



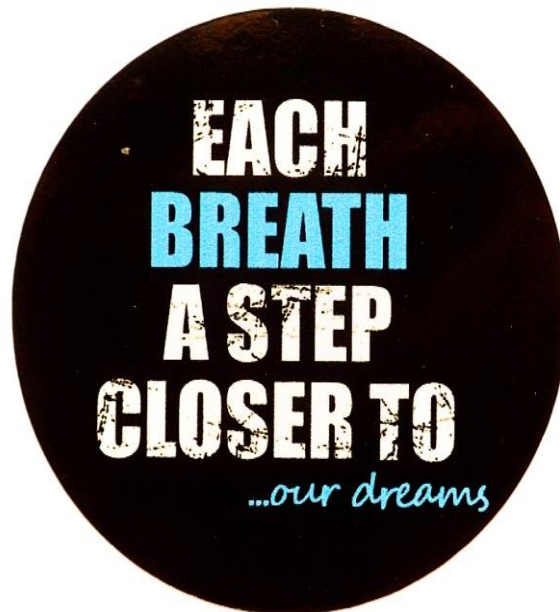
ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ & ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

«Ερευνητική μελέτη σχετικά με την
αποτελεσματικότητα της αυτογενούς παροχέτευσης
σε παιδιά με κυστική ίνωση ηλικίας 7 έως 17 ετών»



ΣΠΟΥΔΑΣΤΕΣ:

ΓΕΩΡΓΙΑΔΗΣ ΣΤΑΥΡΟΣ – ΤΣΑΟΥΣΑΚΟΥ ΕΥΔΟΚΙΑ

ΕΠΟΠΤΕΥΟΥΣΑ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ:

ΒΑΣΙΛΕΙΑΔΗ ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΑ

ΑΙΓΙΟ - 2015

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε θερμά όλους όσους συνέβαλαν στη διεξαγωγή της έρευνας ως προς την εύρεση και την συλλογή του δείγματος των ασθενών καθώς και για την πολύτιμη βοήθεια και συνεργασία :

- Ιδιαίτερος την επόπτρια και καθηγήτρια μας **Κα. Κωνσταντίνα Βασιλειάδη, PT MSc**, για τις πολύτιμες συμβουλές της και την καθοδήγηση της.
- Τον **Κ. Γεώργιο Μαυρίδη**, Διευθυντή ΕΣΥ, ΄Β Χειρουργικής, Γενικού Νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία», Αθήνα.
- Τον **Δρ. Ελευθέριο – Σταύρο Ντουντουνάκη**, Διευθυντή Τμήματος Κυστικής Ύψωσης, Γενικού Νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία», Αθήνα, για την έγκριση της διεξαγωγής της έρευνας στο Γενικό Νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία»,
- Τον **Κ. Κωνσταντίνο Κατσουλάκη, MSc**, Φυσικοθεραπευτή Τμήματος Π.Γ.Ν.Α. Παίδων «Αγία Σοφία», για την καθοδήγηση του και την εκπαίδευση μας στη τεχνική της Αυτογενούς Παροχέτευσης.
- Τους γονείς των παιδιών για την συγκατάθεση τους, όπως και τους ίδιους τους ασθενείς για τη συμμετοχή τους.
- Τους γονείς και τις οικογένειες μας, που μας συμπαραστάθηκαν στην προσπάθεια αυτή αλλά και μας βοήθησαν ο καθένας με τον δικό του τρόπο στην αποτελεσματικότερη διεξαγωγή της έρευνας αλλά και της πτυχιακής εργασίας.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η παρούσα ερευνητική εργασία εκπονήθηκε στα πλαίσια πτυχιακής εργασίας για το Τεχνολογικό Εκπαιδευτικό Ίδρυμα Δυτικής Ελλάδας, Σχολή Επαγγελματιών Υγείας και Πρόνοιας, Τμήμα Φυσικοθεραπείας. Στη συγκεκριμένη πτυχιακή εργασία θα ασχοληθούμε με την κυστική ίνωση και την αποτελεσματικότητα μιας συγκεκριμένης τεχνικής βρογχικού καθαρισμού, την αυτογενή παροχέτευση.

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 παχύρευστων και αφυδατωμένων εκκρίσεων από διάφορα όργανα και αδένες του σώματος (ίνωση) και την ανεπάρκεια αυτών. Αποτελεί μία γενικευμένη διαταραχή που προσβάλλει τους εξωκρινείς αδένες και συγκεκριμένα το πάγκρεας και τους αδένες του τραχειοβρογχικού δέντρου.

Σκοπός της ερευνητικής μελέτης αυτής ήταν η παρατήρηση και η καταγραφή των καρδιοαναπνευστικών παραμέτρων όπως οι αναπνευστικοί όγκοι και ο κορεσμός της αιμοσφαιρίνης συγκεκριμένου δείγματος ασθενών, συγκρίνοντας τις τιμές τους πριν και μετά από την εφαρμογή της τεχνικής αυτής. Αυτή η επιλογή στηρίχτηκε στο γεγονός ότι η συμβολή της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας είναι μεγάλη, εφόσον βοηθά τον ασθενή να ανταπεξέλθει στις απαιτήσεις της καθημερινής ζωής.

Θα αναφερθούμε στην παθοφυσιολογία της κυστικής ίνωσης, στα αίτια, στην συμπτωματολογία καθώς και στην κλινική εικόνα της πάθησης. Η διάγνωση της ασθένειας πραγματοποιείται κυρίως με το «τεστ ιδρώτα». Η πρόγνωση δεν είναι ενθαρρυντική αλλά παρόλα αυτά έχει αυξηθεί ο μέσος όρος του προσδόκιμου ζωής. Ένας βασικός λόγος είναι και αυτός της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας.

Ακόμα θα αναφερθούμε στις διαφορές μεταξύ παιδιών και ενηλίκων που πάσχουν από κυστική ίνωση καθώς το δείγμα της έρευνάς μας αποτελείται από άτομα ηλικίας 7-17ετών. Θα αναλύσουμε ακόμα τη συγκεκριμένη αναπνευστική τεχνική που επιλέξαμε σε σχέση με τον τρόπο εφαρμογής, την θέση του ασθενή αλλά και τις οδηγίες προς τον ασθενή ενώ θα αναφέρουμε και μελέτες που αποδεικνύουν το κατά πόσο η συγκεκριμένη τεχνική είναι αποτελεσματική για την βελτίωση της κλινικής κατάστασης σε άτομα με κυστική ίνωση.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή : Οι τεχνικές καθαρισμού των αεραγωγών στους ασθενείς με κυστική ίνωση, όπως η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης, παίζουν καθοριστικό ρόλο στην βελτίωση της κλινικής τους κατάστασης αλλά και της ποιότητας ζωής τους. Στην Ελλάδα, σε ένα από τα μεγαλύτερα κέντρα κυστικής ίνωσης για παιδιά, το νοσοκομείο "Παιδών Αγία Σοφία ", χρησιμοποιούν κατά κόρον την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης σε παιδιά άνω των 6 ετών.

Σκοπός : Σκοπός της συγκεκριμένης έρευνας ήταν η μελέτη της αποτελεσματικότητας της τεχνικής της αυτογενούς παροχέτευσης σε παιδιά με κυστική ίνωση ηλικίας 7-17 ετών.

Μέθοδος : Χρησιμοποιήθηκε η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης ως μέθοδος θεραπείας των ασθενών με κυστική ίνωση. Πραγματοποιήθηκαν μετρήσεις του FVC, FEV₁, FEV₁/FVC και του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά από την τεχνική. Τα όργανα μέτρησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν ένα φορητό σπιρόμετρο και ένα παλμικό οξύμετρο. Καταγράφηκαν η υποκειμενική αίσθηση της δύσπνοιας και της κόπωσης βάσει της κλίμακας Borg πριν και μετά την τεχνική. Το δείγμα αποτελούνταν από 18 ασθενείς στους οποίους πραγματοποιήθηκαν οι προαναφερθείσες μετρήσεις από την πρώτη ημέρα έναρξης της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας. Το δείγμα συλλέχθηκε σε διάστημα 5 μηνών στο νοσοκομείο "Παιδών Αγία Σοφία".

Αποτελέσματα : Η εξαγωγή των αποτελεσμάτων αφορούσε τις μετρήσεις όλων των ασθενών. Παρατηρήθηκε ότι υπήρξε στατιστικά σημαντική διαφορά στο κορεσμό της αιμοσφαιρίνης μεταξύ του πριν και του μετά της εφαρμογής της τεχνικής. Αντίθετα δεν βρέθηκε να υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά για τις μεταβλητές FVC, FEV₁, FEV₁/FVC. Για τις συγκεντρωτικές μετρήσεις για κάθε ασθενή πραγματοποιήθηκαν έλεγχοι στατιστικής σημαντικότητας με άξονες το φύλο και την ομαδοποιημένη ηλικία (7-11, 11-14, 14-17 ετών). Παρατηρήθηκε να υπάρχει στατιστική σημαντική διαφορά στο FEV₁/FVC πριν από την αναπνευστική φυσικοθεραπεία σε συνάρτηση με την ομαδοποιημένη ηλικία και συγκεκριμένα στις ηλικίες 7-11 και 14-17 ετών.

Συμπεράσματα : Η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης στα παιδιά με κυστική ίνωση βοηθάει στην απομάκρυνση των παχύρευστων εκκρίσεων. Έρευνες έχουν δείξει ότι αυξάνεται ο λόγος FEV₁/FVC κατά την σπιρομέτρηση. Λόγω της κλινικά σταθερής ιατρικής κατάστασης και του μικρού αριθμού δείγματος δεν βρέθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	ii
ΠΡΟΛΟΓΟΣ.....	iii
ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	iv
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	1
1 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ:ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΙ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ..	2
1.1.Ανατομία του θώρακα.....	2
1.1.1 Νεύρωση θωρακικού τοιχώματος	4
1.1.2 Κινήσεις θωρακικού τοιχώματος	5
1.2 Αναπνευστικοί μύες.....	7
1.2.1 Διάφραγμα.....	8
1.2.2 Μεσοπλεύριοι μύες	10
1.3 Θωρακική κοιλότητα.....	11
1.4 Πνεύμονες	13
1.5 Αεροφόροι οδοί.....	14
1.6 Αναπνοή και είδη αναπνοής	19
1.6.1 Διαδικασία της αναπνοής.....	19
1.7 Πνευμονικοί όγκοι.....	22
2 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ:ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΗ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΕΝΗΛΙΚΑ.....	25
2.1. Ηλικιακές ομάδες παιδιού.....	25
2.2. Εμβρυική ανάπτυξη του αναπνευστικού συστήματος.....	26
2.2.1. Εμβρυονική περίοδος (3 ^η με 5 ^η εβδομάδα).....	26
2.2.2. Ψευδοαδενωματώδης περίοδος (6 ^η με 16 ^η εβδομάδα).....	27
2.2.3. Σωληνοειδής περίοδος (16 ^η με 26 ^η εβδομάδα).....	28
2.2.4. Σακοειδής περίοδος (26 ^η με 28 ^η εβδομάδα).....	28
2.2.5. Κυψελιδική περίοδος (28 ^η εβδομάδα μέχρι τέλος).....	28

2.3. Ανατομικές και φυσιολογικές διαφορές ανάμεσα σε παιδιά και ενήλικες.....	30
2.3.1. Ανατομικές διαφορές.....	30
2.3.2. Φυσιολογικές διαφορές.....	34
3 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ:ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	37
3.1. Ιστορική αναδρομή.....	37
3.2 Ορισμός.....	37
3.3. Φυλετικές διαφορές.....	39
3.4. Γενετική βάση της ασθένειας.....	39
3.5 Παθοφυσιολογία.....	41
3.6. Τρόπος κληρονόμησης.....	41
3.7. Κλινικά σημεία και συμπτώματα.....	44
3.7.1 Επίδραση στο αναπνευστικό.....	44
3.7.2 Επίδραση στο γαστρεντερικό.....	46
3.7.3 Επίδραση στο αναπαραγωγικό.....	47
3.7.4 Ίδρωτοποιοί αδένες.....	47
3.7.5 Άλλες εκδηλώσεις της νόσου.....	48
3.8 Επιπλοκές Κ.Ι.....	48
3.9 Πρόγνωση.....	49
3.10 Ιατρικός προσανατολισμός.....	50
3.10.1 Εργαστηριακές μέθοδοι διάγνωσης.....	50
3.10.2 Παρόξυνση της νόσου.....	52
3.10.3 Κλίμακα αξιολόγησης της βαρύτητας της νόσου.....	53
3.10.4 Προγεννητικός και προεμφυτευτικός έλεγχος.....	53
4 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ:ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ.....	56
4.1 Σύγχρονες μέθοδοι για την αντιμετώπιση της ΚΙ.....	56
4.2 Δοκιμασία πνευμονικής λειτουργίας.....	57
4.3 Καλλιέργειες βακτηρίων.....	57

4.4 Γονιδιακή θεραπεία.....	60
4.4.1 Ορισμός και περιγραφή γονιδιακής θεραπείας.....	60
4.4.2. Αποτελεσματική μεταφορά του γονιδίου.....	62
4.5 Φαρμακευτική αγωγή κατά της ΚΙ.....	62
4.6 Μεταμόσχευση πνευμόνων.....	64
4.7 Άσκηση.....	65
5 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ:ΑΥΤΟΓΕΝΗΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗ.....	66
5.1 Τεχνική αυτογενούς παροχέτευσης	66
5.2 Περιγραφή της τεχνικής.....	67
5.2.1 Προετοιμασία.....	67
5.2.2 Θέση ασθενούς.....	67
5.2.3 Διαδικασία εισπνοής.....	67
5.2.4 Διαδικασία εκπνοής	68
5.2.5 Συχνότητες και ενδείξεις.....	69
5.3 Φάσεις αυτογενούς παροχέτευσης.....	69
6 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ:ΣΥΓΚΡΙΤΙΚΕΣ ΜΕΛΕΤΕΣ ΓΙΑ ΑΥΤΟΓΕΝΗ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗ.....	73
7 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ: ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΕΡΕΥΝΑΣ.....	77
8 ^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ: ΣΥΖΗΤΗΣΗ – ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	101
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	104
ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ.....	106
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ.....	110

