθος της βλάβης;

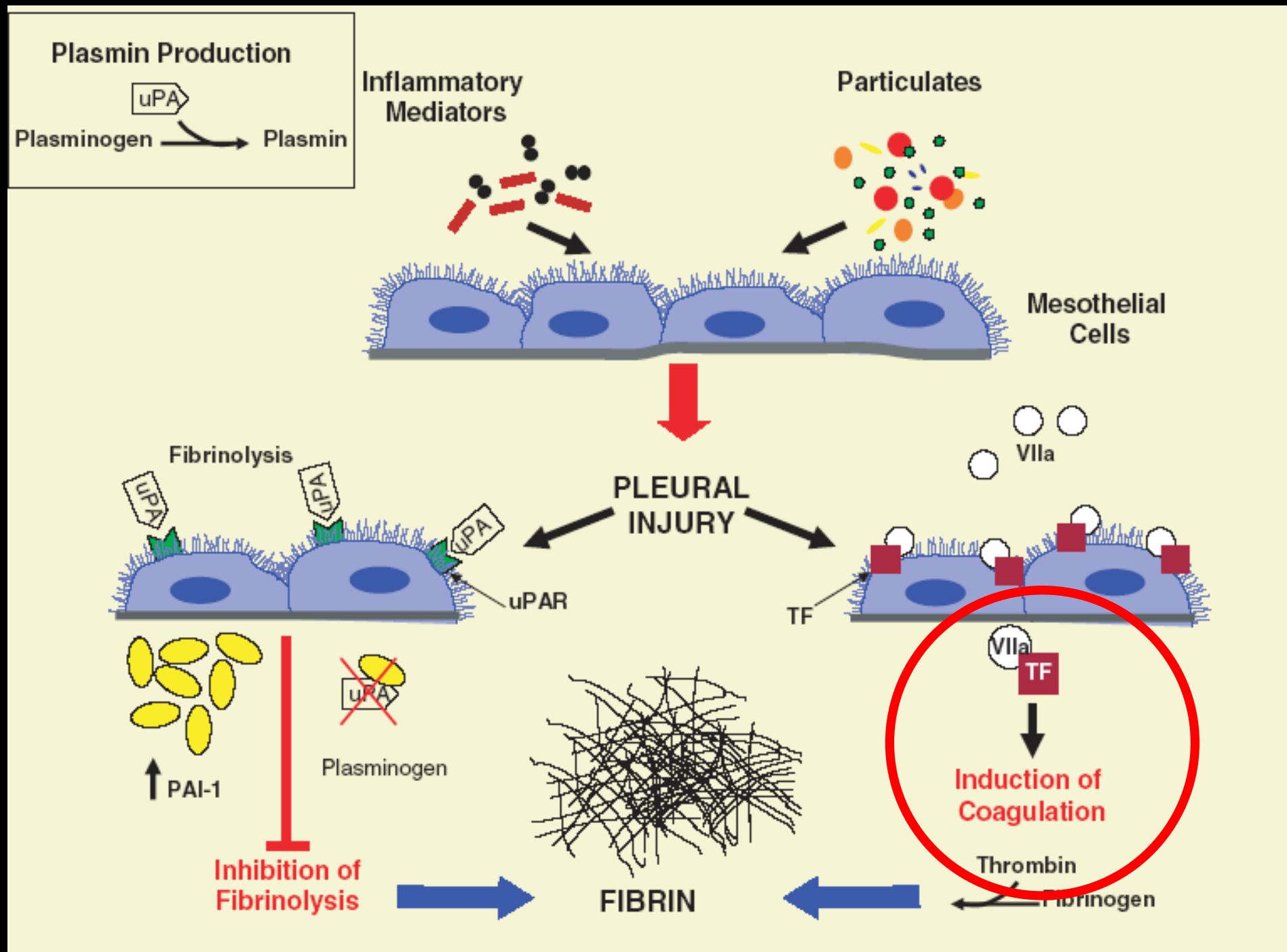
-Διάρκεια ή ποιότητα βλάβης;

