

ΑΛΕΞΑΝΔΡΕΙΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ
ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΘΕΜΑ

ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ
ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ



ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ:

ΑΓΙΟΤΑΦΥΤΑΚΗ ΞΑΝΘΗ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ:

ΧΡΙΣΤΑΡΑ-ΠΑΠΠΑΔΟΠΟΥΛΟΥ
ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ

ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ 2009

ΑΛΕΞΑΝΔΡΕΙΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ
ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΘΕΜΑ

**ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ
ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ**

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ:

ΑΓΙΟΤΑΦΥΤΑΚΗ ΞΑΝΘΗ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ:

ΧΡΙΣΤΑΡΑ- ΠΑΠΑΔΟΠΟΥΛΟΥ
ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ

ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ 2009

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ.....	σελ. 1
ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	σελ.1
1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΚΑΙ ΟΡΙΣΜΟΙ.....	σελ.2
1.1. ΑΝΑΠΝΟΗ.....	σελ.2
1.2. ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.....	σελ.2
1.2.1. ΑΕΡΑΓΩΓΟΙ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.....	σελ.2
1.2.2. ΥΠΕΖΩΚΟΤΑΣ.....	σελ.4
1.2.3. ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ.....	σελ.5
1.3. ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.....	σελ.12
1.4. ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ.....	σελ.15
1.4.1. ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ.....	σελ.16
1.4.2. ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ ΧΩΡΗΤΙΚΟΤΗΤΕΣ.....	σελ.16
1.4.3. ΑΝΤΙΣΤΑΣΕΙΣ ΣΤΙΣ ΑΕΡΟΦΟΡΟΥΣ ΟΔΟΥΣ.....	σελ.17
1.4.4. ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ ΚΑΙ ΧΩΡΗΤΙΚΟΤΗΤΕΣ ΣΕ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΟΥ ΤΥΠΟΥ.....	σελ.19
1.5. ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ.....	σελ.20
1.5.1 ΕΙΣΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ.....	σελ.20
1.5.1.1 ΚΥΡΙΟΙ ΕΙΣΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ.....	σελ.20
1.5.1.2. ΕΠΙΚΟΥΡΙΚΟΙ ΜΥΕΣ.....	σελ.21
1.5.2. ΕΚΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ.....	σελ.22
1.5.2.1. ΕΠΙΚΟΥΡΙΚΟΙ ΜΥΕΣ.....	σελ.22
1.6. ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ.....	σελ.28
1.7. ΝΕΥΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΚΑΙ ΑΝΑΠΝΟΗ.....	σελ.30
1.7.1. ΡΥΘΜΙΣΗ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ.....	σελ.30
1.8. ΑΜΥΝΤΙΚΟΙ ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΙ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.....	σελ.31
1.9. ΑΝΤΙΣΤΑΣΕΙΣ ΚΑΙ ΕΡΓΟ ΑΝΑΠΝΟΗΣ.....	σελ.33
1.10. ΥΠΟΛΟΓΙΣΜΟΣ ΤΟΥ ΕΡΓΟΥ ΑΝΑΠΝΟΗΣ.....	σελ.35
2. ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	σελ.36
2.1. ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	σελ.36
2.2. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΟΣΟΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	σελ.37

2.3. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	σελ.38
2.4. ΑΙΤΙΑ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ	σελ.39
2.5. ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΠΟΥ ΟΔΗΓΕΙ ΣΤΗΝ ΥΠΟΨΙΑ ΟΤΙ ΕΝΑ ΠΑΙΔΙ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΧΕΙ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	σελ.40
2.6. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	σελ.41
2.7. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	σελ.42
2.7.1. ΤΡΟΠΟΣ ΔΙΕΞΑΓΩΓΗΣ ΤΟΥ « ΤΕΣΤ ΙΔΡΩΤΑ »	σελ.43
2.8. ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ.....	σελ.44
2.9. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ.....	σελ.44
2.10. ΤΥΠΙΚΗ ΜΕΡΑ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΤΗ ΝΟΣΟ.....	σελ.45
2.11. ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΤΗ ΝΟΣΟ.....	σελ.46
2.12. ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	σελ.47
2.12.1. ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΑ ΕΦΑΡΜΟΓΗΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ.....	σελ.49
2.12.2. ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΑΣΚΗΣΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ ΣΤΗΝ ΕΞΕΛΙΞΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ.....	σελ.58
2.12.3. ΓΕΝΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΠΡΟΣ ΤΟΝ ΑΣΘΕΝΗ.....	σελ.59
2.12.4. ΨΥΧΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ.....	σελ.61
2.12.5. ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΒΡΟΓΧΟΔΙΑΣΤΑΛΤΙΚΗΣ ΑΓΩΓΗΣ ΣΕ ΙΝΟΚΥΣΤΙΚΟ ΑΣΘΕΝΗ.....	σελ.61
2.12.5.1. ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΥΤΗ ΣΤΗ ΧΡΗΣΗ ΒΡΟΓΧΟΔΙΑΣΤΑΛΤΙΚΟΥ ΦΑΡΜΑΚΟΥ.....	σελ.62
2.13. ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	σελ.63
2.14. ΣΤΕΛΕΧΩΣΗ ΚΑΙ ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΤΩΝ ΚΕΝΤΡΩΝ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	σελ.64
2.15. ΥΠΑΡΞΗ ΕΞΕΙΔΙΚΕΥΜΕΝΟΥ ΚΕΝΤΡΟΥ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ ΣΤΗΝ ΕΛΛΑΔΑ.....	σελ.65
3. ΕΡΕΥΝΕΣ ΠΟΥ ΕΓΙΝΑΝ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	σελ.66
3.1. TRAMPOLINE USE AS PHYSIOTHERAPY IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS.....	σελ.66
3.2. STRENGTH VS AEROBIC TRAINING IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS : A RANDOMISED CONTROLLED TRIAL.....	σελ.67
3.3. EVALUATION OF DIRECTED COUGHING IN CYSTIC FIBROSIS.....	σελ.69
3.4. EFFECTS OF AN INTENSIVE 4-WEEK SUMMER CAMP ON CYSTIC FIBROSIS : PULMONARY FUNCTION, EXERCISE TOLERANCE AND NUTRITION.....	σελ.70
3.5. RANDOMIZED CONTROLLED STUDY OF IN – HOSPITAL EXERCISE TRAINING PROGRAMS IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS.....	σελ.72

3.6. RESPIRATORY PHYSIO- KINESIOTHERAPY IN CYSTIC FIBROSIS : THE PARENTS' VIEWPOINT.....σελ.73	σελ.73
3.7. CYSTIC FIBROSIS: PHYSICAL EXERCISE VERSUS CHEST PHYSIOTHERAPY.....σελ.75	σελ.75
3.8. LONG-TERM EFFECTS OF PHYSICAL EXERCISE ON WORKING CAPACITY AND PULMONARY FUNCTION IN CYSTIC FIBROSIS.....σελ.76	σελ.76
3.9. EXERCISE RESPONSE AND REHABILITATION IN CYSTIC FIBROSISσελ.77	σελ.77
ΕΠΙΛΟΓΟΣ.....σελ.79	σελ.79
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....σελ.81	σελ.81

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Σε αυτήν την πτυχιακή εργασία θα ασχοληθούμε με την κυστική ίνωση. Η κυστική ίνωση είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος της λευκής φυλής, προσβάλλει πολλά σημαντικά ζωτικά όργανα και συστήματα του ανθρώπινου οργανισμού. Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η εμφάνιση ιδιαίτερα παχύρρευστων και αφυδατωμένων εκκρίσεων από διάφορα όργανα και αδένες του σώματος, με αποτέλεσμα τη σταδιακή καταστροφή του ιστού πολλών οργάνων του σώματος (ίνωση) και την ανεπάρκεια αυτών. Επομένως αποτελεί μία γενικευμένη διαταραχή που προσβάλλει τους εξωκρινείς αδένες και συγκεκριμένα το πάγκρεας και τους αδένες του τραχειοβρογχικού δένδρου. Σκοπός αυτής της εργασίας είναι να αναδείξουμε τη σπουδαιότητα της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας στην καθημερινή ζωή των ινοκυστικών παιδιών. Η συμβολή της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας είναι μεγάλη εφόσον βοηθά τον ασθενή να ανταπεξέλθει στις απαιτήσεις τις καθημερινής ζωής.

Θα αναφερθούμε στην νόσο ενδελεχώς, στην παθοφυσιολογία, στα αίτια, στην συμπτωματολογία καθώς και την κλινική εικόνα της κυστικής ίνωσης. Η διάγνωση της ασθένειας γίνεται κυρίως με το « τεστ ιδρώτα ». Η πρόγνωση δεν είναι ενθαρρυντική παρ'όλα αυτά έχει αυξηθεί ο μέσος όρος προσδόκιμου ζωής και λόγω της φυσιοθεραπείας.

Ακόμα θα αναφερθούμε στην καθημερινότητα των ασθενών και ιδιαίτερα στο ρόλο του φυσιοθεραπευτή στα παιδιά με κυστική ίνωση, όπως επίσης αναφέρουμε γενικότερες οδηγίες προς τον ασθενή και την ανάγκη ψυχοθεραπευτικής προσέγγισης του. Δυστυχώς αναφέρεται ότι δεν υπάρχει ακόμη εξειδικευμένο κέντρο κυστικής ίνωσης στην Ελλάδα και τέλος επιστρατεύουμε τις διάφορες έρευνες που έχουν γίνει τα τελευταία χρόνια για να αποδείξουμε την σπουδαιότητα της φυσιοθεραπείας στην εξέλιξη της νόσου.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα ήθελα να ευχαριστήσω την εισηγήτριά μου κ. Χριστάρα για την βοήθεια που έδωσε έτσι ώστε να περατωθεί αυτή η εργασία, τους καθηγητές μου στο ΤΕΙ για τις σωστές βάσεις και κατευθύνσεις που έδωσαν μέσα από τα μαθήματα και τους συναδέλφους και όσους έμμεσα ή άμεσα βοήθησαν στην επιτέλεση της πτυχιακής εργασίας, καθώς επίσης και τη φίλη και συμφοιτητριά μου Κοκκίνου Σωτηρία για την αμέριστη βοήθεια και συμπαράστασή της.

1.ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΚΑΙ ΟΡΙΣΜΟΙ

1.1.ΑΝΑΠΝΟΗ

Αναπνοή είναι η λειτουργία που αφορά το μεταβολισμό των αερίων στον οργανισμό και με την οποία επιτυγχάνεται η πρόσληψη του οξυγόνου και η αποβολή του διοξειδίου του άνθρακα.

Πολλές μηχανικές και φυσικοχημικές λειτουργίες, οι οποίες ρυθμίζονται από το νευρικό σύστημα παράλληλα προς το μεταβολισμό των κυττάρων, παίρνουν μέρος και είναι 1) η πνευμονική λειτουργία, 2) η κυκλοφορία του αίματος και 3) η αναπνοή των ιστών.

1.2.ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

1.2.1 ΑΕΡΑΓΩΓΟΙ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Οι αεραγωγοί του αναπνευστικού συστήματος μεταφέρουν τον αέρα από έξω μέχρι τις κυψελίδες και διακρίνονται σε 1) ανώτερες αναπνευστικές οδούς και 2) κατώτερες αναπνευστικές οδούς.

1. Τις ανώτερες αναπνευστικές οδούς αποτελούν Α) οι ρινικές κοιλότητες και Β) η ρινική και στοματική μοίρα του φάρυγγα. Εκεί ο αέρας καθαρίζεται από ξένα σώματα, υγραίνεται και θερμαίνεται με σκοπό την προστασία των κατωτέρων αναπνευστικών οργάνων. Γι' αυτό ακριβώς το λόγο η εισπνοή πρέπει να γίνεται πάντα από τη μύτη εκτός από τις περιπτώσεις εκείνες όπου υπάρχει απόφραξη των ανωτέρων αναπνευστικών οδών.
2. Τις κατώτερες αναπνευστικές οδούς αποτελούν Α) ο λάρυγγας Β) η τραχεία και Γ) οι βρόγχοι και οι διακλαδώσεις τους.
 - A. Ο λάρυγγας βρίσκεται μεταξύ του φάρυγγα πάνω και της τραχείας κάτω. Έχει μήκος 5-6 cm. περίπου. Είναι αμέσως κάτω από το δέρμα του τραχήλου, σχηματίζοντας μπροστά μια προεξοχή, πιο φανερή στους άνδρες,

γνωστό ως το μήλο του Αδάμ. Είναι το κύριο φωνητικό όργανο, επειδή φέρει τις φωνητικές χορδές οι οποίες κινούνται με τον εκπνεόμενο αέρα. Ο σκελετός του λάρυγγα αποτελείται από τον κρικοειδή, τους δύο σφηνοειδείς και τους δύο κερατοειδείς χόνδρους. Ο κρικοειδής ενώνεται με την τραχεία με τον κρικοτραχειακό σύνδεσμο. Ο λάρυγγας καλύπτεται από πολύστιβο κροσσωτό επιθήλιο εκτός από το επιθήλιο των φωνητικών χορδών, το πάνω μέρος της επιγλωττίδας και των αρυταινοεπιγλωττιδικών πτυχών που είναι πολύστιβο πλακώδες.

Όταν καταπίνουμε ο λάρυγγας ανεβαίνει προς τα επάνω και έτσι η επιγλωττίδα κλείνει το λάρυγγικό στόμιο του, με αποτέλεσμα οι τροφές να κατευθύνονται προς τον οισοφάγο και όχι προς τον λάρυγγα.

B. Η τραχεία όπως και οι βρόγχοι, είναι ινοχόνδρινος αγωγός μήκους 10-12 cm, που το πίσω τοίχωμά της είναι επίπεδο και υμενώδες, ενώ το πρόσθιο και τα πλάγια τοιχώματά της αποτελούνται από 16-20 χόνδρινα ημικρίκια τα οποία συνδέονται μεταξύ τους με συνδετικό ιστό.

Η τραχεία στο ύψος του Θ4-Θ5 θωρακικού σπονδύλου, χωρίζεται στους δύο στελεχιαίους βρόγχους, δεξιό και αριστερό, ο καθένας εκ των οποίων εισέρχεται στον αντίστοιχο πνεύμονα.

C. Οι βρόγχοι και οι διακλαδώσεις τους.

Ο δεξιός βρόγχος είναι πιο βραχύς και πλατύς και η κατεύθυνση του είναι πιο κάθετη από τον αριστερό, επειδή το αορτικό τόξο σπρώχνει προς τα δεξιά την τραχεία. Για αυτό το λόγο τα ξένα σώματα κατευθύνονται συχνότερα από την τραχεία προς τον δεξιό βρόγχο.

Ο αριστερός βρόγχος είναι πιο λεπτός και πιο μακρύτερος από τον δεξιό, μήκους 4-5 cm.

Οι δύο βρόγχοι κατά την πορεία τους μέσα στον πνεύμονα διακλαδίζονται συνεχώς σε ολοένα μικρότερους βρόγχους για να φτάσουν στα αναπνευστικά βρογχιόλια τα οποία με την σειρά τους διαιρούνται σε κυψελιδικούς πόρους και κυψελιδικούς ασκούς. Στην περιφέρεια των κυψελιδικών ασκών βρίσκονται οι κυψελίδες.

Υπολογίζεται ότι και στους δύο πνεύμονες υπάρχουν 300 εκατομμύρια περίπου κυψελίδες. Το μέγεθός τους κυμαίνεται από 75-300 μικρά. Γύρω από τους μικροσκοπικούς αυτούς αεροφόρους χώρους, που το τοίχωμά τους είναι πολύ λεπτό, υπάρχει ένα πολύ πυκνό δίκτυο από τριχοειδή αγγεία. Εδώ γίνεται η ανταλλαγή των αερίων με το φαινόμενο της διάχυσης, που είναι αποτέλεσμα της διαφοράς πίεσης των αερίων που βρίσκονται στις κυψελίδες και στα τριχοειδή, ενώ όλο το προηγούμενο σύστημα αγωγών του αέρα, ονομάζεται ανατομικός νεκρός χώρος, γιατί δεν συμμετέχει στην αναπνοή (ανταλλαγή αερίων) .

Πρέπει να τονιστεί ότι για την αποδοτική ανταλλαγή των αερίων οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα είναι σημαντική η ισορροπία μεταξύ του αερισμού (VA) και της αιμάτωσης (Q) των διαφόρων πνευμονικών περιοχών

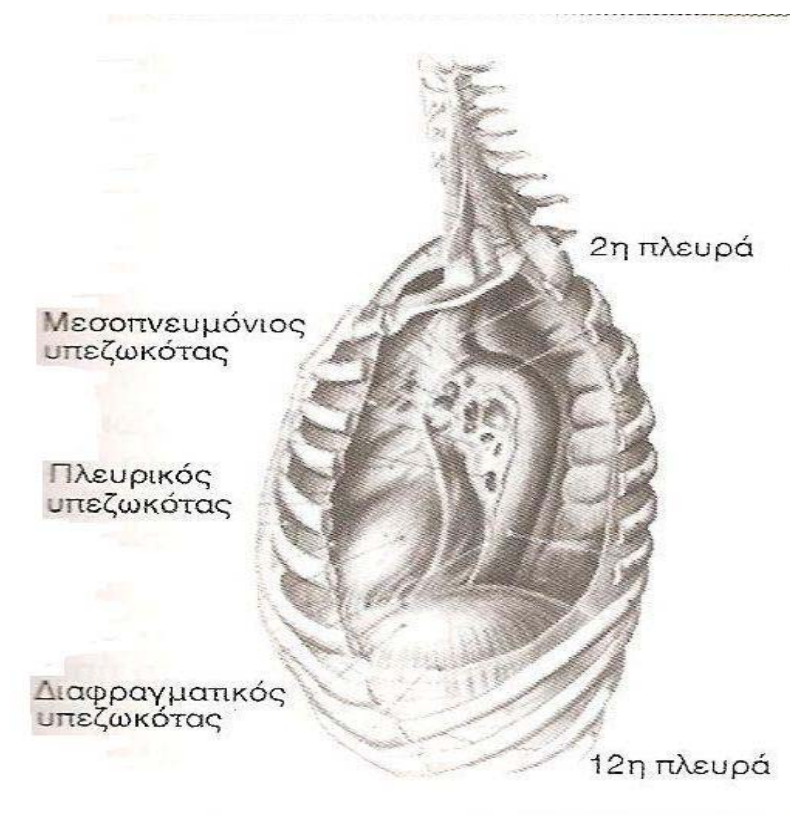
1.2.2. ΥΠΕΖΩΚΟΤΑΣ

Είναι ένας ορογόνος υμένας, που αποτελείται από δύο πέταλα εκ των οποίων το ένα σκεπάζει τους πνεύμονες και ονομάζεται περισπλάχνιο πέταλο ή σπλαχνικό ή πνευμονικό, ενώ το άλλο σκεπάζει την έσω επιφάνεια του θώρακα και ονομάζεται περίτονο πέταλο ή τοιχωματικός υπεζωκότας και διακρίνεται στον πλευρικό , το διαφραγματικό, τον τραχηλικό και τον μεσοπνευμόνιο υπεζωκότα.

Ανάμεσα στα δύο πέταλα του υπεζωκότα δημιουργείται μια σχισμοειδής κοιλότητα, που είναι γεμάτη από ένα ορρώδες υγρό. Ο ρόλος του υγρού αυτού είναι σημαντικός για την αναπνευστική λειτουργία επειδή

1. ελαττώνει την τριβή ανάμεσα στα δύο πέταλα του υπεζωκότα και διευκολύνει την ολίσθηση ανάμεσα του ενός προς το άλλο και
2. δημιουργεί ισχυρές δυνάμεις συνάφειας που συγκρατούν συνεχώς τα δύο πέταλα σε στενή επαφή μεταξύ τους.

Οι δυνάμεις αυτές μοιάζουν με εκείνες που δημιουργούνται ανάμεσα σε δύο γυάλινες πλάκες με την μεσολάβηση ενός υγρού. Η ύπαρξη του υγρού διευκολύνει την ολίσθηση της μιας πλάκας προς την άλλη, δεν επιτρέπει όμως την απομάκρυνσή τους. Όπως φαίνεται από τα παραπάνω οι συνθήκες αυτές αναγκάζουν τους πνεύμονες να ακολουθούν παθητικά τις κινήσεις του θωρακικού τοιχώματος. Απομάκρυνση των δύο πετάλων του υπεζωκότα συμβαίνει μόνο σε παθολογικές καταστάσεις, όπως σε περίπτωση επικοινωνίας της υπεζωκοτικής κοιλότητας με την ατμόσφαιρα (πνευμοθώρακας) ή σε περιπτώσεις σε περιπτώσεις συλλογής υγρού στην κοιλότητα (πλευρίτιδα).



Εικ.1 Η αριστερή κοιλότητα του υπεζωκότα (Αρχείο Ε. Πανόπουλου)

1.2.3. ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ

Κάθε πνεύμονας, γεμίζοντας τη σύστοιχη κοιλότητα του υπεζωκότα ,εμφανίζει σχήμα ημικώνου του οποίου διακρίνουμε κορυφή, η οποία μπαίνει στο θόλο του υπεζωκότα, βάση ή διαφραγματική επιφάνεια, έξω ή πλευρική και έσω ή μεσοπνευμόνια επιφάνεια. Τα

χείλη που χωρίζουν τις επιφάνειες αυτές είναι δύο, το πρόσθιο και το κάτω.

Η βάση είναι κοίλη και ακουμπάει πάνω στο σύστοιχο θόλο του διαφράγματος. Κάτω από το δεξιό θόλο του διαφράγματος υπάρχει το ήπαρ, ενώ κάτω από τον αριστερό ο στόμαχος.

Η έξω επιφάνεια ή πλευρική είναι λεία και κυρτή και ξεπροβάλλει λίγο μέσα από τα μεσοπλεύρια διαστήματα.

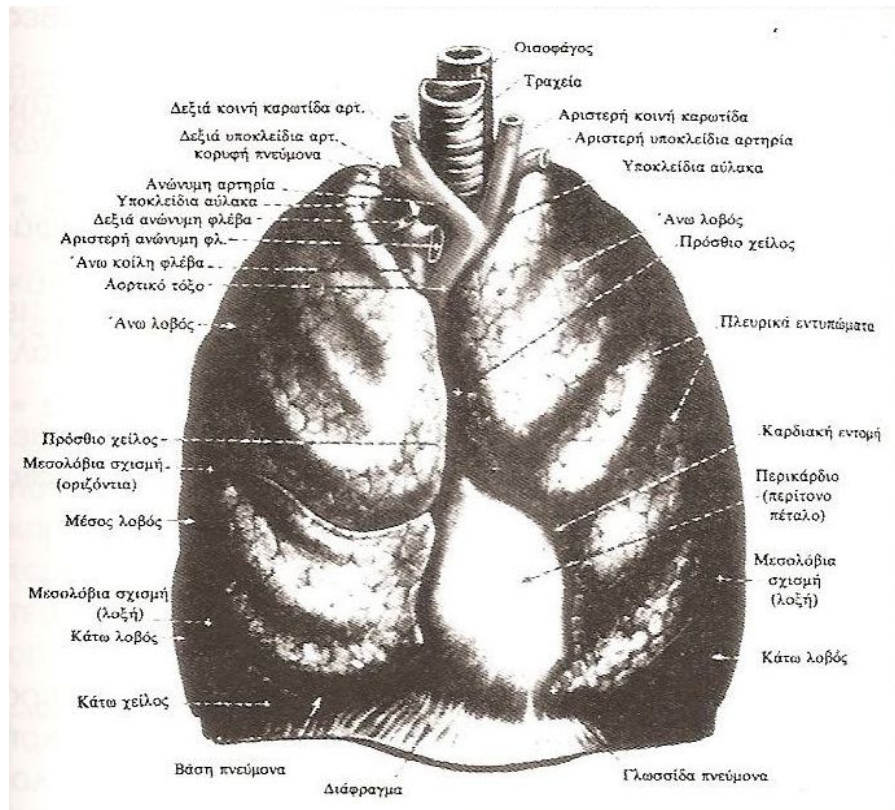
Στην έσω ή μεσοπνευμόνια επιφάνεια υπάρχουν οι πύλες, από τις οποίες εισέρχεται ο σύστοιχος βρόγχος, η πνευμονική αρτηρία και οι βρογχικές αρτηρίες, εξέρχονται δε οι πνευμονικές φλέβες, οι βρογχικές φλέβες και τα λεμφαγγεία.

Το κάτω χείλος του πνεύμονα παρουσιάζει δύο μοίρες, την έξω και την έσω. Η έξω μοίρα μπαίνει στο πλευροδιαφραγματικό χώρο, ενώ η έσω χωρίζει τη βάση από την έσω επιφάνεια του πνεύμονα.

