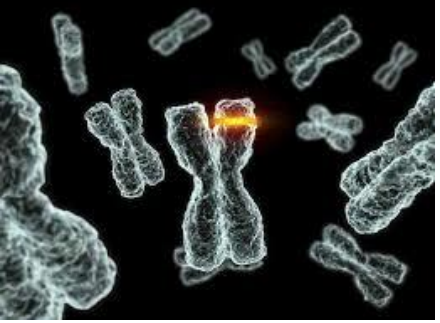
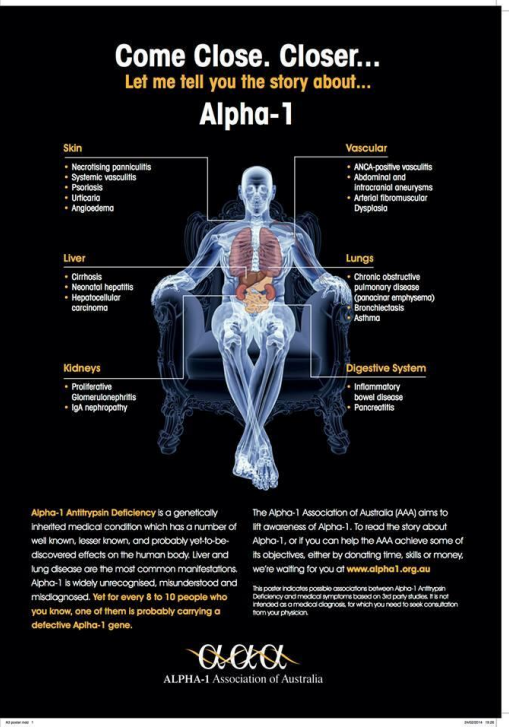
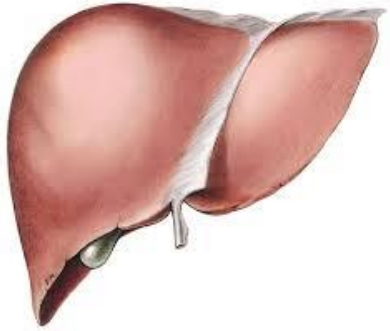




Εμφύσημα: Πότε ενδείκνυται ο έλεγχος για Α1 αντιθρυψίνη;







Ανδριάνα Ι Παπαϊωάννου
Επίκουρη Καθηγήτρια Πνευμονολογίας
Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών
Α' Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική Κλινική
Νοσοκομείο Νοσημάτων Θώρακος Αθηνών «Η Σωτηρία»
Συντονίστρια Ομάδας ΧΑΠ Ελληνικής Πνευμονολογικής Εταιρείας

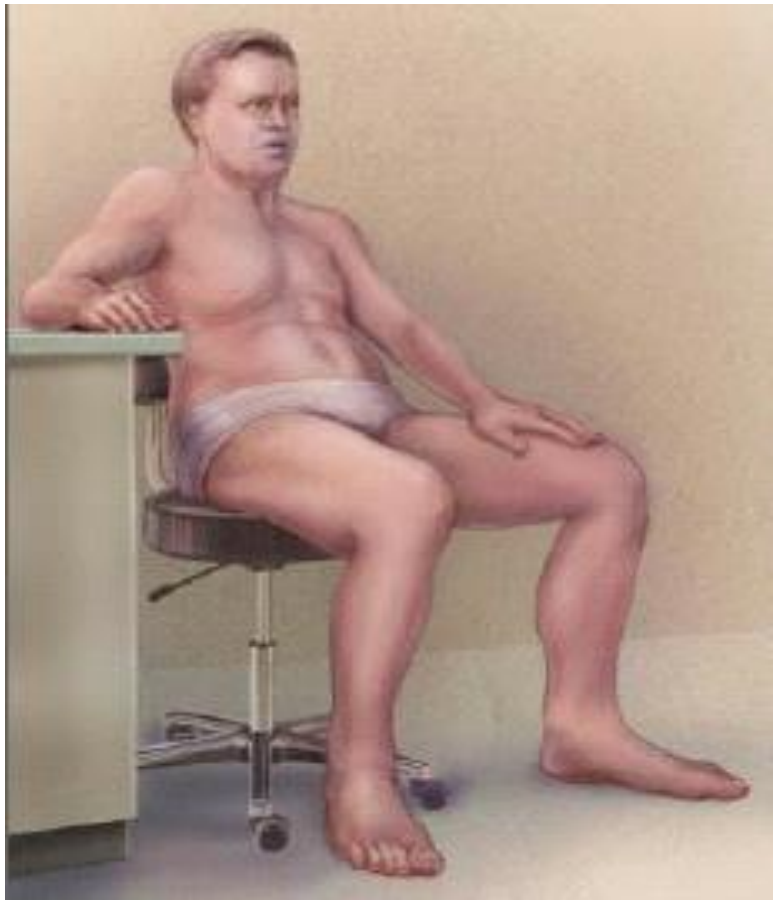
Δήλωση συμφερόντων

Έχω λάβει τιμητικές αμοιβές για ομιλίες και συμβουλευτικές υπηρεσίες από τις εταιρίες:

- Novartis
- ELPEN
- Menarini
- Guidotti
- AstraZeneca
- GlaxoSmithKline
- Chiesi
- Boehringer Ingelheim
- Specialty Therapeutics

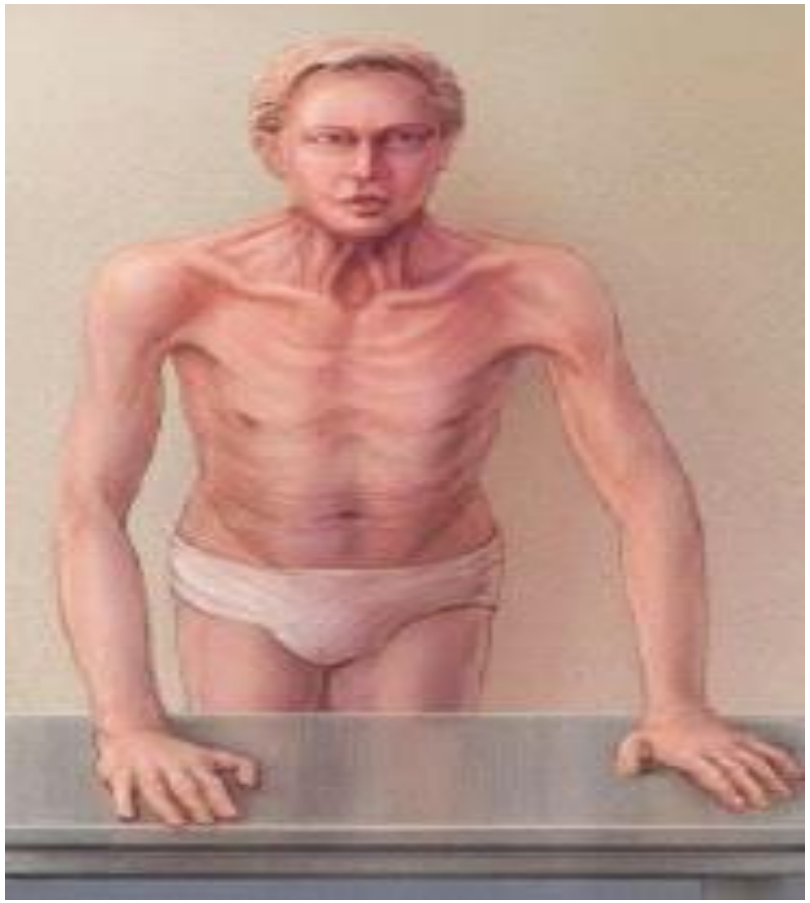
Φαινότυποι ΧΑΠ

Χρόνια Βρογχίτιδα



blue bloater

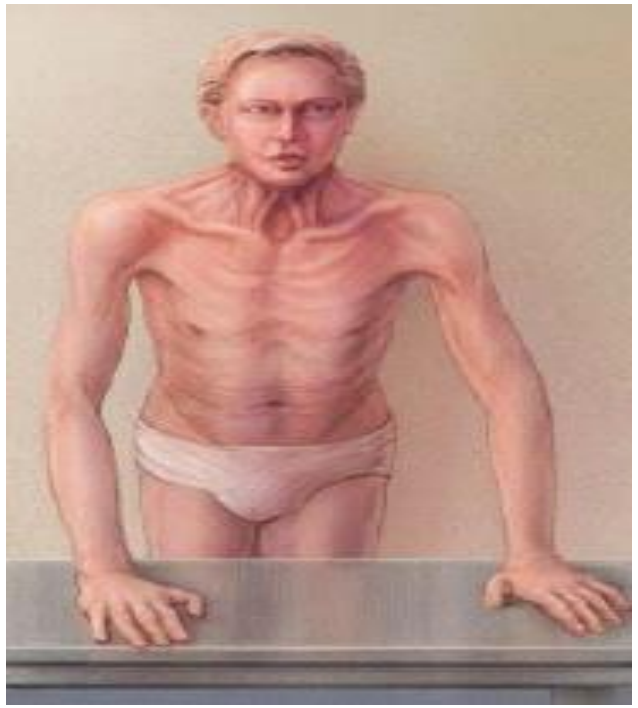
Εμφύσημα



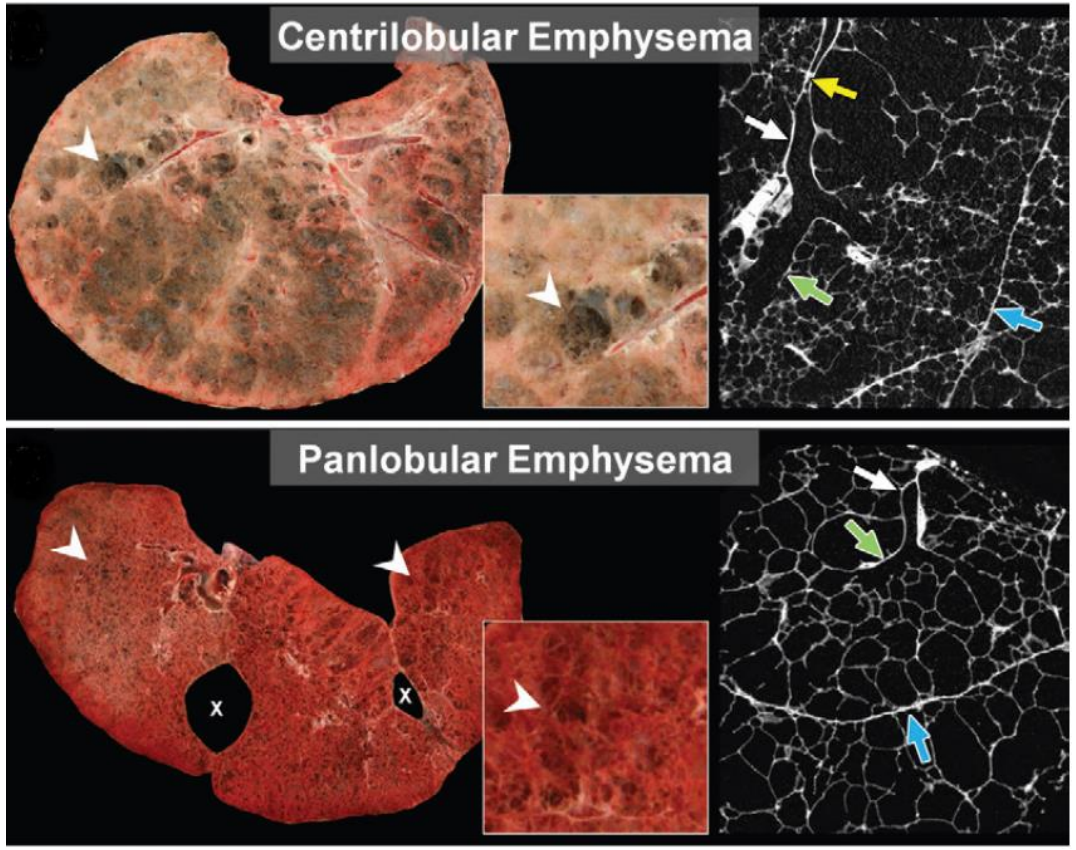
pink-puffer

Rennard SI, NEJM 2004

Εμφύσημα



Εμφύσημα: Η διάταση των τελικών αεροχώρων των πνευμόνων με καταστροφή του τοιχώματός τους