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΕΙΚΟΝΩΝ

	ΤΙΤΛΟΙ ΕΙΚΟΝΩΝ	Σελ.
1.	Εικ 1.1 Πρόσθια και οπίσθια όψη του θωρακικού κλωβού	3
2.	Εικ 1.2 Η ξιφοειδής απόφυση	4
3.	Εικ 1.3 Η κίνηση του κλωβού σαν χερούλι κουβά κατά την εισπνοή και την εκπνοή	6
4.	Εικ 1.4 Αναπνευστικοί μύες	8
5.	Εικ 1.5 Οι έξω και οι έσω μεσοπλευριοί μύες	11
6.	Εικ 1.6 Ο υπεζωκότας	12
7.	Εικ 1.7 Το μεσοθωράκιο σε σχέση με τους πνεύμονες και την καρδιά	13
8.	Εικ 1.8 Η τραχεία	15
9.	Εικ 1.9 Οι γενιές αεραγωγών	17
10.	Εικ 1.10 Οι πνέυμονες	17
11.	Εικ 1.11 Οι αλλαγές στις πιέσεις κατά την εισπνοή και την εκπνοή	21
12.	Εικ 1.12 Οι πνευμονικές χωρητικότητες και οι πνευμονικοί όγκοι	24
13.	Εικ 2.1 Ηλιακές ομάδες παιδιού	26
14.	Εικ 2.2 Διαφορά στο διάφραγμα μεταξύ παιδιού και ενήλικα	29
15.	Εικ 2.3 Εβδομάδες κήσης	29
16.	Εικ 3.1 Τι είναι η κυστική ίνωση	38
17.	Εικ 3.2 Η λειτουργία της πρωτεΐνης CFTR	40
18.	Εικ 3.3 Τρόπος κληρονόμησης του γονιδίου της κυστικής ίνωσης	43
19.	Εικ 5.1 Οι φάσεις της αυτογενούς παροχέτευσης	70
20.	Εικ. 7.1 Spirobank G	83
21.	Εικ. 7.2 Παλμικό οξύμετρο	83
22.	Εικ. 7.3 Η κλίμακα αντιλαμβανόμενης κόπωσης του Borg	85
23.	Εικ 7.4 Η κλίμα αντιλαμβανόμενης δύσπνοιας του Borg	86
24.	Εικ 7.5 Ο τρόπος λειτουργίας του οξύμετρου	86

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ

	ΤΙΤΛΟΙ ΠΙΝΑΚΩΝ	Σελ.
1.	Πίνακας 1.1 Ορισμοί πνευμονικών όγκων και χωρητικότητας	23
2.	Πίνακας 7.1 Βασικά στατιστικά δείγματος ως προς το φύλο	78
3.	Πίνακας 7.2 Σωματομετρικά στατιστικά δείγματος	79
4.	Πίνακας 7.3 Βασικά στατιστικά στοιχεία αγοριών	80
5.	Πίνακας 7.4 Βασικά στατιστικά στοιχεία κοριτσιών	80
6.	Πίνακας 7.5 Βασικά στατιστικά στοιχεία του δείγματος ανά ηλικιακές ομάδες	81
7.	Πίνακας 7.6 Στατιστικοί έλεγχοι 3 ^{ης} , 4 ^{ης} , 5 ^{ης} , 7 ^{ης} , 8 ^{ης} μέτρησης	91
8.	Πίνακας 7.7 Στατιστικός έλεγχος όλων των μετρήσεων του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία για όλο το δείγμα	92
9.	Πίνακας 7.8 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο	93
10.	Πίνακας 7.9 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία	93
11.	Πίνακας 7.10 Στατιστικοί έλεγχοι 1 ^{ης} , 2 ^{ης} , 3 ^{ης} , 4 ^{ης} , 5 ^{ης} , 6 ^{ης} , 7 ^{ης} , 8 ^{ης} μέτρησης	94
12.	Πίνακας 7.11 Στατιστικοί έλεγχοι για όλων των μετρήσεων ανά αναπνευστική παράμετρο για όλο το δείγμα	97
13.	Πίνακας 7.12 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FVC πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο	98
14.	Πίνακας 7.13 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV% πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο	98
15.	Πίνακας 7.14 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV ₁ πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο	99
16.	Πίνακας 7.15 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FVC πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία	99
17.	Πίνακας 7.16 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV% πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία	99
18.	Πίνακας 7.17 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV ₁ πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία	100

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΣΧΗΜΑΤΩΝ

	ΤΙΤΛΟΙ ΣΧΗΜΑΤΩΝ	Σελ.
1.	Σχήμα 7.1 Ποσοστιαία αναλογία δείγματος	79
2.	Σχήμα 7.2 Ποσοστά ηλικιακών ομάδων	81

ΠΙΝΑΚΑΣ ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΩΝ

TV	Tidal Volume
IRV	Inspiratory Reserve Volume
ERV	Expiratory Reserve Volume
RV	Residual Volume
VC	Vital Capacity
TLC	Total Lung Capacity
IC	Inspiratory Capacity
FRC	Functional Residual Capacity
K.I	Κυστική Ίνωση
Θ.1	1 ^ο θωρακικού σπονδύλου
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
ATP	Adenosine triphosphate
FEV ₁	Forced expiratory volume in 1 second
FVC	Forced Vital Capacity
CFRPR	Μητρώο Ασθενών Ιδρύματος Κυστικής Ίνωσης
DNA	Deoxyribonucleic acid , Δεοξυριβονουκλεϊκό οξύ
FEF	Forced Expiratory Flow
SS	Schwach-man score
IVF	In vitro fertilization
PCR	Polymerase Chain Reaction
FISH	Fluorescence in Situ Hybridization
CGH	Comparative Genome Hybridization

BAL	Broncho-Alveolar Lavage , Βρογχοκυψελιδική Έκπλυση
HRTC	Ακτινογραφία θώρακος και Τομογραφία υψηλής ευκρίνειας
mRNA	messenger Ribonucleic acid
AAVs	Adeno Associated Virus , Αδενο-σχετιζόμενοι ιοί
PEP	Positive Expiratory Pressure

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Μέχρι σήμερα, η Κυστική Ίνωση παραμένει ανίατη και η θεραπεία που εφαρμόζεται έχει ως κύριο στόχο την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων που οδηγούν σε αναπνευστική ανεπάρκεια. Χαρακτηρίζεται από δυσλειτουργία των εξωκρινών αδένων και υπάρχουν συμπτώματα από διάφορα συστήματα όπως το αναπνευστικό, τους ιδρωτοποιούς αδένες, το πεπτικό και το αναπαραγωγικό σύστημα ιδιαίτερα στον άνδρα. Αποτελεί το συχνότερο κληρονομικό νόσημα της λευκής φυλής, μεταβιβάζεται με τον υπολειπόμενο σωματικό χαρακτήρα ενώ υπολογίζεται ότι γεννιέται ένα παιδί με κυστική ίνωση σε κάθε 2.000- 2.500 νεογνά. Οι φορείς είναι απολύτως υγιή άτομα, οι οποίοι φέρουν ένα παθολογικό και ένα φυσιολογικό γονίδιο.

Η φυσικοθεραπεία του αναπνευστικού συστήματος για την κάθαρση από τις παχύρρευστες εκκρίσεις των αεραγωγών αρχίζει αμέσως μετά τη διάγνωση της πάθησης στα περισσότερα κέντρα κυστικής ίνωσης. Από την στιγμή της διάγνωσης, ένας ασθενής με Κυστική Ίνωση πρέπει να παρακολουθείται και να νοσηλεύεται σε εξειδικευμένο κέντρο Κυστικής Ίνωσης. Για την αποβολή των βρογχικών εκκρίσεων και την απελευθέρωση των αεραγωγών από την πυκνή βλέννα υποβάλλεται καθημερινά σε πολύωρη, επαναλαμβανόμενη και μερικές φορές αρκετά κουραστική αναπνευστική φυσικοθεραπεία. Κατά την πάροδο των ετών αναπτύχθηκαν πολλές διαφορετικές τεχνικές που έχουν ως στόχο την αποτελεσματικότερη θεραπεία της κυστικής ίνωσης. Μια από αυτές τις τεχνικές είναι και η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης.

Ο ασθενής πρέπει να αφιερώσει πολύ χρόνο στην εκμάθηση της αυτογενούς παροχέτευσης και να είναι συγκεντρωμένος στην εφαρμογή της, προκειμένου τα αποτελέσματα να είναι ικανοποιητικά. Είναι μια τεχνική όπου ο ασθενής ελέγχει την ποσότητα του εισπνεόμενου αέρα που κινείται μέσα στους πνεύμονες κατά τη διάρκεια της αναπνοής και τον τρόπο με τον οποίο ο αέρας αυτός εκπνέεται ανάλογα με το σημείο απόφραξης σε περιφερικούς, ενδιάμεσους ή κεντρικούς βρόγχους.

Η αυτογενής παροχέτευση χρησιμοποιείται κυρίως σε μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες διότι απαραίτητη προϋπόθεση είναι η συνεργασία του ασθενή πέρα από την αρχική καθοδήγηση του φυσικοθεραπευτή.

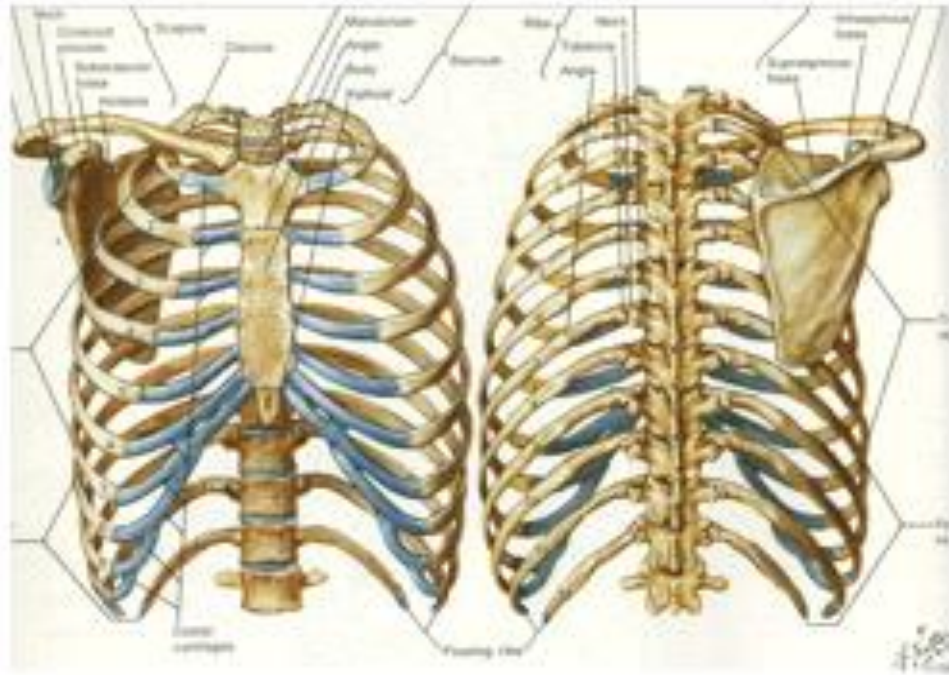
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο : ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΙ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

1.1 Ανατομία του θώρακα

Ο θώρακας είναι ένας κύλινδρος ακανόνιστου σχήματος που περιέχει και προστατεύει βασικά όργανα για την αναπνοή και την κυκλοφορία του αίματος. Χαρακτηρίζεται από ένα στενό άνοιγμα προς τα πάνω (άνω θωρακικό στόμιο) και ένα σχετικά μεγάλο άνοιγμα προς τα κάτω (κάτω θωρακικό στόμιο). Το άνω θωρακικό στόμιο είναι ανοικτό και επικοινωνεί με τον τράχηλο ενώ το κάτω στόμιο κλείνεται από το διάφραγμα. Είναι κάπως νεφροειδής στη μορφή σε εγκάρσια διατομή λόγω της προβολής των σπονδυλικών σωμάτων μέσα στην κοιλότητα (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Ανατομικά η πρόσθια επιφάνεια του θώρακα η οποία σχηματίζεται από το στέρνο και από τους πλευρικούς χόνδρους, είναι επίπεδη ή ελαφρώς κυρτή έχοντας κλίση από πάνω προς τα κάτω και εμπρός. Η οπίσθια επιφάνεια σχηματίζεται από τους δώδεκα θωρακικούς σπονδύλους και τα οπίσθια τμήματα των πλευρών. Είναι κυρτή με κλίση από πάνω προς τα κάτω και παρουσιάζει σε κάθε πλευρά ένα βαθύ αυλάκι ως αποτέλεσμα της πλευρικής και προς τα πίσω κατεύθυνσης που υιοθετούν οι πλευρές από τα σπονδυλικά άκρα τους και τις γωνίες τους (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Οι πλευρικές επιφάνειες είναι κυρτές. Σχηματίζονται από τις πλευρές οι οποίες είναι ξεχωριστές η μία από την άλλη λόγω των μεσοπλεύριων διαστημάτων. Οι επιφάνειες αυτές μεταξύ των πλευρών είναι έντεκα σε αριθμό και καταλαμβάνονται από τους μεσοπλεύριους μύες και τις μεμβράνες. Αυτοί οι σχηματισμοί στις πλευρικές επιφάνειες αποτελούν το θωρακικό τοίχωμα του θώρακα (Drake, Vogl & Mitchell,2005) (εικ.1.1).