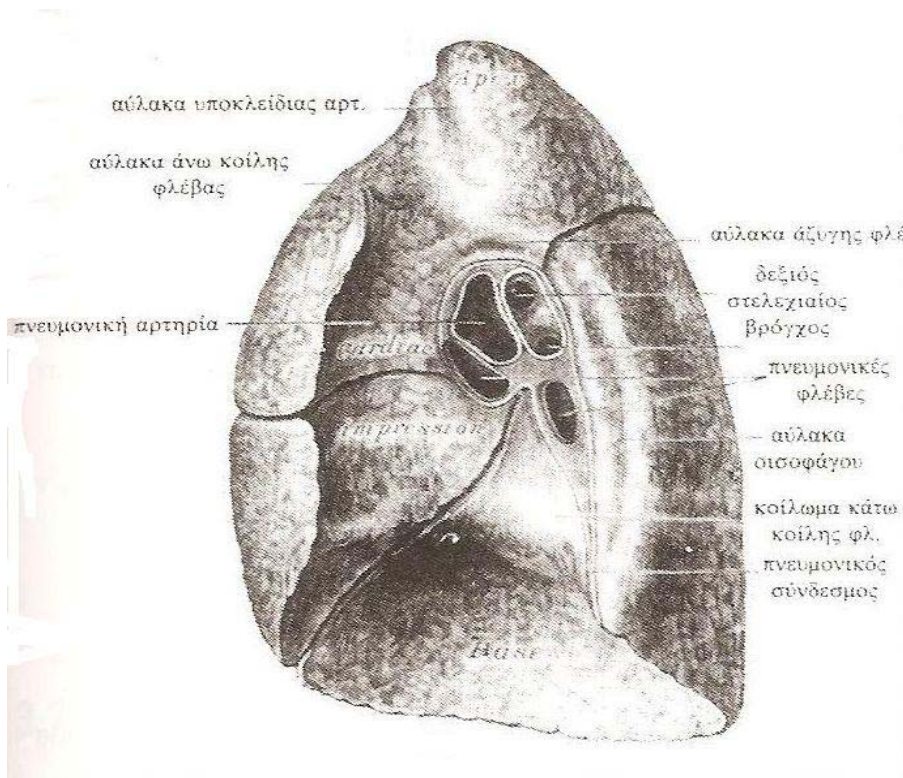
Το οπίσθιο χείλος του πνεύμονα σχηματίζεται από την πλευρική επιφάνεια και την σπονδυλική μοίρα της μεσοπνευμόνιας επιφάνειας.

Το πρόσθιο χείλος σχηματίζεται από τη συνάντηση πλευρικής με την μεσοπνευμόνια επιφάνειας και σκεπάζει το περικάρδιο που παρεμβάλλεται μεταξύ του σώματος, του στέρνου και της καρδιάς.

Οι πνεύμονες χωρίζονται σε λοβούς με τις μεσολόβιες εντομές. Οι πιο σημαντικές είναι η μεγάλη λοξή και η εγκάρσια εντομή.



Εικ.2 Η πρόσθια επιφάνεια των πνευμόνων (Α.Πισίδης)



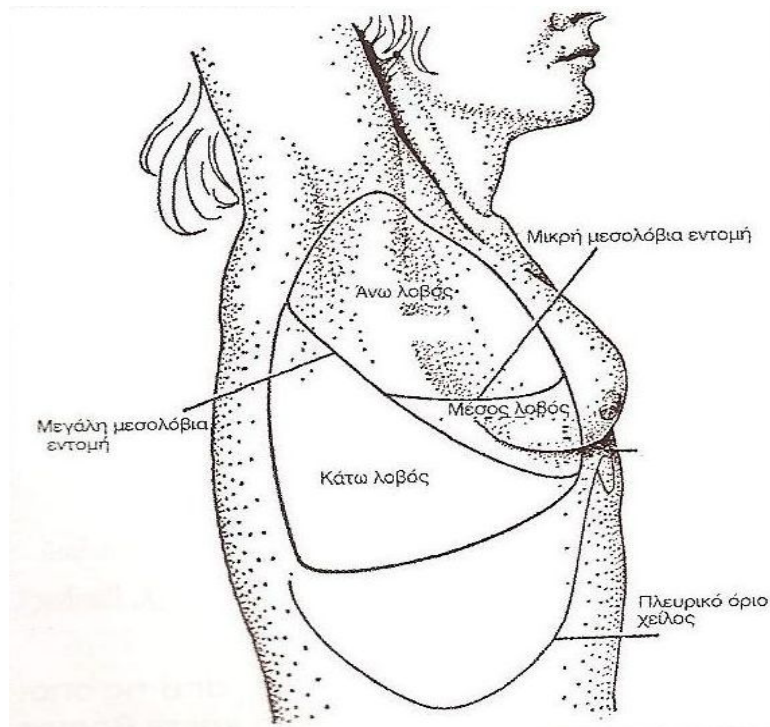
Εικ.3 Η μεσοπνευμόνια επιφάνεια του δεξιού πνεύμονα (Α.Πισίδης).

ΔΕΞΙΟΣ ΠΝΕΥΜΟΝΑΣ

Γεμίζει το δεξιό ημιθωράκιο. Έχει μεγαλύτερο όγκο από τον αριστερό και ζυγίζει περίπου 700 γραμμάρια. Χωρίζεται , με τη μεγάλη και τη μικρή μεσολόβια εντομή σε τρεις λοβούς, στον άνω , το μέσο και τον κάτω λοβό. Η μεγάλη μεσολόβια εντομή ξεχωρίζει τον κάτω λοβό από το μέσο και τον άνω. Η μικρή μεσολόβια εντομή ξεχωρίζει το μέσο από τον άνω λοβό. Ξεκινάει από την μέση της μεγάλης μεσολόβιας και προχωρεί προς τα κάτω και εμπρός.

- Ο δεξιός άνω λοβός, προς τα πίσω κάθετα πάνω στον κάτω λοβό, ενώ προς τα εμπρός κάθετα πάνω στο μέσο λοβό. Χωρίζεται σε τρία πνευμονικά τμήματα, το κορυφαίο, το πρόσθιο και το οπίσθιο.
- Ο δεξιός μέσος λοβός, ξεχωρίζει από τον άνω λοβό με τη μικρή μεσολόβια εντομή και από τον κάτω με το κατώτερο τμήμα της μεσολόβιας εντομής. Χωρίζεται σε δύο πνευμονικά τμήματα, το έσω και το έξω.
- Ο δεξιός κάτω λοβός, καταλαμβάνει το πίσω μέρος του ημιθωρακίου. Βρίσκεται

πίσω και κάτω από τους δύο άλλους λοβούς. Χωρίζεται σε πέντε πνευμονικά τμήματα, α) στο κορυφαίο (τμήμα του Nelson), το οποίο καταλαμβάνει το μέσο και πίσω μέρος του θώρακα ,στο ύψος του 4ου –5ου μεσοπλεύριου διαστήματος, και β) στα τέσσερα βασικά πνευμονικά τμήματα, το πρόσθιο βασικό ,το έξω βασικό, το οπίσθιο βασικό και το έσω βασικό ή παρακαρδιακό πνευμονικό τμήμα.



Εικ.4 Πλάγια επιφάνεια του δεξιού πνεύμονα με τις μεσολόβιες εντομές και τους λοβούς
(E.Cash,1974)

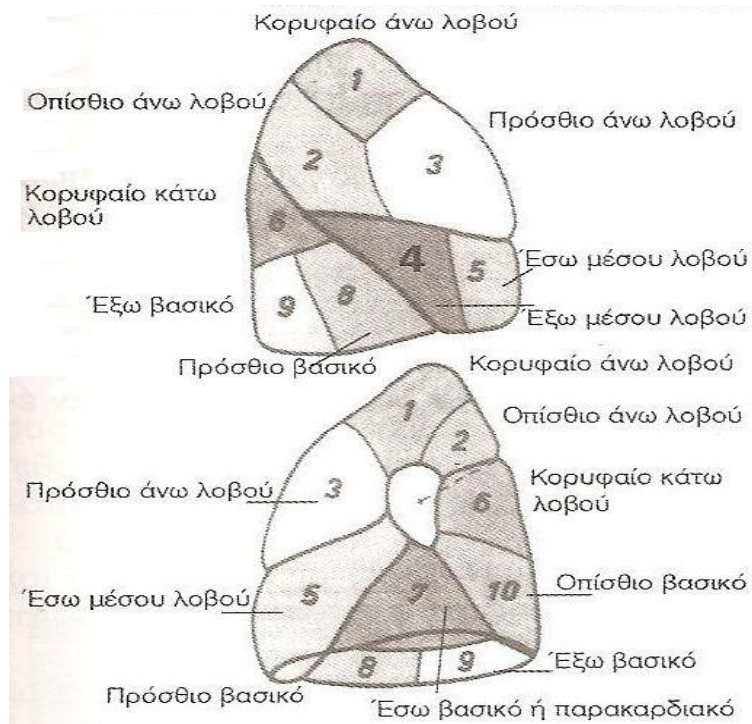
ΑΡΙΣΤΕΡΟΣ ΠΝΕΥΜΟΝΑΣ

Γεμίζει το αριστερό ημιθώρακιο, ζυγίζει περίπου 560 γραμμάρια και χωρίζεται από τη μεγάλη μεσολόβια εντομή, σε δύο λοβούς, τον άνω και τον κάτω.

- Αριστερός άνω λοβός, έχει μεγαλύτερο όγκο από το δεξιό άνω λοβό και χωρίζεται σε πέντε πνευμονικά τμήματα, στο κορυφαίο, το πρόσθιο, το οπίσθιο, το άνω και το κάτω της γλωσσίδας. Τα δύο πρώτα πνευμονικά τμήματα έχουν κοινό βρόγχο, τον κορυφοραχιαίο. Η γλωσσίδα αντιστοιχεί στο μέσο λοβό του δεξιού πνεύμονα.
- Αριστερός κάτω λοβός, βρίσκεται στο οπίσθιο μέρος του ημιθωρακίου και έχει σχήμα πυραμίδας. Η κορυφή της πυραμίδας σχηματίζεται από το κορυφαίο τμήμα, ενώ η

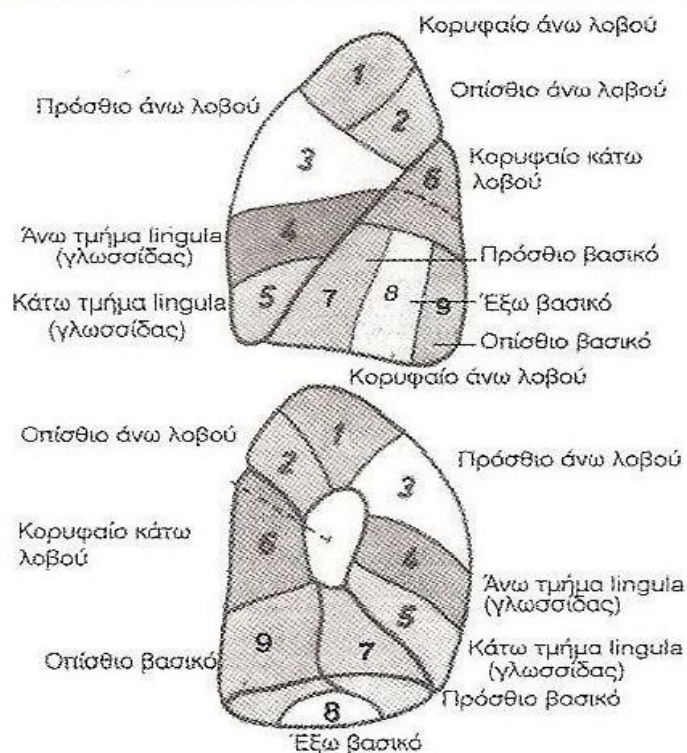
βάση από το έξω βασικό, το πρόσθιο βασικό, το οπίσθιο βασικό. Δεν έχουμε το έσω βασικό ή παρακαρδιακό.

Ένα πνευμονικό τμήμα με το αντίστοιχο βρόγχο, την αντίστοιχη αρτηρία και φλέβα σχηματίζει μια λειτουργική οντότητα, το βρογχοπνευμονικό τμήμα.



Εικ.5 Λοβοί και πνευμονικά τμήματα του δεξιού πνεύμονα (έξω και έσω επιφάνεια)

(Ειρ.Πανοπούλου,1965)

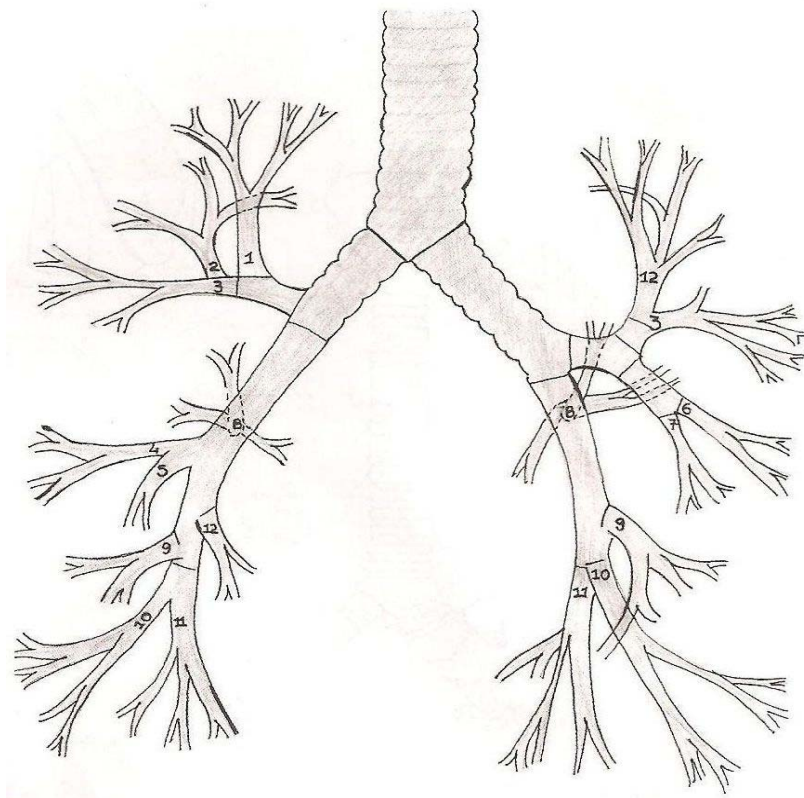


Εικ.6 Λοβοί και πνευμονικά τμήματα του αριστερού πνεύμονα (έξω και έσω επιφάνεια)
(Ειρ.πανοπούλου, 1965).

Πίνακας 1

Λοβοί και βρογχοπνευμονικά τμήματα

ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ	ΛΟΒΟΣ	ΤΜΗΜΑ
Δεξιός	άνω	κορυφαίο 1, πρόσθιο 3, οπίσθιο 2.
	μέσος	έξω 4, έσω 5.
	κάτω	κορυφαίο 6, έσω βασικό 7, πρόσθιο βασικό 8, έξω βασικό 9, οπίσθιο βασικό 10.
Αριστερός	άνω	κορυφαίο 1, πρόσθιο 3, οπίσθιο 2, άνω της γλωσσίδας 4, κάτω της γλωσσίδας 5.
	κάτω	κορυφαίο 6, πρόσθιο βασικό 7, έξω βασικό 8, οπίσθιο βασικό 9



Εικ.7 Βρογχοπνευμονικά τμήματα πνευμόνων

1.3. ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Η πνευμονική λειτουργία αποτελεί μέρος της πολυσύνθετης λειτουργίας της αναπνοής και αποτελείται από την α) κυκλοφορία του αέρα ή πνευμονικό αερισμό β) κυκλοφορία του αίματος (πνευμονική ή μικρή κυκλοφορία) γ) διάχυση των αερίων οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα μέσα από την τριχοειδοκυψελιδική μεμβράνη.

Οι δύο κυκλοφορίες του αέρα και του αίματος διαχωρίζονται από την τριχοειδοκυψελιδική μεμβράνη και σύμφωνα με τους νόμους της φυσικής των αερίων γίνεται μέσα από αυτή τη διάχυση του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακα λόγω της διαφοράς μερικής πίεσης που υπάρχει. Το διοξείδιο του άνθρακα έχει 20 φορές

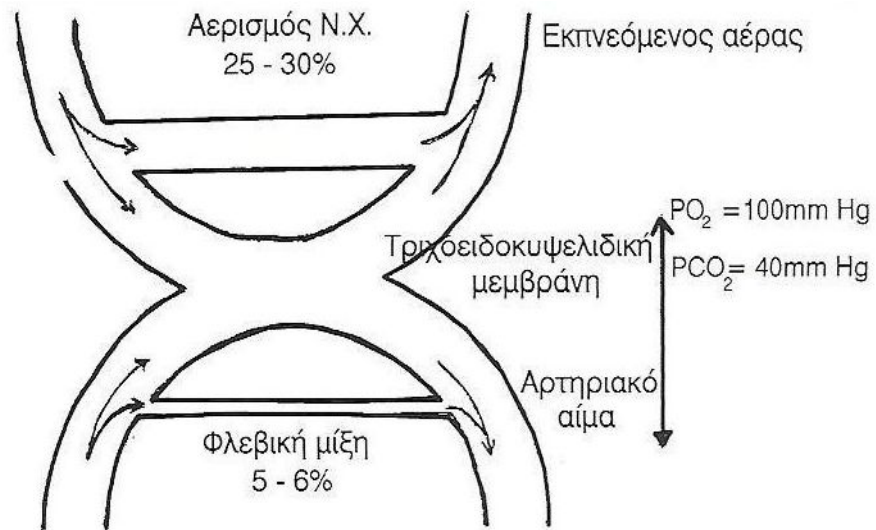
μεγαλύτερη διαλυτότητα από το οξυγόνο. Την τριχοειδοκυψελιδική μεμβράνη την αποτελούν στοιχεία τα οποία παρεμβάλλονται μεταξύ του αέρα των κυψελίδων και της αιμοσφαιρίνης των ερυθροκυττάρων. Τα στοιχεία αυτά είναι α) το επιθήλιο της κυψελίδας (ΕΚ) β) η βασική μεμβράνη (ΒΜ) γ) ο ενδιάμεσος συνδετικός ιστός (Σ) δ) το επιθήλιο του τριχοειδούς (ΕΤ) και ε) το ερυθροκύτταρο (Ε).

Ο αριθμός των αναπνοών υπολογίζεται σε 16 περίπου σε φυσιολογικά άτομα. Ο κατά λεπτό όγκος αέρα (ΚΛΟΑ) θα είναι το γινόμενο του ΚΛΟΑ. Ο όγκος αέρα ο οποίος βρίσκεται στις ανώτερες αναπνευστικές οδούς (στόμα – ρινοφάρυγγα έως τις πνευμονικές κυψελίδες) δεν παίρνει μέρος στην ανταλλαγή των αερίων και αποτελεί τον όγκο αέρα του νεκρού χώρου (N.X). Ο αέρας του νεκρού χώρου υπολογίζεται στο 40% περίπου του αναπνεόμενου όγκου αέρα, δηλαδή περί τα 150-200 κυβικά εκατοστά.

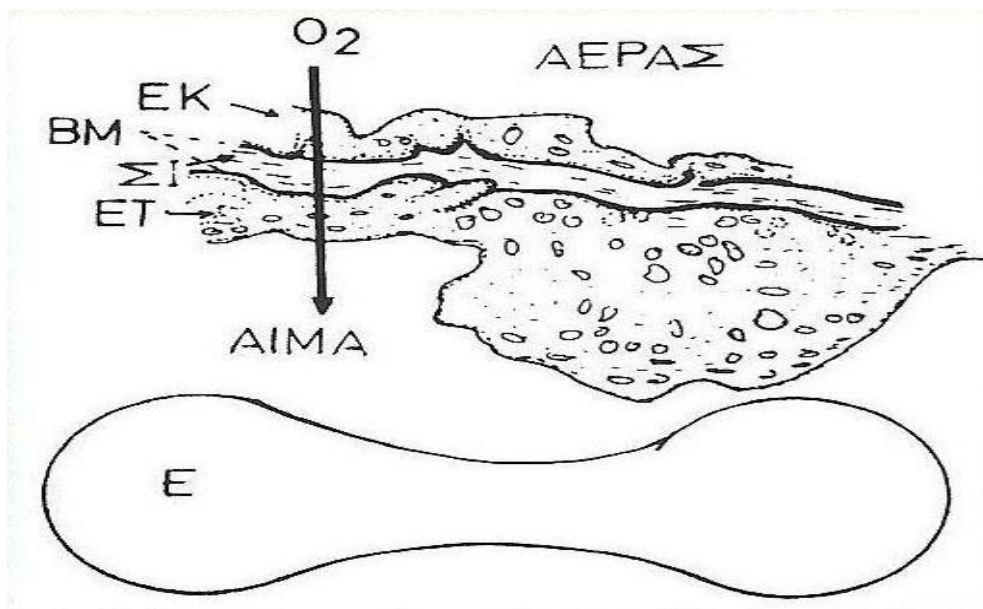
Η ανταλλαγή των αερίων γίνεται από τον όγκο αέρα που κυκλοφορεί στις κυψελίδες και ονομάζεται κυψελιδικός αερισμός (ΚΑ). Έτσι ο κατά λεπτό αερισμός περιλαμβάνει τον αερισμό του νεκρού χώρου και τον κυψελιδικό αερισμό. Επομένως, προκειμένου να υπολογιστεί ο κυψελιδικός αερισμός πρέπει από κάθε αναπνοή να αφαιρείται ο αέρας του νεκρού χώρου.

Σε διάφορους τύπους αναπνοής (γρήγορη, επιπόλαιη, κανονική, αργή, βαθιά) είναι δυνατόν να διατηρείται σταθερός ο ΚΛΟΑ με μεταβολές του αναπνεόμενου αέρα (Α.Α) και του αριθμού των αναπνοών ενώ μειώνεται ή αυξάνεται ο κυψελιδικός αερισμός. Παράλληλα, η ιδιόμορφη καμπύλη του Barcroft της διάσπασης της οξυαιμοσφαιρίνης σε σχέση προς τη μερική πίεση του οξυγόνου, δείχνει τη συμπεριφορά της αιμοσφαιρίνης η οποία διευκολύνει την πρόσληψη του οξυγόνου από τον ατμοσφαιρικό αέρα, αλλά και την παροχή του οξυγόνου στους ιστούς.

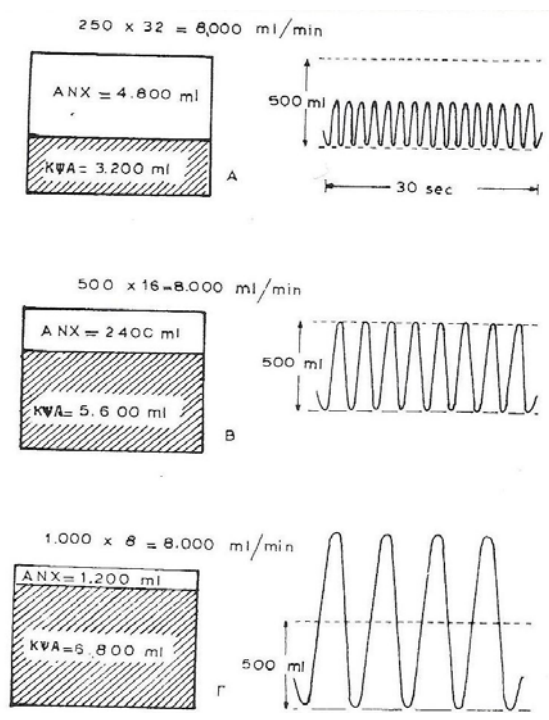
Ο πνευμονικός αερισμός αποτελεί κυκλική λειτουργία, η οποία γίνεται με μηχανικό έργο του θώρακα σε δύο φάσεις, της εισπνοής και της εκπνοής. Σε κάθε κύκλο ήρεμης εισπνοής –εκπνοής κυκλοφορεί στους πνεύμονες όγκος αέρα, ο οποίος λέγεται αναπνεόμενος όγκος αέρα (Α.Ο). Ο αέρας αυτός παρουσιάζει σημαντικές διαφορές από άτομο σε άτομο. Έτσι στους ενήλικες μέσου αναστήματος κυμαίνεται από 350 έως 850 κυβικά εκατοστά. Επίσης διαφορές παρατηρούνται και στη συχνότητα των αναπνοών (κυμαίνονται από 7-20 ανά λεπτό).



Εικ.8 Η κυκλοφορία του αέρα και του αίματος διαχωρίζονται από την τριχοκυψελιδική μεμβράνη (Σ.Μαγκριώτη,1965)



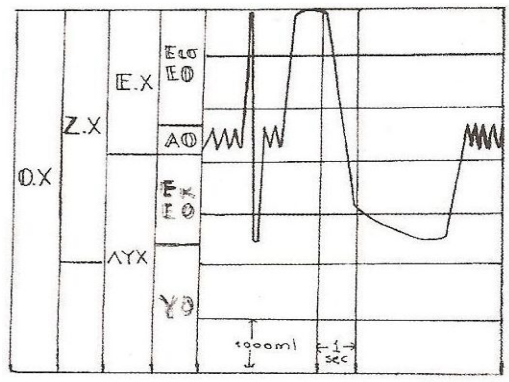
Εικ.9 Στοιχεία τριχοειδοκυψελικής μεμβράνης (Σ.Μαγκριώτη,1965).



Εικ.10 κυψελιδικός αερισμός σε διάφορους τύπους αναπνοής (Ε.Πανοπούλου – Ρ.Ηλιόπουλος ,1983).

1.4.ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

Υπάρχουν τέσσερις πνευμονικοί όγκοι και τέσσερις χωρητικότητες, η γνώση των οποίων αποτελεί απαραίτητη προϋπόθεση για την κατανόηση του πνευμονικού αερισμού.



Εικ.11 Σχηματική παράσταση φυσιολογικού σπιρογραφήματος

1.4.1.ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ

Οι πνευμονικοί όγκοι είναι :

- Αναπνεόμενος όγκος (Tidal Volume), είναι ο όγκος αέρα που εισπνέεται ή εκπνέεται σε μια ήρεμη αναπνοή και αντιστοιχεί σε 500 ml αέρα περίπου.

Όπως έχουμε αναφέρει, από αυτά τα 500ml, ένα τμήμα (περίπου 150 ml), δεν φτάνει μέχρι τις κυψελίδες και αποτελεί το φυσιολογικό νεκρό χώρο.

Έτσι, για να υπολογιστεί ο κατά λεπτό αερισμός κατά την διάρκεια μιας ήρεμης αναπνοής που γίνεται με συχνότητα 16 αναπνοών ανά λεπτό και αναπνεόμενο όγκο 500 κυβικά εκατοστά θα είναι : $0,5 * 16 = 8 \text{ lt/min}$.

