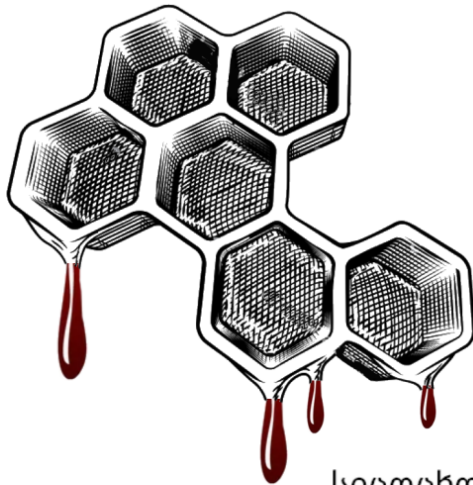


სუნთქვის დასარგული აავისუფლება...

ფილტვების იდიოპათიური ფიბროზის ადრეული დიაგნოსტიკის მნიშვნელობა

პროფ. კახაბერ ქელიძე

"ზიჯისეპრი სიკეილის" სფაფისფიკა



წლიური ახალი შემთხვევები: **30 000 - 40 000**

პრევალირება მამაკაცებში: **20 : 100 000**

პრევალირება ქალებში: **13 : 100 000**

დაახლოებით **1 000 000** დაავადებული

სიცოცხლის საშუალო ხანგრძლივობა დიაგნოზის დადგენიდან: **2-5** წელი

ლეტალობა მამაკაცებში: **64.3 : 1 000 000**

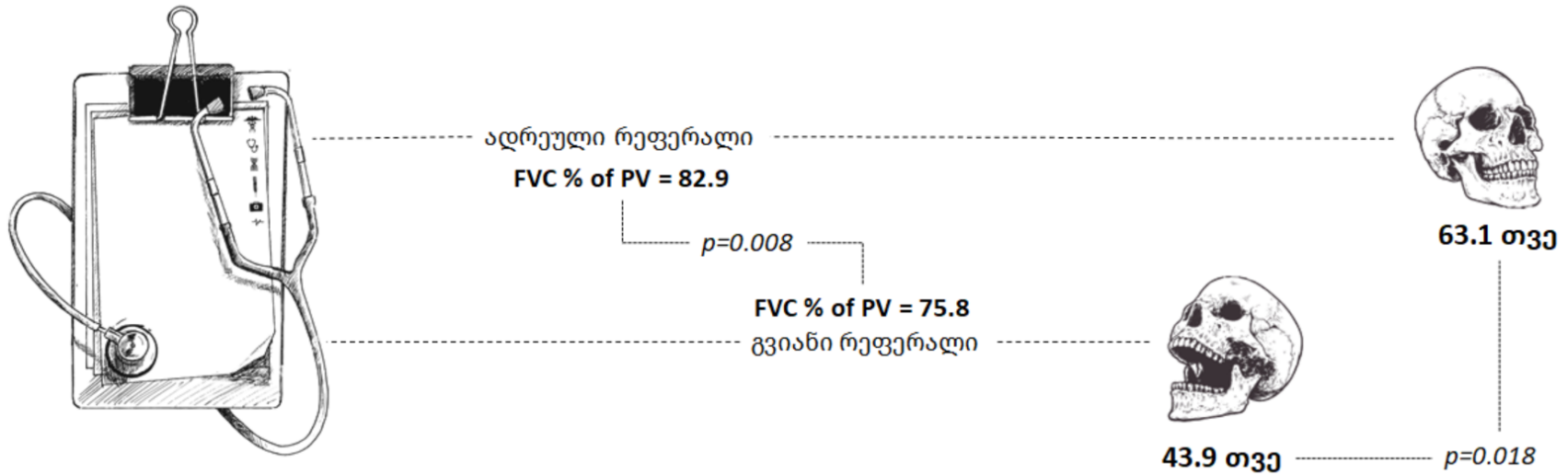
ლეტალობა ქალებში: **58.4 : 1 000 000**

Frankel SK et al. Update in idiopathic pulmonary fibrosis. Curr Opin Pulm Med. 2009 (SEP). 15(5):463-469
Amanda M K Godfrey et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF). <https://emedicine.medscape.com/article/301226-overview#a2>

ადრეული დიაგნოზი - გახანგრძლივებული სიცოცხლე

EMPIRE რეესტრის (European Multipartner IPF registry) 566 პაციენტის მონაცემები.

ძირითადი საბოლოო წერტილი: გადარჩენის მაჩვენებელი ფილტვების იდიოპათიური ფიბროზის დადასტურებიდან.



