



GDAŃSKI UNIWERSYTET MEDYCZNY

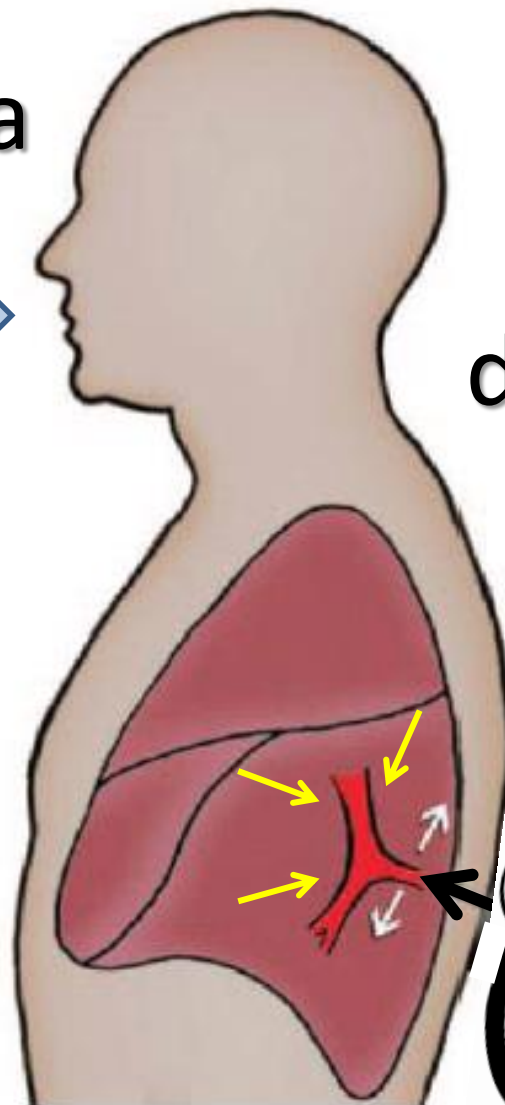


Zmiany osłuchowe u podstawy płuc – jak diagnozuję i leczę?

ALICJA SIEMIŃSKA
KLINIKA ALERGOLOGII



Trzeszczenia



Rzężenia drobnobańkowe



Występowanie trzeszczeń

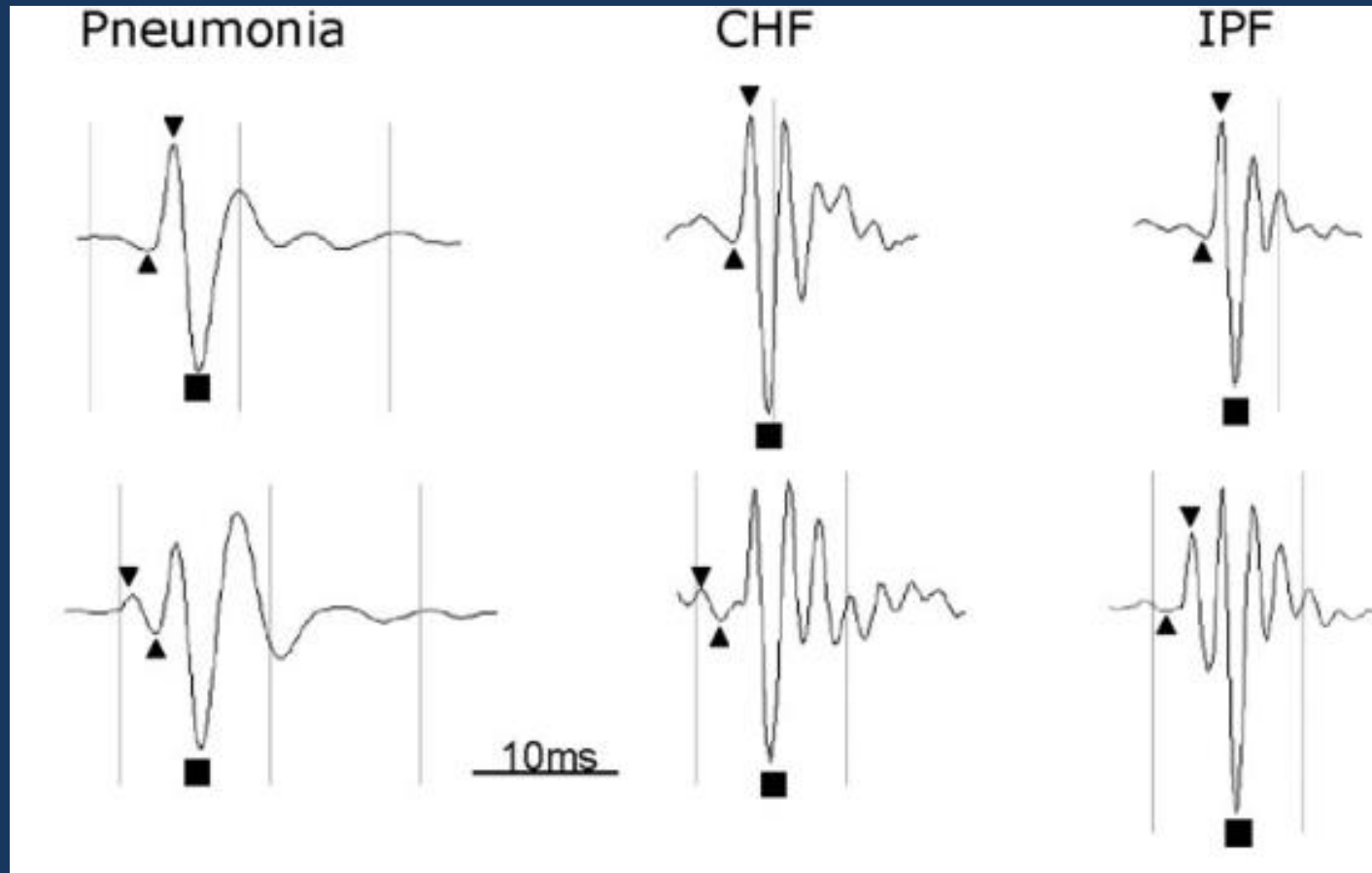
- Zapalenie płuc
- Niewydolność serca
- Samoistne włóknienie płuc (IPF)
- Inne idiopatyczne zapalenia śródmiąższowe płuc
- Alergiczne zapalenie pęcherzyków płucnych
- Azbestoza



