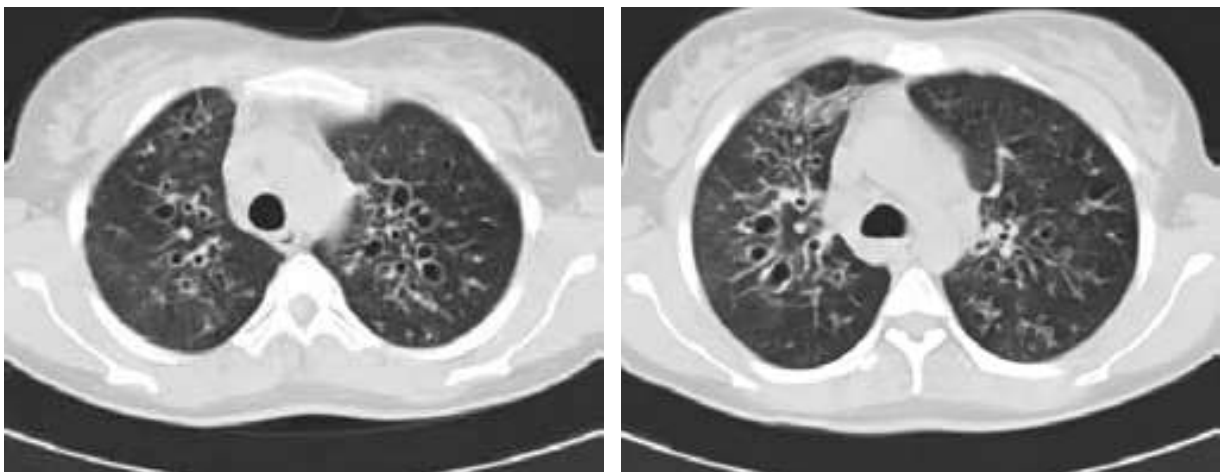


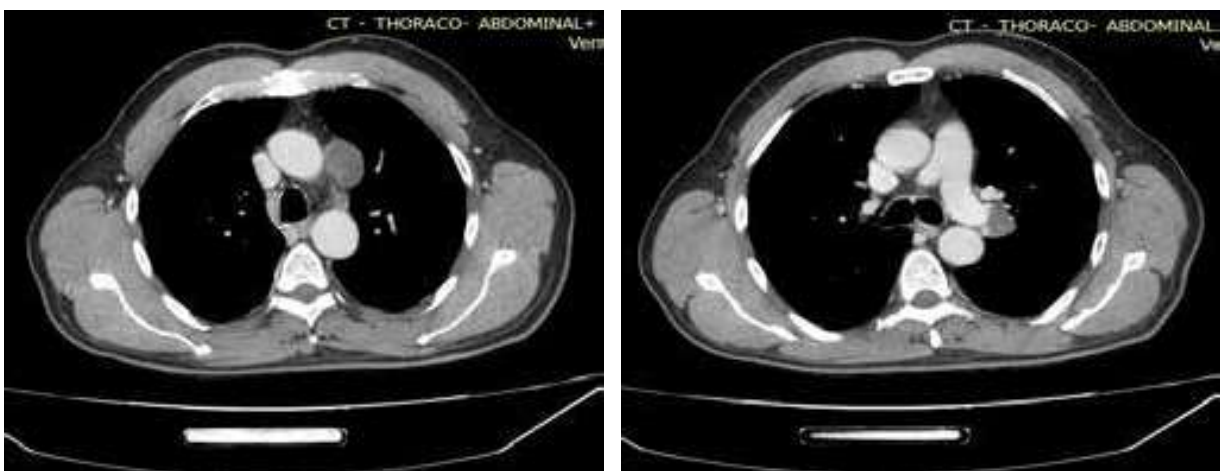
Γ. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΤΟΥ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ



Εικόνα 1: Διηθήσεις τύπου “θολής υάλου” (ground glass) στα πλαίσια αιμόπτυσης.



Εικόνα 2: Βρογχεκτασίες άνω λοβών σε ασθενή με κυστική ίνωση.



Εικόνα 3: Διογκωμένοι παραορτικοί και πυλαίοι λεμφαδένες αριστερά.



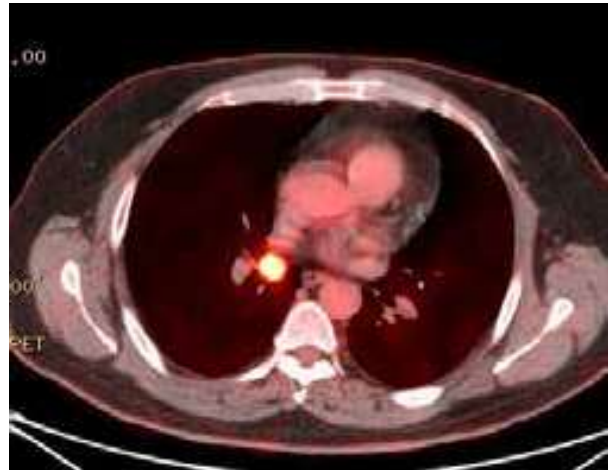
Εικόνα 4: Διαδερμική βιοψία υπό CT καθοδήγηση μονήρους πνευμονικού όζου, με υψηλή πιθανότητα κακοήθειας (μέγεθος, λοβωτά όρια, εντόπιση σε άνω λοβό).



Εικόνα 5: Ενεργός πνευμονική φυματίωση. Κοιλοτικός σχηματισμός δεξιά και διηθητικά/ παραγωγικά στοιχεία κορυφών.



Εικόνα 6: Κυσταδενοκαρκίνωμα στο διάμεσο βρόγχο. Ενδοαυλικές βλάβες κεντρικών αεραγωγών που δεν προκαλούν ατελεκτασία συχνά διαλάθουν της προσοχής στη CT.



Εικόνα 7: Όζος στον δεξιό άνω λοβό με ογκόμορφη λεμφαδενοπάθεια μεσοθωρακίου. Μικροκυτταρικό καρκίνωμα πνεύμονα.



Εικόνα 92: Παθολογικά διογκωμένοι πυλαίοι και παρατραχειακοί δεξιά λεμφαδένες καθώς και πνευμονική διήθηση περιβρογχοαγγειακά σε ασθενή με λέμφωμα.



Εικόνα 93: Όγκος Pancoast. Ο ασθενής αναζήτησε ιατρική βοήθεια λόγω έντονου άλγους στην ωμική ζώνη.



Εικόνα 94: Πλευρόδεση δεξιά μετά από παρατεταμένη διαφυγή αέρα μετεγχειρητικά. Απεικονίζεται ως εκτεταμένη υπερμεταβολική διήθηση του υπεζωκότα σε PET/CT ακόμη και χρόνια αργότερα. Συνυπάρχουν αδενοκαρκίνωμα στομάχου.

3. ΑΙΜΟΠΤΥΣΗ

Ποια τα συχνότερα και ποια τα λιγότερο συχνά/σπάνια αίτια αιμόπτυσης;

Στο 90% των περιπτώσεων η αιμόπτυση οφείλεται σε ρήξη κλάδων των βρογχικών αρτηριών, ενώ στις υπόλοιπες περιπτώσεις προκαλείται από την πνευμονική κυκλοφορία.

