

NEWSLETTERS

● ΕΥΡΩΠΑΪΚΗ ΗΜΕΡΑ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ Α1 ΑΝΤΙΘΡΥΨΙΝΗΣ

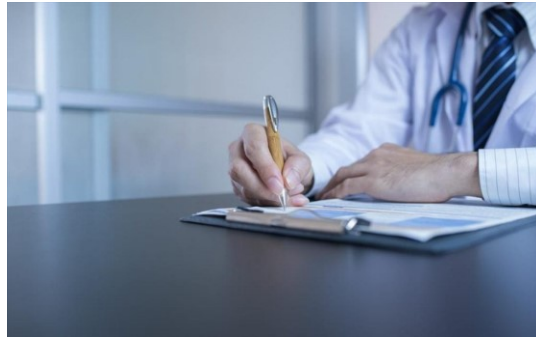
Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος και να επιτακύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο P1*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου». Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάννα Παπαϊωάννου σημείωσε ότι η ΑΑΤΔ έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤΔ. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤΔ». Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με καταγραφή των επιπέδων της Α1 αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

ONLINE MEDIA



25 Απριλίου- Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης

25/04/2023 | 09:59

Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της A-1 αντιθρυψίνης (AATD).

Με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης**, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία σημειώνει ότι η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση **ΧΑΠ**.

Η **A1-αντιθρυψίνη** είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία.

Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη

δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσημάτος.

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας.

Η AATD αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσημάτος, η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος, εξηγεί ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης.

Η μέτρηση της A1-αντιθρυψίνης είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει **ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης.**

«Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσημάτος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη δήλωσαν ότι *«η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».*

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Γιατί επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ



25 Απριλίου 2023

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1-αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας** (ΧΑΠ) δήλωσε ο **Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης**. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, **Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο P1*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, **Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάνα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο **πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο **καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης** και η **Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή **Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη** και την **Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη** έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



ΕΠΕ: Επιβεβλημένη η μέτρηση της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ

24 April 2023

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετερόφιλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ), δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ, η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Ως προς τον επιπολασμό της νόσου, **ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι «στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα, ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ, που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάννα Παπαϊωάννου, σημείωσε ότι η ΑΑΤΔ έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν >90% των ασθενών με ΑΑΤΔ. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤΔ».

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει **ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης.** «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη δήλωσαν ότι **«Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση, αλλά και η καθυστέρησή της, στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».** Πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων, με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη, έδειξε ότι **η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών,** διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Εβδομάδα ευαισθητοποίησης της έλλειψης Α1- αντιθρυψίνης

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ.



Δευτέρα, 24 Απριλίου 2023, 13:36

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής

νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο P1*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάννα Παπαϊωάννου σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας». Πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

ΕΠΕ: Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1- αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ

25 Απριλίου 2023, Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης, Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης



medlabnews.gr iatrikanea

Η **Α1-αντιθρυψίνη** είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η **βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ)**, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1- αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει

συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο **συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η **συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο **πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο **καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης** και η **Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους

φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι

• 25 Απριλίου 2023 | 19:00



Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ.

Οι ασθενείς που έχουν διαγνωσθεί με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) πρέπει να ελέγχονται για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, η οποία αποτελεί την γενετική αιτία της, αναφέρουν ειδικοί από την Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία (ΕΠΕ).

Η πρωτεΐνη ονομάζεται **A1-αντιθρυψίνη** και παράγεται κυρίως από τα κύτταρα του ήπατος. Ο κύριος ρόλος της είναι η προστασία των πνευμόνων από το εμφύσημα – το ένα από τα δύο νοσήματα που σηματοδοτούν την ΧΑΠ (το άλλο είναι η χρόνια βρογχίτιδα).

Η A1-αντιθρυψίνη προστατεύει τους πνεύμονες, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου (λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων).

Όπως αναφέρει η ΕΠΕ σε ανακοίνωσή της, η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης είναι μία κληρονομική πάθηση. Στην πραγματικότητα, αποτελεί την συχνότερη κληρονομική νόσο των ενηλίκων παγκοσμίως, εξηγεί ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Νικόλαος Τζανάκης**, αντιπρόεδρος της ΕΠΕ. Αποτελεί επίσης την μοναδική αναγνωρισμένη γενετική αιτία της ΧΑΠ.

Ταυτοχρόνως όμως είναι «η μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση», προσθέτει. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η νόσος μπορεί ακόμα:

- Να προκαλέσει κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ)
- Να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος

Αδιάγνωστο το 90%

Πόσο συχνή είναι όμως η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης; Υπολογίζεται ότι στην Ευρώπη, ο επιπολασμός της σοβαρής έλλειψης είναι 1 στα 1.500 έως 1 στα 3.500 άτομα, απαντά ο **συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Γεώργιος Χειλάς**, επιμελητής Α' στην Ε' Πνευμονολογική Κλινική του Νοσοκομείου Σωτηρία. Οι ήπιες μορφές είναι ακόμα συχνότερες.

*«Περίπου 120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου», προσθέτει.*

Δυστυχώς, η πλειονότητα των πασχόντων από την έλλειψη αυτής της πρωτεΐνης, δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν. Στην πραγματικότητα, χωρίς σωστή διάγνωση παραμένει περισσότερο από το 90% των ασθενών, κατά την **συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Ανδριάννα Παπαϊωάννου**, επίκουρη καθηγήτρια Πνευμονολογίας στο Πανεπιστήμιο Αθηνών.

Απλή διαδικασία

Δεδομένου όμως ότι η σωστή αντιμετώπιση της ΧΑΠ έχει ζωτική σημασία για τους ασθενείς, επιβάλλεται η μέτρηση της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ασθενείς.

«Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία», επισημαίνει ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Στέλιος Λουκίδης**, πρόεδρος της ΕΠΕ. Όπως εξηγεί, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης, με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου.