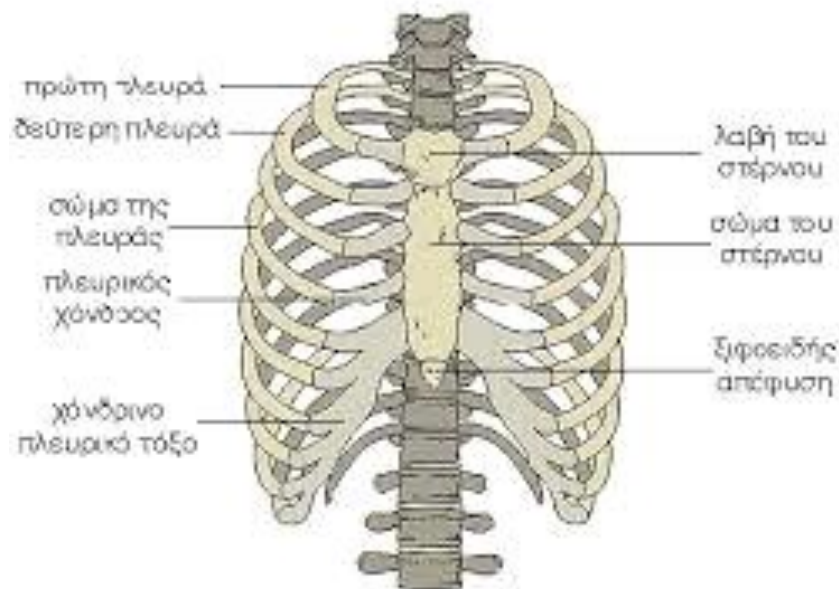
Εικόνα 1.1. Πρόσθια και οπίσθια άποψη του θωρακικού κλωβού (τροποποιημένο από www.google.com)

Αναλυτικότερα, το άνω θωρακικό στόμιο σχηματίζεται από το σώμα του 1^{ου} θωρακικού σπονδύλου (Θ₁) προς τα πίσω, το έσω χείλος της πρώτης πλευράς στα δύο πλάγια και τη λαβή του στέρνου προς τα εμπρός. Η πρώτη πλευρά πορεύεται λοξά προς τα εμπρός και κάτω, από την οπίσθια άρθρωση της με τον Θ₁ σπόνδυλο μέχρι την πρόσθια πρόσφυση της στη λαβή του στέρνου. Στο άνω θωρακικό στόμιο, οι άνω επιφάνειες των υπεζωκοτικών κοιλοτήτων που περιβάλλουν τους πνεύμονες βρίσκονται στα δύο πλάγια της εισόδου προς το μεσοθωράκιο. Τα μορφώματα που κατευθύνονται μεταξύ άνω άκρου και θώρακα κατά την είσοδο και την έξοδο τους από το μεσοθωράκιο περνούν από την πρώτη πλευρά και το ανώτερο τμήμα της υπεζωκοτικής κοιλότητας ενώ τα μορφώματα που πορεύονται μεταξύ τραχήλου-κεφαλής και θώρακα περνούν από το άνω θωρακικό στόμιο περισσότερο κάθετα (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Το κάτω θωρακικό στόμιο είναι μεγάλο και διατάσιμο ενώ τα όριά του σχηματίζονται από οστά, χόνδρους και συνδέσμους. Κλείνεται από το διάφραγμα και τα μορφώματα που πορεύονται μεταξύ του θώρακα και της κοιλιάς, διαπερνούν το διάφραγμα ή περνούν πίσω από αυτό. Τα σκελετικά στοιχεία του κάτω θωρακικού στομίου αποτελούνται προς τα πίσω από το σώμα του 12^{ου} θωρακικού σπονδύλου (Θ₁₂) και προς τα πίσω και πλάγια από την

δωδέκατη πλευρά και το ελεύθερο πρόσθιο άκρο της ενδέκατης πλευράς (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Προς τα εμπρός, συναντάει κανείς την ξιφοειδή απόφυση ενώ προς τα εμπρός και πλάγια τα περιφερικά χόνδρινα άκρα της όγδοης έως και δέκατης πλευράς , τα οποία ενώνονται και σχηματίζουν το πλευρικό τόξο. Η άρθρωση μεταξύ πλευρικού τόξου και στέρνου βρίσκεται περίπου στο ίδιο οριζόντιο επίπεδο με το μεσοσπονδύλιο δίσκο μεταξύ των Θ_9 και Θ_{10} σπονδύλων. Ουσιαστικά, το οπίσθιο χείλος του κάτω θωρακικού τοιχώματος βρίσκεται χαμηλότερα από το πρόσθιο χείλος. Έτσι όταν το παρατηρήσουμε από μπροστά, το κάτω θωρακικό στόμιο είναι στραμμένο προς τα πάνω (Drake, Vogl, & Mitchell,2005) (εικ. 1.2).



Εικόνα 1.2. Η ξιφοειδής απόφυση (τροποποιημένο από www.pelmasoft.com)

1.1.1.Νεύρωση θωρακικού τοιχώματος

Η νεύρωση του θωρακικού τοιχώματος πραγματοποιείται κυρίως με τα μεσοπλεύρια νεύρα τα οποία είναι πρόσθιοι κλάδοι των Θ_1 έως Θ_{11} νωτιαίων νεύρων και πορεύονται στα μεσοπλεύρια διαστήματα μεταξύ των παρακείμενων πλευρών. Στο θώρακα, τα μεσοπλεύρια νεύρα μεταφέρουν σωματικές κινητικές ίνες στους μύες του θωρακικού τοιχώματος, σωματικές κεντρομόλες αισθητικές ίνες από το δέρμα και τον τοιχωματικό υπεζωκότα και μεταγαγγλιακές συμπαθητικές ίνες προς την περιφέρεια. Η αισθητική νεύρωση του δέρματος του ανώτερου τμήματος του θωρακικού τοιχώματος εξασφαλίζεται από δερματικούς κλάδους που πορεύονται από το αυχενικό πλέγμα προς τον τράχηλο (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

1.1.2. Κινήσεις θωρακικού τοιχώματος

Μία από σημαντικότερες λειτουργίες του θωρακικού τοιχώματος και του διαφράγματος είναι να μεταβάλλουν τον όγκο του θώρακα και έτσι να επιτρέπουν στον αέρα να κινείται μέσα και έξω από τους πνεύμονες. Οι κινήσεις του θώρακα είναι αποτέλεσμα αθροίσεως μεμονωμένων κινήσεων (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Ως οριακές θέσεις διακρίνεται η μέγιστη εκπνοή αφενός και η μέγιστη εισπνοή αφετέρου. Κατά την εισπνοή παρατηρείται διεύρυνση του θώρακος προς την κατακόρυφη και προς την προσθιοπίσθια κατεύθυνση. Η έκταση καθίσταται δυνατή από την κινητικότητα των σπονδυλοπλευρικών διαθρώσεων, από την ελαστικότητα των πλευρικών χόνδρων η οποία επιτρέπει τη συστροφή και σε λιγότερο βαθμό από την αυξημένη κύφωση της θωρακικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης. Οι μεμονωμένες πλευρές έχουν το δικό τους εύρος τροχιάς και τη δική τους κατεύθυνση κίνησης που συνδυάζονται όμως με τέτοιο τρόπο ώστε να ενεργοποιούν την χαρακτηριστική έκπτυξη του θώρακα (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

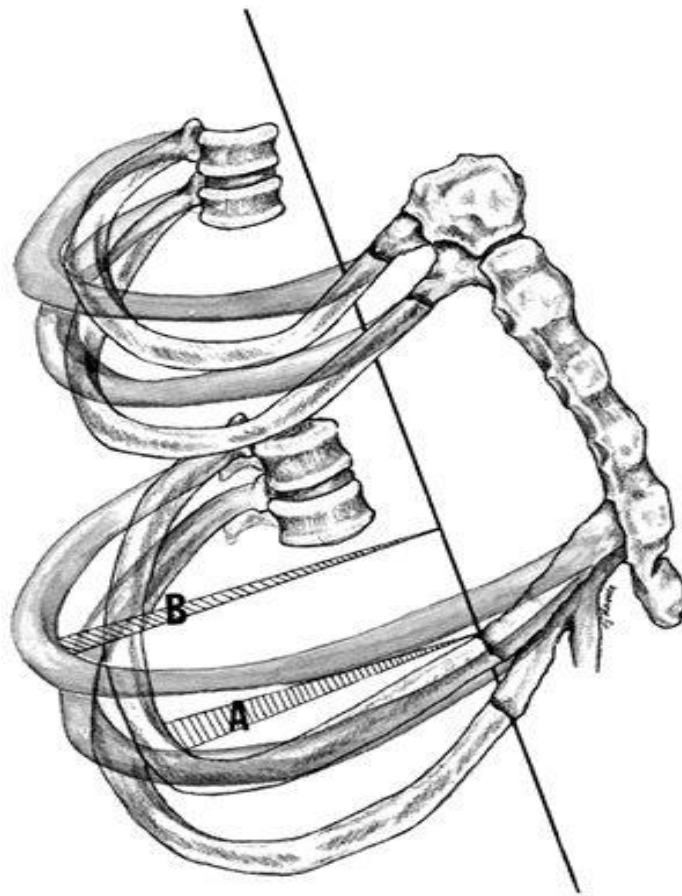
Κάθε πλευρά μπορεί να θεωρηθεί ως ένας μοχλός δύναμης με το δικό του υπομόχλιο συνδεδεμένο με τις πλευρεγκάρσιες αρθρώσεις. Καθώς ανυψώνεται ο άξονας του πλευρού, ο λαιμός πιέζει, ενώ συμβαίνει το αντίστροφο όταν το πλευρό κατέρχεται. Επειδή υπάρχει μεγάλη διαφορά στο μήκος των 2 βραχιόνων του μοχλού, μια μικρή κίνηση στην σπονδυλική στήλη προκαλεί μεγαλύτερη κίνηση στο πρόσθιο άκρο της κεφαλής του πλευρού (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Η κεφαλή κάθε πλευρού αρθρώνεται με το σώμα του σπονδύλου και μία πολύ μικρή κίνηση ολίσθησης είναι δυνατή μεταξύ των αρθρικών επιφανειών λόγω της καθήλωσής τους από τους συνδέσμους της περιοχής. Με τον ίδιο τρόπο, ισχυροί σύνδεσμοι δεσμεύουν τα φύματα των πλευρών στις εγκάρσιες αποφύσεις των σπονδύλων επιτρέποντας μία μικρή κίνηση ολίσθησης στις πλευρεγκάρσιες αρθρώσεις. Οι αρθρώσεις των κεφαλών των πλευρών και οι πλευρεγκάρσιες αρθρώσεις κινούνται ταυτόχρονα προς την ίδια κατεύθυνση ώστε το πλευρό να κινείται ως μία ενιαία άρθρωση (Davies, 1990).

Είναι σαφές ότι όταν η θωρακική σπονδυλική στήλη έχει εκταθεί, τα πλευρά κατέρχονται και ο μοχλός που δημιουργείται μεγενθύνει την ανύψωση του πρόσθιου θωρακικού τοιχώματος. Κατά την ήρεμη εισπνοή, η έκταση της θωρακικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης αντισταθμίζεται αυτόματα από την κατάλληλη μυϊκή τάση πρόσθια και αντιστρόφως κατά

την εκπνοή όπου οι εκτείνοντες της σπονδυλικής στήλης αποτρέπουν μία καμπτική κίνηση (Davies,1990).

Κατά την εκπνοή οι πλευρές κατέρχονται, ελαττώνοντας έτσι το μέγεθος του θώρακος κατά την κοιλιοραχιαία και την πλάγια κατεύθυνση. Συγχρόνως, παρατηρείται μία μικρή ελάττωση της θωρακικής κύφωσης. Η υποστερνική γωνία αυξάνεται και γίνεται λιγότερο οξεία κατά την εισπνοή, ενώ κατά την εκπνοή περισσότερο οξεία (Davies,1990) (εικ.1.3).



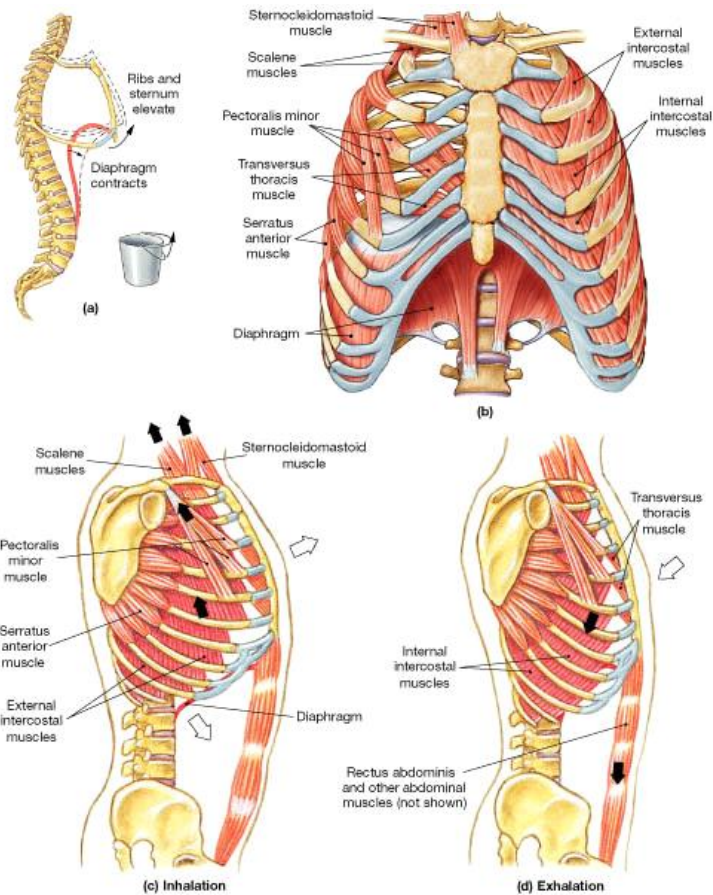
Εικόνα 1.3. Η κίνηση του κλωβού σαν χερούλι κουβά κατά την εισπνοή και την εκπνοή (τροποποιημένο από www.pinterest.com).