A. Τα συχνότερα αίτια είναι:

1. Ενδοβρογχικοί όγκοι: Συχνότερα πρόκειται για καρκίνο του πνεύμονα ενώ σπανιότατα ανευρίσκονται καλοήγη νεοπλασμάτα (π.χ. βρογχικό αδένωμα, θηλώματα). Συνήθως παρατηρούνται αιμόφυρτα πτύελα ή μικρής ποσότητας αιμόπτυση, ενώ η μαζική αιμόπτυση είναι σπάνια και οφείλεται σε διάβρωση κλάδου της πνευμονικής αρτηρίας. Ο όγκος είναι συνήθως παραπυλαίας εντόπισης, προκαλώντας επινέμεση των επιχώριων μεσοθωρακικών λεμφαδένων και/ή ατελεκτασία. Το ποσοστό ασθενών στους οποίους ο όγκος δεν είναι ορατός στη CT παρά μόνο βρογχοσκοπικά είναι πρακτικά αμελητέο, μολονότι συστήνεται η διενέργεια **τόσο αξονικής τομογραφίας όσο και βρογχοσκόπησης σε κάθε καπνιστή με αιμόπτυση.**

2. Βρογχεκτασίες και κυστική ίνωση. Η αιμόπτυση συνήθως υποδηλώνει παρόξυνση της νόσου. Μπορεί να είναι σοβαρού βαθμού και προκαλείται από τις διατεταμένες/υπερπλαστικές βρογχικές αρτηρίες που αναπτύσσονται στο τοίχωμα των βρογχεκτασικών κοιλοτήτων.

3. Φυματίωση: Η αιμόπτυση μπορεί να παρατηρηθεί τόσο σε κοιλοτική όσο και σε μη κοιλοτική μορφή ενεργού φυματίωσης αλλά και σε μεταφυματιώδεις βρογχεκτασίες.

4. Πνευμονία: Αιμόπτυση είναι δυνατόν να παρατηρηθεί σε πνευμονιοκοκκική και σε νεκρωτική μορφή πνευμονίας από αναερόβια βακτήρια, Gram (-) και χρυσίζοντα σταφυλόκοκκο.

5. Πνευμονική εμβολή: Κατά κανόνα συνοδεύεται και από άλλα σημεία/συμπτώματα (θωρακικό άλγος, παράγοντες κινδύνου από το ιστορικό, ταχυκαρδία, φλεβοθρόμβωση κάτω άκρου).

6. Αγγειϊτίδες/σύνδρομα κυψελιδικής αιμορραγίας: Πρόκειται κατά

κανόνα για αγγειίτιδες με προσβολή μικρού/μέσου μεγέθους αγγείων αλλά και άλλα πνευμονονεφρικά σύνδρομα (νόσος Goodpasture's, συστηματικός ερυθρηματώδης λύκος).

7. Λήψη αντιπηκτικών και αντιαιμοπεταλιακών φαρμάκων.

8. Κρυπτογενής: Στο 30-40% των περιπτώσεων οξείας αιμόπτυσης δεν ανευρίσκεται σαφές αίτιο. Θεωρείται ότι είναι το αποτέλεσμα οξείας ή χρόνιας βρογχίτιδας και η πορεία αυτών των ασθενών είναι γενικά ομαλή, ενώ ο μελλοντικός κίνδυνος κακοήθειας δεν φαίνεται να είναι υψηλός.

B. Άλλα λιγότερο συχνά ή σπάνια αίτια αιμόπτυσης είναι:

Το πνευμονικό απόστημα, το μυκήτωμα, οι πνευμονικές μυκητιάσεις και παρασιτώσεις, οι αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, η πνευμονική ενδομητρίωση, το αορτικό ανεύρυσμα, η σοβαρού βαθμού στένωση της μιτροειδούς, η βαριά πνευμονική υπέρταση, το ξένο σώμα, η πνευμονική αιμοσιδήρωση, προκαλούμενη ιατρογενώς μετά από βρογχοσκόπηση ή ρήξη πνευμονικής αρτηρίας κατά τον καθετηριασμό της.

Ποια η διαγνωστική προσέγγιση σε αιμόπτυση;

Η αιμόπτυση θα πρέπει να διαφοροδιαγιγνώσκεται από την αιμορραγία από το **ανώτερο αναπνευστικό ή πεπτικό σύστημα**. Στην περίπτωση που η αιμορραγία είναι μικρής ποσότητας και το ιατρικό ιστορικό ασαφές συνιστάται να γίνεται ως ρουτίνα ΩΡΛ εκτίμηση. Στην περίπτωση αιμορραγίας από το ανώτερο πεπτικό ο διαχωρισμός γίνεται με βάση το ιστορικό (αποβολή του αίματος με το βήχα ή κατόπιν εμέτου) και τους χαρακτήρες του αποβαλλόμενου υγρού (στη γαστρορραγία είναι καφεοειδές, αναμιγμένο με τροφές και με όξινο pH, ενώ στην αιμόπτυση είναι ζωηρό ή σκούρο κόκκινο, αναμιγμένο με φλέγματα και με αλκαλικό pH).

Η διαγνωστική προσέγγιση ασθενούς με αποβολή μικρής ποσότητας αίματος μπορεί να γίνει σε εξωτερική βάση, ενώ η μαζική αιμόπτυση αποτελεί επείγουσα κατάσταση, δυνητικά απειλητική για τη ζωή και απαιτεί πάντοτε εισαγωγή στο νοσοκομείο. Δεν υπάρχει γενικά αποδεκτός ορισμός για τη **μαζική αιμόπτυση**. Έχουν κατά καιρούς χρησιμοποιηθεί τα ακόλουθα κριτήρια: αποβολή 100-600

ml/24ωρο, συνυπάρχουσα αιμοδυναμική αστάθεια ή επισφαλής βατότητα του ανώτερου αεραγωγού. Σε πρόσφατες σειρές περιστατικών φαίνεται ότι οι βρογχεκτασίες και η φυματίωση αποτελούν τα συχνότερα αίτια μαζικής αιμόπτυσης.

Διαγνωστικές εξετάσεις που προτείνεται να γίνονται (χωρίς γενικά αποδεκτό αλγόριθμο):

1. Ιατρικό ιστορικό και κλινική εξέταση: προηγούμενα επεισόδια αιμοπτύσεων, μεταλοιμώδεις βρογχιεκτασίες, πορφυρικό ή κεντρικά ελκωτικό εξάνθημα συμβατό με αγγειΐτιδα, τηλαγγειεκτασίες, καρκινική καχεξία, εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση, λήψη φαρμάκων.

2. Γενική αίματος και PT/PTT/INR. Σε περίπτωση που υποψιαζόμαστε αγγειΐτιδα: ANCA, anti-GBM και ANA.

3. Καλλιέργειες πτυέλων επί υποψίας λοίμωξης.

4. Ακτινογραφία θώρακα: Στο 10% των περιπτώσεων κακοήθειας η βλάβη δεν είναι ορατή. Σε περίπτωση αγγειΐτιδας είναι δυνατόν να παρατηρηθούν αμφίπλευρες κυψελιδικού τύπου διηθήσεις και αναιμία χωρίς αιμόπτυση.

