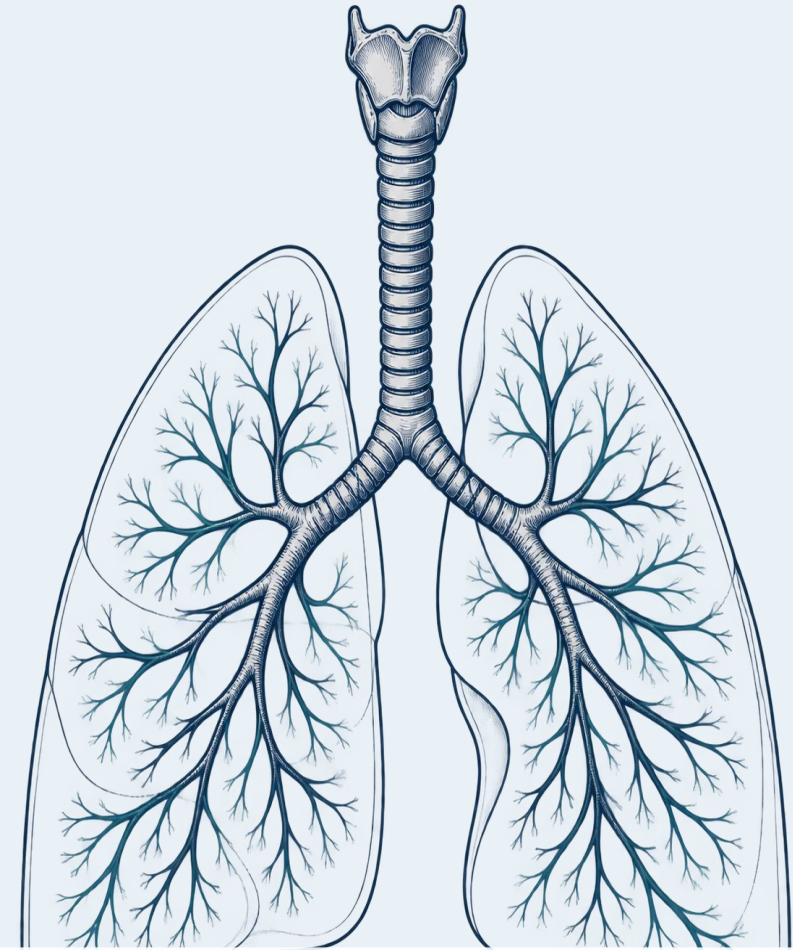


Διάμεσες πνευμονοπάθειες

Διαγνωστική προσέγγιση
και διαφορική διάγνωση

Βασιλική Γεωργακοπούλου
Πνευμονολόγος-Φυματιολόγος, Επιμελήτρια
Β, ΕΣΥ, Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας
ΕΚΠΑ



Από το μορφολογικό πρότυπο στην τελική κλινική
διάγνωση

Τι είναι οι διάμεσες πνευμονοπάθειες;

Οι **διάμεσες πνευμονοπάθειες (Interstitial Lung Diseases, ILDs)** αποτελούν ετερογενή ομάδα διάχυτων παρεγχυματικών νοσημάτων του πνεύμονα.

Η παθολογική διεργασία αφορά κυρίως τον **πνευμονικό διάμεσο ιστό**, αλλά μπορεί να επεκτείνεται στο κυψελιδικό επιθήλιο και στους αεραγωγούς, στους μικρούς αεραγωγούς και στο πνευμονικό αγγειακό δίκτυο.

Η ιστοπαθολογική εικόνα μπορεί να χαρακτηρίζεται από:

Κυτταρική /
φλεγμονώδης
βλάβη

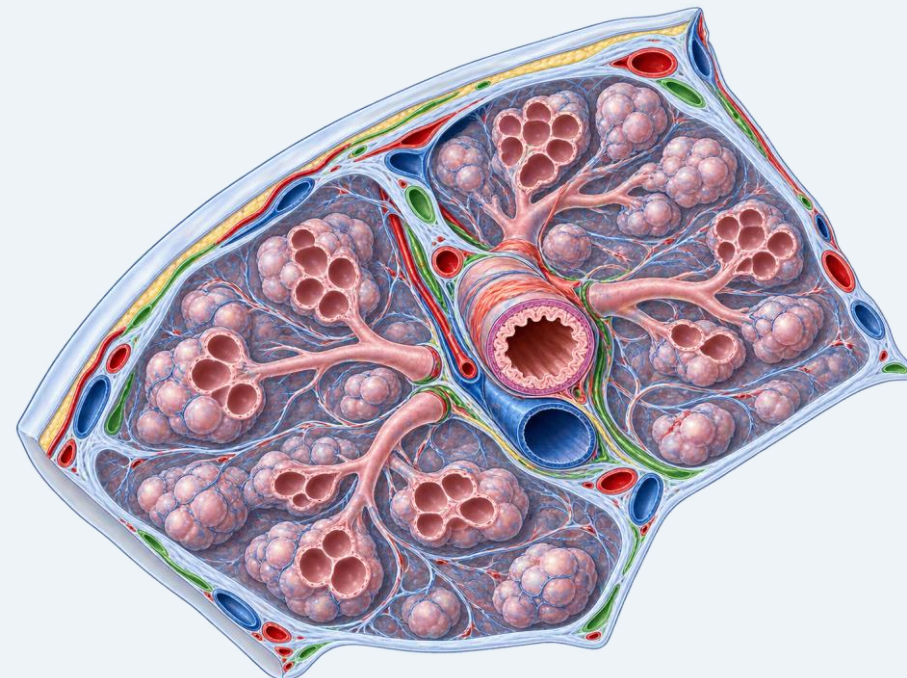
Ινωτική
αναδιαμόρφωση

Μικτό πρότυπο

ILD = ομάδα νοσημάτων και όχι μία ενιαία παθολογική οντότητα

Ο πνευμονικός διάμεσος ιστός

Συνεχές δίκτυο συνδετικού ιστού που στηρίζει αεραγωγούς, αγγεία και κυψελίδες



1

Αξονικός διάμεσος ιστός

γύρω από βρόγχους και αγγεία

2

Μεσολόβιος / περιφερικός

μεσολόβια διαφράγματα και υποϋπεζωκοτικά

3

Ενδολοβίδιος

υποστηρικτικό δίκτυο των κυψελιδικών τοιχωμάτων

Παθοφυσιολογικές συνέπειες της διάμεσης προσβολής

1 Διαταραχή ανταλλαγής αερίων

Πάχυνση/βλάβη της κυψελιδοτριχοειδικής μονάδας → ↓ DLCO και υποξαιμία, αρχικά κυρίως στην άσκηση.

2 Μείωση πνευμονικής ενδοτικότητας

Ο «σκληρός» πνεύμονας αυξάνει το έργο της αναπνοής και οδηγεί σε ταχεία, ρηχή αναπνοή.

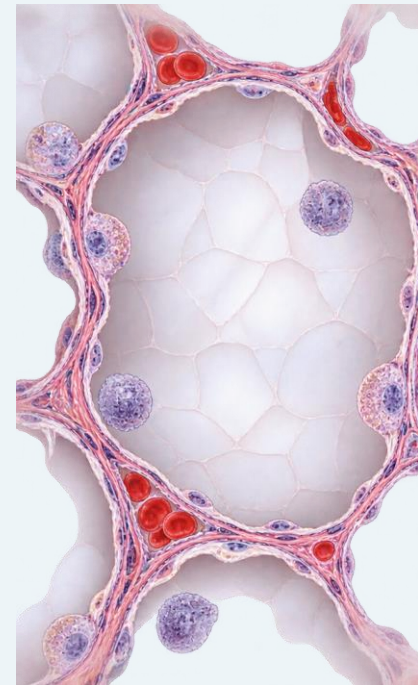
3 Περιοριστικού τύπου λειτουργική διαταραχή

↓ TLC και ↓ FVC, με φυσιολογικό ή αυξημένο λόγο FEV_1/FVC .

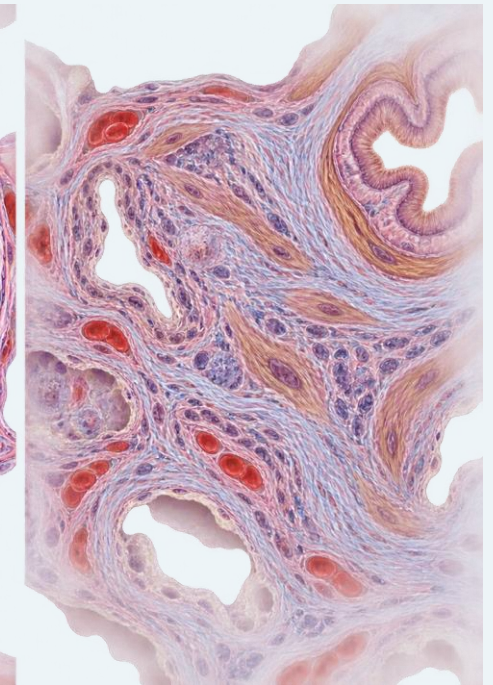
4 Ινωτική αναδιαμόρφωση

Παραμόρφωση αρχιτεκτονικής → βρογχεκτασίες/βρογchioλεκτασίες εξ έλξεως και, σε προχωρημένη ίνωση, μελικηρύθρα (honeycombing).

Φυσιολογικό παρέγχυμα



Ινωτική αναδιαμόρφωση



Κεντρικό μήνυμα: Δεν εξελίσσονται όλες οι ILDs γραμμικά από φλεγμονή σε ίνωση· σε ορισμένες νόσους κυριαρχεί εξαρχής η παθολογική ινωτική αναδιαμόρφωση.