1.2 Αναπνευστικοί μύες

Οι πνεύμονες βασίζονται στους αναπνευστικούς μύες και στα οστά έτσι ώστε να πραγματοποιείται η διαδικασία της αναπνοής (Parker, 2007). Οι αναπνευστικοί μύες είναι γραμμωτοί σκελετικοί μύες. και διαιρούνται σε αυτούς που στηρίζουν τα μεσοπλευρία διαστήματα, αυτούς που εκτείνονται μεταξύ του στέρνου και των πλευρών και αυτούς που προσφύονται σε πλευρές που απέχουν μεταξύ τους. Ακόμα, σε συνεργασία με μύες που εκτείνονται προς τα πίσω μεταξύ σπονδύλων και πλευρών αλλάζουν τη θέση των πλευρών και του στέρνου. Έτσι μεταβάλλουν τον όγκο του θώρακα στη διάρκεια της αναπνοής ενισχύοντας πάντα το θωρακικό τοίχωμα (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Οι βασικοί αναπνευστικοί μύες είναι:

- το διάφραγμα, το οποίο χωρίζεται σε πλευρικό και σπλαγχνικό και τα 2 αυτά τμήματα έχουν διαφορετικές ενέργειες, ανατομική προέλευση και αυχενική τμηματική νεύρωση
- οι κοιλιακοί μύες, από τους οποίους ο εγκάρσιος κοιλιακός φαίνεται να είναι ο πιο σημαντικός μυς για την όλη διαδικασία της αναπνοής
- οι εισπνευστικοί θωρακικοί μύες συμπεριλαμβανομένων των έξω μεσοπλευρίων μυών, των παραστερνικών, των σκαληνών και του αριστερού και δεξιού στερνοκλειδομαστοειδούς μυός
- οι εκπνευστικοί θωρακικοί μύες συμπεριλαμβανομένων των έσω μεσοπλευρίων μυών και του τρίγωνου στερνίτη μυός (Pryor,2008).(εικ.1.4)



Εικόνα 1.4 Αναπνευστικοί μύες (τροποποιημένο από www.google.com)

1.2.1 Διάφραγμα

Το διάφραγμα είναι ο κύριος αναπνευστικός εισπνευστικός μυς. Η συστολή του διαφράγματος μετατοπίζει το περιεχόμενο της κοιλίας προς τα έξω και ανυψώνει και εκτείνει το θώρακα. Έτσι δημιουργεί αρνητική ενδοθωρακική πίεση, η οποία προκαλεί και την πλήρωση του πνεύμονα με αέρα. Η συστολή των κοιλιακών μυών αυξάνει την ενδοκοιλιακή πίεση, διατείνει το διάφραγμα και αυξάνει έτσι την απόδοση της συστολής του διαφράγματος (Derenne, Macklem & Roussos, 1978).

Όσον αφορά το διάφραγμα, είναι ένα λεπτό μυοτενοντώδες μόρφωμα το οποίο φράζει το κάτω θωρακικό στόμιο και χωρίζει τη θωρακική από την κοιλιακή κοιλότητα. Το διάφραγμα προσφύεται περιφερικά στην ξιφοειδή απόφυση του στέρνου, στο πλευρικό χείλος του θωρακικού τοιχώματος, στα κορυφαία άκρα της ενδέκατης και δωδέκατης πλευράς σε συνδέσμους που εκτείνονται μεταξύ μορφωμάτων του οπίσθιου κοιλιακού τοιχώματος και τέλος σε σπονδύλους της οσφυϊκής μοίρας της σπονδυλικής στήλης (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Από τις περιφερικές αυτές προσφύσεις, οι μυϊκές ίνες συγκλίνουν και καταλήγουν στον κεντρικό τένοντα (τενόντιο κέντρο). Οι μυϊκές του ίνες συνήθως εκφύονται ακτινωτά από τα περιφερικά χείλη του κάτω θωρακικού στομίου και συγκλίνουν σχηματίζοντας ένα πλατύ κεντρικό τένοντα. Δεδομένου ότι το κάτω θωρακικό στόμιο έχει λοξό προσανατολισμό, η οπίσθια έκφυση του διαφράγματος βρίσκεται σε χαμηλότερο επίπεδο σε σχέση με την πρόσθια (Merrell & Kardon, 2014).

Το διάφραγμα δεν είναι επίπεδο. Και στις δύο πλευρές προβάλλει προς τα πάνω σχηματίζοντας θόλους. Ο δεξιός θόλος είναι ψηλότερος από τον αριστερό φτάνοντας μέχρι την πέμπτη πλευρά. Κατά τη σύσπαση του διαφράγματος χαμηλώνουν οι θόλοι και μεγαλώνει ο όγκος του θώρακα. Το αριστερό και το δεξί ήμισυ του διαφράγματος νευρώνονται από το αριστερό και το δεξί φρενικό νεύρο αντίστοιχα. Προέρχονται από το αυχενικό πλέγμα (A₃-A₅) και πορεύονται κατά μήκος της εσωτερικής πλευράς των σπονδύλων, διαπερνούν το αριστερό και δεξί ημιδιάφραγμα και απλώνονται οπίσθια (ραχιαία) και πρόσθια (κοιλιακά) για να νευρώσουν τις μυϊκές ίνες των εσωτερικών και πλευρικών μυών. Το διάφραγμα αιματώνεται από την φρενική, την εσωτερική θωρακική και την μεσοπλεύρια αρτηρία (Merrell & Kardon, 2014).

Η σύσπαση των θόλων του διαφράγματος επιπεδώνει το διάφραγμα αυξάνοντας έτσι τον θωρακικό όγκο. Οι κινήσεις του διαφράγματος είναι ουσιώδεις για τη φυσιολογική αναπνοή. Στη διάρκεια της αναπνοής και κατά τη σύσπαση του διαφράγματος οι διαστάσεις του θώρακα μεταβάλλονται κατά τον κατακόρυφο, τον εγκάρσιο και τον προσθιοπίσθιο άξονα. Η άνοδος και η κάθοδος του διαφράγματος αλλάζουν σημαντικά τις τρεις αυτές διαστάσεις του θώρακα (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Οι μεταβολές της προσθιοπίσθιας και των πλαγίων διαστάσεων του θώρακα προκαλούνται από την άνοδο και κάθοδο των πλευρών. Έτσι, επειδή τα πρόσθια άκρα των πλευρών βρίσκονται σε χαμηλότερο επίπεδο σε σχέση με τα οπίσθια, όταν οι πλευρές ανυψώνονται μετατοπίζουν το στέρνο προς τα πάνω και εμπρός. Αντίθετα, όταν οι πλευρές χαμηλώνουν, το στέρνο κινείται προς τα κάτω και πίσω (Merrell & Kardon, 2014).

Για την προστασία του θώρακα από παραμορφώσεις αλλά και την ακέραη λειτουργία του διαφράγματος ως γεννήτρια ροής, οι κοιλιακοί μύες παίζουν έναν ακόμη σημαντικό ρόλο, ο οποίος είναι να υποστηρίζουν και να σταθεροποιούν την περιοχή του θωρακικού τοιχώματος μέσα από τις εκφύσεις και τις καταφύσεις του γύρω από την περιοχή αυτή. (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

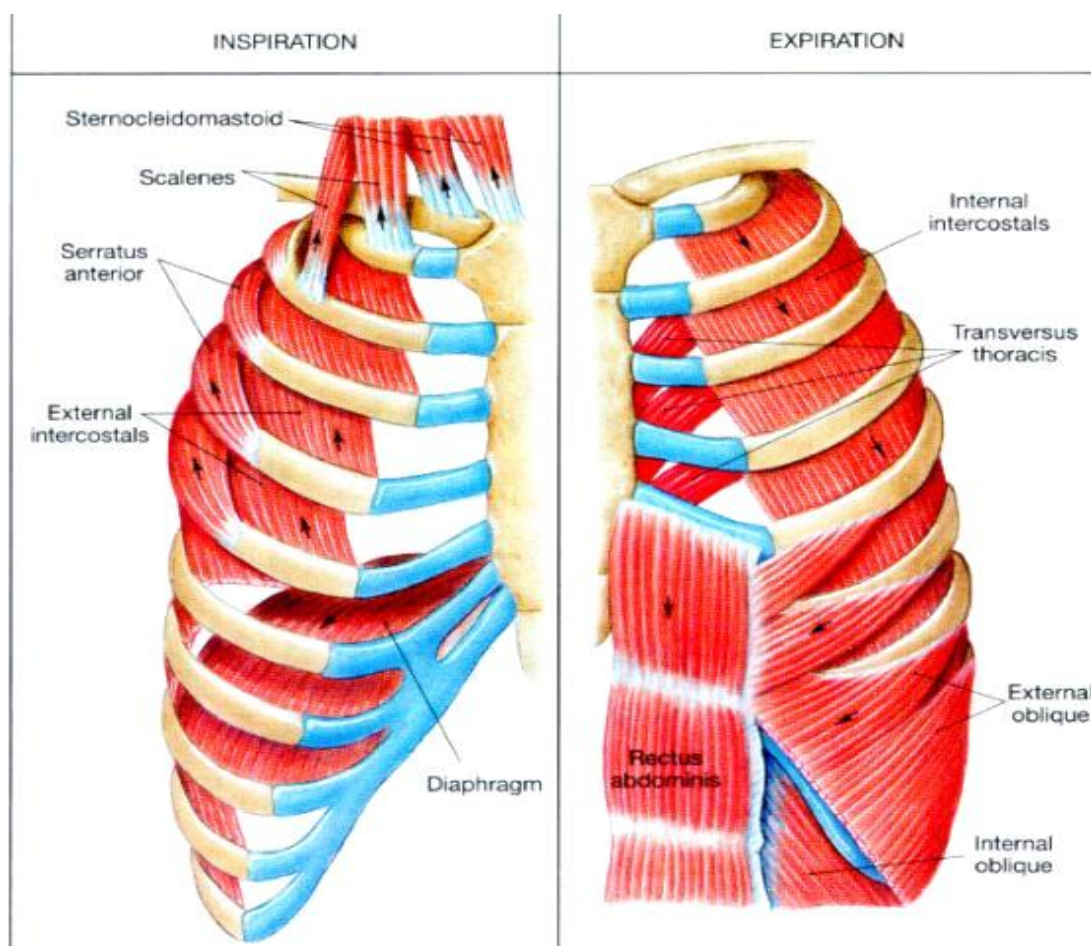
1.2.2. Μεσοπλεύριοι μύες

Οι δυνάμεις που κινούν τον θώρακα παράγονται από τους μεσοπλεύριους και τους σκαληνούς μυς. Στους αυτόχθονες θωρακικούς μύες περιλαμβάνονται οι μεσοπλεύριοι μύες οι οποίοι καταλαμβάνουν τα μεσοπλεύρια διαστήματα ενώ στην ίδια ομάδα περιλαμβάνονται και ο εγκάρσιος θωρακικός μυς και οι υποπλεύριοι μύες. Οι μύες αυτοί νευρώνονται από τους κοιλιακούς κλάδους των νωτιαίων νεύρων και των μεσοπλεύριων νεύρων (Platzer , 2005).

Οι μεσοπλεύριοι μύες είναι λεπτοί μύες που βρίσκονται ανάμεσα στις πλευρές. Υπάρχουν στο θώρακα 12 ζεύγη πλευρών και βρίσκονται ανάμεσα σε κάθε πλευρό αριστερά και δεξιά του θώρακα. Ανάμεσα σε κάθε πλευρό υπάρχουν δύο είδη μυών οι έσω μεσοπλεύριοι μύες και οι έξω μεσοπλεύριοι μύες. Έχει φανεί ότι οι πιο σημαντικοί μύες για την αναπνοή είναι οι έσω μεσοπλεύριοι μύες κοντά στο στέρνο. Κατά τη φάση της εισπνοής , οι έξω μεσοπλεύριοι μύες συσπώνται και έτσι έχουμε έκπτυξη του θώρακα (Han,1993). Νευρώνονται από τα αντίστοιχα μεσοπλεύρια νεύρα και ενεργώντας ομαδικά στηρίζουν τα μεσοπλεύρια διαστήματα στη διάρκεια της αναπνοής ενώ μπορούν να κινούν τις πλευρές (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Τα έντεκα ζεύγη έξω μεσοπλεύριων μυών εκτείνονται μεταξύ του κάτω χείλους των υπερκείμενων πλευρών και της άνω επιφάνειας των υποκείμενων πλευρών. Όταν παρατηρούμε το θωρακικό τοίχωμα από τα πλάγια, οι μυϊκές ίνες πορεύονται λοξά από πάνω και εμπρός προς τα κάτω και πίσω. (Platzer,2005).

Τα έντεκα ζεύγη έσω μεσοπλεύριων μυών εκφύονται από το άνω χείλος των πλευρών και καταφύονται στο έξω χείλος της πλευρικής αύλακας των υπερκείμενων πλευρών, που είναι χαμηλότερο από το έσω χείλος της. Οι μυϊκές ίνες καταλαμβάνουν το τμήμα του μεσοπλεύριου διαστήματος από την παραστερνική περιοχή , όπου πορεύονται μεταξύ των παρακείμενων πλευρικών χόνδρων, μέχρι τη γωνία των πλευρών προς τα πίσω. Το μυϊκό αυτό στρώμα συνεχίζεται προς τα πίσω στα μεσοπλεύρια διαστήματα , με τη μορφή απονεύρωσης . Οι ίνες των έσω μεσοπλεύριων μυών έχουν αντίθετη κατεύθυνση από τις ίνες των έξω μεσοπλεύριων μυών. Όταν παρατηρούμε το θωρακικό τοίχωμα από τα πλάγια , οι μυϊκές ίνες πορεύονται λοξά από κάτω και εμπρός προς τα πάνω και πίσω. (Drake, Vogl & Mitchell,2005) (ει. 1.5).