5. Βροχοσκόπηση: Δεν υπάρχει ομοφωνία για το αν θα πρέπει να διεξάγεται στην οξεία φάση (αυξάνεται η πιθανότητα εντοπισμού της θέσης αιμορραγίας, δυσχερής η λήψη υλικών λόγω μειωμένης ορατότητας) ή αργότερα (σε περίπτωση ακτινολογικά ορατών βλαβών δεν αλλάζει η πρόγνωση, ενώ αυξάνεται η αξιοπιστία). Πραγματοποιείται λήψη βιοψιών από ενδοβρογχικές μάζες, η χρήση ενδοβρογχικού υπερήχου σε περίπτωση εξωβρογχικής μάζας αυξάνει τη διαγνωστική ακρίβεια, ενώ λαμβάνονται βρογχικές εκκρίσεις για καλλιέργεια σε αδυναμία αποβολής πτυέλων.

6. Αξονική τομογραφία θώρακα: Συστήνεται να γίνεται πριν από τη βροχοσκόπηση για τον καλύτερο τοπογραφικό εντοπισμό των βλαβών, ενώ είναι σαφώς πιο ευαίσθητη εξέταση συγκριτικά με τη βροχοσκόπηση. Η multidetector CT στην αρτηριακή φάση με ανασύνθεση των εικόνων είναι πλέον ικανή να αναδείξει με λεπτομέρεια τις βρογχικές αρτηρίες και να εντοπίσει τη θέση της αιμορραγίας.

7. Ψηφιακή αγγειογραφία βρογχικών αρτηριών. Οι βρογχικές αρτηρίες

αποτελούν συνήθως κλάδους της αορτής με ποικιλία ανατομικών παραλλαγών. Είναι δυνατόν να αποτελούν επίσης κλάδους των υποκλειδίων, μεσοπλεύριων ή μασχαλιαίων αρτηριών. Σε αιμόπτυση από χρόνιες νοσολογικές οντότητες (βρογχεκτασίες, κοιλοτικές βλάβες) παρατηρούνται ανώμαλες βρογχικές αρτηρίες (διατεταμένες, κισσοειδείς, ως θύσανος) που θεωρούνται και η θέση της αιμορραγίας, μολονότι σπάνια ανιχνεύεται ενεργός διαφυγή του σκιαγραφικού.

Ποια η θεραπευτική αντιμετώπιση αιμόπτυσης;

Αυτή εξαρτάται σαφώς από τη θεραπεία της υποκείμενης νόσου. Όσον αφορά στη συμπτωματική αντιμετώπιση της αιμόπτυσης στην οξεία φάση αυτή εξαρτάται από τη βαρύτητά της.

1. Αιμόφυρτα πτύελα ή μικρού βαθμού αιμόπτυση: Δεν απαιτείται ειδική αντιμετώπιση πέρα από τη διαγνωστική προσέγγιση. Η χρήση αντιβηχικών από του στόματος ή με τη μορφή εισπνεόμενης λιδοκαΐνης, μολονότι συστήνεται γενικά, εντούτοις δεν υπάρχουν μελέτες που να τεκμηριώνουν το ρόλο τους. Η χορήγηση τρανεξαμικού οξέος μολονότι αποτελεί κοινή πρακτική, δεν υπάρχουν σημαντικές μελέτες που να τεκμηριώνουν την αποτελεσματικότητά της, αλλά φαίνεται να μειώνει το χρόνο της αιμόπτυσης και οριακά την ποσότητα του αποβαλλόμενου αίματος.

2. Μαζική αιμόπτυση (<5% των περιπτώσεων): Η αντιμετώπιση πρέπει να είναι άμεση, συντονισμένη και να γίνεται σε κέντρο με εξειδικευμένες θεραπευτικές δυνατότητες. Σε περίπτωση αιμόπτυσης με κίνδυνο ασφυκτικών φαινομένων απαιτείται υποστήριξη της κυκλοφορίας (IVχορήγηση υγρών, παραγώγων αίματος, ινóτροπων φαρμάκων) και της αναπνοής (διασωλήνωση με τραχειοσωλήνα διπλού αυλού, μηχανικός αερισμός).

3. Βρογχοσκόπηση: Μπορεί να γίνει τοπική χορήγηση διαλύματος αδρεναλίνης σε αιμορραγούσες βλάβες, έκπλυση με διάλυμα παγωμένου φυσιολογικού ορού, χρήση laser photocoagulation και argon plasma coagulation ή αποκλεισμός του λοβαίου/στελεχιαίου βρόγχου με καθετήρα με ενδοβρογχικό μπαλόνι (Fogarty), ώστε να διαφυλαχθούν οι αεραγωγοί και

το παρέγχυμα του υγιούς πνεύμονα.

4. Εμβολισμός των βρογχικών αρτηριών: Ιδιαίτερα καλά αποτελέσματα (άμεση επιτυχία στο 80-95% των περιπτώσεων) με έγχυση polyvinyl alcohol, gel foam ή steel coils μετά από εκλεκτικό καθετηριασμό. Έχει ένδειξη επί αποτυχίας της βρογχοσκοπικής αντιμετώπισης, αν δεν υπάρχει ορατή ενδοβρογχική βλάβη (π.χ. βρογχεκτασίες, φυματίωση) ή σε υποτροπιάζουσα αιμόπτυση. Εμβολίζονται οι ανώμαλης μορφολογίας αρτηρίες ή αυτές που αντιστοιχούν στο λοβό/πνεύμονα που φαίνεται βρογχοσκοπικά ότι αιμορραγεί. Σπάνια (0-1%), αλλά ιδιαίτερα σοβαρή επιπλοκή είναι η πρόκληση παραπληγίας σε περίπτωση ύπαρξης αναστομωτικής αρτηρίας μεταξύ βρογχικής και πρόσθιας νωτιαίας αρτηρίας.

5. Επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση: Σε δυνητικά απειλητική για τη ζωή αιμόπτυση και αποτυχία ή μη διαθεσιμότητα του εμβολισμού των βρογχικών αρτηριών. Πρέπει να προηγηθεί βρογχοσκόπηση, ώστε να καθοριστεί ο λοβός/πνεύμονας που αιμορραγεί.