Ακόμη, όπως έχει επίσης αναφερθεί, προκειμένου να υπολογιστεί ο κυψελιδικός αερισμός πρέπει από κάθε αναπνοή να αφαιρεθεί ο όγκος του φυσιολογικού νεκρού χώρου, έτσι έχουμε $(0,5 - 0,15) * 16 = 5,6 \text{ lt/min}$

- Εισπνευστικός εφεδρικός όγκος (Insiratory Reserve Volume), είναι ο όγκος αέρα που μπαίνει στους πνεύμονες εάν μετά το τέλος μιας ήρεμης εισπνοής γίνει μια μέγιστη εισπνοή.
- Εκπνευστικός εφεδρικός όγκος (Expiratory Reserve Volume), είναι ο όγκος αέρα που εκπνέεται , εάν μετά το τέλος μιας ήρεμης εκπνοής γίνει μια μέγιστη εκπνοή.
- Υπολειπόμενος όγκος (Residual Volume), είναι ο όγκος αέρα που παραμένει στους πνεύμονες έπειτα από μια μέγιστη εκπνοή .

1.4.2.ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ ΧΩΡΗΤΙΚΟΤΗΤΕΣ

Οι πνευμονικές χωρητικότητες είναι :

- Ολική πνευμονική χωρητικότητα (Total Lung Capacity ή T.L.C) , είναι το άθροισμα των τεσσάρων όγκων .

- Ζωτική χωρητικότητα (Vital Capacity ή V.C.) , είναι ο όγκος αέρα που εκπνέεται ,έπειτα από μια βαθιά εισπνοή .

Η ζωτική χωρητικότητα (V.C) σε φυσιολογικά άτομα αποτελεί το 80% της ολικής πνευμονικής χωρητικότητας (T.L.C) .

Η φυσιολογική τιμή της V.C. υπολογίζεται με ειδικές εξισώσεις , από τις οποίες αυτή που χρησιμοποιείται περισσότερο είναι η εξίσωση των Baldwin, Cournant και Richards.

Σύμφωνα με αυτή η V.C. υπολογίζεται ως εξής :

Σε άνδρες : $V.C. = [27,63 - (0,112 * ηλικία)] * ύψος \text{ σε cm}$

Σε γυναίκες : $V.C. = [21,78 - (0,101 * ηλικία)] * ύψος \text{ σε cm}$

- Λειτουργική υπολειπόμενη χωρητικότητα (Functional Residual Capacity ή F.R.C.), είναι το άθροισμα του εκπνευστικού εφεδρικού και του υπολειπόμενου όγκου αέρα ,δηλαδή ο όγκος του αέρα που υπάρχει στους πνεύμονες μετά το τέλος μιας ήρεμης εκπνοής.

Εισπνευστική χωρητικότητα (Inspiratory Capacity ή I.C.) , είναι το άθροισμα του αναπνεόμενου και του εκπνεόμενου εφεδρικού όγκου αέρα .

Οι φυσιολογικές τιμές των πνευμονικών όγκων και χωρητικοτήτων ποικίλλουν ανάλογα με το φύλο, το ύψος, το βάρος και την ηλικία του ατόμου.

Παθολογικοί θεωρούνται οι όγκοι και οι χωρητικότητες όταν διαφέρουν κατά 20% από τις προβλεπόμενες τιμές.

1.4.3.ΑΝΤΙΣΤΑΣΕΙΣ ΣΤΙΣ ΑΕΡΟΦΟΡΟΥΣ ΟΔΟΥΣ

Στην πράξη μας ενδιαφέρει να εκτιμήσουμε τις αντιστάσεις στις αεροφόρους οδούς. Χρήσιμος και απλός δείκτης αυτών αποτελεί ο μέγιστος εκπνεόμενος όγκος αέρα στο πρώτο sec (ύστερα από μια βαθιά εισπνοή) γνωστός και ως F.E.V. (Forced Expiratory Volume στο πρώτο sec) , δηλαδή δυναμικά εκπνεόμενος όγκος σ' ένα δευτερόλεπτο.

Φυσιολογικά αποτελεί το 80 % της F.V.C. Η F.V.C. αντιπροσωπεύει τον όγκο του αέρα ο οποίος εξέρχεται από τους πνεύμονες μετά από πολύ βαθιά εισπνοή με όσο το δυνατόν

ταχεία και βαθειά εκπνοή. Δηλαδή η εκπνοή κατά την F.V.C. (σε αντίθεση με την V.C.) γίνεται με όσο το δυνατόν βίαιη εκπνοή.

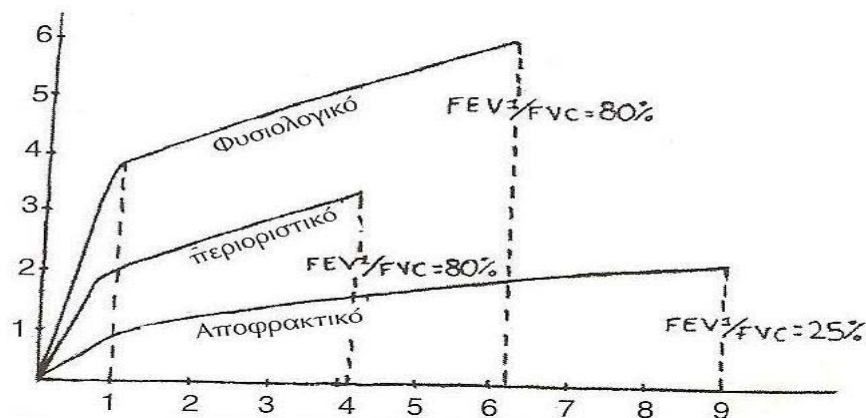
Σε φυσιολογικά άτομα η F.V.C. και η V.C. είναι ίσες. Η F.V.C. καθώς και ο χρόνος αποβολής της, ο οποίος σε φυσιολογικά άτομα κυμαίνεται μεταξύ 1,5 – 3 sec, χρησιμεύουν στην κλινική για να εκτιμηθεί η ύπαρξη ή όχι βρογχοστένωσης.

Τα φυσιολογικά άτομα μπορούν να εκπνεύσουν από τη ζωτική τους χωρητικότητα το : 83% σε 1 sec, το 94% σε 2 sec και το 97% σε 3 sec.

Η σχέση F.E.V./ F.V.C. % δείχνει την εκατοστιαία αναλογία της ζωτικής χωρητικότητας του ατόμου, που εκπνέεται στο πρώτο δευτερόλεπτο της εκπνευστικής του προσπάθειας και ονομάζεται δείκτης Tiffaneau. Φυσιολογικά είναι περίπου 80.

Σε αποφρακτικού τύπου πνευμονοπάθειες, όπου η F.E.V. ελαττώνεται δυσανάλογα από τη F.V.C. , ο δείκτης Tiffeneau ελαττώνεται ενώ σε πνευμονοπάθειες περιοριστικού τύπου , επειδή η ελάττωση των F.E.V. και F.V.C. είναι ανάλογες, ο δείκτης παραμένει τυπικά φυσιολογικός.

Χρήσιμος επίσης δείκτης των αντιστάσεων των μικρών αεροφόρων οδών είναι η μέγιστη μεσοεκπνευστική ροή αέρα (Maximal Medirpiratory Flow ή M.M.E.F) δηλαδή η ροή από το 25% έως το 75% της εκπνευστικής προσπάθειας.

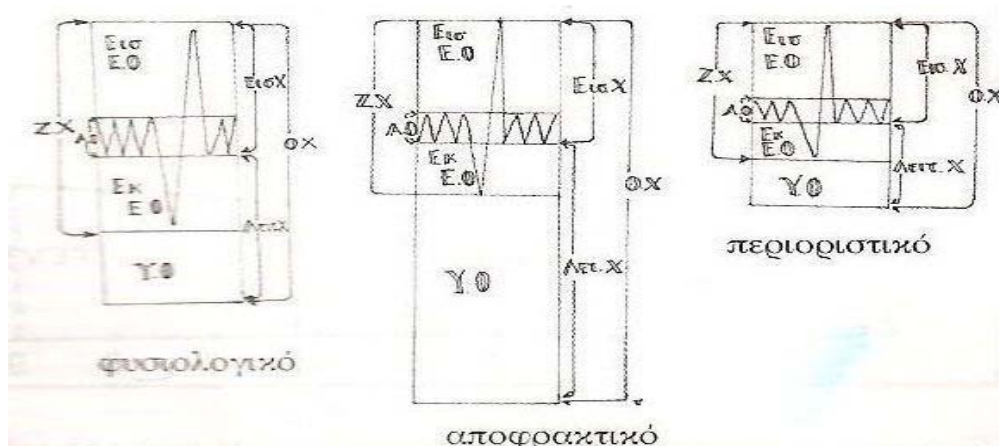


Εικ.12 Σχηματική παράσταση της σχέσης F.E.V / F.V.C σε φυσιολογικό πνεύμονα , αποφρακτικό και περιοριστικό.

1.4.4. ΠΝΕΥΜΑΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ ΚΑΙ ΧΩΡΗΤΙΚΟΤΗΤΕΣ ΣΕ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΟΥ ΤΥΠΟΥ

Σε νοσήματα αποφρακτικού και περιοριστικού τύπου παρατηρούνται οι εξής αλλαγές :

- Ελάττωση της ζωτικής χωρητικότητας σε περιπτώσεις περιοριστικού τύπου, όταν δηλαδή ελαττώνεται ο φυσιολογικός πνευμονικός ιστός , λόγω πνευμονεκτομής, καρκίνου του πνεύμονα ή πνευμονικού οιδήματος. Επίσης, όταν περιορίζεται η εισπνοή λόγω πόνου εξαιτίας παθήσεων του θωρακικού τοιχώματος όπως πνευμοθώρακα, παχυπλευρίτιδας ή υγρής πλευρίτιδας και διάμεσων ινώσεων .
- Αύξηση της λειτουργικής υπολειπόμενης χωρητικότητας (F.R.C.) και του υπολειπόμενου όγκου αέρα (R.V.) σημαίνει πνευμονική υπερδιάταση. Αυτή κυρίως παρατηρείται σε αποφρακτικού τύπου πνευμονοπάθειες.
- Αύξηση της σχέσης R.V. /T.L.C. πάνω από 30% συνηγορεί για αποφρακτικού τύπου πνευμονοπάθειες.
- Ελάττωση της T.L.C. παρατηρείται σε πνευμονοπάθειες περιοριστικού τύπου , δηλαδή σε διάμεσες ινώσεις , σε παθήσεις του θωρακικού τοιχώματος, σε παχυπλευρίτιδα ή σε ατελεκτασία, ενώ αύξηση ή διατήρησή της σε φυσιολογικά όρια παρατηρείται σε πνευμονοπάθειες αποφρακτικού τύπου.



Εικ.13 Πνευματικοί όγκοι και χωρητικότητες σε φυσιολογικό πνεύμονα, σε αποφρακτικό και περιοριστικό σύνδρομο.

1.5. ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ

Οι αναπνευστικοί μύες ανάλογα με την ενέργειά τους, στις φάσεις της αναπνοής, χωρίζονται σε δύο κατηγορίες:

- Τους εισπνευστικούς και
- Τους εκπνευστικούς

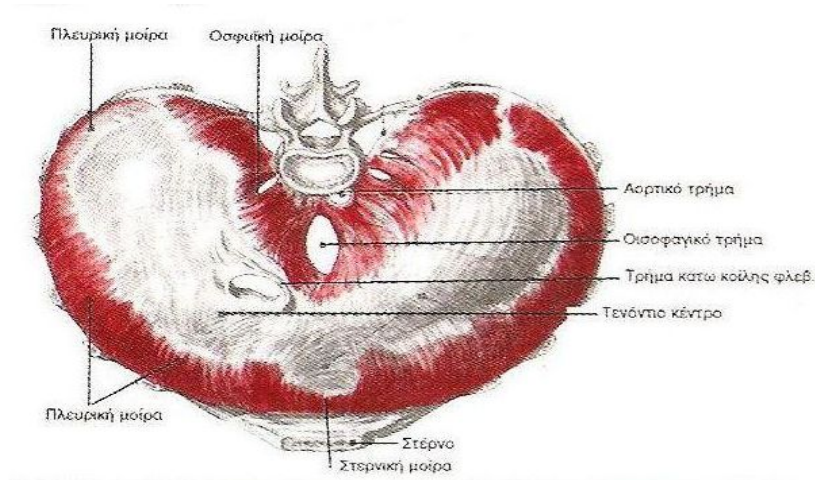
1.5.1. ΕΙΣΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ

Οι εισπνευστικοί μύες χωρίζονται σε κύριους και επικουρικούς.

1.5.1.1. ΚΥΡΙΟΙ ΕΙΣΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ

Είναι οι ακόλουθοι:

- Διάφραγμα, στην ήρεμη αναπνοή ανεβοκατεβαίνει κατά 2-3 cm, ενώ στην βαθειά αναπνοή κατά 5-10 cm. Εκτελεί το 60-70% της αναπνευστικής λειτουργίας. Η δράση του περιορίζεται όταν υπάρχει δυσκολία στην κάθοδο (κύηση, υποδιαφραγματικοί όγκοι κ.ά.)



Εικ.14 Διάφραγμα (ορώμενο από πάνω) (Τ.Petren ,1960).

- Έξω μεσοπλεύριοι, είναι έντεκα και καλύπτουν τα διαστήματα μεταξύ των πλευρών. Με τη σύσπασή τους ανυψώνουν τις πλευρές

1.5.1.2. ΕΠΙΚΟΥΡΙΚΟΙ ΜΥΕΣ

Είναι οι ακόλουθοι:

- Μείζων θωρακικός, όταν ο βραχίονας είναι ακίνητος ανυψώνει τις πλευρές
- Ελάσσων θωρακικός, όταν σταθεροποιείται η ωμοπλάτη ανυψώνει τις πλευρές προς τα επάνω.
- Στερνοκλειδομαστοειδής, όταν σταθεροποιείται το κεφάλι από τη σύσπαση των εκτεινόντων μυών, οι στερνοκλειδομαστοειδείς με τη σύσπασή τους ανυψώνουν τη κλείδα και το στέρνο.
- Σκαληνοί, είναι τρεις: ο πρόσθιος, ο μέσος και ο οπίσθιος σκαληνός.

Όταν σταθεροποιηθεί η έκφυσή τους βοηθούν στην ανύψωση των πλευρών.

- Τραπεζοειδής, όταν ο μυς συσπάται φέρνει τους ώμους προς τα επάνω και πίσω και δρα σαν εισπνευστικός μυς.
- Ρομβοειδείς, είναι δύο : ο ελάσσων και ο μείζων ρομβοειδής. Όταν συσπώνται έλκουν την κάτω γωνία της ωμοπλάτης προς την σπονδυλική στήλη. Συνεργάζονται με τους τραπεζοειδείς για να κρατήσουν τις ωμοπλάτες σε σωστή θέση και ανυψώνουν τις πλευρές.
- Πρόσθιος οδοντωτός, όταν η ωμοπλάτη είναι ακίνητη, με τη σύσπασή του ανυψώνει τις πλευρές.
- Οπίσθιος άνω οδοντωτός, είναι αδύνατος εισπνευστικός μυς.

1.5.2. ΕΚΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ ΜΥΕΣ

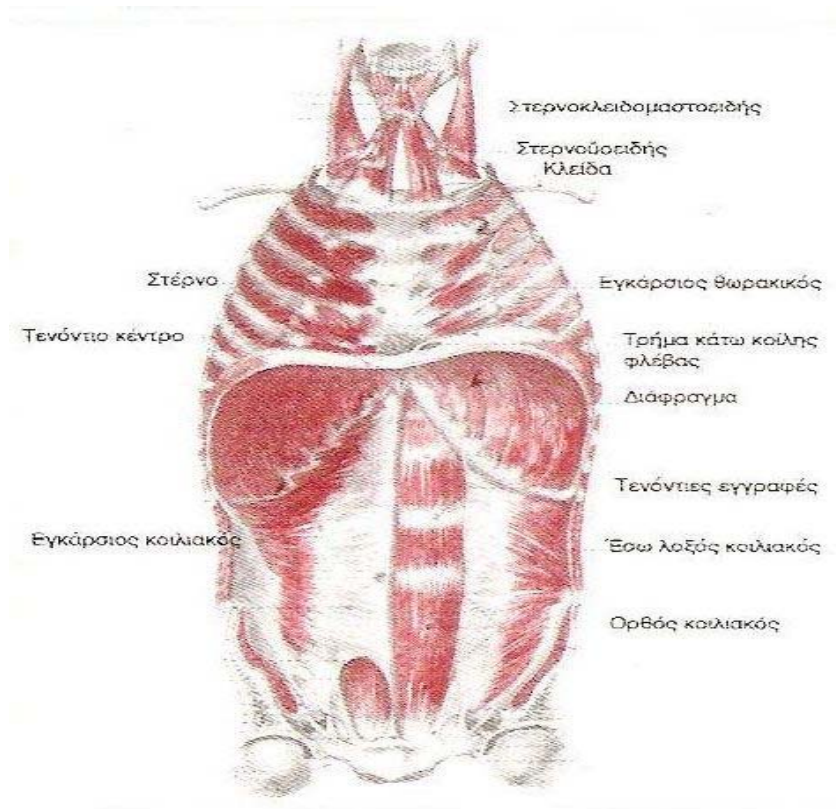
Δεν υπάρχουν κύριοι εκπνευστικοί μύες, παρά μόνο επικουρικοί.

1.5.2.1. ΕΠΙΚΟΥΡΙΚΟΙ ΜΥΕΣ

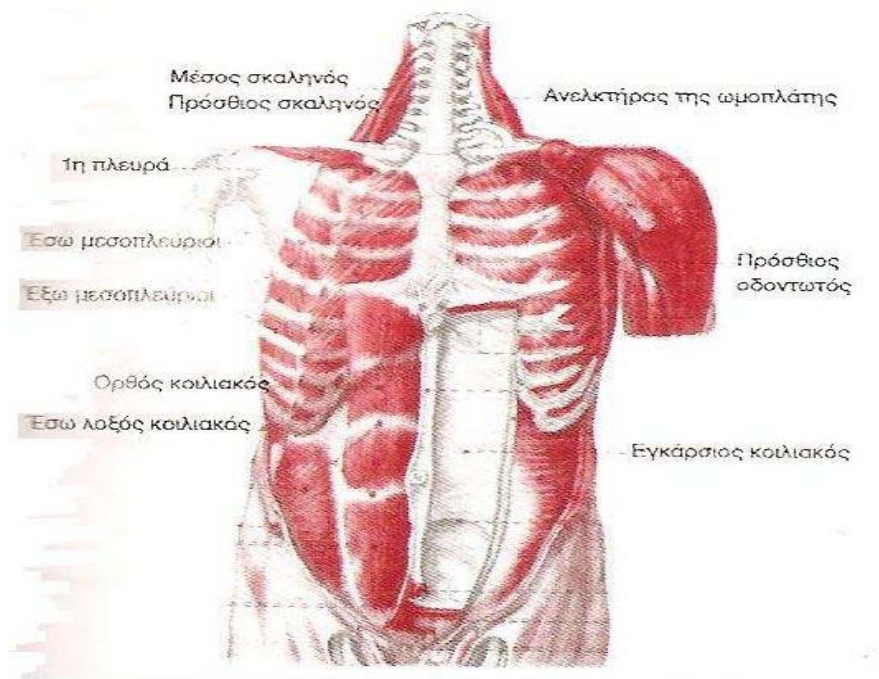
Είναι οι ακόλουθοι:

- Έσω μεσοπλεύριοι, είναι έντεκα και γεμίζουν τα ενδιάμεσα κενά μεταξύ των πλευρών. Βρίσκονται κάτω από τους έξω μεσοπλεύριους. Με τη σύσπασή τους κατεβάζουν τις πλευρές.
- Κοιλιακοί μύες, είναι: α) ο ορθός κοιλιακός στο πρόσθιο μέρος της κοιλιάς, β) ο έξω-έσω λοξός και γ) ο εγκάρσιος στο πλάγιο μέρος της κοιλιάς. Όταν η λεκάνη και η σπονδυλική στήλη είναι ακίνητες με τη σύσπασή τους κατεβάζουν τις πλευρές. Με τη σύσπασή τους επίσης αυξάνουν την ενδοκοιλιακή πίεση, το διάφραγμα ανεβαίνει προς τα επάνω και έτσι υποβοηθάται η εκπνοή.

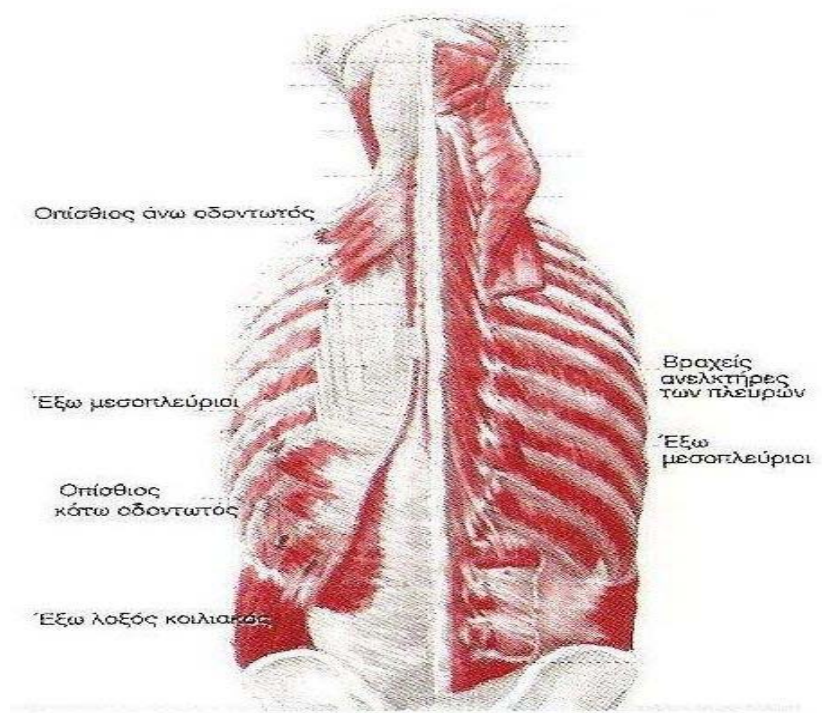
- Πλάτυς ραχιαίος, όταν η ωμοπλάτη είναι ακίνητη κατεβάζει τις πλευρές.
- Οπίσθιος κάτω οδοντωτός, με τη σύσπασή του κατεβάζει τις τελευταίες πλευρές



Εικ.15 Οπίσθια επιφάνεια του πρόσθιου τοιχώματος του κορμού (T.Petren, 1960).



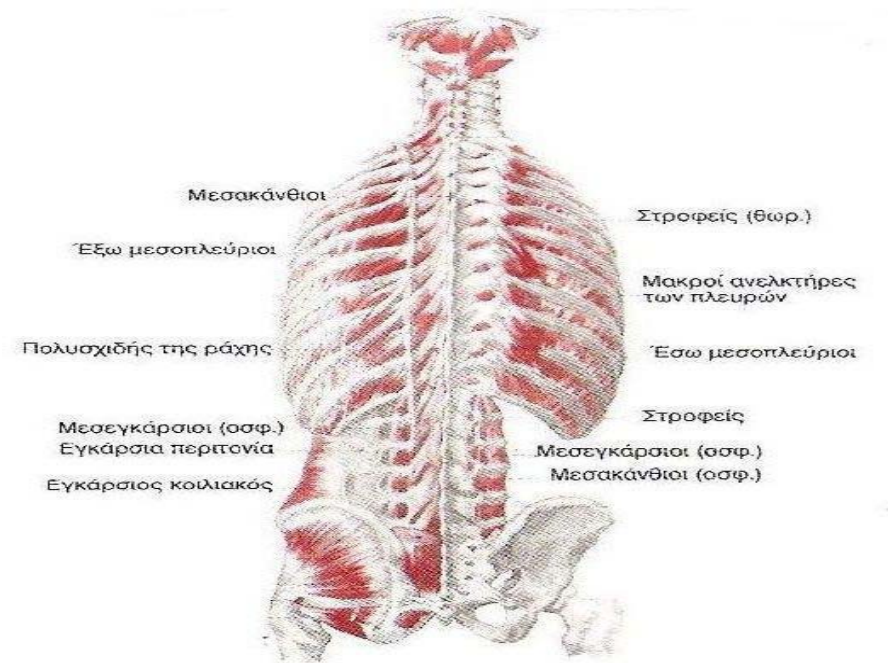
Εικ.16 Μυές του κορμού και της κοιλίας (T. Petren, 1960).