Εικόνα 1.5. Οι έξω (external intercostals) και οι έσω μεσοπλεύριοι (internal intercostals) μύες (τροποποιημένο από www.google.com).

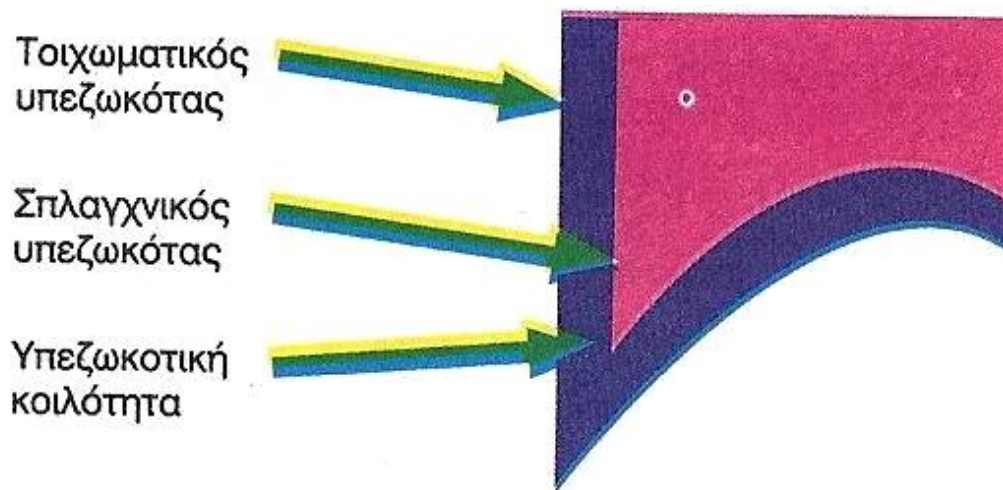
1.3 Θωρακική κοιλότητα

Η θωρακική κοιλότητα περιβάλλεται από το θωρακικό τοίχωμα και το διάφραγμα, υποδιαιρείται σε τρία μεγάλα διαμερίσματα ενώ συναντάει κανείς μία αριστερή και μία δεξιά υπεζωκοτική κοιλότητα. Οι υπεζωκοτικές κοιλότητες διαχωρίζονται τελείως η μία από την άλλη με το μεσοθωράκιο. Επομένως, οι παθολογικές καταστάσεις της μίας υπεζωκοτικής κοιλότητας δεν επηρεάζουν υποχρεωτικά και την άλλη. Αυτό σημαίνει επίσης ότι το μεσοθωράκιο μπορεί να προσπελασθεί χειρουργικά χωρίς να διανοιχθούν οι υπεζωκοτικές κοιλότητες (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Οι υπεζωκοτικές κοιλότητες συμβάλλουν στην βέλτιστη λειτουργία των πνευμόνων κατά τη διάρκεια της αναπνοής. Μεταδίδουν τις κινήσεις του θωρακικού τοιχώματος στους πνεύμονες κυρίως κατά τη διάρκεια μιας βαθιάς αναπνοής. Ακόμα ένα πολύ θετικό στοιχείο είναι ότι το θωρακικό τοίχωμα μεταφέρει πίεση στην εσωτερική πλευρική επιφάνεια και έτσι

κατ'επέκταση στους πνεύμονες ενισχύοντας έτσι την διαδικασία της αναπνοής. Ένα ακόμη σημαντικό χαρακτηριστικό των υπεζωκοτικών κοιλοτήτων είναι το ότι εκτείνονται πάνω από το επίπεδο της πρώτης πλευράς. Πράγματι, η κορυφή κάθε πνεύμονα εισχωρεί στη βάση του τραχήλου. Έτσι παθολογικές καταστάσεις της βάσης του τραχήλου μπορούν να βλάψουν τον παρακείμενο υπεζωκότα και πνεύμονα και παθήσεις του παρακείμενου υπεζωκότα και πνεύμονα μπορούν να επεκταθούν προς τη βάση του τραχήλου αντίστοιχα (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

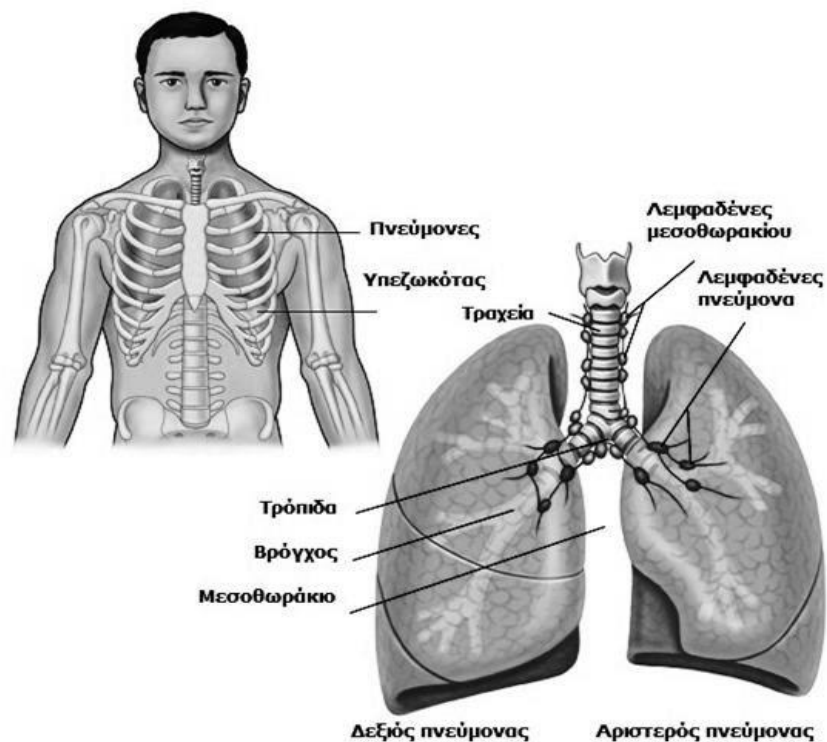
Το τμήμα του υπεζωκότα που επαλείφει τα τοιχώματα της κοιλότητας ονομάζεται τοιχωματικός υπεζωκότας ενώ το τμήμα που αναδιπλώνεται από το μεσοθωράκιο και συνεχίζεται στις ρίζες και τις επιφάνειες των πνευμόνων, αποτελεί τον σπλαγγνικό υπεζωκότα. Φυσιολογικά μεταξύ του σπλαγγνικού υπεζωκότα που καλύπτει τον πνεύμονα και του τοιχωματικού υπεζωκότα που επενδύει το τοίχωμα της θωρακικής κοιλότητας, παραμένει θεωρητικά ένας σχισμοειδής χώρος (Moore,2013) (εικ.1.6).



Εικόνα1.6 Ο υπεζωκότας (τροποποιημένο από www.pneumologist.gr).

Το μεσοθωράκιο είναι ένα μεγάλο κεντρικό διαμέρισμα το οποίο χωρίζει τις δύο στα πλάγια τοποθετημένες υπεζωκοτικές κοιλότητες. Ο χώρος αυτός εκτείνεται από το στέρνο μέχρι τα σώματα των σπονδύλων και από το άνω θωρακικό στόμιο μέχρι το διάφραγμα. Είναι ένας παχύς και εύκαμπτος χώρος χαλαρού συνδετικού ιστού, προσανατολισμένος κατά μήκος σε μία μέση οβελιαία θέση. Ο χώρος αυτός περιέχει την καρδιά , τον οισοφάγο , την τραχεία , μεγάλα νεύρα και τα μεγάλα συστηματικά αιμοφόρα αγγεία (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Ακόμα το μεσοθωράκιο χωρίζεται σε ένα ανώτερο και ένα κατώτερο τμήμα βάσει ενός οριζόντιου επιπέδου που διασχίζει την στερνική γωνία και το μεσοσπονδύλιο δίσκο μεταξύ του Θ₄ και του Θ₅ σπονδύλου. Το κατώτερο τμήμα υποδιαιρείται από το περικάρδιο, που σχηματίζει την περικαρδιακή κοιλότητα γύρω από την καρδιά, σε μικρότερα τμήματα. Το πρόσθιο αποτελείται από το χώρο που σχηματίζεται μεταξύ του στέρνου και του περικαρδίου και το οπίσθιο εκτείνεται μεταξύ του περικαρδίου και των θωρακικών σπονδύλων (Whitten et al., 2007) (εικ.1.7).



Εικόνα 1.7 Το μεσοθωράκιο σε σχέση με τους πνεύμονες και την καρδιά (τροποποιημένο από www.pneumoheart.gr).

1.4 Πνεύμονες

Οι πνεύμονες αποτελούν τα βασικότερα όργανα του αναπνευστικού μας συστήματος. Είναι όργανα με μεγάλη ελαστικότητα που σχηματίζονται με τις αλληπάλληλες διακλαδώσεις των δύο μεγάλων βρόγχων που προέρχονται από την αρχική διακλάδωση της τραχείας. Το μεγαλύτερο μέρος του όγκου των πνευμόνων καταλαμβάνεται από τις κυψελίδες όπου εκεί γίνεται η ανταλλαγή των αερίων με το κυκλοφορικό σύστημα δια μέσου της τριχοκυψελιδικής αναπνευστικής μεμβράνης. Οι πνεύμονες είναι δύο, βρίσκονται δεξιά και αριστερά από το μεσοθωράκιο, μέσα στη δεξιά και αριστερή υπεζωκοτική κοιλότητα αντίστοιχα (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

1.5 Αεροφόροι Οδοί

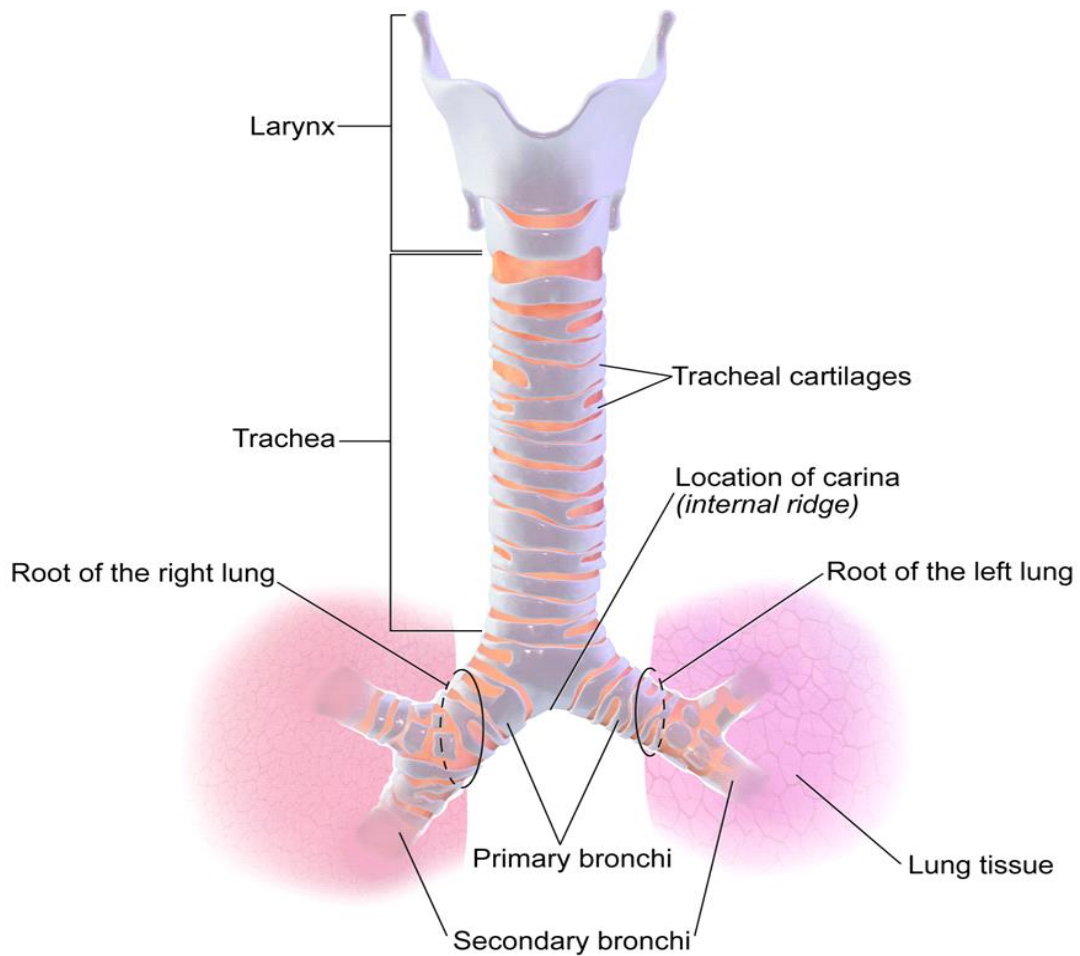
Η ανατομία του αναπνευστικού συστήματος μπορεί να χωριστεί σε δύο βασικές ενότητες. Στην ανατομία των αεραγωγών και στην ανατομία των πνευμόνων. Οι αεραγωγοί αποτελούνται από μία σειρά διακλαδώσεων που γίνονται όλο και πιο στενές, μικρές και πολυάριθμες καθώς διεισδύουν μέσα στους πνεύμονες. Σχετικά με την ανατομία των αεραγωγών πρέπει να αναφερθεί ότι υποδιαιρείται κι αυτή με τη σειρά της σε δύο κατηγορίες (West,2011).