-Βαθμός ανισορροπίας πήξης-ινοδύλωσης;

-Έκταση παραγωγής ινοποιητικών κυτταροκινών;

-Γενετικοί παράγοντες;

Ανισορροπία πήξης και ινοδύλυσης



Ανισορροπία πήξης και ινωδύλωσης

- Στις ΕΞ ↑ πήξη και ↓ ινωδύλωση σε σχέση με τις διιδρωματικές

Idell S et al. ARRD 1991; 144:187-94

- **TF, TFPI, u-PA, u-PAR, PAI-1, t-PA** παράγονται από μεσοθηλιακά και ινοβλάστες (μερικά και από μακροφάγα) και ανιχνεύονται στις ΥΣ
- u-PA είναι μιτογόνο και χημειοτακτικός παράγοντας για ινοβλάστες και μεσοθηλιακά κτρα και προκαλεί από αυτά έκφραση των PAI-1 και -2.

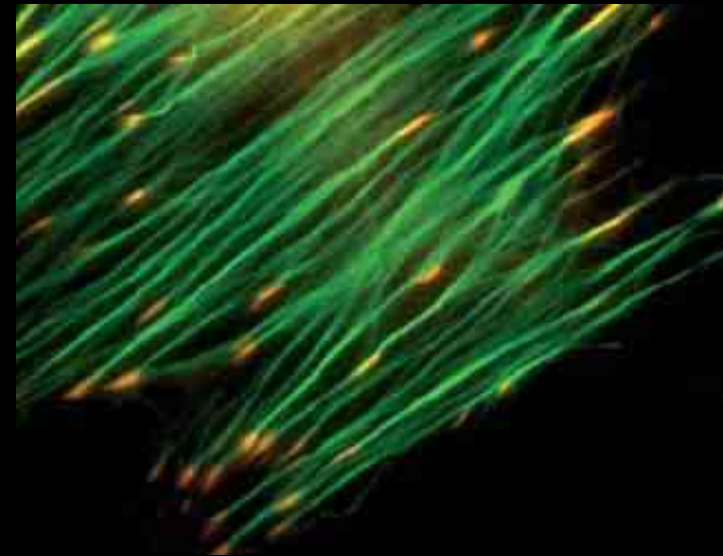
Αυξητικοί παράγοντες και ίνωσης

(+) TGF- β , b-FGF, CTGF, PDGF, EGF,
Endothelin-1, VEGF, IGF

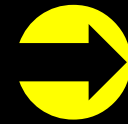
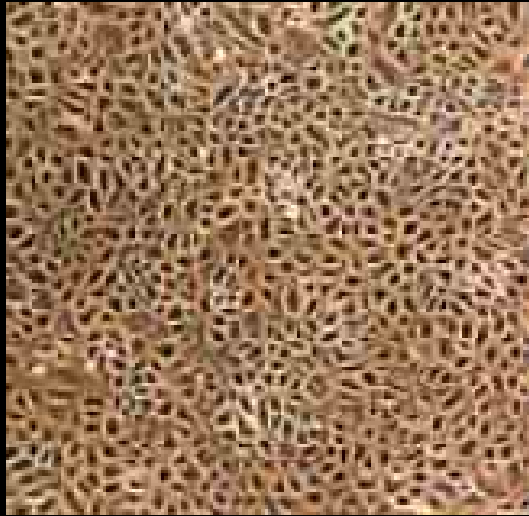
(-) HGF/SF

Τα μεσοθηλιακά κύτταρα

- Παράγουν κυτταροκίνες, χημειοκίνες, αυξητικούς παράγοντες και μόρια προσκόλλησης
- Παράγουν u-PA, u-PAR, t-PA, PAIs, TF, TFPI
- Παράγουν κολλαγόνο, φιβρονεκτίνη
- Φαινοτυπική μεταμόρφωση σε «ινοβλαστοειδή» κύτταρα