Οι ειδικοί της ΕΠΕ έκαναν τις προαναφερθείσες επισημάνσεις με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1-Αντιθρυψίνης (25 Απριλίου)**.

Η ανεπάρκεια της Α1-αντιθρυψίνης μπορεί να αντιμετωπιστεί με θεραπεία υποκατάστασης. Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία είναι απαραίτητες για την προστασία των πνευμόνων, τονίζουν οι καθηγητές του ΕΚΠΑ **Σπυρίδων Παπίρης και Ευφροσύνη Μάναλη**.

«Η μη διάγνωση και η καθυστέρησή της, στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την

αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας», τονίζουν.

600.000 Έλληνες με ΧΑΠ

Η ΧΑΠ είναι πολύ συχνή. **Σύμφωνα με την Ομάδα ΧΑΠ της ΕΠΕ**, το 8,4% των Ελλήνων καπνιστών (περίπου 600.000 άτομα) πάσχουν από αυτήν. Δυστυχώς, το 56% εξ αυτών δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν, ενώ οι μισοί ασθενείς εξακολουθούν να καπνίζουν. Οι άνδρες με ΧΑΠ είναι 2,5 φορές περισσότεροι απ' ό,τι οι γυναίκες (11,6% έναντι 4,8%).

Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ είναι πιθανό να έχουν **μη διαγνωσθείσα έλλειψη Α1-αντιθρυψίνης**, επισημαίνει η κυρία Παπαϊωάννου.

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας κατέταξε την ΧΑΠ σε μία από τις 5 πιο επικίνδυνες αρρώστιες της επόμενης χιλιετίας. Το συνολικό κόστος για την αντιμετώπιση της νόσου (π.χ. φάρμακα, νοσηλείες κ.λπ.) είναι τεράστιο (στις ΗΠΑ λ.χ. δαπανώνται ετησίως 24 δισ. δολάρια).

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης



24-04-2023

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.)

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1- αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



ΕΠΕ: Επιβεβλημένη η μέτρηση της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ

24 April 2023

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετερόφιλων. Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1-αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ), δήλωσε ο **Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. *«Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ, η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».*

Ως προς τον επιπολασμό της νόσου, **ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι *«στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα, ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ, που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».*

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάννα Παπαϊωάννου, σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. *«Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν >90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».*

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια

απλή αιμοληψία επισημαίνει **ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης**. *«Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».*

Ο **καθηγητής Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης** και η **Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι **«Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση, αλλά και η καθυστέρησή της, στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».**

Πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων, με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη, έδειξε ότι **η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών**, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης: Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

- 24 ΑΠΡΙΛΙΟΥ, 2023



Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης

Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.)

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου

ενζύμου που λέγεται ελασάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤD είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η ΑΑΤD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤD».

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος**

Λουκίδης. «*Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου.*».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «*Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας.*».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όσους διαγνώστηκαν με ΧΑΠ

25/4/2023 9:03:11 μμ

Υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από την κοινωνική ασφάλιση



Η **έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤD)** είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ) με αποτέλεσμα να αυξάνεται ο κίνδυνος εμφάνισης **εμφυσήματος**.

Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **ΧΑΠ**, δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ, η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η ΑΑΤD μπορεί να προκαλέσει και **κίρρωση του ήπατος** (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**, προσθέτοντας: «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν: «**Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία** υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει **στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση**, η οποία **καλύπτεται** από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



25 Απριλίου, 2023

Εβδομάδα ευαισθητοποίησης για την αντιθρυψίνη

25 Απριλίου 2023

Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης
Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης
Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης
σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν
διάγνωση ΧΑΠ

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.) Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο P1*Z2 που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου». Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι

συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α΄ ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

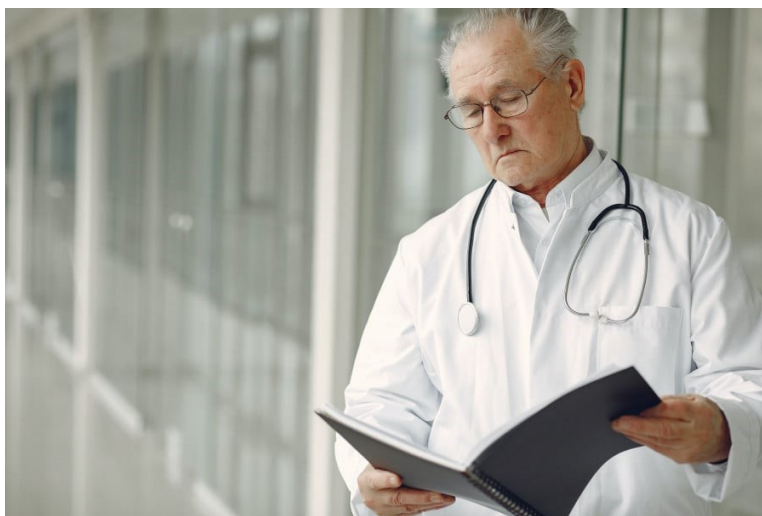
Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η ΑΑΤΔ έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤΔ. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤΔ».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. *«Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».*

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι *«Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».*

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

25 Απριλίου - Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης



Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.)