Η πρώτη κατηγορία είναι οι εξωθωρακικοί ή αλλιώς ανώτεροι αεραγωγοί όπου περιλαμβάνονται οι υπεργλωττιδικές και υπογλωττιδικές περιοχές καθώς και η περιοχή της γλωττίδας. Οι ενδοθωρακικοί ή αλλιώς κατώτεροι αεραγωγοί περιλαμβάνουν την τραχεία, το κύριο στέλεχος των βρόγχων και πολλαπλές γενιές βρόγχων και έχουν ως βασική τους λειτουργία τη μεταφορά του αέρα στην κυψελιδική επιφάνεια (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Η τραχεία είναι ένας χόνδρινος, ινομύδης σωλήνας που επεκτείνεται από το κατώτερο τμήμα του κρικοειδή χόνδρου (στο επίπεδο περίπου του 6ου αυχενικού σπονδύλου) μέχρι το σημείο όπου η τραχεία διαιρείται σε αριστερό και δεξιό βρόγχο (στο επίπεδο περίπου του 6ου θωρακικού σπονδύλου). Συνήθως η τραχεία περιλαμβάνει 16 με 22 χόνδρινους δακτυλίους (ημικρίκια) που βοηθούν στην υποστήριξη του τοιχώματος της τραχείας ώστε να διατηρείται ο αυλός της τραχείας κατά τη διάρκεια της βίαιης εκπνοής. Οι χόνδρινοι δακτύλιοι προσφέρουν και ελαστικότητα συμβάλλοντας έτσι στην αποφυγή της σύμπτωσης των αεραγωγών, με τη διαδικασία της αναπνοής να συνεχίζεται κανονικά χωρίς να παρεμποδίζεται (West,2011).

Το μήκος της τραχείας υπολογίζεται στα 10-12 εκατοστά στους ενήλικες περιλαμβάνοντας το κομμάτι της τραχείας εκτός του θώρακα (2-4 εκατοστά) και το κομμάτι της τραχείας εντός του θώρακα (6-9 εκατοστά). Το σχήμα της τραχείας ποικίλλει ανάλογα με την αλλαγή στις μεταβολές της ενδοαυλικής πίεσης. Αυτό πιθανόν να συμβαίνει λόγω του βήχα, της αναπνοής ή του αερισμού που λαμβάνουν τόπο. (Naidich,2005) (εικ.1.8).

Anatomy of the Trachea



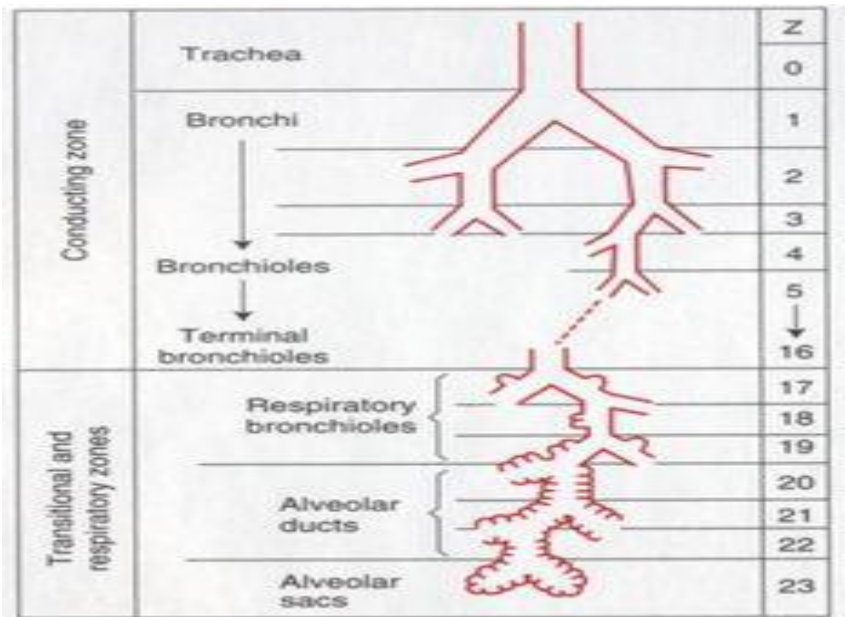
Εικόνα 1.8 Η τραχεία (τροποποιημένο από www.wikipedia.com).

Το βρογχικό δέντρο ξεκινά από το σημείο που η τραχεία διαιρείται σε δεξιό και αριστερό βρόγχο στο επίπεδο του 6ου θωρακικού σπονδύλου. Οι βρόγχοι είναι μέρος του αναπνευστικού συστήματος που ενώνουν την τραχεία με το πνευμονικό παρέγχυμα. Αποτελείται από ένα εκτεταμένο σύστημα διακλαδώσεων των αεραγωγών που μεταφέρουν τον αέρα από την ατμόσφαιρα στις κυψελίδες. Με βάση τον ορισμό, οι βρόγχοι είναι αεραγωγοί με χόνδρινα τοιχώματα. Ο αριθμός των χόνδρων στα τοιχώματα των βρόγχων προοδευτικά μειώνεται και τέλος μηδενίζεται όταν οι βρόγχοι διαιρούνται σε αεραγωγούς με διάμετρο της τάξεως του 1 χιλιοστού. Οι μικρότεροι αεραγωγοί που υπολείπονται σε χόνδρους ονομάζονται βρογχιόλια (Naidich,2005).

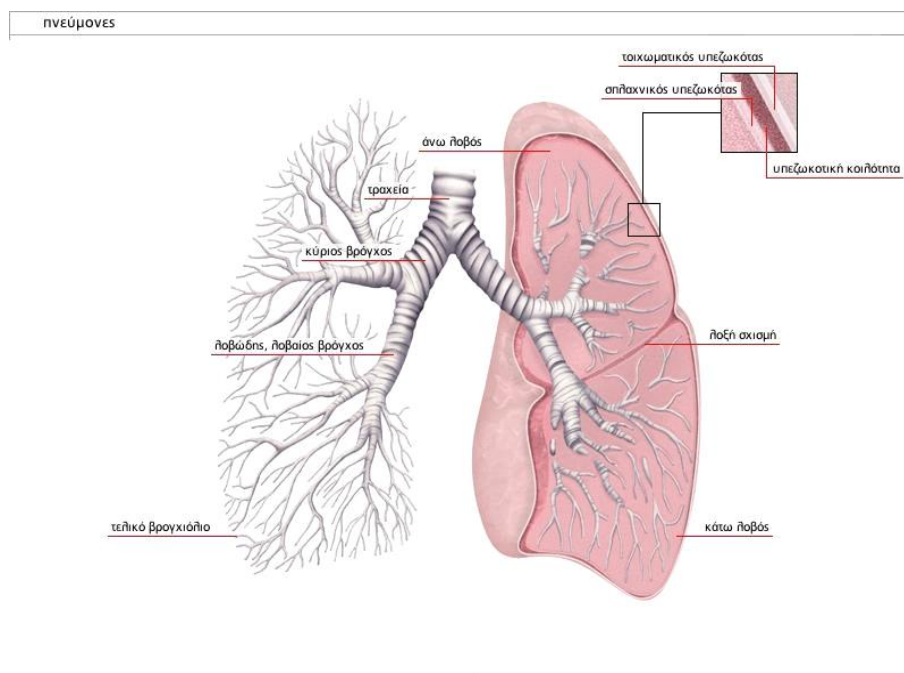
Αναλυτικότερα, ο δεξιός κύριος βρόγχος είναι πιο κοντός, ευρύτερος και πιο κατακόρυφος από τον αριστερό κύριο βρόγχο. Οι διαστάσεις του σε μήκος είναι 2,5 εκατοστά και φαίνεται σαν να είναι η συνέχεια της τραχείας. Ο αριστερός κύριος βρόγχος έχει μήκος 5 εκατοστά. Και οι δύο κύριοι βρόγχοι διαιρούνται πρώτα σε λοβιαίους και μεταγενέστερα σε τμηματικές διακλαδώσεις. Στους πνεύμονες, πέρα από τους βρόγχους εισέρχονται λεμφαγγεία, φλέβες και αρτηρίες. Επομένως όταν αναφερόμαστε σε ένα βρογχοπνευμονικό τμήμα εννοούμε το τμήμα του πνεύμονα που υποστηρίζεται από τους αντίστοιχους βρόγχους και τα γειτονικά αιμοφόρα αγγεία (Naidich et al.,2005).

Ο δεξιός κύριος βρόγχος διαιρείται σε 3 στελεχιαίους βρόγχους οι οποίοι είναι ο άνω, ο μέσος και ο κάτω στελεχιαίος βρόγχος. Οι 3 αυτοί βρόγχοι διαιρούνται με την σειρά τους σε τμηματικούς κλάδους, στο δεξιό άνω λοβό στο δεξιό μέσο λοβό και στο δεξιό κάτω λοβό. Ο δεξιός άνω λοβός διαιρείται και αυτός με την σειρά του σε βρογχοπνευμονικά τμήματα και συγκεκριμένα διαιρείται σε πρόσθιο, κορυφαίο και οπίσθιο βρογχοπνευμονικό τμήμα. Ο δεξιός μέσος λοβός διαιρείται σε πλευρικό και μεσαίο τμηματικό βρόγχο και ο δεξιός κατώτερος βρογχικός λοβός διαιρείται σε ανώτερους, έσω βασικούς, πρόσθιους βασικούς πλευρικούς και οπίσθιους βασικούς τμηματικούς βρόγχους. Ο αριστερός στελεχιαίος ή κύριος βρόγχος διαιρείται σε αριστερό άνω και κάτω. Ο άνω λοβιαίος βρόγχος διαιρείται σε κορυφαίο, οπίσθιο και πρόσθιο βρογχοπνευμονικό τμήμα, με τα 2 βρογχοπνευμονικά τμήματα να ενώνονται σε ένα και στην συνέχεια στη γλωσσίδα (άνω και κάτω βρογχοπνευμονικό τμήμα γλωσσίδας). Ο κάτω λοβιαίος βρόγχος διαιρείται σε κορυφαίο, άνω βασικό, έξω βασικό και έσω βασικό βρόγχο (Hasleton & Flieder, 2013).

Αυτοί οι τμηματικοί λοβοί χωρίζονται στην πορεία σε περαιτέρω σχηματισμούς, διαμορφώνοντας και αποτελώντας το τραχειοβρογχικό δέντρο. Κατά μέσο όρο ένας βρόγχος διαιρείται 23 φορές. Οι 16 αρχικοί διαχωρισμοί ή αλλιώς οι 16 πρώτες γενιές βρόγχων σχηματίζουν την αγωγήμη ζώνη των αεραγωγών στην οποία μεταφέρεται ο αέρας από και προς το εξωτερικό περιβάλλον μέσω της τραχείας και των ρινικών οδών. Δεν συμμετέχουν στην ανταλλαγή αερίων και συμβάλλουν στον ανατομικά νεκρό χώρο του αναπνευστικού συστήματος (West, 2011) (εικ.1.9).



Εικόνα 1.9 Οι γενιές αεραγωγών (τροποποιημένο από www.pinterest.com)



Εικόνα 1.10 Πνεύμονες (τροποποιημένο από www.google.com)

Στον πνεύμονα μορφολογικά διακρίνουμε τη βάση, την κορυφή, τις δύο επιφάνειες, έσω και έξω, και τρία χείλη. Η βάση στηρίζεται πάνω στο διάφραγμα και η κορυφή προβάλλει πάνω από την πρώτη πλευρά στη βάση του τραχήλου. Σχετικά με τις δύο επιφάνειες, η έξω (πλευρική επιφάνεια) έρχεται σε άμεση επαφή με τις πλευρές και τα μεσοπλευρία διαστήματα

ενώ η έσω (μεσοπνευμόνια) επιφάνεια έρχεται σε επαφή προς τα εμπρός με το μεσοθωράκιο και προς τα πίσω με τη σπονδυλική στήλη. Στην έσω επιφάνεια κάθε πνεύμονα βρίσκεται η πύλη του πνεύμονα, από την οποία εισέρχεται στον πνεύμονα ο σύστοιχος βρόγχος, ο σύστοιχος κλάδος της πνευμονικής αρτηρίας, οι βρογχικές αρτηρίες και τα νεύρα και εξέρχονται οι πνευμονικές και βρογχικές φλέβες, όπως και τα λεμφαγγεία (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Οι πνεύμονες διαιρούνται με βαθιά σχισμή ,τη μεσολόβια, σε λοβούς. Ο δεξιός πνεύμονας διαιρείται σε τρεις λοβούς, τον άνω, το μέσο και τον κάτω και ο αριστερός πνεύμονας σε δύο λοβούς, τον άνω και κάτω. Ο δεξιός πνεύμονας είναι πιο ογκώδης από τον αριστερό και γενικά οι πνεύμονες είναι πιο ογκώδεις στους άνδρες από ό,τι στις γυναίκες. Επίσης είναι φυσιολογικά λίγο μεγαλύτερος από τον αριστερό, επειδή το μέσο μεσοθωράκιο περιέχει την καρδιά και προβάλλει περισσότερο προς τα αριστερά παρά προς τα δεξιά (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Ο δεξιός πνεύμονας έχει τρεις λοβούς (άνω, μέσο και κάτω) και δύο σχισμές, την οριζόντια και τη λοξή σχισμή. Φυσιολογικά, οι τρεις λοβοί κινούνται ελεύθερα ο ένας σε σχέση με τον άλλον, επειδή χωρίζονται από ενδιάμεσες καταδύσεις του σπλαχνικού υπεζωκότα. Οι αναδιπλώσεις αυτές σχηματίζουν τις δύο σχισμές από τις οποίες η λοξή σχισμή χωρίζει τον κάτω λοβό από τον άνω λοβό καθώς και από τον μέσο λοβό (για τον δεξιό πνεύμονα). Με τη σειρά της, η οριζόντια σχισμή χωρίζει τον άνω από το μέσο λοβό. (Drake,Vogl & Mitchell,2005).