Εντόπιση εμφυσηματικών βλαβών στον κέντρο του δευτερογενούς λοβίου
Κύρια μορφή εμφυσήματος σε καπνιστές

Εντόπιση εμφυσηματικών βλαβών σε ολόκληρη την έκταση του δευτερογενούς λοβίου
Κύρια μορφή εμφυσήματος σε έλλειψη A1AT

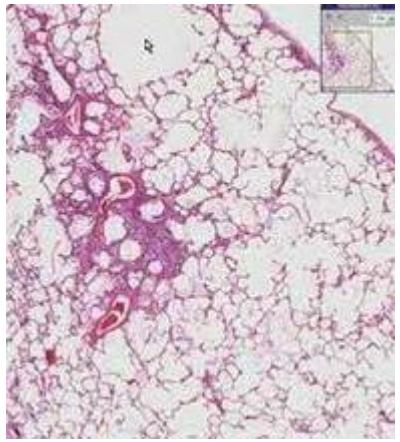
Ο ορισμός του εμφυσήματος δεν περιλαμβάνει σπιρομετρικές παραμέτρους - άρα το εμφύσημα ΔΕΝ είναι συνώνυμο της ΧΑΠ

Lynch DA et al Radiology 2015

Ιστολογική εικόνα εμφυσήματος

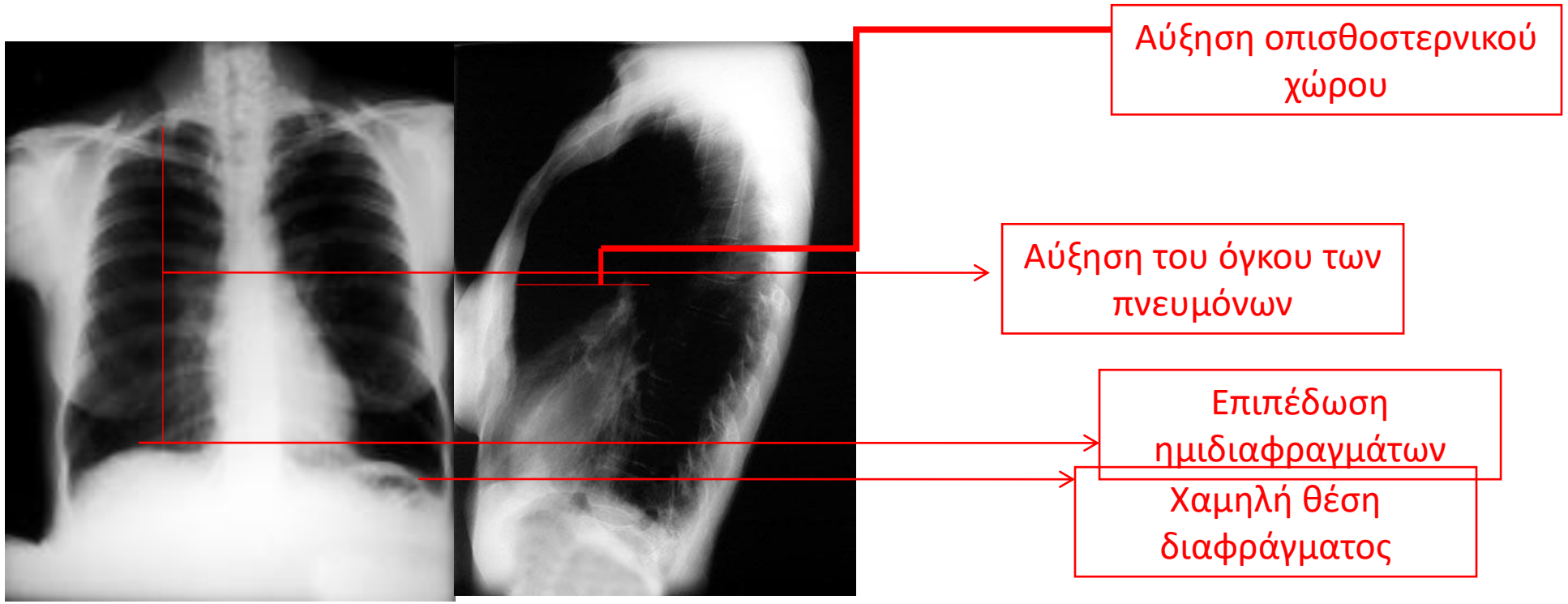
- Η ελαστίνη στον εμφυσηματικό πνεύμονα είναι λιγότερη και η εναπομένουσα είναι κατεστραμένη.
- Τα επίπεδα κολλαγόνου στο παρέγχυμα των εμφυσηματικών ασθενών είναι αυξημένα
- Τα κυψελιδικά τοιχώματα στις εμφυσηματικές βλάβες είναι τυπικά κεχρωσμένα και μερικώς κολλαγονοποιημένα





Sweet HC et al Ann Intern Med 1961

Εμφύσημα στην Απλή ακτινογραφίαθώρακος



Εμφύσημα στη HRCT

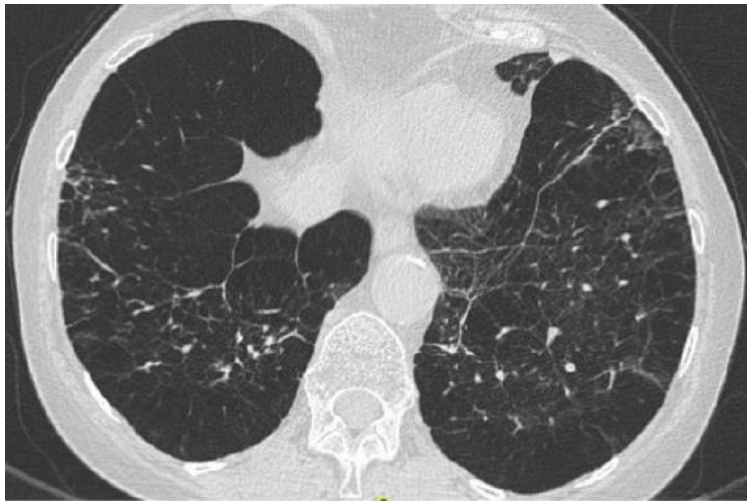
Αναγνώριση τύπου, εντόπισης και έκτασης του εμφυσήματος



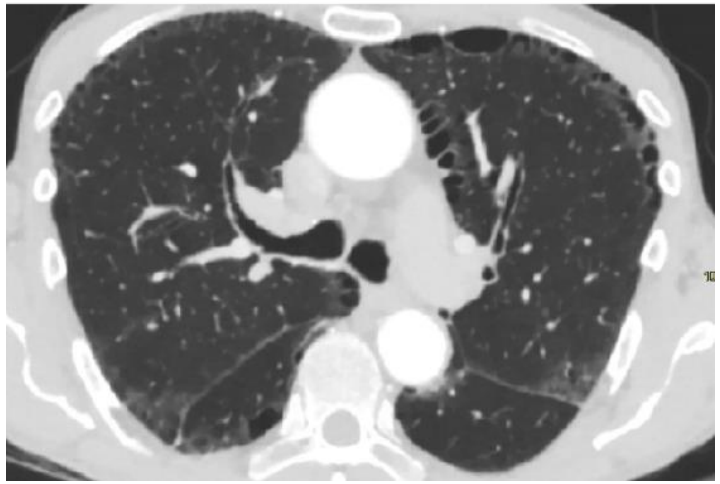
Ήπιο κεντρολοβιώδες εμφύσημα



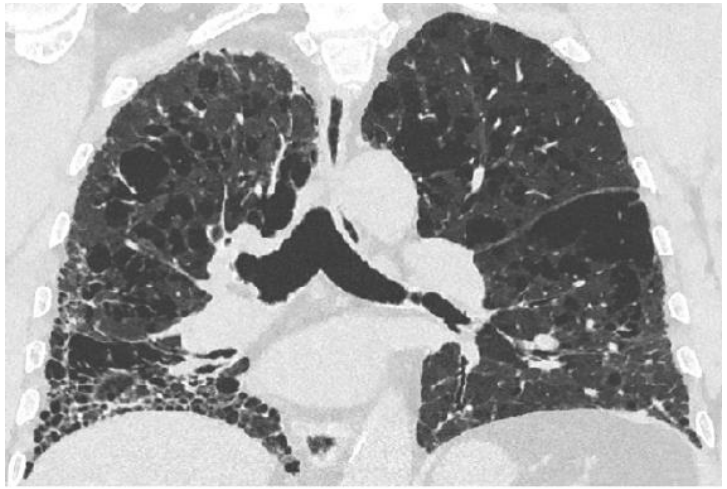
Εκτεταμένο κεντρολοβιώδες εμφύσημα



Πανλοβιώδες εμφύσημα



Υποϋπεζωκοτικό εμφύσημα

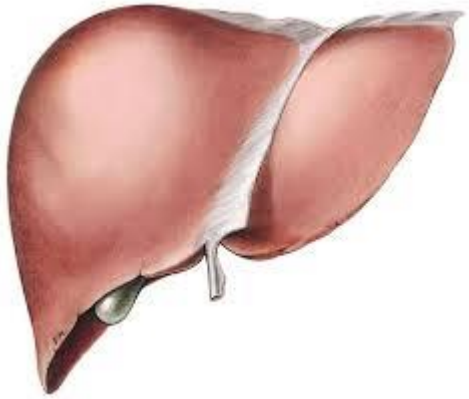


CPFE

Janssen R et al Exp Rev Resp Med 2019

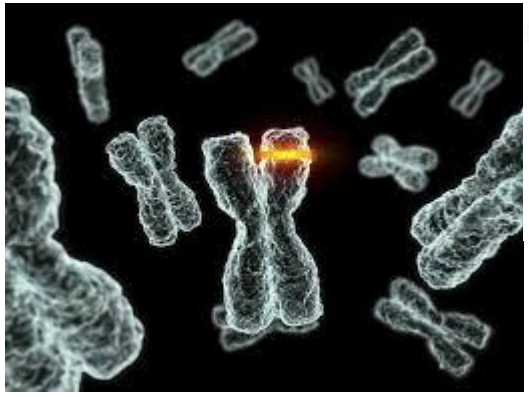
A1 αντιθρυψίνη

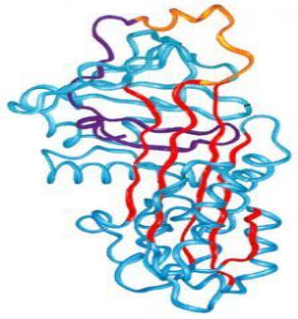
Παράγεται από το ήπαρ



- **Αδρανοποιεί τις ουδετεροφιλικές ελαστάσες (90%), αλλά έχει και αντιφλεγμονώδη και ανοσοτροποποιητική δράση**
- **Στον πνεύμονα διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην προστασία από βλάβες οι οποίες προκύπτουν από λοιμώξεις και εισπνεόμενες ερεθιστικές ουσίες, όπως π.χ. ο καπνός του τσιγάρου**







