

Αποφρακτικές Πνευμονοπάθειες

ROBER A. WISE, MD και M. BRADLEY DRUMMOND, MD, MHS

Η ομάδα των αποφρακτικών πνευμονοπαθειών περιλαμβάνει μια ευρεία ποικιλία νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από μείωση της ροής αέρα. Περίπου 50% των ασθενών καταλήγει μέσα σε 10 χρόνια από την αρχική διάγνωση της χρόνιας αποφρακτικής πνευμονοπάθειας, ή αλλιώς ΧΑΠ (chronic obstructive pulmonary disease—COPD), μίας νόσου που σχετίζεται με το κάπνισμα. Οι πιο συχνές από τις αποφρακτικές νόσους των πνευμόνων ταξινομούνται σε αυτές που σχετίζονται με το κάπνισμα (χρόνια βρογχίτιδα, εμφύσημα) και σε αυτές που δεν σχετίζονται με το κάπνισμα (βρογχικό άσθμα, βρογχεκτασίες, κυστική ίνωση, αποφρακτική βρογχολίτιδα).

Άσθμα

Βασικές Πληροφορίες

- Το άσθμα είναι μια χρόνια φλεγμονώδης νόσος των αεραγωγών που χαρακτηρίζεται από επεισόδια βήχα, συριγμού και δύσπνοιας.
- Χαρακτηρίζεται από αυξημένη ευαισθησία των αεραγωγών, οι οποίοι συσπώνται (εκδηλώνουν δηλαδή βρογχόσπασμο) ως απάντηση σε μη ειδικά ερεθίσματα (βρογχική υπεραντιδραστικότητα).
- Περίπου το 80% των ασθενών με άσθμα έχουν αλλεργική προδιάθεση (ατοπία), που χαρακτηρίζεται από θετικές δερματικές δοκιμασίες άμεσης υπερευαισθησίας (Εικ. 17-1).

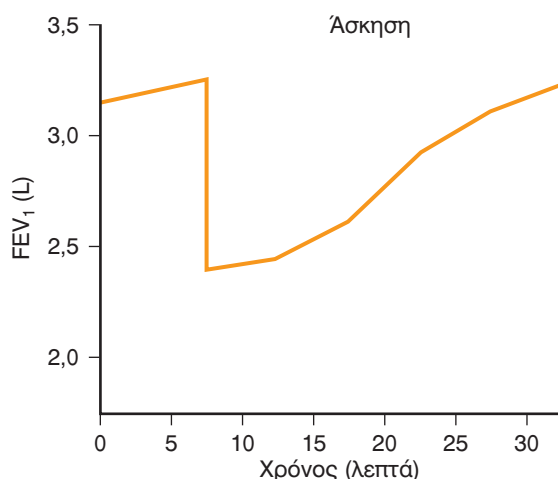
Κλινική Εικόνα

- Το άσθμα παρουσιάζεται με τη μορφή διάφορων κλινικών συνδρόμων, συχνά αλληλεπικαλυπτόμενων.
- Εξωγενές άσθμα:
 - Εμφανίζεται συχνότερα στην παιδική ηλικία.
 - Οι κρίσεις προκαλούνται από την έκθεση σε εισπνεόμενα αλλεργιογόνα:
 - Ακάρεα σκόνης.
 - Βλαττοειδή (κατσαρίδες).
 - Αντιγόνα γαλής (γάτας).
 - Μούχλα, ιδίως στελέχη του μύκητα *Alternaria*.
 - Γύρη (π.χ. από κοινή αμβροσία, δέντρα, αγρωστώδη).
- Ενδογενές άσθμα:
 - Εμφανίζεται συνηθέστερα σε νέους ενήλικες.
 - Οι κρίσεις πυροδοτούνται από την έκθεση σε ιογενείς λοιμώξεις και μη ειδικά ερεθίσματα.
 - Μπορεί να οδηγήσει σε χρόνια ασθματική βρογχίτιδα.
 - Η παχυσαρκία αποτελεί παράγοντα κινδύνου, ιδιαίτερα στις γυναίκες.
- Άσθμα σχετιζόμενο με άσκηση:



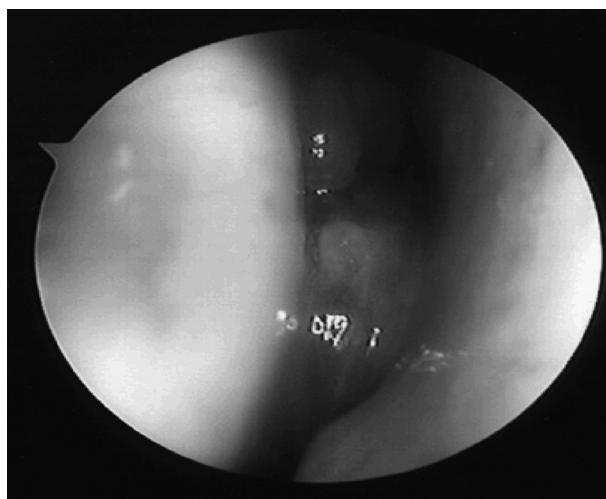
ΕΙΚΟΝΑ 17-1 Πολλαπλές θετικές δερματικές δοκιμασίες σε ασθενή με εξωγενές άσθμα. (Από Forbes CD, Jackson WF. *Color Atlas and Text of Clinical Medicine*, ed 3, St Louis, Mosby, 2003, Εικ. 4.18.)

- Χαρακτηρίζεται από βρογχόσπασμο 10-20 λεπτά μετά από ιδιαίτερα κουραστική άσκηση (Εικ. 17-2).
- Παρατηρείται στην πλειοψηφία των ασθματικών, αλλά μπορεί να είναι και η μόνη εκδήλωση του άσθματος.
- Προκαλείται από την ξήρανση ή/και την ψύχρανση των αεραγωγών μετά από υπεραερισμό, ιδίως όταν ο εισπνεόμενος αέρας είναι κρύος και ξηρός.
- Προλαμβάνεται με χρήση εισπνεόμενων βρογχοδιασταλτικών (π.χ. αλβουτερόλη) ή ανταγωνιστών λευκοτριενίων (π.χ. μοντελουκάστη).
- Σύνδρομο ή τριάδα του Samter:



ΕΙΚΟΝΑ 17-2 Δυναμικά (βιαία) εκπνεόμενος όγκος στο πρώτο δευτερόλεπτο (forced expiratory volume in 1 sec–FEV₁) σε ασθενή με άσθμα που σχετίζεται με άσκηση. Παρατηρήστε την απότομη πτώση του FEV₁ και την ακόλουθη σταδιακή αποκατάσταση. (Από Haslett C, Chilvers ER, Boon NA, et al: *Davidson's principles and practice of medicine*, ed 19, New York, Churchill Livingstone, 2003, Εικ. 13.25.)