Η **A1-αντιθρυψίνη** είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η **προστασία των πνευμόνων** από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η **έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD)** είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από **ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1- αντιθρυψίνης (AAT)**. Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD

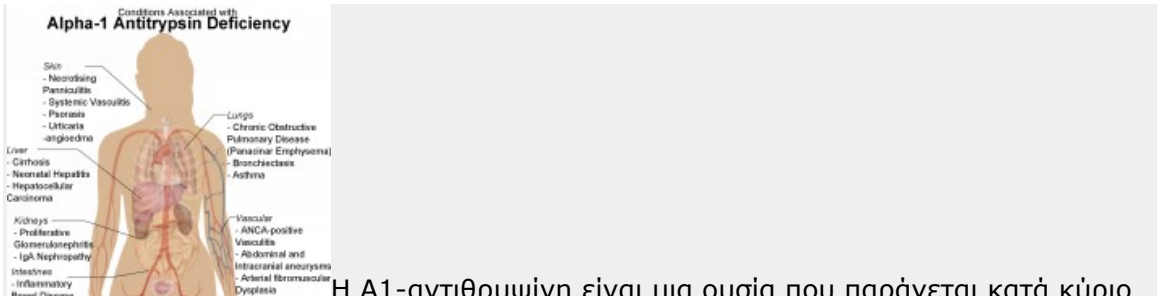
χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pι*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάνα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδωνα Παπίρη** και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια **πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών**, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα **2/3 των ασθενών**, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1- αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάννα Παπαϊωάννου σημείωσε ότι η ΑΑΤΔ έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤΔ. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤΔ».

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η

θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

25 Απριλίου 2023

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «*Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσηματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου*».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν.

Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «*Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας*».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου

Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pι*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι

συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυπίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυπίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της ΑΑΤD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

ΧΑΠ: Γιατί επιβάλλεται η μέτρηση της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς – Τι λένε οι ειδικοί

26/04/23



Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας – ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1- αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρείας (ΕΠΕ) Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

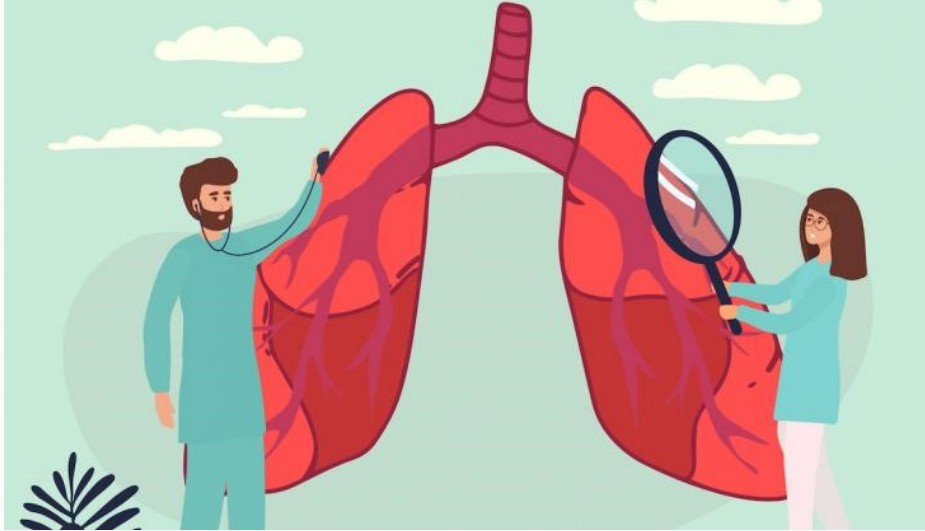
Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάνα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Τι είναι η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης και ποια η σχέση της με την Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια



Η **A1-αντιθρυψίνη** είναι μια ουσία που **παράγεται** κατά κύριο λόγο στα **ηπατικά κύτταρα** και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η **προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ)**, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η **έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD)** είναι μια **κληρονομική πάθηση** η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1- αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία **αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος**. Με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης** που έχει ορισθεί την **25 Απριλίου**, η **Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία** αναφέρθηκε στην πάθηση με σημαντικές ανακοινώσεις. Ειδικότερα:

Ο Αντιπρόεδρος της **Ελληνικής Πνευμονολογικής Εταιρείας**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης **Νικόλαος Τζανάκης** υπογραμμίζει ότι η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** και σημειώνει ότι «**αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από**

την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της [Ελληνικής Πνευμονολογικής Εταιρείας](#), Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της [Ελληνικής Πνευμονολογικής Εταιρείας](#), Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Ο πρόεδρος της [Ελληνικής Πνευμονολογικής Εταιρείας](#), καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης** επισημαίνει ότι «η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία. Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Αξίζει να σημειωθεί ότι πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδωνα Παπίρη** και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής

σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** κατέγραψε ότι η **γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα**, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

25/04/23

Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ



Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1- αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 - 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάνα Παπαϊωάννου σημείωσε ότι η ΑΑΤΔ έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤΔ. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤΔ». Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».



Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤΔ μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α΄ ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤΔ χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάνα Παπαϊωάννου σημείωσε ότι η ΑΑΤΔ έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση

παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD». Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».



Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι

April 25, 2023

Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ.

Οι ασθενείς που έχουν διαγνωσθεί με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) πρέπει να ελέγχονται για έλλειψη μιας βασικής πρωτεΐνης, η οποία αποτελεί την γενετική αιτία της, αναφέρουν ειδικοί από την Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία (ΕΠΕ).

Η πρωτεΐνη ονομάζεται **A1-αντιθρυψίνη** και παράγεται κυρίως από τα κύτταρα του ήπατος. Ο κύριος ρόλος της είναι η προστασία των πνευμόνων από το εμφύσημα – το ένα από τα δύο νοσήματα που σηματοδοτούν την ΧΑΠ (το άλλο είναι η χρόνια βρογχίτιδα).

Η A1-αντιθρυψίνη προστατεύει τους πνεύμονες, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου (λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων).

Όπως αναφέρει η ΕΠΕ σε ανακοίνωσή της, η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης είναι μία κληρονομική πάθηση. Στην πραγματικότητα, αποτελεί την συχνότερη κληρονομική νόσο των ενηλίκων παγκοσμίως, εξηγεί ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Νικόλαος Τζανάκης**, αντιπρόεδρος της ΕΠΕ. Αποτελεί επίσης την μοναδική αναγνωρισμένη γενετική αιτία της ΧΑΠ.