Mechanism of Inspiratory and Expiratory Crackles*

CHEST 2009; 135:156–164

*Andrey Vyshedskiy, PhD; Ruqayyah M. Alhashem; Rozanne Paciej; Margo Ebril;
Inna Rudman; Jeffrey J. Fredberg, PhD; and Raymond Murphy, MD, ScD, FCCP*



Przypadek kliniczny (1)

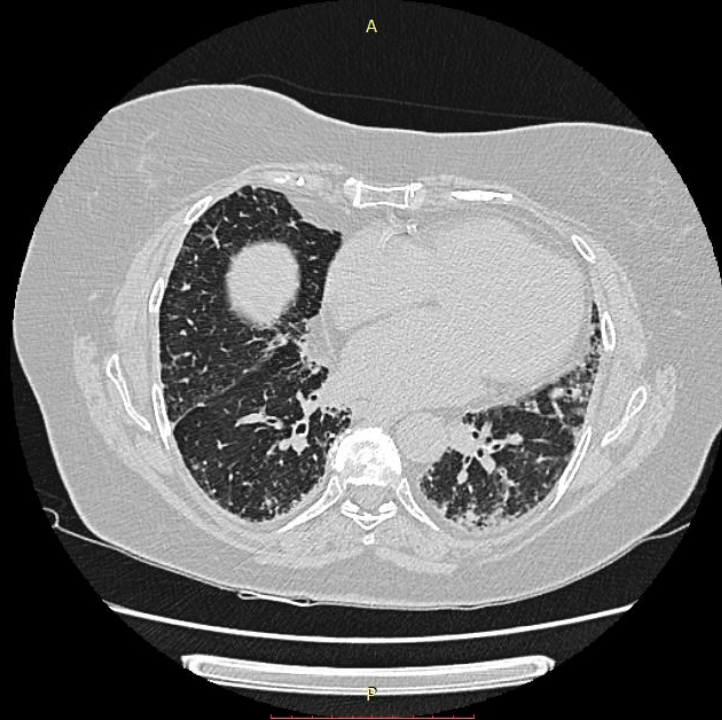
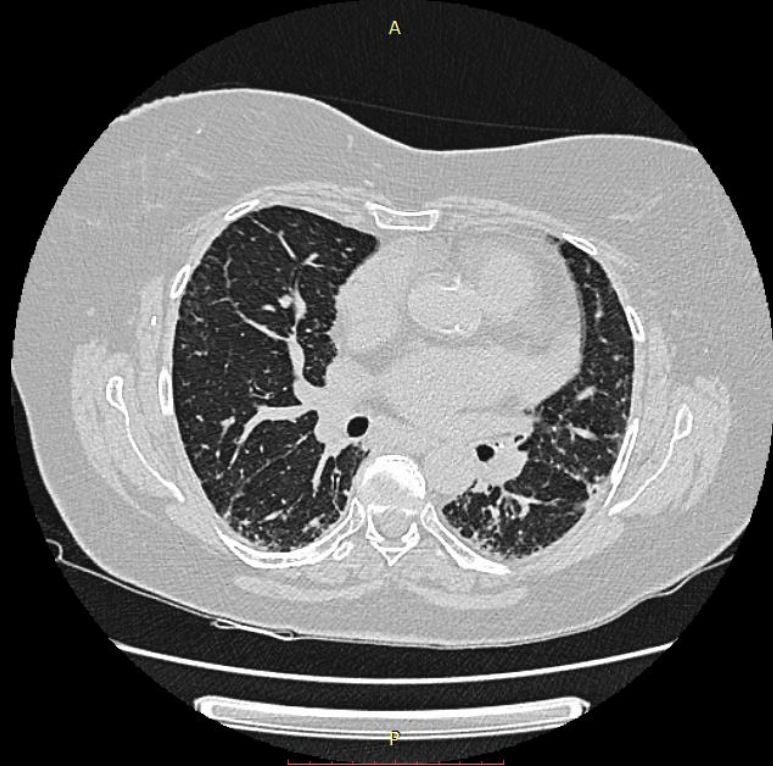
- Chora MW, lat 77, choroba niedokrwienna serca, w wywiadzie 2 zawały serca w 59 r. ż i 74 r. ż – przezskórna interwencja kardiologiczna
- Przewlekła niewydolność serca z EF 40-45%
- Leczenie: Furosemid 40 mg/dz + Spironol 25 mg/dz, Polocard, Dilatrend, Xartan, Zocor

Przypadek kliniczny (2)

- Objawy: duszność wysiłkowa, przewlekły kaszel, obrzęki podudzi
- Osłuchowo: wdechowe trzeszczenia u podstawy płuc, również przykregosłupowo, pod łopatkami.
- Okresowo intensyfikowano leczenie moczopędne
→ niewielka poprawa kliniczna
- Na prośbę córki skierowana do Poradni Chorób Płuc

