

Διάμεσοι Νόσοι του Πνευμονικού Παρεγχύματος

ΑΝΤΩΝΙΑΔΟΥ ΕΛΕΝΗ

Η πνευμονίτις ή η φλεγμονή του πνευμονικού παρεγχύματος είναι ίσως η πιο συνηθισμένη αιτία των απειλητικών για τη ζωή νόσων του κατώτερου αναπνευστικού συστήματος, που απαντάται στους παιδιατρικούς ασθενείς.

Μολονότι η πνευμονίτιδα μπορεί να οφείλεται σε μη λοιμώδη επεξεργασία, η πλειονότητα των πνευμονικών παρεγχυματικών νόσων που απαντώνται στα παιδιά σχετίζεται με λοιμώδη αιτιολογία. Μπορεί δε να επιπλακεί με πλευρίτιδα, νόσους του διάμεσου ιστού και αποφρακτικού τύπου διαταραχές από τις αεροφόρες οδούς. Η πνευμονία σε σχέση με την πνευμονίτιδα εξ ορισμού περιέχει συμμετοχή των κυψελίδων (πνευμονική πύκνωση). Ενώ η αρχική παρεγχυματική βλάβη του πνεύμονα στην διαδρομή της πνευμονίτιδας αφορά αυξημένη κυτταρική βλάβη και μειωμένα στοιχεία ίνωσης, η προχωρημένη νόσος χαρακτηρίζεται από εκτεταμένη ίνωση και μεγάλη διαταραχή των αερίων αρτηριακού αίματος ($\downarrow\downarrow PaO_2$ και $\uparrow PaCO_2$ ηρεμίας).

Οι φυσιολογικές διαταραχές αφορούν τα κάτωθι: μείωση πνευμονικών όγκων ($\downarrow VC$ και $\downarrow TLC$), μειωμένη compliance, παθολογική DLCO, διαταραχές V/Q, πρόβλημα της σχέσης ανταλλαγής αερίων, περιορισμένες ροές αέρα (\downarrow air flow).^{4,2,8,6,5}

Παθογένεια: Εκτιμώνται τα αίτια, η πνευμονίτιδα ακολουθεί μια συνηθισμένη παθογένεια. Η αρχική παρεγχυματική βλάβη μπορεί να οφείλεται σε δυνητικά πιθανούς μηχανισμούς που δρουν άμεσα με βλάβη του ενδοθηλίου ή των επιθηλιακών κυττάρων ή να είναι αποτέλεσμα άλλων παραγόντων που δρουν έμμεσα καταστροφικά στον πνεύμονα, (όπως ομάδες από τοξικές ρίζες, συγκέντρωση φλεγμονοδών κυττάρων όπως τα ουδετερόφιλα, δράση του συμπληρώματος, ή απελευθέρωση χημειοτακτικών παραγόντων).

Αν αυτή η διεργασία προχωράει ανεξέλεγκτα οι αλλοιώσεις που θα λάβουν χώρα στο πνευμονικό παρέγχυμα και στους συνδετικούς ιστούς οδηγούν σε

τελευταίου σταδίου ίνωση που χαρακτηρίζεται από σημαντικό βαθμό καταστροφή των μονάδων της ανταλλαγής αερίων και των αεραγωγών και την εξέλιξη σε κυστικές αλλοιώσεις.

Παθοφυσιολογία: Οι μεταβολές των αναπνευστικών όγκων στις παρεγχυματικές πνευμονικές νόσους εξαρτώνται κύρια από την έκταση συμμετοχής της φλεγμονής των κυψελίδων και από το στάδιο που βρίσκεται η νόσος.

Οξείες νόσοι με έντονη κυψελίτιδα χαρακτηρίζονται από μέτρια ως σημαντικό βαθμό μείωση της ζωτικής χωρητικότητας (VC) και της ολικής πνευμονικής χωρητικότητας (T.L.C.). Περισσότερο ύπουλη είναι η πορεία των χρόνιων διάμεσων πνευμονοπαθειών με διήθηση του πνευμονικού παρεγχύματος, αρχικά υπάρχει φυσιολογικό V.C. και T.L.C. όσο όμως η νόσος προχωράει, εμφανίζεται η ίνωση ως παθολογική οντότητα.