Πώς ταξινομούμε τις διάμεσες πνευμονοπάθειες;

Κλινικός χάρτης των ILDs

A

ILDs γνωστής αιτίας ή συσχέτισης

- Συστηματικά αυτοάνοσα ρευματικά νοσήματα — SARD/CTD-associated ILD
- Περιβαλλοντικές / εισπνεόμενες εκθέσεις — πνευμονίτιδα εξ υπερευαισθησίας (HP)
- Επαγγελματικές εκθέσεις — πνευμονοκονιώσεις
- Άλλα αίτια — φάρμακα • ακτινοβολία • εισρόφηση

B

Ιδιοπαθείς διάμεσες πνευμονίες

- **IPF** — ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση
- **Ιδιοπαθής NSIP** — μη ειδική διάμεση πνευμονία
- **COP** — κρυπτογενής οργανούμενη πνευμονία
- **Λοιπές** — ιδιοπαθής PPFE και σπανιότερες μορφές

Γ

Κοκκιωματώδη νοσήματα

- Σαρκοείδωση
- Χρόνια νόσος από βηρύλλιο
- Άλλες κοκκιωματώδεις διεργασίες

Δ

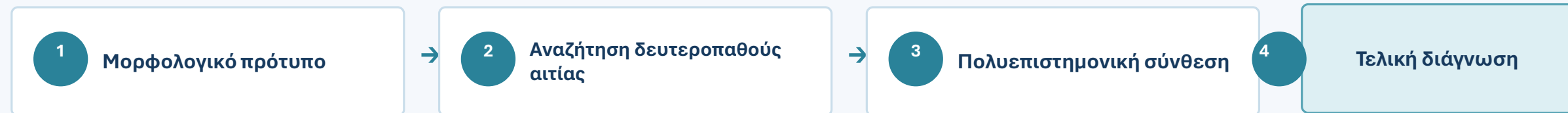
Άλλα ειδικά διάχυτα πνευμονικά νοσήματα

- **LAM** — λεμφαγγειολειομυομάτωση
- **PLCH** — πνευμονική ιστιοκυττάρωση Langerhans
- **PAP / ηωσινοφιλικές πνευμονίες** — και νοσήματα εναπόθεσης

Σημαντικό: Η ERS/ATS 2025 ταξινομεί τις **διάμεσες πνευμονίες** σε ενιαίο σύστημα που περιλαμβάνει ιδιοπαθείς και δευτεροπαθείς αιτίες — δεν αποτελεί συνολική ταξινόμηση κάθε διάχυτης πνευμονοπάθειας.

ERS/ATS 2025: Σύγχρονη ταξινόμηση των διάμεσων πνευμονιών

Η μορφολογία προηγείται της τελικής διάγνωσης



ΔΙΑΜΕΣΑ ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΚΑ ΠΡΟΤΥΠΑ

Interstitial patterns

- **UIP** — συνήθης διάμεση πνευμονία
- **NSIP** — μη ειδική διάμεση πνευμονία
- **BIP** — βρογχολοκεντρική διάμεση πνευμονία
- **DAD** — διάχυτη κυψελιδική βλάβη
- **PPFE** — πλευροπαρεγχυματική ινοελάστωση
- **LIP** — λεμφοειδής διάμεση πνευμονία

ΠΡΟΤΥΠΑ ΚΥΨΕΛΙΔΙΚΗΣ ΠΛΗΡΩΣΗΣ

Alveolar-filling patterns

- **OP** — οργανούμενη πνευμονία
- **RB-ILD** — αναπνευστική βρογχιολίτιδα με ILD
- **AMP** — πνευμονία από κυψελιδικά μακροφάγα
- **Σπάνια πρότυπα** — π.χ. ηωσινοφιλικές πνευμονίες, PAP
- **Συνδυασμένα πρότυπα** — π.χ. NSIP + OP
- **Αταξινόμητη ILD** — unclassifiable ILD

Κεντρική αρχή: Για κάθε μορφολογικό πρότυπο διερευνούμε πρώτα **δευτεροπαθή αιτία**· ο χαρακτηρισμός ως **ιδιοπαθής** γίνεται όταν δεν τεκμηριώνεται υποκείμενη αιτία.

Κύριες αλλαγές 2025: BIP ως μείζον πρότυπο • AIP → idiopathic DAD • DIP → AMP • ρητή ενσωμάτωση δευτεροπαθών αιτιών και διαγνωστικής βεβαιότητας

Το μορφολογικό πρότυπο δεν είναι η τελική διάγνωση

Pattern ≠ Disease | Αναγνωρίζουμε το πρότυπο → αναζητούμε την αιτία → καταλήγουμε στη διάγνωση

UIP

Συνήθης διάμεση πνευμονία

- Ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση (IPF)
- Ρευματοειδής αρθρίτιδα-ILD
- Ινωτική πνευμονίτιδα εξ υπερευαισθησίας
- Φάρμακα / άλλες δευτεροπαθείς ILDs

UIP ≠ IPF

NSIP

Μη ειδική διάμεση πνευμονία

- Συστηματική σκλήρυνση
- Φλεγμονώδεις μυοπάθειες / αντισυνθετασικό
- Φάρμακα / HP
- Ιδιοπαθής NSIP

NSIP ≠ ιδιοπαθής NSIP

OP

Οργανούμενη πνευμονία

- Μετά από λοίμωξη
- SARD / CTD-associated ILD
- Φάρμακα / ακτινοβολία / εισρόφηση
- Κρυπτογενής οργανούμενη πνευμονία (COP)

OP ≠ COP

Κεντρική αρχή: Το ίδιο μορφολογικό πρότυπο μπορεί να προκύπτει από διαφορετικά νοσήματα. Ο χαρακτηρισμός ως «ιδιοπαθής» γίνεται μόνο όταν δεν τεκμηριώνεται υποκείμενη αιτία.

Διαγνωστική προσέγγιση ασθενούς με πιθανή ILD

Η διάγνωση προκύπτει από τη σύνθεση πολλαπλών διαγνωστικών πεδίων



Τελική διάγνωση + βαθμός διαγνωστικής βεβαιότητας

Δεν υπάρχει παθογνωμονική εξέταση για τις περισσότερες διάμεσες πνευμονίες. Η HRCT ερμηνεύεται πάντοτε στο κλινικό πλαίσιο· επεμβατικές εξετάσεις χρησιμοποιούνται όταν παραμένει ουσιαστική διαγνωστική ή θεραπευτική αβεβαιότητα.

Ιστορικό: θεμελιώδες στη διάγνωση της διάμεσης πνευμονοπάθειας

Το ιστορικό αποτελεί βασικό διαγνωστικό βήμα, επειδή μπορεί να αποκαλύψει γνωστή αιτία ή συσχέτιση, να κατευθύνει την ερμηνεία της HRCT και να μειώσει ουσιαστικά τη διαφορική διάγνωση.

1. Χρονική πορεία των συμπτωμάτων

Οξεία έναρξη (ώρες–ημέρες): λοίμωξη, πνευμονικό οίδημα, DAD, οξεία ηωσινοφιλική πνευμονία, φαρμακευτική τοξικότητα, οξεία παρόξυνση ILD.
Υποξεία πορεία (εβδομάδες–μήνες): OP, HP, NSIP, ILD σχετιζόμενη με συστηματικό αυτοάνοσο ρευματικό νόσημα, φαρμακευτική ILD.
Χρόνια πορεία (μήνες–έτη): IPF, ινωτική HP, CTD/SARD-associated ILD, πνευμονοκονιώσεις, σαρκοείδωση, άλλες χρόνιες ινωτικές ILDs.

4. Επαγγελματικό ιστορικό

Αμίαντος, κρυσταλλικό πυρίτιο, σκόνη άνθρακα, βηρύλλιο, μεταλλικές σκόνες, ξυλόσκονη, οικοδομικές/κατασκευαστικές εργασίες, γεωργικές εκθέσεις.

5. Φάρμακα και θεραπευτικές παρεμβάσεις

Amiodarone, nitrofurantoin, methotrexate, bleomycin, cyclophosphamide, immune checkpoint inhibitors, άλλα αντικαρκινικά/ανοσοτροποποιητικά φάρμακα.
Ιστορικό ακτινοθεραπείας θώρακος ή πιθανής εισρόφησης.

7. Οικογενειακό ιστορικό

ILD ή πνευμονική ίνωση σε συγγενείς, ανεξήγητη αναπνευστική ανεπάρκεια, πρώιμο γκριζάρισμα μαλλιών, ηπατική νόσος, αιματολογικές διαταραχές.

2. Κάπνισμα

Ενεργός ή πρώην καπνιστής, διάρκεια καπνίσματος, pack-years, πρόσφατη έναρξη ή διακοπή. Σχετίζεται ιδιαίτερα με RB-ILD, AMP (πρώην DIP), PLCH και με την IPF ως παράγοντα κινδύνου.

3. Περιβαλλοντικές εκθέσεις

Πτηνά και πτερά, μαξιλάρια/παπλώματα με πούπουλα, μούχλα και υγρασία, humidifiers/air conditioners, hot tubs, σανά, άχυρο, γεωργικές εκθέσεις, compost, ξυλεία, ζωικές πρωτεΐνες.
Κεντρικό ερώτημα: Υπάρχει πιθανή έκθεση σε εισπνεόμενο αντιγόνο;

6. Συμπτώματα συστηματικού αυτοάνοσου ρευματικού νοσήματος

Raynaud, αρθραλγίες/αρθρίτιδα, πρωινή δυσκαμψία, μυϊκή αδυναμία, εξανθήματα, φωτοευαισθησία, mechanic's hands, δακτυλικά έλκη, δυσφαγία, γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, ξηροστομία/ξηροφθαλμία.
Η ILD μπορεί να είναι η πρώτη εκδήλωση συστηματικού αυτοάνοσου νοσήματος.

Κλινική εικόνα και φυσική εξέταση

Μη ειδικά αναπνευστικά συμπτώματα — κρίσιμα εξωπνευμονικά σημεία

1 Συμπτώματα

- Προοδευτική δύσπνοια κατά την άσκηση
- Ξηρός, μη παραγωγικός βήχας
- Κόπωση και μειωμένη ανοχή στην άσκηση

2 Πνευμονικά ευρήματα

- Λεπτοί τελοεισπνευστικοί τρίζοντες, κυρίως στις βάσεις
- “Velcro crackles” — τρίζοντες τύπου Velcro
- Πληκτροδακτυλία, ιδίως σε ινωτικές ILDs/IPF

3 Σημεία συστηματικού αυτοάνοσου νοσήματος

- Raynaud, σκληροδακτυλία, δακτυλικά έλκη, τηλεαγγειεκτασίες
- Αρθρίτιδα/αρθραλγίες, εγγύς μυϊκή αδυναμία
- Gottron papules, “mechanic’s hands”, sicca, δυσφαγία

4 Προχωρημένη νόσος / επιπλοκές

- Ταχύπνοια και υποξαιμία
- Κυάνωση
- Σημεία πνευμονικής υπέρτασης ή δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας

ΚΛΙΝΙΚΟ ΜΗΝΥΜΑ

Η εξέταση δεν τελειώνει στον θώρακα: χέρια, δέρμα, αρθρώσεις και μυϊκή ισχύς μπορεί να αποκαλύψουν CTD/SARD-associated ILD.