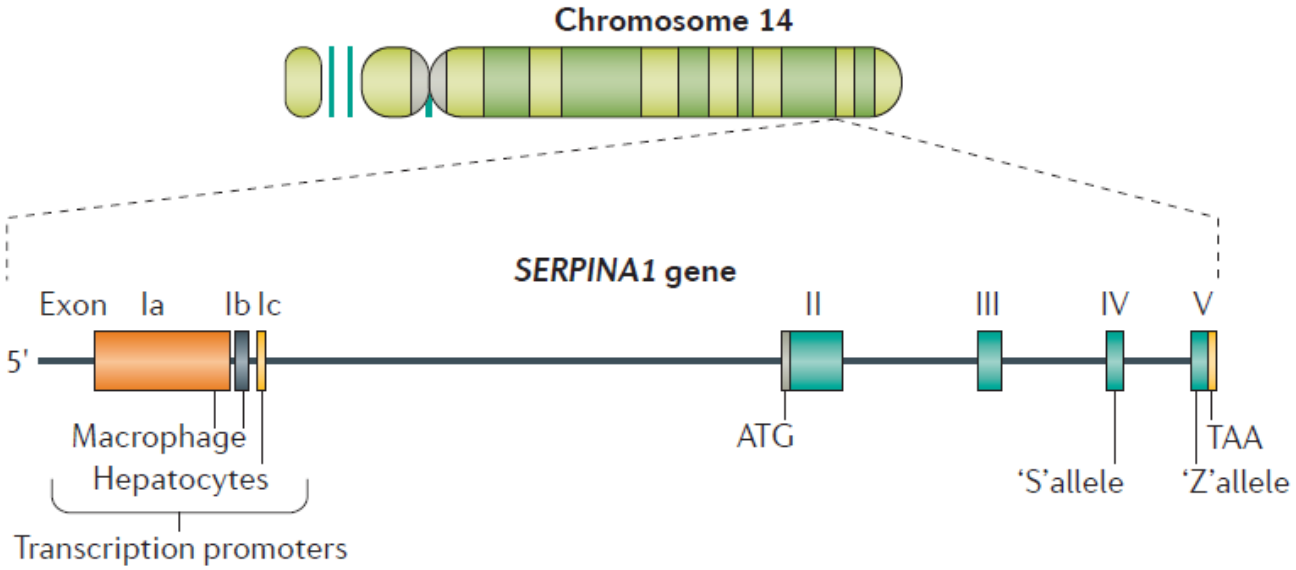
Μεταλλάξεις στο γονίδιο της οδηγούν σε μειωμένη παραγωγή ή/και απέκκριση ή/και μειωμένη δραστηριότητα

Φυσιολογικά επίπεδα στο αίμα: 80-220 mg/dl

Miravitlles M,. ERR 2022
Blanco I,ERR2020
Miravitlles M, ERJ2017
Gramenga A Respir Med 2018

Γενετικό υπόβαθρο

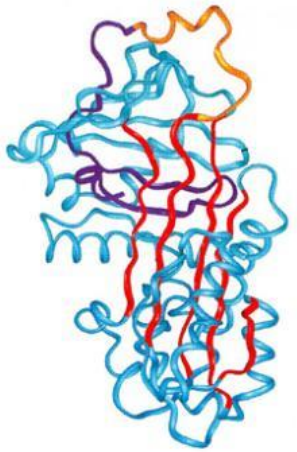
Οι ασθενείς με ανεπάρκεια άλφα-1 αντιθρυψίνης παρουσιάζουν μετάλλαξη στο γονίδιο *SERPINA 1* (ή γονίδιο τουαναστολέα της πρωτεάσης (*Pi*)), με συνέπεια την αλλαγή στη δομή της πρωτεΐνης



SERPINA1 gene

Adaptation from *Nat Rev Dis Primers*. 2016 Jul 28;2:16051

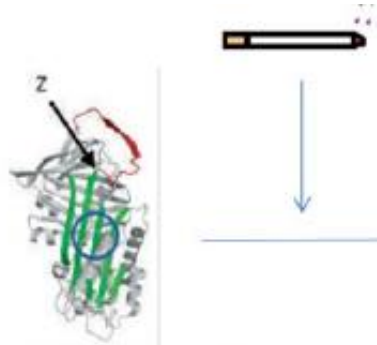
- Φυσιολογικά αλλήλια →PiM
- Στις συχνότερες ανεπάρκειες ανευρίσκονται οι γονότυποι PiMS, PiMZ, PiSS, PiSZ και PiZZ



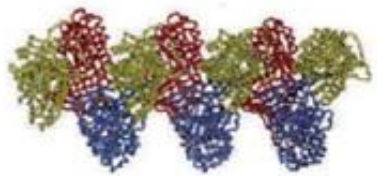
Miravitlles M, ERR 2022

Greene CM Nat Rev Dis Primers. 2016

Horváth I, ERJ Open Res 2019



Z-Protein



AAT-Polymeres



Liver Cirrhosis

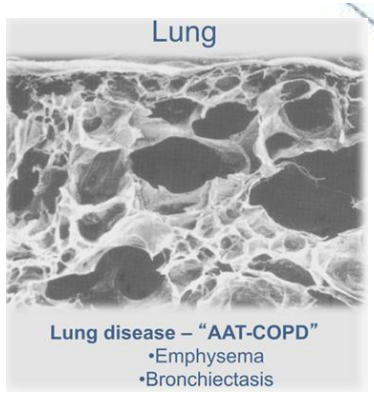
Τα πολυμερή μπορεί να αθροίζονται στο ήπαρ, οδηγώντας σε κίρρωση



Μειωμένα επίπεδα A1AT οδηγούν σε μειωμένη προστασία έναντι της NE στον πνεύμονα
Μεγαλύτερος κίνδυνος όταν τα επίπεδα <0.57mg/L

Gain of Function (Pro-inflammatory, Immuno-modulatory Properties)

Chemotaxis
Neutrophil Degranulation





Η απώλεια των προστατευτικών δράσεων σε συνδυασμό με την ενίσχυση προ-φλεγμονωδών και ανοσοτροποποιητικών ιδιοτήτων της α1 αντιθρυψίνης οδηγεί στο εμφύσημα

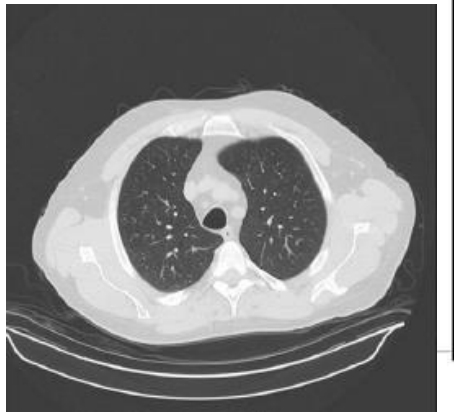
- Η ανάπτυξη πνευμονικής νόσου εξαρτάται από γενετικούς και περιβαλλοντικούς παράγοντες.
- Οι καπνιστές με A1ATD αναπτύσσουν εμφύσημα νωρίτερα από τους μη καπνιστές.
- Άλλοι παράγοντες κινδύνου : επαγγελματική έκθεση, άρρεν φύλο και η συνύπαρξη άσθματος

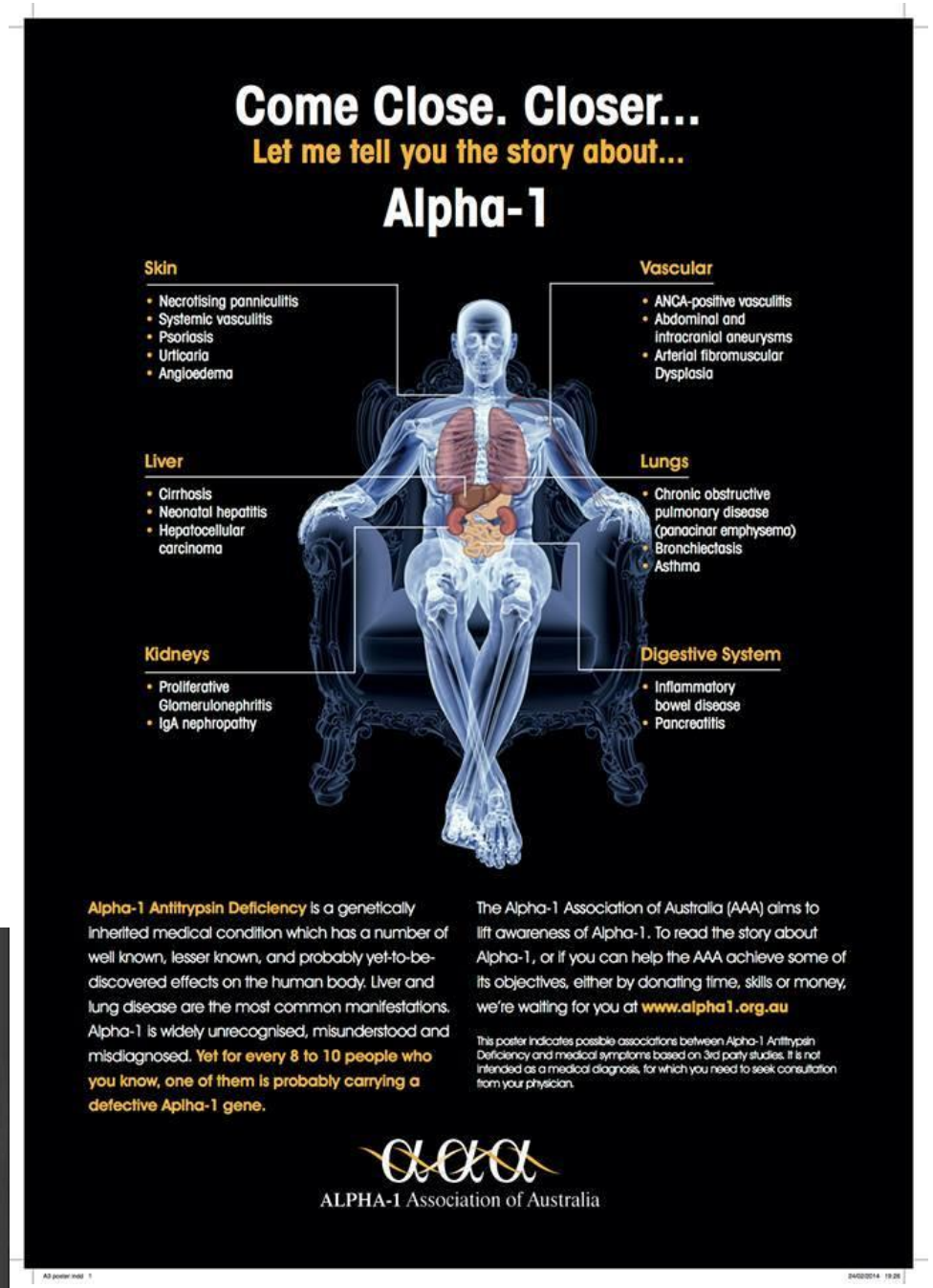
Brode SK et al, CMAJ 2012

Υποψιαζόμαστε έλλειψη α1 αντιθρυψίνης

- Εμφύσημα πρώιμης έναρξης <45 ετών
- Εμφύσημα απουσία παράγοντα κινδύνου (κάπνισμα, επαγγελματική έκθεση κτλ)
- Εμφύσημα κυρίως στους κάτω λοβούς
- Βρογχεκτασίες χωρίς σαφές αίτιο
- Σοβαρό δύσκολα ελεγχόμενο άσθμα
- Ανεξήγητη ηπατική νόσος
- Νεκρωτική υποδερματίτιδα
- Αγγειίτιδα με θετικά ANCA
- Οικογενειακό ιστορικό εμφυσήματος, βρογχεκτασιών, ηπατικής νόσου ή υποδερματίτιδας