- Άσθμα που συχνά απαιτεί συστηματική χορήγηση κορτικοστεροειδών για να τεθεί υπό έλεγχο.
- Ρινικοί πολύποδες (Εικ. 17-3).
- Ευαισθησία στην ασπιρίνη ή άλλα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ).
- Μπορεί να χρειαστεί θεραπεία με ανταγωνιστή λευκοτριενίων για τον έλεγχο των συμπτωμάτων.
- Βήχας ισοδύναμος άσθματος:
 - Μπορεί να εκδηλωθεί μόνο με βήχα και χωρίς συρίττοντες στην ακρόαση πνευμόνων.
 - Ανταποκρίνεται στη θεραπεία για το άσθμα.
 - Χαρακτηρίζεται από παρουσία βρογχικής υπεραντιδραστικότητας.
 - Είναι ένα από τα τρία κύρια αίτια χρόνιου βήχα μαζί με τη γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση και το σύνδρομο χρόνιας ιγμορίτιδας-οπισθορινικής καταρροής.
- Επαγγελματικό άσθμα:
 - Εκδηλώνεται με συμπτωματολογία «πρωινού της Δευτέρας», καθώς το Σαββατοκύριακο παρατηρείται ύφεση των συμπτωμάτων.
 - Τα συμπτώματα είναι χειρότερα τις βραδινές και ηπιότερα τις πρώτες πρωινές ώρες.
 - Η παρατεταμένη έκθεση μπορεί να οδηγήσει σε μη αναστρέψιμο περιορισμό της ροής.
 - Κοινά αίτια:
 - Περιστερία, κοτόπουλα.
 - Εποξειδικές ρητίνες.
 - Πειραματόζωα.
 - Μέταλλα (νικέλιο, χρώμιο).
 - Πλαστικά και ελαστικό κόμμι (καουτσούκ).
- Ανθεκτικό άσθμα:
 - Χρόνια, εμμένουσα συρίττουσα αναπνοή που χρήζει μακροχρόνιας συστηματικής χορήγησης κορτικοστεροειδών.



ΕΙΚΟΝΑ 17-3 Ενδοσκοπική εικόνα ρινικών πολύποδων που προεξέχουν από το μέσο ρινικό πόρο. (Από Adkinson NF Jr, Yunginger J, Busse W, et al, *Middleton's Allergy: Principles and Practice*, ed 6, St. Louis, Mosby 2003, Εικ. 78-1.)

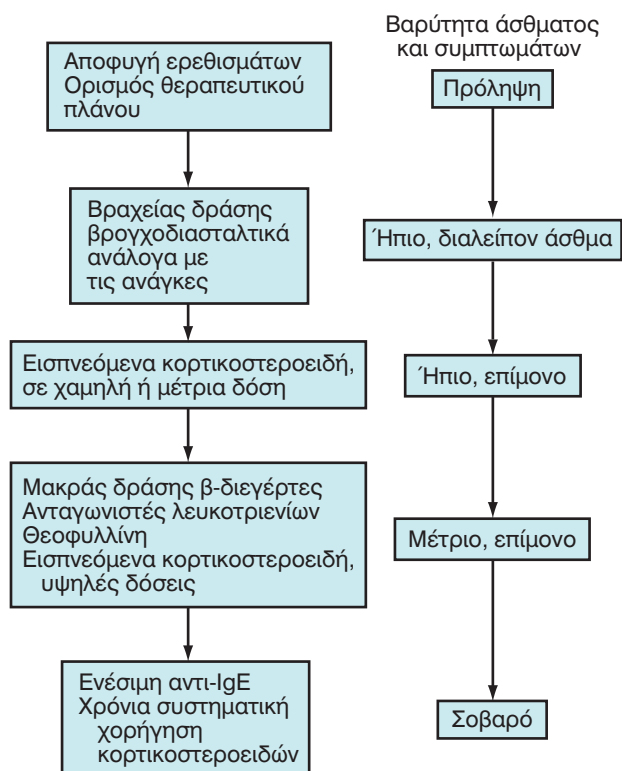
ΠΛΑΙΣΙΟ 17-1 Αίτια Ανθεκτικού Άσθματος

Χρόνια έκθεση σε αλλεργιογόνο (π.χ. μούχλα), ερεθιστικές ουσίες (π.χ. ρύπανση αέρα) ή ευαισθητοποιητικούς παράγοντες (π.χ. δυσοκυανιούχο τολουένιο)
 Λήψη β-αποκλειστών (π.χ. οφθαλμικές σταγόνες τιμολόλης για γλαύκωμα)
 Λήψη φαρμάκων που περιέχουν ασπιρίνη
 Βλεννογονοδερματικές μυκητιάσεις
 Αλλεργική βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση
 Αγγειίτιδα Churg-Strauss

- Συχνά οδηγεί σε μόνιμη αναδιαμόρφωση των αεραγωγών και χρόνια περιορισμό της ροής.
- Πιθανά αίτια ανθεκτικού άσθματος: (Πλαίσιο 17-1).
- Διαταραχές που μιμούνται το άσθμα:
 - Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.
 - Στένωση μιτροειδούς.
 - Απόφραξη ανώτερου αεραγωγού (π.χ. όγκοι λάρυγγα, υπογλωττιδική στένωση, κοκκιωμάτωση Wegener).
 - Παράδοξη κινητικότητα φωνητικών χορδών (συνηθέστερη σε γυναίκες και εργαζόμενους σε υπηρεσίες υγείας).

Διάγνωση και Αξιολόγηση

- Σκεφθείτε τη διάγνωση του άσθματος σε ασθενείς με ιστορικό εμφάνισης συρίττουσας αναπνοής ή δύσπνοιας μεταβαλλόμενης βαρύτητας μετά από συγκεκριμένα ερεθίσματα.
- Η διάγνωση επιβεβαιώνεται από την ανάδειξη αποφρακτικής νόσου πνευμόνων στις λειτουργικές δοκιμασίες πνευμόνων που διενεργούνται ενόσω συνεχίζονται τα συμπτώματα, αλλά επανέρχονται σε φυσιολογικές τιμές όταν ο ασθενής είναι ασυμπτωματικός.



ΕΙΚΟΝΑ 17-4 Κλιμακούμενη προσέγγιση στη θεραπεία του άσθματος. Η βαρύτητα του άσθματος καθορίζεται από τη διαταραχή στη λειτουργικότητα των πνευμόνων, τη συχνότητα της χρήσης βρογχοδιασταλτικών λόγω συμπτωμάτων και τη συχνότητα των νυχτερινών αφυπνίσεων. Οι ασθενείς που χρειάζονται να κάνουν χρήση βραχείας δράσης βρογχοδιασταλτικών περισσότερο από δύο φορές την εβδομάδα πρέπει να τεθούν σε αγωγή ελέγχου του άσθματος και πρόληψης των συμπτωμάτων. Συνήθως αρχικά χορηγούνται εισπνεόμενα κορτικοστεροειδή και ακολουθεί επιπρόσθετη αγωγή ελέγχου του άσθματος. Οι ασθενείς με δύσκολα ελεγχόμενο άσθμα μπορεί να χρειάζονται μακροχρόνια αγωγή με συστηματικά κορτικοστεροειδή ή με παράγοντες έναντι της ανοσοσφαιρίνης E (αντι-IgE).

- Η διαχυτική ικανότητα των πνευμόνων για το μονοξείδιο του άνθρακα (diffusing capacity for carbon monoxide—DL_{CO}) είναι φυσιολογική μεταξύ των κρίσεων.
- Η παρακολούθηση στο σπίτι με μετρητή μέγιστης εκπνευστικής ροής (ροόμετρο) μπορεί να φανεί χρήσιμη για τη διάγνωση και την παρακολούθηση του άσθματος.
- Η αρνητική δοκιμασία μεταχολίνης απομακρύνει τη διάγνωση του ενεργού άσθματος.