Η ινοβλαστική μεταμόρφωση των μεσοθηλιακών κυττάρων



Αίτια ινοθώρακα

Αμίαντος

ΥΣ μετά by-pass

TB πλευρίτιδα

Φάρμακα

Εμπύημα

Θεραπευτικός
πνευμοθώρακας

Ρευματοειδής πλευρίτιδα

Πυριτίαση

Αιμοθώρακας

Κρυπτογενής

Ουραιμική πλευρίτιδα

Οικογενής

Ακτινοβολία

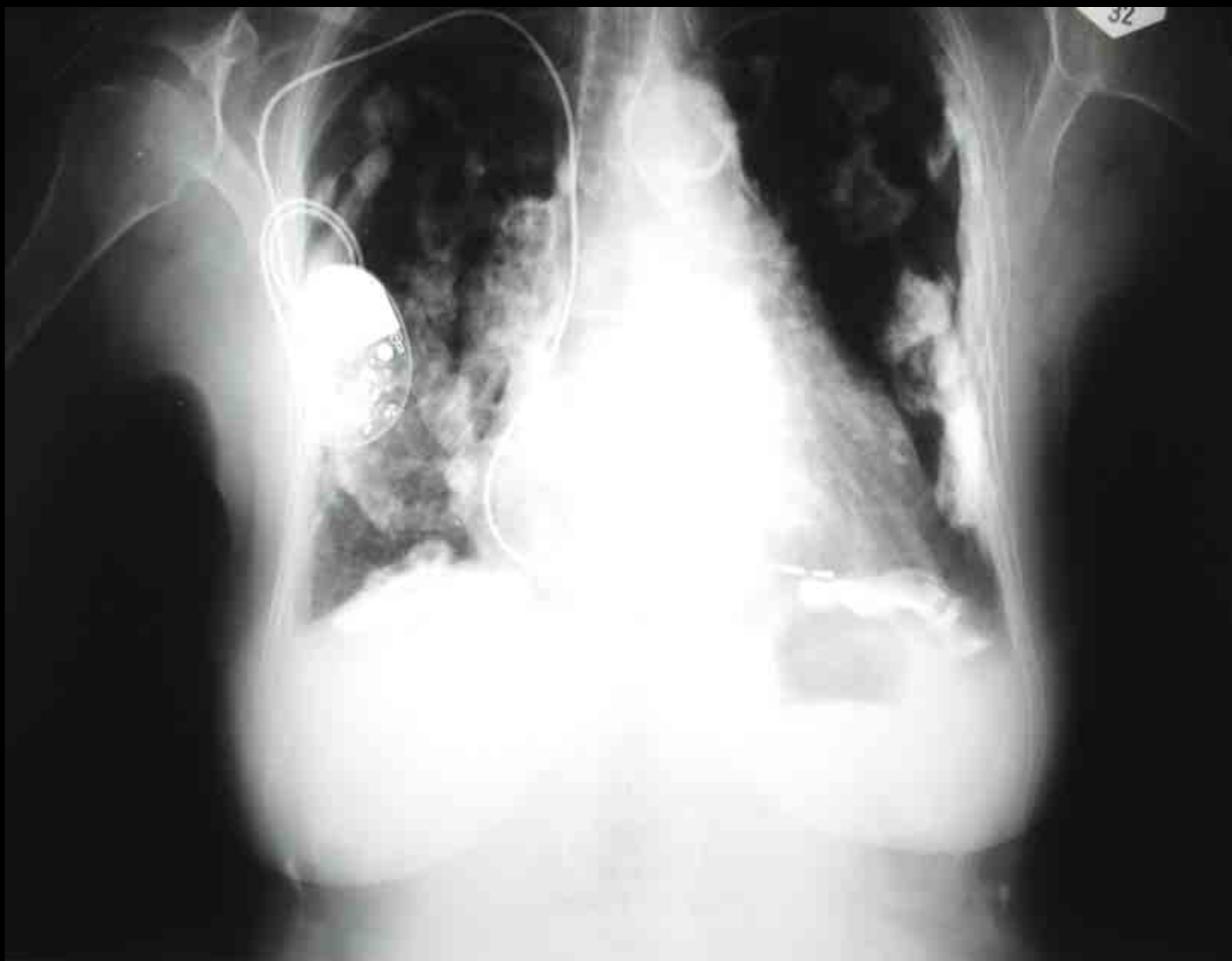
Κλινική σημασία

- Καμία όταν προσβάλει μόνο τον τοιχωματικό (υπεζωκοτικές πλάκες)