Przypadek kliniczny (3)

- Spirometria: FVC 68% wart. Nal.
- Bodypletyzmografia: TLC 70% wart. nal.
- DLco: 56% wart. nal.
- Gazometria: pO_2 58,2 mm Hg



Chora MW, 77 lat

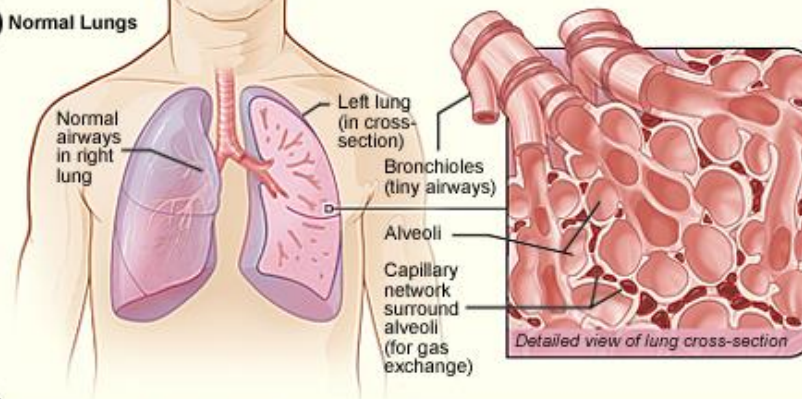
Samoistne włóknienie płuc (IPF)

- Specyficzna postać przewlekłego postępującego śródmiąższowego zapalenia płuc o nieznannej etiologii, występująca głównie u osób powyżej 50 roku życia, ograniczona do płuc i związana z obrazem **UIP** (*usual interstitial pneumonia*) w badaniu hist.-pat. i/lub HRCT.
- Wysoka śmiertelność – średnie przeżycie 2,5-3 lata
- Dotychczas uważana za nieuleczalną
- Większość chorych – dodatni wywiad tytoniowy

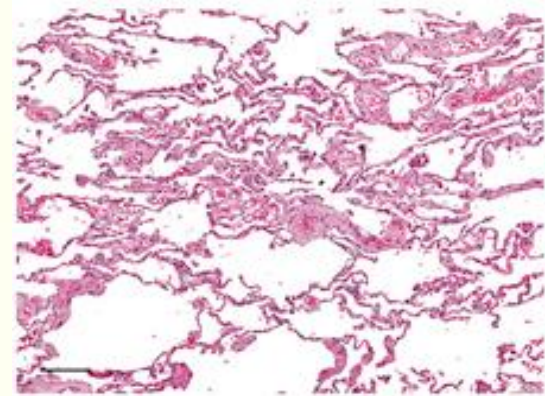
IPF - rozpoznanie

1. Wykluczenie znanych przyczyn choroby śródmiąższowej (ekspozycja domowa/ zawodowa/ środowiskowa na pyły organiczne/nieorganiczne; leki; CTD)
2. UIP w HRCT, tj. obecność 4 kryteriów
 - a) Przewaga zmian o dystrybucji podopłucnowej i w dolnych polach
 - b) Zmiany siateczkowate
 - c) Plaster miodu z/lub bez rozstrzeniami z pociągania
 - d) Nieobecność cech wykluczających UIP

A Normal Lungs

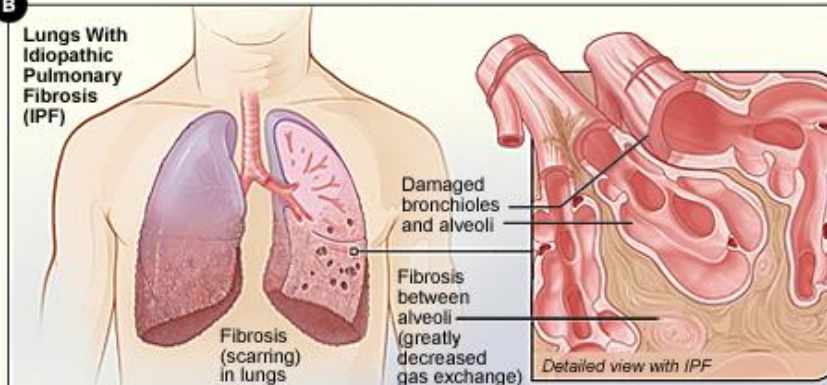


NORMAL LUNG

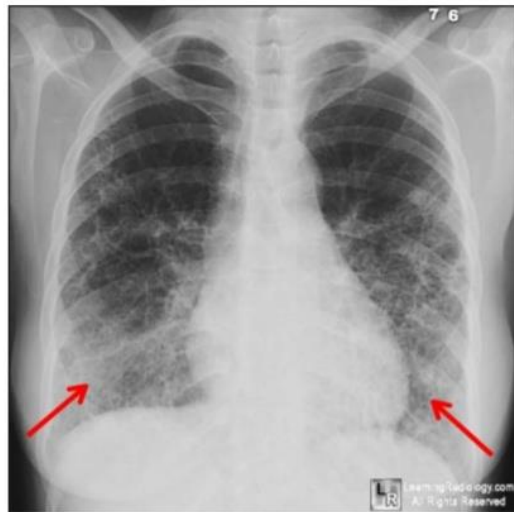
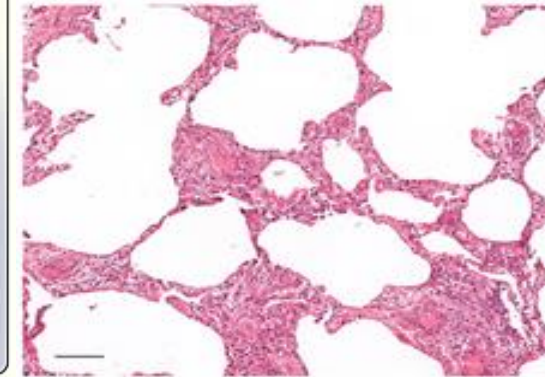