Θεραπεία

Η Εικόνα 17-4 παρουσιάζει μια κλιμακούμενη προσέγγιση της θεραπείας του άσθματος.

- Ο στόχος της θεραπείας του άσθματος είναι η ύφεση των συμπτωμάτων, η ελαχιστοποίηση της ανάγκης χρήσης βραχείας δράσης βρογχοδιασταλτικών για την ανακούφιση από τα συμπτώματα, η πρόληψη των νυχτερινών αφυπνίσεων εξαιτίας των συμπτωμάτων και η

ΠΛΑΙΣΙΟ 17-2

Φαρμακευτική Θεραπεία Άσθματος

β₂-αγωνιστές
Βραχείας δράσης (αλβουτερόλη)
Μακράς δράσης (σαλμετερόλη, φορμοτερόλη, αρφορμοτερόλη) (σε συνδυασμό με εισπνεόμενα κορτικοστεροειδή)
Αντιχολινεργικά
Τιοτρόπιο
Θεοφυλλίνη, αμινοφυλλίνη
Κορτικοστεροειδή
Συστηματικά
Εισπνεόμενα
Αντιλευκοτριένια
Ανταγωνιστές υποδοχέων λευκοτριενίων
Αναστολείς λιποξυγενάσης

ελαχιστοποίηση των παρενεργειών της αγωγής.

- Υπάρχουν τέσσερις συνιστώσες της θεραπείας του άσθματος:
 - Παρακολούθηση συμπτωμάτων και λειτουργικότητας πνευμόνων.
 - Έλεγχος περιβαλλοντικής έκθεσης.
 - Εκπαίδευση ασθενών σχετικά με την αποφυγή των ερεθισμάτων και τη σωστή αγωγή.
 - Φαρμακευτική αγωγή (Πλαίσιο 17-2).
- Κλιμακούμενο σχήμα φαρμακευτικής αγωγής για το χρόνια άσθμα (βλέπε Εικόνα 17-4):
 - Επί διαλείπουσας συμπτωματολογίας (μέχρι δύο επεισόδια την εβδομάδα): περιστασιακή χρήση βρογχοδιασταλτικών βραχείας δράσης.
 - Επί επίμονης συμπτωματολογίας (π.χ. χρήση βρογχοδιασταλτικών περισσότερο από δύο φορές την εβδομάδα) συνίσταται θεραπεία ελέγχου με εισπνεόμενα κορτικοστεροειδή ή ανταγωνιστές λευκοτριενίων, με συμπληρωματική χρήση βρογχοδιασταλτικών ανάλογα με τις ανάγκες.
 - Επί επίμονης συμπτωματολογίας που δεν ανταποκρίνεται σε μέτριες δόσεις εισπνεόμενων κορτικοστεροειδών μπορεί να χορηγηθούν επιπροσθέτως ανταγωνιστής λευκοτριενίων, θεοφυλλίνη ή μακράς δράσης β-αγωνιστές (π.χ. σαλμετερόλη, φορμοτερόλη). Τα μακράς δράσης αντιχολινεργικά (π.χ. τιοτρόπιο) είναι επίσης αποτελεσματικά για το άσθμα σε περίπτωση που η λοιπή φαρμακευτική αγωγή δεν γίνεται καλά ανεκτή από τον ασθενή.
 - Επί επίμονα επηρεασμένης λειτουργίας πνευμόνων, συχνών παροξύνσεων ή σε περίπτωση σοβαρής κρίσης άσθματος μπορεί να απαιτείται χορήγηση συστηματικών κορτικοστεροειδών για τον έλεγχο της νόσου.
 - Προχωρήστε σε ανασκόπηση της αγωγής ανά μεσοδιαστήματα 1 ως 6 μηνών. Αν το άσθμα είναι καλά ελεγχόμενο για τουλάχιστον 3 μήνες σκεφθείτε αποκλιμάκωση της αγωγής.
 - Θεραπεία οξείας ασθματικής κρίσης:
 - Εισπνεόμενα βρογχοδιασταλτικά βραχείας

δράσης (π.χ. αλβουτερόλη [σαλβουταμόλη]) κάθε 20 λεπτά, μέχρι και για τρεις δόσεις.

- Εισπνεόμενο ιπρατρόπιο για ασθενείς με σοβαρή απόφραξη που δεν παρουσιάζουν βελτίωση μετά από επανειλημμένη χορήγηση β-αγωνιστών βραχείας δράσης.
- Συμπληρωματική χορήγηση οξυγόνου σε περίπτωση υποξυγοναιμίας.
- Η ενδοφλέβια χορήγηση θειικού μαγνησίου (2 g σε 20 λεπτά) μπορεί να βοηθήσει σε περίπτωση σοβαρής ασθματικής κρίσης.
- Αν δεν υπάρχει ανταπόκριση, συνίσταται χορήγηση συστηματικών κορτικοστεροειδών (π.χ. πρεδνιζόνη 60-120 mg από το στόμα ή ενδοφλέβια και επανάληψη κάθε 6 ώρες, ανάλογα με τις ανάγκες).
- Συστηματικά βρογχοδιασταλτικά (π.χ. υποδόρια χορήγηση τερβουταλίνης ή ενδοφλέβια χορήγηση αμινοφυλλίνης) μπορεί να χρησιμοποιηθούν σε επιλεγμένες περιπτώσεις.
- Ενδείξεις για νοσηλεία:
 - Μέγιστη εκπνευστική ροή μικρότερη του 40% της προβλεπόμενης ή της καλύτερης τιμής του ασθενούς μετά από 4-6 ώρες αγωγής.
 - Επίμονη υποξυγοναιμία.
 - Υπερκαπνία. Το pH του αίματος μπορεί να είναι φυσιολογικό σε περίπτωση βαριάς κρίσης με αρχόμενη κόπωση του ασθενούς.
 - Διαταραχές επιπέδου συνείδησης.
 - Ιστορικό προηγούμενων επικίνδυνων για τη ζωή ασθματικών κρίσεων.

Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια Σχετιζόμενη με το Κάπνισμα

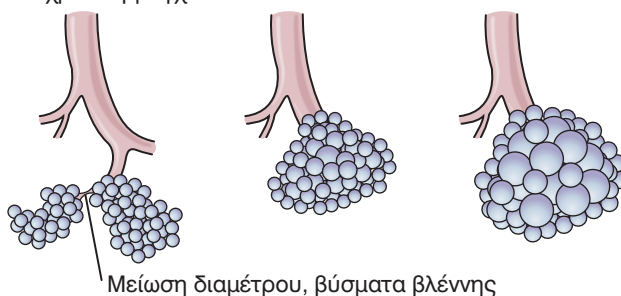
Βασικές Πληροφορίες

- Χρόνια βρογχίτιδα (σύνδρομο χρόνιας υπερέκκρισης βλέννης):
 - Πλήττει ένα στους τρεις καπνιστές.
 - Μπορεί να είναι και αποτέλεσμα επαγγελματικής έκθεσης σε σκόνη.
 - Συχνά μετριάζεται όταν πάψει η έκθεση στον καπνό ή τη σκόνη.
- Ορισμός:
 - Καθημερινή παραγωγή βρογχικών εκκρίσεων (πτυέλων) επί 3 ή περισσότερους μήνες ανά έτος για 2 συνεχόμενα έτη.
 - Όταν συνοδεύεται από αποφρακτικού τύπου λειτουργική διαταραχή, μπορεί να ονομαστεί χρόνια αποφρακτική βρογχίτιδα.
- Παθολογοανατομία:
 - Υπερπλασία των αδένων που παράγουν βλέννη και των καλκοειδών κυττάρων των αεραγωγών.
 - Βύσματα βλέννης, πάχυνση τοιχωμάτων, ελίκωση και ίνωση περιφερικών αεραγωγών (Εικόνα 17-5).
- Παθοφυσιολογία:
 - Δεν σχετίζεται πάντα με αποφρακτικού τύπου λειτουργική διαταραχή.