- Δύσπνοια, ανάλογη της έκτασης της προσβολής σε μη-εξελισσόμενες διάχυτες περιπτώσεις (παλαιά λοίμωξη, αιμοθώρακας)
- Χρόνια ΥΣ σε παγιδευμένο πνεύμονα
- Σοβαρή πρόγνωση σε εξελισσόμενες διάχυτες περιπτώσεις (αμίαντος, φάρμακα, ουραιμική, κρυπτογενής)

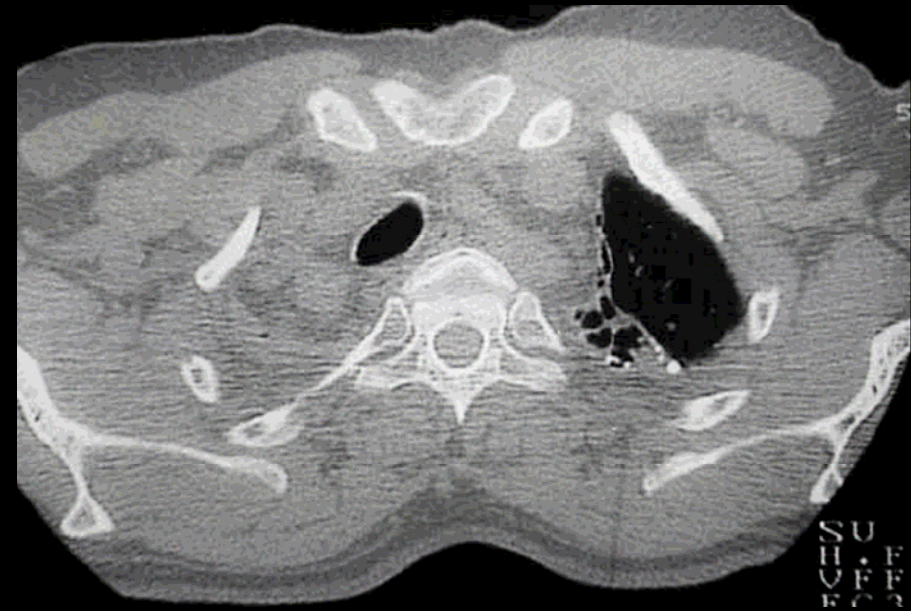
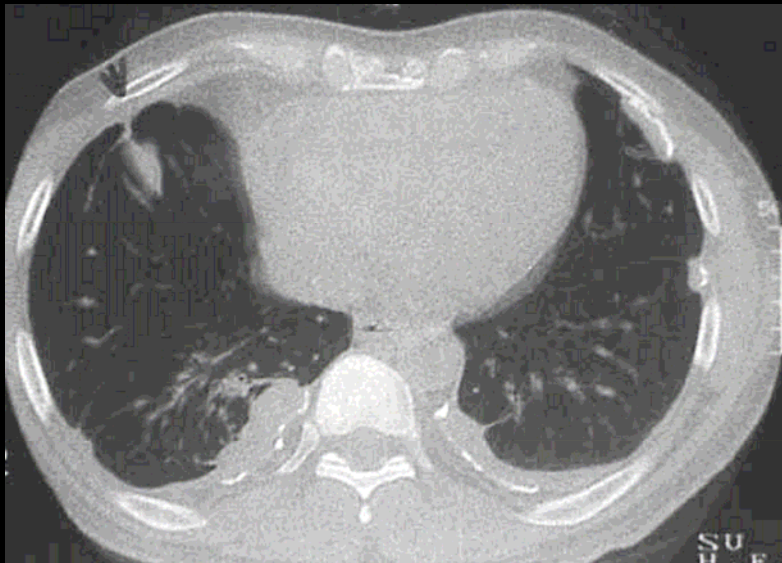
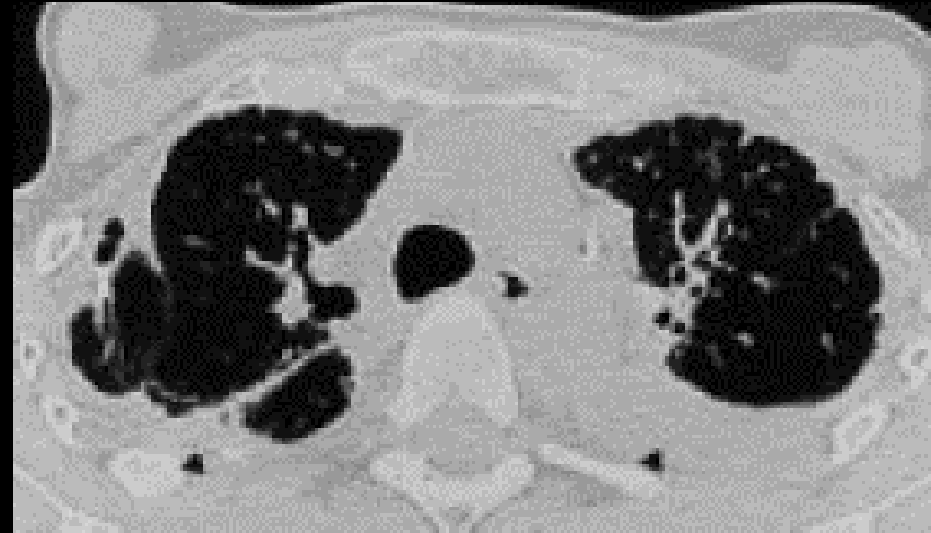
Αμίαντος