Η διάμεση πνευμονοπάθεια αφορά την φλεγμονή του διάμεσου πνευμονικού ιστού (τοίχωμα κυψελίδων, κυψελιδικές κοιλότητες, πόρους βρογχιδόλια).

Η οξεία σημαντικό βαθμού πνευμονίτιδα χαρακτηρίζεται από εκσεσημασμένη απώλεια πνευμονικού όγκου και μείωση της πνευμονικής ευενδοτότητας.

Ενώ στη χρόνια διάμεση πνευμονίτιδα υπάρχει μια σταδιακή μείωση των αναπνευστικών όγκων και της compliance. Οι εκπνευστικές ροές συνήθως διατηρούνται στην πνευμονίτιδα. Περιπλοκή του πνευμονικού παρεγχύματος και συμμετοχή σημαντικής αποφρακτικού τύπου πνευμονοπάθειας αναφέρονται σπάνια. Ο έλεγχος της πνευμονικής λειτουργίας μπορεί να δείξει μικρές διαταραχές των αεροφόρων οδών (αποφρακτικού τύπου).

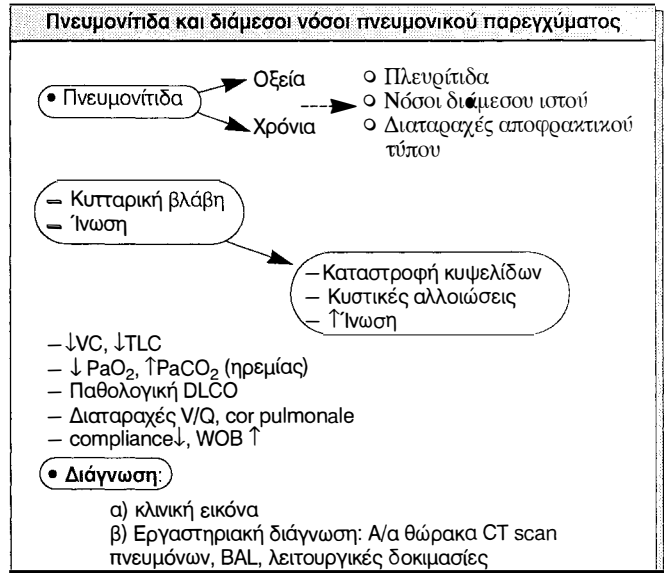
Η παθολογική τιμή διάχυσης ($\downarrow DLCO$) είναι μια από τις αρχικές και πλέον ειδικές εξετάσεις της παρεγχυματικής φλεγμονής, ιδιαίτερα χρήσιμη στις διάμεσες πνευμονοπάθειες. Στα αρχικά στάδια της

νόσου η PaO_2 ηρεμίας μπορεί να είναι φυσιολογική, αλλά υπάρχει συχνά ήπιος κυψελιδικός υπεραερισμός και αυξημένη παραγωγή $PaCO_2$ με διαταραχή της κυψελιδοαρτηριακής διαφοράς. Με την άσκηση εμφανίζεται η υποξυγοναιμία και αύξηση της $P_{(A-a)}O_2$, διότι γίνεται εμφανής η διαταραχή αερισμού αιμάτωσης (V/Q), υφίσταται μεταβολή ροών και επισημοποιούνται οι διαταραχές αποφρακτικού τύπου σε πνεύμονες με χαμηλή compliance.

Σε προχωρημένες πνευμονίτιδες, κυψελίτιδες και διάμεσες πνευμονπάθειες η ήδη υπάρχουσα διαταραγμένη σχέση ανταλλαγής αερίων επιδεινώνεται κατά την άσκηση, η δε αναπνευστική ικανότητα μειώνεται δραματικά και αυξάνεται το έργο αναπνοής. Επαρκής οξυγόνωση καθίσταται αδύνατη ακόμη και μετά χρήση υψηλών ποσοτήτων χορήγησης O_2 . Υπερκαπνία στην ηρεμία, πνευμονική υπέρταση και τελικά δυσλειτουργία της δεξιάς με καρδιακή κάμψη είναι το τελικό στάδιο της νόσου εκτός εάν μεσολαβήσει επιτυχής θεραπεία.