Μείωση διαμέτρου μικρών αεραγωγών σε χρόνια βρογχίτιδα

Κεντρολοβιδιακό εμφύσημα

Πανλοβιδιακό εμφύσημα



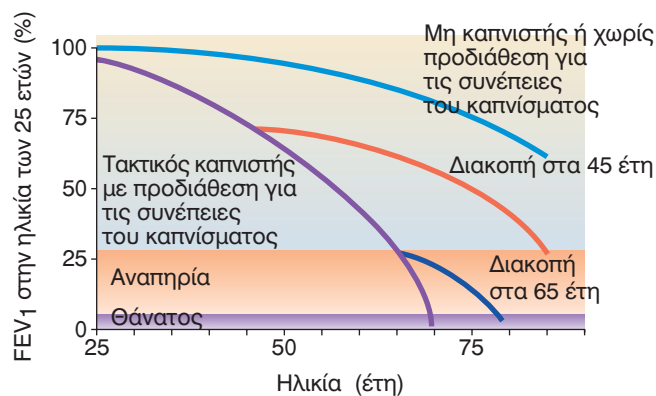
ΕΙΚΟΝΑ 17-5 Παθολογοανατομικά χαρακτηριστικά χρόνιας βρογχίτιδας και εμφυσήματος. (Από Kumar P, Clark M. *Clinical Medicine*, ed 5, Philadelphia, Saunders, 2005, Εικ. 14.23.)

- Μπορεί να παρατηρηθεί αύξηση των αντιστάσεων των αεραγωγών.
- Ακτινογραφία θώρακα:
 - Υπερδιάταση πνευμόνων.
 - Περιβρογχικές σκιάσεις στις βάσεις των πνευμόνων.
 - Πάχυνση τοιχώματος αεραγωγών.
- Εμφύσημα:
 - Προοδευτική καταστροφή κυψελιδικών τοιχωμάτων και τριχοειδών.
 - Διάταση των αεροφόρων χώρων των πνευμόνων και ανάπτυξη μακροσκοπικών φυσαλίδων.
 - Είναι νόσος που σχετίζεται με το κάπνισμα και προσβάλλει συνήθως τα αναπνευστικά βρογχιόλια στο κέντρο του πνευμονικού λοβίου (κεντρολοβιδιακό εμφύσημα, βλ. Εικ. 17-5).
 - Η ανεπάρκεια α₁-αντιθρυψίνης συνήθως προσβάλλει ολόκληρο το πνευμονικό λοβίο (πανλοβιδιακό εμφύσημα, βλ. και συζήτηση παρακάτω).
 - Το κεντρολοβιδιακό εμφύσημα αφορά κυρίως τα ανώτερα πνευμονικά πεδία.
 - Το πανλοβιδιακό εμφύσημα αφορά κυρίως τα κατώτερα πνευμονικά πεδία.
- Παθοφυσιολογία:
 - Μειωμένη ελαστικότητα πνεύμονα (αυξημένη ενδοτικότητα).
 - Περιορισμός μέγιστης εκπνευστικής ροής, με μειωμένο το λόγο του δυναμικά εκπνεόμενου όγκου στο πρώτο δευτερόλεπτο (forced expiratory volume in first second—FEV₁) προς τη δυναμική ζωτική χωρητικότητα (forced vital capacity—FVC) (↓ FEV₁/FVC).
 - Υπερδιάταση (αυξημένοι στατικοί όγκοι πνευμόνων).
 - Μείωση της διαθέσιμης κυψελιδικής επιφάνειας για την ανταλλαγή αερίων (μειωμένη DL_{CO}) και διαταραχές αερισμού-αιμάτωσης με επακόλουθη υποξυγοναιμία.
- Ακτινογραφία θώρακα:
 - Επιπέδωση διαφράγματος (Εικ. 17-6).
 - Εξασθένηση αγγειακής σκιαγράφησης.



ΕΙΚΟΝΑ 17-6 Ακτινογραφία θώρακα σε ασθενή με σοβαρή χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια. Αναδεικνύεται το πρότυπο ένδειας του πνευμονικού αρτηριακού δικτύου που χαρακτηρίζει το εμφύσημα. Υπάρχει υπερδιάταση πνευμόνων, τα ημιδιαφράγματα είναι σε χαμηλή θέση και επιπεδωμένα, ενώ παρατηρείται και πτωχή αγγείωση των πνευμόνων. (Από Weinberger SE: *Principles of Pulmonary Medicine*, ed 4, Philadelphia, Saunders, 2004, Εικ. 6.8.)

- Διάταση των κεντρικών κλάδων της πνευμονικής αρτηρίας.
- Υπερδιάταση.
- Σημαντική αύξηση του οπισθοστερνικά απεικονιζόμενου αέρα.
- Αύξηση της κλίσης της στερνοδιαφραγματικής γωνίας.
- Υπολογιστική τομογραφία (computed tomography-CT) θώρακα:
 - Φυσαλίδες (ανάγγειες περιοχές).
 - Περιοχές πνευμόνων με μειωμένη ακτινοσκοπιότητα (λιγότερες από -910/-950 μονάδες Hounsfield).
- Φυσική πορεία χρόνιας αποφρακτικής πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) (Εικόνα 17-7):
 - Ένας στους επτά καπνιστές αναπτύσσει ΧΑΠ.
 - Αναπτύσσεται μετά από πολλά έτη καπνίσματος.
 - Οι ασθενείς που αναπτύσσουν ΧΑΠ παρουσιάζουν αυξημένο ρυθμό μείωσης της FEV_1 .
 - Η διακοπή του καπνίσματος αναστρέφει την επιτάχυνση στο ρυθμό μείωσης της FEV_1 και παρατείνει την επιβίωση.
 - Οι ασθενείς παραμένουν συνήθως ασυμπτωματικοί μέχρι η FEV_1 να μειωθεί στο 30-50% της προβλεπόμενης τιμής.
 - Για τους παράγοντες κινδύνου εμφάνισης ΧΑΠ σε καπνιστές βλέπε στο Πλαίσιο 17-3.
 - Η επιβίωση είναι μικρότερη σε ασθενείς με αυξημένη βαθμολογία στο δείκτη BODE, δηλαδή με:
 - Χαμηλότερο δείκτη μάζας σώματος (Body mass index).