Ταυτόχρονα όμως είναι «η μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση», προσθέτει. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η νόσος μπορεί ακόμα:

- Να προκαλέσει κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ)
- Να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος

Αδιάγνωστο το 90%

Πόσο συχνή είναι όμως η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης; Υπολογίζεται ότι στην Ευρώπη, ο επιπολασμός της σοβαρής έλλειψης είναι 1 στα 1.500 έως 1 στα 3.500

άτομα, απαντά ο **συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Γεώργιος Χειλάς**, επιμελητής Α' στην Ε' Πνευμονολογική Κλινική του Νοσοκομείου Σωτηρία. Οι ήπιες μορφές είναι ακόμα συχνότερες.

«Περίπου 120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi^*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου», προσθέτει.

Δυστυχώς, η πλειονότητα των πασχόντων από την έλλειψη αυτής της πρωτεΐνης, δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν. Στην πραγματικότητα, χωρίς σωστή διάγνωση παραμένει περισσότερο από το 90% των ασθενών, κατά την **συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Ανδριάννα Παπαϊωάννου**, επίκουρη καθηγήτρια Πνευμονολογίας στο Πανεπιστήμιο Αθηνών.

Απλή διαδικασία

Δεδομένου όμως ότι η σωστή αντιμετώπιση της ΧΑΠ έχει ζωτική σημασία για τους ασθενείς, επιβάλλεται η μέτρηση της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ασθενείς.

«Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία», επισημαίνει ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Στέλιος Λουκίδης**, πρόεδρος της ΕΠΕ. Όπως εξηγεί, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμψυχήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης, με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου.

Οι ειδικοί της ΕΠΕ έκαναν τις προαναφερθείσες επισημάνσεις με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1-Αντιθρυψίνης (25 Απριλίου)**.

Η ανεπάρκεια της Α1-αντιθρυψίνης μπορεί να αντιμετωπιστεί με θεραπεία υποκατάστασης. Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία είναι απαραίτητες για την προστασία των πνευμόνων, τονίζουν οι καθηγητές του ΕΚΠΑ **Σπυρίδων Παπίρης και Ευφροσύνη Μάναλη**.

«Η μη διάγνωση και η καθυστέρησή της, στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας», τονίζουν.

600.000 Έλληνες με ΧΑΠ

Η ΧΑΠ είναι πολύ συχνή. **Σύμφωνα με την Ομάδα ΧΑΠ της ΕΠΕ**, το 8,4% των Ελλήνων καπνιστών (περίπου 600.000 άτομα) πάσχουν από αυτήν. Δυστυχώς, το 56% εξ αυτών δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν, ενώ οι μισοί ασθενείς εξακολουθούν να καπνίζουν. Οι άνδρες με ΧΑΠ είναι 2,5 φορές περισσότεροι απ' ό,τι οι γυναίκες (11,6% έναντι 4,8%).

Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ είναι πιθανό να έχουν **μη διαγνωσθείσα έλλειψη Α1-αντιθρυψίνης**, επισημαίνει η κυρία Παπαϊωάννου.

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας κατέταξε την ΧΑΠ σε μία από τις 5 πιο επικίνδυνες αρρώστιες της επόμενης χιλιετίας. Το συνολικό κόστος για την αντιμετώπιση της νόσου (π.χ. φάρμακα, νοσηλείες κ.λπ.) είναι τεράστιο (στις ΗΠΑ λ.χ. δαπανώνται ετησίως 24 δισ. δολάρια).



Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης

Η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ).

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1-αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

«Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)» επισημαίνει ο Αντιπρόεδρος της Ελληνικής

Πνευμονολογικής Εταιρείας (ΕΠΕ) κ. Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης, με αφορμή την Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης, στις 25 Απριλίου.

Όπως τονίζει ο κ. Τζανάκης, « η ΑΑΤD αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ και Επιμελητής Α΄ ΕΣΥ κ. Γεώργιος Χειλάς επισημαίνει ότι « ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. Εκτιμάται ότι ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο P1*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επικ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, κ. Ανδριάννα Παπαϊωάννου σημειώνει ότι, «η ΑΑΤD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤD».

«Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία. Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου» επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, κ. Στέλιος Λουκίδης.

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, κ. Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, κ. Ευφροσύνη Μάναλη τονίζουν ότι « η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης

αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων, με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, κ. Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, κ. Ευφροσύνη Μάναλη, έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.



Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι

25 Απριλίου, 2023

Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ.

Οι ασθενείς που έχουν διαγνωσθεί με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) πρέπει να ελέγχονται για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, η οποία αποτελεί την γενετική αιτία της, αναφέρουν ειδικοί από την Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία (ΕΠΕ).

Η πρωτεΐνη ονομάζεται **A1-αντιθρυψίνη** και παράγεται κυρίως από τα κύτταρα του ήπατος. Ο κύριος ρόλος της είναι η προστασία των πνευμόνων από το εμφύσημα – το ένα από τα δύο νοσήματα που σηματοδοτούν την ΧΑΠ (το άλλο είναι η χρόνια βρογχίτιδα).

Η A1-αντιθρυψίνη προστατεύει τους πνεύμονες, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου (λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων).

Όπως αναφέρει η ΕΠΕ σε ανακοίνωσή της, η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης είναι μία κληρονομική πάθηση. Στην πραγματικότητα, αποτελεί την συχνότερη κληρονομική νόσο των ενηλίκων παγκοσμίως, εξηγεί ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Νικόλαος Τζανάκης**, αντιπρόεδρος της ΕΠΕ. Αποτελεί επίσης την μοναδική αναγνωρισμένη γενετική αιτία της ΧΑΠ.

Ταυτοχρόνως όμως είναι *«η μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση»*, προσθέτει. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η νόσος μπορεί ακόμα:

- Να προκαλέσει κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ)
- Να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος

Αδιάγνωστο το 90%

Πόσο συχνή είναι όμως η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης; Υπολογίζεται ότι στην Ευρώπη, ο επιπολασμός της σοβαρής έλλειψης είναι 1 στα 1.500 έως 1 στα 3.500 άτομα, απαντά ο **συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Γεώργιος Χειλάς**, επιμελητής Α΄ στην Ε΄ Πνευμονολογική Κλινική του Νοσοκομείου Σωτηρία. Οι ήπιες μορφές είναι ακόμα συχνότερες.