- **Υπεζωκοτικές Πλάκες:** Τοιχωματικός, κατώτερα πλάγια τοιχώματα, διάφραγμα, μεσοθωράκιο
20-30 ετη από την πρώτη έκθεση
Ασυμπτωματικές
- **Διάχυτη ίνωση:** συχνότερα ενοτνότερη στα κάτω πεδία με εξάληψη των γωνιών, αλλά σπάνια μπορεί να αοφρά κορυφές
Δύσπνοια, ακαθόριστος θωρακικός πόνος

ΥΠΕΖΩΚΟΤΙΚΕΣ ΠΛΑΚΕΣ



Ίνωση από αμίαντο



Μετα-φυματική ίνωση

- Πάχυνση του υπεζωκότα 2-10 χιλιοστά καταλείπει το 20-50% των TB πλευρίτιδων
- Δεν υπάρχει τρόπος να προληφθεί
- Δεν αποτελεί κλινικό πρόβλημα παρά μόνο πολύ σπάνια

Φάρμακα

- Παράγωγα εργοταμίνης
- Μυτομυκίνη, μπλειομυκίνη
- Κυκλοφωσφαμίδη
- Αμιοδαρόνη

Άλλα αίτια

- Ουραιμική ίνωση σε ασθενείς τελικού σταδίου ΧΝΑ, μπορεί να είναι βαριά
- Σπάνια σοβαρή ίνωση από ρευματοειδή, αιμοθώρακα, μετά-by pass

Διάγνωση

- Δύσπνοια στην προσπάθεια
- (;) σε τυχαίο ακτινολογικό έλεγχο
- Περιοριστικό σύνδρομο στην σπιρομέτρηση
- Ιστορικό επαγγελματικής έκθεσης, λήψης φαρμάκων ή παλαιών νοσημάτων του υπεζωκότα
- Βιοψία όταν υποπτεύομαστε κακοήθεια