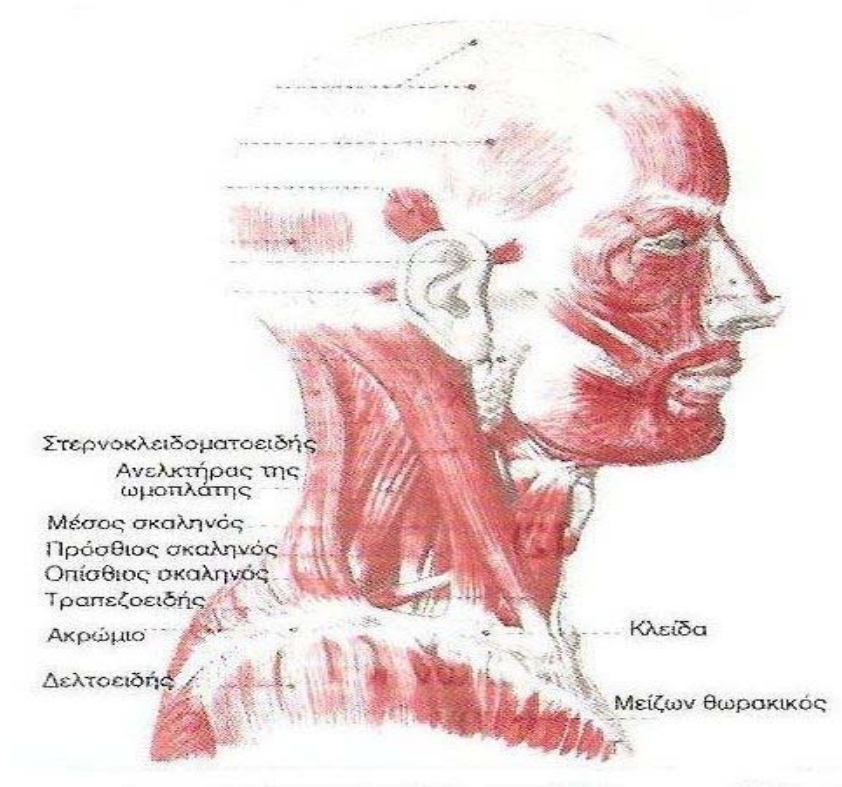
Εικ.17 Εν το βάθει μυές της ράχης (T.Petren, 1960).



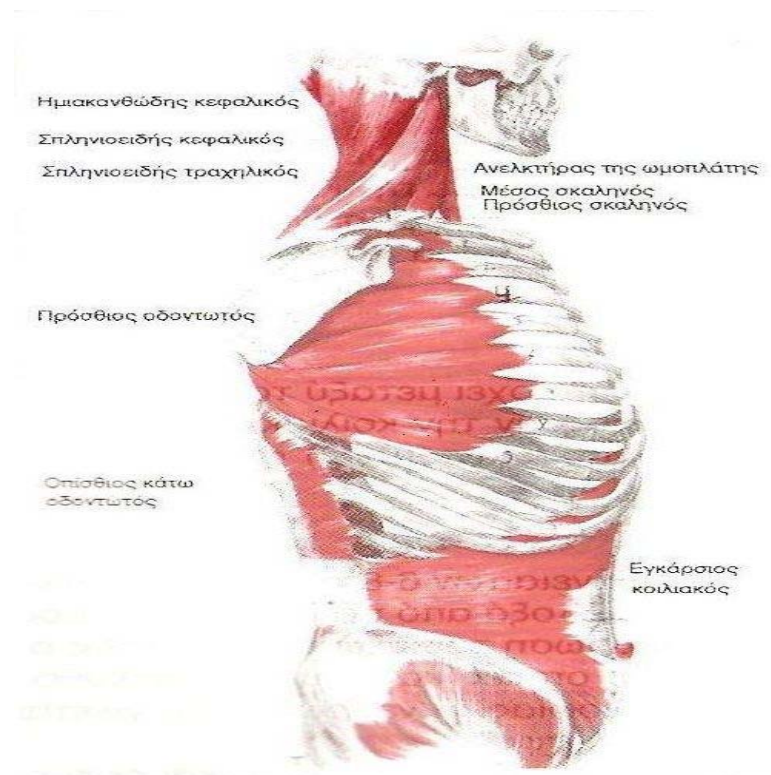
Εικ.18 Κυρίως μύες της ράχης (T.Petren,1960)



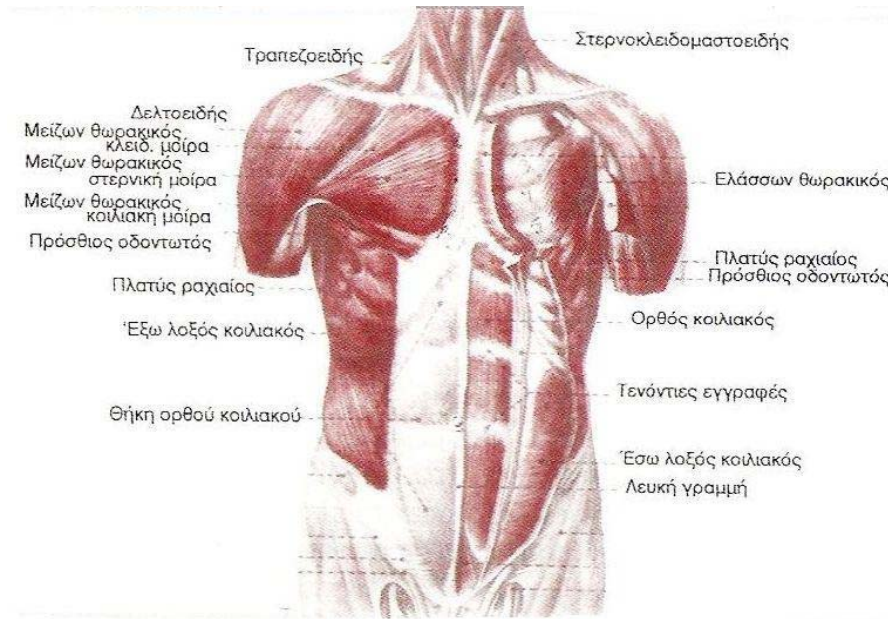
Εικ.19 Εν τω βάθει μύες της ράχης (T.Petren, 1960).



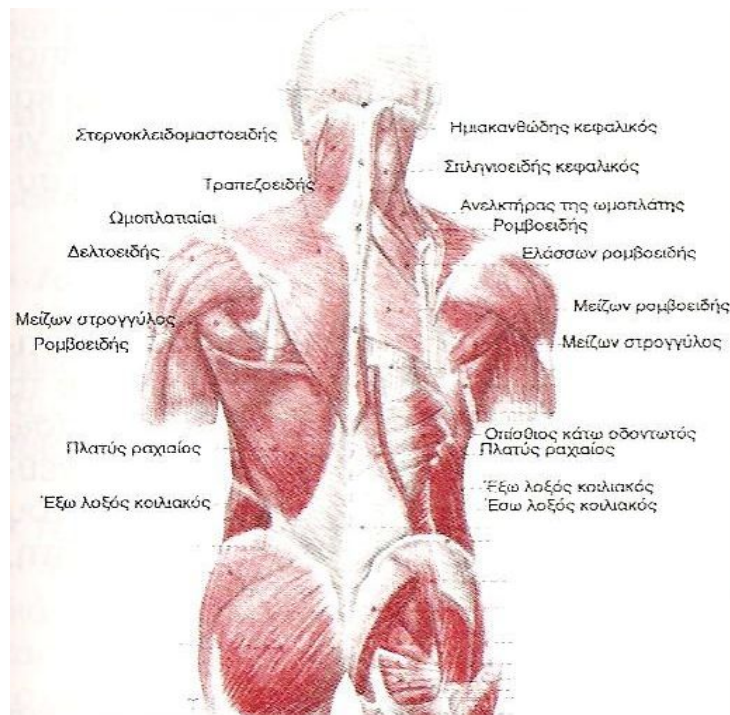
Εικ.20 Μύες του άνω στομίου του θώρακα (T.Petren, 1960).



Εικ.21 Μύες του κορμού και του αυχένα (ορώμενη από το πλάι)(T. Petren, 1960).



Εικ.22 Μύες πρόσθιας επιφάνειας του κορμού (T.Petren, 1960).



Εικ.23 Μύες οπίσθιας επιφάνειας του κορμού (T.Petren,1960).

Πίνακας 2

Οι εισπνευστικοί και οι εκπνευστικοί μύες του θώρακα

ΕΙΣΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ	ΕΚΠΝΕΥΣΤΙΚΟΙ
1. Έξω μεσοπλεύριοι	1. Έσω μεσοπλεύριοι
2. Διάφραγμα	2. Κοιλιακοί
3. Σκαληνοί μύες	3. Πλατύς ραχιαίος
4. Στερνοκλειδομαστοειδής	4. Οπίσθιος κάτω οδοντωτός
5. Μείζων και ελάσσων θωρακικός	
6. Πρόσθιος οδοντωτός	
7. Οπίσθιος οδοντωτός	
8. Τραπεζοειδής	
9. Ρομβοειδής	

.1.6. ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

Οι φάσεις της ήρεμης αναπνοής είναι δύο : η εισπνοή που γίνεται ενεργητικά και η εκπνοή που γίνεται παθητικά.

Κατά την εισπνοή αυξάνεται η χωρητικότητα του θώρακα κατά τρεις διαμέτρους

- Την κάθετη,
- Την προσθιοπίσθια και
- Την εγκάρσια

Η αύξηση ως προς την κάθετη διάμετρο του θώρακα οφείλεται στην κάθοδο του διαφράγματος. Η αύξηση ως προς την προσθιοπίσθια οφείλεται στην αλλαγή της θέσης της 3ης, 4ης, 5ης και 6ης πλευράς αμφοτερόπλευρα οι οποίες αποκτούν μία ακόμα πιο οριζόντια θέση με ταυτόχρονη ανύψωση του στέρνου.

Η αύξηση ως προς την εγκάρσια οφείλεται στην αλλαγή της θέσης της 7ης, 8ης, 9ης και 10ης πλευράς αμφοτερόπλευρα.

Υπεύθυνη για τις αλλαγές θέσης των πλευρών είναι η σύσπαση των έξω μεσοπλεύριων μυών. Με τη σύσπασή τους οι παραπάνω πλευρές κάνουν περιστροφική κίνηση γύρω από ένα νοητό άξονα, πάνω στην ευθεία που ενώνει την άρθρωση του αυχένα των πλευρών με τα σώματα των σπονδύλων και τις εγκάρσιες αποφύσεις τους. Υπάρχουν διαφορές ως προς την κινητικότητα των ανωτέρων και κατωτέρων πλευρών.

Οι άξονες των αυχένων των ανωτέρων πλευρών είναι παράλληλοι προς το πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα, έτσι ώστε κατά την εισπνοή, τα πρόσθια άκρα τους να κινούνται προς τα επάνω αυξάνοντας την προσθιοπίσθια διάμετρο του θώρακα, με ελάχιστη προς τα πλάγια μετατόπιση (κίνηση χειροκίνητης αντλίας – rump handle movement) .

Αντίθετα οι άξονες των αυχένων των κατωτέρων πλευρών έχουν κατεύθυνση κάθετη προς το πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα και κατά την εισπνοή μετακινούνται προς τα έξω και προς το κεφάλι (bucket handle movement) .

Πρέπει να τονιστεί ότι οι ανώτερες πλευρές συνδέονται πιο στενά με το στέρνο απ' ότι οι κατώτερες, που έχουν και μεγαλύτερη ελευθερία να κινούνται ανεξάρτητα.

Με τη δράση των εισπνευστικών μυών και τη διεύρυνση της θωρακικής κοιλότητας, η ενδοθωρακική πίεση ελαττώνεται και η εξωτερική επιφάνεια των πνευμόνων, ακολουθεί το διευρυνμένο θώρακα. Αυτό συμβαίνει γιατί δεν μπορεί να αποσπαστεί από την έσω επιφάνεια του θωρακικού τοιχώματος, αφού ο χώρος της υπεζωκοτικής κοιλότητας είναι από παντού κλειστός και το υγρό που περιέχει δε διατείνεται, αλλά ούτε και συμπιέζεται.

Έτσι οι πνεύμονες διευρυνόμενοι ακολουθούν τη θωρακική διάταση προκαλώντας ελάττωση της ενδοπνευμονικής πίεσης.

Με αυτό το τρόπο δημιουργείται μία διαφορά πίεσης μεταξύ της ατμόσφαιρας και των κυψελίδων , που προκαλεί την είσοδο του αέρα διαμέσου των αεροφόρων οδών, μέσα στους πνεύμονες (εισπνοή).

Η φάση της εκπνοής σε μια ήρεμη αναπνευστική κίνηση είναι κατά κύριο λόγο μια ενέργεια παθητική. Τόσο το διάφραγμα όσο και οι έξω μεσοπλεύριοι μύες, μετά το τέλος της φάσης της εισπνοής αρχίζουν να χαλαρώνουν. Τα θωρακικά τοιχώματα επανέρχονται

στην αρχική τους θέση λόγω του βάρους τους και της σημαντικής ελαστικότητας του θωρακικού τοιχώματος και του πνεύμονα.

Ελαττώνεται τελικά ο όγκος των πνευμόνων και η ενδοπνευμονική πίεση αυξάνεται μέσα σε αυτούς σε σχέση με την ατμοσφαιρική πίεση. Με αυτό τον τρόπο δημιουργείται μια διαφορά πίεσης μεταξύ των κυψελίδων και της ατμόσφαιρας που προκαλεί ένα ρεύμα εξόδου του αέρα από τους πνεύμονες προς την ατμόσφαιρα (εκπνοή).

1.7. ΝΕΥΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΚΑΙ ΑΝΑΠΝΟΗ

1.7.1. Η ΡΥΘΜΙΣΗ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

Η εύρυθμη λειτουργία του αναπνευστικού συστήματος είναι συνυφασμένη με την αρμονική λειτουργία όλων εκείνων των παραμέτρων που συνοψίζονται κάτω από τον όρο νευρικός έλεγχος της αναπνοής.

Οι αναπνευστικές κινήσεις που γίνονται με τη λειτουργία αναπνευστικών μυών, ελέγχονται από το νευρικό σύστημα. Υπάρχουν δύο διαφορετικοί νευρικοί μηχανισμοί που ελέγχουν τη δραστηριότητα των αναπνευστικών μυών.

Ο ένας, που ελέγχει την θεληματική αναπνευστική δραστηριότητα, ξεκινάει από τον κινητικό φλοιό του εγκεφάλου και ο δεύτερος, που ελέγχει την αυτόματη αναπνευστική δραστηριότητα, στηρίζεται στη λειτουργία των γεφυροπρομηκικών αναπνευστικών κέντρων.

Το προμηκικό κέντρο δέχεται ερεθίσματα από διάφορα σημεία του σώματος και είναι ευαίσθητο στις μεταβολές του.

Στο κέντρο αυτό διακρίνονται δύο ειδικότερες περιοχές, η εισπνευστική και η εκπνευστική, που οι νευρώνες τους στέλνουν ερεθίσματα για να αρχίσει και να διατηρηθεί η εισπνοή και εκπνοή.

Στη γέφυρα υπάρχει το πνευμονοταξικό κέντρο, που συνδέεται με τα προηγούμενα και ελέγχει το συγχρονισμό εισπνοής – εκπνοής .

Στους βρόγχους και στα βρογχιόλια υπάρχουν υποδοχείς (τασεουποδοχείς και πιεσουποδοχείς) που διεγείρονται από τη διάταση και τη σύμπτυξη των πνευμόνων. Τα ερεθίσματα αυτά μεταφέρονται από το πνευμονογαστρικό νεύρο στα αναπνευστικά κέντρα.

Έτσι σε αύξηση του βάθους της εισπνοής από τη διάταση των πνευμόνων, διεγείρονται οι τασεουποδοχείς που στέλνουν ανασταλτικές ώσεις προς τους νευρώνες της εισπνευστικής περιοχής και βοηθούν να σταματήσει η εισπνευστική δραστηριότητα.

Αντίθετα, σε βαθιά εκπνοή, από τη σύμπτυξη των πνευμόνων διεγείρονται οι πιεσουποδοχείς , που ερεθίζουν τους νευρώνες της εισπνευστικής περιοχής και βοηθούν στην έναρξη νέας εισπνευστικής φάσης.

Τα δύο αυτά ρυθμιστικά κυκλώματα αποτελούν τα αντανακλαστικά Hering – Brener.

Το ισχυρότερο ερέθισμα των αναπνευστικών κέντρων είναι η μεταβολή της μερικής πίεσης του διοξειδίου του άνθρακα. Όταν πέσει η μερική πίεση του οξυγόνου στο αρτηριακό αίμα, οι ευαίσθητοι στη μεταβολή αυτή χημειουποδοχείς των καρωτιδικών σωματίων του αορτικού τόξου ερεθίζονται και στέλνουν ερεθίσματα στο κέντρο της αναπνοής.

1.8. ΑΜΥΝΤΙΚΟΙ ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΙ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Οι αμυντικοί μηχανισμοί του αναπνευστικού συστήματος διατηρούν ανοιχτό το βρογχικό δένδρο και απομακρύνουν τις υπερβολικές εκκρίσεις, τα μικρόβια και τα ξένα σώματα.

Οι μηχανισμοί αυτοί κλιμακώνονται σε τρία επίπεδα :

- στο ρινοφαρυγγολαρυγγικό,
- στο τραχειοβρογχικό και

- στο επίπεδο των αναπνευστικών βρογχιόλιων και των κυψελίδων .

Οι μικροοργανισμοί που εισέρχονται με τον αέρα από τη μύτη εγκαθίσταται στη βλέννα του ρινικού βλεννογόνου, η οποία περιέχει και στοιχεία που αμύνονται κατά των μικροοργανισμών

Αν τα ξένα μόρια που εισέρχονται στη μύτη είναι πολύ μεγάλα, αναγκάζουν τον άνθρωπο να φουσήξει τη μύτη του ή να φτερνιστεί και έτσι να τα αποβάλλει.

Αν οι μικροοργανισμοί ή τα ξένα σώματα φτάσουν στις κατώτερες αναπνευστικές οδούς, θα συναντήσουν έναν άλλο φραγμό άμυνας από τα μακροφάγα, τα οποία εξουδετερώνουν και καταστρέφουν τους εισβολείς.

Οι μικροοργανισμοί ή τα ξένα σώματα περιβάλλονται με τη βλέννα, η οποία έχει αντιμικροβιακές ιδιότητες και φέρονται προς τα έξω με τις κινήσεις των κροσσών του βρογχικού επιθηλίου, με ταχύτητα 1 mm/min. Ο βήχας βοηθάει στην απομάκρυνση προωθώντας προς τα έξω τις εκκρίσεις.

Όσοι από τους μικροοργανισμούς ή τα ξένα σώματα κατορθώσουν να φτάσουν στις κυψελίδες εκεί θα συναντήσουν ένα τρίτο κλιμάκιο άμυνας το οποίο αναλαμβάνει η επιφανειοδραστική ουσία (surfactant), που συμπεριφέρεται πολύ αφιλόξενα στους επισκέπτες μικροοργανισμούς ή ξένα σώματα, τα οποία βυθίζονται στις κολλώδεις εκκρίσεις, περικλείονται από τα κύτταρα αποκομιδής και εξωθούνται προς τα έξω.

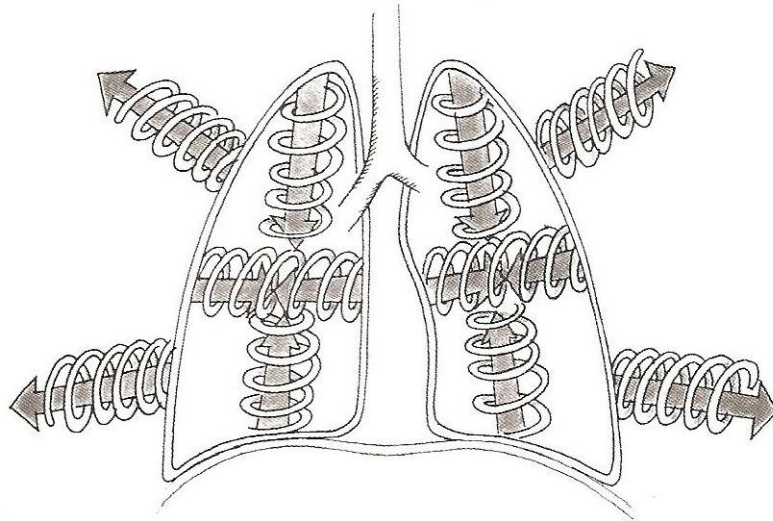
Διάφοροι παράγοντες όπως στοιχεία ρύπανσης της ατμόσφαιρας (όζον, οξείδιο του αζώτου), το κάπνισμα, ο πολύ ξηρός αέρας και οι χρόνιες ή οξείες φλεγμονές μπορεί να επηρεάζουν την αμυντική ικανότητα του επιθηλίου π.χ. μεταβάλλουν την γλοιότητα και την ποσότητα της βλέννας, μειώνουν την ικανότητα των κροσσών να απομακρύνουν τα ξένα σώματα.

1.9. ΑΝΤΙΣΤΑΣΕΙΣ ΚΑΙ ΕΡΓΟ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

Για να διακινηθεί ο αέρας μέσα στο αναπνευστικό σύστημα πρέπει να παραχθεί έργο από τους αναπνευστικούς μύες. Το έργο αυτό καταναλώνεται για να υπερνικηθούν :

1. οι ελαστικές αντιστάσεις του συστήματος πνεύμονα – θωρακικού τοιχώματος,
2. οι ιστικές αντιστάσεις τριβής θωρακικού τοιχώματος – πνευμόνων – σπλάχνων και
3. οι βρογχικές αντιστάσεις.
 - a. Η ικανότητα του πνεύμονα να αποκτά και πάλι τον αρχικό του όγκο μετά από μια ενεργητική εισπνοή αποτελεί εκδήλωση της ελαστικότητας αυτού και του θωρακικού συστήματος και συμβολίζεται ως E (Elastance). Το αντίστροφο της ελαστικότητας είναι η ενδοτικότητα (Compliance).

Η ενδοτικότητα των πνευμόνων αναφέρεται στη διατατικότητα του πνευμονικού ιστού ή στο πόσο εύκολα οι πνεύμονες μεταβάλλουν το μέγεθός τους. Η ενδοτικότητα μεταβάλλεται με την ηλικία και τις νόσους. Για να καταλάβουμε καλύτερα αυτό το μέγεθος, θα δώσουμε ένα απλό παράδειγμα. Ένα παιδικό μπαλόνι χρειάζεται περισσότερη ή λιγότερη πίεση για να φουσκώσει ως ένα ορισμένο όγκο, ανάλογα με την ποιότητα των τοιχωμάτων του. Έτσι υπολογίζεται η ενδοτικότητα, δηλαδή πόση πίεση πρέπει να χρησιμοποιηθεί για να φουσκώσει ο πνεύμονας κατά ένα ορισμένο όγκο.



Εικ.24 Οι ελαστικές δυνάμεις του πνεύμονα προσπαθούν να τον συμπτύξουν. Οι ελαστικές δυνάμεις του θωρακικού τοιχώματος και των αναπνευστικών μυών προσπαθούν να τον εκπτύξουν. Η πίεση στην υπεζωκοτική κοιλότητα κρατάει τους πνεύμονες σε έκπτυξη (όταν υπάρχει αέρας στην υπεζωκοτική κοιλότητα ο πνεύμονας συμπύσσεται, όπως στον πνευμοθώρακα) (Andnings Skola, 1995)

Ενδοτικότητα = Αλλαγή στον όγκο (ΔV) / Αλλαγή στην πίεση (ΔP) = 1 / cm H₂O

- b. Οι ιστικές αντιστάσεις δημιουργούνται από την τριβή των ιστών του θωρακικού τοιχώματος, των πνευμόνων και των σπλάγχων κατά την αναπνοή.
- c. Οι βρογχικές αντιστάσεις δημιουργούνται στη ροή του αέρα μέσα στο τραχειοβρογχικό δένδρο και εξαρτώνται από τη διάμετρο του αυλού των αεραγωγών η οποία μπορεί να μειωθεί από οίδημα στους αεραγωγούς, βλέννα ή σύσπαση των λείων μυϊκών ινών. Καθώς η διάμετρος των αεραγωγών μικραίνει, η αντίσταση στη ροή του αέρα αυξάνεται. Η αύξηση αυτή είναι μεγαλύτερη κατά την εκπνοή σε σχέση με εκείνη κατά την εισπνοή.

Για παράδειγμα ασθενείς με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (Χ.Α.Π.) θα έχουν μεγάλη δυσκολία στη ροή του αέρα από τους πνεύμονές τους προς τα έξω.

Σε υγιή άτομα η αντίσταση ροής, εκφράζεται σε μονάδες cm H₂O/l/sec και κυμαίνεται μεταξύ 1 - 3 cm H₂O/l/sec. Σε ασθενείς με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια η αντίσταση στη ροή του αέρα μπορεί να είναι 10 έως 15 φορές μεγαλύτερη από εκείνη που παρατηρείται σε φυσιολογικά άτομα.

1.10. ΥΠΟΛΟΓΙΣΜΟΣ ΤΟΥ ΕΡΓΟΥ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

Το μηχανικό έργο της αναπνοής μπορεί να καθορισθεί συσχετίζοντας την πίεση (P) που ασκείται στο αναπνευστικό σύστημα, με την προκαλούμενη μεταβολή στον όγκο (dv). Σύμφωνα με την εξίσωση έργο (w) = P * dv.

Η αναφορά στην υπεζωκοτική πίεση, τον πνευμονικό όγκο και στις αλλαγές που συμβαίνουν , σε μια αυθόρμητη αναπνοή, χρησιμοποιείται για να μετρηθεί το έργο της αναπνοής. Το 45% του αναπνευστικού έργου καταναλίσκεται στις ιστικές και ελαστικές αντιστάσεις, ενώ το 55% στις βρογχικές και κυρίως στους μεγάλους βρόγχους.

Για να παρουσιάσουν έργο οι αναπνευστικοί μύες χρειάζονται οξυγόνο. Σε φυσιολογικές συνθήκες η κατανάλωση του οξυγόνου στην αναπνοή είναι περίπου 1 ml/l αερισμού και αντιστοιχεί σε λιγότερο από 5% της ολικής κατανάλωσης οξυγόνου. Σε υψηλά επίπεδα αερισμού το κόστος οξυγόνου της αναπνοής αυξάνεται προοδευτικά, σε παθολογικές δε καταστάσεις η κατανάλωση του οξυγόνου είναι πάρα πολύ υψηλή.

2. ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

2.1. ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Η κυστική ίνωση ανήκει στα αποφρακτικά νοσήματα, στα οποία κοινό χαρακτηριστικό αποτελεί η προβολή αυξημένων αντιστάσεων στη ροή του αέρα κατά μήκος των αεροφόρων ειδών. Κοινό λειτουργικό χαρακτηριστικό τους είναι η απόφραξη και η στένωση των αεροφόρων οδών, ως αποτέλεσμα της υπερπαραγωγής βλέννας, οιδήματος του βλεννογόνου και της σύσπασης των λείων μυικών ινών των βρόγχων. Υπάρχει ανομοιόμορφη κατανομή του όγκου του αέρα στους πνεύμονες και δυσκολία στην εκπνοή που γίνεται ενεργητικά με αποτέλεσμα την αύξηση του έργου της αναπνοής.

Όσο πιο βαριά είναι η αναπνευστική διαταραχή, τόσο περισσότερο ελαττώνεται ο μέγιστος όγκος του αέρα που εκπνέεται στο 1 sec μετά από μια βαθειά εισπνοή (F.E.V.). Επίσης ελαττώνεται ο δείκτης Tiffeneau και αυξάνεται η λειτουργική υπολειπόμενη χωρητικότητα (F.R.C), ο υπολειπόμενος όγκος (R.V) και η σχέση R.V/ T.L.C.

Το αποφρακτικό σύνδρομο μπορεί να είναι καθαρό (αμιγές) ή μικτό.

Στο αμιγές αποφρακτικό σύνδρομο η ζωτική χωρητικότητα (V.C) παραμένει φυσιολογική και ο μέγιστος εκπνεόμενος όγκος αέρα στο 1 sec ελαττώνεται, με αποτέλεσμα να μειώνεται και ο δείκτης Tiffeneau.

Το μικτό αποφρακτικό σύνδρομο, όπου συνυπάρχει και απόφραξη και περιορισμός, συνοδεύεται από πτώση της ζωτικής χωρητικότητας (V.C) και μια σημαντικότερη πτώση του μέγιστου εκπνεόμενου όγκου αέρα στο 1 sec (F.E.V).

Και οι δύο τιμές της ζωτικής χωρητικότητας (V.C) και του μέγιστου εκπνεόμενου όγκου αέρα (F.E.V) μπορούν να καταγραφούν σ'ένα μηχάνημα (σπιρόμετρο).

Ο ασθενής βρίσκεται μπροστά από το μηχάνημα, παίρνει μια βαθειά εισπνοή, στη συνέχεια βάζει το επιστόμιο του μηχανήματος στο στόμα του και κάνει μια απότομη και παρατεταμένη εκπνοή.

Καθώς βγαίνει ο αέρας παρασύρει μια καταγραφική ακίδα πάνω σε ειδικά τετραγωνισμένο χαρτί που έχει από τη μια συντεταγμένη τους όγκους και από την άλλη το χρόνο.

Ο όγκος του αέρα που βγαίνει στο 1 sec είναι ο μέγιστος εκπνεόμενος όγκος αέρα και αποτελεί το 70-80 % της ζωτικής χωρητικότητας (V.C) .

Σ' ένα αποφρακτικό σύνδρομο ο αέρας εξαιτίας της απόφραξης δυσκολεύεται να βγει στην αρχή απότομα.

2.2. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΝΟΣΟΣ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Η κυστική ίνωση ή αλλιώς ινοκυστική νόσος είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος της λευκής φυλής, προσβάλλει πολλά σημαντικά ζωτικά όργανα και συστήματα του ανθρώπινου οργανισμού. Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η εμφάνιση ιδιαίτερα παχύρρευστων και αφυδατωμένων εκκρίσεων από διάφορα όργανα και αδένες του σώματος, με αποτέλεσμα τη σταδιακή καταστροφή του ιστού πολλών οργάνων του σώματος (ίνωση) και την ανεπάρκεια αυτών. Επομένως είναι μία γενικευμένη διαταραχή που προσβάλλει τους εξωκρινείς αδένες και συγκεκριμένα το πάγκρεας και τους αδένες του τραχειοβρογχικού δένδρου.

Η πνευμονική διαταραχή είναι η πιο σοβαρή και δύσκολη στο να ελεγχθεί. Οι βρογχικές βλεννώδεις εκκρίσεις , ενώ παράγονται φυσιολογικά από τα βλεννώδη και ορρώδη κύτταρα του τραχειοβρογχικού βλεννογόνου, δεν εκκρίνονται σε φυσιολογική ποσότητα.

Η μη φυσιολογική (παχιά και κολλώδης) βλέννα προκαλεί απόφραξη των αεραγωγών. Η πνευμονία και οι επανερχόμενες προσβολές βρογχίτιδας είναι συχνές και το άτομο μπορεί να αναπτύξει χρόνια βήχα. Η σκληρή βλέννα μολύνεται, προκαλεί οίδημα και περισσότερη αύξηση των εκκρίσεων. Η δράση των βλεφαρίδων του κροσσωτού επιθηλίου εμποδίζεται και ο μηχανισμός κάθαρσης των πνευμόνων δεν είναι αποτελεσματικός.

Αν η αρρώστια ελέγχεται, οι πνευμονικές αλλαγές θα είναι ανατάξιμες. Αν όμως υπάρχει αδυναμία ελέγχου των διαταραχών, αυτή τελικά θα είναι υπεύθυνη για μη ανατάξιμες αλλαγές μέσα στους πνεύμονες.

Επίσης, το 90 % των πασχόντων παρουσιάζει εκ γενετής βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια λόγω της μειωμένης ή μηδαμινής παραγωγής των απαιτούμενων, για την πέψη των τροφών, ενζύμων όπως θρυψίνη, λιπάση και αμυλάση με αποτέλεσμα την δυσαπορρόφηση των τροφών, γεγονός που οδηγεί σε κακή θρέψη των του ασθενούς και γενικότερα σε κακουχία και ευάλωτο του οργανισμού σε απλές και καθημερινές λοιμώξεις. Άλλα όργανα που πλήττονται επίσης από την πάθηση είναι το ήπαρ (κίρρωση) και η καρδιά (δημιουργία πνευμονικής καρδιάς, καρδιακή ανεπάρκεια), υπάρχει εμφάνιση ρευματοειδούς αρθρίτιδας, οστεοπόρωσης, και οστεοπενίας από πολύ μικρή ηλικία, κάποιες φορές μάλιστα, ο ασθενής παρουσιάζει σακχαρώδη διαβήτη , παρατηρείται στείρωση στην συντριπτική πλειοψηφία των ανδρών και δυσκολία σύλληψης αλλά και αποθάρρυνση μίας πιθανής εγκυμοσύνης στις γυναίκες λόγω της κακής αναπνευστικής κατάστασής τους. Ακόμα , εμφανίζονται επανειλημμένα βλάβες και σε διάφορα όργανα π.χ. πολύποδες στις ρινικές κοιλότητες ,ιγμορίτιδα, ειλεός κ.ά.

2.3.ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Η κυστική ίνωση είναι αποτέλεσμα παθολογικού γονιδίου που εντοπίζεται στο μακρύ σκέλος του χρωμοσώματος 7.

Η απώλεια ή δυσλειτουργία αυτού του γονιδίου ευθύνεται για τη διαταραχή στη μεταφορά υγρού και ιόντων διαμέσου ενδοαυλικών μεμβρανών. Στην επιφάνεια των επιθηλίων υπάρχουν οι διάλυτοι χλωρίου οι οποίοι ανοίγουν για να περάσουν τα ιόντα χλωρίου (Cl) όταν δοθεί το μήνυμα από το γονίδιο στο χρωμόσωμα 7. Στην κυστική ίνωση τα γονίδια, λόγω της μετάλλαξης δεν ρυθμίζουν σωστά τη λειτουργία των διαύλων χλωρίου και παραμένουν κλειστοί για τα ιόντα χλωρίου. Η διαταραχή στη μεταφορά ιόντων στους ιδρωτοποιούς αδένες έχει ως αποτέλεσμα υψηλή συγκέντρωση Na και Cl στον ιδρώτα. Η διαταραχή αυτή συντελεί στην διάγνωση της νόσου (test ιδρώτα).

Οι διαταραχές των ηλεκτρολυτών έχουν ως αποτέλεσμα :

- στο επίπεδο των αεραγωγών την μειωμένη λειτουργία του μηχανισμού κάθαρσης των βρόγχων που ευνοεί τις λοιμώξεις κυρίως από σταφυλόκοκκο, αιμόφιλο της ινφλουέντζας και ψευδομονάδα,
- στο επίπεδο του παγκρέατος την απόφραξη των παγκρεατικών πόρων και την παγκρεατική ανεπάρκεια,
- στο έντερο την απόφραξη και
- στο γεννητικό σύστημα την αχρηστία των σπερματικών πόρων και τη στειρότητα λόγω αζωοσπερμίας.

2.4. ΑΙΤΙΑ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Όπως έχουμε αναφέρει η κυστική ίνωση κληρονομείται λόγω του υπολειπόμενου σωματικού χαρακτήρα. Η γενετική βλάβη εδράζεται στο μακρό σκέλος του χρωμοσώματος 7. Ένα παιδί με κυστική ίνωση, έχει δύο παθολογικά γονίδια τα οποία κληρονόμησε ένα από κάθε γονιό. Οι γονείς ενός παιδιού με κυστική ίνωση είναι φορείς της νόσου και έχουν ένα παθολογικό γονίδιο, ωστόσο είναι απολύτως υγιείς.

Υπάρχουν περιπτώσεις όπου σε μία οικογένεια τα 6 πρώτα παιδιά γεννήθηκαν απολύτως υγιή και το 7ο γεννήθηκε με ινοκυστική νόσο! Υπάρχουν βέβαια περιπτώσεις όπου πάσχει το 1 από τα 2 παιδιά ή περιπτώσεις διδύμων όπου και τα δύο έχουν τη νόσο. Πρόκειται για περιπτώσεις που έχουν διαγνωστεί από το νοσοκομείο Αγία Σοφία. Θα μπορούσαμε να πούμε ότι είναι «ρουλέτα» στο ποιο παιδί θα εμφανιστεί η νόσος.

Το γονίδιο της κυστικής ίνωσης κωδικοποιεί μια πρωτεΐνη η οποία λειτουργεί σαν κανάλι Cl. Η πρωτεΐνη αυτή αποτελείται από 1480 αμινοξέα. Οι μεταλλάξεις (παθολογικά γονίδια) δημιουργούνται από την αντικατάσταση ή απώλεια ενός αμινοξέος της πρωτεΐνης. Μέχρι σήμερα έχουν περιγραφεί περισσότερες από 1400 μεταλλάξεις, η συχνότερη των οποίων είναι η ΔF508 (απώλεια της φαινυλαλίνης στη θέση 508). Η συχνότητα και το είδος των μεταλλάξεων παρουσιάζει γεωγραφική και εθνική

κατανομή. Έξι μεταλλάξεις συμπεριλαμβανομένης και της ΔF508 έχουν εντοπιστεί σε όλες τις πληθυσμιακές ομάδες. Η συχνότητα της ΔF508 βρίσκεται στο 54% των παθολογικών γονιδίων (μεταλλάξεων).

2.5.ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΟΥ ΟΔΗΓΟΥΝ ΣΤΗΝ ΥΠΟΨΙΑ ΟΤΙ ΕΝΑ ΠΑΙΔΙ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΧΕΙ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Η νόσος παρουσιάζει μεγάλη ποικιλομορφία συμπτωμάτων, ανάλογα με τη συμμετοχή των διαφόρων συστημάτων, που γίνεται ακόμη μεγαλύτερη από τον διαφορετικό τρόπο έκφρασης κατά ηλικίες, έτσι ώστε η νόσος να προβάλλει με πολλά και διαφορετικά πρόσωπα διαφεύγοντας της υποψίας του κλινικού γιατρού ο οποίος βάζει τη διάγνωση. Ωστόσο αυτό που θα πρέπει να ανησυχήσει τους γονείς και να κινητοποιήσει τους γιατρούς κατά κύριο λόγο είναι όταν το παιδί δεν παίρνει βάρος αλλά και όταν έχει ογκώδεις και εξαιρετικά δύσσομες κενώσεις και συγχρόνως υπάρχει επίμονος παροξυσμικός βήχας. Κάτι που μπορεί να διαπιστωθεί στα 2 πρώτα χρόνια της ζωής του παιδιού. Σε ότι αφορά τις κλινικές εκδηλώσεις που είναι συμβατές με τη διάγνωση είναι κατά συστήματα οι παρακάτω:

Πεπτικό σύστημα

- Πάγκρεας : Παγκρεατική ανεπάρκεια με αποτέλεσμα «ειλεός από μηκόνιο», ογκώδεις δύσσομες λιπαρές κενώσεις με δυσαπορρόφηση λίπους και λευκωμάτων, υποπρωτεϊναιμία, οιδήματα, αναιμία, δυστροφία, πρόπτωση ορθού, γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση.

Παγκρεατική επάρκεια : Παγκρεατίτις

- Έντερο : ισοδύναμου ειλεού σαν από μηκόνιο (απόφραξη εντέρου), εγκολεασμός
- Ήπαρ : χρόνια ηπατοπάθεια με ιστολογικά ευρήματα εστιακής ή πολυοζώδους χολικής κίρρωσης
- Θρέψη : Κακή θρέψη λόγω δυσαπορρόφησης λιπών και λευκωμάτων και εκδηλώσεις υποβιταμίνωσης A,D,E και K και για τους παραπάνω λόγους

Αναπνευστικό σύστημα

- Χρόνιος παραγωγικός βήχας
- Αποφρακτική πνευμονοπάθεια με συμπτώματα συρίττουσας αναπνοής
- Ρινικοί πολύποδες - ανωμαλίες παραρρίνιων
- Μόνιμα ακτινολογικά ευρήματα, βρογχεκτασίες (απόφραξη του βρόγχου), ατελεκτασία, πνευμονικές διηθήσεις (μικροπνευμονίες)
- Μόνιμος αποικισμός ή λοίμωξη με μικροοργανισμούς που αναπτύσσονται στις βρογχικές εκκρίσεις των ινοκυστικών

Ιδρωτοποιούς αδένες : αφυδάτωση

- Σαν οξεία απώλεια ηλεκτρολυτών
- Χρόνια μεταβολική αλκάλωση

Αναπαραγωγικό σύστημα

- Αποφρακτική αζωοσπερμία στους άνδρες.

2.6. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Η χρονολογική εμφάνιση των συμπτωμάτων είναι η ακόλουθη:

1. Νεογνική περίοδος

- Αποφρακτικός ειλεός (ειλεός από μηκόνιο) και
- Ικτερος (αποφρακτικός)

2. Βρεφική ηλικία

- Αβιταμίνωση

- Συμπτώματα βρογχιολίτιδας – βρογχικού άσθματος
- Υποτροπές πνευμονίτιδας
- Χρόνια ιγμορίτιδα – ρινικοί πολύποδες και
- Μεταβολικές διαταραχές (υποχλωραιμική αλκάλωση)

3. Όψιμες εκδηλώσεις

- Πληκτροδακτυλία
- Χολική κίρρωση
- Κιρσοί οισοφάγου
- Αιμόπτυση
- Υπερσπληνισμός
- Σακχαρώδης διαβήτης
- Παγκρεατίτιδα
- Ασπερμία – στειρότητα και
- Τραχηλίτιδα

2.7. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Η διάγνωση είναι κλινική και επιβεβαιώνεται εργαστηριακά. Το πλείστο των ασθενών διαγιγνώσκεται τα πρώτα χρόνια της ζωής. Ο γιατρός που εξετάζει τον ασθενή αξιολογεί τα συμπτώματά του και θέτει την κλινική υποψία και για να την επιβεβαιώσει στέλνει τον ασθενή για εργαστηριακό έλεγχο.

Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει:

1. μέτρηση χλωρίου και νατρίου στον ιδρώτα («test ιδρώτα»)
2. χρωματοσωμική μελέτη της μετάλλαξης του γονιδίου CFTR
3. μέτρηση της διαφοράς του ρινικού δυναμικού.

Από το έτος 1989 , οπότε βρέθηκε το γονίδιο που προκαλεί τη νόσο είναι εφικτός ο προγεννητικός έλεγχος σε σύγχρονα εργαστήρια γενετικής.

2.7.1. ΤΡΟΠΟΣ ΔΙΕΞΑΓΩΓΗΣ ΤΟΥ « TEST ΙΔΡΩΤΑ »

Μικρά ηλεκτρόδια τοποθετούνται στο αντιβράχιο και το βραχίονα, όπου δημιουργούν ροή ρεύματος χαμηλής τάσεως, όπου δια ιοντοφόρησης (δηλαδή μέσω ηλεκτρικού ρεύματος μεταφέρεται η φαρμακευτική ουσία πιλοκαρπίνη στους ιδρωτοποιούς αδένες) μεταφέρεται πιλοκαρπίνη στους ιδρωτοποιούς αδένες για να τους ερεθίσει και να παράγουν ιδρώτα τον οποίο στη συνέχεια συλλέγουμε και γίνεται ποσοτικός προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών.

Συσχέτιση της τιμής των χλωριούχων με τη νόσο

- $> 60 \text{ mmol / L}$ παθολογικό
- $40 - 60 \text{ mmol / L}$ οριακό
- $< 40 \text{ mmol / L}$ φυσιολογικό

Τιμές $40 - 60 \text{ mmol / L}$ απαιτούν προσεχτική αξιολόγηση βασιζόμενη κυρίως στην κλινική εικόνα.

2.8. ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Ο μέσος όρος της ηλικίας των ασθενών έχει αυξηθεί σημαντικά την τελευταία δεκαετία, σύμφωνα και με τη Βορειοαμερικανική και ευρωπαϊκή μονογραφία των αντιστοίχων εταιριών κυστικής ίνωσης και πλησιάζει τα τριάντα έτη, δεδομένου ότι το 95 % των ασθενών καταλήγει σε βαριά αναπνευστική ανεπάρκεια και θάνατο σε πολύ νεαρή ηλικία. Ορισμένες φορές μάλιστα, στα τελικά στάδια της νόσου, αν το επιτρέπει η γενικότερη κατάσταση του ασθενούς με τη σχετική σύμφωνη γνώμη των ειδικών γιατρών, προτείνεται ως μόνη λύση πια η μεταμόσχευση πνευμόνων και καρδιάς, εφόσον φυσικά υπάρξει ιστοσυμβατότητα και βρεθεί ο κατάλληλος δότης .

Στην Ελλάδα, σήμερα , οι ασθενείς με κυστική ίνωση ξεπερνούν τους 800 από τους οποίους 300 άτομα περίπου έχουν ήδη ενηλικιωθεί, ενώ υπάρχουν πολλά άτομα που παραμένουν ακόμα αδιάγνωστα, κυρίως λόγω της άγνοιας των περισσότερων γιατρών σχετικά με τη συγκεκριμένη πάθηση και τις εκδηλώσεις της. Οι Έλληνες φορείς του παθογόνου γονιδίου υπολογίζονται τουλάχιστον σε 500.000, δεδομένου του εξαιρετικού υψηλού ποσοστού εμφάνισης του υπολειπόμενου γονιδίου που ανέρχεται στο 5-6 % του συνολικού πληθυσμού, δεύτερο σε συχνότητα εμφάνισης μετά την Μεσογειακή Αναιμία. Ας σημειωθεί ωστόσο ότι ετησίως στη χώρα μας γεννιούνται περισσότερα από 40 παιδιά που νοσούν από τη συγκεκριμένη πάθηση, καθώς επίσης ότι η συχνότερη γονιδιακή μετάλλαξη που παρατηρείται στον ελλαδικό χώρο είναι η χαρακτηριζόμενη ως ΔF 508 , η οποία θεωρείται από τις βαρύτερες σε συμπτωματολογία μεταλλάξεις.

2.9. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Μέχρι σήμερα η κυστική ίνωση παραμένει ανίατη και η θεραπεία που εφαρμόζεται κύριο στόχο έχει την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων που οδηγούν σε αναπνευστική ανεπάρκεια.

Για την αποβολή των βρογχικών εκκρίσεων και την απελευθέρωση των αεραγωγών από την πυκνή βλέννα , υποβάλλεται καθημερινά σε πολύωρη και κουραστική αναπνευστική φυσιοθεραπεία με ή χωρίς τη συνδρομή άλλου ατόμου. Είναι απολύτως αναγκαίο να παίρνει καθημερινά εισπνεόμενη θεραπεία και βλεννολυτικά και βρογχοδιασταλτικά που τον βοηθά στην αναχαίτηση των πνευμονικών λοιμώξεων και στη βελτίωση της πνευμονικής του λειτουργίας.

Επίσης πριν από κάθε γεύμα λαμβάνει μεγάλο αριθμό ενζύμων, βιταμινών , ινσουλίνης και άλλων χαπιών που θα τον βοηθήσουν στην απορρόφηση των θρεπτικών συστατικών των τροφών, αφού το 90 % των ασθενών πάσχει εκ γενετής από βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια.

Ανά τακτά χρονικά διαστήματα, συνήθως, κάθε τρεις με έξι μήνες, οι πάσχοντες υποβάλλονται σε εξαιρετικά πολυδάπανες και ισχυρές ενδοφλέβιες αντιβιοτικές θεραπείες προκειμένου να αντιμετωπίσουν τις χρόνιες πνευμονικές λοιμώξεις και παραμένουν για χρονικά διαστήματα μεγαλύτερα του δεκαπενθημέρου μέσα στο νοσοκομείο, όπου είναι απαραίτητη η πιστή τήρηση αυστηρών κανόνων υγιεινής με σκοπό την αποφυγή των μολύνσεων μεταξύ τους ή με άλλους ασθενείς, γιατί οι πάσχοντες είναι ιδιαίτερα επιρρεπείς σε αναπνευστικές λοιμώξεις.

2.10. ΤΥΠΙΚΗ ΜΕΡΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΤΗΝ ΝΟΣΟ

Ένας ασθενής με κυστική ίνωση που έχει παγκρεατική ανεπάρκεια και είναι αποικισμένος με ψευδομονάδα ξυπνάει το πρωί και κάνει φυσιοθεραπεία για 20 με 30 λεπτά, στη συνέχεια κάνει εισπνοές αντιβιοτικών για 20 με 30 λεπτά και μετά θα πάρει τα παγκρεατικά ένζυμα για να φάει.

Πριν από κάθε snack – μικρό γεύμα θα πρέπει να παίρνει παγκρεατικά ένζυμα. Το μεσημέρι θα χρειαστεί να πάρει παγκρεατικά ένζυμα πριν το φαγητό και λίγο μετά την έναρξη θα πάρει τις βιταμίνες A, D, E. Επίσης θα χρειαστεί να κάνει εισπνοές βλεννολυτικών 10 –12 λεπτά.

Το βράδυ θα κάνει ξανά φυσιοθεραπεία για 20 με 30 λεπτά και στη συνέχεια θα κάνει εισπνοές αντιβιοτικού για 15 – 20 λεπτά και στη συνέχεια θα πάρει τα παγκρεατικά ένζυμα και βιταμίνες.

Με αυτή τη θεραπεία η οποία ξεκινάει από την πρώτη στιγμή που ανακαλύπτεται η πάθηση, ένας ασθενής μπορεί να φθάσει τα 30 – 40 χρόνια ζωής. Από εκεί και πέρα για πολλούς και διαφορετικούς λόγους μπορεί να καταλήξει αφού όπως έχει ήδη αναφερθεί στο τελικό στάδιο η μόνη λύση είναι η μεταμόσχευση πνευμόνων ή ήπατος αφού το 95 % παρουσιάζουν αναπνευστική ή ηπατική ανεπάρκεια.

2.11. ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Η κυστική ίνωση είναι μία νόσος στην οποία η διατροφική παρέμβαση παίζει βασικό ρόλο για την εξέλιξη της και για την βελτίωση της κλινικής της εικόνας. Η ενεργειακή κάλυψη των ασθενών αυτών είναι ιδιαίτερα σημαντική και ακολουθεί η εξασφάλιση της ισορροπίας μακρο- και μικροθρεπτικών συστατικών. Από τις βιταμίνες, αυτές που παρουσιάζουν ιδιαίτερο ενδιαφέρον λόγω της συχνά παρατηρούμενης ανεπάρκειας τους είναι οι λιποδιαλύτες A, D, E, K καθώς και η βιταμίνη C λόγω της αντιοξειδωτικής της δράσης. Διαταραγμένη είναι επιπλέον και η ισορροπία των ηλεκτρολυτών, με αποτέλεσμα να δίνεται έμφαση στην αναπλήρωση των αποθεμάτων Na και Cl που αποβάλλονται σε μεγάλες ποσότητες στον ιδρώτα των ασθενών. Το ασβέστιο (Ca) έχει γίνει αντικείμενο εκτεταμένης έρευνας, διότι οι ασθενείς με κυστική ίνωση εμφανίζουν συχνά ανεπάρκεια με επακόλουθα προβλήματα στα οστά. Αυξημένες απώλειες λόγω στεατόρροιας παρατηρούνται και για άλλα ιχνοστοιχεία όπως το μαγνήσιο (Mg), ο ψευδάργυρος (Zn) και το (Se). Η επιστημονική έρευνα χρειάζεται να επεκταθεί προκειμένου να εδραιωθούν οι ήδη υπάρχουσες θεωρίες και να μελετηθεί η συνεισφορά και των υπολοίπων μικροθρεπτικών συστατικών στη πορεία και εξέλιξη της νόσου.

2.12. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Μεγάλο ρόλο στη θεραπευτική αντιμετώπιση των παιδιών με κυστική ίνωση είναι η πρόληψη των επιπλοκών. Τα συγκεκριμένα παιδιά μπορεί να αναπτύξουν ατελεκτασίες, πνευμονίες, βρογχεκτασίες ως αποτέλεσμα αποτυχίας των φυσιολογικών μηχανισμών κάθαρσης των αεροφόρων οδών.