4. ΘΩΡΑΚΙΚΟ ΑΛΓΟΣ

Ποια αίτια θωρακικού άλγους είναι δυνητικά απειλητικά για τη ζωή;

- 1. Οξύ στεφανιαίο σύνδρομο:** Περιλαμβάνει την ασταθή στηθάγχη (πρωτοεμφανιζόμενη, ηρεμίας, βαρύτερη κλινική εικόνα συγκριτικά με το παρελθόν) και το οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου (αλλαγές του ST διαστήματος, αύξηση δεικτών μυοκαρδιακής ισχαιμίας/τροπονίνη I).
- 2. Διαχωριστικό ανεύρυσμα αορτής/ρήξη ανευρύσματος:** Έντονο οπισθοστερνικό άλγος με επέκταση προς τη ράχη και τον τράχηλο. Διαφορά αρτηριακής πίεσης στα δύο άνω άκρα.
- 3. Καρδιακός επιπωματισμός:** Μπορεί να εκδηλωθεί με δύσπνοια, υπόταση, διόγκωση σφαγιτίδων, παράδοξο σφυγμό (πτώση της συστολικής πίεσης >10 mmHg κατά την εισπνοή) και αύξηση του καρδιοθωρακικού δείκτη στην ακτινογραφία θώρακα.
- 4. Υψηλού κινδύνου πνευμονική εμβολή (παλαιότερα χρησιμοποιούνταν ο όρος μαζική):** Συνοδεύεται από αιμοδυναμική αστάθεια, διάταση των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων και σε ορισμένες περιπτώσεις από συγκοπή.
- 5. Πνευμοθώρακας υπό τάση:** Είναι συνήθως τραυματικής αιτιολογίας και οφείλεται σε κατάγματα πλευρών που προκαλούν βαλβιδικό (κατά την εισπνοή) μηχανισμό διαρκούς συσσώρευσης αέρα στον υπεζωκότα. Παρατηρείται υπόταση, διάταση του ημιθωρακίου, τυμπανικότητα στην επίκρουση και παρεκτόπιση της τραχείας.
- 6. Ρήξη οισοφάγου:** Χαρακτηρίζεται από οξύ διαξιφιστικό οπισθοστερνικό άλγος μετά από επεισόδιο έντονου εμέτου. Ο ασθενής έχει εικόνα βαρέως πάσχοντα με υπόταση, πυρετό λόγω ανάπτυξης μεσοθωρακίτιδας και υπεζωκοτική συλλογή.

4. Μυική δυστροφία Duchene και Becker. Πρόκειται για κληρονομούμενες διαταραχές που μεταβιβάζονται με **φυλοσύνδετο, υπολειπόμενο** χαρακτήρα και οφείλονται σε μεταλλάξεις του γονιδίου της δυστροφίνης (εντοπίζεται στο βραχύ σκέλος του χρωμοσώματος X). Είναι μία γλυκοπρωτεΐνη που καλύπτει ποικιλία μυικών πρωτεϊνών. Στη **δυστροφία Duchene** η δυστροφίνη είναι **απούσα** (βαρύτερη κλινική εικόνα και πρωιμότερη εκδήλωση) ενώ στη Becker παρατηρείται ποσοστική ή ποιοτική διαταραχή. Στη Duchene η έκπτωση της ισχύος των εγγύς μυικών ομάδων πρωτοεμφανίζεται στην ηλικία των 2-3 ετών, ενώ αντίθετα στη Becker οι ασθενείς είναι συνήθως αυτοεξυπηρετούμενοι μέχρι την ενήλικη ζωή.

Οι αναπνευστικοί μύες προσβάλλονται αργότερα στην πορεία της νόσου, ενώ συνήθως το διάφραγμα δεν επηρεάζεται. Στη μυοδυστροφία Duchene είναι δυνατόν να προσβληθεί και το **μυοκάρδιο**, ενώ καρδιομυοπάθεια μπορεί να εκδηλώσουν και οι ετεροζυγώτες φορείς της νόσου (σύσταση για γενετικό έλεγχο στα θήλεα αδέρφια των ασθενών). Όπως και στα υπόλοιπα νευρομυικά νοσήματα παρατηρείται **περιοριστικού τύπου** διαταραχή με **μείωση των εισπνευστικών πιέσεων**, ενώ οι ημερήσιες μετρήσεις δεν σχετίζονται ισχυρά με τον **νυχτερινό κυψελιδικό υποαερισμό** (πρωινή κεφαλαλγία, αίσθημα χρόνιας κόπωσης, μη αναζωογονητικός ύπνος). Τα άτομα αυτά βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο για αναπνευστικές μετεγχειρητικές επιπλοκές.

5. Χρόνιες φλεγμονώδεις μυοπάθειες. Περιλαμβάνουν τη **δερματομυοσίτιδα, πολυμυοσίτιδα** και μυοσίτιδα με έγκλειστα σωματίδια (**inclusion body myositis**). Η δερματομυοσίτιδα μπορεί να παρατηρηθεί και σε παιδιά, ενδέχεται να αποτελεί παρανεοπλασματική εκδήλωση και συνοδεύεται από χαρακτηριστικές δερματικές βλάβες (περιοφθαλμικό εξάνθημα δίκην “ηλιοτροπίου”, εξάνθημα δίκην “εσάρπας” και βλατίδες Gottron). Οι δύο άλλες κλινικές οντότητες παρατηρούνται αποκλειστικά σε ενήλικες. Η δερματομυοσίτιδα και η πολυμυοσίτιδα προσβάλλουν τις εγγύς ομάδες των σκελετικών μυών, ενώ η μυοσίτιδα με έγκλειστα σωματίδια τόσο τις εγγύς όσο και τις περιφερικές μυικές ομάδες. Η προσβολή των αναπνευστικών μυών αφορά όλες τις λειτουργικές ομάδες, αλλά είναι κλινικά

σημαντική σχετικά σπάνια (**5-10% των ασθενών**). Η δερματομυοσίτιδα και η πολυμυοσίτιδα προκαλούν συχνότερα **διάχυτη διάμεση πνευμονοπάθεια**. Αυτοαντισώματα που ανευρίσκονται στα δύο αυτά νοσήματα μειώνοντας την ανάγκη λήψης βιοψίας μυός είναι τα anti-Jo-1, anti-SRP και anti-Mi-2.

Ποια η κλινική εικόνα, πως τίθεται η διάγνωση και ποια τα μέτρα αντιμετώπισης ασθενούς με πάρεση του διαφράγματος ;

Το διάφραγμα είναι ένας θολωτός μυς με δύο διακριτά μυϊκά τμήματα (ημιδιαφράγματα) τα οποία συνενώνονται σε ένα τενόντιο κέντρο. Διαχωρίζει τα σπλάχνα του θώρακα από τα όργανα της κοιλιάς, συμφύεται στις κατώτερες πλευρές, νευρώνεται από τα δύο φρενικά νεύρα (**νευροτόμια A3-5**), αποτελεί τον βασικό εισπνευστικό μυ, ενώ όπως και το μυοκάρδιο συσπάται συνέχεια παρουσιάζοντας ιδιαίτερη αντίσταση έναντι της μυϊκής κόπωσης. Στην περίπτωση όμως που λειτουργεί παρατεταμένα σε επίπεδο >40% της μέγιστης συσπαστικής του ικανότητας, επέρχεται μυϊκός κάματος (**diaphragmatic fatigue**). Η κλινική αυτή οντότητα εκδηλώνεται σε ασθενείς με αυξημένο έργο αναπνοής (αποφρακτικά νοσήματα, παθήσεις θωρακικού κλωβού) ή γεωμετρικά μη αποδοτική θέση (επιπέδωση σε ασθενείς με βαρύ εμφύσημα) στους οποίους επιπροστίθεται ένα οξύ φορτίο (λοιμώδης παρόξυνση) ή μειώνεται η ενεργειακή/θρεπτική υποστήριξη προς το διάφραγμα (καρδιακή ανεπάρκεια, υποθρεψία, υποξυγοναιμία).