Λειτουργικός έλεγχος της αναπνοής στις ILDs

Περιοριστικό πρότυπο — διαταραχή διάχυσης — λειτουργική παρακολούθηση

1 Περιοριστικό πρότυπο

- ↓ TLC: επιβεβαιώνει περιοριστικού τύπου διαταραχή
- ↓ FVC: συχνό εύρημα, αλλά όχι ειδικό για ILD
- FEV₁/FVC φυσιολογικός ή αυξημένος

2 Διαχυτική ικανότητα

- ↓ DLCO: συχνό και συχνά πρώιμο λειτουργικό εύρημα
- Αντανακλά διαταραχή της κυψελιδοτριχοειδικής μονάδας
- Επηρεάζεται και από εμφύσημα, αγγειακή νόσο και αναιμία

3 Άσκηση / 6-minute walk test

- Απόσταση βάδισης και ένταση δύσπνοιας
- SpO₂ σε ηρεμία και κατά την άσκηση
- Ο αποκορεσμός μπορεί να προηγείται της υποξαιμίας ηρεμίας

4 Παρακολούθηση της πορείας

- Σειριακή εκτίμηση FVC και DLCO
- Η διαχρονική μεταβολή είναι σημαντικότερη από μία μεμονωμένη τιμή
- Οι PFTs εκτιμούν βαρύτητα και εξέλιξη — όχι την αιτιολογική διάγνωση

ΚΛΙΝΙΚΟ ΜΗΝΥΜΑ

Φυσιολογική σπιρομέτρηση δεν αποκλείει πρώιμη ILD. Σε συνύπαρξη ίνωσης και εμφυσήματος, οι όγκοι μπορεί να είναι σχετικά διατηρημένοι ενώ η DLCO είναι δυσανάλογα μειωμένη.

1

Κατανομή

Άνω/κάτω λοβοί • υποϋπεζωκοτική • περιβρογχοαγγειακή • διάχυτη

2

Κυρίαρχο εύρημα

Θολή υάλος • δικτύωση • πύκνωση • οζίδια • κύστεις

3

Υπάρχει ίνωση;

Παραμόρφωση αρχιτεκτονικής • βρογχεκτασίες εξ έλξεως • honeycombing

4

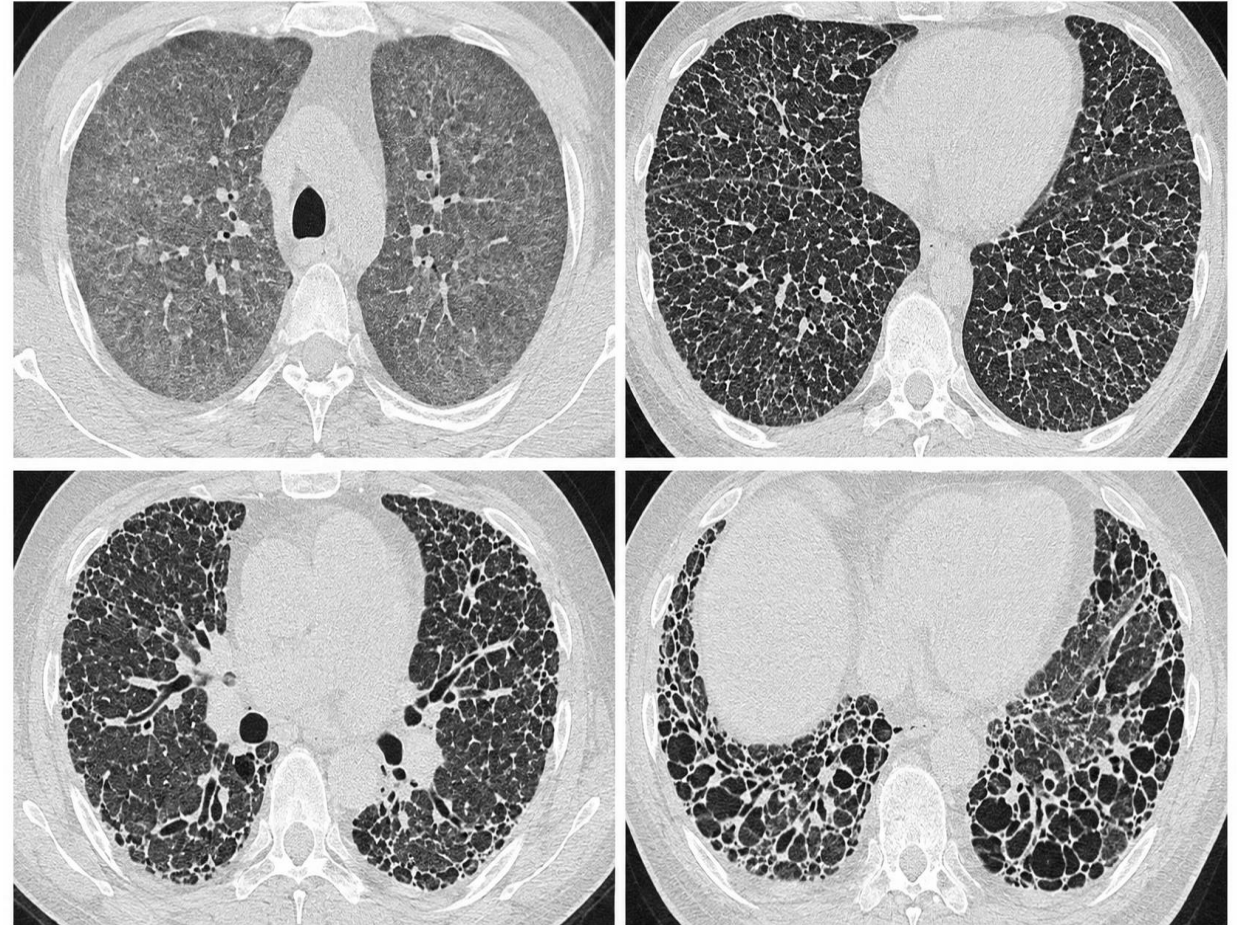
Μικροί αεραγωγοί

Μωσαϊκή εξασθένηση • παγίδευση αέρα • κεντρολοβιδιακά οζίδια

5

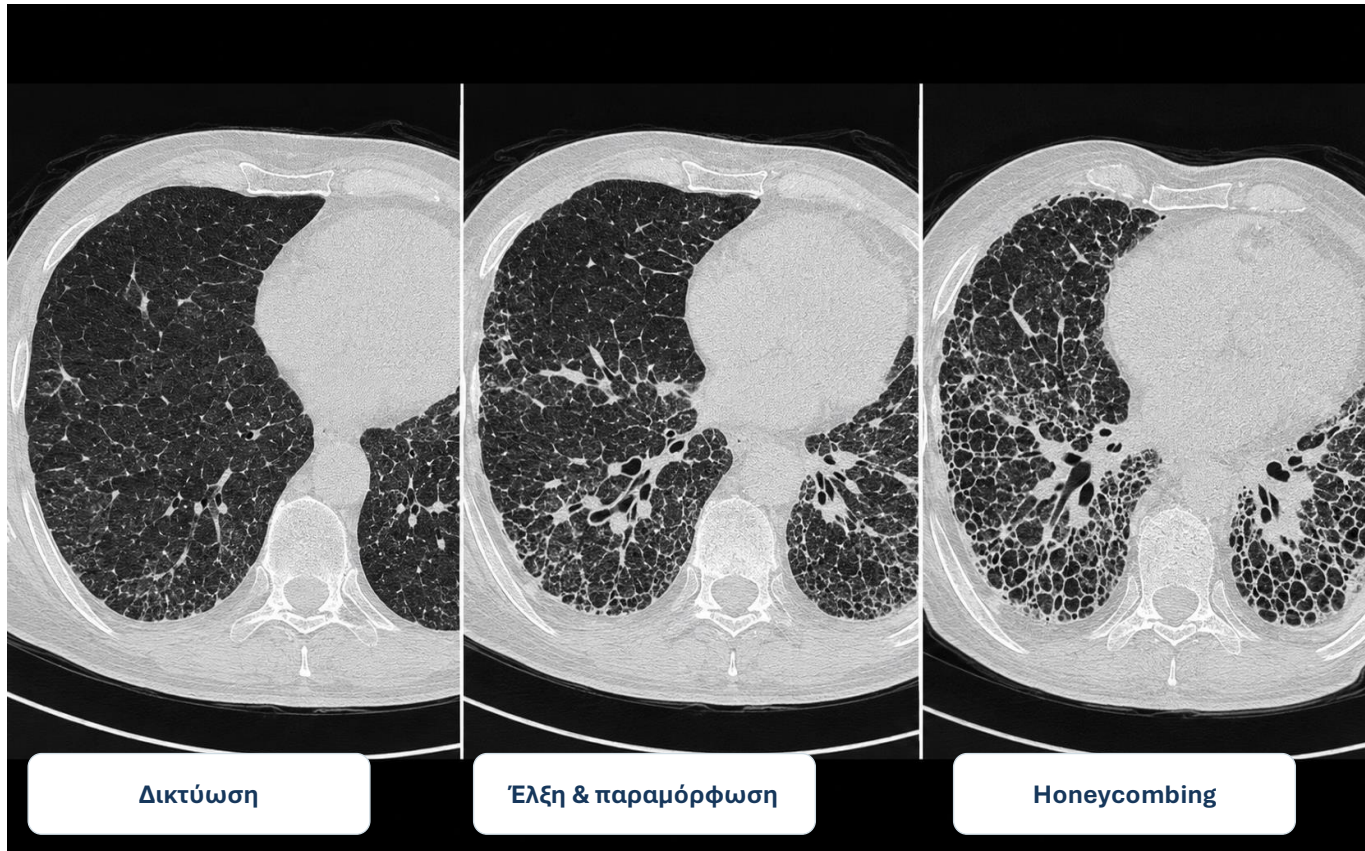
Συνοδά ευρήματα

Λεμφαδενοπάθεια • υπεζωκοτικές αλλοιώσεις • εμφύσημα • διάταση οισοφάγου



Σχηματική απεικόνιση HRCT: θολή υάλος → δικτύωση → βρογχεκτασίες εξ έλξεως → honeycombing

Περιγράφουμε πρώτα το pattern — δεν «βαφτίζουμε» τη νόσο από μία εικόνα.



Δικτυωτές αλλοιώσεις (reticulation)

- Γραμμικές σκιάσεις που αντανakλούν πάχυνση του διάμεσου ιστού.
- Από μόνες τους δεν τεκμηριώνουν μη αναστρέψιμη ίνωση.

Βρογχεκτασίες/βρογchioλεκτασίες εξ έλξεως

- Διάταση αεραγωγών λόγω έλξης από ινωμένο παρέγχυμα.
- Ισχυρό μορφολογικό σημείο ίνωσης και αρχιτεκτονικής παραμόρφωσης.

Μελικηρύθρα (honeycombing)

- Υποϋπεζωκοτικές, σαφώς αφοριζόμενες κυστικές δομές.
- Συνοδεύεται από απώλεια φυσιολογικής αρχιτεκτονικής και υποδηλώνει εγκατεστημένη ίνωση.