B

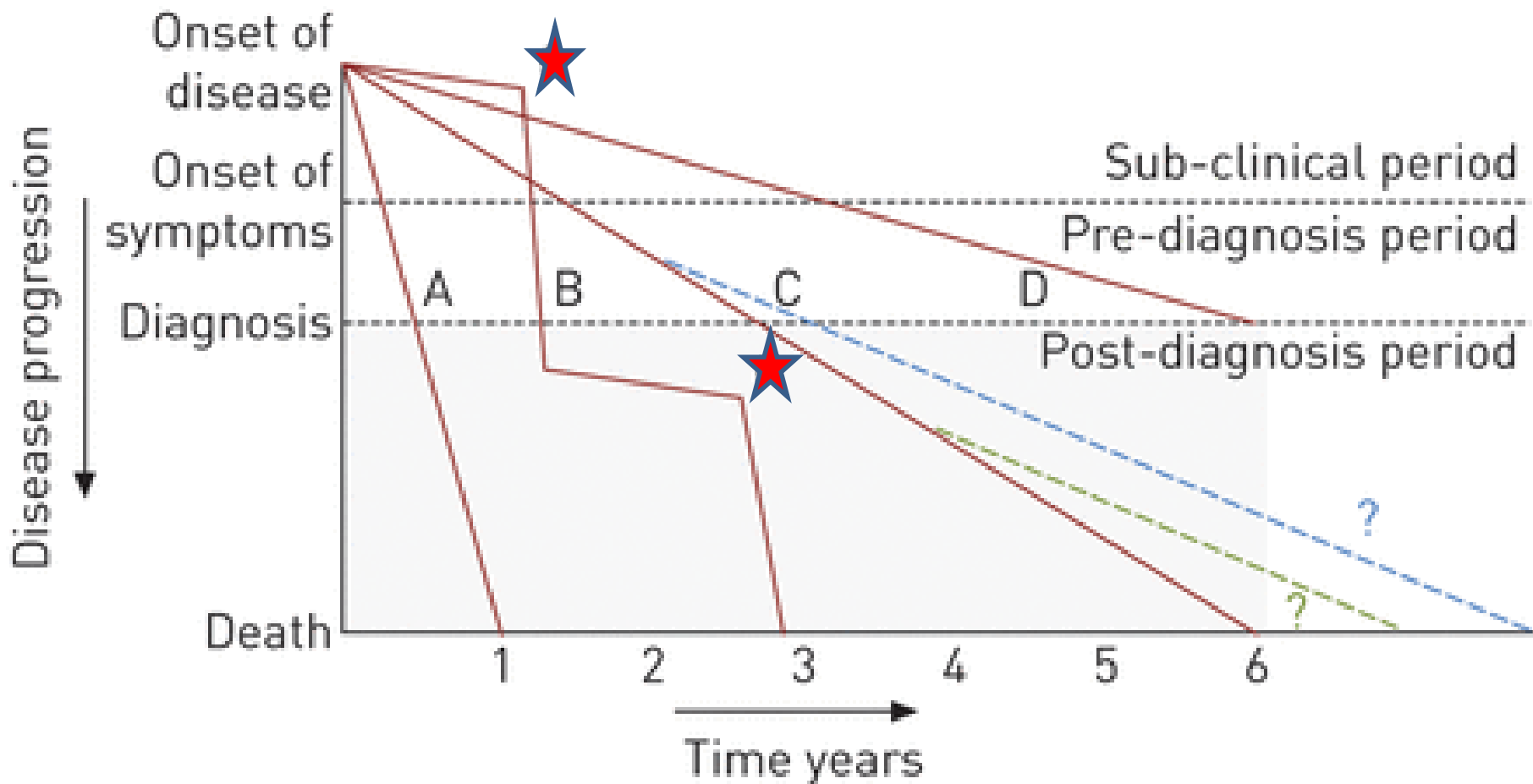
Lungs With Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF)