Ο φυσιοθεραπευτής πρέπει να κατορθώσει να αποκτήσει τη συμπάθεια των παιδιών και να γίνει ο πιο καλός τους φίλος. Οι ασκήσεις χαλάρωσης, παροχέτευσης, άσκησης των αναπνευστικών μυών και διόρθωσης της στάσης του σώματος του παιδιού πρέπει να γίνονται υπό τη μορφή παιχνιδιού με τη βοήθεια διαφόρων αντικειμένων όπως μπαλόνια, καθρέφτες, κορδέλες, σφυρίχτρες κ.λ.π.

Η φυσιοθεραπεία αποτελεί τον ακρογωνιαίο λίθο της θεραπείας που λαμβάνουν αυτά τα παιδιά.

Σκοπός της φυσιοθεραπείας είναι :

- Ο καθαρισμός των βρόγχων από τις υπερβολικές εκκρίσεις
- Η διατήρηση της κινητικότητας της σπονδυλικής στήλης και του θώρακα
- Η βελτίωση της στάσης του σώματος και
- Η ενθάρρυνση για δραστηριοποίηση, με στόχο τη διατήρηση καλής φυσικής κατάστασης

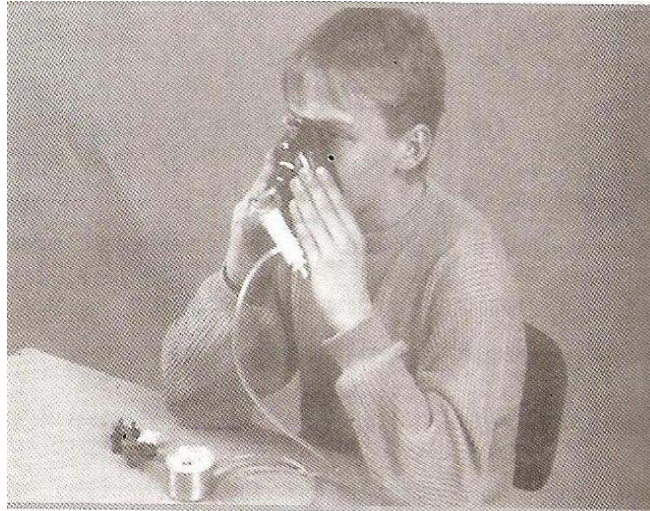
Το γεγονός ότι μη ανατάξιμες αλλαγές φαίνονται να συμβαίνουν πιο εύκολα σε μικρά παιδιά και βρέφη οφείλεται στη μόλυνση και την κατακράτηση εκκρίσεων από σχετικά μη ανεπτυγμένους πνεύμονες.

Μέθοδοι καθαρισμού των εκκρίσεων

A. Επειδή οι εκκρίσεις είναι παχιές και κολλώδεις είναι δύσκολο να παροχετευθούν. Θα πρέπει να υγροποιηθούν και να σπάσουν σε μικρότερα κομμάτια για να διευκολυνθεί η αποκόλληση.

Η υγροποίηση μπορεί να γίνει:

- Με την τέντα ομίχλης, όπου το παιδί κοιμάται μέσα σε τέντα, στην οποία ο αέρας περνάει δια μέσου ενός νεφελοποιητή (nebuliser).
- Με τη διαλείπουσα θεραπεία με εισπνοές δια μέσω στομίου ή μάσκας.



Εικ.25 Εφαρμογή PEP σε άρρωστο με κυστική ίνωση (Sjukgymnasten. 1989)

B. Βρογχική παροχέτευση

Η βρογχική παροχέτευση είναι βασικό να αρχίσει αμέσως μόλις διαγνωσθεί ότι το παιδί έχει κυστική ίνωση. Αν οι πνεύμονες διατηρηθούν καθαροί, το παιδί μπορεί να αναπτυχθεί φυσιολογικά.

Οι άνω λοβοί είναι πιο τρωτοί στα βρέφη και οι κάτω στα μικρά παιδιά.

Ζωηρή ενεργητική άσκηση (π.χ. τρέξιμο ή τραμπολίνο) είναι χρήσιμη πριν την παροχέτευση για τη χαλάρωση των εκκρίσεων.

Γ. Αναπνευστικές ασκήσεις

Γίνονται κατά την τοποθέτηση του παιδιού σε θέσεις παροχέτευσης και επικεντρώνεται σ' ορισμένες περιοχές με σκοπό να διευκολύνουν την παροχέτευση. Εξασκείται το παιδί και στον ενεργητικό κύκλο αναπνοής.

Υποστηρίζεται το κολύμπι, εφόσον αυτό είναι αρεστό από το παιδί, διότι βελτιώνει τον έλεγχο της αναπνοής, ερεθίζει την αύξηση του σκελετού και βελτιώνει τη συνεργασία των αναπνευστικών μυών.

2.12.1. ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΑ ΕΦΑΡΜΟΓΗΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ

Στην εφαρμογή της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας σε παιδιά θεωρείται απαραίτητη η ομαδική άσκηση, όπου το παιδί μπορεί να αποδώσει περισσότερα έχοντας και ψυχολογική βοήθεια. Αυτό βέβαια αντενδείκνυται σε σοβαρές περιπτώσεις δύσπνοιας και μεγάλης συσσώρευσης εκκρίσεων, όπου απαιτείται ένα ατομικό πρόγραμμα προσαρμοσμένο στο πρόβλημα κάθε παιδιού.



Εικ.26 Πρόγραμμα ομαδικής άσκησης σε παιδιά με κυστική ίνωση

Απαραίτητες προϋποθέσεις για την εφαρμογή ομαδικού προγράμματος είναι οι εξής :

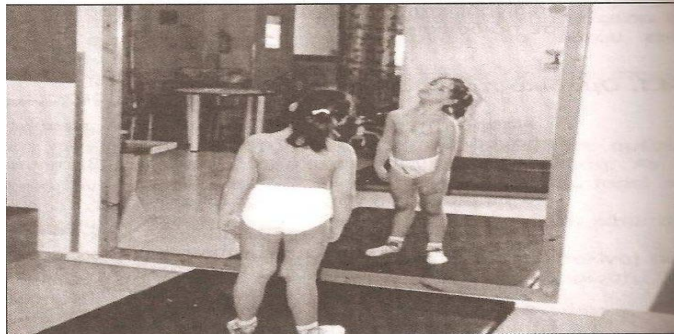
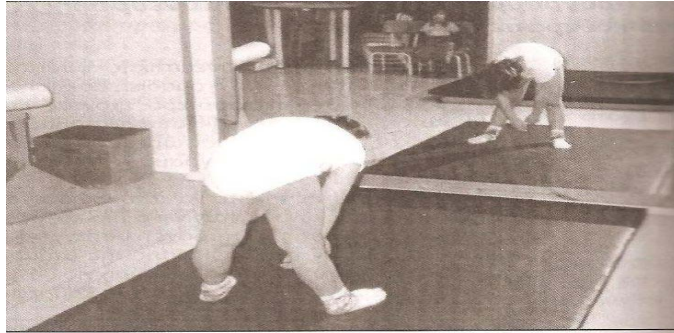
- Κοινό αναπνευστικό πρόβλημα, εν προκειμένω δηλαδή κυστική ίνωση
- Ίδια ηλικία και
- Φυσιολογική νοητική κατάσταση.

Το πρόγραμμα περιλαμβάνει ασκήσεις χαλάρωσης, παροχέτευσης και αναπνευστικές ασκήσεις.

A. Ασκήσεις χαλάρωσης

Στις ασκήσεις χαλάρωσης περιλαμβάνονται :

- Μικρές χαλαρές κινήσεις κάμψης – έκτασης, πλάγιας κάμψης, στροφής, περιαγωγής του κεφαλιού
- Χαλαρές κινήσεις αιώρησης, κάμψης, έκτασης, απαγωγής – προσαγωγής των άνω άκρων
- Χαλαρές κινήσεις αιώρησης των άνω άκρων με σύγχρονη στροφή του κορμού και
- Κινήσεις αιώρησης ολόκληρου του κορμού για πιο πλήρη γενική χαλάρωση.

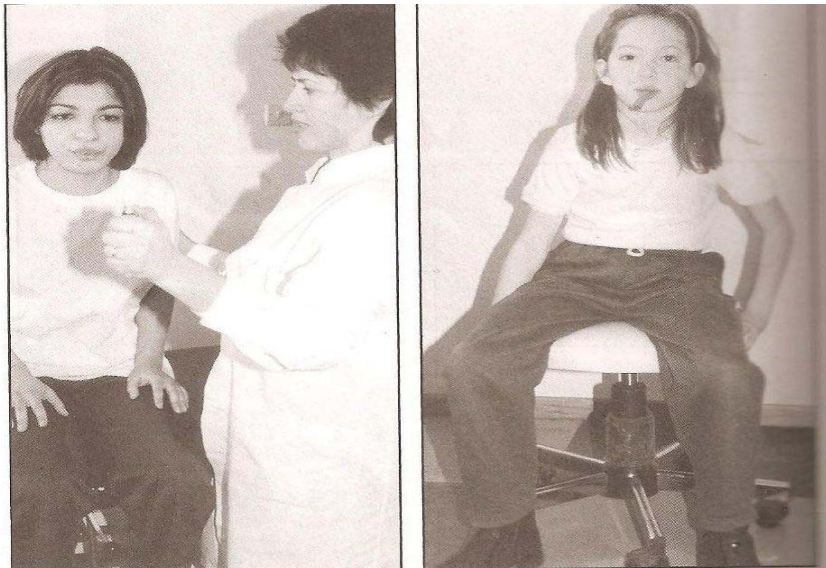


Εικ.27 Ασκήσεις χαλάρωσης

Β. Ασκήσεις παροχέτευσης

Στις ασκήσεις αυτές τα παιδιά :

- Φυσάνε ελαφριά μπαλάκια που τοποθετούνται σε επίπεδη επιφάνεια
- Σβήνουν κεριά
- Φουσκώνουν μπαλόνια
- Φυσάνε μέσα σε μπουκάλια με νερό με ένα καλάμακι κάνοντας φουσσαλίδες
- Κάνουν εκπνευστικούς κύκλους (χνώτο) μπροστά σε καθρέφτη
- Σφυρίζουν με σφυρίχτρες
- Φυσάνε κομματάκια χαρτιά και
- Παράγουν διάφορους ήχους (π.χ χα, α, χε, χο, χου, πφου, συριστικό –σ-, dox κ.λ.π.)



Εικ.28^A Ασκήσεις παροχέτευσης



Εικ.28^B Ασκήσεις παροχέτευσης

Γ. Ασκήσεις αναπνευστικές και διορθωτικές

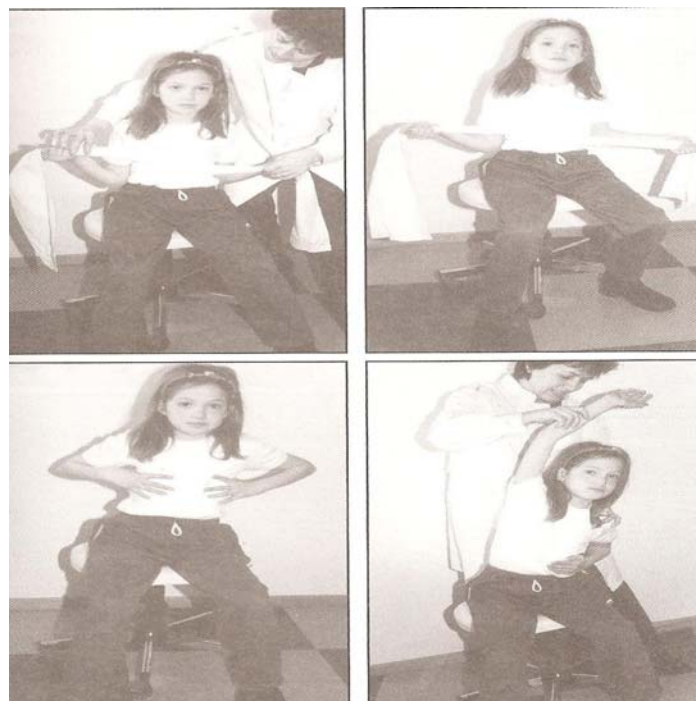
Τοποθετούνται τα παιδιά σε καθιστή θέση μπροστά σε καθρέφτη με τους ώμους χαλαρωμένους, τη σπονδυλική στήλη ευθεία και τα κάτω άκρα σε ελαφριά απαγωγή.

Από τη θέση αυτή :

- Κάνουν συμμετρικές ασκήσεις των άκρων συνδυασμένες με εισπνοή και εκπνοή (βαθιά εισπνοή κράτημα για 1 με 2 δευτερόλεπτα – εκπνοή χαλαρά)
- Κάνουν την άσκηση με τη ζώνη και
- Εφαρμόζουν πίεση και αντίσταση από μόνα τους



Εικ.29 Άσκηση αναπνευστικών μυών



Εικ.30 Άσκηση αναπνευστικών μυών

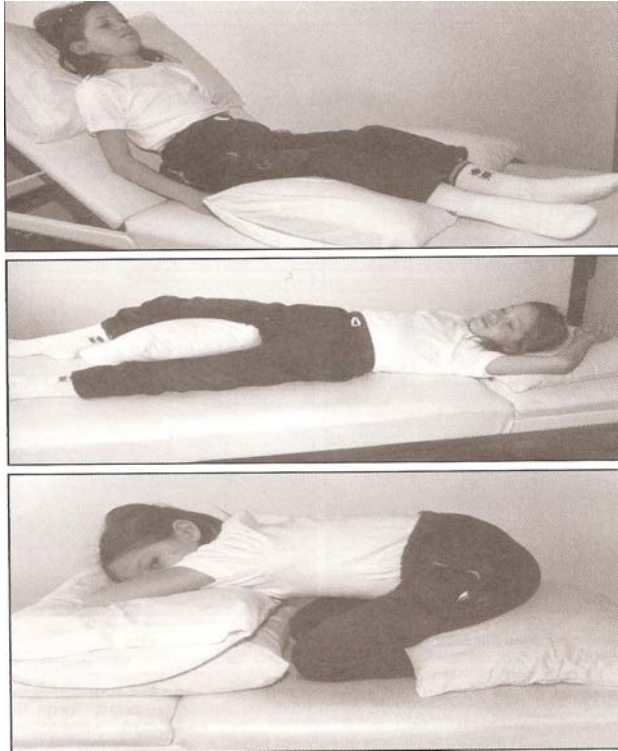
Μεγάλη σημασία εκτός από τις ασκήσεις χαλάρωσης έχουν και θέσεις χαλάρωσης και παροχέτευσης, που πρέπει να τις διδαχθούνε και οι γονείς των παιδιών για να τα βοηθήνε στο σπίτι.

A. Θέσεις χαλάρωσης

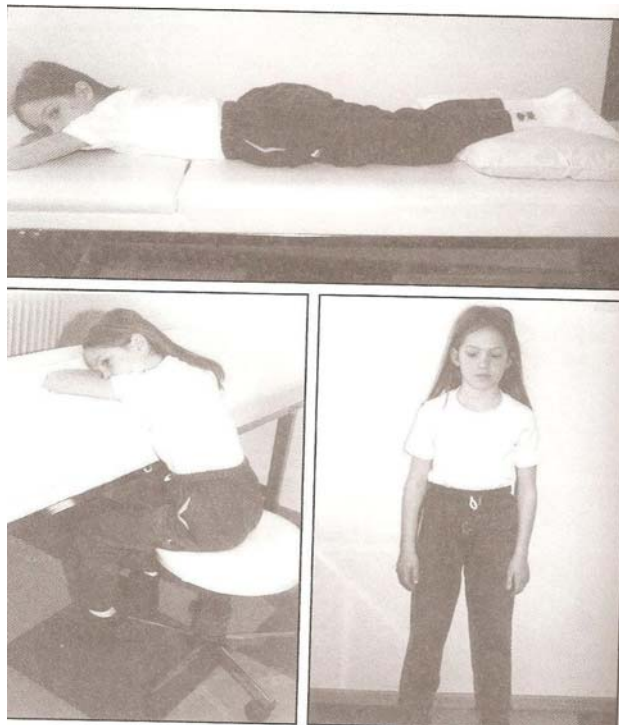
- Στο κρεβάτι (ύπτια, ημικαθήμενου, πλάγια , ημιπρηνής , ημιύπτια)
- Σε καθιστή θέση (στο κρεβάτι, στην καρέκλα)
- Σε όρθια θέση



Εικ.31 Θέσεις χαλάρωσης



Εικ.32 Θέσεις χαλάρωσης



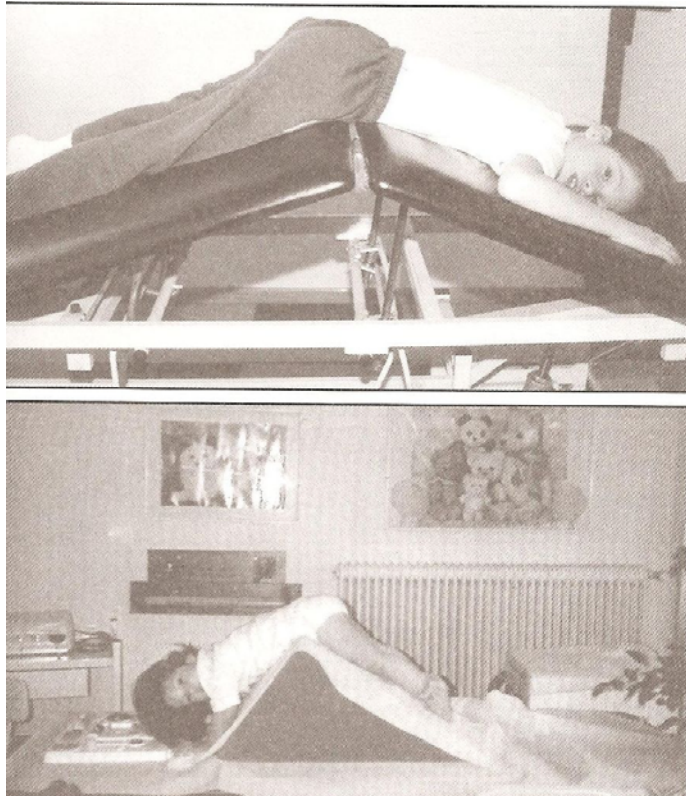
Εικ.33 Θέσεις χαλάρωσης

B. Θέσεις παροχέτευσης

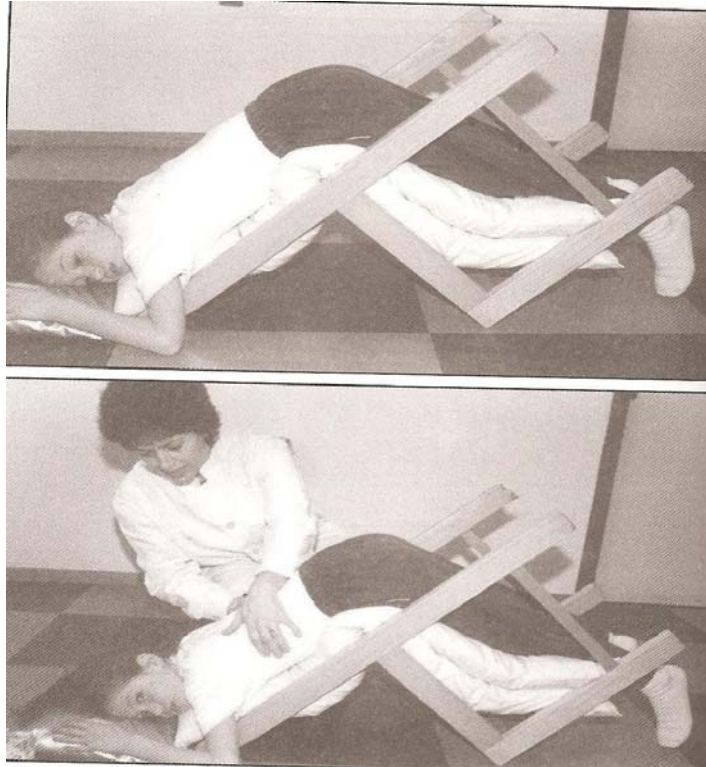
Οι θέσεις πρέπει να είναι ακριβείς για το κάθε τμήμα που θα παροχετευθεί και τα παιδιά να νιώθουν άνετα, γιατί θα χρειαστεί να συνδυαστούν με εφαρμογή κρούσεων, αναπνευστικών ασκήσεων και βήχα.

Τα παιδιά τοποθετούνται σε ειδικά κρεβάτια που είναι σε θέση να πάρουν διαφορετικές κλίσεις και να σχηματίσουν γωνίες.

Εκτός από τη φυσιοθεραπεία στα παιδιά μεγάλο ρόλο παίζει το οικογενειακό περιβάλλον που πρέπει να είναι ήρεμο και κάτω από υγιείς συνθήκες. Οι καβγάδες και δυσάρεστες συζητήσεις και το κάπνισμα μπορεί να έχουν δυσμενείς επιδράσεις στα παιδιά.



Εικ.34 Θέσεις παροχέτευσης



Εικ.35 Θέσεις παροχέτευσης σε καρέκλα

2.12.2. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΑΣΚΗΣΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ ΣΤΗΝ ΕΞΕΛΙΞΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Όταν η σοβαρότητα της νόσου είναι ήπια, συνήθως η ικανότητα εκτέλεσης έργου και ο κορεσμός του αρτηριακού αίματος σε κατάσταση ηρεμίας είναι μάλλον κανονικά. Όσο όμως εξελίσσεται η πάθηση τόσο περιορίζεται ο βαθμός ανοχής της σωματικής άσκησης. Συνεπώς ο ασθενής από την στιγμή της διάγνωσης η οποία γίνεται στην παιδική του ηλικία, επιβάλλεται να έχει μια φυσιολογική σωματική δραστηριότητα χωρίς όμως υπερβολές, οι οποίες μπορεί να δυσχεράνουν την ήδη επιβαρυσμένη αναπνευστική του λειτουργία.

Οι ευνοϊκές επιδράσεις της άσκησης σε αρρώστους με κυστική ίνωση είναι:

A. Βελτίωση της ικανότητας εκτέλεσης μυϊκού έργου και του επιπέδου φυσικής κατάστασης του αρρώστου .

Β. Βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας και ειδικότερα :

- Ενίσχυση της δύναμης και της αντοχής των αναπνευστικών μυών και παράλληλα μείωση της αυξημένης δαπάνης οξυγόνου κατά τη λειτουργία τους.
- Διευκόλυνση του καθαρισμού βρόγχων από την παχύρρευστη βλέννη, με αποτέλεσμα την ελάττωση των πνευμονικών λοιμώξεων και τον αποτελεσματικότερο πνευμονικό αερισμό.

Γ. Βελτίωση της πλημμελούς θρέψης και αύξηση του σωματικού βάρους.

Δ. Ψυχολογική υποστήριξη των αρρώστων, επειδή συνειδητοποιούν τη βελτίωση της κλινικής εικόνας τους και της ικανότητάς τους να εκτελούν με άνεση πολλές από τις καθημερινές τους δραστηριότητες.

2.12.3 ΓΕΝΙΚΟΤΕΡΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΠΡΟΣ ΤΟΝ ΑΣΘΕΝΗ

Επιτακτική θεωρείται η ανάγκη για τον ινοκυστικό ασθενή η υιοθέτηση ενός συγκεκριμένου τρόπου ζωής με σκοπό την αντιμετώπιση της αναπνευστικής του ανεπάρκειας και τη διευκόλυνση των λειτουργικών του δραστηριοτήτων.

Ο ασθενής σε γενικότερες γραμμές θα πρέπει να αποφεύγει να μένει στο κρεβάτι επειδή η ακινησία και η αδράνεια ισοδυναμούν με αποδυνάμωση των αναπνευστικών μυών και την μεγαλύτερη ελάττωση του πνευμονικού αερισμού, τα οποία σαφώς και πρέπει να αποφεύγονται από τον ινοκυστικό ασθενή.

Επομένως ο ασθενής επιβάλλεται να γνωρίζει τα εξής:

- σαφώς, το κάπνισμα και απαγορεύεται στην περίπτωση της ινοκυστικής νόσου
- ενδείκνυται να κάνει αντιγριπικό εμβόλιο κάθε φθινόπωρο
- να καταπολεμά έγκαιρα τις λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος

- να υιοθετήσει την βρογχική παροχέυτευση ως την καθημερινή ρουτίνα καθαρισμού των βρόγχων
- να καταβάλλει οποιαδήποτε προσπάθεια αργά και μάλιστα κατά το χρόνο της εκπνοής
- να αναπνέει ήρεμα χωρίς να σηκώνει τους ώμους
- να προσπαθεί να έχει όσο το δυνατόν μικρότερο αριθμό αναπνοών
- να γέρνει ελαφρά το σώμα του προς τα εμπρός κατά τη βάδιση
- να προσπαθήσει να δίνει μεγαλύτερο χρόνο στη φάση της εκπνοής από ότι στη φάση της εισπνοής (π.χ. περπατώντας να κάνει δύο βήματα με εκπνοή και ένα με εισπνοή, ενώ όταν τρέχει να εισπνέει σε ένα χρόνο και εκπνέει σε δύο)
- να αποφεύγει παρατεταμένη φυσική δραστηριότητα
- να ενθαρρύνεται για ήπιες φυσικές δραστηριότητες για μικρό διάστημα, οι οποίες ακολουθούνται πάντα από διαλείμματα διαφραγματικής αναπνοής
- να αποφεύγει την παχυσαρκία, διότι εμποδίζονται οι κινήσεις των αναπνευστικών μυών, ιδίως του διαφράγματος εξαιτίας του λιπώδους ιστού του κοιλιακού τοιχώματος
- να πίνει ζεστά ροφήματα για να διευκολύνει τη ρευστοποίηση των βρογχικών εκκρίσεων
- να αποφεύγει την εισπνοή σκόνης και ψυχρού αέρα
- να αποφεύγει την παραμονή του σε μολυσμένη ατμόσφαιρα και τέλος
- να διατηρεί ικανοποιητικό επίπεδο συνεργασίας με το γιατρό και τον φυσικοθεραπευτή.