Τα αίτια της παράλυσης του διαφράγματος χωρίζονται βασικά σε δύο μεγάλες κατηγορίες, τα νευροπαθητικά και τα μυοπαθητικά (**πίνακας 5**). Στην πρώτη περίπτωση η παράλυση ενδέχεται να είναι συχνότερα ετερόπλευρη ή σπανιότερα αμφίπλευρη, ενώ αν το αίτιο είναι σχετιζόμενο με τον μυϊκό ιστό τότε έχουμε πάντοτε αμφίπλευρη παράλυση.

Παράλυση ημιδιαφράγματος. Τα αίτια είναι συχνότερα τραυματικά/ιατρογενή, σχετιζόμενα με διήθηση από όγκο κατά την πορεία του νεύρου στο μεσοθωράκιο ή οφείλεται σε παθολογία στην αυχενική μοίρα της σπονδυλικής στήλης με πίεση των αντίστοιχων νευρικών ριζών. Σε αρκετούς ασθενείς η νόσος χαρακτηρίζεται τελικά ως ιδιοπαθής.

Πίνακας 5: Αίτια παράλυσης του διαφράγματος	
Νευροπαθητικά	Μυοπαθητικά
<i>Τραυματικά / Ιατρογενή</i>	<i>Μυϊκές δυστροφίες</i>
Καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις με ψυχρή καρδιοπληγία	Duchenne και Becker
Αριστερή πνευμονεκτομή, χειρουργικές επεμβάσεις στο μεσοθωράκιο ή τον τράχηλο	Limb-Girdle
Κλειστό τραύμα	<i>Μεταβολικές μυοπάθειες</i>
Κακώσεις αυχενικής μοίρας σπονδυλικής στήλης	Υπέρ- και υποθυρεοειδισμός
Βλάβη από ακτινοβολία	Έλλειψη μαλτάσης
Block νευρών για αναλγησία	<i>Νοσήματα συνδετικού ιστού</i>
<i>Νεοπλασματικά</i>	Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
Καρκίνος πνεύμονα	Δερματομυοσίτιδα, πολυμυοσίτιδα
Όγκοι ή λεμφαδενικές μεταστάσεις στο μεσοθωράκιο	Μεικτή νόσος συνδετικού ιστού
<i>Μεταβολικά</i>	<i>Διάφορα</i>
Σακχαρώδης διαβήτης	Αμυλοείδωση
Έλλειψη βιταμινών (B6, B12, φολικό οξύ)	
Υποθυρεοειδισμός	
<i>Φλεγμονώδεις νευρίτιδες</i>	
Ιδιοπαθείς	
Πολλαπλή μονονευρίτιδα	
Αγγειίτιδες	
Παρανεοπλασματικές	
<i>Διάφορα</i>	
Σπονδυλολίσηση ή κήλη μεσοσπονδυλίου δίσκου ΑΜΣΣ	
Πλαγία αμυατροφική σκλήρυνση	

Συχνά οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί όταν αναζητούν ιατρική βοήθεια (τυχαίο ακτινολογικό εύρημα η άνωση του ημιδιαφράγματος), ενώ δύσπνοια στην άσκηση παρουσιάζουν συνήθως όσοι πάσχουν από υποκείμενο αναπνευστικό νόσημα. Η διάγνωση τίθεται με λειτουργικό έλεγχο της κίνησης του ημιδιαφράγματος απεικονιστικά (**sniff test**: Ζητάμε από τον ασθενή να εισπνεύσει απότομα από τη μύτη παρακολουθώντας ακτινοσκοπικά την κίνηση των ημιδιαφραγμάτων. Το υγιές κατασπάται αυξάνοντας την ενδοκοιλιακή πίεση ενώ το παρετικό ανυψώνεται παθητικά: σημείο του “ζυγού”. Η ίδια διαδικασία μπορεί να γίνει με τη χρήση διαθωρακικού υπερηχογραφήματος). Σημαντικό είναι να αποκλειστεί **υποδιαφραγματική εξεργασία** που ανυψώνει παθητικά το ημιδιάφραγμα (ηπατικό απόστημα, ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα). Η αντιμετώπιση σχετίζεται αρχικά με το υποκείμενο αίτιο, ενώ σε ασθενείς με έντονη δύσπνοια είναι δυνατόν να επιχειρηθεί χειρουργικά η πτύχωση του ημιδιαφράγματος (**diaphragmatic plication**) κατά την οποία καθλώνεται σε χαμηλότερη θέση με αποτέλεσμα την αύξηση του όγκου του πνεύμονα και τον περιορισμό της παράδοξης κίνησης κατά την εισπνοή, που ελαττώνει την αποτελεσματικότητα της αναπνοής.

Αμφίπλευρη παράλυση διαφράγματος. Παρατηρείται συνήθως σε ασθενείς με νευρομυϊκά νοσήματα. Πρόκειται για κλινικά σοβαρότερη, αλλά και σπανιότερη νόσο. Οι ασθενείς αναφέρουν δύσπνοια σε ηρεμία, κατά την άσκηση, αλλά κυρίως στην ύπτια θέση (ορθόπνοια) ή κατά την επίκυψη ή την άρση βάρους (περαιτέρω άνοδος του διαφράγματος λόγω αύξησης της ενδοκοιλιακής πίεσης).

Κλινικά παρατηρείται παράδοξη κίνηση του κοιλιακού τοιχώματος κατά την εισπνοή (εντονότερη στην ύπτια θέση), ενώ λειτουργικά διαπιστώνεται **πτώση της FVC >30%** μεταξύ καθιστής και ύπτιας θέσης. Μολονότι η μείωση της μέγιστης εισπνευστικής πίεσης αποτελεί κριτήριο βαρύτητας της νόσου, ωστόσο δεν αποτελεί ειδικό διαγνωστικό εύρημα. Το “gold standard” για να τεθεί η διάγνωση θεωρείται η μέτρηση της διαδιαφραγματικής πίεσης (transdiaphragmatic pressure). Αυτή γίνεται με χρήση ειδικού, λεπτού οισοφαγικού καθετήρα (μπαλόνη) που καταγράφει ταυτόχρονα την οισοφαγική

και τη γαστρική πίεση. Η διαφορά των δύο αποτελεί τη διαδιαφραγματική πίεση, ενώ οι κυματομορφές που είναι **ταυτόχρονα αρνητικές κατά την εισπνοή** (αύξηση θωρακικού όγκου αλλά και μείωση της ενδοκοιλιακής πίεσης λόγω ανόδου του διαφράγματος) είναι παθογνωμονικές της νοσολογικής αυτής κατάστασης και υποδηλώνουν αδυναμία του μυός για την παραγωγή πίεσης. Η αντιμετώπιση εξαρτάται από το υποκείμενο αίτιο (αναστρέψιμο ή μη) και συνήθως είναι πολύμηνη. Σε ασθενείς με μόνιμη παράλυση συνήθως εφαρμόζεται **επεμβατικός ή μη μηχανικός αερισμός**, όπως και στα υπόλοιπα νευρομυϊκά νοσήματα. Η **βηματοδότηση των φρενικών νεύρων** μπορεί να εφαρμοστεί εφόσον αυτά είναι μη προσβεβλημένα και το επίπεδο της βλάβης είναι άνωθεν του A3-5, αλλά η παρατηρούμενη επιτυχία είναι συνήθως περιορισμένη. Επίσης σε ασθενείς με πλαγία αμυατροφική σκλήρυνση έχει δοκιμαστεί η **άμεση βηματοδότηση του διαφράγματος** με εμφύτευση ενδομυϊκών ηλεκτροδίων στο σημείο εισόδου των φρενικών νεύρων. Οι παρεμβάσεις αυτές έχουν ως κύριο στόχο τη μείωση του χρόνου εξάρτησης από τον μηχανικό αερισμό.