ATS statement for AAD AJRCCM 2003

Σχέση γονοτύπων με κλινικές εκδηλώσεις της νόσου

Table. Commonly Identified Pi Phenotypes With the Corresponding Range of Serum α_1-Antitrypsin Concentration in mg/dL (and μM), Predicted Prevalence in the United States, and Disease Association

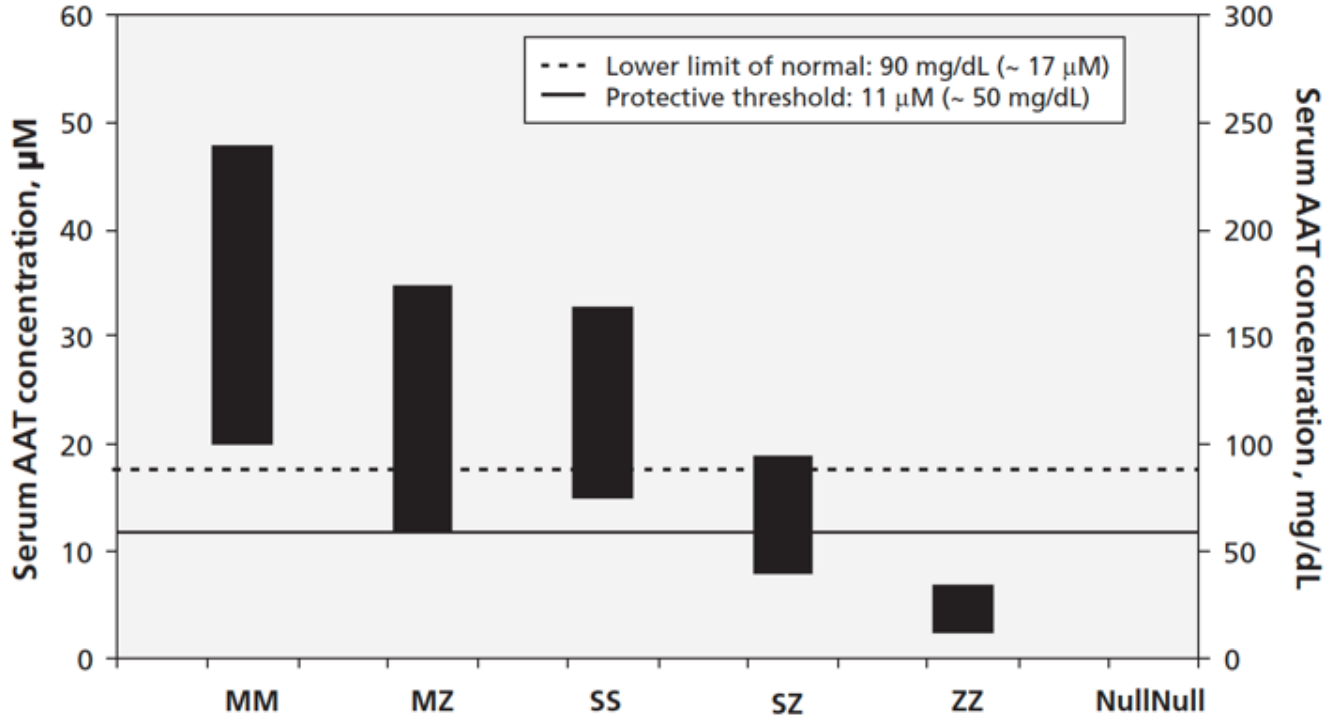
Phenotype	Range of Serum AAT Concentration, mg/dL (μM)[a]	US Predicted Prevalence[b]	Disease Association
PiMM	102-254 (19-47)	NA	None
PiMS	86-218 (16-40)	1:17	No proven association
PiMZ	62-151 (11-28)	1:48	Lung disease
PiSS	43-154 (8-28)	1:922	Lung disease
PiSZ	38-108 (7-20)	1:1299	Lung and liver disease
PiZZ	≤29-52 (≤5-10)	1:6211	Lung and liver disease

Modified from Hurley K & O'Connor GT, JAMA 2018
Bornhorst JA et al, Chest 2013

Σημασία των επιπέδων A1AT

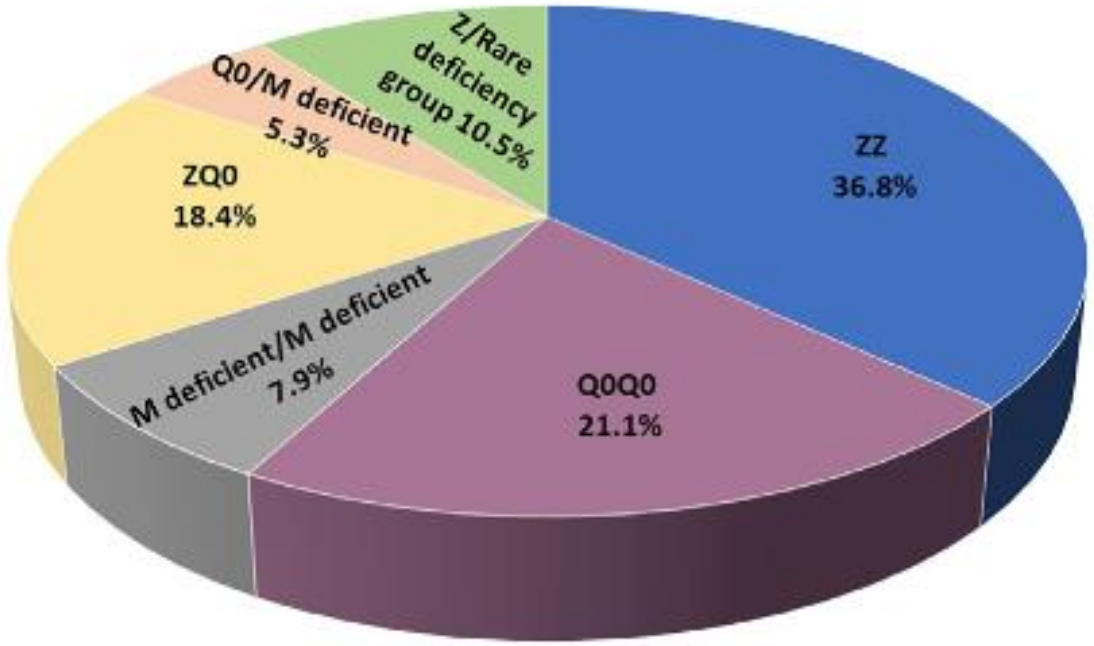
Από τα επίπεδα της AAT στον ορό δεν μπορούμε να καθορίσουμε το γονότυπο επειδή υπάρχει μεγάλη αλληλοεπικάλυψη. Απαιτούνται η γονοτύπιση των αλληλίων Z και S ή η φαινοτύπιση του Pi στον ορό.

Ασθενείς με γονότυπους που σχετίζονται με επίπεδα AAT χαμηλότερα από το **«προστατευτικό όριο" των 57 mg/dL** θεωρούνται πως βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο για εμφύσημα



Brode SK et al, CMAJ 2012

Οι μεταλλάξεις στον Ελλαδικό Χώρο

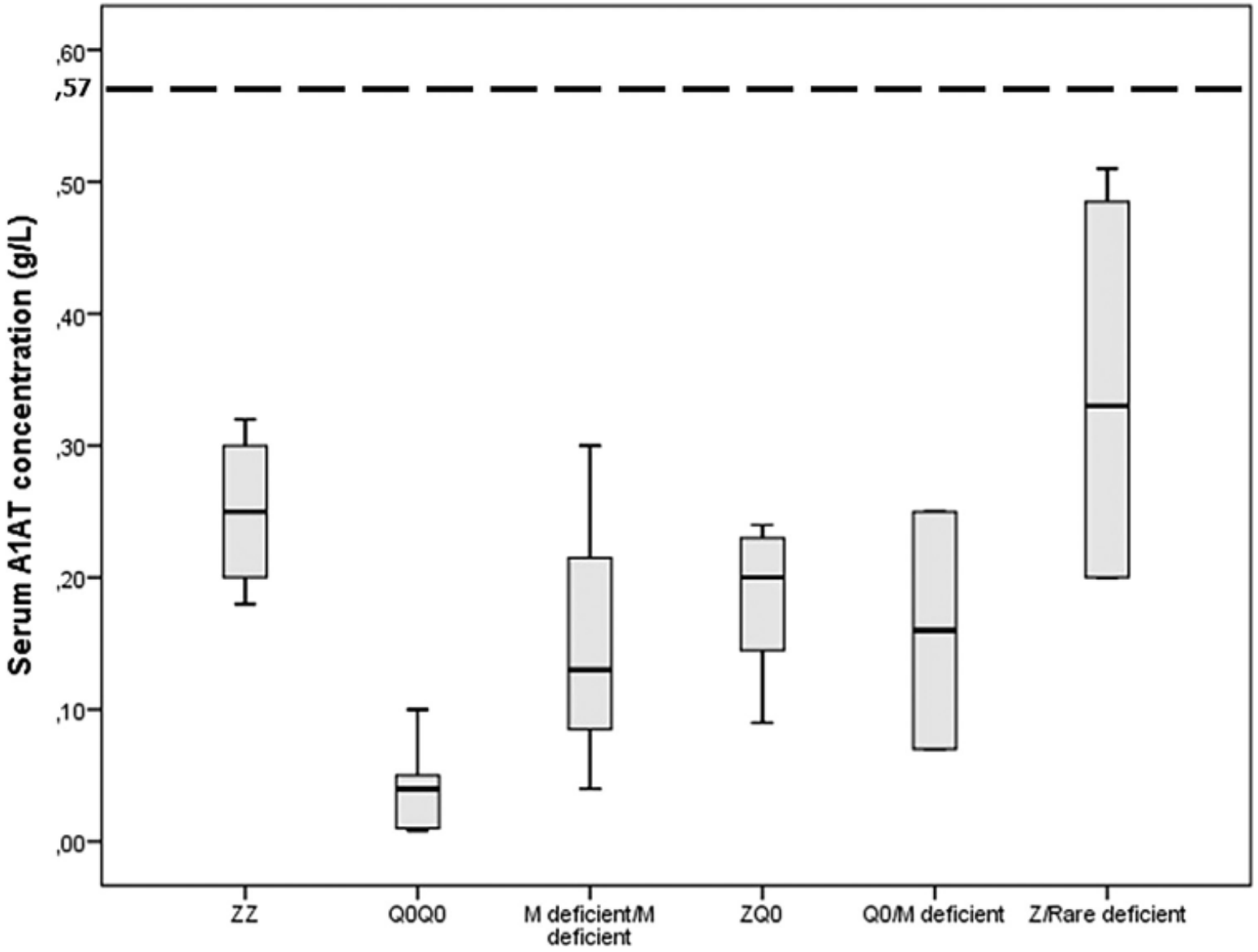






Papiris S et al Respirology 2023

Επίπεδα ανάλογα με το είδος της μετάλλαξης στον Ελλαδικό χώρο



Papiris S et al Pulmonology 2023

Ανεπάρκεια άλφα-1 αντιθρυψίνης
Μία νόσος με σημαντική υποδιάγνωση

- Ο **επιπολασμός της σοβαρής μορφής** της νόσου στην Ευρώπη είναι **1/1.500-1/3.500 άτομα**
- Ήπιες μορφές ανεπάρκειας απαντώνται με υψηλότερη συχνότητα
- Ο μέσος χρόνος που μεσολαβεί από την έναρξη των συμπτωμάτων έως τη διάγνωση είναι 7.2 έτη
- **Συνήθης ηλικία έναρξης συμπτωμάτων 35-45 ετών**
- Παρότι μια από τις συχνότερες γενετικές διαταραχές εκτιμάται πως περίπου **90%** των ασθενών με σοβαρή ανεπάρκεια AAT δεν έχουν διάγνωση ή τους ακολουθεί μια λανθασμένη διάγνωση.
- **1-3% των ασθενών ΧΑΠ** ενδέχεται να έχουν μη διαγνωσθείσα ανεπάρκεια α1 αντιθρυψίνης
- Εκτιμάται πως υπάρχουν **3,4 εκατομμύρια ασθενείς με μεταλλάξεις** (γονότυποι *PiZZ, PiSZ* or *PiSS* s) και **⩾116 εκατομμύρια φορείς μεταλλαγμένων αλληλίων** (ετερόζυγοι για τους γονότυπους *PiZ* και *PiS*).