Κατά την διάρκεια μίας ήρεμης αναπνοής σε ένα πάσχοντα , η θέση της λοξής σχισμής στο δεξιό πνεύμονα αντιστοιχεί στο θωρακικό τοίχωμα σε μία καμπύλη γραμμή . Αυτή η γραμμή ξεκινάει περίπου στο επίπεδο της ακανθώδους απόφυσης του Θ₄ σπονδύλου διασχίζει προς τα πλάγια το πέμπτο μεσοπλεύριο διάστημα και στη συνέχεια ακολουθεί προς τα κάτω και εμπρός την περίμετρο της 6^{ης} πλευράς (Drake, Vogl & Mitchell,2005).

Ο αριστερός πνεύμονας είναι μικρότερος από το δεξιό και έχει δύο λοβούς που χωρίζονται από μία λοξή σχισμή. Τυχαίνει λοιπόν η λοξή σχισμή του αριστερού πνεύμονα να είναι περισσότερο λοξή από την αντίστοιχη γραμμή του δεξιού πνεύμονα. Κατά τη διάρκεια μιας ήρεμης αναπνοής σε ένα πάσχοντα , η θέση της λοξής σχισμής του αριστερού πνεύμονα αντιστοιχεί σε μια καμπύλη γραμμή του θωρακικού τοιχώματος. Αυτή η γραμμή λοιπόν ξεκινάει μεταξύ των ακανθωδών αποφύσεων των Θ₃ και Θ₄ σπονδύλων, διασχίζει προς τα

πλάγια το πέμπτο μεσοπλευρίο διάστημα και στη συνέχεια ακολουθεί προς τα εμπρός την περίμετρο της έκτης πλευράς (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Οι πνεύμονες αποτελώντας τα πιο βασικά αναπνευστικά όργανα λειτουργούν ως μία αναπνευστική αντλία, ανταλλάσσοντας αέρα μεταξύ της ατμόσφαιρας και των κυψελίδων. Ο αέρας κινείται προς και από τους πνεύμονες μέσα από τους κύριους βρόγχους που είναι κλάδοι της τραχείας. Η απλή αλλά εξίσου σημαντική λειτουργία των πνευμόνων είναι να μεταφέρουν οξυγόνο στην επιφάνεια ανταλλαγής αερίων και να αποβάλλουν από τον οργανισμό διοξείδιο του άνθρακα στην ατμόσφαιρα. Για να επιτευχθεί η λειτουργία τους, ο αέρας αναρροφάται από αγωγήμη ροή στις κυψελίδες και παρίσταται στην επιφάνεια ανταλλαγής αερίων όπου το φαινόμενο της διάχυσης επηρεάζει τη πορεία της ανταλλαγής (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Η μεταφορά του αέρα μέσω των αεραγωγών εξαρτάται από την βατότητα των αεραγωγών, από τη συνοχή των πνευμόνων καθώς και από την δύναμη των αναπνευστικών μυών. Αυτές οι πτυχές της πνευμονικής λειτουργίας μετρούνται και αναλύονται εκτενέστερα συνήθως σε εργαστήρια (Pryor, 2008).

1.6 Αναπνοή και είδη αναπνοής

1.6.1 Η διαδικασία της αναπνοής

Η αναπνοή αποτελεί μία από τις σημαντικότερες λειτουργίες του θώρακα. Για να επιτευχθεί η διαδικασία της αναπνοής είναι απαραίτητη η ακέραιη λειτουργία του θώρακα. Αυτό ισχύει γιατί ο θώρακας περιέχει τους πνεύμονες αλλά διαθέτει και εκείνα τα μέσα - διάφραγμα, θωρακικό τοίχωμα και πλευρές - που είναι απαραίτητα για την αποτελεσματική κίνηση του αέρα προς και από τους πνεύμονες (Drake, Vogl & Mitchell, 2005).

Πολύ βασικό στοιχείο της αναπνοής αποτελούν οι προς τα πάνω και κάτω κινήσεις του διαφράγματος καθώς και οι μεταβολές των εγκάρσιων και προσθιοπίσθιων διαστάσεων του θωρακικού τοιχώματος. Αυτά έχουν ως αποτέλεσμα να αλλάζουν τον όγκο της θωρακικής κοιλότητας κι αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι κατά την αναπνοή οι πλευρές κινούνται. Ακόμα βασική προϋπόθεση για την επίτευξη της διαδικασίας της αναπνοής, είναι η μετακίνηση του αέρα. Ο αέρας μετακινείται με τη ροή όγκου από μία περιοχή υψηλής πίεσης προς μία περιοχή χαμηλότερης πίεσης (Drake, Vogl & Mitchell, 2005). Έτσι εισπνέουμε όταν η πίεση στις κυψελίδες είναι χαμηλότερη από την ατμοσφαιρική πίεση οπότε αυτή η διαφορά πίεσης προκαλεί τη ροή αέρα στις κυψελίδες. Αντίστοιχα, εκπνέουμε, όταν η πίεση στις κυψελίδες

ξεπερνάει την ατμοσφαιρική πίεση οπότε αυτή η διαφορά πίεσης προκαλεί τη ροή αέρα από τις κυψελίδες στην ατμόσφαιρα. Όταν το αναπνευστικό σύστημα βρίσκεται σε αδράνεια ,όπως συμβαίνει μεταξύ αναπνοών, δεν εισέρχεται αέρας στους πνεύμονες επειδή δεν υπάρχει διαφορά πίεσης που να αναγκάζει τον αέρα να εισέρχεται και να εξέρχεται από τους πνεύμονες (Κλεισούρας, 2011).

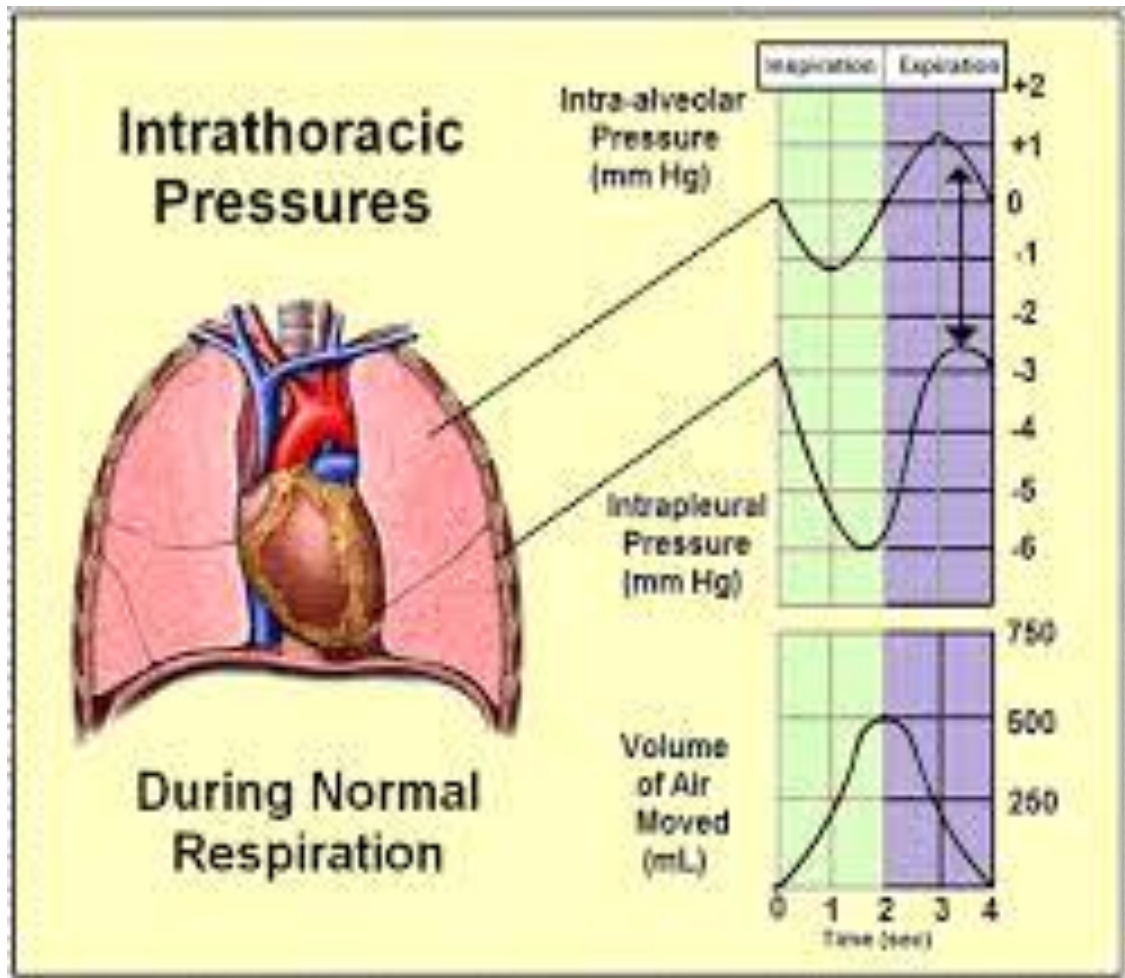
Μία ολοκληρωμένη φάση της διαδικασίας αναπνοής ονομάζεται αναπνευστικός κύκλος. Η εισπνοή και η εκπνοή αποτελούν τις φάσεις του αναπνευστικού κύκλου κατά τις οποίες γίνεται αντίστοιχα η ροή και η εκροή του αέρα στους πνεύμονες. Κατά την ηρεμία η εισπνοή διαρκεί περίπου 2 δευτερόλεπτα και η εκπνοή διαρκεί 3 δευτερόλεπτα. Έτσι αν η διάρκεια του αναπνευστικού κύκλου είναι 5 δευτερόλεπτα, η αναπνευστική συχνότητα θα πρέπει να είναι 12 αναπνοές το λεπτό (Drake,Vogl & Mitchell,2005).

Αναλυτικότερα, η εισπνοή ενεργοποιείται με νευρικές ώσεις από τα αναπνευστικά κέντρα ελέγχου που διεγείρουν τους αναπνευστικούς μυς προκαλώντας διεύρυνση του πλευρικού κλωβού. Όταν το διάφραγμα συσταλθεί, ο θόλος που σχηματίζει κατέρχεται και μετατοπίζει έτσι το κοιλιακό περιεχόμενο προς τα κάτω και έξω διευρύνοντας το μέγεθος του θώρακα. Ταυτόχρονα, η ενεργοποίηση των έξω μεσοπλευρίων μυών προκαλεί την μετακίνηση των πλευρών προς τα πάνω και έξω, αυξάνοντας περαιτέρω το εμβαδόν της διατομής της θωρακικής κοιλότητας. Οι επικουρικοί μύες της αναπνοής έλκουν επίσης προς τα πάνω τις ανώτερες πλευρές συμβάλλοντας στη διεύρυνση της θωρακικής κοιλότητας (Drake,Vogl & Mitchell,2005).

Καθώς διευρύνεται η θωρακική κοιλότητα μειώνεται η ενδοπλεύρια πίεση, δηλαδή η πίεση στην κοιλότητα του υπεζωκότα. Αυτή η μείωση της ενδοπλεύριας πίεσης προκαλεί αύξηση της διαπνευμονικής πίεσης η οποία αύξηση με την σειρά της λόγω της μείωσης της ενδοπλεύριας πίεσης προκαλεί διόγκωση των πνευμόνων με αποτέλεσμα η πίεση στις κυψελίδες να μειώνεται . Καθώς η κυψελιδική πίεση μειώνεται αέρας ρέει στις κυψελίδες διαμέσου των αεραγωγών, μέχρις ότου η κυψελιδική πίεση εξισωθεί με την ατμοσφαιρική πίεση (Κλεισούρας,2011).

Αντίστοιχα , η εκπνοή είναι μία παθητική διεργασία ,όπου οι εισπνευστικοί μύες χαλαρώνουν και το ελαστικό θωρακικό τοίχωμα επανέρχεται στις αρχικές του μικρότερες διαστάσεις (Stamemovic,1990). Αυτό έχει ως συνέπεια την αύξηση της ενδοπλεύριας και κατ'επέκταση μείωση της διαπνευμονικής πίεσης που προκαλεί την ελαστική επαναφορά των διατεταμένων πνευμόνων στις αρχικές διαστάσεις. Καθώς όμως οι πνεύμονες γίνονται μικρότεροι, ο αέρας

στις κυψελίδες συμπιέζεται και η κυψελιδική πίεση ξεπερνά την ατμοσφαιρική πίεση προκαλώντας ροή αέρα από τις κυψελίδες προς την ατμόσφαιρα (Κλεισούρας,2011) (εικ.1.11).



Εικόνα 1.11 Οι αλλαγές στις πιέσεις κατά την εισπνοή και την εκπνοή (τροποποιημένο από www.google.com).