*«Περίπου 120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου»*, προσθέτει.

Δυστυχώς, η πλειονότητα των πασχόντων από την έλλειψη αυτής της πρωτεΐνης, δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν. Στην πραγματικότητα, χωρίς σωστή διάγνωση παραμένει περισσότερο από το 90% των ασθενών, κατά την **συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Ανδριάννα Παπαϊωάννου**, επίκουρη καθηγήτρια Πνευμονολογίας στο Πανεπιστήμιο Αθηνών.

Απλή διαδικασία

Δεδομένου όμως ότι η σωστή αντιμετώπιση της ΧΑΠ έχει ζωτική σημασία για τους ασθενείς, επιβάλλεται η μέτρηση της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ασθενείς.

«Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία», επισημαίνει ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Στέλιος Λουκίδης**, πρόεδρος της ΕΠΕ. Όπως εξηγεί, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης, με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου.

Οι ειδικοί της ΕΠΕ έκαναν τις προαναφερθείσες επισημάνσεις με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1-Αντιθρυψίνης (25 Απριλίου)**.

Η ανεπάρκεια της A1-αντιθρυψίνης μπορεί να αντιμετωπιστεί με θεραπεία υποκατάστασης. Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία είναι απαραίτητες για την προστασία των πνευμόνων, τονίζουν οι καθηγητές του ΕΚΠΑ **Σπυρίδων Παπίρης και Ευφροσύνη Μάναλη**.

«Η μη διάγνωση και η καθυστέρησή της, στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας», τονίζουν.

600.000 Έλληνες με ΧΑΠ

Η ΧΑΠ είναι πολύ συχνή. **Σύμφωνα με την Ομάδα ΧΑΠ της ΕΠΕ**, το 8,4% των Ελλήνων καπνιστών (περίπου 600.000 άτομα) πάσχουν από αυτήν. Δυστυχώς, το 56% εξ αυτών δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν, ενώ οι μισοί ασθενείς εξακολουθούν να καπνίζουν. Οι άνδρες με ΧΑΠ είναι 2,5 φορές περισσότεροι απ' ό,τι οι γυναίκες (11,6% έναντι 4,8%).

Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ είναι πιθανό να έχουν **μη διαγνωσθείσα έλλειψη Α1-αντιθρυψίνης**, επισημαίνει η κυρία Παπαϊωάννου.

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας κατέταξε την ΧΑΠ σε μία από τις 5 πιο επικίνδυνες αρρώστιες της επόμενης χιλιετίας. Το συνολικό κόστος για την αντιμετώπιση της νόσου (π.χ. φάρμακα, νοσηλείες κ.λπ.) είναι τεράστιο (στις ΗΠΑ λ.χ. δαπανώνται ετησίως 24 δισ. δολάρια).

ΑΝΑΔΗΜΟΣΙΕΥΣΕΙΣ

25 Απριλίου- Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης

09:59 25/4/2023 - Πηγή: TheCaller

Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της A-1 αντιθρυψίνης (AATD).

Με αφορμή την Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της **A1 Αντιθρυψίνης**, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία σημειώνει ότι η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται

σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ.

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία.

Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας.

Η AATD αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος, εξηγεί ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης.

Η μέτρηση της A1-αντιθρυψίνης είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης.

«Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη δήλωσαν ότι «η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία

υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας». Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής [ΕΚΠΑ](#), Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής [ΕΚΠΑ](#), Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην [Ελλάδα](#), καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

[Διαβάστε ολόκληρο το άρθρο >>](#)

Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι

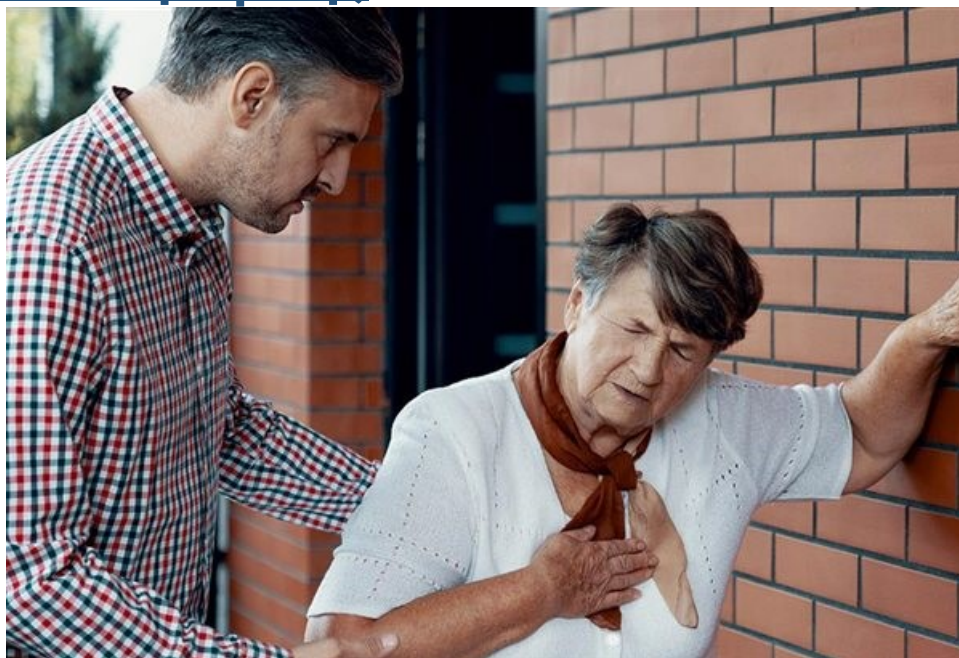
19:03 25/4/2023 - Πηγή: [latropedia](#)

Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική [Εταιρεία](#). Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την [ΧΑΠ](#).