ΕΙΚΟΝΑ 17-7 Φυσική πορεία χρόνιας αποφρακτικής πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ). Οι μη καπνιστές και οι καπνιστές χωρίς προδιάθεση για ανάπτυξη ΧΑΠ παρουσιάζουν απώλεια της τάξης του 25% του δυναμικά εκπνεόμενου όγκου στο πρώτο δευτερόλεπτο (forced expiratory volume in first second- FEV_1) που διέθεται στη νεαρή ενήλικη ζωή ως αποτέλεσμα της γήρανσης. Οι καπνιστές με προδιάθεση στην ανάπτυξη ΧΑΠ παρουσιάζουν διπλάσιο ή τριπλάσιο ρυθμό απώλειας της πνευμονικής λειτουργικότητας. Μέχρι τη μέση ηλικία θα έχουν αναπτύξει συμπτωματική ΧΑΠ. Αν συνεχίσουν το κάπνισμα, η νόσος επιδεινώνεται και οδηγεί στην εκδήλωση σημαντικής νοσηρότητας και το θάνατο. Ανεξαρτήτως της βαρύτητας της διαταραχής της αναπνευστικής λειτουργίας, η διακοπή του καπνίσματος οδηγεί σε επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου και παράταση της περιόδου σχετικής διατήρησης της υγείας.

ΠΛΑΙΣΙΟ 17-3

Παράγοντες Κινδύνου για την Ανάπτυξη Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας (ΧΑΠ) στους Καπνιστές

Υπεραντιδραστικότητα αεραγωγών
Οικογενειακό ιστορικό ΧΑΠ
Πνευμονική νόσος σε παιδική ηλικία
Επαγγελματική έκθεση σε σκόνη
(π.χ. πυρίτιο, βαμβάκι, σκόνη σιτηρών)

- Σοβαρή αποφρακτική διαταραχή (Obstructive ventilatory defect).
- Σοβαρή δύσπνοια (Dyspnea).
- Πτωχή ικανότητα άσκησης (Poor Exercise Tolerance) όπως προσδιορίζεται από τη δοκιμασία βάδισης έξι λεπτών (6-minute walking test-6MWT).

Κλινική Εικόνα

- Κλινικό φάσμα της ΧΑΠ (Πίνακας 17-1):
 - Περιλαμβάνει ασθενείς με χρόνια αποφρακτική βρογχίτιδα, εμφύσημα ή με μικτή εικόνα.
- Ευρήματα από την κλινική εξέταση ασθενών με ΧΑΠ (Εικόνες 17-8 και 17-9, Πλαίσιο 17-4):
 - Η κλινική εξέταση δεν είναι χρήσιμη στη διάγνωση ήπιας ΧΑΠ.
 - Η κλινική εξέταση δεν μπορεί να αποκλείσει τη διάγνωση της ΧΑΠ.

Πίνακας 17-1 Κλινικό Φάσμα Χρόνιας Αποφρακτικής Πνευμονοπάθειας

Χαρακτηριστικό	Τύπου Α	Τύπου Β
Υποκείμενη πνευμονική νόσος	Εμφύσημα	Χρόνια βρογχίτιδα
Πνευμονικοί όγκοι	Υπερδιάταση	Πιθανώς και φυσιολογικοί
Σωματότυπος	Αδύνατος	Παχύσαρκος
Δύσπνοια	Έντονη δύσπνοια	Χωρίς δύσπνοια
PaCO ₂	Χαμηλό, πλην των ασθενών τελικού σταδίου	Αυξημένο
Οξυγόνωση με την άσκηση	Επιδεινώνεται	Πιθανώς να βελτιώνεται
Οξυγόνωση σε ηρεμία	Ικανοποιητική	Χαμηλή

PaCO₂, μερική πίεση διοξειδίου του άνθρακα στο αρτηριακό αίμα.



ΕΙΚΟΝΑ 17-8 Αναπνευστική ανεπάρκεια. Ο ασθενής έχει δύσπνοια ηρεμίας και εμφανίζει κεντρική κυάνωση στα χείλη και το πρόσωπο. Τα χείλη συσφίγγονται κατά την εκπνοή, σημείο χαρακτηριστικό της χρόνιας αποφρακτικής πνευμονοπάθειας. Η συγκεκριμένη όψη προσώπου συχνά συνοδεύεται από καρδιακή ανεπάρκεια με περιφερικό οίδημα (πνευμονική καρδιά). Ο όρος του «blue bloater» προέρχεται από αυτό το συνδυασμό κυάνωσης και οιδήματος. (Από Swash M, Glynn M: *Hutchison's Clinical Methods*, ed 22, Philadelphia, Saunders, 2007, Εικ. 6.1.)

- Κλινική εξέταση με ανάδειξη χαρακτηριστικών παθολογικών ευρημάτων έχει περίπου 90% ειδικότητα στη διάγνωση της ΧΑΠ.

Διάγνωση

- Σπироμέτρηση στη ΧΑΠ:
 - Είναι η πιο ευαίσθητη εξέταση για τη διάγνωση και παρακολούθηση της νόσου.
 - Τα πρώιμα ευρήματα είναι η μείωση της μέγιστης ροής σε χαμηλούς όγκους πνευμόνων, όπως αναδεικνύεται στις καμπύλες ροής-όγκου.
 - Μια τιμή του λόγου FEV₁/FVC μικρότερη από



ΕΙΚΟΝΑ 17-9 Ασθενής τύπου «pink puffer» με εμφύσημα. Η ορολογία χρησιμοποιείται λόγω της εμφάνισης δύσπνοιας με σχετική διατήρηση των επιπέδων οξυγόνου στο αίμα. (Από Forbes CD, Jackson WF. *Color Atlas and Text of Clinical Medicine*, ed 3, St Louis, Mosby, 2003, Εικ. 4.91.)

ΠΑΛΑΙΣΙΟ 17-4

Ευρήματα Κλινικής Εξέτασης σε Μέτριας Βαρύτητας Χρόνια Πνευμονοπάθεια

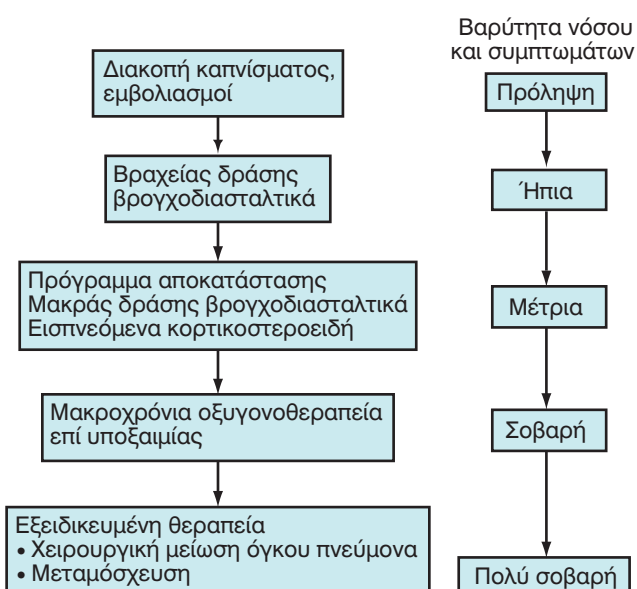
Κίνηση διαφράγματος <2 εκατοστά
 Τυμπανικότητα στην επίκρουση
 Μειωμένη επικρουστική καρδιακή αμβλύτητα
 Ελαττωμένοι αναπνευστικοί ήχοι
 Χρόνος δυναμικής εκπνοής >10 δευτερόλεπτα
 Παθολογική θέση καρδιακής ώσης

70% αποτελεί ένα λογικό όριο για τη διάγνωση αποφρακτικής νόσου πνευμόνων. Ωστόσο, μια τέτοια τιμή μπορεί να είναι μέσα στα φυσιολογικά όρια σε ηλικιωμένους ασθενείς ή να οδηγεί σε υποδιάγνωση της νόσου σε σχετικά νεαρούς ασθενείς.