IPF LUNG

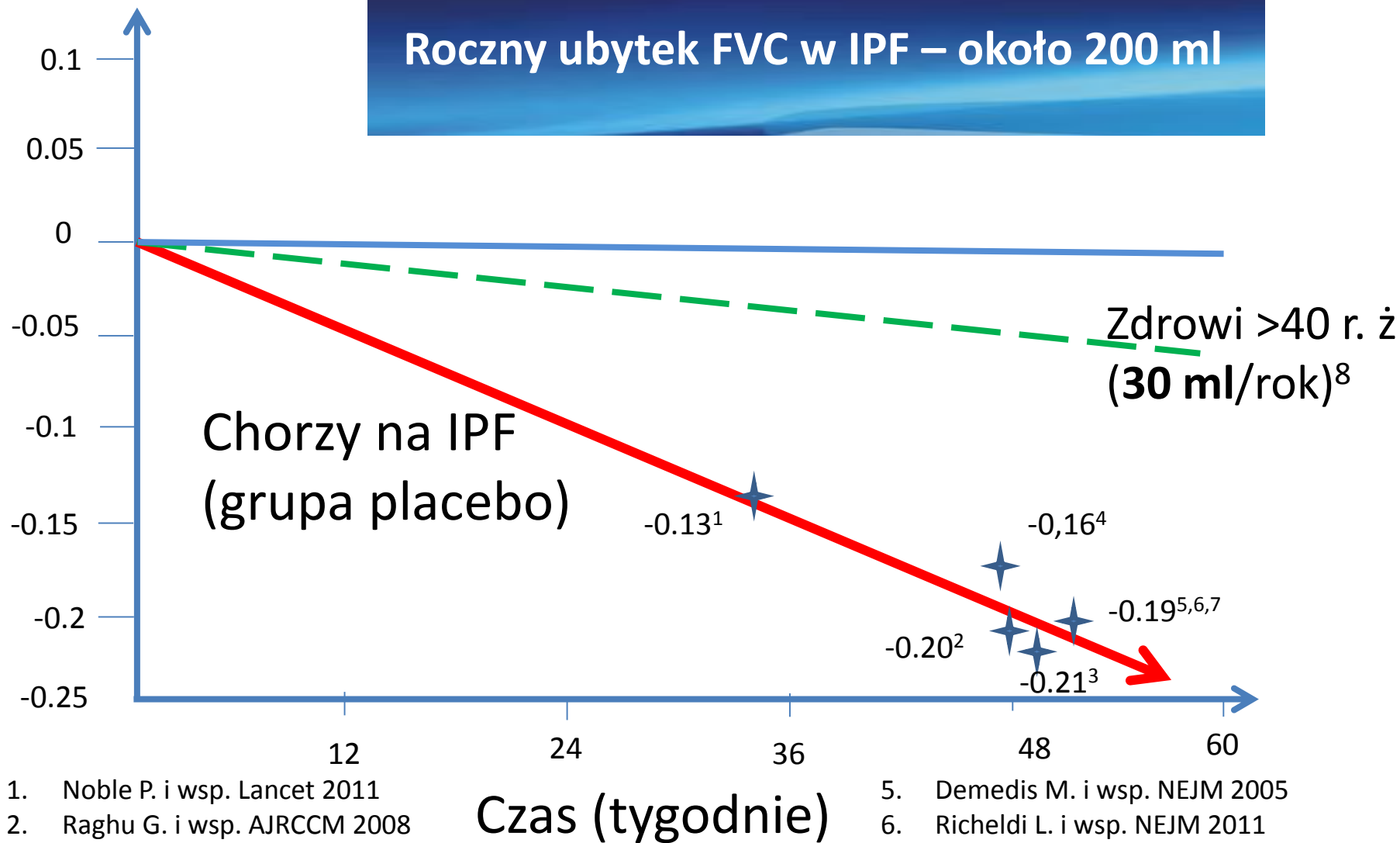


Przebieg choroby



Ley B, Collard HR, King TE Jr.. *Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 431–440.

Ubytek FVC



1. Noble P. i wsp. Lancet 2011
2. Raghu G. i wsp. AJRCCM 2008
3. King TE Jr. i wsp. AJRCCM 2008
4. Raghu G. i wsp. NEJM 2004

5. Demedis M. i wsp. NEJM 2005
6. Richeldi L. i wsp. NEJM 2011
7. IPF Research Network, NEJM 2014
8. Knudson RJ. i wsp. Am Rev Respir Dis 976

Co można zaoferować chorym w leczeniu IPF ?

- **Pirfenidon (Esbriet)** – pierwszy lek o skutecznym działaniu, zarejestrowany w Europie w 2011 roku
- **Nintedanib (Ofev)** – w I.2015 r. dopuszczony do obrotu w UE przez EMA

SPOWALNIANIE POSTĘPU CHOROBY I ZMNIEJSZANIE LICZBY ZAOSTRZEŃ

- Wiele badań nad nowymi lekami antyfibrotycznymi - w toku

CAPACITY-1®, CAPACITY-2® i ASCEND® (**pirfenidon**): Noble PW i wsp. Lancet 2011, King TE i wsp. *NEJM* 2014