Ποιο το γενικό πλάνο διαχείρισης (εκτίμηση της βαρύτητας και αντιμετώπιση) ενός ασθενούς με νευρομυϊκό νόσημα;

Μολονότι κάθε νευρομυϊκή νόσος παρουσιάζει διαφορετική αιτιολογία, έχει ξεχωριστή φυσική πορεία και απαιτεί συγκεκριμένη αντιμετώπιση, εντούτοις οι αναπνευστικές συνέπειες των νοσημάτων αυτών είναι κοινές και θα πρέπει να τις διαχειριζόμαστε με παρόμοιο και συστηματικό τρόπο. Οι αναπνευστικές επιπλοκές σχετίζονται με:

α) Μείωση του κυψελιδικού αερισμού η οποία οφείλεται σε προσβολή των εισπνευστικών μυών. Εκτιμάται με μέτρηση της **FVC**, της μέγιστης εισπνευστικής πίεσης έναντι ανένδοτου διαφράγματος (**MIP**) καθώς και της **PaCO₂** (εναλλακτικά μετράμε το τελοεκπνευστικό CO₂, το τριχοειδικό ή με συνεχή διαδερμική καταγραφή). Όσον αφορά τους πνευμονικούς όγκους και χωρητικότητες οι ασθενείς παρουσιάζουν **περιοριστικού τύπου** διαταραχή (μείωση της TLC, IC, ERV και FVC) **με σταδιακή όμως αύξηση του**

υπολειπόμενου όγκου (RV) λόγω παγίδευσης αέρα από την ανεπαρκή ισχύ των εκπνευστικών μυών.

Στα αρχικά στάδια των νοσημάτων αυτών παρατηρείται **νυχτερινός κυψελιδικός υποαερισμός** με ημερήσια συμπτώματα ως συνέπεια του κατακερματισμού του ύπνου (π.χ. υπνηλία, κόπωση, αδυναμία συγκέντρωσης). Καθώς πολλοί ασθενείς είναι δύσκολο να υποβληθούν σε πολυκαταγραφική μελέτη ύπνου (κινητικά προβλήματα, ανάγκη συνεχούς παρουσίας φροντιστή), η νυχτερινή οξυμετρία κατ' οίκον, η ημερήσια τιμή $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ καθώς και η περίσσεια βάσης $> 4 \text{ mEq/L}$ μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως εξετάσεις διαλογής (screening).

β) Αδυναμία προστασίας του ανώτερου αεραγωγού λόγω προσβολής των προμηκικών μυών. Εκτιμάται με τη **δοκιμασία κατάποσης** είτε με άμεση ενδοσκόπηση είτε ακτινοσκοπικά με βάριο. Κλινικά παρατηρούνται υποτροπιάζοντα επεισόδια λοιμώξεων του κατώτερου αναπνευστικού λόγω εισρόφησης, επεισόδια πνιγμονής ακόμη και με τις εκκρίσεις της στοματικής κοιλότητας ή σταδιακή υποθρεψία των ασθενών.

γ) Αναποτελεσματικός βήχας ο οποίος οφείλεται σε έκπτωση της λειτουργικότητας των εκπνευστικών μυών κατά κύριο λόγο, των μυών των ανώτερων αεραγωγών (αδυναμία σύγκλισης της γλωττίδας) ή των εισπνευστικών μυών (ελλιπής εισπνευστική προσπάθεια αρχικά). Εκτιμάται με τη μέτρηση της μέγιστης ροής βήχα (**peak cough flow, PCF**) με τη βοήθεια ενός ροομέτρου (όπως αυτά που χρησιμοποιούνται στην παρακολούθηση ασθενών με άσθμα) το οποίο έχει προσαρμοστεί σε μια προσωπίδα μύτης-στόματος ή ένα επιστόμιο. Οι φυσιολογικές τιμές της PCF κυμαίνονται μεταξύ 360 και 960 L/min. Ροές **<160 L/min** υποδηλώνουν ανεπαρκή βήχα και την ανάγκη υποστηρικτικών παρεμβάσεων.

δ) Αναπνευστική ανεπάρκεια. Θα πρέπει να επισημάνουμε ότι η υποξυγοναιμία αυτών των ασθενών, όταν οφείλεται αμιγώς στον κυψελιδικό υποαερισμό, χαρακτηρίζεται από φυσιολογική κυψελιδοαρτηριακή διαφορά $P_{(A-a)}\text{O}_2$. Συνήθως όμως οι παρατηρούμενες **μικροατελεκτασίες των βάσεων** (άνοδος διαφράγματος, μικροεισροφήσεις και ανεπαρκής βήχας) προκαλούν

επιπρόσθετα διαταραχές της σχέσης αερισμού-αιμάτωσης, περιοχές shunt, αύξηση της $P_{(A-a)}O_2$ και περαιτέρω επιδείνωση της υποξυγοναιμίας.

Η αντιμετώπιση των αναπνευστικών συνεπειών βασίζεται στα ακόλουθα:

α) Μη επεμβατικό μηχανικό αερισμό (MEMA) που σταδιακά γίνεται η μέθοδος επιλογής για ασθενείς με νευρομυικά νοσήματα. Μπορεί να εφαρμοστεί μέσω **ρινικής** μάσκας, **στοματορινικής** (εφόσον υπάρχουν αρκετές διαφυγές) ή **επιστόμιου** (εφόσον ο ασθενής μπορεί να το συγκρατήσει με τα χείλη, είναι πιο εύχρηστο). Συνήθως χρησιμοποιείται αρχικά μόνο κατά τη διάρκεια του ύπνου και διαλειπόντως την ημέρα αργότερα, ενώ απαιτείται υποστήριξη από εξειδικευμένο προσωπικό (ρυθμίσεις συσκευής, έλεγχος συμμόρφωσης, επαρκής φυσικοθεραπεία για παροχέτευση των εκκρίσεων) στην περίπτωση βαρύτερης νόσου ή για συνεχή (σχεδόν 24ωρη) εφαρμογή.