Τυπική κατανομή

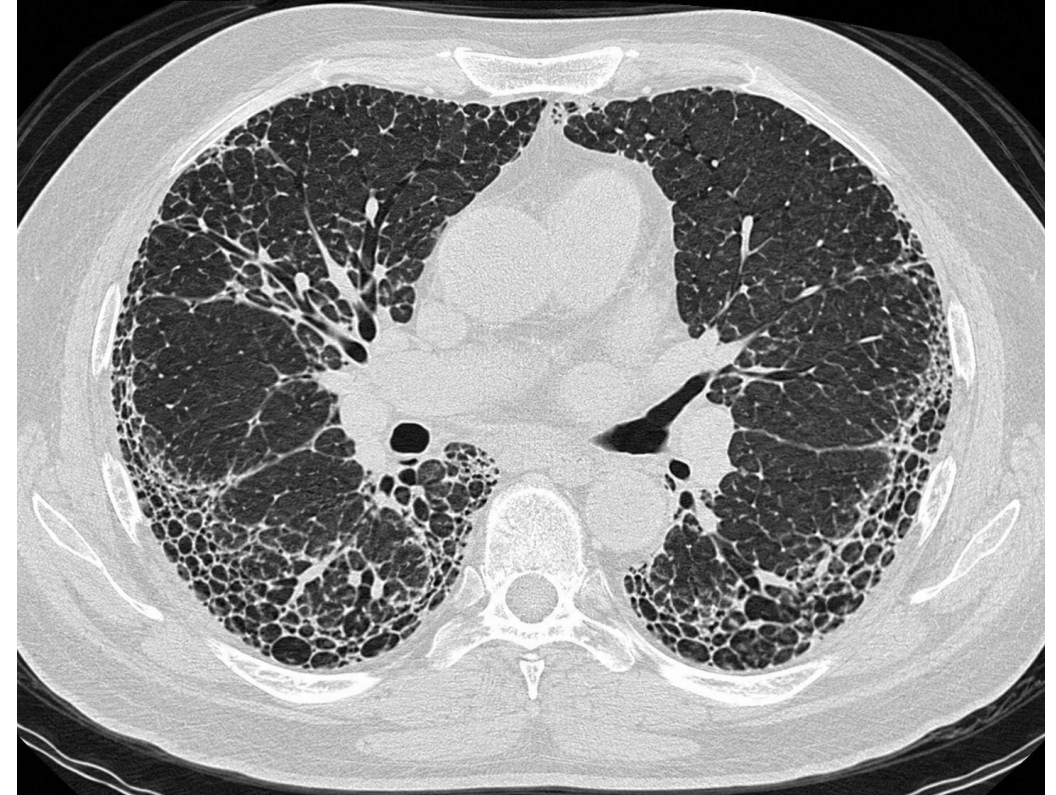
- Υποϋπεζωκοτική και επικράτηση στις βάσεις.
- Ετερογενής κατανομή με χωρική ανομοιογένεια.

Κύρια HRCT ευρήματα

- Δικτυωτές αλλοιώσεις.
- Βρογχεκτασίες/βρογχιολεκτασίες εξ έλξεως.
- Honeycombing — βασικό εύρημα του definite UIP.

Ευρήματα που στρέφουν σε άλλη διάγνωση

- Εκτεταμένη θολή υάλος, έντονο air trapping, κεντρολοβιδικά οζίδια, περιβρογχοαγγειακή επικράτηση ή άλλα μη συμβατά χαρακτηριστικά.



Σχηματική HRCT εικόνα συμβατή με UIP: βασική/υποϋπεζωκοτική ίνωση και honeycombing

UIP

Πιθανό UIP

Ακαθόριστο για UIP

Εναλλακτική διάγνωση

UIP = μορφολογικό πρότυπο. Δεν είναι συνώνυμο της IPF.

Η IPF είναι **χρόνια, προοδευτική ινωτική διάμεση πνευμονία άγνωστης αιτιολογίας**, που εμφανίζεται κυρίως σε μεγαλύτερους ενήλικες, περιορίζεται στους πνεύμονες και συνδέεται με πρότυπο UIP.

Τυπικό κλινικό προφίλ

- Συνήθως >60 ετών.
- Συχνότερα άνδρες και νυν/πρώην καπνιστές.
- Προοδευτική δύσπνοια και ξηρός βήχας.
- Λεπτοί βασικοί τελοεισπνευστικοί τρίζοντες («Velcro»).
- ± πληκτροδακτυλία.

Πριν τεθεί η διάγνωση αποκλείουμε

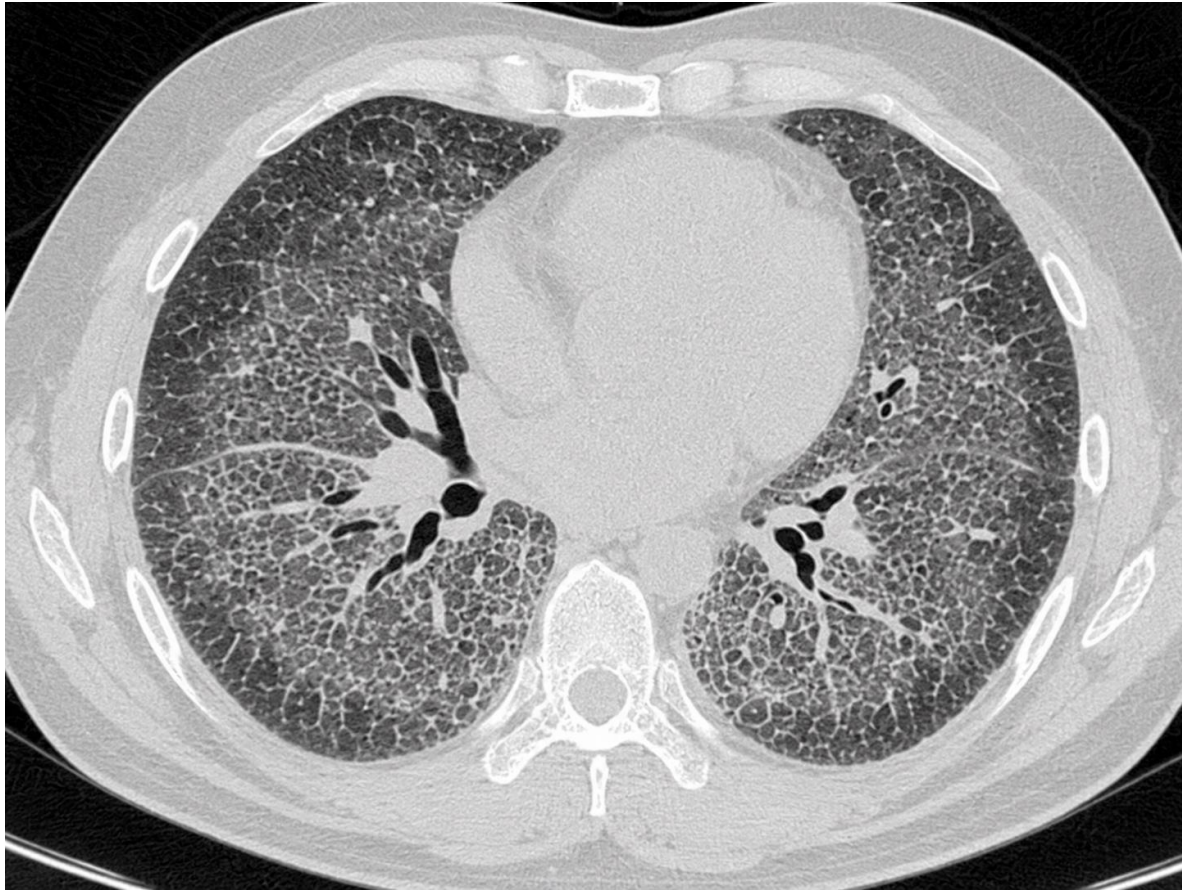
- Συστηματικό αυτοάνοσο ρευματικό νόσημα.
- Πνευμονίτιδα εξ υπερευαισθησίας.
- Επαγγελματικές/περιβαλλοντικές εκθέσεις.
- Φαρμακευτική ή άλλη γνωστή αιτία ILD.

UIP / probable UIP

+
Συμβατό κλινικό πλαίσιο
+
Αποκλεισμός άλλων αιτίων
↓
IPF

UIP + αναγνωρίσιμη αιτία ≠ IPF

π.χ. UIP σε ρευματοειδή αρθρίτιδα → RA-ILD • UIP-like fibrosis με έκθεση/air trapping → πιθανή ινωτική HP



Χαρακτηριστικά HRCT

- Αμφοτερόπλευρη θολή υάλος και λεπτές δικτυωτές αλλοιώσεις.
- Συνήθως συμμετρική και σχετικά ομοιογενής κατανομή στις βάσεις.
- Traction bronchiectasis στις ινωτικές μορφές.

Χρήσιμο απεικονιστικό clue

- Σχετική διατήρηση της άμεσης υποϋπεζωκοτικής ζώνης (subpleural sparing) — χαρακτηριστική αλλά όχι παθογνωμονική.

Πριν πούμε «ιδιοπαθής NSIP» αναζητούμε

- Συστηματική σκλήρυνση.
- Ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες / αντισυνθετασικό σύνδρομο.
- Άλλα SARDs, HP και φαρμακευτική τοξικότητα.

Σχηματική HRCT: αμφοτερόπλευρη βασική θολή υάλωση/λεπτή δικτύωση με traction bronchiectasis και σχετική υποϋπεζωκοτική διατήρηση

NSIP pattern → πρώτα σκέψου αυτοάνοσο νόσημα.