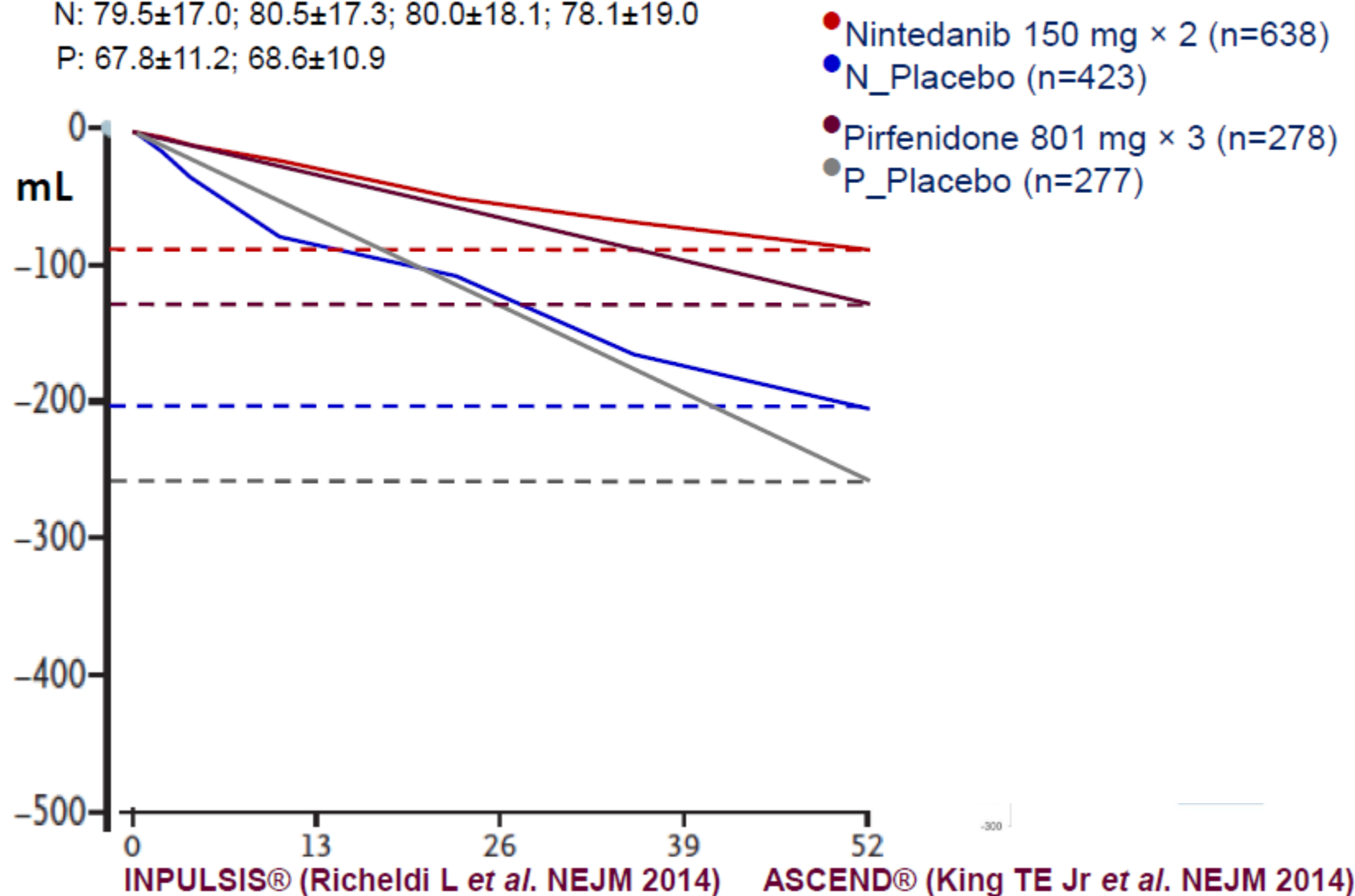
IMPULSIS® (**nintedanib**) : Richeldi L i wsp. *NEJM* 2014

Roczne tempo obniżania się FVC

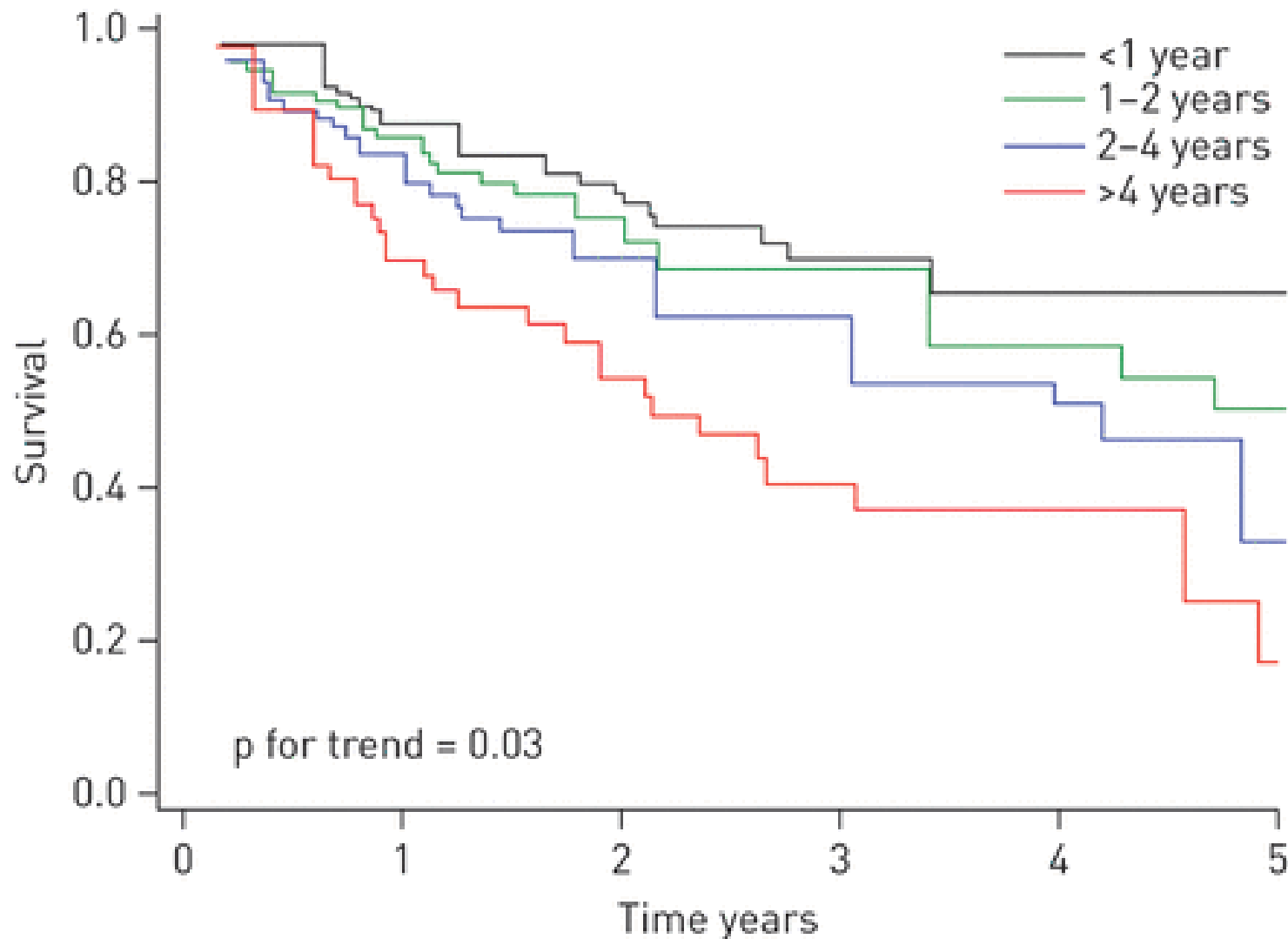
Baseline FVC%:

N: 79.5 ± 17.0 ; 80.5 ± 17.3 ; 80.0 ± 18.1 ; 78.1 ± 19.0

P: 67.8 ± 11.2 ; 68.6 ± 10.9



Wczesne objęcie chorych na IPF specjalistyczną opieką a wskaźniki przeżycia



Lamas DJ, Kawut SM, Bagiella E, et al. *Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study. Am J Respir Crit Care Med* 2011; 184: 842–847.

Powody opóźnienia diagnozy

- Zależne od pacjenta
- Zależne od choroby
- Zależne od lekarza

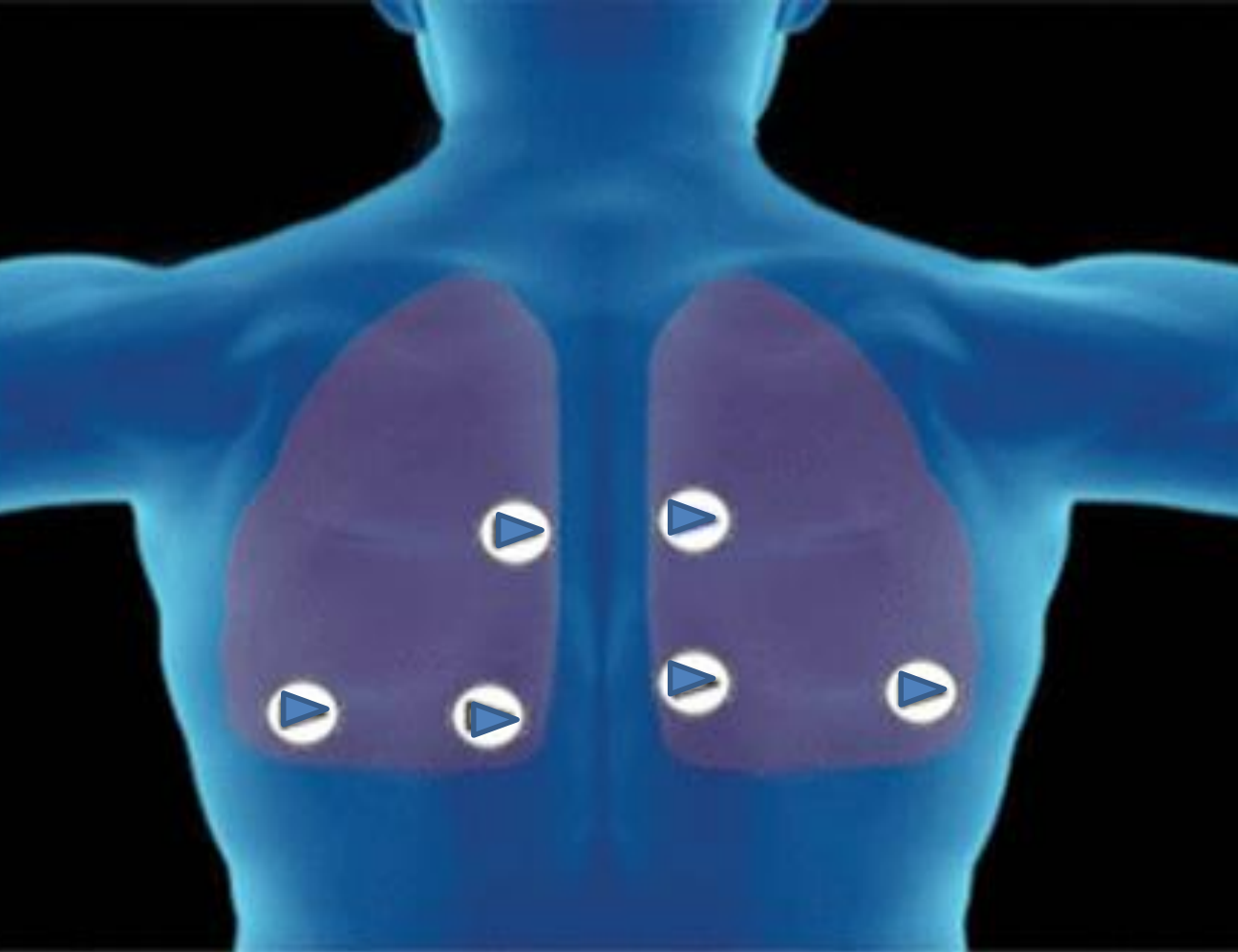


Lamas DJ i wsp.: Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study. Am J Respir Crit Care Med 2011, 184: 842-847.

Osłuchiwanie → wczesne wykrycie IPF → wydłużenie życia chorych



- Częstość występowania IPF: 2-29/100 tys.
- Screening populacji (badanie TKHR) pod kątem IPF – zbyt kosztochłonny
- Alternatywa: osłuchiwanie



Azbestoza

AZPP

NSIP

CTD-ILD

Cottin V, Richeldi L. Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis and the importance of early diagnosis and treatment. Eur Respir Rev. 2014;23:106-10.