- Η FEV_1 καθορίζει τη βαρύτητα της νόσου (<30% της προβλεπόμενης τιμής αντιστοιχεί σε πολύ σοβαρή νόσο).

Θεραπεία

- Θεραπεία σταθερής ΧΑΠ (Εικόνα 17-10):
 - **Διακοπή καπνίσματος:**
 - Ισχυρό, εξατομικευμένο μήνυμα διακοπής.
 - Θεραπεία υποκατάστασης νικοτίνης (π.χ. με τσίγες, αυτοκόλλητα, παστίλιες, εισπνεόμενη, ρινικό σπρέι).
 - Βουπροπιόνη.
 - Βαρενικλίνη.
 - Ορισμός ημέρας διακοπής καπνίσματος.
 - Υποστήριξη με ομαδικές συναντήσεις.
 - Παρακολούθηση.
 - Βλέπε Κεφάλαιο 71 σχετικά με τη διακοπή εθιστικών ουσιών.
 - Βρογχοδιασταλτικά:
 - Αντιχολινεργικά (π.χ. ιπρατρόπιο, τιωτρόπιο).
 - β-αγωνιστές (π.χ. σαλμετερόλη, φορμοτερόλη, αρφομοτερόλη, ινδακατερόλη).
 - Βραχείας δράσης για την ανακούφιση συμπτωμάτων (π.χ. αλβουτερόλη).
 - Από του στόματος θεοφυλλίνη ή αναστολείς φωσφοδιεστεράσης τύπου 4 (ροφλουμιλάστη).
 - Εισπνεόμενα κορτικοστεροειδή (inhaled corticosteroids–ICS) για τη μείωση της συχνότητας των παροξύνσεων:
 - Δεν επιδρούν στην εξέλιξη της νόσου.
 - Μειώνουν τη συχνότητα των παροξύνσεων.
 - Σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο πνευμονίας.
 - Ασκήσεις αποκατάστασης για τη βελτίωση της αντοχής στην άσκηση:
 - Βελτιώνουν την ικανότητα για άσκηση.
 - Δεν έχουν επίδραση στην αναπνευστική λειτουργία.
 - Χρόνια χαμηλής ροής οξυγονοθεραπεία (π.χ. 2 L/min με ρινική κάνουλα):
 - **Βελτιώνει την επιβίωση σε ασθενείς με υποξυγοναιμία.**
 - Ενδείξεις:
 - Μερική πίεση οξυγόνου στο αρτηριακό αίμα (PaO_2) μικρότερη από 55 mmHg (κορεσμός σε οξυγόνο μικρότερος από 89%) σε συνήθη γενική κατάσταση υγείας.
 - PaO_2 μικρότερη από 60 mmHg (κορεσμός μικρότερος από 90%) όταν συνυπάρχουν στοιχεία πνευμονικής καρδιάς ή νευρογνωσιακών διαταραχών.
 - Υποψήφιοι για μεταμόσχευση πνεύμονα:
 - FEV_1 <20% του προβλεπόμενου.
 - Ηλικία κάτω των 60-65 ετών.
 - Επαρκές κοινωνικό περιβάλλον για παροχή υποστήριξης.
 - **Χειρουργείο μείωσης όγκου πνεύμονα:**
 - Η επέμβαση αφαιρεί 20-30% του πνευμονικού όγκου.
 - Έχει καλύτερα αποτελέσματα σε ασθενείς με εμφύσημα άνω πνευμονικού πεδίου και πτωχή



ΕΙΚΟΝΑ 17-10 Κλιμακούμενη προσέγγιση της θεραπείας της χρόνιας αποφρακτικής πνευμονοπάθειας. Η βαρύτητα της νόσου εκτιμάται με βάση τη μείωση του δυναμικά εκπνεόμενου όγκου στο πρώτο δευτερόλεπτο (FEV_1), εκφραζόμενη ως ποσοστό της προβλεπόμενης τιμής: ήπια σε τιμές πάνω από 80%, μέτρια σε τιμές μεταξύ 50% και 80%, σοβαρή σε τιμές μεταξύ 30% και 50% και πολύ σοβαρή σε τιμές κάτω από 30%.

- ικανότητα άσκησης μετά από συμμετοχή σε πρόγραμμα αποκατάστασης.
- **Αφαίρεση φυσαλίδων:**
 - Για μονή φυσαλίδα που καταλαμβάνει το ένα τρίτο του ημιθωρακίου.
 - Καλύτερα αποτελέσματα όταν ο υποκείμενος πνεύμονας και η DL_{CO} είναι φυσιολογικά.
- Θεραπεία παρόξυνσης ΧΑΠ:
 - Περίπου το 50% σχετίζονται με μικροβιακή λοίμωξη κατώτερου αναπνευστικού.
 - Χορήγηση αντιβιοτικής αγωγής επί αλλαγής του όγκου και της χροιάς των πτυέλων ή συνοδού επιδείνωσης της δύσπνοιας.
 - Η χορήγηση βρογχοδιασταλτικών μέσω δοσιμετρικών συσκευών χορήγησης εισπνεόμενων είναι το ίδιο αποτελεσματική με τη χορήγηση μέσω νεφελοποιητή σε ασθενείς με καλό επίπεδο συνεργασίας.
 - Η συστηματική χορήγηση κορτικοστεροειδών μειώνει τη διάρκεια των παροξύνσεων.
 - **Δεν υπάρχει όφελος από τη χορήγηση κορτικοστεροειδών πέραν των δύο εβδομάδων.**

Άλλες Αποφρακτικές Πνευμονικές Νόσοι

ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ α_1 -ΑΝΤΙΘΡΥΨΙΝΗΣ

Βασικές Πληροφορίες

- Κληρονομική νόσος, μεταβιβαζόμενη κατά τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα.
- Γνωστή και ως ανεπάρκεια α_1 -αντιπρωτεάσης.
- Αλλάγλια με διαφορετική δραστηριότητα

αντιπρωτεάσης (τα 3 παρακάτω είναι τα πιο συχνά από τα περισσότερα από 75 που έχουν αναγνωρισθεί):

- M: Φυσιολογική δραστηριότητα.
- S: Ενδιάμεση.
- Z: Σημαντική μείωση.
- Ουδέν: πλήρης απουσία (σπανίζει).
- Φαινότυποι:
 - M, MS, MZ: χωρίς αυξημένο κίνδυνο.
 - SZ: Ήπια αυξημένος κίνδυνος.
 - ZZ: Αυξημένος κίνδυνος για εμφύσημα. Το 10% εμφανίζει επίσης χρόνια ηπατική νόσο.
- Το πανλοβιδιακό εμφύσημα είναι η τυπική μορφή εκδήλωσης της ZZ νόσου:
 - Επηρεάζει ομοιόμορφα όλο το πνευμονικό λοβίο.
 - Προσβάλλει κυρίως τα κατώτερα πνευμονικά πεδία.