Σχηματική HRCT: πολυεστιακές περιφερικές/περιβρογχοαγγειακές πυκνώσεις και περιοχές θολής υάλωσης

Τυπικά HRCT ευρήματα

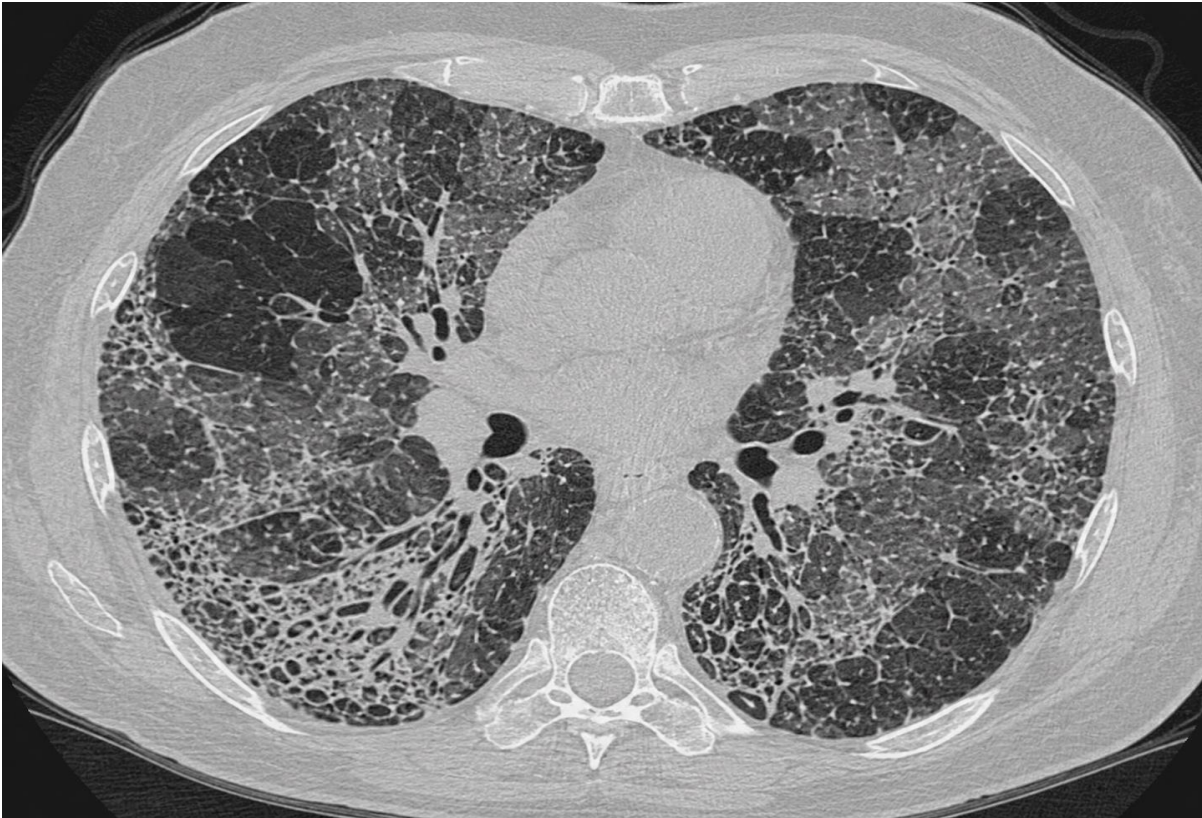
- Πολυεστιακές περιοχές πύκνωσης, συχνά υποϋπεζωκοτικές ή περιβρογχοαγγειακές.
- Θολή υάλος, perilobular opacities και ενίοτε μεταναστευτικές διηθήσεις.
- Το reverse halo μπορεί να παρατηρηθεί, αλλά δεν είναι ειδικό.

Συχνά δευτεροπαθή αίτια

- Λοίμωξη ή μεταλοιμώδης κατάσταση.
- Συστηματικό αυτοάνοσο ρευματικό νόσημα.
- Φάρμακα ή ακτινοθεραπεία.
- Εισρόφηση και άλλες υποκείμενες καταστάσεις.

ΟΡ = μορφολογικό πρότυπο • COP = κρυπτογενής οργανούμενη πνευμονία όταν δεν αναγνωρίζεται αιτία

Ανοσολογικά διαμεσολαβούμενη πνευμονοπάθεια **του παρεγχύματος και των μικρών αεραγωγών**, μετά από εισπνοή αντιγόνου σε ευαίσθητο άτομο.



Σύγχρονη ταξινόμηση

- Μη ινωτική HP (non-fibrotic HP).
- Ινωτική HP (fibrotic HP).

Διαγνωστικά πεδία

- Τεκμηρίωση ή ισχυρή υποψία σχετικής έκθεσης.
- Συμβατό HRCT pattern.
- BAL λεμφοκυττάρωση.
- Ιστοπαθολογία όταν παραμένει αβεβαιότητα.

HRCT clues

- Μωσαϊκή εξασθένηση, air trapping, κεντρολοβιδιακά οζίδια και, στην ινωτική HP, ίνωση με στοιχεία νόσου μικρών αεραγωγών.

Three-density pattern: ιδιαίτερα χρήσιμο εύρημα για ινωτική HP



Κλινικά clues

- Raynaud, σκληροδακτυλία, mechanic's hands, Gottron, αρθρίτιδα, μυϊκή αδυναμία, ξηροστομία/ξηροφθαλμία.

Νόσημα	Συχνά HRCT patterns
Συστηματική σκλήρυνση	NSIP > UIP
Ρευματοειδής αρθρίτιδα	UIP, NSIP
Φλεγμονώδεις μυοπάθειες	NSIP, OP, NSIP/OP
Σύνδρομο αντισυνθετάσης	NSIP, OP, NSIP/OP
Sjögren	NSIP, LIP, UIP
MCTD	κυρίως NSIP

Η ILD μπορεί να προηγείται της πλήρους κλινικής εκδήλωσης του αυτοάνοσου νοσήματος.

Πρακτική αρχή

- NSIP pattern → συστηματική αναζήτηση SARD/CTD πριν θεωρηθεί ιδιοπαθές.

Βασικός έλεγχος

- ANA με τίτλο και πρότυπο.
- Ρευματοειδής παράγοντας (RF).
- anti-CCP.
- Γενικός κλινικοεργαστηριακός έλεγχος ανάλογα με το ιστορικό.

Στοχευμένος έλεγχος SARD

- ENA profile.
- anti-Scl-70 / anticentromere.
- anti-Ro/SSA, anti-La/SSB.
- Άλλα ειδικά αντισώματα με βάση το κλινικό phenotype.

Υποψία μυοσίτιδας

- CK ± aldolase.
- Myositis-specific / associated antibodies.
- anti-Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, OJ.
- anti-MDA5 όταν το κλινικό πλαίσιο είναι συμβατό.

Προσοχή στην ερμηνεία: θετικό αυτοαντίσωμα δεν ισοδυναμεί αυτομάτως με SARD-associated ILD.

Η σημασία του αποτελέσματος εξαρτάται από την ειδικότητα του αντισώματος, τον τίτλο, το κλινικό phenotype, το HRCT pattern και τη ρευματολογική συνεκτίμηση.

Κλινική υποψία



Αυτοαντισώματα



HRCT pattern

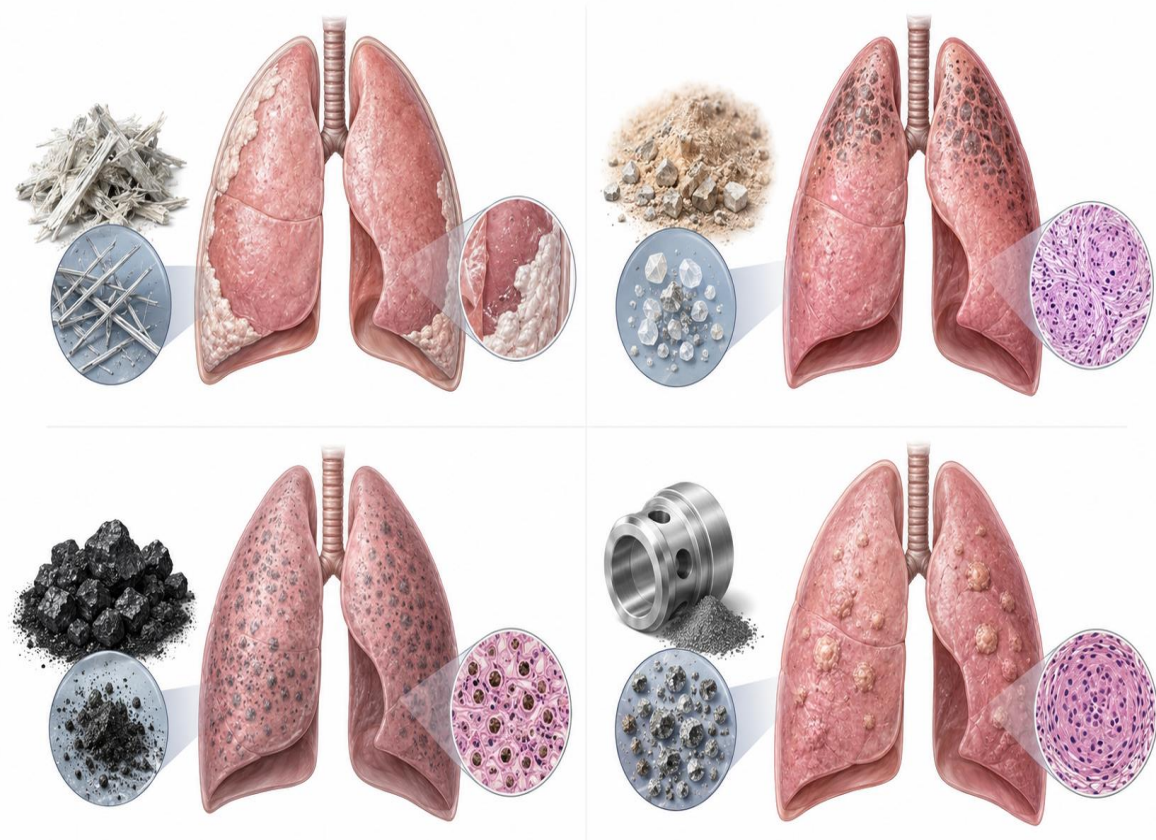


Ρευματολογική συνεκτίμηση



Τελική διάγνωση

Ο ανοσολογικός έλεγχος καθοδηγείται από το κλινικό πλαίσιο — δεν αποτελεί απλό «panel ρουτίνας».