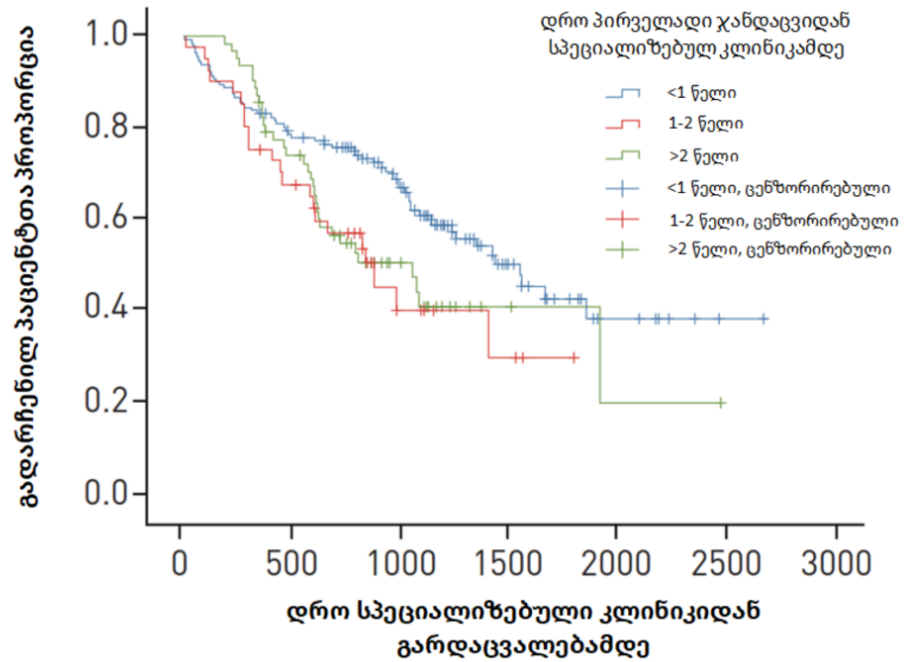
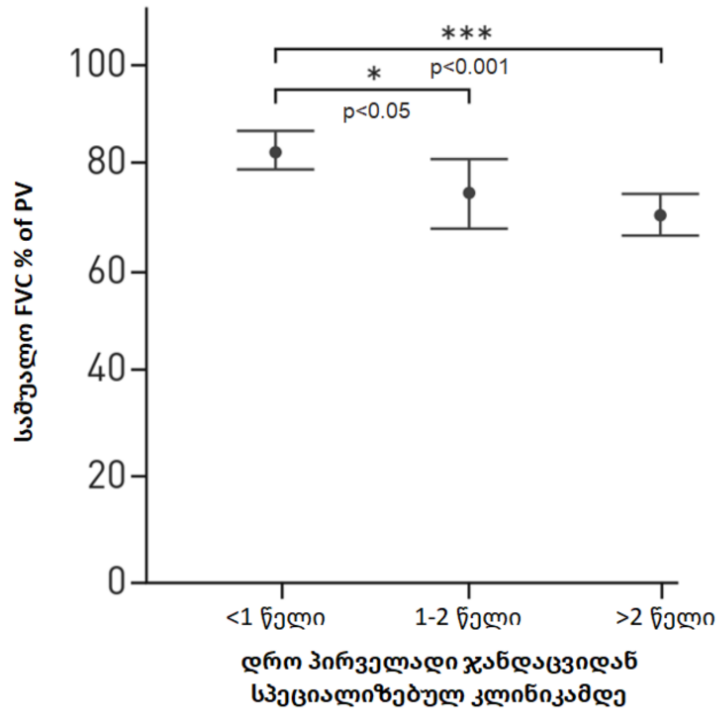
Martina Vašáková et al. Does early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis matter? Real- world ' s data from the EMPIRE registry. European Respiratory Journal 2016 48: PA794; DOI: 10.1183/13993003.congress-2016.PA794

ადრეული დიაგნოზი - გახანგრძლივებული სიცოცხლე

დრო პირველადი ჯანდაცვიდან მეორეულ რესპირაციულ კლინიკამდე - 47 (25-84) დღე;

დრო ფილტვის ინტერსტიციულ დაავადებათა კლინიკამდე - 290 (133-733) დღე;

დრო ანტიფიბროზულ მკურნალობამდე - 540 (282-1024) დღე.



Brereton CJ, Wallis T, Casey M, et al. Time taken from primary care referral to a specialist centre diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: an opportunity to improve patient outcomes? ERJ Open Res 2020; 6: 00120-2020 [<https://doi.org/10.1183/23120541.00120-2020>]

ფილტვების იდიოპათიური ფიბროზი: ქრონიკული, პროგრესირებადი, მაფიბროზებელი, დაუდგენელი ეტიოლოგიის ინტერსტიციური პნევმონიის სპეციფიკური გამოვლინება, რომელიც:

- ძირითადად ვითარდება უფროსი ასაკის ზრდასრულებში (≥60 წელი);
- ძირითადად შემოიფარგლება ფილტვების დაზიანებით;

- ხასიათდება ჩვეულებრივი ინტერსტიციული პნევმონიის ჰისტოპათოლოგიური ანდა რადიოლოგიური პატერნით.