Κλινική Εικόνα

- Απαντάται στο 1% των ασθενών με εμφύσημα.
- Πρώιμη εμφάνιση πνευμονικής νόσου (σε ηλικία 30-40 ετών σε καπνιστές, 50-60 ετών σε μη καπνιστές).
- Πιστεύεται ότι η ανεπάρκεια των αντιπρωτεασικών ενζύμων επιτρέπει στις πρωτεάσες των φλεγμονωδών κυττάρων να καταστρέψουν το τοίχωμα των κυψελίδων.
- Μπορεί να παρατηρηθούν βρογχεκτασίες και χρόνια βρογχίτιδα με υπερπλασία βλεννογόνων αδένων σε ατελείς μορφές της νόσου.
- Περίπου 10% των ασθενών εμφανίζουν συνυπάρχουσα ηπατική νόσο.
- Πολλοί ασθενείς εμφανίζουν κλινική εικόνα ΧΑΠ που δεν μπορεί να διαχωριστεί από τη χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια που σχετίζεται με το κάπνισμα.

Διάγνωση

- Χαμηλά επίπεδα α_1 κλάσματος στην ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών ορού.
- Τα επίπεδα α_1 -αντιθρυψίνης στο πλάσμα είναι μειωμένα.
- Άμεσος προσδιορισμός γονότυπου.

Θεραπεία

- Διακοπή καπνίσματος.
- Γενετική συμβουλευτική.
- Η θεραπεία ενίσχυσης με χορήγηση αναστολέα α_1 -πρωτεάσης είναι περισσότερο αποτελεσματική σε ασθενείς με μέτριας βαρύτητας νόσο.

ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΗ ΒΡΟΓΧΙΟΛΙΤΙΔΑ

Βασικές Πληροφορίες

- Αίτια αποφρακτικής βρογχιολίτιδας:
 - Εισπνοή τοξικών ουσιών:
 - Μεθάνιο.
 - Υδροχλωρικό οξύ.
 - Χλώριο.
 - Αμμωνία.
 - Θεϊκό οξύ.
 - Νιτρικό οξύ (νόσος «εργάτη σιλό»).
 - Ιογενείς λοιμώξεις (π.χ. αναπνευστικός συγκυτιακός ιός, αδενοϊός, γρίπη).

- Νόσοι συνδετικού ιστού-ρευματοειδής αρθρίτιδα.
- **Μεταμόσχευση οργάνων: πνεύμονες, καρδιά και μυελός οστών.**
- Υπερπλασία νευροενδοκρινικών κυττάρων.
- Ιδιοπαθής.

Κλινική Εικόνα

- Βήχας.
- Δύσπνοια.
- Απόφραξη αεραγωγών και μείωση ροής αέρα.
- Παγίδευση αέρα.
- Ευρήματα κλινικής εξέτασης:
 - **Εισπνευστικοί κριγμοί και διάχυτοι τρίζοντες ήχοι.**
 - Πιθανώς σιωπηλός θώρακας.

Διάγνωση

- CT θώρακα:
 - Μπορεί να είναι φυσιολογική.
 - Διάχυτοι κεντροβιδιακοί όζοι.
 - Διάχυτη εικόνα θολής υάλου.
 - Μωσαϊκό πρότυπο, με τμηματική υπερδιάταση σε λήψεις εκπνοής.
- Ιστολογικά ευρήματα:
 - Συχνά χρειάζεται βιοψία πνεύμονα για τη διάγνωση.
 - Φλεγμονή, πάχυνση, απόφραξη, εξάλειψη βρογχιολίων.

Θεραπεία

- Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα, αλλά συχνά η ανταπόκριση είναι πτωχή.
- Οι μακρολίδες μπορεί να φανούν χρήσιμες σε κάποιες περιπτώσεις, ιδιαίτερα στην περίπτωση εμφάνισης της νόσου μετά από μεταμόσχευση πνεύμονα.
- **Δεν πρέπει να συγχέεται με την αποφρακτική βρογχιολίτιδα με οργανοποιό πνευμονία (bronchiolitis obliterans organizing pneumonia–BOOP) που ονομάζεται και κρυπτογενής οργανοποιός πνευμονία (cryptogenic organizing pneumonia–COP), η οποία είναι μια διαφορετική οντότητα, με απόφραξη των μικρών αεραγωγών με κοκκιωματώδη ιστό και μεταποφρακτική χρόνια πνευμονία. Η BOOP συχνά ανταποκρίνεται σε κορτικοστεροειδή, σε αντίθεση με την αποφρακτική βρογχιολίτιδα που δεν ανταποκρίνεται σε αυτά (βλέπε Κεφάλαιο 20).**

ΑΛΛΕΡΓΙΚΗ ΒΡΟΓΧΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΣΠΕΡΓΙΛΛΩΣΗ

Βασικές Πληροφορίες

- **Αντίδραση υπερευαισθησίας στον ασπέργιλλο (*Aspergillus*) που εκδηλώνεται ως επιδεινούμενο άσθμα.**
- Οι ασθενείς με κυστική ίνωση έχουν επίσης προδιάθεση για εμφάνιση αλλεργικής βρογχοπνευμονικής ασπεργίλλωσης (allergic bronchopulmonary aspergillosis–ABPA). Στην περίπτωση αυτή, η ABPA μπορεί να προκαλέσει σημαντική κλινική επιδείνωση σε αυτούς τους ασθενείς.



ΕΙΚΟΝΑ 17-11 Τυπικό βύσμα βλέννης σε ασθενή με αλλεργική βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση. (Από Forbes CD, Jackson WF: *Color Atlas and Text of Clinical Medicine*, ed 3, St. Louis, Mosby, 2003, Εικ. 4.12.)

Κλινική Εικόνα

- Χρόνιο άσθμα εξαρτώμενο από κορτιζονοθεραπεία ή ταχέως επιδεινούμενη κυστική ίνωση.
- Υποτροπιάζουσες πνευμονικές διηθήσεις.
- Καφεοειδείς, μαυρόχρωες ή πρασινόχρωες εκκρίσεις και βύσματα βλέννης (Εικ. 17-11).
- Καλλιέργεια μυκήτων του είδους ασπέργιλλου από τις βρογχικές εκκρίσεις.
- Περιπυλαίες ωοειδείς διηθήσεις στην ακτινογραφία θώρακα (περιοχές απόφραξης λόγω βυσμάτων βλέννης).
- Σημαντική ηωσινοφιλία.
- Αυξημένα επίπεδα ανοσοσφαιρίνης E (IgE).
- Θετικές δερματικές δοκιμασίες και καθιζήνες (πρεσιπιτίνες) ορού για ασπέργιλλο.
- Διάταση κεντρικών αεραγωγών, βρογχεκτασίες τύπου «δακτύλου σε γάντι».

Παθοφυσιολογία

- Ανοσολογική αντίδραση τύπου Arthus (τύπου III υπερευαισθησία) έναντι στον ασπέργιλλο που αποικίζει τους αεραγωγούς.