Greulich T et al. ERJ 2017
Blanco I et al. Int J COPD 2017
Blanco I et al ERR 2020
Sandhaus RA et al Heart and Lung 2015
DeMeo DL, et al Thorax 2004
Fregonese L et al, Orphanet Journal of Rare Diseases 2008
Stoller JK et al Lancet 2005
Roxana Cortes-Lopez et al Current Allergy and Asthma Reports 2020

RAPID trial

Διπλά τυφλή τυχαιοποιημένη ελεγχόμενη με εικονικό φάρμακο παράλληλων ομάδων

- **Μη καπνιστές**
- **ηλικία 18–65 έτη**
- **28 κέντρα/ 13 χώρες**
- **Σοβαρή A1ATD (<11 μM)**
- **FEV_1 35–70%pred**

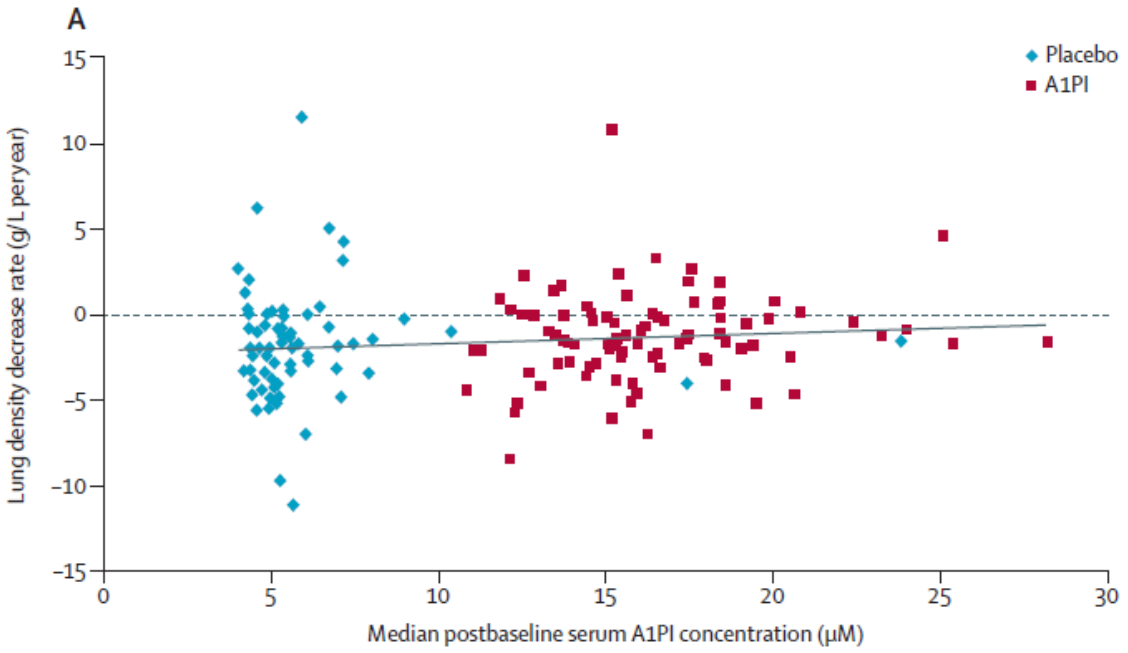
Δόση IV 60 mg/kg εβδομαδιαίως ή placebo για 24 mo

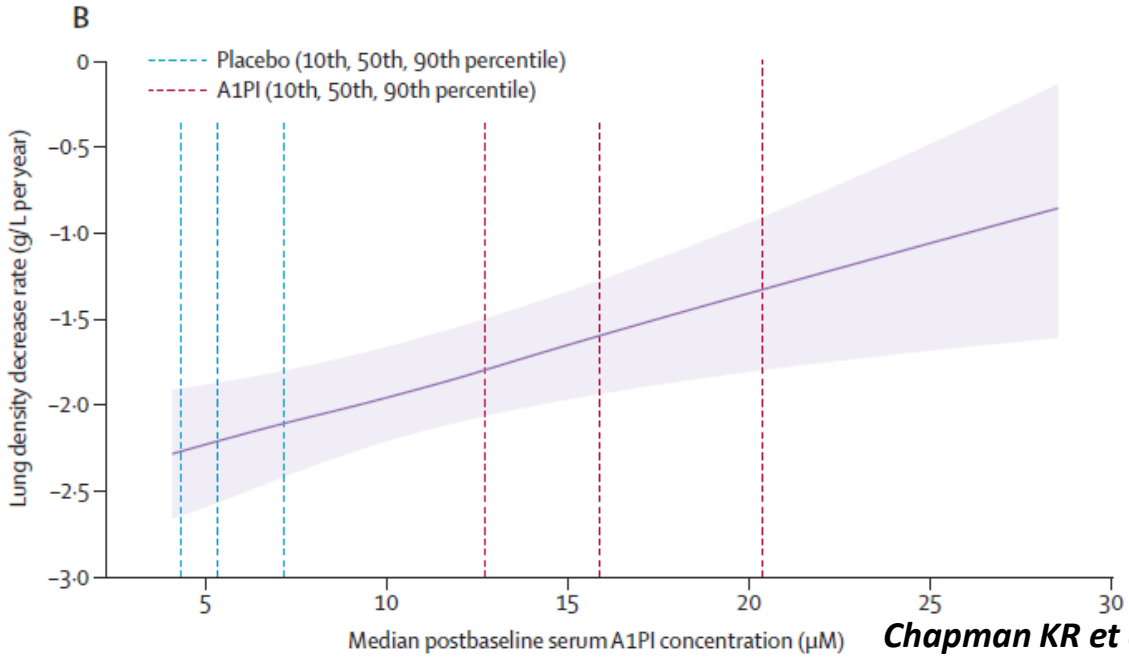
Κύριο καταληκτικό σημείο

CT πυκνότητα πνεύμονα στο επίπεδο TLC και FRC συνδυασμένα, και μεμονωμένα

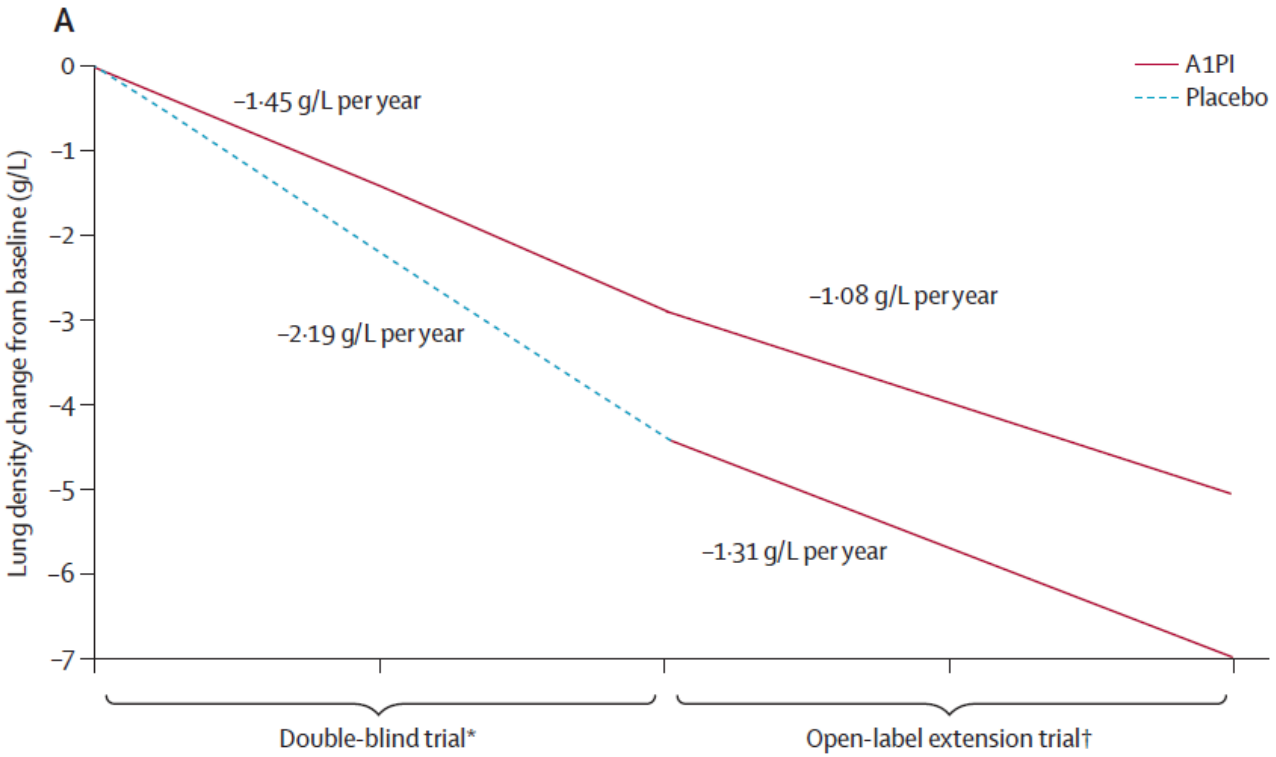
Σημεία ελέγχου 0, 3, 12, 21, and 24 months