Διάγνωση^{1,3,4,7,8}

Η διάγνωση τίθεται από την **κλινική συμπτωματολογία** που αφορά τον επίμονο βήχα, ταχύπνοια, δύσπνοια, μη ανοχή στην άσκηση, ορθόπνοια, κυάνωση, δυσκολία στην σίτιση, απώλεια βάρους, έντονη ανησυχία, λήθαργο. **Εργαστηριακή διάγνωση:** Η A/a θώρακα είναι ανάλογη της ηλικίας, της ειδικής νοσολογικής οντότητας που προκάλεσε τη νόσο, και το στάδιο εξέλιξης της νόσου. (Ενώ στους *ενήλικες θεωρείται παθολογική*). Η CT πνευμόνων υψηλής ευκρίνειας επαληθεύει την διάγνωση, όπως το scanning με γάλλιο και το βρογχοκυψελιδικό lavage. Τα λειτουργικά τεστ των πνευμόνων αφορούν παιδιά μεγαλύτερα των 4 χρόνων που έχουν την ικανότητα να συνεργαστούν, αποδεικνύουν δε, περιοριστική πνευμονοπάθεια με σημαντική αύξηση $P_{(A-a)}O_2$ και μείωση της διάχυσης.



Αίτια των διάμεσων πνευμονοπαθειών σε παιδιά	
Φλεγμονώδη	Μη φλεγμονώδη
Βακτηρίδια Ιοί Μυκόπλασμα Χλαμύδια Ρικέτσια Πρωτόζωα Μύκητες	Οξείς τραυματισμός του πνεύμονα Χημικοί παράγοντες Ακτινοβολία, Φάρμακα Συγγενής λεμφαγγειεκτασία Μεταβολικοί παράγοντες Βρογχοπνευμονική δυσπλασία Πνευμονίτις από υπεραντιδραστικότητα, Καρδιοαγγειακά αίτια
Διαταραχές συνδετικού ιστού	Κακοήθη νοσήματα
Ιδιοπαθής πνευμονική ίνωση Πνευμονικά αιμορραγικά σύνδρομα Πνευμονική αιμοσιδήρωση Αποφολιδωτική διάμεσος πνευμονία Χρόνια ηωσινοφιλική πνευμονία Λεμφοκυτταρικοί διηθητικοί παράγοντες Σαρκοείδωση Κληρονομικές νόσοι	Λευχαιμία Hodgkin 's λέμφωμα Ιστοκύττωση

Ιογενείς παράγοντες - Παιδιατρικές διάμεσες - Πνευμονοπάθειες ²	
Ιός	Συχνότητα εμφάνισης
Αναπνευστικός συγκυττακός ιός	+++++
Ιός της παραινφλουέτζας	++++
Αδενοϊός	+++
Ιός της ινφλουέτζας	+++
Κυττομεγαλοϊός	+
Εντερροϊός	+
Ρινοϊός	+
Ιός της Ιλαράς	+

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Boccon-Gibod L., Berthier-Falissard M., Ben Lagha N. et al: Broncholaveolar lavage. *Pediatr Pulmonol Suppl* 1997; 16:192-3.
 2. Bush A., du Bois R.: Congenital and pediatric interstitial disease. *Curr Opin Pulm Med* 1996, 2:347-56.
 3. Fan LL, Kozinetz CA, Deterding RR., Brugman SM.: Evaluation of a Diagnostic Approach to Pediatric Interstitial Lung disease. *Pediatrics* 1998, 101:82-85.
 4. Fuhrman and Zimmerman 1993, *Pediatric Critical Care*. Ch. 45 p 465-467.
 5. Howenstine MS, Eigen H.: Current concept on interstitial lung disease in children. *Curr. Opin. Pediatr* 1999 11(3):200-4.
 6. Keesling CA, Frush DP., O'Hara SM., Fordham LA. Clinical and imaging manifestations of pediatric sarcoioidosis. *Acad Radiol* 1998 5:122-32.
 7. Lynch DA, Hay T., Newell JP. et al: Pediatric diffuse lung disease: diagnosis and classification using high resolution CT. *Am. J. Roentgenol* 1999 173 (3): 713-8.
 8. Nelson 's 15th edition 1996 ch.: 343 p: 1218-1219, ch.: 347 p: 1220, *Textbook of Pediatrics*.
-