Διάγνωση

- Μείζονα κριτήρια:
 - Άσθμα.
 - Ηωσινοφιλία αίματος.
 - Άμεση δερματική αντίδραση υπερευαισθησίας (IgE-εξαρτώμενη αντίδραση) σε αντιγόνα ασπέργιλλου.
 - Αντισώματα ανοσοσφαιρίνης G (IgG) έναντι αντιγόνων του ασπέργιλλου.
 - Παροδικές ή μόνιμες πνευμονικές διηθήσεις.
 - Κεντρικές βρογχεκτασίες.
 - Υψηλά επίπεδα IgE στον ορό (φυσιολογικά επίπεδα σε συμπτωματικό ασθενή αποκλείουν τη διάγνωση).
- Ελάσσονα κριτήρια:
 - Παρουσία ασπέργιλλου στα πτύελα.
 - Απόχρεμψη καφεοειδών βυσμάτων βλέννης.
 - Αντίδραση όψιμης φάσης στη δερματική δοκιμασία υπερευαισθησίας έναντι των αντιγόνων ασπέργιλλου.



ΕΙΚΟΝΑ 17-12 Χαρακτηριστική εικόνα από CT ασθενή με λεμφαγγειολειομάτωση. Οι φυσαλίδες στον αριστερό πνεύμονα έχουν την τυπική εικόνα του ελβετικού τυριού. Τα μεσολοβιδιακά διαφράγματα είναι πεπαχυσμένα, δίνοντας στο υπόλοιπο παρέγχυμα σχετικά αδιαφανή εικόνα.

Θεραπεία

- Κορτικοστεροειδή σε δόσεις προσαρμοζόμενες ανάλογα με τα επίπεδα IgE.
- Η χορήγηση αντιμυκητιασικών από του στόματος μπορεί να βοηθήσει σε ορισμένες περιπτώσεις.
- Έλεγχος για γονότυπο κυστικής ίνωσης.

ΛΕΜΦΑΓΓΕΙΟΛΕΙΟΜΑΤΩΣΗ

Βλέπε Εικόνα 17-12 για χαρακτηριστική απεικόνιση λεμφαγγειολειομάτωσης σε υπολογιστική (αξονική) τομογραφία.

Βασικές Πληροφορίες

- Είναι σπάνια πάθηση, με άγνωστη αιτιολογία.
- Προσβάλλει μόνο γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας.
- Χαρακτηρίζεται από υπερβολική ανάπτυξη των λείων μυϊκών ινών των λεμφαγγείων.
- Στην απεικόνιση διαπιστώνεται κυστική νόσος πνευμόνων με επίταση της σκιαγράφησης του διάμεσου δικτύου.
- Σε ορισμένες περιπτώσεις σχετίζεται με πολυμορφισμούς του συμπλέγματος γονιδίων της οζώδους σκλήρυνσης.

Κλινική Εικόνα

- Εκδηλώνεται με προοδευτικά επιδεινούμενη δύσπνοια.
- Πιθανά είναι τα επανειλημμένα επεισόδια αιμόπτυσης.
- Μπορεί να παρατηρηθούν διηθήσεις διάμεσου ιστού και απόφραξη αεραγωγών.
- Μπορεί να εκδηλωθεί με πνευμοθώρακα ή χυλοθώρακα.

Διάγνωση

- Αποφρακτικού τύπου διαταραχή στις λειτουργικές δοκιμασίες πνεύμονα, με χαμηλή DL_{CO}.
- Χαρακτηριστική εμφάνιση «ελβετικού τυριού» στη CT θώρακα, λόγω πολλαπλών κυστικών περιοχών.

- Διάχυτος πολλαπλασιασμός των λείων μυών στο τοίχωμα των αεραγωγών, στο διάμεσο ιστό και στα λεμφαγγεία.

Θεραπεία

- Η ραπαμυκίνη (σιρόλιμους) προλαμβάνει την εξέλιξη της νόσου.
- Μεταμόσχευση πνεύμονα σε σοβαρή νόσο.

ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Βασικές Πληροφορίες

- Είναι η συνηθέστερη θανατηφόρος αυτοσωματικά υπολειπόμενη νόσος στους λευκούς στις ΗΠΑ.
- Απόφραξη των εξωκρινών αδένων από εκκρίσεις αυξημένης γλοιότητας.
- Το 40% των ασθενών δεν τυγχάνουν διάγνωσης μέχρι την ενηλικίωση.
- Η αλλεργική βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση και το άσθμα εμφανίζονται με αυξημένη συχνότητα σε ασθενείς με κυστική ίνωση.

Κλινική Εικόνα

- ΧΑΠ.
- Βρογχεκτασίες.
- Ρινικοί πολύποδες.
- Παγκρεατική ανεπάρκεια.
- Αιμόπτυση.
- Χρόνια λοίμωξη με ψευδομονάδα.

Διάγνωση

- Θετική δοκιμασία ιδρώτα με ανίχνευση αυξημένων επιπέδων χλωρίου.
- Προσδιορισμός γονότυπου.

Θεραπεία

- Γενική θεραπευτική προσέγγιση αποφρακτικής νόσου πνευμόνων.
- Αναπνευστική φυσικοθεραπεία με μηχανικές συμπίεσεις, βαλβίδες αναπνευστικής γυμναστικής, γιλέκο με αεροθαλάμους.
- Μακροχρόνια αντιβιοτική αγωγή, συμπεριλαμβανομένων και εισπνεόμενων αντιβιοτικών.

- Διατροφική υποστήριξη και αναπλήρωση παγκρεατικών ενζύμων.
- Νεότερα φάρμακα που στοχεύουν στην ελαττωματική λειτουργικότητα του ρυθμιστή της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator–CFTR) φαίνονται ελπιδοφόρα.

ΣΠΑΝΙΑ ΑΙΤΙΑ ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΗΣ ΝΟΣΟΥ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

- Ανεπάρκεια ανοσοσφαιρίνης με βρογχεκτασίες:
 - Ανοσοσφαιρίνη Α (IgA), υπότυποι IgG 2 και 4.
- Σύνδρομο δυσκινησίας των κροσσών:
 - Σύνδρομο Kartagener με αναστροφή σπλάχνων.
 - Απουσία βραχιόνων δυνείνης των κροσσών στο ηλεκτρονικό μικροσκόπιο.
- Σύνδρομο κίτρινων ονύχων με βρογχεκτασίες:
 - Πλευριτικές συλλογές, λεμφοίδημα, κίτρινα νύχια.
- Σαρκοειδωση με συμμετοχή ανώτερων ή κατώτερων αεραγωγών (βλέπε Κεφάλαιο 20).
- Ηωσινόφιλο κοκκίωμα.
- Σύνδρομο Sjögren.
- HIV λοίμωξη με πρώιμο εμφύσημα.

ΠΡΟΤΕΙΝΟΜΕΝΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Celli BR, MacNee W. ATS/ERS Task Force. Standards for the diagnosis and treatment of patients with COPD: a summary of the ATS/ERS position paper. *Eur Respir J*. 2004;23:932-946.
- Global Initiative for Asthma (GINA). Global strategy for asthma management and prevention (updated 2010). <www.ginasthma.com>.
- Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease (updated 2010). <www.goldcopd.org>.
- National Asthma Education and Prevention Program Expert Panel Report III. Guidelines for the diagnosis and management of asthma: update of selected topics, 2008. <www.nhlbi.nih.gov/guidelines/asthma/>.