2.12.4. ΨΥΧΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Ο μικρής έντασης βρογχόσπασμος συχνά αντιμετωπίζεται και με ψυχοθεραπεία που έχει ως στόχο την εκμάθηση ελέγχου του πανικού. Αυτή μπορεί να πάρει τη μορφή διαβεβαίωσης και υποστήριξης του από τους γιατρούς και το παραϊατρικό προσωπικό. Σ' έναν ασθενή που αναπνέει γρήγορα κατά τη διάρκεια ενός οξέος αναπνευστικού επεισοδίου, η εκούσια αλλαγή της αναπνοής σε διαφραγματική, συχνά ελαττώνει τη συχνότητα της αναπνοής και προάγει την κατανομή του αέρα, όχι τόσο λόγω της διαφραγματικής αναπνοής καθαυτής, όσο λόγω της επιβράδυνσης της εισπνευστικής προσπάθειας.

Ενώ το αίσθημα της δύσπνοιας εξαφανίζεται, συχνά λύνεται και ο βρογχόσπασμος. Ο αρμόδιος γιατρός, ο φυσικοθεραπευτής ή οι νοσοκόμες μπορούν επίσης να εμποδίσουν τον ασθενή να πέσει στο φαύλο κύκλο βρογχόσπασμος – αίσθημα επικείμενου θανάτου, γρήγορη αναπνοή για περισσότερο αέρα, που ακολουθείται από παραπέρα βρογχόσπασμο και δύσπνοια. Πρέπει να δοθεί ενθάρρυνση με λίγα λόγια, για να αλλάξει τον τύπο αναπνοής από γρήγορης συχνότητας σε αργής και να δίνονται εντολές με τον τόνο της φωνής προσαρμοσμένο στην προσωπικότητα του ασθενούς.

Ο φοβισμένος ασθενής πρέπει να διαβεβαιώνεται ότι η κατάστασή του δεν συνιστά απειλή για την ζωή του και ότι του δίνεται η σωστή βοήθεια που θα τον απαλλάξει από τη δύσπνοια.

2.12.5. ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΒΡΟΓΧΟΔΙΑΣΤΑΛΤΙΚΗΣ ΑΓΩΓΗΣ ΣΕ ΙΝΟΚΥΣΤΙΚΟ ΑΣΘΕΝΗ

Η βρογχοδιασταλτική θεραπεία λαμβάνεται με τους ακόλουθους τρόπους :

- Με χρήση συσκευής παραγωγής νεφελοποίησης

Το άτομο πιέζει το πουάρ της συσκευής, ενώ ταυτόχρονα παίρνει βαθειά εισπνοή και κρατά την αναπνοή του για λίγο, προκειμένου να προσκολληθούν τα σταγονίδια του φαρμάκου στο βλεννογόνο.

- Με χρήση δοσομετρικής εισπνευστικής συσκευής
- Με χρήση συσκευής διαλείπουσας θετικής πίεσης (I.P.P.B)

Οι τρεις αυτοί τρόποι ακολουθούν την ίδια φυσιολογική αρχή για τη χορήγηση βρογχοδιασταλτικών φαρμάκων. Το φάρμακο εισπνέεται κατά τη διάρκεια μιας αργής εισπνευστικής κίνησης, για να προωθηθεί περισσότερο η κατανομή του αέρα και η απόθεση του φαρμάκου στο βλεννογόνο των αποφραγμένων οδών. Αν η εισπνοή γίνει με γρήγορο ρυθμό, τα τμήματα των πνευμόνων με μεγάλη αντίσταση δε θα εκτεθούν στο φάρμακο.

Το αποτέλεσμα της αργής και γρήγορης αναπνοής καθώς και του κρατήματος της αναπνοής στην κατανομή του αέρα και των « νεφελοποιημένων» βρογχοδιασταλτικών φαίνεται στις παρακάτω εικόνες.

Στη συσκευή νεφελοποίησης και στα συστήματα εισπνευστικών συσκευών καθορισμένης δόσης η εισπνοή είναι εκούσια, ενώ με τη συσκευή διαλείπουσας θετικής πίεσης ο αναπνευστήρας αναγκάζει μηχανικά το άτομο να εισπνεύσει.

Πολλοί ερευνητές έχουν αποδείξει ότι ο βαθμός της βραχυπρόθεσμης βρογχοδιαστολής που επιτυγχάνεται είναι παρόμοιος και με τα χειροκίνητα συστήματα και με τους μηχανικούς αναπνευστήρες.

Η χορήγηση του φαρμάκου είτε με χειροκίνητη συσκευή, είτε με αναπνοή διαλείπουσας θετικής πίεσης απαιτεί 10 μέχρι 15 λεπτά, ενώ τα συστήματα εισπνευστικών συσκευών καθορισμένης δόσης πετυχαίνουν την βρογχοδιαστολή με μία μόνο εισπνοή.

2.12.5.1. Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΥΤΗ ΣΤΗ ΧΡΗΣΗ ΒΡΟΓΧΟΔΙΑΣΤΑΛΤΙΚΟΥ ΦΑΡΜΑΚΟΥ

Ο ρόλος του φυσιοθεραπευτή είναι πρωταγωνιστικός στη χρήση βρογχοδιασταλτικού με τις συσκευές εισπνοών καθορισμένης δόσης, οι οποίες συχνά δε χρησιμοποιούνται σωστά από τους ασθενείς και κυρίως από τα παιδιά.

Ο ινοκυστικός ασθενής θα πρέπει να μάθει τα ακόλουθα :

- Πώς να εκπνέει βαθειά μέχρι το σημείο του υπολειπόμενου όγκου
- Πώς να τοποθετεί το επιστόμιο της συσκευής στο στόμα του και να πιέζει τη συσκευή, ενώ εισπνέει αργά μέχρι την ολική πνευμονική χωρητικότητα των πνευμόνων.
- Πώς να κρατά την αναπνοή του για 5 sec προκειμένου να προσκολληθούν σταγονίδια στο βλεννογόνο και τέλος
- Πώς να εκπνέει κανονικά και να επανέρχεται στην κανονική αναπνοή.

Με αυτό τον τρόπο επιτυγχάνεται μια καλή κατανομή του εισπνεόμενου αέρα και τα σταγονίδια κατευθύνονται και στις ελεύθερες και στις αποφραγμένες αεροφόρους οδούς.

Μια ποικιλία βρογχοδιασταλτικών παραγόντων (σαλβουταμόλη, τερβουταλίνη) είναι διαθέσιμα σε μορφή aerosol καθορισμένης δόσης και μπορούν να χρησιμοποιηθούν με ασφάλεια μέχρι και κάθε τρεις με έξι ώρες, αν χρειαστεί.

Όταν αυτοί οι βρογχοδιασταλτικοί παράγοντες λαμβάνονται σύμφωνα με τις ιατρικές υποδείξεις αποφεύγονται ανεπιθύμητες ενέργειες π.χ. ταχυκαρδία ή ταχυαρρυθμία.

2.13. ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Μέχρι στιγμής, δεν υπάρχει οριστική θεραπεία για την πολυσυστηματική αυτή νόσο. Ελπίδα όλων μας και μέλημα πολλών, αποτελεί η εύρεση γονιδιακής θεραπείας που θα δώσει οριστικό τέλος στην ταλαιπωρία των ασθενών και στον καθημερινό και άνισο αγώνα τους ενάντια στη νόσο. Μέχρι τότε όμως θα πρέπει η νοσηλεία και η παρακολούθηση των ασθενών να γίνεται σε οργανωμένα εξειδικευμένα κέντρα κυστικής ίνωσης.

2.14. ΣΤΕΛΕΧΩΣΗ ΚΑΙ ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΤΩΝ ΚΕΝΤΡΩΝ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Ένα ειδικό κέντρο σύμφωνα με τα διεθνώς αναγνωρισμένα πρότυπα, τις εκθέσεις της Παγκόσμιας Οργάνωσης Υγείας και της Ευρωπαϊκής Ιατρικής Εταιρίας Κυστικής Ίνωσης πρέπει να περιλαμβάνει :

- Ιατρούς εξειδικευμένους στην κυστική ίνωση (πνευμονολόγους ή παιδοπνευμονολόγους, ανάλογα).
- Φυσιοθεραπευτή εξειδικευμένο στη θεραπεία των ινοκυστικών ασθενών (βρογχική παροχέτευση, αναπνευστικές ασκήσεις)
- Νοσηλευτικό προσωπικό με εμπειρία στη νόσο.
- Νοσηλεύτη-τρια συντονιστή (coordinator) που συντονίζει την παρακολούθηση του ασθενούς μεταξύ του νοσοκομείου και του σπιτιού και επιβλέπει την κατ ‘ οίκον νοσηλεία του ασθενούς όταν αυτή γίνεται.
- Συνεργασία με ιατρούς με εμπειρία στην κυστική ίνωση διαφόρων ειδικοτήτων (π.χ. γαστρεντερολόγων, ωτορινολαρυγγολόγων, γυναικολόγων, ορθοπαιδικών κ.ά.)
- Διαιτολόγο
- Ψυχολόγο- κοινωνικό λειτουργό
- Γραμματέα για την καταγραφή των ασθενών

Καθώς και

- Να είναι ανεξάρτητο από άλλες κλινικές και να διαθέτει δικούς του χώρους
- Να διαθέτει την ανάλογη κτιριακή υποδομή και εξοπλισμό (μονόκλινα δωμάτια, όργανα μέτρησης αναπνευστικής λειτουργίας, φυσιοθεραπείας, φορητό εξοπλισμό οξυγόνου κ.λ.π.)

2.15. ΥΠΑΡΞΗ ΕΞΕΙΔΙΚΕΥΜΕΝΟΥ ΚΕΝΤΡΟΥ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ ΣΤΗΝ ΕΛΛΑΔΑ

Δυστυχώς στην Ελλάδα δεν υπάρχει ακόμα κανένα ανεξάρτητο κέντρο σύμφωνα με τις προαναφερόμενες προδιαγραφές. Το μοναδικό αναγνωρισμένο, για παιδιά, τμήμα ινοκυστικής νόσου που λειτουργεί στο νοσοκομείο παιδών « Αγία Σοφία» δεν έχει την προαναφερόμενη σύνθεση χωρίς βέβαια να απέχει πάρα πολύ από αυτήν. Όσον αφορά τους ενήλικες, που είναι περίπου το 1/3 του συνολικού αριθμού των ασθενών και διαρκώς αυξάνονται, υπάρχει ελάχιστη υποδομή σε εντελώς μεμονωμένη βάση, αποκλειστικά βασιζόμενη στο φιλότεμο και στις ατομικές προσπάθειες και πρωτοβουλίες των γιατρών, οι οποίοι εργάζονται σε διαφορετικά νοσοκομεία των Αθηνών, χωρίς καμία κρατική υποστήριξη.

Στη δε Θεσσαλονίκη, υπάρχουν μόνο δύο πανεστημιακοί γιατροί, παιδίατροι εξειδικευμένοι σε θέματα γαστρεντερολογίας και πνευμονολογίας ο καθένας που ασχολούνται επί χρόνια με την πάθηση, σε συνεργασία με ορισμένους παιδίατρος της κλινικής τους. Παρ' όλα αυτά, ακόμα και σήμερα δεν έχει ιδρυθεί ή αναγνωριστεί κέντρο κυστικής ίνωσης για τα παιδιά σε κανένα νοσοκομειακό ίδρυμα της Θεσσαλονίκης. Ωστόσο, για τους ενήλικες ασθενείς της Βορείου Ελλάδας, προς το παρόν δεν υπάρχει καμία πρόβλεψη, ούτε και αντιμετώπιση πέρα από διαρκείς υποσχέσεις για επίλυση των προβλημάτων. Αυτή η κατάσταση έχει ως αποτέλεσμα, οι ενήλικες πάσχοντες που ζουν στη Β.Ελλάδα να μη τυχαίνουν συστηματικής και οργανωμένης ιατρικής φροντίδας, αφού οι παιδιατρικές κλινικές δεν δύνανται να τους παρακολουθούν και να τους φροντίσουν λόγω ηλικίας, ενώ αρκετοί από αυτούς αναγκάζονται να δαπανούν εξ ιδίων, για την παρακολούθησή τους από τους δύο εξειδικευμένους γιατρούς ενηλίκων που εργάζονται σε νοσοκομεία της Αθήνας. Είναι αυτονόητο φυσικά, ότι αυτή η αβέβαιη κατάσταση παίζει σημαντικά αρνητικό ρόλο και επιβαρύνει την ήδη επιβαρυνόμενη υγεία τους.

Άμεση και επιτακτική ανάγκη λοιπόν είναι η ίδρυση ενός άρτιου, ανεξάρτητου, οργανωμένου κέντρου κυστικής ίνωσης, το οποίο θα πλαισιώνεται από το απόλυτα εξειδικευμένο και απαραίτητο ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό, τις απαιτούμενες ξενοδοχειακές εγκαταστάσεις και τον ανάλογο μηχανικό εξοπλισμό, όπως συμβαίνει και σε όλα τα υπόλοιπα ευρωπαϊκά κράτη. Μάλιστα, λόγω του μεγάλου αριθμού των ασθενών, κρίνεται σκόπιμη η δημιουργία ενός ανεξάρτητου κέντρου στη

Θεσσαλονίκη και ενός στην Αθήνα, γιατί οι ασθενείς διαρκώς αυξάνονται και βάσει των προβλέψεων της επόμενης δεκαετίας οι περισσότεροι ασθενείς θα ενηλικιώνονται.

3. ΕΡΕΥΝΕΣ ΠΟΥ ΕΓΙΝΑΝ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

3.1. Trampoline use as physiotherapy for cystic fibrosis patients.

[Barak A](#), [Wexler ID](#), [Efrati O](#), [Bentur L](#), [Augarten A](#), [Mussaffi H](#), [Avital A](#), [Rivlin J](#), [Aviram M](#), [Yahav Y](#), [Kerem E](#).

National Center for Cystic Fibrosis, Edmond and Lily Safra Children's Hospital, Chaim Sheba Medical Center, Tel-Hashomer, Israel. ashbar@netvision.net.il

Physicians and physiotherapists who care for CF patients have recommended the use of trampolines as a physiotherapeutic tool for enhancing cardiopulmonary performance, encouraging sputum production, and improving general well-being. Despite some therapeutic and recreational benefits associated with trampoline use, papers in the general pediatric population mostly document an increased incidence of injuries, ranging from minor trauma to spinal cord injuries and even death. The aim of this review is to examine the accumulated published data regarding the use of trampolines, to assess their potential contributions and disadvantages for CF patients, and to define whether trampoline use should be recommended. An extensive search in the published medical literature retrieved approximately 60 articles that primarily dealt with trampolines, out of which only two dealt with CF. The preponderance of these articles are reports pertaining to injuries related to the use of trampolines, with only a few describing the medical, physiologic, and/or psychological benefits of trampolines. Based on the accumulated data, the presumed benefits of trampoline use for CF patients are not proven. Furthermore, the suggested benefits could be acquired using other types of exercise. Weighing the known risks of trampolines against the potential benefits that are not unique to this modality suggests that the use of trampolines for CF should not be recommended.

Η χρήση των τραμπολίνων ως φυσιοθεραπευτικό μέσον σε ασθενείς με κυστική ίνωση.

Η έρευνα των Barak και των συνεργατών του ασχολήθηκε με τη χρήση των τραμπολίνω ως μέσο φυσιοθεραπείας για ασθενείς με κυστική ίνωση. Σε αυτήν αναφέρεται πως ορισμένοι ιατροί παθολόγοι και ορισμένοι φυσιοθεραπευτές έχουν συστήσει την χρήση των τραμπολίνω ως φυσιοθεραπευτικό εργαλείο για την αύξηση της καρδιοπνευμονικής λειτουργίας, την απόχρεμψη πτυέλων και την γενικότερη ευημερία του ασθενούς. Υπάρχουν μερικά θεραπευτικά και ψυχαγωγικά οφέλη που συνδέονται με τη χρήση του τραμπολίνου, παρόλα αυτά όμως αναφέρονται και περιπτώσεις τραυματισμών που έχουν ως επίπτωση ακόμα και σοβαρό τραυματισμό του νωτιαίου μυελού.

Στόχος αυτής της εργασίας ήταν να εξεταστούν τα συσσωρευμένα δημοσιευμένα στοιχεία σχετικά με την χρήση του τραμπολίνου, ν' αξιολογηθούν τα πιθανά οφέλη καθώς και τα μειονεκτήματα για ασθενείς με κυστική ίνωση και τέλος να καθοριστεί εάν η χρήση των τραμπολίνων πρέπει να συστηθεί. Μια εκτενής αναζήτηση στην δημοσιευμένη ιατρική βιβλιογραφία ανέσυρε 60 άρθρα τα οποία εξετάζουν πρώτιστα τα τραμπολίνω, εκ των οποίων μόνο τα 2 αναφέρονται στην κυστική ίνωση

Συμπέρασμα : Με βάση τα συσσωρευμένα στοιχεία τα θεωρητικά οφέλη θα μπορούσαν να αποκτηθούν με την χρησιμοποίηση άλλου τύπου ασκήσεων. Μέσα από την σύγκριση των γνωστών κινδύνων της χρήσης του τραμπολίνω έναντι στα πιθανά οφέλη προτείνεται ότι η χρήση του δεν πρέπει να συστηθεί.

3.2. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial.

[Orenstein DM](#), [Hovell MF](#), [Mulvihill M](#), [Keating KK](#), [Hofstetter CR](#), [Kelsey S](#), [Morris K](#), [Nixon PA](#).

Center for Behavioral Epidemiology and Community Health, 9245 Sky Park Court, Suite 230, San Diego, CA 92123, USA.

STUDY OBJECTIVE: Exercise has the potential to improve the ability of a patient with cystic fibrosis (CF) to cope with the physical demands of everyday life, and may improve prognosis. The purpose of this study was to compare the effects of a home-

based, semi-supervised, upper-body strength-training regimen with a similarly structured aerobic training regimen. DESIGN: Data were collected during a 1-year randomized clinical trial. SETTING: Counselors conducted in-home visits with the participants once per week for the first 8 weeks followed by monthly visits for the remainder of the study. PATIENTS: Sixty-seven patients with CF, aged 8 to 18 years, participated in the trial. INTERVENTION: Participants in both exercise conditions were encouraged to exercise at least three times per week for 1 year. Each child in the aerobic group was given a stair-stepping machine, and each child in the upper-body strength training group was given an upper-body-only weight-resistance machine. MEASURES AND RESULTS: Aerobic fitness, pulmonary function, quality of life, and strength were measured at baseline, at 6 months, and at 12 months. Strength training increased the maximum weight lifted for biceps curls significantly more than aerobic training ($p < 0.02$). However, this differential did not remain significant after control for increase in height. Both training procedures were associated with increased strength ($p < 0.002$) and physical work capacity (PWC) [$p < 0.033$]. CONCLUSIONS: We concluded that strength and aerobic training may increase upper-body strength, and that both types of training may increase PWC for children with CF. Future trials should be conducted with no-training control subjects and larger samples to increase statistical power.

Αύξηση της δύναμης σε σχέση με την αεροβική άσκηση σε παιδιά με κυστική ίνωση :

Μία τυχαία ελεγχόμενη δοκιμή.

Στόχος : Η άσκηση έχει την δυνατότητα βελτίωσης της ικανότητας ενός ασθενούς με κυστική ίνωση προκειμένου ν'αντιμετωπίσει τις απαιτήσεις της καθημερινής ζωής καθώς και μπορεί να βελτιώσει το προσδωκόμενο μέσο όρο ζωής. Σκόπος αυτής της μελέτης ήταν να συγκριθούν οι επιδράσεις της άσκησης για αύξηση της δύναμης του πάνω μέρους του σώματος σε σύγκριση μ'ένα δομημένο πρόγραμμα αεροβικής γυμναστικής. Σχέδιο : Τα δεδομένα συλλέχθηκαν κατά την διάρκεια ενός χρόνου μίας τυχαίας ελεγχόμενης δοκιμής. Κάποια άτομα ορίστηκαν ως ελεγκτές οι οποίοι επισκέπτονταν τα σπίτια των ασθενών μία φορά την βδομάδα για τις πρώτες 8 βδομάδες που ακολουθήθηκαν απο μηνιαίες επισκέψεις για το υπόλοιπο της μελέτης. Συμμετείχαν 68 ασθενείς ηλικίας 8 έως 18 ετών. Και στις δύο ομάδες οι συμμετέχοντες ενθαρρύνθηκαν ν'ασκηθούν τουλάχιστον τρεις φορές την βδομάδα για ένα έτος. Σε κάθε παιδί στην ομάδα αεροβικής δόθηκαν ασκήσεις για τ'όργανο εξάσκησης βηματισμού (stair stepping machine) και στην άλλη ομάδα ασκήσεις με αντίσταση – βάρους

Αποτελέσματα : Η αεροβική ικανότητα, η πνευμονική λειτουργία, η ποιότητα ζωής και η δύναμη μετρήθηκαν σε 6 και σε 12 μήνες. Στα παιδιά με τις ασκήσεις αντίστασης – βάρους είχαμε ως αποτέλεσμα την αύξηση του βάρους που μπορεί ν' ανυψώσει ο δικέφαλος μύς περισσότερο απ' ό τι τα παιδιά με τις αεροβικές ασκήσεις. Και οι δύο διαδικασίες συνδέονται με την αύξηση της δύναμης και την αύξηση της ικανότητας φυσικής άσκησης

Συμπεράσματα : Καταλήξαμε στο συμπέρασμα ότι και οι δύο τύποι ασκήσεων μπορούν ν' αυξήσουν την δύναμη στο άνω μέρος του σώματος και ότι επίσης μπορούν ν' αυξήσουν την ικανότητα εργασίας για παιδιά με κυστική ίνωση.

3.3 Evaluation of directed coughing in cystic fibrosis.

[Bain J, Bishop J, Olinsky A.](#)

Physiotherapy Department, Royal Children's Hospital, Victoria, Australia.

Supervised directed coughing was compared to conventional physiotherapy (postural drainage, vibration and/or percussion and coughing) in 38 patients with cystic fibrosis aged 9-18 years admitted to hospital with an exacerbation of their pulmonary symptoms. Assessment included objective measures of pulmonary function and sputum characteristics. Both treatment groups showed significant improvement at the end of the 2-week period. When the patients were graded according to their pulmonary disease, those with mild-moderate disease demonstrated a significant improvement in both treatment groups whereas those with severe lung disease showed little improvement with either treatment. Directed coughing is as effective as conventional physiotherapy in the management of patients with cystic fibrosis admitted to hospital for treatment of an exacerbation of their pulmonary symptoms

Η αξιολόγηση του κατευθυνόμενου βήχα στην κυστική ίνωση

Ο ελεγχόμενος κατευθυνόμενος βήχας συγκρίθηκε με τη συμβατική φυσιοθεραπεία (βρογχική παροχέτευση, δονήσεις – κρούσεις) σε 38 ασθενείς με κυστική ίνωση,

ηλικίας 9 – 18 ετών που είχαν πτώση της πνευμονικής λειτουργίας και διαγνώστηκε στο νοσοκομείο. Και οι 2 ομάδες επεξεργασίας παρουσίασαν σημαντική βελτίωση στο τέλος των 2 εβδομάδων. Όταν οι ασθενείς βαθμολογήθηκαν σύμφωνα με την πνευμονική τους ασθένεια, εκείνοι με ήπιας μορφής ασθένεια κατέδειξαν μια σημαντική βελτίωση και στις 2 ομάδες, ενώ εκείνοι με σοβαρής μορφής ασθένεια παρουσίασαν λίγη βελτίωση με κάθε θεραπεία.

Συμπέρασμα: ο κατευθυνόμενος βήχας είναι τόσο αποτελεσματικός όσο και η συμβατική φυσιοθεραπεία στους ασθενείς με κυστική ίνωση.

3.4 Effects of an intensive 4-week summer camp on cystic fibrosis: pulmonary function, exercise tolerance, and nutrition.

[Blau H](#), [Mussaffi-Georgy H](#), [Fink G](#), [Kaye C](#), [Szeinberg A](#), [Spitzer SA](#), [Yahav J](#).

Schneider Children's Medical Center of Israel, Petah Tikva, Israel.

hblau@post.tau.ac.il

STUDY OBJECTIVES: Cystic fibrosis (CF) patients prefer exercise to most other forms of therapy, although objective improvement remains controversial. Israeli CF patients have attended a summer program in Switzerland for many years with subjective improvement. However, CF camps worldwide have been cancelled recently, due to fears of cross-infection with resistant organisms. Therefore, we evaluated the effect of attending the camp on pulmonary function, exercise tolerance, and nutritional state in CF patients. DESIGN: Weight, resting pulmonary function, incremental exercise test results, and sputum culture findings were assessed before and after a 4-week intensive summer camp. SETTING: Davos, Switzerland (altitude, 1,500 m). PATIENTS: Thirteen Israeli CF patients (seven women and six men) with an age range of 9 to 25 years who had mild-to-moderate lung disease. No patients had *Burkholderia cepacia* detected in their sputum. INTERVENTIONS: The program included a high-calorie diet, chest physiotherapy, daily mountain climbing, and indoor activities. Arterial oxygen saturation (SaO₂) was maintained at > 88% during exertion. RESULTS: Exercise tolerance improved significantly. The peak work capacity increased by 12.7%, the maximal oxygen uptake increased by 10%, and minute ventilation increased by 18.5% ($p < 0.0005$). Of the calculated parameters, the anaerobic threshold improved by 17%. Ventilation was always the limiting factor during exercise, although it improved. There was no significant change in resting lung function and pulse or in SaO₂ decline at maximal exercise. The mean weight gain was 1 kg. No patient acquired *B cepacia*. CONCLUSIONS: An intensive summer camp improved exercise tolerance and nutrition in CF patients. This may explain improved patient well-being despite unchanged values for resting lung function. The

reinstitution of summer camps, with special care to avoid cross-infection, should be considered.