Διαφορική διάγνωση από κακοήθεια

- **Κλινικά:** επίμονο, επιδεινούμενο άλγος → ενισχυτικό κακοήθειας
- **Ακτινολογικά:** Πάχυνση τοιχωματικού υπεζωκότα > 1 εκ, κυκλοτερής πάχυνση, οζώδεις πάχυνση, πάχυνση μεσοθωρακικού, πάχυνση των μεσολοβίων σχισμών → ενισχυτικά κακοήθειας
- Οστεοποντίνη, μεσοθηλίνη (;) → υψηλές τιμές ενισχύουν σημαντικά την διάγνωση του μεσοθηλιώματος, χαμηλές τιμές δεν την αποκλείουν
- PET (;)

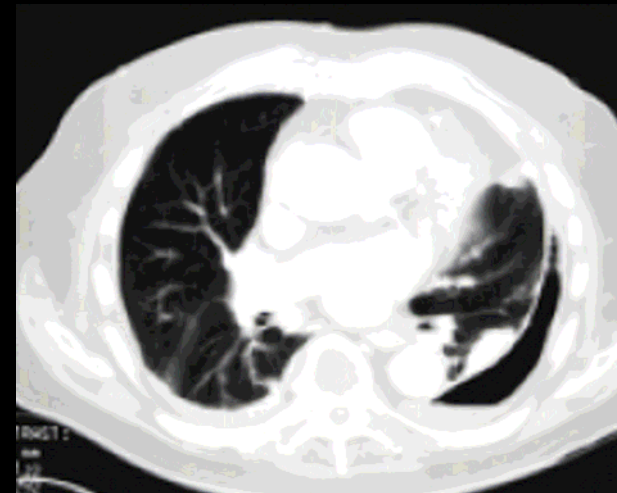
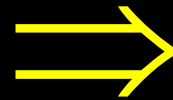
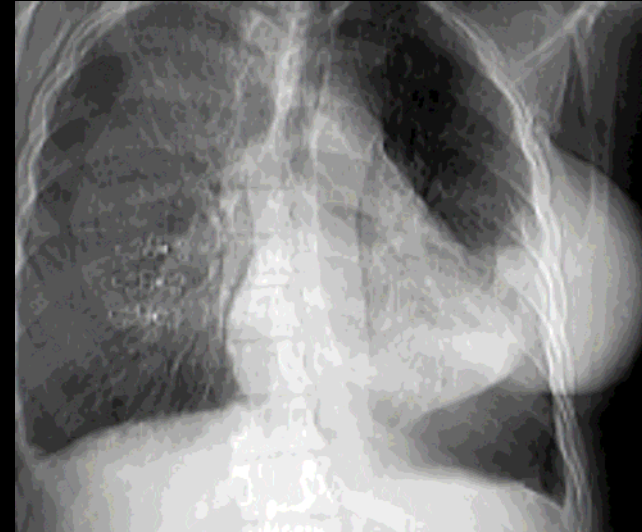
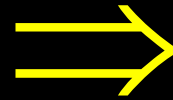
Παγιδευμένος πνεύμονας

- Εκτεταμένη ίνωση που καλύπτει τον σπλαχνικό υπεζωκότα και αποτρέπει την έκπτυξη του πνεύμονα
- Εκδηλώνεται με χρόνια διιδρωματική ΥΣ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

1. ↑ ελαστικότητας της θωρ κοιλότητας ($\Delta P > 25 \text{ cm H}_2\text{O}$)
2. Πάχυνση σπλαχνικού υπεζωκότα στην CT
3. Αποκλεισμός αποφρακτικής ατελεκτασίας
4. Επιβεβαίωση με έκπτυξη μετά την αποφλοίωση

Παγιδευμένος πνεύμονας τι γίνεται μετά την παρακέντηση



Αντιμετώπιση

- Δεν υπάρχει ειδική αγωγή
- Σε φαρμακευτική ίνωση η διακοπή του φαρμάκου οδηγεί συνήθως (όχι πάντα) στην ανάσχεση της εξέλιξης της ίνωσης
- Αποφλοίωση όταν
 - ⇒ Σοβαρά συμπτώματα από περιοριστικό σύνδρομο (ίνωση/ΥΣ από παγιδευμένο πνεύμονα)
 - ⇒ Δεν υπάρχει υποκείμενη πνευμονική νόσος