The post Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι appeared first on [latropedia](#).

[Διαβάστε ολόκληρο το άρθρο >>](#)

Εβδομάδα ευαισθητοποίησης της έλλειψης A1- αντιθρυψίνης



Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1- αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος. Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. "Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την...

Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μιας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι



Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ. Οι ασθενείς που έχουν διαγνωσθεί με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) πρέπει να ελέγχονται για έλλειψη μιας βασικής πρωτεΐνης, η οποία αποτελεί την γενετική αιτία της, αναφέρουν ειδικοί από την Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία (ΕΠΕ). Η πρωτεΐνη ονομάζεται Α1-αντιθρυψίνη και παράγεται κυρίως από τα κύτταρα του ήπατος. Ο κύριος ρόλος της είναι η προστασία των πνευμόνων από το εμφύσημα - το ένα από τα δύο νοσήματα που σηματοδοτούν την ΧΑΠ (το άλλο είναι η χρόνια βρογχίτιδα). Η Α1-αντιθρυψίνη προστατεύει τους πνεύμονες, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου (λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων). Όπως αναφέρει η ΕΠΕ σε ανακοίνωσή της, η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης είναι μία κληρονομική πάθηση. Στην πραγματικότητα, αποτελεί την συχνότερη κληρονομική νόσο των ενηλίκων παγκοσμίως, εξηγεί ο καθηγητής Πνευμονολογίας Νικόλαος Τζανάκης...

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας

A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης

της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης

24 Απριλίου 2023 13:47



Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.)

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1-αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο R1*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».

Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσημάτος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπιση της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένα μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια ποικιλία σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

[Πηγή](#)

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης

14:40 24/4/2023 - Πηγή: [Tromaktiko](#)

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση [ΧΑΠ](#). Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.) Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική [...]

The post 25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης appeared first on [Tromaktiko.gr](#).

[Διαβάστε ολόκληρο το άρθρο >>](#)

25 Απριλίου- Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της Α1 Αντιθρυψίνης

Τρίτη, 25 Απριλίου 2023, 10:08 TheCaller.gr



Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της Α-1 αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ)... [Περισσότερα »](#)

Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια Πνευμονοπάθεια Λοίμωξη

Εβδομάδα ευαισθητοποίησης για την αντιθρυψίνη

Τρίτη, 25 Απριλίου 2023, 10:03 allabouthealth.gr



25 Απριλίου 2023 Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ Η ΑΑΤΔ είναι η ... [Περισσότερα »](#)

[Διάγνωση](#)

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης

Δευτέρα, 24 Απριλίου 2023, 14:00 tromaktiko



Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνε... [Περισσότερα »](#)

[Διάγνωση Γενετική Νόσος](#)

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης

Δευτέρα, 24 Απριλίου 2023, 13:45 Health View



Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνε... [Περισσότερα »](#)

[Διάγνωση Γενετική Νόσος](#)

25 Απριλίου- Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης



Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της A-1 αντιθρυψίνης (AATD).

Με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης**, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία σημειώνει ότι η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται

σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση **ΧΑΠ**.

Η **A1-αντιθρυψίνη** είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία.

Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας.

Η **ΑΑΤD αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ** η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η ΑΑΤD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος, εξηγεί ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης.

Η μέτρηση της Α1-αντιθρυψίνης είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο **πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης.**

«Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο P1*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Ο **καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδων Παπίρης και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Πηγή: thecaller.gr



Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι

25/04/2023 - 18:00 |

Health Rodos: Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ.

Οι ασθενείς που έχουν διαγνωσθεί με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) πρέπει να ελέγχονται για έλλειψη μιας βασικής πρωτεΐνης, η οποία αποτελεί την γενετική αιτία της, αναφέρουν ειδικοί από την Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία (ΕΠΕ).

Η πρωτεΐνη ονομάζεται **Α1-αντιθρυψίνη** και παράγεται κυρίως από τα κύτταρα του ήπατος. Ο κύριος ρόλος της είναι η προστασία των πνευμόνων από το εμφύσημα – το ένα από τα δύο νοσήματα που σηματοδοτούν την ΧΑΠ (το άλλο είναι η χρόνια βρογχίτιδα).

Η Α1-αντιθρυψίνη προστατεύει τους πνεύμονες, αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου (λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων).

Όπως αναφέρει η ΕΠΕ σε ανακοίνωσή της, η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης είναι μία κληρονομική πάθηση. Στην πραγματικότητα, αποτελεί την συχνότερη κληρονομική νόσο των ενηλίκων παγκοσμίως, εξηγεί ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Νικόλαος Τζανάκης**, αντιπρόεδρος της ΕΠΕ. Αποτελεί επίσης την μοναδική αναγνωρισμένη γενετική αιτία της ΧΑΠ.

Ταυτοχρόνως όμως είναι *«η μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση»*, προσθέτει. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος, η νόσος μπορεί ακόμα:

- Να προκαλέσει κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ)
- Να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος

Αδιάγνωστο το 90%

Πόσο συχνή είναι όμως η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης; Υπολογίζεται ότι στην Ευρώπη, ο επιπολασμός της σοβαρής έλλειψης είναι 1 στα 1.500 έως 1 στα 3.500 άτομα, απαντά ο **συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Γεώργιος Χειλάς**, επιμελητής Α' στην Ε' Πνευμονολογική Κλινική του Νοσοκομείου Σωτηρία. Οι ήπιες μορφές είναι ακόμα συχνότερες.

*«Περίπου 120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου»*, προσθέτει.