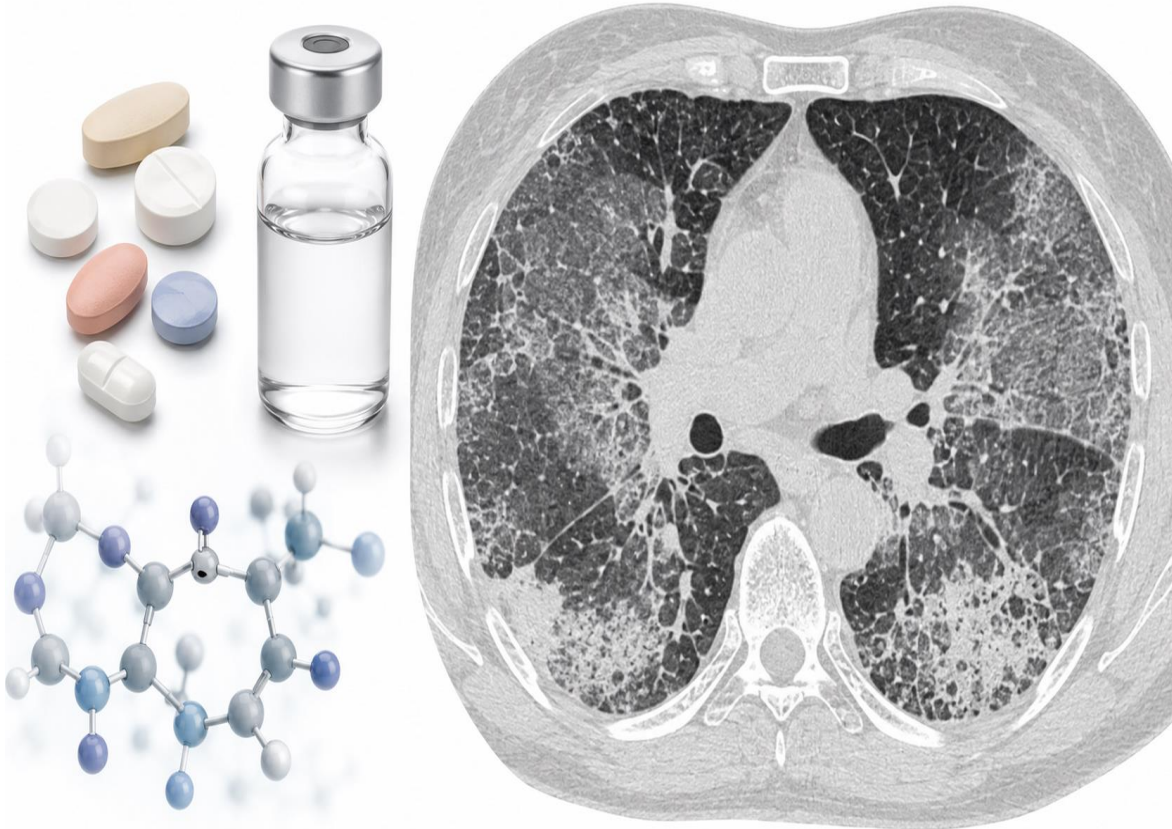


Έκθεση + συμβατή απεικόνιση + αποκλεισμός εναλλακτικών αιτιών = βάση της διάγνωσης

Έκθεση	Νόσος / βασικά clues
Αμιάντος	Αμιάντωση: βασική/υποϋπεζωκοτική ίνωση ± υπεζωκοτικές πλάκες.
Κρυσταλλικό πυρίτιο	Πυριτίαση: οζίδια άνω λοβών, προοδευτική μαζική ίνωση, ± eggshell αποστιτανώσεις.
Σκόνη άνθρακα	Πνευμονοκονίαση ανθρακωρύχων: μικρά οζίδια, άνω λοβιακή επικράτηση, ± PMF.
Βηρύλλιο	Χρόνια νόσος από βηρύλλιο: κοκκιωματώδης νόσος που μπορεί να μιμείται σαρκοείδωση.

Το ιστορικό πρέπει να είναι δια βίου

- Κατασκευές/κατεδαφίσεις, ναυπηγεία, εξόρυξη/πέτρα, sandblasting, μεταλλουργία, γεωργία, ξυλουργική.



Σχηματική απεικόνιση: η φαρμακευτική πνευμοτοξικότητα μπορεί να εκδηλωθεί με διαφορετικά HRCT patterns.

Χαρακτηριστικά φάρμακα

- Amiodarone, nitrofurantoin, bleomycin, methotrexate.
- Immune checkpoint inhibitors και άλλα αντικαρκινικά/ανοσοτροποποιητικά φάρμακα.
- Η τοξικότητα μπορεί να εμφανιστεί μετά από ημέρες, μήνες ή και μεγαλύτερη έκθεση.

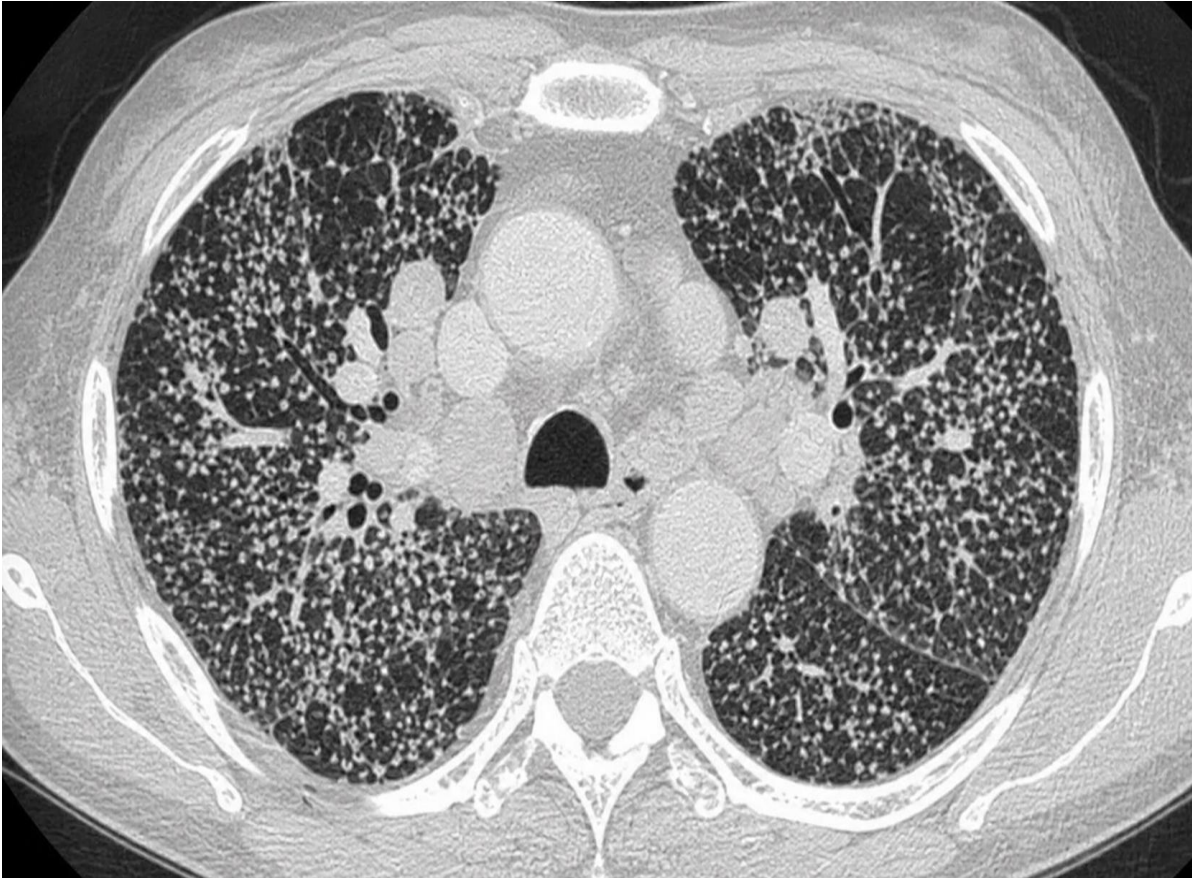
Δεν υπάρχει ένα ειδικό HRCT pattern

- NSIP, OP, HP-like pattern, DAD, ηωσινοφιλική πνευμονία ή μικτό pattern.
- Το ίδιο φάρμακο μπορεί να προκαλέσει διαφορετικές μορφολογικές εκδηλώσεις.

Η διάγνωση βασίζεται στη σύνθεση

- Χρονική συσχέτιση + συμβατή εικόνα + αποκλεισμός λοίμωξης και άλλων αιτίων + βελτίωση μετά διακοπή όπου αυτό είναι εφικτό.

Φαρμακευτική ILD = διάγνωση πιθανότητας· δεν υπάρχει μία παθογνωμονική εξέταση.



Σχηματική HRCT: περιλημφικά οζίδια και ανωλοβιακή/περιβρογχοαγγειακή προσβολή.

Τι είναι;

- Πολυσυστηματική κοκκιωματώδης νόσος αγνώστου αιτιολογίας.
- Ιστολογικά: μη τυροειδοποιημένα κοκκιώματα στο κατάλληλο κλινικό πλαίσιο.

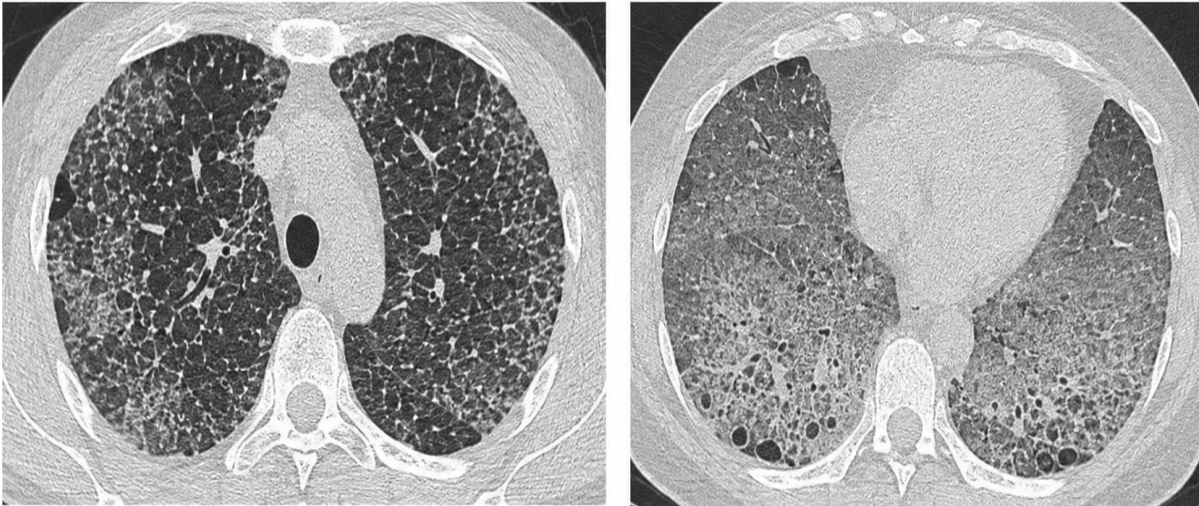
Τυπικά θωρακικά ευρήματα

- Αμφοτερόπλευρη πυλαία ± μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια.
- Περιλημφικά μικροοζίδια: κατά μήκος βρογχοαγγειακών δεσμίδων, μεσολόβιων διαφραγμάτων και υποϋπεζωκοτικά.
- Συχνή επικράτηση άνω και μέσων πνευμονικών πεδίων.

Σε προχωρημένη πνευμονική νόσο

- Ινωτική αναδιαμόρφωση, traction bronchiectasis, παραμόρφωση αρχιτεκτονικής και απώλεια όγκου, συχνά άνω λοβών.

Διάγνωση = συμβατή κλινική εικόνα + κοκκιωματώδης φλεγμονή + αποκλεισμός εναλλακτικών αιτίων



RB-ILD — Αναπνευστική βρογχιολίτιδα με ILD

- Σχεδόν αποκλειστικά σε ενεργούς/πρώην καπνιστές.
- HRCT: κεντρολοβιδιακά οζίδια, θολή υάλος, βρογχική πάχυνση ± εμφύσημα.