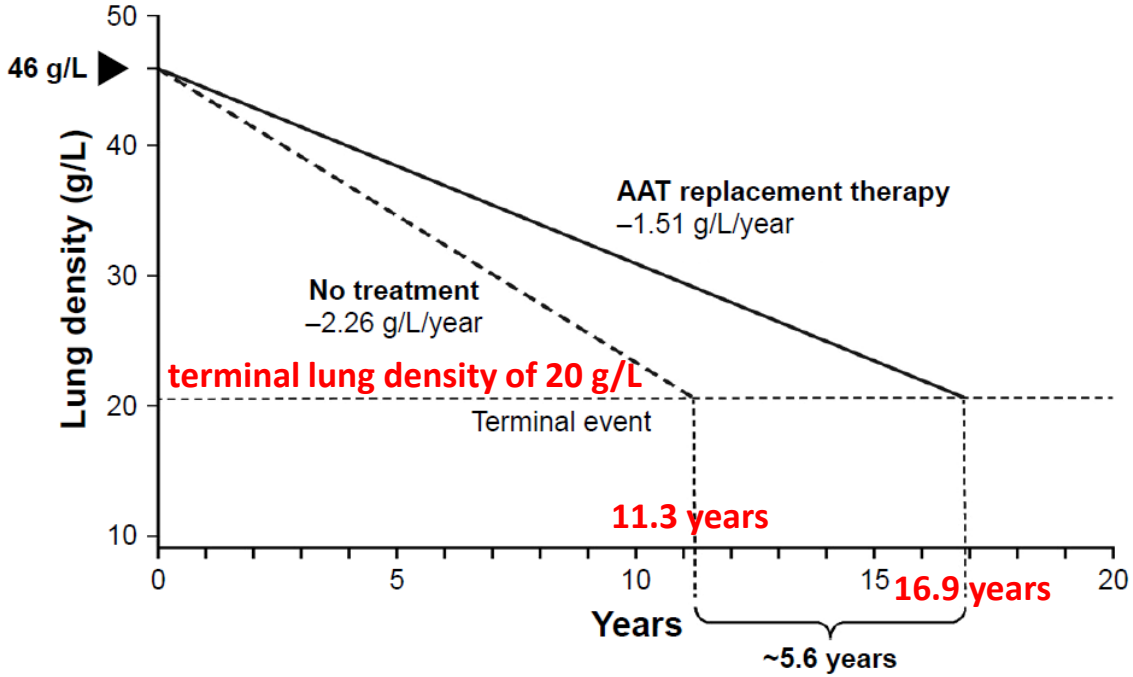
	A1PI (n=93)	Placebo (n=87)
Mean age (years)	53·8 (6·9)	52·4 (7·8)
Sex		
Male	48 (52%)	50 (57%)
Female	45 (48%)	37 (43%)
Race		
White	93 (100%)	87 (100%)
FEV_1 predicted (%)	47·4% (12·1)	47·2% (11·1)
Baseline antigenic A1PI serum concentration (μM)	6·38 (4·62)	5·94 (2·42)
Baseline CT lung density (g/L)		
TLC	45·5 (15·8)	48·9 (15·5)
FRC	47·6 (15·7)	50·7 (15·0)
Combined	46·6 (15·6)	49·8 (15·1)





Chapman KR et al Lancet 2015





death, lung transplant or a crippling respiratory condition

<u>Ετήσιος ρυθμός απωλειας πνευμονικής πυκνότητας στο επίπεδο TLC</u>

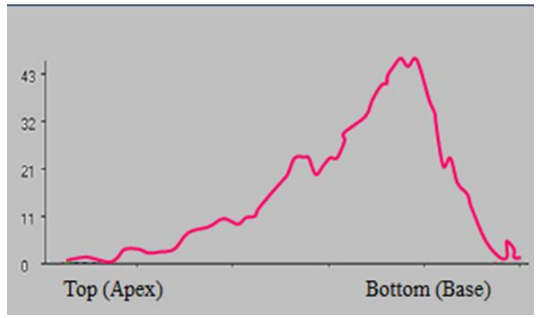
A1PI group (–1.45 g/L per year [SE 0.23]) vs placebo group (–2.19 g/L per year [0.25] difference 0.74 g/L per year [95% CI 0.06–1.42], p=0.03)

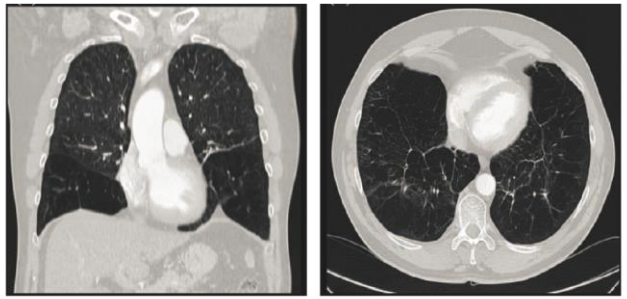
Chapman KR et al Lancet 2015

Εμφύσημα σε A1ATD

- Εμφύσημα πρώιμης έναρξης (ηλικία **35–45 ετών)**,
- Πανλοβιώδες εμφύσημα με κύρια εντόπιση της βάσεις των πνευμόνων
- Σε κάποιες περιπτώσεις διάχυτο εμφύσημα ή με εντόπιση στους άνω λοβούς
- Μπορεί να συνυπάρχουν βρογχεκτασίες
- Συμπτώματα : δύσπνοια, συριγμός και βήχας
- Λειτουργικός έλεγχος συμβατός με απόφρακτικού τύπου διαταραχή συχνά με σημαντική ανταπόκριση στη βρογχοδιαστολη





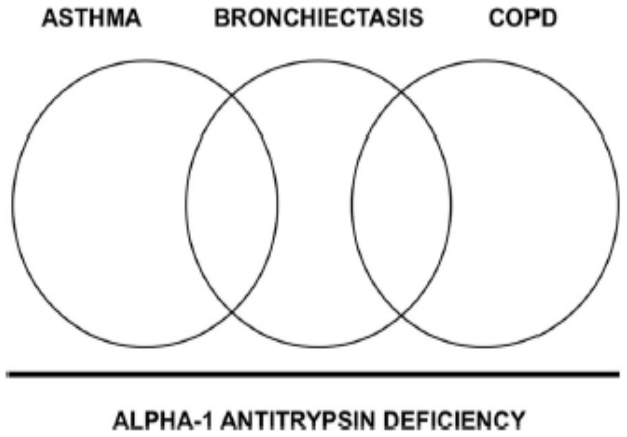


Huang YCT, et al Ther Adv Chronic Dis. 2021
Strnad P et al. NEJM 2020
Brode SK et al, CMAJ 2012

A1ATD και άσθμα

Το άσθμα αναφέρεται να συνυπάρχει σε ποσοστό που κυμαίνεται μεταξύ 4 - 34%

- Οι γονότυποι PiMZ και PiSZ φαίνεται να συσχετίζονται άσθμα
- 2.4% των ασθενών με ανεπαρκώς ελεγχόμενο άσθμα έχουν ανεπάρκεια της AAT, ενώ 10.5% των ασθματικών ασθενών έχει βρεθεί πως είναι φορείς
- Η ανεπάρκεια AAT στους ασθματικούς ασθενείς συσχετίζεται με ταχύτερη έκπτωση του FEV_1 και χειρότερη έκβαση
- Αρκετοί ασθενείς εμφανίζονται με άσθμα όψιμης έναρξης δύσκολα ελεγχόμενο



Gramegna et al. Multidisciplinary Respiratory Medicine 2018
Torres Duran M et al ERJ Open Res 2022

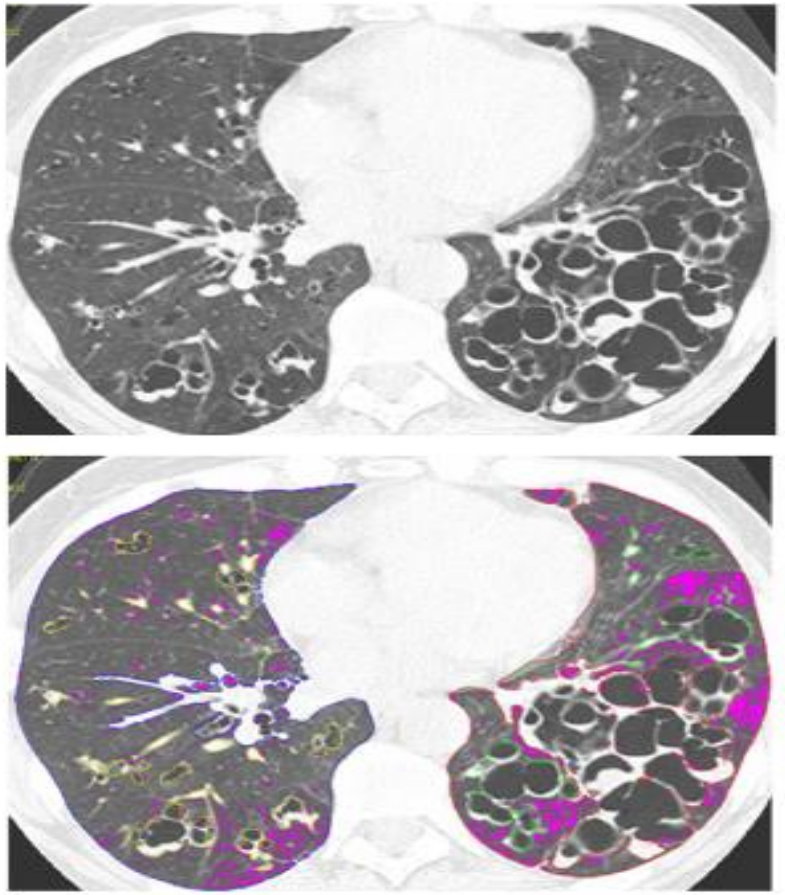
A1ATD
Βρογχεκτασίες χωρίς σαφές αίτιο

Prevalence and Impact of Bronchiectasis in α_1-Antitrypsin Deficiency

David G. Parr[1,2], Peter G. Guest[3], John H. Reynolds[4], Lee J. Dowson[5], and Robert A. Stockley[2]

- Υπάρχουν λίγα δεδομένα για τη συχνότητα, τον τύπο των βρογχεκτασιών, και τις κλινικές εκδηλώσεις

- Περίπου **37%** των ασθενών με σοβαρή ανεπάρκεια ΑΑΤ είχαν εμφύσημα με συνυπάρχουσες βρογχεκτασίες



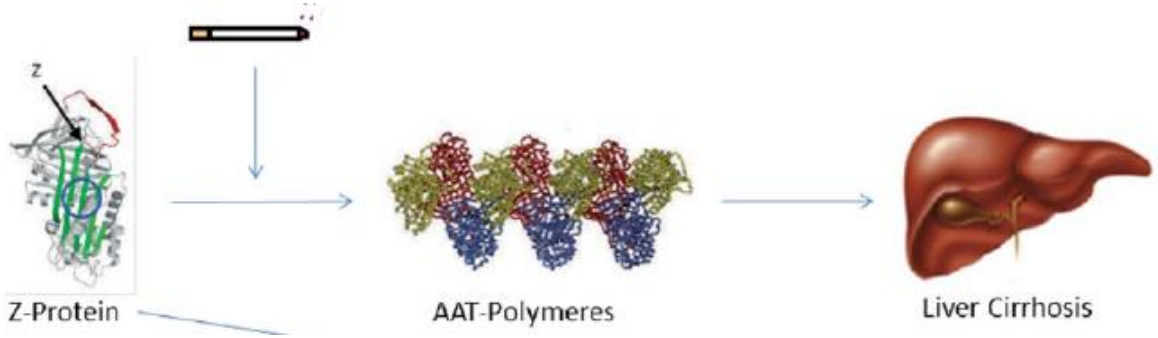
Am J Respir Crit Care Med. 2007

Table 1 Epidemiological, clinical and laboratory data of adults homozygous or compound heterozygous for pathogenic variants.