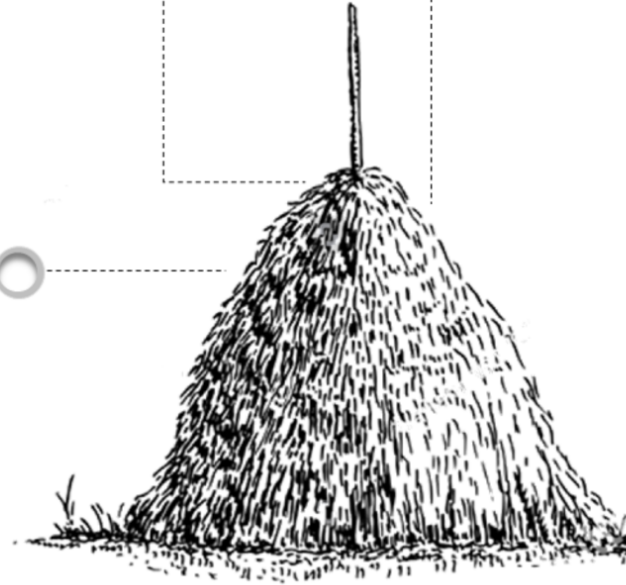
სინონიმები: ჩვეულებრივი ინტერსტიციული პნევმონია; კრიპტოგენული მაფიბროზებელი ალვეოლიტი.

Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 198 Number 5. September 1 2018

სემსის ძეგა აივის ზვინჯი...

არასპეციფიკური
სიმპტომატიკა

დაავადების
ბიომარკერების
არარსებობა

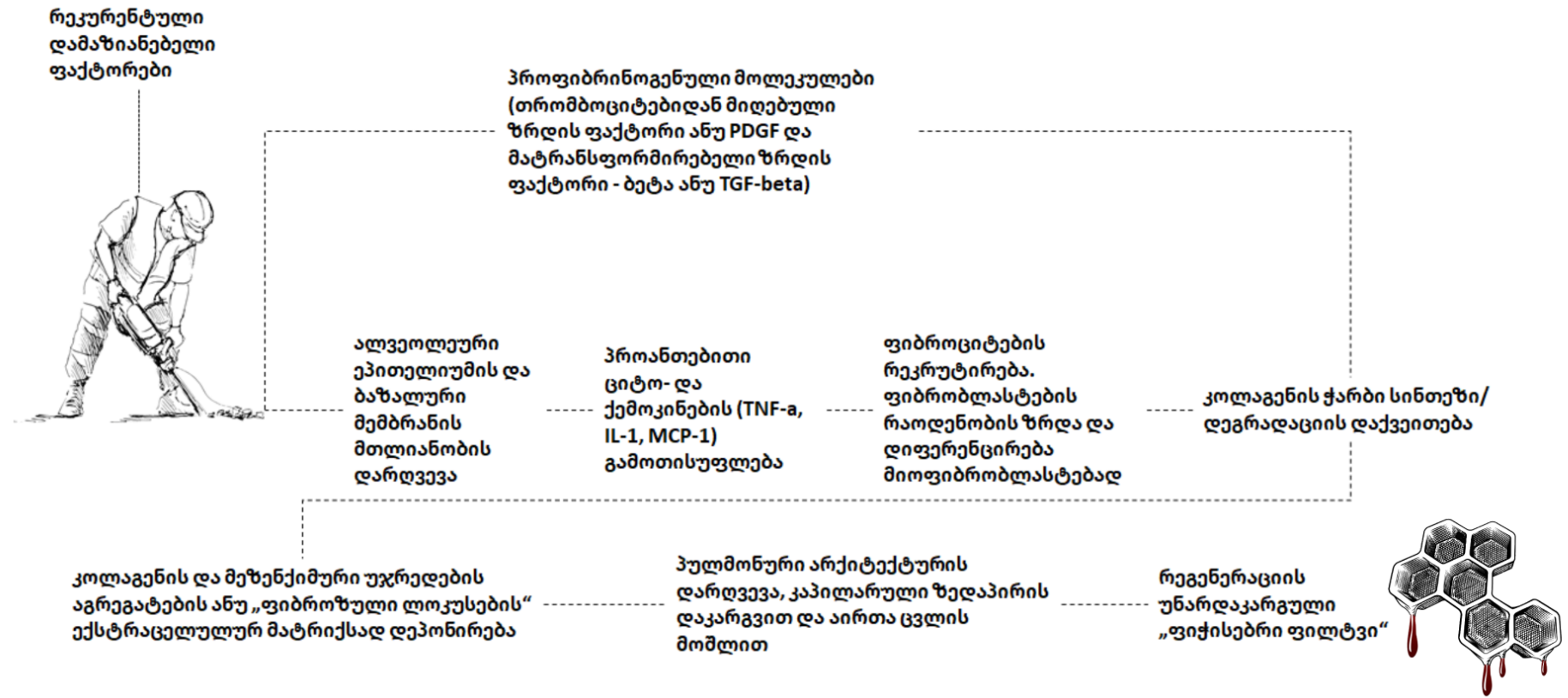


ჩვეულებრივი ინტერსტიციული პნევმონიის პატერნთან ასოცირებული მდგომარეობები:

- რევმატიული/შემაერთებელ-ქსოვილოვანი დაავადებები;
- მედიკამენტური ტოქსიკურობა (მაგ., ამიოდრონი, ბლეომიცინი, ნიტროფურანტონი და სხვა);
- ქრონიკული ჰიპერსენსიტიური პნევმონიტი;
- აზბესტოზი;
- ოჯახური პულმონური ფიბროზი;
- ჰერმანსკი-პუდლაკის სინდრომი;
- მოკლე ტელომერების სინდრომი;
- ძირითადი იდიოპათიური ინტერსტიციული პნევმონიები: იდიოპათიური არასპეციფიკური ინტერსტიციული პნევმონია, რესპირაციული ბრონქოლიტი - ფილტვების ინტერსტიციული დაავადება, დესქამაციური ინტერსტიციული პნევმონია, კრიპტოგენული მორგანიზებული პნევმონია, მწვავე ინტერსტიციული პნევმონია;
- იშვიათი იდიოპათიური ინტერსტიციული პნევმონიები: იდიოპათიური ლიმფოციტური ინტერსტიციული პნევმონია, იდიოპათიური პნევმოპარენქიმული ფიბროელასტოზი;
- არაკლასიფიცირებული იდიოპათიური ინტერსტიციული პნევმონიები.

Talmdje E. King Jr et al. Clinical manifestations and diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-idiopathic-pulmonary-fibrosis?search=idiopathic%20pulmonary%20fibrosis&source=search_result&selectedTitle=1~120&usage_type=default&display_rank=1

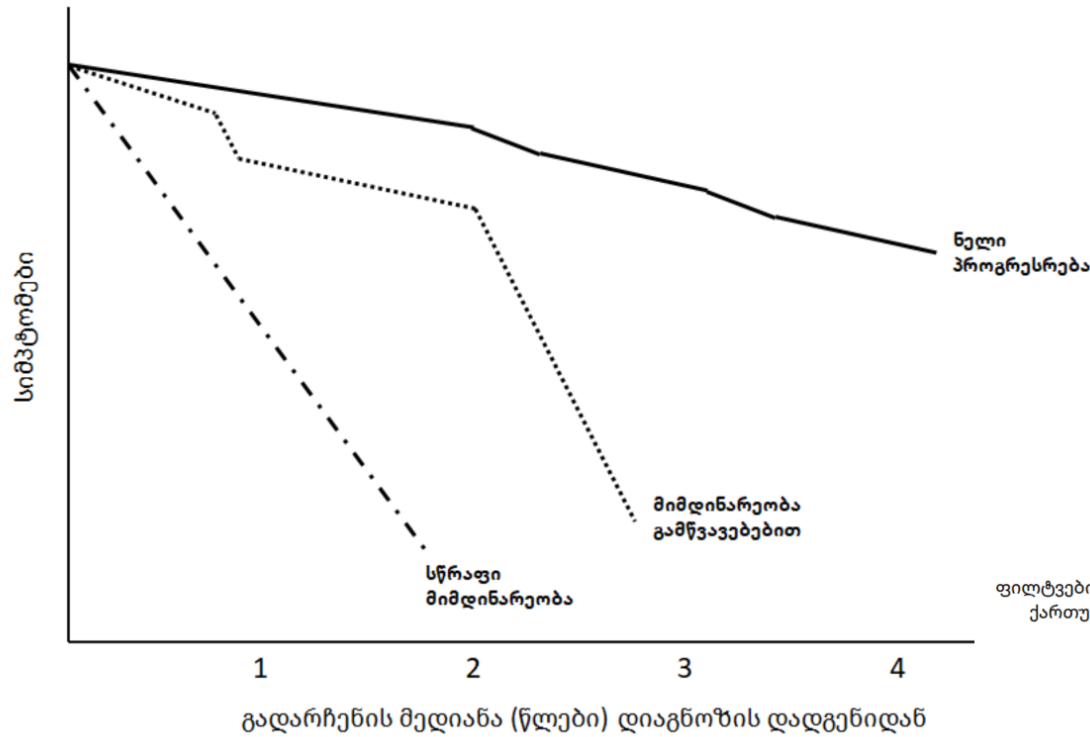
გაურსკეველი ჰაიპოკსეზი



Ganesh Raghu, MD et al. Pathogenesis of idiopathic pulmonary fibrosis. https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-of-idiopathic-pulmonary-fibrosis?search=idiopathic%20pulmonary%20fibrosis&topicRef=14870&source=see_link

დაგონიერებული ქვის ეჯექტი

ფილტვების იდიოპათიური ფიბროზის ტრაექტორიის ფენოტიპაჟი



- **du Bois Score** for Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) Mortality
- **GAP Index** for Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) Mortality

ფილტვების იდიოპათიური ფიბროზით განპირობებული სიკვდილობის კალკულატორების ქართული ვერსიები შეგიძლიათ იხილოთ საქართველოს შინაგანი მედიცინის კოლეგიის ოფიციალურ ვებ-გვერდზე: www.geocim.org

Antoni Xaubet et al. Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Arch Bronconeumol. 2013;49(8):343–353

არაზრია გამორჩეული და მოძველებული არასპეციფიკური სიმპტომატიკა

ქოშინი

- ფიზიკური დატვირთვის;
- პროგრესირებადი.

Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183(6):788-824



ხველა

- არაპროდუქტიული;
- მყუფავი;
- ხშირად, ყელში „ღიტინის“ წინსწრებით.

National Jewish Health. PeerView Institute for Medical Education. Idiopathic pulmonary fibrosis: a guide for providers. www.nationaljewish.org/NJH/media/pdf/FINAL-IPF-Provider-Guide.pdf. Accessed July 26, 2018.

არ არის დამახასიათებელი:

- ცხელება;
- მიალგია/ართრალგია;
- თორაკალგია;
- წონის კლება;
- გამონაყარი.

Oldham JM, Noth I. Idiopathic pulmonary fibrosis: early detection and referral. Respir Med. 2014;108(6):819-829.

ჰოცენციური რისკ-ფაქტორები



მწველობის ანამნეზი

განსაკუთრებით, >20 კოლოფი-წელი.

Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183(6):788- 824.

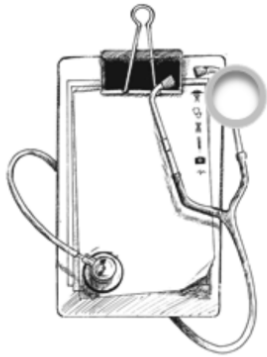


იატროგენული

ტოქსიკურობა:

- ამიოდარონი;
- ნიტროფურანტონი;
- ბლემომიცინი;
- ბიოლოგიური აგენტები;
- ქიმიოთერაპია;
- რადიაციული თერაპია.

Schwaiblmair M, Behr W, Haeckel T, Markl B, Foerg W, Berghaus T. Drug induced interstitial lung disease. Open Respir Med J. 2012;6:63-74.



სხვადასხვა პათოლოგია:

- გასტროეზოფაგური რეფლუქსი;
- საყლაპავის ხვრელის თიაქარი;
- ფილტვის კიბო;
- კორონარული დაავადება;
- სიმსუქნე;
- ძილის ობსტრუქციული აპნოე;
- ფილტვების ემფიზემა;
- პულმონური ჰიპერტენზია.

Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183(6):788- 824.

მედიკამენტები და ბიოლოგიური აგენტები

| ანტიბიოტიკები | ანტიარითმული საშუალებები | მედიკამენტებით ინდუცირებული წითელი მგლურა | აკრძალული ნარკოტიკები |
|---|---|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ეთამბუტოლი მინოციკლინი ნიტროფურანტოინი | <ul style="list-style-type: none"> ამიოდარონი ტოკაინიდი | <ul style="list-style-type: none"> ჰიდანტონები ჰიდრალაზინი იზონიაზიდი პენიცილამინი პროკაინამიდი | <ul style="list-style-type: none"> კოკაინი ჰეროინი მეტადონი პროპოქსიფენი ტალკი |
| ანთების საწინააღმდეგო აგენტები | ანტინეოპლასტიური აგენტები | სხვადასხვა | |
| <ul style="list-style-type: none"> აბატეცპტი აზათიოპრინი ციკლოფოსფამიდი ოქრო ინტერლეიკინ 1 ბლოკერი (ანაკინრა) ლეფლუნომიდი მეთოტრექსატი ანთების საწინააღმდეგო არასტეროიდული საშუალებები პენიცილამინი რიტუქსიმაბი (ანტი-CD20 მონოკლონური ანტისხეულები) სულფასალაზინი | <ul style="list-style-type: none"> მაალკილირებელი აგენტები: ბუსულფანი, ქლორამბუცილი, ციკლოფოსფამიდი, მელფალანი, პროკარბაზინი ანტიბიოტიკები: ბლეომიცინი, მიტომიცინი C ანტიმეტაბოლიტები: აზათიოპრინი, ციტოზინ არაბინოზიდი, მეთოტრექსატი ნიტროზოშარდოვანები: კარმუსტინი, ლომუსტინი, სემუსტინი სხვა: ალფა ინტერფერონი, დოცეტაქსელი, ეტოპოსიდი, გეფიტინიბი, ნილეტამიდი, პაკლიტაქსელი, ტემსიროლიმუსი, თალიდომიდი | <ul style="list-style-type: none"> კალმეტ-გერენის ბაცილა (BCG) ბრომკრიპტინი პულმონური ინფილტრაციის და ეოზინოფილიის გამომწვევი მედიკამენტები L-ტრიპტოფანი ჟანგბადი რადიაცია სტატინები | |

Talmdje E. King Jr et al. Approach to the adult with interstitial lung disease: Diagnostic testing. https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-adult-with-interstitial-lung-disease-diagnostic-testing?sectionName=LABORATORY%20TESTS&search=idiopathic%20pulmonary%20fibrosis&topicRef=14870&anchor=H3&source=see_link#H3

ჰოლენციური რისკ-ფაქტორები

ოკუპაციური და გარემო ფაქტორების შემოქმედება



ფერმებსა და საჯინიბოებში მუშაობა



სოკოს მოყვანა



ლულის და ღვინის წარმოება



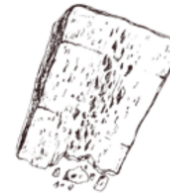
მეტალების დამუშავება



აეროგრაფია



ხის დამუშავება



ორგანული ანტიგენები (ობი, ბაქტერიები, ა.შ.)