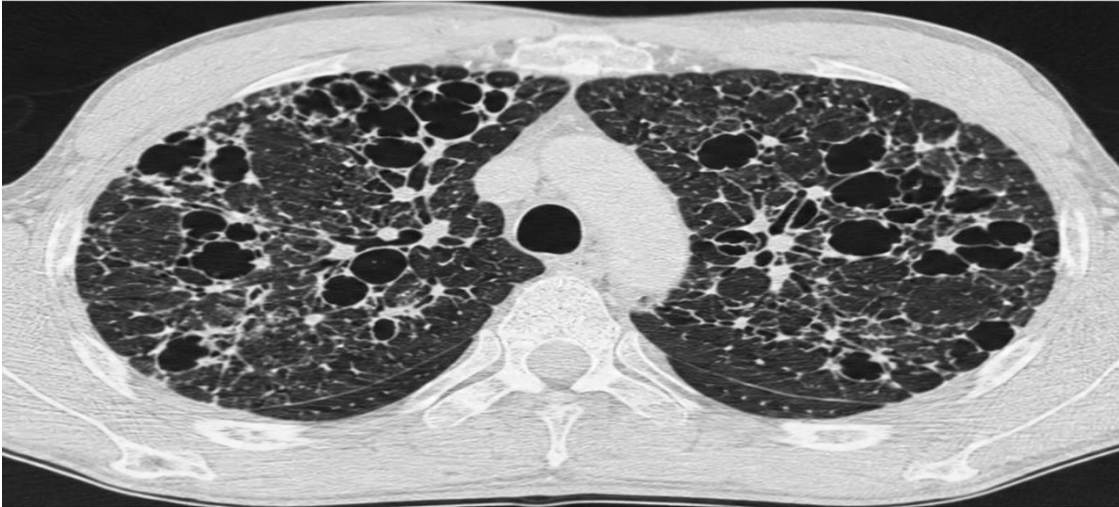
AMP — Πνευμονία από κυψελιδικά μακροφάγα

- Νέα ονομασία της πρώην desquamative interstitial pneumonia (DIP).
- HRCT: διάχυτη ή βασική θολή υάλος, συχνά περιφερική, ± μικρές κύστεις.
- Η πλειονότητα των περιπτώσεων σχετίζεται με κάπνισμα.

Άλλες smoking-related μορφές

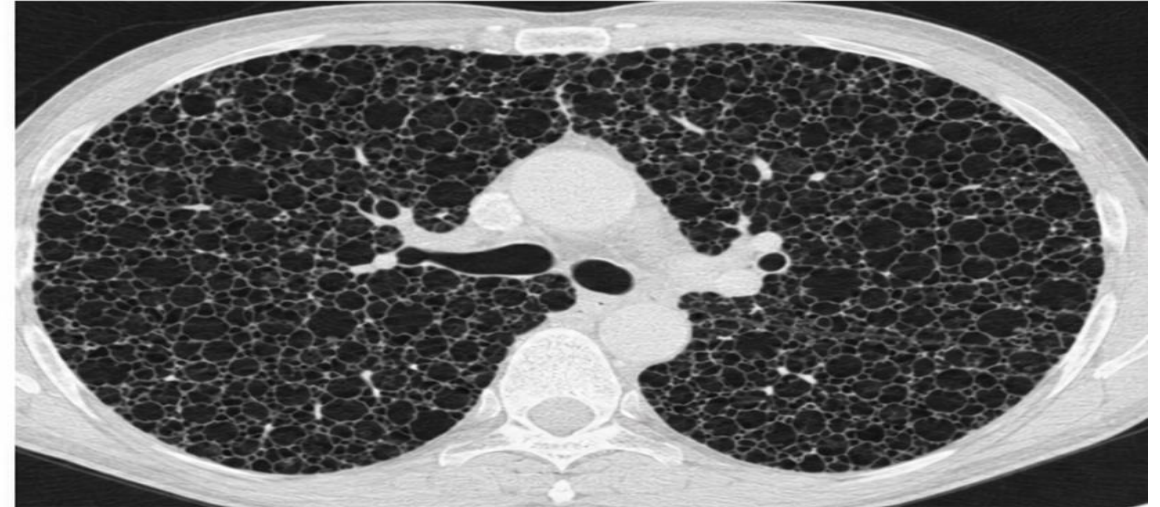
- PLCH και smoking-related interstitial fibrosis μπορούν να συνυπάρχουν με εμφύσημα.

ERS/ATS 2025: DIP → AMP, επειδή το κύριο ιστολογικό εύρημα είναι η συσσώρευση κυψελιδικών μακροφάγων.



PLCH — Πνευμονική ιστοκυττάρωση Langerhans

- Νέον/μέσης ηλικίας καπνιστές.
- Οζίδια → κοιλοποίηση → ακανόνιστες (“bizarre”) κύστεις, κυρίως άνω/μέσα πεδία.
- Σχετική διατήρηση πλευροδιαφραγματικών γωνιών • πνευμοθώρακας.



LAM — Λεμφαγγειολειομυομάτωση

- Σχεδόν αποκλειστικά γυναίκες • σποραδική ή με tuberous sclerosis complex.
- Διάχυτες, λεπτοτοιχωματικές, στρογγυλές κύστεις σε όλο το παρέγχυμα.
- Πνευμοθώρακας • χυλοθώρακας • νεφρικά αγγειομυολιπώματα.



Rare ILD ≠ “σπάνια σκέψη”: χαρακτηριστικό phenotype + σωστό HRCT pattern μπορεί να οδηγήσει γρήγορα στη διάγνωση.

PPFE — Πλευροπαρεγχυματική ινοελάστωση

- Έντονη υπεζωκοτική/υποϋπεζωκοτική ίνωση με επικράτηση άνω λοβών.
- Απώλεια όγκου, έλξη των πυλών προς τα άνω και χαρακτηριστική θωρακική παραμόρφωση.

LIP — Λεμφοειδής διάμεση πνευμονία

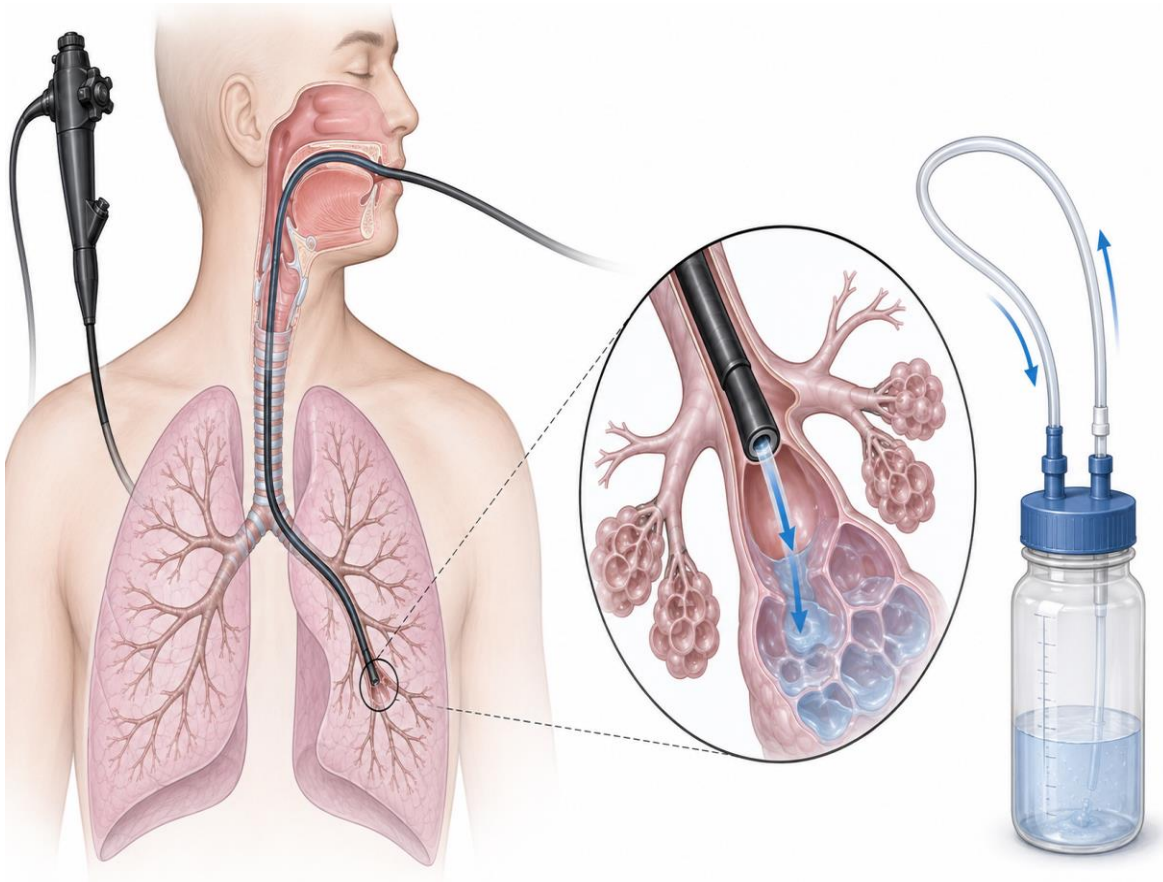
- Συσχέτιση με Sjögren και ανοσοανεπάρκεια.
- HRCT: θολή υάλος, οζίδια και λεπτοτοιχωματικές κύστεις.

PAP — Πνευμονική κυψελιδική πρωτεΐνωση

- Χαρακτηριστικό “crazy-paving”: θολή υάλος + πάχυνση μεσολόβιων/ενδο λοβιδίων γραμμών.
- Η διάγνωση μπορεί να υποστηριχθεί από χαρακτηριστικό γαλακτώδες BAL.

Ηωσινοφιλικές πνευμονίες

- Οξεία και χρόνια μορφή.
- BAL ηωσινοφιλία αποτελεί σημαντικό διαγνωστικό εύρημα· περιφερική ηωσινοφιλία δεν υπάρχει πάντα στην οξεία μορφή.



Πότε είναι χρήσιμη;

- Όταν μπορεί να περιορίσει τη διαφορική διάγνωση ή να αποκλείσει λοίμωξη.
- Δεν αποτελεί εξέταση ρουτίνας για κάθε ασθενή με ILD.