Δυστυχώς, η πλειονότητα των πασχόντων από την έλλειψη αυτής της πρωτεΐνης, δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν. Στην πραγματικότητα, χωρίς σωστή διάγνωση παραμένει περισσότερο από το 90% των ασθενών, κατά την **συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ Ανδριάνα Παπαϊωάννου**, επίκουρη καθηγήτρια Πνευμονολογίας στο Πανεπιστήμιο Αθηνών.

Απλή διαδικασία

Δεδομένου όμως ότι η σωστή αντιμετώπιση της ΧΑΠ έχει ζωτική σημασία για τους ασθενείς, επιβάλλεται η μέτρηση της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ασθενείς.

«Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία», επισημαίνει ο **καθηγητής Πνευμονολογίας Στέλιος Λουκίδης**, πρόεδρος της ΕΠΕ.

Όπως εξηγεί, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης, με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου.

Οι ειδικοί της ΕΠΕ έκαναν τις προαναφερθείσες επισημάνσεις με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1-Αντιθρυψίνης (25 Απριλίου)**.

Η ανεπάρκεια της Α1-αντιθρυψίνης μπορεί να αντιμετωπιστεί με θεραπεία υποκατάστασης. Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία είναι απαραίτητες για την προστασία των πνευμόνων, τονίζουν οι καθηγητές του ΕΚΠΑ **Σπυρίδων Παπύρης και Ευφροσύνη Μάναλη**.

«Η μη διάγνωση και η καθυστέρησή της, στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπιση της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας», τονίζουν.

600.000 Έλληνες με ΧΑΠ

Η ΧΑΠ είναι πολύ συχνή. **Σύμφωνα με την Ομάδα ΧΑΠ της ΕΠΕ**, το 8,4% των Ελλήνων καπνιστών (περίπου 600.000 άτομα) πάσχουν από αυτήν. Δυστυχώς, το 56% εξ αυτών δεν γνωρίζουν ότι πάσχουν, ενώ οι μισοί ασθενείς εξακολουθούν να καπνίζουν. Οι άνδρες με ΧΑΠ είναι 2,5 φορές περισσότεροι απ' ό,τι οι γυναίκες (11,6% έναντι 4,8%).

Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ είναι πιθανό να έχουν **μη διαγνωσθείσα έλλειψη Α1-αντιθρυψίνης**, επισημαίνει η κυρία Παπαϊωάννου.

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας κατέταξε την ΧΑΠ σε μία από τις 5 πιο επικίνδυνες αρρώστιες της επόμενης χιλιετίας. Το συνολικό κόστος για την αντιμετώπιση της νόσου (π.χ. φάρμακα, νοσηλείες κ.λπ.) είναι τεράστιο (στις ΗΠΑ λ.χ. δαπανώνται ετησίως 24 δισ. δολάρια).

Φωτογραφία: iStock

πηγή: iatropedia.gr

25 Απριλίου– Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της Α1 Αντιθρυψίνης

[Ειδήσεις τώρα](#)



Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της Α-1 αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ).

Με αφορμή την **Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της Α1 Αντιθρυψίνης**, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία σημειώνει ότι η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση **ΧΑΠ**.

Η **Α1-αντιθρυψίνη** είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία.

Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων.

Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας.

Η **ΑΑΤΔ αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ** η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή...

Διαβάστε [όλες τις ειδήσεις](#) εδώ: [Newsbase - Google News](#)

[Διαβάστε ολόκληρο το άρθρο](#)



Εβδομάδα ευαισθητοποίησης της έλλειψης Α1- αντιθρυψίνης



ΝΕΑ ΤΩΡΑ iatronet |

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤΔ) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1- αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος. Η ΑΑΤΔ είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος...

[Διαβάστε ολόκληρο το άρθρο](#)

1. [Αρχική](#)
2. [Υγεία](#)
3. Εβδομάδα ευαισθητοποίησης της έλλειψης Α1- αντιθρυψίνης



Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης

Απρ 25, 2023 |

Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΧΑΠ

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1- αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ Νικόλαος Τζανάκης, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α΄ ΕΣΥ, Γεώργιος Χειλάς αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ανδριάνα Παπαϊωάννου σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD». Η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Στέλιος Λουκίδης. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Πηγή: www.healthdaily.gr

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης



13:49 - 24/04/2023

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.) Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική [...] The post 25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης appeared first on Tromaktiko.gr.

date gr

[Διαβάστε Περισσότερα στο tromaktiko.gr](https://www.tromaktiko.gr)

ΣΧΕΤΙΚΑ ΘΕΜΑΤΑ ΑΠΟ ΑΛΛΕΣ ΠΗΓΕΣ

25 Απριλίου- Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης

Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της A-1 αντιθρυψίνης (AATD). Ένα κληρονομικό νόσημα που μιμείται τη Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ) και οφείλεται στην έλλειψη μιας ουσίας που προστατεύει τον πνεύμονα από λοιμώξεις και ερεθιστικούς παράγοντες είναι η ανεπάρκεια της A-1 αντιθρυψίνης (AATD). Με αφορμή την Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας της A1 Αντιθρυψίνης, η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία σημειώνει ότι η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους [...]



[Διαβάστε το στο thecaller.gr](https://www.thecaller.gr)

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης

24 Απριλίου 2023



Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της A1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η AATD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.)

Η A1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της A1-αντιθρυψίνης (AATD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση A1-αντιθρυψίνης (AAT). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η AATD είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. *«Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η AATD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».*

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: *«ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές AATD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».*

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάνα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η AATD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. *«Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με AATD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα AATD».*

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυπίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ,

καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «*Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου*».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «*Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας*».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

[Πηγή](#)



Health Watcher

Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι

- 25 Απριλίου, 2023



- Ιατροπαιδεία

Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ. The post Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι appeared first on Ιατροπαιδεία. ...

Τι αναφέρει η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρεία. Η σχέση της πρωτεΐνης α1-αντιθρυψίνη με την ΧΑΠ.

The post [Έχετε ΧΑΠ; Χρειάζεστε έλεγχο για έλλειψη μίας βασικής πρωτεΐνης, λένε οι πνευμονολόγοι](#) appeared first on [Ιατροπαιδεία](#).