β) Επεμβατικό μηχανικό αερισμό μέσω τραχειοστομίας. Η ανάπτυξη **φορητών** αναπνευστήρων με δυνατότητα εξασφάλισης συγκεκριμένου αναπνεόμενου όγκου, καθορισμένων ορίων πίεσης και ενός αριθμού αναπνοών ασφαλείας ανά λεπτό αν ο ασθενής δεν καταφέρει να ενεργοποιήσει τη συσκευή, επιτρέπει πλέον τη διαχείριση τέτοιων ασθενών κατ' οίκον με απόλυτο έλεγχο (hospital-at-home). Απόφαση για εφαρμογή επεμβατικού μηχανικού αερισμού θα πρέπει να τίθεται στην περίπτωση (**οι ενδείξεις δεν είναι απόλυτες**) σοβαρής συνυπάρχουσας πνευμονικής νόσου, παχύρρευστων εκκρίσεων, έντονης αδυναμίας των φαρυγγικών μυών με αδυναμία διαχείρισης εκκρίσεων, μη ελεγχόμενων επιληπτικών κρίσεων, ορθοπεδικών προβλημάτων ή δυσμορφιών του προσώπου που καθιστούν αδύνατη την εφαρμογή μάσκας για MEMA, προτίμηση του ασθενούς ή των φροντιστών και αδυναμία πρόσβασης σε ειδικό κέντρο για MEMA. **Πλεονεκτήματα** της μεθόδου είναι η εξασφάλιση σταθερού χορηγούμενου όγκου αέρα, η εύκολη πρόσβαση στην τραχεία για αναρρόφηση των εκκρίσεων καθώς και η άμεση σύνδεση με αναπνευστήρα στη ΜΕΘ σε περίπτωση οξείας επιδείνωσης. **Μειονεκτήματα** είναι ο συνεχής τραυματισμός της τραχείας από τον τραχειοσωλήνα (στένωση, διάτρηση, τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο), που προλαμβάνεται με τη χρήση cuff μεγαλύτερου όγκου και χαμηλής πίεσης,

η αλληλεπίδραση με τον μηχανισμό της κατάποσης (συμπίεση οισοφάγου), ο αποικισμός του κατώτερου αναπνευστικού από ανθεκτικά παθογόνα και η αδυναμία φώνησης η οποία επιτείνει την ψυχολογική πίεση και το αίσθημα απομόνωσης (χρήση θυριδωτών τραχειοσωλήνων για ορισμένες ώρες). Απαιτείται υποχρεωτικά σύστημα ύγρανσης του εισπνεόμενου μίγματος αέρα, με παρεμβολή ειδικών φίλτρων σε σειρά στο κύκλωμα.

Και τα δύο είδη μηχανικού αερισμού φαίνεται ότι έχουν **αυξήσει σημαντικά την επιβίωση** των ασθενών με νευρομυικά νοσήματα, μολονότι δεν υπάρχουν τυχαίοποιημένες μελέτες για σύγκριση με τη μη εφαρμογή (θεωρείται ιατρικά ανήθικο) ή των δύο μεθόδων μεταξύ τους.

γ) Ανεπαρκής βήχας, αδυναμία κατάποσης. Οιασθενείς που παρουσιάζουν **CPF <270 L/min σε σταθερή κατάσταση** έχουν ένδειξη για εφαρμογή μεθόδων υποβοήθησης του βήχα, καθώς σε περίπτωση παρόξυνσης η CPF μειώνεται κατά κανόνα <160 L/min. Η υποβοήθηση του βήχα μπορεί να γίνει είτε με φυσικοθεραπευτικές τεχνικές είτε με τη συσκευή cough assist. Στην πρώτη κατηγορία περιλαμβάνεται η αύξηση του εισπνεόμενου όγκου του πνεύμονα αρχικά (σύνδεση επιστομίου με **ασκό ambu** και παθητική εμφύσηση αέρα, **breath stacking**: αλληπάλληλες εισπνευστικές προσπάθειες με σύγκλιση της γλωττίδας χωρίς να παρεμβάλλεται εκπνοή, **γλωσσοφαρυγγική αναπνοή**: είδος ενεργητικής εισπνοής με τη χρήση μυών της γλώσσας και του φάρυγγα και στη συνέχεια η υποβοηθούμενη εκπνοή με εφαρμογή θετικής πίεσης στους κοιλιακούς μύες.

Η συσκευή **cough assist (insufflator-exsufflator)** ασκεί μια ταχεία (εντός 1-3 sec) θετική εισπνευστική πίεση 30-50 cm H₂O μέσω στοματορινικής μάσκας, η οποία ακολουθείται άμεσα από αρνητική πίεση αντίστοιχης διάρκειας και εύρους (προσομοίωση της φυσιολογικής διεργασίας του βήχα).

Σε ασθενείς που αδυνατούν να διαφυλάξουν τον ανώτερο αεραγωγό από εισρόφηση υγρών/ στερεών τελική λύση παραμένει η **διαδερμική γαστροστομία**.

Αναφέρατε και σχολιάστε επιγραμματικά παθήσεις του θωρακικού κλωβού που ενδέχεται να προκαλέσουν κλινικά σημαντική αναπνευστική νόσο

1. Κυφοσκολίωση. Πρόκειται για ομάδα διαταραχών που χαρακτηρίζεται από εξεσημασμένη γωνίωση της σπονδυλικής στήλης σε πλάγιο και οβελιαίο επίπεδο καθώς και παθολογική στροφή περί τον κατακόρυφο άξονά της. Οι μορφές της κυφοσκολίωσης παρατίθενται στον **πίνακα 6**. Αδρός διαγνωστικός έλεγχος γίνεται με τη **δοκιμασία Adam** (κατόπιν κάμψης του κορμού προς τα εμπρός έως ότου η σπονδυλική στήλη έρθει σε θέση παράλληλη προς το έδαφος παρατηρούμε για τυχόν ασύμμετρη διαμόρφωση της ράχης). Σε βαριές περιπτώσεις είναι δυνατόν να παρατηρηθεί ετερόπλευρη ανύψωση του ώμου ή της λαγόνιας ακρολοφίας καθώς και σημεία δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας (κυάνωση, περιφερικά οιδήματα, ηπατομεγαλία, διόγκωση σφαγιτίδων). Η αντικειμενική αξιολόγηση της βαρύτητας της κυφοσκολίωσης γίνεται με βάση τη **γωνία Cobb**, η οποία ορίζεται από την τομή των δύο γραμμών οι οποίες φέρονται παράλληλα προς την άνω επιφάνεια του κεφαλικού και την κάτω επιφάνεια του ουραίου σπονδυλικού σώματος της κυφοσκολιωτικής παραμόρφωσης αντίστοιχα, στην πλάγια απεικόνιση της σπονδυλικής στήλης. Γωνία **>100°** χαρακτηρίζεται συνήθως από δύσπνοια στην άσκηση ενώ αν **υπερβαίνει τις 120°** τότε είναι πιθανή η παρουσία αναπνευστικής ανεπάρκειας.