Parameter	All (*n* = 38)	PI*ZZ (*n* = 14)	PI*Q0Q0 (*n* = 8)	PI*Mdeficient /Mdeficient (*n* = 3)	PI*ZQ0 (*n* = 7)	PI*Q0/ Mdeficient (*n* = 2)	PI*Z/rare-deficient (*n* = 4)
Gender (Male, n (%)	22.0 (57.9)	7.0 (50.0)	4.0 (50.0)	2.0 (66.7)	5.0 (71.4)	1.0 (50.0)	3.0 (75.0)
Age at diagnosis, years	49.0 (42.5–58.5)	46.5 (42.0–64.0)	47.0 (34.0–52.0)	49.0 (37.0–49.0)	50.0 (47.0–54.0)	46.5 (26.0–46.5)	61.0 (44.0–61.0)
Ever smoker, n (%)	25.0 (65.8)	10.0 (71.4)	5.0 (62.5)	2.0 (66.7)	4.0 (57.1)	1.0 (50.0)	3.0 (75.0)
Pack-years (n)	20.0 (0.0–25.0)	20.0 (2.5–22.5)	12.5 (0.0–20.0)	9.0 (0.0–9.0)	22.5 (0.0–40.0)	10.0 (0.0–10.0)	20.0 (12.0–20.0)
A_1Antitrypsin level (g/L)	0.20 (0.08–0.30)	0.25 (0.20–0.30)	0.04 (0.01–0.05)	0.13 (0.04–0.13)	0.20 (0.14–0.24)	0.16 (0.07–0.16)	0.33 (0.20–0.48)
Survival 12 months, n (%)	34.0 (89.5)	12.0 (85.7)	7.0 (87.5)	3.0 (100.0)	7.0 (100.0)	2.0 (100.0)	2.0 (66.7)
Augmentation therapy, n (%)	26.0 (68.4)	11.0 (78.6)	5.0 (62.5)	2.0 (66.7)	7.0 (100.0)	2.0 (100.0)	1.0 (33.3)
All 3 criteria, n (%)	30.0 (78.9)	10.0 (71.4)	8.0 (100.0)	2.0 (66.7)	6.0 (85.7)	1.0 (50.0)	3.0 (75.0)
FEV_1% predicted	41.5 (28.8–64.5)	46.0 (32.0–78.5)	33.9 (28.0–72.0)	35.0 (21.0–35.0)	37.5 (21.0–41.0)	72.9 (50.0–72.9)	57.0 (47.0–57.0)
FVC% predicted	80.5 (54.6–102.3)	92.1 (64.5–101.1)	75.0 (48.0–102.0)	75.0 (54.0–75.0)	43.0 (34.0–63.4)	112.8 (106.6–112.8)	103.0 (81.0–103.0)
FEV_1/ FVC%	49.6 (38.2–61.1)	46.5 (37.4–59.2)	48.6 (47.0–60.4)	52.0 (36.0–52.0)	51.0 (46.0–71.0)	54.8 (32.0–54.8)	57.7 (35.6–57.7)
FEF_{25-75}% predicted	14.0 (9.6–28.5)	15.5 (11.6–28.3)	9.0 (7.9–27.0)	30.0 (30.0–30.0)	14.0 (8.4–16.0)	38.7 (14.0–38.7)	25.0 (14.0–25.0)
DLCO% predicted	45.8 (31.7–58.3)	58.8 (31.7–88.5)	41.5 (30.2–47.5)	32.0 (32.0–32.0)	40.3 (27.9–61.4)	68.3 (55–68.3)	47.0 (42.0–47.0)
Bronchiectasis, n (%)	10.0 (26.3)	4.0 (28.6)	2.0 (25.0)	0.0	3.0 (42.9)	0.0	1.0 (25.0)
Bronchial asthma, n (%)	1.0 (2.6)	0.0	0.0	0.0	1.0 (14.3)	0.0	0.0
Liver disease, n (%)	1.0 (2.6)	1.0 (7.1)	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0

Papiris S et al Pulmonology 2023

Ηπατική νόσος στην A_1ATD



Πρωτεΐνη από μεταλλαγμένο γονίδιο →αδυναμία ελίκωσης →αδυναμία απέκκρισης από τα ηπατοκύτταρα

Συγκέντρωση πρωτεϊνών στο ενδοπλασματικό δίκτυο των ηπατοκυττάρων →απόπτωση των ηπατοκυττάτων →τοξικότητα →ηπατική βλάβη

Δεν παρατηρείται ηπατική βλάβη σε null/null γονότυπο όπου η πρωτεΐνη δεν παράγεται καθόλου

- **Νεογνά: χολοστατικός ίκτερος, αποχρωματισμός κοπράνων και ηπατομεγαλία.**
- **Εργαστηριακά: αυξημένη χολερυθρίνη, τρανσαμινάσες και γGT**
- **Παιδιά και ενήλικες : αυξημένες τρανσαμινάσες και σημεία κίρρωσης (κιρσοί οισοφάγου, ασκίτης).**
- **Προδιάσεση σε ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα**
- **Η διάγνωση δεν απαιτεί βιοψία (αποκλεισμό άλλων καταστάσεων σταδιοποίηση της ίνωσης).**
- **Παθολογοανατομικά : ενδοηπατικά σφαιρίδια θετικά με χρώση PAS-D.**



Brode SK et al, CMAJ 2012

A1ATD Νεκρωτική υποδερματίτιδα

Ογκόμορφες βλάβες με εκροή ελαιώδους υλικού με νεκρωμένα λιποκύτταρα

Κυρίως σε μηρούς και γλουτούς

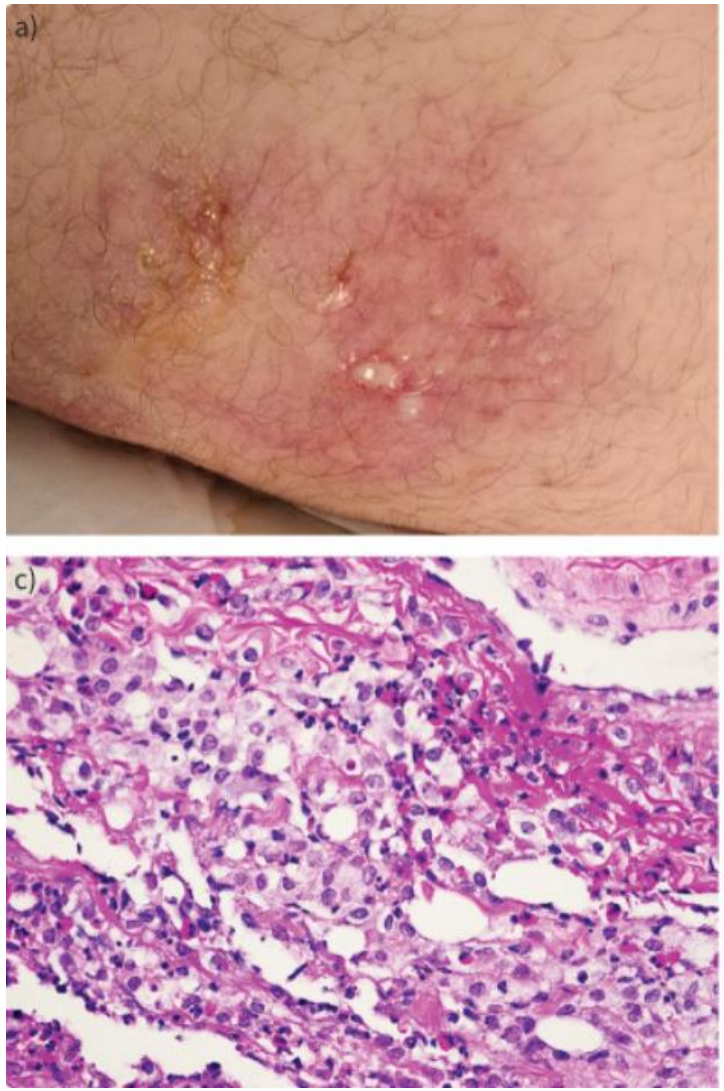
Αποδρομή των βλαβών καταλείπει ατροφικές ουλές

<1-8.6% των διαγνώσεων

Μπορεί να είναι το πρώτο σημείο της νόσου

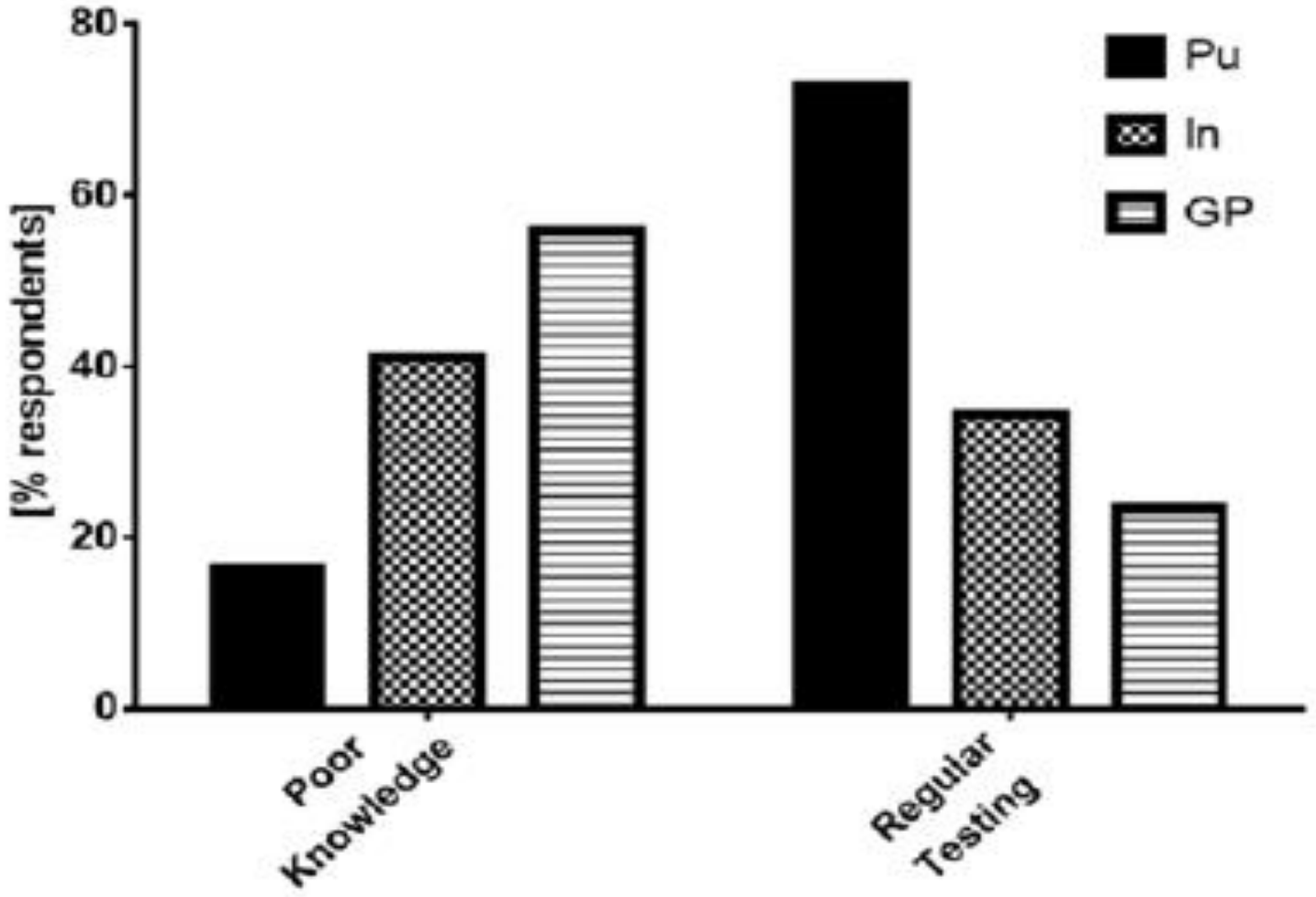
Ουδετεροφιλική φλεγμονή του υποδόριου λίπους

Έλλειψη προφυλακτικής δράσης της αντιπρωτεάσης και αύξηση των πολυμερών που οδηγούν σε ουδετεροφιλική φλεγμονή του υποδόριου λίπους