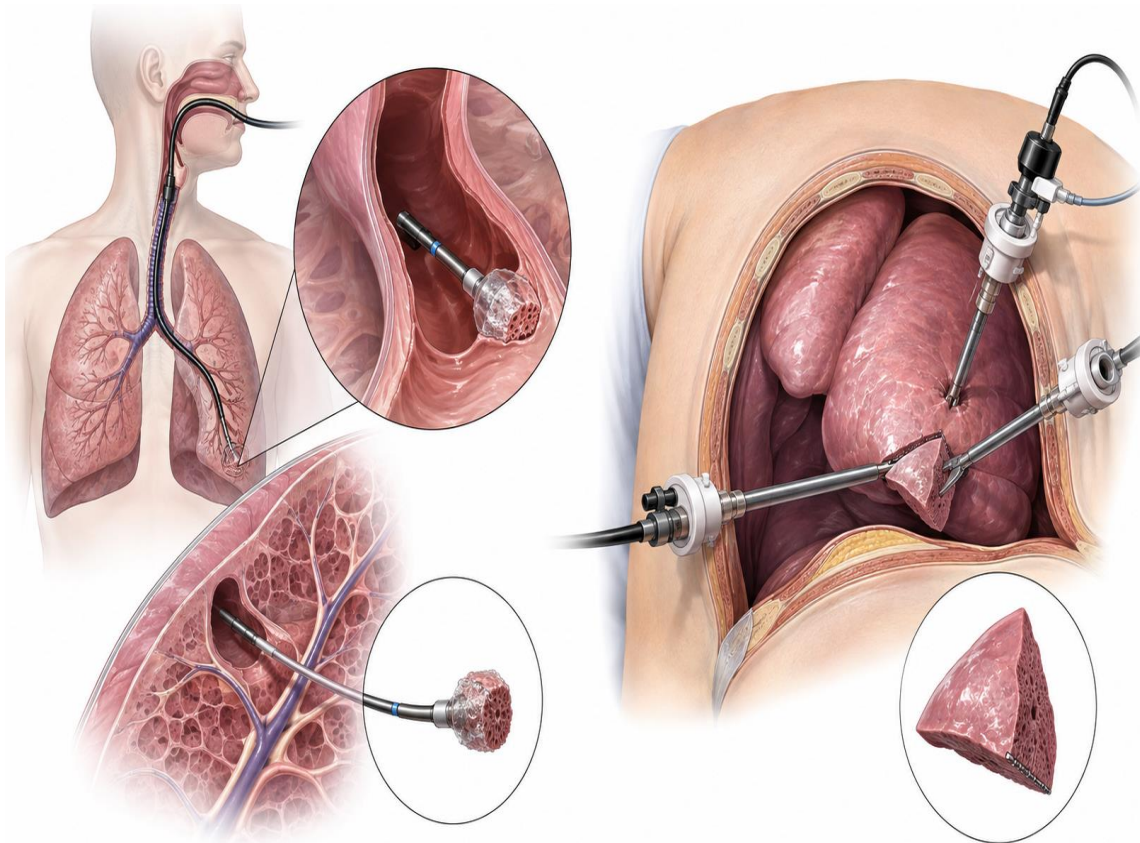
Χρήσιμα κυτταρικά/μακροσκοπικά patterns

- Λεμφοκυττάρωση → υποστηρίζει HP, sarcoidosis, cellular NSIP, φαρμακευτική αντίδραση κ.ά.
- Ηωσινοφιλία → ηωσινοφιλική πνευμονία / φάρμακα.
- Προοδευτικά αιμορραγικά κλάσματα → διάχυτη κυψελιδική αιμορραγία.
- Γαλακτώδες BAL → πνευμονική κυψελιδική πρωτεΐνωση.

Στην πνευμονίτιδα εξ υπερευαισθησίας

- Η BAL λεμφοκυττάρωση αυξάνει τη διαγνωστική πιθανότητα, αλλά δεν υπάρχει μία τιμή που να είναι από μόνη της διαγνωστική.

BAL = υποστηρικτική εξέταση· ερμηνεύεται πάντοτε μαζί με ιστορικό, HRCT και MDD.



Δεν χρειάζεται βιοψία όταν

- Η κλινική, ορολογική και HRCT σύνθεση παρέχει επαρκή διαγνωστική βεβαιότητα.
- Το αποτέλεσμα δεν αναμένεται να αλλάξει ουσιαστικά τη διαχείριση.

Εξετάζεται όταν

- Παραμένουν δύο ή περισσότερες ρεαλιστικές διαγνώσεις.
- Η ιστολογική πληροφορία μπορεί να αλλάξει διάγνωση, θεραπεία ή πρόγνωση.
- Ο ασθενής έχει αποδεκτό επεμβατικό κίνδυνο.

Επιλογές δειγματοληψίας

- Transbronchial Lung Cryobiopsy (TBLC) σε εξειδικευμένα κέντρα.
- Surgical Lung Biopsy (SLB), συνήθως VATS, σε επιλεγμένους ασθενείς.

ATS/ERS/JRS/ALAT 2022: η TBLC αποτελεί αποδεκτή εναλλακτική της SLB σε κέντρα με κατάλληλη εμπειρία.



Βασική ομάδα

- Πνευμονολόγος.
- Ακτινολόγος θώρακος.
- Παθολογοανατόμος.

Ανάλογα με το περιστατικό

- Ρευματολόγος, ιατρός εργασίας, κλινικός ανοσολόγος και άλλες σχετικές ειδικότητες.

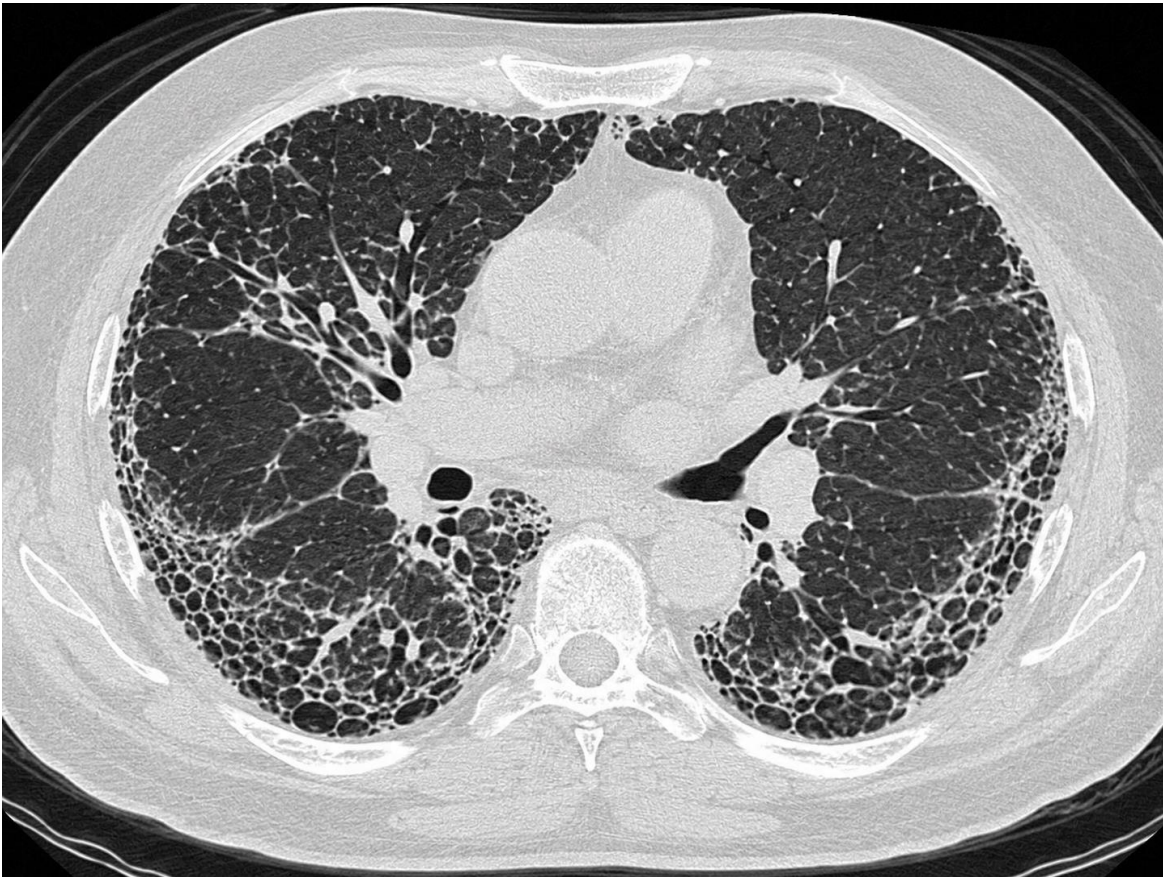
Τι συντίθεται στην MDD;

- Ιστορικό και εκθέσεις • ορολογικός έλεγχος • HRCT • BAL • ιστοπαθολογία.
- Καταγράφεται η κύρια διάγνωση, οι εναλλακτικές διαγνώσεις και ο βαθμός διαγνωστικής βεβαιότητας.

MDD ≠ απλή “συνάντηση”: είναι η διαδικασία ολοκλήρωσης των δεδομένων σε τελική κλινική διάγνωση.

Κυρίαρχο HRCT εύρημα	Κύριες διαγνώσεις που πρέπει να σκεφτούμε
Βασικό/υποϋπεζωκοτικό honeycombing	UIP/IPF • RA-ILD • ινωτική HP • αμιάντωση
Ground-glass + subpleural sparing	NSIP, ιδιαίτερα CTD/SARD-associated ILD
Ίνωση + mosaic attenuation / air trapping	Ινωτική HP
Περιφερικές ή περιβρογχοαγγειακές πυκνώσεις	OP / COP ή δευτεροπαθής OP
Περιλημφικά οζίδια + πυλαία λεμφαδενοπάθεια	Σαρκοείδωση • χρόνια νόσος από βηρύλλιο
Άνω λοβιακά οζίδια + ακανόνιστες κύστες σε καπνιστή	PLCH
Διάχυτες λεπτοτοιχωματικές κύστες σε γυναίκα	LAM
Crazy paving	PAP • οίδημα • λοίμωξη • αιμορραγία κ.ά.
Βασική ίνωση + υπεζωκοτικές πλάκες	Αμιάντωση
Άνω λοβιακή υπεζωκοτική ίνωση + volume loss	PPFE

Η κατανομή των βλαβών είναι συχνά εξίσου σημαντική με τη μορφολογία τους.



Εφόσον δεν αναγνωρίζεται δευτεροπαθής αιτία και το κλινικό πλαίσιο είναι συμβατό → IPF.

68χρονος άνδρας

- Πρώην καπνιστής.
- Προοδευτική δύσπνοια 18 μηνών και ξηρός βήχας.
- Τελοεισπνευστικοί τρίζοντες βάσεων και πληκτροδακτυλία.

HRCT

- Υποϋπεζωκοτική ίνωση και ίνωση βάσεων.
- Δικτύωση + traction bronchiectasis + honeycombing.

Ερώτηση 1 — Ποιο είναι το pattern;

- UIP.