Πίνακας 6: Μορφές / Αίτια κυφοσκολίωσης

ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ

Πολυγονιδιακό υπόβαθρο, εκδηλώνεται στην όψιμη παιδική/εφηβική ηλικία, συχνότερη σε θήλεα

ΠΑΡΑΛΥΤΙΚΗ / ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ

- Νευρομυικά νοσήματα
- Παθήσεις του συνδετικού ιστού (σύνδρομο Marfan, σύνδρομο Ehler-Danlos)
- Νοσήματα σπονδυλικής στήλης (οστεοπόρωση, οστεομαλακία, αντίσταση στη Vit D, φυματιώδης σπονδυλίτιδα)
- Μετά από θωρακοπλαστική

ΣΥΓΓΕΝΗΣ

Διαταραχές της σπονδυλικής στήλης ή των σπονδυλικών σωμάτων

Η νόσος χαρακτηρίζεται από βαρύτερη περιοριστική διαταραχή συγκριτικά με τις υπόλοιπες παθήσεις του θωρακικού κλωβού, ενώ η ιδιοπαθής μορφή είναι σχετικά ηπιότερη από τη δευτεροπαθή ή τη συγγενή. Το έργο της αναπνοής είναι 3-5 φορές μεγαλύτερο συγκριτικά με φυσιολογικά άτομα, καθώς υπάρχει μείωση της ενδοτικότητας (compliance) τόσο του θωρακικού κλωβού όσο και του πνεύμονα. **Κακοί προγνωστικοί παράγοντες** θεωρούνται η μικρή ηλικία έναρξης, ο βαθμός γωνίωσης κατά τη διάγνωση, η ανωριμότητα του σκελετού, η παρουσία υποκείμενης νόσου (π.χ. νευρομυϊκής), η προσβολή της θωρακικής μοίρας, ο βαθμός περιστροφής της σπονδυλικής στήλης και η μειωμένη ισχύς των αναπνευστικών μυών. Η αντιμετώπιση είναι παρόμοια με εκείνη των ασθενών με νευρομυϊκά νοσήματα με τον μη επεμβατικό μηχανικό αερισμό να έχει κομβική σημασία στη βελτίωση της νοσηρότητας όσο και της επιβίωσης.

2. Θωρακοπλαστική. Πρόκειται για επεμβάσεις που πραγματοποιούνταν πριν από την ανάπτυξη των αντιφυματικών φαρμάκων (εγκαταλείφθηκαν περίπου τη δεκαετία του 1950) για την αντιμετώπιση χρόνιων βλαβών. Γίνονταν αφαίρεση πλευρών με ή χωρίς καταστροφή του φρενικού νεύρου ή εισαγωγή ξένων σωμάτων (ειδικές σφαίρες) στην υπεζωκοτική κοιλότητα. Μακροχρόνια οι ασθενείς αναπτύσσουν αναπνευστική ανεπάρκεια λόγω υποκείμενης χρόνιας πνευμονοπάθειας, ινοθώρακα ή σταδιακής εγκατάστασης κυφοσκολίωσης. Λίγοι από αυτούς παραμένουν ακόμη εν ζωή, ενώ παρόμοιες επεμβάσεις σήμερα πραγματοποιούνται για όγκους του θωρακικού κλωβού (π.χ. σαρκώματα) ή για περιπτώσεις παραμελημένου εμπυήματος που δεν ανταποκρίνεται σε άλλες χειρουργικές παρεμβάσεις.

3. Pectus excavatum: Πρόκειται για συχνή (0,5-2% του γενικού πληθυσμού) συγγενή δυσμορφία του στέρνου στην οποία υπάρχει εξεσημασμένη κατάσπαση/εισολκή του στέρνου και των γειτονικών πλευρικών χόνδρων. Είναι συχνότερο σε άρρενα άτομα (4:1), στο 40% περίπου των περιπτώσεων υπάρχει οικογενειακό ιστορικό, η αναπνευστική λειτουργία δεν είναι συνήθως επηρεασμένη ενώ σπανίως παρατηρείται συμπίεση των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων με αποτέλεσμα τη μειωμένη ικανότητα άσκησης. Στην περίπτωση

που ο λόγος της εγκάρσιας προς την προσθιοπίσθια διάμετρο του θώρακα (**δείκτης Haller**) είναι $>3,5$ υπάρχει ένδειξη χειρουργικής αντιμετώπισης.

4. “Ασταθής” θώρακας (flail chest). Προκαλείται από **διπλά κατάγματα σε τουλάχιστον τρεις γειτονικές πλευρές** με αποτέλεσμα την εισολκή του συγκεκριμένου τμήματος του θώρακα κατά την εισπνοή και την προς τα έξω κίνηση κατά την εκπνοή. Παρατηρείται κατά κανόνα σε κλειστά τραύματα, όπως αυτοκινητιστικά ατυχήματα ή σε πτώσεις από ύψος και συχνότερα στο πλάγιο θωρακικό τοίχωμα. Υποδηλώνει σοβαρού βαθμού υποκείμενο τραυματισμό (αιμο/πνευμοθώρακα, πνευμονική θλάση) και συνοδεύεται από **υψηλή θνητότητα**, καθώς παρατηρείται συνήθως σε πολυκαταγματίες.

Όταν οι φυσιολογικές διακυμάνσεις της υπεζωκοτικής πίεσης γίνονται μεγαλύτερες εξαιτίας μειωμένης πνευμονικής ενδοτικότητας (π.χ. ατελεκτασία, πνευμονική θλάση), τότε η παράδοξη κίνηση του τμήματος του “ασταθούς” θώρακα γίνεται εντονότερη. Ο συνδυασμός κυψελιδικού υποαερισμού λόγω του πόνου, η κατακράτηση εκκρίσεων εξαιτίας ανεπαρκούς βήχα, η αναποτελεσματική σύσπαση των εισπνευστικών μυών που αυξάνει το έργο της αναπνοής και η συχνά συνυπάρχουσα ατελεκτασία/πνευμονική θλάση οδηγούν τελικά σε αναπνευστική ανεπάρκεια.

5. Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα. Πρόκειται για χρόνια, προοδευτικά εξελισσόμενη φλεγμονώδη νόσο που προσβάλλει κυρίως τους συνδέσμους της σπονδυλικής στήλης, τις ιερολαγόνιες αρθρώσεις και τις μεγάλες περιφερικές αρθρώσεις. Νοσούν συνήθως άνδρες της λευκής φυλής, με ηλικία έναρξης 15-25 ετών, ενώ στο 95% περίπου των περιπτώσεων ανιχνεύεται το αντιγόνο HLA-B27.

Η σταδιακή γεφύρωση των σπονδυλικών σωμάτων, η επασβεστίωση του πρόσθιου σπονδυλικού συνδέσμου, η προσβολή των πλευροσπονδυλικών και στερνοκλειδικών αρθρώσεων, η προκαλούμενη κύφωση και η προοδευτική ατροφία των μεσοπλεύριων μυών οδηγούν σε περιοριστικού τύπου διαταραχή, ενώ ένα μικρό ποσοστό ασθενών (1-4%) παρουσιάζουν και πνευμονική προσβολή (ινοκυστική διαμόρφωση κορυφών με διαταραχή της αρχιτεκτονικής του παρεγχύματος και έλξη των πυλών προς τα άνω που απαιτεί

διαφορική διάγνωση από φυματίωση). Σε προχωρημένο στάδιο της νόσου παρατηρείται έκπτυξη του πνεύμονα προς τα κάτω, με ουραία κατάσπαση και διάταση της κοιλιάς λόγω του ανένδοτου θωρακικού τοιχώματος. Απαιτείται προσοχή κατά τη διασωλήνωση αυτών των ασθενών καθώς η υπερέκταση του αυχένα ενδέχεται να οδηγήσει σε κατάγματα στην περιοχή, ενώ σπάνια ο ανώτερος αεραγωγός είναι δύσκολα προσπελάσιμος λόγω προσβολής της κρικοαριταινοειδούς άρθρωσης.