Papiris et al ERJ open 2023

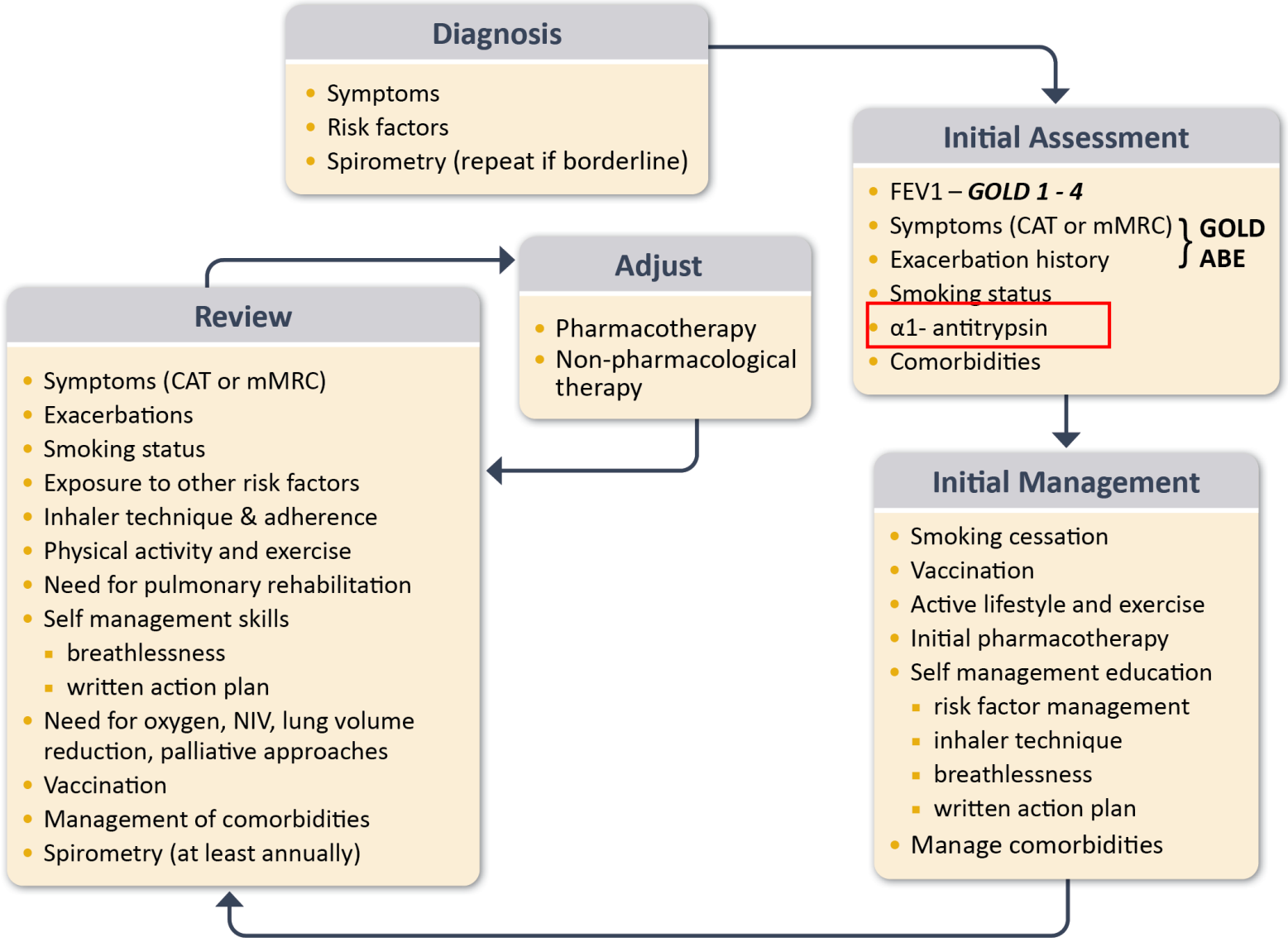
Ιατρικός κόσμος- Ανεπαρκής ενημέρωση- ανεπαρκής παραπομπή για μέτρηση επιπέδων



Greulich et al , Respir Med 2013

Management of COPD

Figure 4.1



Διάγνωση A1ATD

Οι ασθενείς με επίπεδα ΑΑΤ **<20 μmol/L (<100 mg/dL) (νεφελομετρία) πρέπει να αξολογούνται περαιτέρω** (στοχευμένη γονοτύπιση ή ισοελεκτρικό εστιασμό)

Συστήνεται ταυτόχρονη μέτρηση της **CRP** (συχνοί συγχυτικοί παράγοντες: λοιμώξεις/φλεγμονές, εγκυμοσύνη, αντισυλληπτικά χάπια κλπ)

Τα επίπεδα ΑΑΤ δεν πρέπει να εκτιμώνται κατά τη διάρκεια των παροξύνσεων

Brode SK et al, CMAJ 2012

Υποψιαστείτε ανεπάρκεια AAT

Πνευμονική νόσος

Στένωση αεραγωγών χωρίς αναστρεψιμότητα
Εμφύσημα σε ηλικία <45
Εμφύσημα σε μη καπνιστές ή χωρίς επαγγελματική έκθεση
Εμφύσημα στις βάσεις των πνευμόνων
Άσθμα με έναρξη στην ενήλικο ζωή με απουσία αναστρεψιμότας
Βρογχεκτασίες άγνωστης αιτιολογίας

Ηπατική νόσος

Ηπατίτιδα νεογνών
Κίρρωση ήπατος σε παιδιά και ενήλικες
Ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα
Ηπατομεγαλία
Ηπατική νόσος άγνωστης αιτιολογίας

Σε οικογενειακό ιστορικό

Ανεπάρκειας AAT
Εμφυσήματος
Βρογχεκτασιών
Ηπατικής νόσου
Υποδερματίτιδας

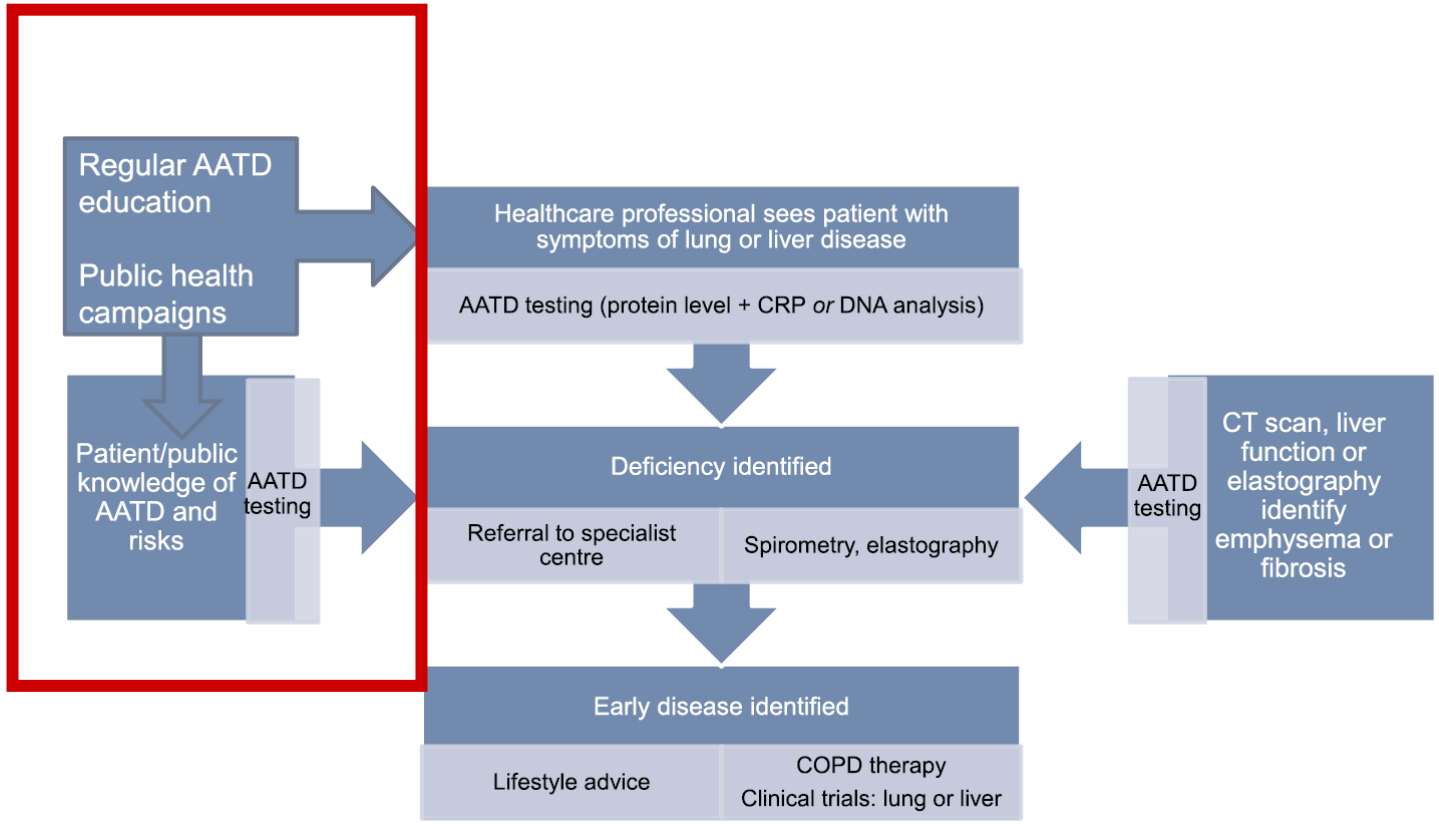
Εργαστηριακά ευρήματα που σχετίζονται με A1A1D

Σταθερά αυξημένες τιμές ALT, AST
Χαμηλά επίπεδα alpha-1 σφαιρίνης ή παρουσία 2 bands της alpha-1 σφαιρίνης σε ειδικό έλεγχο

Wang C, COPD 2020
Horvath I et al. ERJ Open Res 2019
Strnad P et al. NEJM 2020

Alpha 1 Antitrypsin Deficiency (AATD)

From optimized detection to treatment



- Παραπομπή σε ειδικό κέντρο
- Αν όχι ενεργός νόσος συμβουλές τρόπου ζωής
  - Αποφυγή καπνίσματος
  - Ιδανικό βάρος σώματος
  - Αποφυγή αλκοόλ
- Προφυλακτικοί εμβολιασμοί (και ηπατίτιδας)
- Ετήσιος σπιρομετρικός έλεγχος
- Τακτικό έλεγχο τρανσαμινασών, και U/S ήπατος
- Έλεγχος μελών οικογένειας
- Registry

Quinn M, et al . Therapeutics and Clinical Risk Management 2020

Ελληνικό Registry εμφυσήματος-έλλειψης α-1 αντιθρυψίνης

Ομάδα ΧΑΠ της ΕΠΕ

Καταγραφή ασθενών με έλλειψη A1AD ή/και εμφύσημα

Κριτήρια εισαγωγής

- **Ασθενείς με γνωστή διάγνωση A_1ATD**
- **Εμφύσημα σε ασθενή <55 ετών**
- **Έναρξη ΧΑΠ πριν την ηλικία των 55**
- **Εμφύσημα με συνυπάρχουσα κίρρωση του ήπατος**
- **Εμφύσημα με εντόπιση στους κάτω λοβούς**
- **Πανλοβιώδες εμφύσημα**
- **Εμφύσημα με βρογχεκτασίες**
- **Εμφύσημα σε μη καπνιστές ή σε καπνιστές <10pys**


You don't always need a plan.
Sometimes you just need to...
Breathe,
Trust,
Let Go
and See what happens.