Επιδράσεις ενός εντατικού καλοκαιρινού κάμπινγκ, διάρκειας 4 εβδομάδων, ασθενών με κυστική ίνωση:πνευμονική λειτουργία, ανοχή στην άσκηση και διατροφή.

Οι ασθενείς με κυστική ίνωση προτιμούν την άσκηση περισσότερο από άλλες μορφές θεραπείας, αν και η αντικειμενική βελτίωση παραμένει αμφισβητούμενη. Οι ασθενείς παρεβρέθησαν σε ένα θερινό πρόγραμμα στην Ελβετία για πολλά έτη με υποκειμενική βελτίωση. Παρόλα αυτά, ορισμένα προγράμματα ακυρώθηκαν πρόσφατα λόγω του φόβου μόλυνσης με ανθεκτικούς οργανισμούς. Αξιολογήθηκε η επίδραση στην πνευμονική λειτουργία, η ανοχή στην άσκηση και η ενδεχόμενη πρόσληψη βάρους.

Σχέδιο: το βάρος, πνευμονική λειτουργία, η αποτελεσματικότητα της άσκησης, η απόχρεμψη των πτυέλων αξιολογήθηκαν πριν και μετά από ένα τεσσάρων εβδομάδων εντατικό καλοκαιρινό εκπαιδευτικό κάμπινγκ. Τόπος: Νταβός, Ελβετία (ύψος 1500 μέτρα). Δείγμα: 13 ασθενείς (7 άνδρες και 6 γυναίκες) με ηλικία 9 – 25 ετών, που είχαν ήπιας μορφής ασθένεια. Πρόγραμμα: περιελάμβανε διατροφή υψηλής θερμιδικής αξίας, αναπνευστική φυσιοθεραπεία, καθημερινή ορειβασία και εσωτερικές δραστηριότητες. Ο κορεσμός του οξυγόνου διατηρήθηκε σε ποσοστό μεγαλύτερο κατά 88% κατά τη διάρκεια της άσκησης.

Αποτελέσματα: η ανοχή της άσκησης ήταν βελτιωμένη σημαντικά και η μέγιστη λήψη οξυγόνου αυξήθηκε κατά 10%. Ο εξαερισμός ήταν πάντα περιοριστικός παράγοντας κατά τη διάρκεια της άσκησης, παρόλο που βελτιώθηκε. Δεν υπήρξε καμία σημαντική αλλαγή στην πνευμονική λειτουργία και στην πτώση του κορεσμού οξυγόνου στην μέγιστη άσκηση. Ο μέσος όρος κέρδους βάρους ήταν ένα κιλό.

Συμπέρασμα: βελτίωσε σημαντικά στην ανοχή της άσκησης και στην πρόσληψη βάρους στους ασθενείς με κυστική ίνωση. Βέβαια θα πρέπει το ενδεχόμενο της μόλυνσης από ανθεκτικούς οργανισμούς να εξετάζεται κάθε φορά.

3.5. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis.

[Selvadurai HC, Blimkie CJ, Mevers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP.](#)

Children's Chest Research Centre and Department of Respiratory Medicine, Royal Alexandra Hospital for Children, New South Wales, Australia.

hiran.selvadurai@sickkids.ca

The aim of this study was to compare aerobic and resistance training in children with cystic fibrosis (CF) admitted to hospital with an intercurrent pulmonary infection with a control group. The subjects were randomized into three groups on the first day of admission. The fat-free mass (FFM) was calculated, using the skin fold thickness from four sites (biceps, triceps, subscapular, and iliac crest). Pulmonary function tests were performed within 36 hr of admission and repeated on discharge from the hospital, and again at 1 month after discharge. All subjects performed an incremental treadmill exercise test, using a modified Bruce protocol. Lower limb strength was measured using a Cybex dynamometer. An assessment of quality of life was made using the Quality of Well Being Scale, as previously reported. Activity levels were measured using a 7-day activity diary, and subjects also wore an accelerometer on their hips. There were no significant differences between the three groups in terms of disease severity, and length of stay in hospital. Subjects in all three groups received intravenous antibiotics and nutritional supplementation as determined by the physician. Children randomized to the aerobic training group participated in aerobic activities for five sessions, each of 30-min duration, a week. The children randomized to the resistance training group exercised both upper and lower limbs against a graded resistance machine. Subjects in the control group received standard chest physiotherapy. Our study demonstrated that children who received aerobic training had significantly better peak aerobic capacity, activity levels, and quality of life than children who received the resistance training program. Children who received resistance training had better weight gain (total mass, as well as fat-free mass), lung function, and leg strength than children who received aerobic training. A combination of aerobic and resistance training may be the best training program, and future studies to assess optimal training programs for CF patients are indicated. Copyright 2002 Wiley-Liss, Inc.

Τυχαία ελεγχόμενη μελέτη με πρόγραμμα άσκησης σε παιδιά με κυστική ίνωση.

Ο στόχος της μελέτης ήταν να συγκρίνει την αεροβική άσκηση με τις ασκήσεις αντίστασης σε ασθενείς που διαγνώστησαν στο νοσοκομείο με πνευμονική μόλυνση. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε 3 ομάδες από την πρώτη ημέρα της εισαγωγής τους στο νοσοκομείο. Η χωρίς λίπος μάζα, υπολογίστηκε χρησιμοποιώντας το πάχος των πτυχών του δέρματος από 4 περιοχές (δικέφαλος, τρικέφαλος, υποπλάτιος, λαγόνια

ακρολοφία). Η μέτρηση της πνευμονικής λειτουργίας εκτελέστηκε μέσα σε 36 ώρες από την εισαγωγή και επαναλήφθηκε την ημέρα του εξιτηρίου από το νοσοκομείο και μετά από ένα μήνα. Η μέτρηση της δύναμης των κάτω άκρων έγινε χρησιμοποιώντας ένα δυναμόμετρο cybex. Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής έγινε χρησιμοποιώντας μια κλίμακα ποιότητας. Το επίπεδο δραστηριότητας μετρήθηκε χρησιμοποιώντας ένα πρόγραμμα εφταήμερης δραστηριότητας και οι ασθενείς φορούσαν ένα επιταχυντή στα ισχία τους. Δεν αναφέρθηκαν σημαντικές διαφορές μεταξύ των 3 ομάδων από άποψη δριμύτητας ασθένειας και την διάρκεια παραμονής στο νοσοκομείο. Οι ασθενείς και στις 3 ομάδες έλαβαν ενδοφλέβια αντιβιοτικά και θρεπτικά συμπληρώματα τα οποία καθορίστηκαν από παθολόγο. Τα παιδιά της αεροβικής άσκησης συμμετείχαν στις αεροβικές δραστηριότητες για 5 συνεδρίες, διάρκειας 30 λεπτών επί μια εβδομάδα, τα παιδιά της ομάδας ασκήσεων με αντίσταση έκαναν ασκήσεις των άνω και κάτω άκρων με ένα βαθμολογημένο μηχάνημα αντίστασης και η ομάδα ελέγχου έλαβε τυποποιημένη αναπνευστική φυσιοθεραπεία.

Αποτελέσματα: η μελέτη κατέδειξε πως τα παιδιά που έλαβαν αεροβικές ασκήσεις είχαν σημαντικά καλύτερη μέγιστη αεροβική ικανότητα, επίπεδο δραστηριότητας και ποιότητα ζωής από τα υπόλοιπα παιδιά. Τα παιδιά που έκαναν ασκήσεις με αντίσταση είχαν καλύτερο κέρδος βάρους (συνολική μάζα, καθώς επίσης και χωρίς λίπος μάζα), την πνευμονική λειτουργία και της δύναμης των κάτω άκρων από τα παιδιά που έλαβαν αεροβικό πρόγραμμα άσκησης. Επομένως, ένας συνδυασμός αεροβικής άσκησης και ασκήσεων με αντίσταση αποτελεί ένα αποτελεσματικότερο πρόγραμμα θεραπευτικής αντιμετώπισης.

3.6. Respiratory physio-kinesitherapy in cystic fibrosis: the parents' viewpoint

[Battistini A](#), [Grzincich GL](#), [Pisi G](#), [Bocchi U](#), [Marvasi R](#), [Costantini D](#), [Antonelli M](#), [Castello D](#), [Cappelletti LM](#), [Nantron M](#), et al.

Centro di Fisiopatologia Respiratoria Infantile, Parma.

The aim of this study was to evaluate the problems found in performing chest physiotherapy (PKT) by patients with Cystic Fibrosis (CF) and by their families. The

research has been based upon processing 389 questionnaires (46 items) that were compiled by the families. Thirteen CF centers all over the nation have participated in this study. Patients' mean age was 7.4 years (range 2 months to 14 years). Data about the socio-economic status and illness severity were available for every patient. Many graphs (line connects points with a line = n. 8; bar charts = n. 17; pie charts = n. 13) show the results and their statistical processing. Our purpose was to solve the following problems: 1) What is the extent of the compliance? 2) Who perform, or should perform, PKT in the family environment? 3) What is the kind and extent of the help request? 4) What are the mistakes made in executing PKT? 5) What is the usefulness of precursors and aerosol therapy? 6) What is the link between physical activity and PKT? 7) What are the main difficulties in performing PKT? 8) How effective is PKT? 9) What is the extent of the parents' faith in their capabilities? 10) Are there any prejudices against PKT? Three major findings emerge from this study: 1) the compliance appeared good; 2) the average family understood the meaning of PKT correctly and 3) PKT is usually executed properly. As for negative results are concerned, it is to be noted that the burden of performing PKT is usually up to the mother. This finding is linked both to the socio-economics status of the family and to the severity of the illness. On the other hand, a home PKT service is only asked in very extreme situations such as sudden worsening of the patient's illness. The difficulties met in performing PKT range from the patient's refusal to logistical and organization problems, which are correlated with the socio-economic status of the family. The relationship between PKT and sport is understood well and there is a high percentage of patients doing regular physical activity, even if it is often hindered by the severity of the disease. In conclusion, although there are many problems, there are also many methods to use in order to improve the acceptance and the effectiveness of the PK

Αναπνευστική φυσιοθεραπεία στην κυστική ίνωση: η άποψη των γονέων

Ο στόχος αυτής της μελέτης ήταν να αξιολογηθούν τα προβλήματα που βρέθηκαν στην εκτέλεση της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας από τους ασθενείς με κυστική ίνωση και από τις οικογένειές τους. Η έρευνα έχει βασιστεί στην επεξεργασία 389 ερωτηματολογίων που συντάχθηκαν από τις οικογένειες. 13 κέντρα κυστικής ίνωσης από όλη την Ιταλία συμμετείχαν στην έρευνα. Η μέση ηλικία των ασθενών ήταν 7,4 έτη (από δυο μηνών έως 14 ετών). Τα στοιχεία για την κοινωνικοοικονομική δριμύτητα θέσης και ασθένειας ήταν διαθέσιμα για κάθε ασθενή. Πολλές γραφικές παραστάσεις παρουσιάζουν τα αποτελέσματα και τη στατιστική επεξεργασία τους. Σκοπός ήταν να λυθούν τα ακόλουθα προβλήματα: 1. Ποια είναι η έκταση της συμμόρφωσης, 2. Ποιος να εκτελεί ή πρέπει να εκτελέσει αναπνευστική φυσιοθεραπεία στο οικογενειακό περιβάλλον, 3. Ποιο είναι το είδος και η έκταση του αιτήματος βοήθειας, 4. Ποια τα λάθη που γίνονται στην εκτέλεση της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας, 5. Ποια είναι η χρησιμότητα της θεραπείας αερολήματος, 6. Ποια

είναι η σύνδεση μεταξύ της σωματικής δραστηριότητας και αναπνευστικής φυσιοθεραπείας, 7. Ποιες είναι οι κύριες δυσκολίες την εκτέλεση της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας, 8. Πόσο αποτελεσματική είναι η αναπνευστική φυσιοθεραπεία, 9. Ποια είναι η έκταση της πίστης των γονέων στις ικανότητές τους, 10. Αν υπάρχουν οποιεσδήποτε προκαταλήψεις ενάντια στην αναπνευστική φυσιοθεραπεία.

Αποτελέσματα: 3 σημαντικά συμπεράσματα προκύπτουν από αυτή τη μελέτη. 1. Η συμμόρφωση εμφανίστηκε καλή, 2. Η μέση οικογένεια κατάλαβε την έννοια της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας σωστά και 3. Η αναπνευστική φυσιοθεραπεία εκτελείται συνήθως κατάλληλα. Όσον αφορά στα αρνητικά αποτελέσματα που σημειώνονται, το φορτίο της εκτέλεσης της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας επιβαρύνεται συνήθως η μητέρα. Αυτό το συμπέρασμα συνδέεται και με την κοινωνικοοικονομική κατάσταση της οικογένειας και με τη σοβαρότητα της ασθένειας. Από την άλλη μεριά, μια αναπνευστική φυσιοθεραπεία στο σπίτι ζητείται σε πολύ ακραίες καταστάσεις, όπως η ξαφνική επιδείνωση του ασθενούς. Οι δυσκολίες που συναντούνται στην άσκηση της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας ποικίλλουν από την άρνηση των ασθενών στα λογιστικά και οργανωτικά προβλήματα, τα οποία συσχετίζονται με την κοινωνικοοικονομική θέση της οικογένειας. Η σχέση μεταξύ αναπνευστικής φυσιοθεραπείας και αθλητισμού είναι επαρκώς κατανοητή και υπάρχει ένα υψηλό ποσοστό των ασθενών οι οποίοι έχουν μια τακτική φυσική δραστηριότητα, ακόμα και όταν εμποδίζεται από την επιδείνωση της ασθένειας. Συμπερασματικά, αν και υπάρχουν πολλά προβλήματα, υπάρχουν επίσης πολλές μέθοδοι που χρησιμοποιούνται προκειμένου να βελτιώσουν την αποδοχή και την αποτελεσματικότητα της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας.

3.7. Cystic fibrosis: physical exercise versus chest physiotherapy.

Zach M, Oberwaldner B, Häusler F.

Twelve children with cystic fibrosis were admitted to a paediatric rehabilitation hospital for 17 days to take part in a training programme of vigorous physical exercise and sport. The daily inhalation-physiotherapy routine was stopped. Ventilatory status was assessed by spirometry and measurement of lung volumes one day before admission, one day after the end of the hospital stay, and 8 weeks later. Flow

measurements of forced expiration had improved appreciably by the end of the course, but most of them returned to pretraining levels 8 weeks later. Lung volumes did not change significantly. Daily recordings of peak flow indicated improvement of airways function plus some ventilatory muscle training. Regular physical exercise could replace the inhalation-physiotherapy routine in some children with cystic fibrosis.

Κυστική ίνωση: φυσική άσκηση σε σύγκριση με την αναπνευστική φυσιοθεραπεία

12 παιδιά με κυστική ίνωση που διαγνώστηκαν σε ένα παιδιατρικό νοσοκομείο αποκατάστασης για 17 μέρες για να συμμετέχουν σε ένα επιμορφωτικό πρόγραμμα φυσικής σωματικής άσκησης και αθλητισμού. Την καθημερινή ρουτίνα αναπνευστικής φυσιοθεραπείας τη σταμάτησαν. Η εισπνευστική ικανότητα αξιολογήθηκε από τη σπειρομέτρηση των πνευμονικών όγκων μια μέρα πριν την εισαγωγή στο νοσοκομείο, μια μέρα μετά από το εξιτήριο από το νοσοκομείο και 8 εβδομάδες αργότερα. Οι μετρήσεις της ροής της εκπνευστικής ικανότητας είχαν βελτιωθεί αρκετά μέχρι το τέλος της σειράς των μαθημάτων, αλλά επέστρεψαν στα επίπεδα προδιαμόρφωσης 8 εβδομάδες αργότερα. Οι πνευμονικοί όγκοι δεν άλλαξαν σημαντικά. Οι καθημερινές καταγραφές κατέδειξαν βελτίωση της λειτουργίας των αεραγωγών και επιπροσθέτως κάποια ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών. Η φυσιολογική σωματική άσκηση θα μπορούσε να αντικαταστήσει την ρουτίνα της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας σε μερικά παιδιά με κυστική ίνωση.

3.8. Long-term effects of physical exercise on working capacity and pulmonary function in cystic fibrosis.

[Andréasson B](#), [Jonson B](#), [Kornfält R](#), [Nordmark E](#), [Sandström S](#).

Seven patients with cystic fibrosis aged 6 to 20 were enrolled for 30 months in a daily exercise program. After 12 months conventional chest physiotherapy was withdrawn. Patients with low initial Shwachman scores improved as regards maximal working capacity. Spirometric data and volume of trapped gas indicated opening of closed airways. We suggest that physical exercise in general should be the basis of pulmonary

therapy in cystic fibrosis. Other forms of physiotherapy are advisable when hard physical exercise is not feasible.

Μακροπρόθεσμα αποτελέσματα της σωματικής άσκησης στην ικανότητα εργασίας και της πνευμονικής λειτουργίας στην κυστική ίνωση

7 ασθενείς με κυστική ίνωση, ηλικίας 6 – 20 ετών εγγράφηκαν για 30 μήνες σε ένα καθημερινό πρόγραμμα άσκησης. Μετά από 12 μήνες η συμβατική αναπνευστική φυσιοθεραπεία αποσύρθηκε. Οι ασθενείς με χαμηλά αρχικά αποτελέσματα βελτιώθηκαν όσον αφορά στη μέγιστη ικανότητα εργασίας. Τα στοιχεία από τις σπειρομετρήσεις και ο όγκος του υπολοιπούμενου όγκου (R.V) έδειξαν το άνοιγμα των κλειστών αεραγωγών. Προτείνεται ότι η σωματική άσκηση θα πρέπει γενικά να είναι η βάση της πνευμονικής θεραπείας στην κυστική ίνωση. Άλλες μορφές φυσιοθεραπείας είναι ενδεδειγμένες όταν η σκληρή σωματική άσκηση δεν είναι εφικτή.

3.9. Exercise response and rehabilitation in cystic fibrosis.

[Canny GJ, Levison H.](#)

Exercise testing can be performed safely in cystic fibrosis patients, and provides a simple and reproducible index of overall health in the disease. A wide variability in exercise capacity of cystic fibrosis patients is found, but, in general, exercise is limited by the degree of lung disease and, to a lesser extent, by compromised nutritional status. Based on the results of exercise tests, patients can then be supplied with individualised exercise prescriptions. Exercise training can be expected to improve the exercise capacity of the majority of cystic fibrosis patients, but pulmonary function generally remains unchanged. Whether exercise rehabilitation will improve the long term prognosis for patients with cystic fibrosis is currently not known.

Το αποτέλεσμα της άσκησης και η αποκατάσταση στην κυστική ίνωση

Η δοκιμή της άσκησης μπορεί να εκτελεστεί στους ινοκυστικούς ασθενείς και παρέχει έναν απλό και αναπαραγωγίμο δείκτη της γενικής κατάστασης του ασθενούς. Μια ευρεία μεταβλητότητα στην ικανότητα άσκησης των ινοκυστικών ασθενών παρουσιάζεται, αλλά γενικά η άσκηση περιορίζεται από το βαθμό σοβαρότητας της

ασθένειας των πνευμόνων και σε μια μικρότερη έκταση από την μειωμένη θρεπτική κατάσταση. Με βάση τα αποτελέσματα των δοκιμών άσκησης, οι ασθενείς μπορούν έπειτα να εφοδιαστούν με τα εξατομικευμένα προγράμματα άσκησης. Η φυσική σωματική δραστηριότητα αναμένεται να βελτιώσει την ικανότητα άσκησης της πλειοψηφίας των ινοκυστικών ασθενών, αλλά η πνευμονική λειτουργία παραμένει γενικά αμετάβλητη.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Οι έρευνες που γίνονται κατά καιρούς κυρίως σκοπό έχουν να μελετήσουν την απολεπτεσμητικότερη μέθοδο προκειμένου ο ινοκυστικός ασθενής να ανταποκρίνεται στις συνθήκες της καθημερινής του ζωής με λειτουργικό και ανεξάρτητο τρόπο.

Η έρευνα των Barak και των συνεργατών του όσον αφορά τη χρήση του τραμπολίνου ως φυσιοθεραπευτικό μέσο έδειξε πως ενέχει κινδύνους τραυματισμού ακόμη και κάκωσης του νωτιαίου μυελού του παιδιού με κυστική ίνωση, γεγονός που αποτελεί ανασταλτικό παράγοντα για την χρήση του. Κάποιος άλλος τύπος ασκήσεων θα μπορούσε να ωφελήσει αυτούς τους ασθενείς.

Στην έρευνα των Orenstein και συνεργατών του συγκρίθηκε η ενδυνάμωση των μυών του πάνω μέρους του σώματος με την αεροβική άσκηση. Το συμπέρασμα που απορρέει από την έρευνα είναι ότι και οι δύο τύποι ασκήσεων βοηθούν στην αύξηση της δύναμης καθώς και στην ικανότητα εκτέλεσης εργασιών των παιδιών με κυστική ίνωση.

Σε έρευνα που έγινε σε νοσοκομείο της Αυστραλίας ο κατευθυνόμενος βήχας με την συμβατική αναπνευστική φυσιοθεραπεία έχουν τα ίδια ευεργετικά αποτελέσματα στους ασθενείς με κυστική ίνωση.

Όσον αφορά την έρευνα των Blau και των συνεργατών του για τις επιδράσεις ενός προγράμματος 4 εβδομάδων σε ένα κάμπινγκ στην πνευμονική λειτουργία, την αντοχή στην άσκηση και τη διατροφή το συμπέρασμα ήταν ότι βελτιώθηκε σημαντικά η αντοχή στην άσκηση όπως και η πρόσληψη βάρους, εφόσον και η ελλιπής θρέψη αποτελεί σημαντικό πρόβλημα του ινοκυστικού ασθενή.

Σε μία ενδονοσοκομειακή μελέτη των Selvadurai και συνεργατών, συγκρίθηκαν η αεροβική άσκηση με τις ασκήσεις αντίστασης και αποδείχθηκε πως αποτελεσματικότερο θα είναι ο συνδυασμός των ασκήσεων με αντίσταση και των αεροβικών ασκήσεων.

Σε μια άλλη μελέτη των Battistini και Grzincich η μέση άποψη των γονιών για την σχέση μεταξύ αναπνευστικής φυσιοθεραπείας και αθλητισμού είναι επαρκώς κατανοητή και υπάρχει υψηλό ποσοστό των ασθενών που έχει μία φυσιολογική φυσική δραστηριότητα. Επίσης βρέθηκε ότι υπάρχουν πολλοί μέθοδοι προκειμένου να βελτιώσουν την αποτελεσματικότητα της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας.

Τέλος, στις έρευνες μελετήθηκε η σωματική δραστηριότητα και η συμβατική φυσιοθεραπεία. Συμπερασματικά μπορούμε να πούμε ότι η φυσική δραστηριότητα μπορεί να βελτιώσει την φυσική κατάσταση των ινοκυστικών ασθενών και ότι τις περισσότερες φορές αποτελεί την βάση στην καθημερινότητα των παιδιών με κυστική ίνωση. Ορισμένες φορές όμως μπορεί να αντικαταστάσει την αναπνευστική φυσιοθεραπεία αλλά σε περιπτώσεις που έχουμε σοβαρής μορφής ασθένεια δεν ενδείκνυται η σκληρή σωματική άσκηση. Αξίζει να σημειωθεί πως γενικώς με την σωματική φυσική δραστηριότητα η πνευμονική λειτουργία παραμένει αμετάβλητη, η γενικότερη όμως κατάσταση του παιδιού βελτιώνεται καθώς επίσης έχουμε και τα ωφέλη της ομαδικής άσκησης πέρα από την άσκηση αυτή καθ' εαυτή, δηλαδή τα ψυχολογικά και τα ψυχαγωγικά ωφέλη της άσκησης.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1) Αλεξάνδρα Χριστάρα - Παππαδοπούλου

Αναπνευστική φυσιοθεραπεία

Τμήμα εκδόσεων ΑΤΕΙΘ

- 2) Ειρήνη Μπάρλου – Πανοπούλου

Αναπνευστική φυσιοθεραπεία

Μ.Βαλυράκη – Μ.Αθανασόπουλου

Αθήνα 1983

- 3) Πούλιου Ελένη

Κυστική ίνωση, από το παιδί στον ενήλικα

Αθήνα 1979

ΑΡΘΡΑ

Trampoline use as physiotherapy for cystic fibrosis patients , www.pubmed.com

Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial, www.pubmed.com

Evaluation of directed coughing in cystic fibrosis., www.pubmed.com

Effects of an intensive 4-week summer camp on cystic fibrosis: pulmonary function, exercise tolerance, and nutrition., www.pubmed.com

Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. , www.pubmed.com

Respiratory physio-kinesitherapy in cystic fibrosis: the parents' viewpoint ,www.pubmed.com

Cystic fibrosis: physical exercise versus chest physiotherapy, www.pubmed.com

Long-term effects of physical exercise on working capacity and pulmonary function in cystic fibrosis., www.pubmed.com

Exercise response and rehabilitation in cystic fibrosis. ,www.pubmed.com

Περιοδικό Αναπηρία τώρα www.disabled.gr