Health Watcher

25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης

- 24 Απριλίου, 2023



- Healthview

Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.) Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική [...]

Το άρθρο [25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας Α1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης Α1 Αντιθρυψίνης](#) εμφανίστηκε πρώτα στο [HEALTHVIEW](#).



Επιβάλλεται η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης σε όλους τους ενήλικες ασθενείς που εμφανίζουν διάγνωση ΧΑΠ

Η ΑΑΤD είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ.)

Η Α1-αντιθρυψίνη είναι μια ουσία που παράγεται κατά κύριο λόγο στα ηπατικά κύτταρα και απελευθερώνεται στη συστηματική κυκλοφορία. Η βασική λειτουργία της είναι η προστασία των πνευμόνων από τη δημιουργία εμφυσήματος (ΧΑΠ), αναστέλλοντας τη δράση ενός άλλου ενζύμου που λέγεται ελαστάση των

ουδετεροφίλων. Η έλλειψη της Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤD) είναι μια κληρονομική πάθηση η οποία χαρακτηρίζεται από ανεπαρκή παραγωγή ή/και έκκριση Α1-αντιθρυψίνης (ΑΑΤ). Η μείωση της συγκέντρωσης της ουσίας στη συστηματική κυκλοφορία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης εμφυσήματος.

Η ΑΑΤD είναι η **πιο συχνή κληρονομική νόσος** των ενηλίκων παγκοσμίως και η μόνη αναγνωρισμένη γενετική αιτία της **Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ)** δήλωσε ο Αντιπρόεδρος της ΕΠΕ **Νικόλαος Τζανάκης**, καθηγητής Ιατρικής σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης. «Αποτελεί τη μοναδική μορφή της ΧΑΠ η οποία έχει συγκεκριμένη θεραπευτική αγωγή με υψηλή επιστημονική τεκμηρίωση. Εκτός από την πρόκληση εμφυσήματος η ΑΑΤD μπορεί να προκαλέσει και κίρρωση του ήπατος (μη σχετιζόμενη με κατανάλωση αλκοόλ) και να επιταχύνει την εξέλιξη άλλων νοσημάτων του ήπατος».

Για τον επιπολασμό της νόσου, ο συντονιστής της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επιμελητής Α' ΕΣΥ, **Γεώργιος Χειλάς** αναφέρει ότι: «ο επιπολασμός της σοβαρής νόσου στην Ευρώπη είναι 1/1.500 – 1/3.500 άτομα ενώ οι ήπιες μορφές ΑΑΤD χαρακτηρίζονται από υψηλότερη συχνότητα. ~120.000 άτομα στην Ευρώπη φέρουν το γονότυπο Pi*ZZ που σχετίζεται με μία από τις σοβαρότερες μορφές της νόσου ».

Η συντονίστρια της ομάδας ΧΑΠ της ΕΠΕ, Επ. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ανδριάννα Παπαϊωάννου** σημείωσε ότι η ΑΑΤD έχει παγκόσμια κατανομή, αλλά είναι συχνότερη στην Ευρώπη. «Χωρίς σωστή διάγνωση παραμένουν > 90% των ασθενών με ΑΑΤD. Το 1-3% των ασθενών με ΧΑΠ δύναται να έχουν μη διαγνωσθείσα ΑΑΤD».

Η μέτρηση των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης επιβάλλεται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με διάγνωση ΧΑΠ. Η μέτρηση είναι απλή διαδικασία και πραγματοποιείται με μια απλή αιμοληψία επισημαίνει ο πρόεδρος της ΕΠΕ, καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Στέλιος Λουκίδης**. «Η Ελληνική Πνευμονολογική Εταιρία διεξάγει πρωτόκολλο καταγραφής του εμφυσήματος στην Ελλάδα με παράλληλη καταγραφή των επιπέδων της Α1-αντιθρυψίνης με σκοπό την καταγραφή του επιπολασμού της νόσου».

Ο καθηγητής Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Σπυρίδων Παπίρης** και η Αν. Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, **Ευφροσύνη Μάναλη** δήλωσαν ότι «Η έγκαιρη διάγνωση και η θεραπεία υποκατάστασης αποτελούν απαραίτητες συνθήκες για την επιβράδυνση της νόσου και τη διατήρηση της υγείας του πνευμονικού ιστού. Η μη διάγνωση αλλά και η καθυστέρησή της στερεί τους φορείς-ασθενείς από όλα εκείνα τα απαραίτητα προληπτικά αλλά και θεραπευτικά μέσα για την αντιμετώπισή της, δεδομένου του ότι υπάρχει στοχευμένη φαρμακευτική αντιμετώπιση η οποία καλύπτεται από τις δαπάνες του συστήματος υγείας».

Σε πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη από ομάδα Ελλήνων Πνευμονολόγων με επικεφαλής τον καθηγητή Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Σπυρίδωνα Παπίρη και την Αν.

Καθηγήτρια Ιατρικής σχολής ΕΚΠΑ, Ευφροσύνη Μάναλη έδειξε ότι η γονοτυπική ταυτοποίηση της AATD στην Ελλάδα, καταδεικνύει μια πολλαπλότητα σπάνιων παραλλαγών και μια ποικιλία σπάνιων συνδυασμών, συμπεριλαμβανομένων κάποιων ως μοναδικών που παρατηρήθηκαν στα 2/3 των ασθενών, διευρύνοντας τη γνώση σχετικά με την ευρωπαϊκή γεωγραφική τάση σε σπάνιες παραλλαγές.

Το άρθρο 25 Απριλίου 2023 – Ευρωπαϊκή Ημέρα Ανεπάρκειας A1 Αντιθρυψίνης – Εβδομάδα Ευαισθητοποίησης της Έλλειψης A1 Αντιθρυψίνης εμφανίστηκε πρώτα στο HEALTHVIEW.