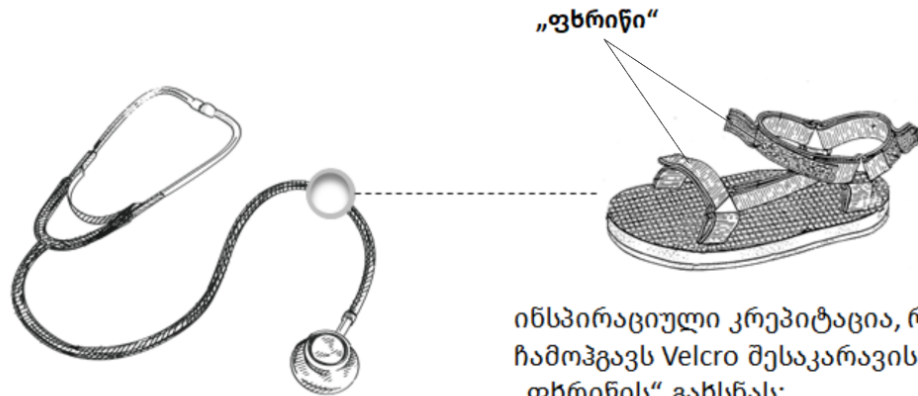
ქვის დამუშავება



თმის კრეჭა და შეღებვა-ვარცხნილობა

Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 198 Number 5. September 1 2018

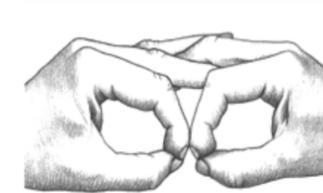
ქმირი სემიოლოგიური სურათი



ინსპირაციული კრეპიტაცია, რომელიც ჩამოჰგავს Velcro შესაკარავის ანუ ე.წ. „ფხრიწის“ გახსნას:

- ბი- და პოსტეროლატერალური;
- ბაზალური;
- ადრეული ნიშანი შემთხვევათა 90%-ში.

National Jewish Health. PeerView Institute for Medical Education. Idiopathic pulmonary fibrosis: a guide for providers. www.nationaljewish.org/NJH/media/pdf/FINAL-IPF-Provider-Guide.pdf. Accessed July 26, 2018.



„კომბლისებრი“ თითები

- ვითარდება შემთხვევათა 25%-50%-ში.

Oldham JM, Noth I. Idiopathic pulmonary fibrosis: early detection and referral. *Respir Med.* 2014;108(6):819-829

Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* Volume 198 Number 5. September 1 2018

ლაბორატორია, მხოლოდ გამორიცხვისთვის

რევმატიული დაავადებების პანელი:

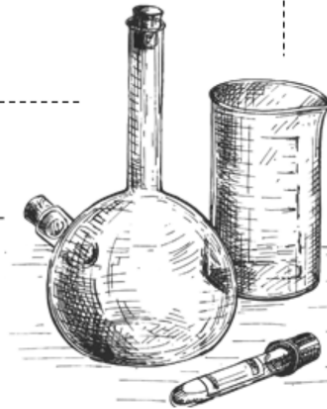
- ანტინუკლეარული ანტისხეულები;
- ანტიციკლური ციტრულინირებული პეპტიდის ანტისხეულები;
- რევმატოიდული ფაქტორი.

სიოგრენის ანტისხეულები:

- ანტი-SS-A;
- ანტი-SS-B.

სკლეროდერმიის ანტისხეულები:

- ანტიტოპიზომერაზა scl-70;
- ანტი-PM-1.



მიოზიტის პანელი:

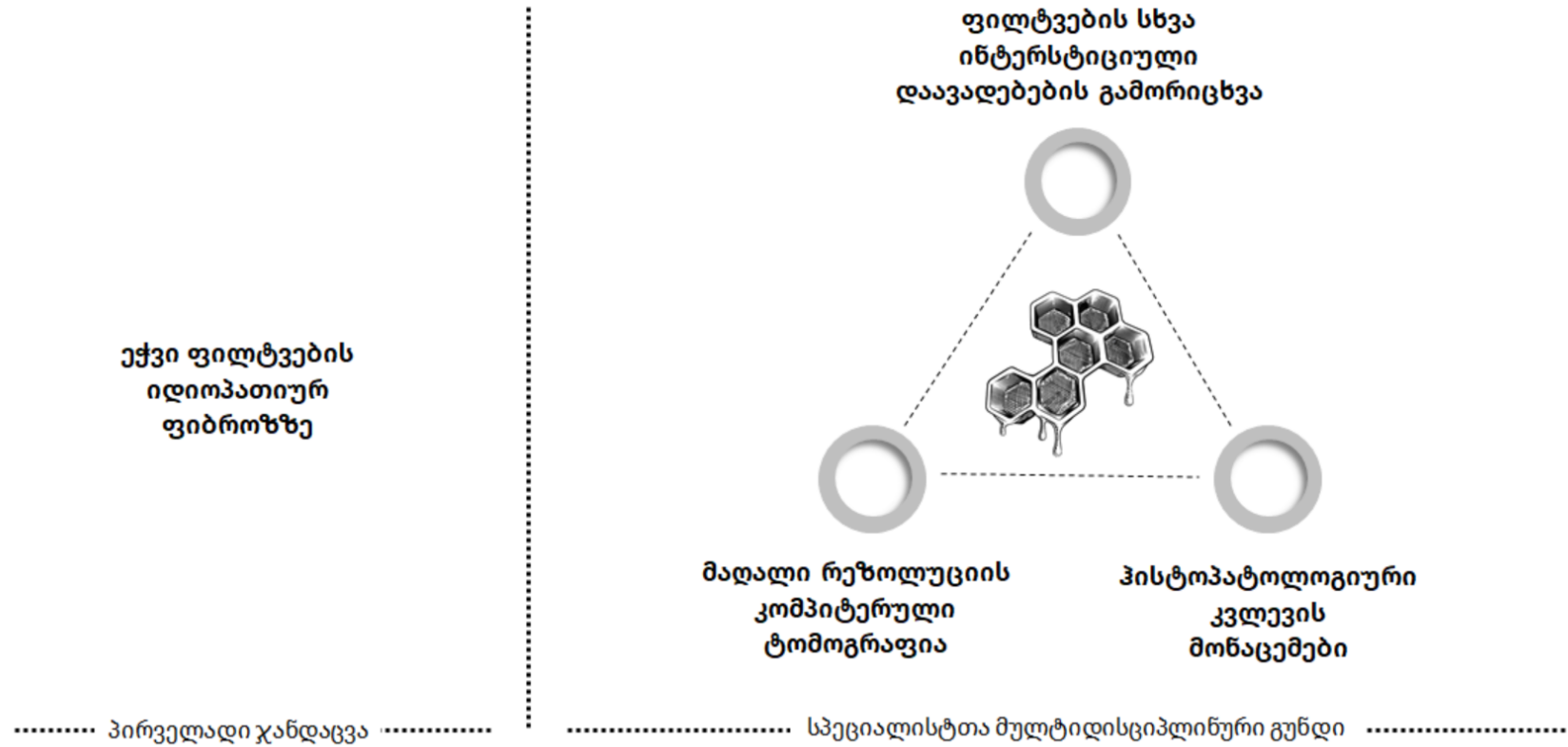
- ანტისინთეტაზა;
- ანტი-Jo-1;
- ანტი-PL7;
- ანტიმელანომა დიფერენციაციასთან ასოცირებული გენი MDA-5;
- კრეატინკინაზა;
- ადლოლაზა.

ცრუ დადებითი და უარყოფითი პასუხების გამო არ არის რეკომენდებული:

- შრატის მატრიქს მეტალოპროტეინაზა-7;
- სურფაქტანტის პროტეინი-D;
- ქემოკინ ლიგანდი CCL-18;
- კრებს ფონ დენ ლუნგენ 6 ანუ KL-6.

Talmdje E. King Jr et al. Approach to the adult with interstitial lung disease: Diagnostic testing. https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-adult-with-interstitial-lung-disease-diagnostic-testing?sectionName=LABORATORY%20TESTS&search=idopathic%20pulmonary%20fibrosis&topicRef=14870&anchor=H3&source=see_link#H3

დიაგნოსტიკური წრიადა

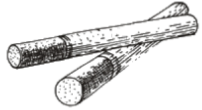


Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 198 Number 5. September 1 2018

სათრეხდაციო ყიახვეზი

1

მწველობა



- მიმდინარე ან ყოფილი მწველობა;
- მწველობის ხანგრძლივობა და დღეღამის მანძილზე მოწეული ღერების რაოდენობა.

2

რესპირაციული სიმპტომები



- ინფორმაცია სუნთქვის გაძნელების ინიციაციის თაობაზე;
- ინფორმაცია აქტივობების შეზღუდვის თაობაზე;
- ინფორმაცია ხველის და ნახველის თაობაზე;
- ინფორმაცია თორაკალგიის თაობაზე;
- ინფორმაცია სიმპტომების დინამიკის თაობაზე;
- ინფორმაცია სიმპტომებზე ოკუპაციური ზეგავლენის შესახებ.

Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 198 Number 5. September 1 2018

3

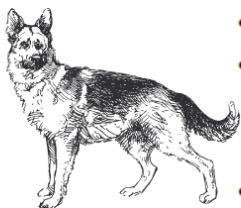
რევმატიული დაავადების/სარკოიდოზის სიმპტომები



- არის თუ არა:
 - სახსრ(ებ)ის ტკივილი, შეწითლება ანდა შესიება?
 - თითების დაწყლულება?
 - თვალების/პირის სიმშრალე?
 - ყლაპვის გაძნელება?
 - სისუსტე?
 - ჰიპერთერმია?
 - თმის ცვენა?
 - კუნთოვანი სისუსტე ან ტკივილი?
 - ფოტოსენსიტიურობა?
 - რეინოს ფენომენი?
 - კანის ცვლილებები (გასქელება, ტელეანგიექტაზიები)?
 - ახალი გამონაყარი, განსაკუთრებით ტატუს ან ნაწიბურების ირგვლივ?
 - თავბრუ ან გონების დაკარგვის ეპიზოდები?
 - ყბაყურა ჯირკვლების შესიება?