Jarad i wsp. Diagnosis of asbestosis by a time expanded wave form analysis, auscultation and high resolution computed tomography: a comparative study. Thorax 1993, 48: 347-353.

Murphy RL Jr i wsp.: Crackles in the early detection of asbestosis. Am Rev Respir Dis 1984, 129: 375-379.

Trzeszczenia ważnym kryterium diagnostycznym

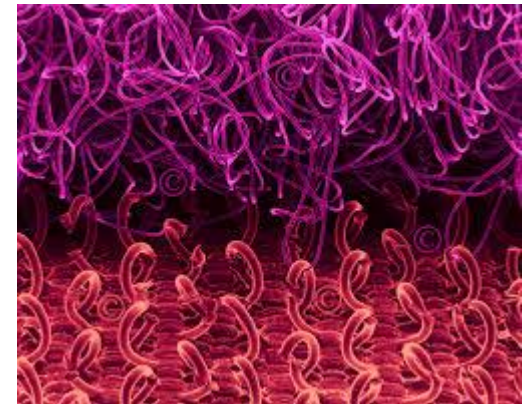
Mniejsze kryteria diagnostyczne IPF:

1. Wiek > 50 r. ż
2. Podstępny początek, stopniowo narastająca duszność wysiłkowa, przewlekły kaszel
3. Długość trwania objawów >3 mies.
4. **Wdechowe trzeszczenia przypodstawne – *velcro crackles***
5. Palce pałeczkowate
6. Prawidłowa spirometria lub restrykcja

Velcro crackles

Velours + crochet = Velcro (rzep)

- Velours: welwet, aksamit
- Crochet: haczyk



Dines DE i DeRemee RA. Meaningful clues and physical signs in chest disease. Mod Treat 1970, 7: 821-839.

www.inipf.com



inIPF

[NewsHome](#)

[Home](#)

[Global](#)

SEARCH



About IPF

Diagnosis

Management

Events

Resources

**REGISTER
FOR
UPDATES!**

Stay up-to-date
with what's
happening on
inIPF.com

E-mail

SUBMIT

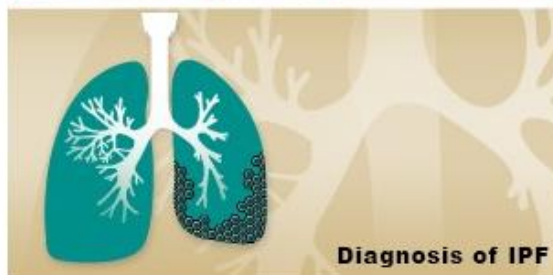
**inIPF
CHANNEL**



About IPF



Patient stories



Diagnosis of IPF



Information for HCPs



Welcome to inIPF.com

Together, we can see IPF differently

Boehringer Ingelheim is pleased to announce the launch of our new website for healthcare professionals interested in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). On the website, you will find up-to-date material on diagnosis of IPF and management of IPF, and insight into the impact of IPF on patients. We hope you will take the time to explore and see what the website has to offer. We are continuing to work on new IPF information and resources and will check back again soon for frequent updates.

www.inipf.com



inIPF

NewsHome

Home

 Global

SEARCH



About IPF

Diagnosis

Management

Events

Resources

**REGISTER
FOR
UPDATES!**

Stay up-to-date
with what's
happening on
inIPF.com

E-mail

SUBMIT

**inIPF
CHANNEL**



About IPF



Patient stories



Diagnosis of IPF



Information for HCPs



ipf sound challenge

Welcome to inIPF.com

Together, we can see IPF differently

Boehringer Ingelheim is pleased to announce the launch of our new website for healthcare professionals interested in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). On the website, you will find up-to-date material on diagnosis of IPF and management of IPF, and insight into the impact of IPF on patients. We hope you will take the time to explore and see what the website has to offer. We are continuing to work on new IPF

Diagnosis

Images of ILD

IPF Sound Challenge

Listen to IPF

Management

Events

Resources

**REGISTER
FOR
UPDATES!**

Stay up-to-date
with what's
happening on
inIPF.com

E-mail

SUBMIT

Take the challenge!

IPF is not just a challenging disease, it is also difficult to diagnose. Early symptoms such as dyspnoea on exertion and dry cough are often being ignored or misdiagnosed as part of another respiratory disease. But there is one symptom that is very typical and present in more than 80% of patients: the so-called "Velcro crackles".

Take the challenge and test your ear with the "IPF Sound Challenge" App. Identify various respiratory conditions by listening to patient auscultations.

Good luck and listen carefully.

Sounds
of IPF
SUSPECT. DETECT. THINK IPF



ipf sound challenge

Start

Listen to IPF

Management

Events

Resources

**REGISTER
FOR
UPDATES!**

Stay up-to-date
with what's
happening on
inIPF.com

E-mail

SUBMIT

80% of patients: the so-called "Velcro crackles".

Take the challenge and test your ear with the "IPF Sound Challenge" App. Identify various respiratory conditions by listening to patient auscultations.

Good luck and listen carefully.

Audio clip 1 of 5



Restart



IPF

COPD

HEALTHY

OTHER

Also available for smartphones:



Available on the
App Store



ANDROID APP ON
Google play

Podsumowanie

- Trzeszczenia trwają przez cały wdech
- Nie znikają po kilku głębszych wdechach
- Chory ma >50 lat
- Chory pali/palił papierosy
- Trzeszczenia są wysłuchiwane każdorazowo podczas badania fizykalnego

**Należy pomyśleć o IPF i wykonać diagnostykę obrazową płuc
lub skierować do ośrodka referencyjnego**