4

ჰიპერსენსიტიურ პნევმონიტთან ასოცირებული ზემოქმედების ფაქტორები



- ინფორმაცია შინაური ცხოველების ანდა ფრინველების თაობაზე;
- ინფორმაცია დამატენიანებელ მოწყობილობებთან, ცხელი აბაზანებთან, საუნასთან, ჯაკუზისთან, ლოგინის ბუმბულით დამზადებული აქსესუარებთან, სასულე ინსტრუმენტებთან, ბედელთან კონტაქტის თაობაზე;
- ინფორმაცია სახლში ან სამსახურში წყალგაყვანილობის დაზიანების თაობაზე;
- ინფორმაცია ჰობისა და გატაცებების თაობაზე (შეხება მტვერთან, ბუმბულთან, ბეწვთან, ობთან, ორთქლთან ან ქიმიურ ნივთიერებებთან).

5

პროფესიული საქმიანობა

- ინფორმაცია პროფესიული საქმიანობის თაობაზე;
- ინფორმაცია ცხოველებთან, საჯინიბოებთან ან ბედლებთან, სოკოს მოყვანასთან, ლუდისა და ღვინის წარმოებასთან, აზბესტთან, სილიციუმთან, პლასტიკატებთან, ეპოქსიდებთან, რკინის დამუშავებასთან, აეროგრაფიასთან, ქვიშანაკადურ დაამუშავებასთან რაიმე შემხებლობის თაობაზე.

Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 198 Number 5. September 1 2018

სათრენდაციო კიბეკეპი

6

მედიკამენტებით და რადიაციით ინდუცირებული პულმონური ტოქსიკურობა



- ინფორმაცია მედიკამენტების თაობაზე;
- ინფორმაცია ნიტროფურანტონის, ანიოდარონის, ქიმიოთერაპიის ან ბიოლოგიური აგენტების მიმდინარე ან წარსულში მიღების თაობაზე;
- ინფორმაცია რადიაციული თერაპიის თაობაზე (დადებითი პასუხის შემთხვევაში, აუცილებელია დასხივების ლოკუსის ცოდნა).

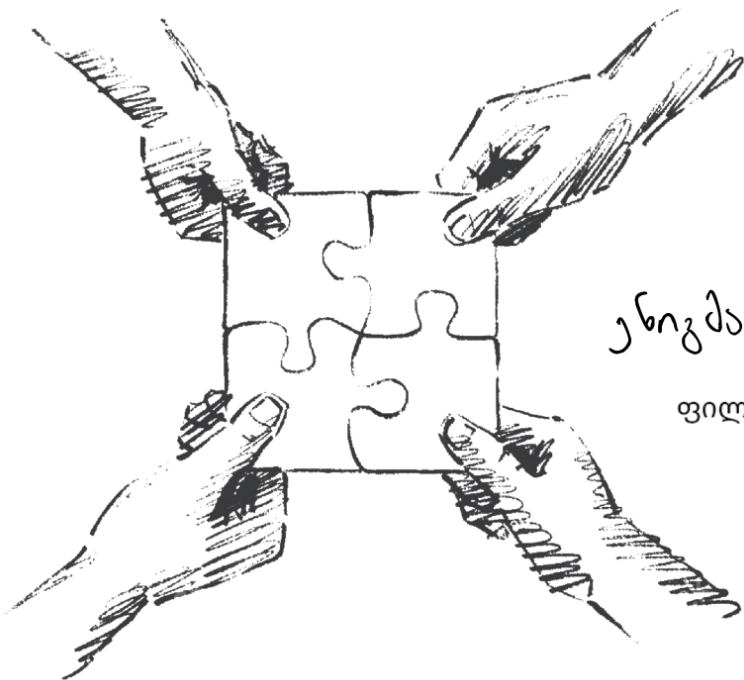
7

ოჯახური ანამნეზი



- ინფორმაცია ფილტვების დაავადების (განსაკუთრებით, ფილტვების ინტერსტიციული დაავადების ან ფიბროზის) ოჯახური ანამნეზის თაობაზე;
- ინფორმაცია ნაადრევი გაჭაღარავეების, ღვიძლის ციროზის, აპლასტიური ანემიის ან ძვლის ტვინის სხვა დაავადებების თაობაზე.

Ganesh Raghu et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 198 Number 5. September 1 2018



ენიგმა, რომლის ამოხსნა აქვეს გარეშე შეუძლებელია

ფილტვების იდიოპათიური ფიბროზის ადრეული დიაგნოსტიკის მნიშვნელობა

პროფ. კახაბერ ქელიძე