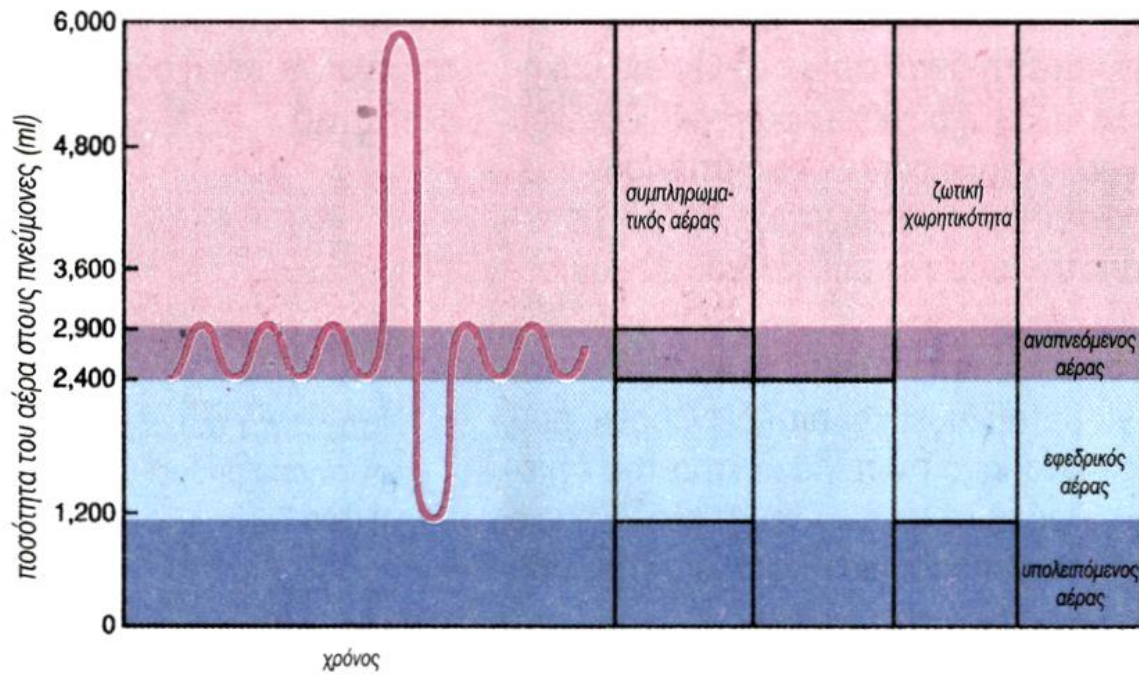
1.7 Πνευμονικοί Όγκοι – Πνευμονικές Χωρητικότητες

Χρήσιμη είναι η αναφορά μας στους στατικούς όγκους του πνεύμονα. Κατά το τέλος της εκπνοής, είναι το ιδανικότερο σημείο για να ξεκινήσει η μέτρηση των όγκων .

Μετά το τέλος της εκπνοής, ακολουθεί η πρώτη ήρεμη αναπνοή που ορίζεται ως αναπνεόμενος όγκος (Tidal Volume-TL). Στη συνέχεια, μπορεί να υπάρξει μία μέγιστη εισπνοή που θα ακολουθηθεί από μία μέγιστη εκπνοή. Ο εκπνεόμενος αυτός όγκος ονομάζεται ζωτική χωρητικότητα (Vital Capacity -VC). Συνήθως μετά την μέγιστη εκπνοή μένει αέρας στους πνεύμονες και αυτός ο όγκος ονομάζεται υπολειπόμενος όγκος (Residual Volume-RV). Ο όγκος του αέρα που παραμένει μέσα στους πνεύμονες μετά το τέλος μίας ήρεμης εκπνοής αποτελεί τη λειτουργική υπολειπόμενη χωρητικότητα (Functional Residual Capacity -FRC). Τέλος, ο συνολικός όγκος αέρα που μπορεί να υπάρξει στους πνεύμονες εκφράζεται από τη συνολική χωρητικότητα των πνευμόνων και είναι το άθροισμα της ζωτικής χωρητικότητας και του υπολειπόμενου όγκου (Total Lung Capacity-TLC) (West, 2012).

Στον παρακάτω πίνακα 1.1. παρατίθενται οι ορισμοί των πνευμονικών ογκών και χωρητικότητων.

ΟΓΚΟΙ-ΧΩΡΗΤΙΚΟΤΗΤΕΣ	ΟΡΙΣΜΟΣ	ΠΟΣΟΤΗΤΑ
Αναπνεόμενος Όγκος (TV)	Ο όγκος αέρα που εισπνέεται ή εκπνέεται σε μία ήρεμη αναπνοή.	500ml
Εφεδρικός εισπνεόμενος όγκος (IRV)	Ο όγκος του αέρα που εισέρχεται στους πνεύμονες, εάν μετά το τέλος μιας ήρεμης εισπνοής γίνει μία πολύ βαθιά εισπνοή.	3000 ml
Εφεδρικός εκπνεόμενος όγκος (ERV)	Ο όγκος αέρα που εκπνέεται , εάν μετά το τέλος μιας ήρεμης εκπνοής γίνει μία πολύ βαθιά εκπνοή.	1100ml
Υπολειπόμενος όγκος (RV)	Ο όγκος αέρα που εξακολουθεί να παραμένει μέσα στους πνεύμονες μετά την εντονότερη δυνατή εκπνοή	1200ml
Ζωτική χωρητικότητα(VC)	Ο όγκος αέρα που εισέρχεται στους πνεύμονες , όταν από τη θέση της πιο βαθιάς εκπνοής γίνεται μία βαθιά εισπνοή και ισούται με το άθροισμα του αναπνεόμενου, του εφεδρικού εισπνεόμενου και του εφεδρικού εκπνεόμενου όγκου	4600ml
Ολική πνευμονική χωρητικότητα (TLC)	Ο μέγιστος όγκος μέχρι τον οποίο μπορούν να εκπτυχθούν οι πνεύμονες με τη μέγιστη δυνατή εισπνευστική προσπάθεια και ισούται με το άθροισμα της ζωτικής χωρητικότητας και του υπολειπόμενου όγκου.	5800ml
Λειτουργική υπολειπόμενη χωρητικότητα(FRC)	Η ποσότητα του αέρα που παραμένει στους πνεύμονες μετά το τέλος της φυσιολογικής εκπνοής. Ισούται με το άθροισμα του εφεδρικού εκπνεόμενου και του υπολειπόμενου όγκου.	2300ml



Εικόνα 1.12 Οι πνευμονικές χωρητικότητες και οι πνευμονικοί όγκοι (τροποποιημένο από www.google.com)

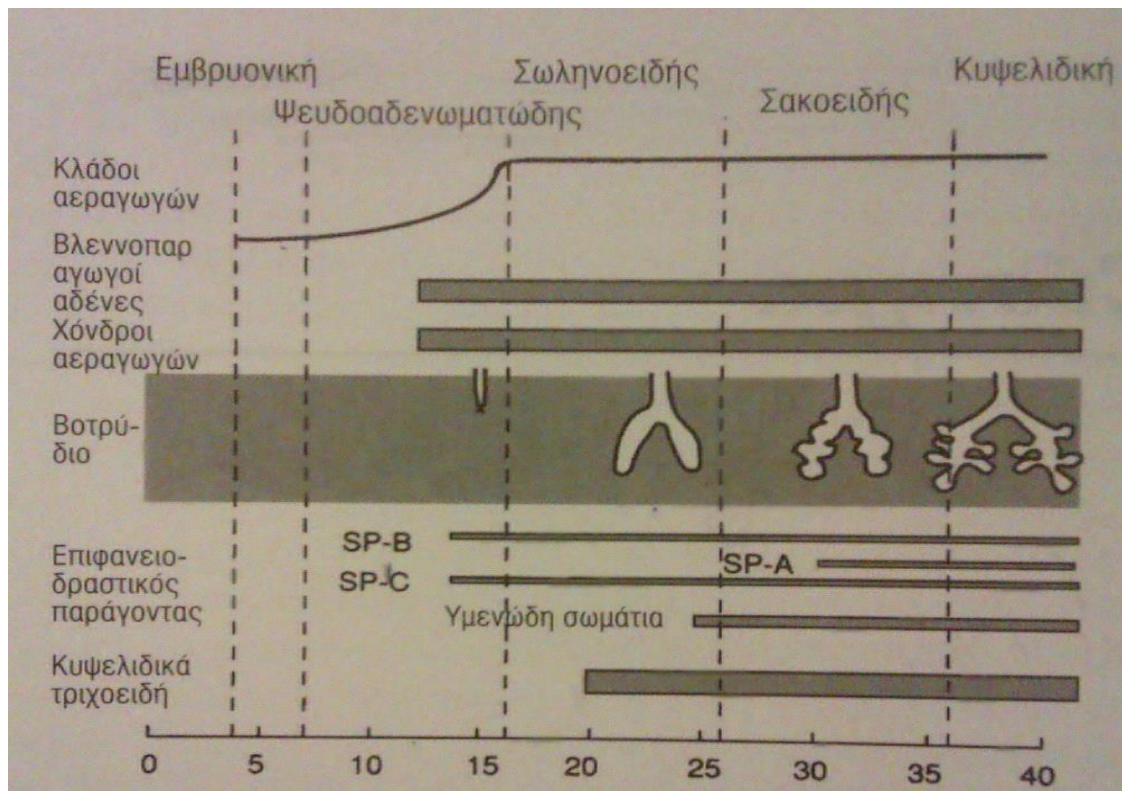
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2: ΔΙΑΦΟΡΟΠΟΙΗΣΗ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΕΝΗΛΙΚΑ

2.1 Ηλικιακές ομάδες παιδιού

Τα βρέφη είναι ανώριμα σχετικά με το κομμάτι της ανάπτυξής τους σε σχέση με τους ενήλικες και κυρίως όσον αφορά το αναπνευστικό σύστημα. Το είδος των αναπνευστικών διαταραχών που μπορεί να εμφανιστεί στα βρέφη ποικίλει και είναι άμεσα συνδεδεμένο με την ηλικία του παιδιού (Pryor, 2008). Για τον λόγο αυτό, είναι πολύ σημαντική η αναφορά στις ηλικιακές ομάδες του παιδιού που διακρίνονται σε :

- Νεογνική: από 0 έως 30 ημερών
- Βρεφική: από 1 έως 12 μηνών
- Προνηπιακή : από 1-3 ετών
- Νηπιακή: από 3-5 ετών
- Σχολική: από 6-12 ετών και τέλος
- Εφηβική: από 13-18 ετών (Κανακούδη-Τσακαλίδου & Κατζός,2007).

Αποτελεί πολύ βασικό στοιχείο της διάγνωσης αλλά και της αποκατάστασης, αφού η προσέγγιση κάθε φορά πρέπει να είναι διαφορετική λαμβάνοντας υπόψη τα χαρακτηριστικά της κάθε ηλικίας. Έτσι, όχι μόνο επιτυγχάνεται η πιο σωστή και αποτελεσματική αποκατάσταση αλλά γίνονται κατανοητά και τα στάδια ανάπτυξης του παιδιού (Κανακούδη-Τσακαλίδου & Κατζός,2007)(εικ.2.1).



Εικόνα 2.1 Ηλιακές ομάδες παιδιού (τροποποιημένο από www.google.com)

2.2.Εμβρυϊκή ανάπτυξη του αναπνευστικού συστήματος.

Ο σχεδιασμός της ανάπτυξης των πνευμόνων και κατ'επέκταση του αναπνευστικού συστήματος ξεκινά από την εμβρυϊκή ηλικία και μπορεί να διαιρεθεί σε πέντε περιόδους, οι οποίες είναι η εμβρυονική περίοδος που διαρκεί από την 3^η μέχρι την 5^η εβδομάδα κύησης, η ψευδοαδενωματούδης περίοδος που διαρκεί από την 6^η μέχρι την 16^η εβδομάδα κύησης, η σωληνοειδής περίοδος που διαρκεί από την 16^η μέχρι την 26^η εβδομάδα κύησης, η σακοειδής περίοδος που διαρκεί από την 26^η μέχρι την 28^η εβδομάδα κύησης και τέλος η κυψελιδική περίοδος που διαρκεί από την 28^η εβδομάδα κύησης μέχρι τον τοκετό (Behrman,Kliegman & Arvin ,2000).

2.2.1 Εμβρυονική περίοδος (3^η με 5^η εβδομάδα κύησης)

Η περίοδος αυτή ξεκινά την 3^η εβδομάδα της κύησης κατά την οποία εμφανίζεται και η πρώτη ένδειξη ανάπτυξης που είναι ο σχηματισμός των αναπνευστικών κολπωμάτων στα κοιλιακά τοιχώματα του εμπρόσθιου εντέρου (συγκεκριμένα στην 4η εβδομάδα κύησης). Το απομακρυσμένο άκρο του αναπνευστικού εκκολπώματος μεγαθύνεται έτσι ώστε να

σηματίζει το «άνθος» του πνεύμονα. Αυτό το αρχικό κομμάτι πνεύμονα χωρίζεται σε 2 κύριους κλάδους τα οποία διακλαδώνονται σε κύριο, λοβίαιο, τμηματικό και υπο-τμηματικό βρόγχο. Αρχικά, το αναπνευστικό εκκόλπωμα είναι σε επικοινωνία με το εμπρόσθιο έντερο αλλά στην πορεία διαχωρίζονται από τις εγκοπές του μεσοδέρματος, τις τραχειοοισοφαγικές πτυχώσεις. Όταν οι τραχειοοισοφαγικές πτυχώσεις είναι σε θέση να σχηματίσουν το τραχειοοισοφαγικό διάφραγμα με ασφάλεια, τότε το εμπρόσθιο έντερο χωρίζεται στην τραχεία και στον οισοφάγο σε ραχιαίο επίπεδο (Dudek, 2014).

Κατά τη διάρκεια της εμβρυονικής περιόδου αλλά κυρίως προς το τέλος της δηλαδή κοντά στην 5^η εβδομάδα κύησης, όλα τα κύρια συστήματα αλλά και τα όργανα έχουν ξεκινήσει να αναπτύσσονται παρόλο που η λειτουργία τους είναι μειωμένη. Η ανάπτυξη του καρδιαγγειακού συστήματος είναι πολύ ουσιώδης, διότι η διάχυση των θρεπτικών συστατικών από την πρώιμη μητροπλακουντιακή κυκλοφορία δεν είναι σε θέση να ικανοποιήσει και να καλύψει τις ανάγκες του εμβρύου σε θρεπτικά συστατικά, λόγω της γρήγορης ανάπτυξης του. Ακόμα, κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής περιόδου, η αναδίπλωση του εμβρύου συμβαίνει σε δύο διακριτά επίπεδα. Είναι σημαντικό να αναφερθεί πως και η κεφαλοουριαία αλλά και η πλευρική αναδίπλωση αλλάζουν το σχήμα του εμβρύου μετατρέποντάς το από δίσκο δύο διαστάσεων σε κύλινδρο τριών διαστάσεων. Επίσης, κατά τη περίοδο αυτή και μέχρι το τέλος της 8ης εβδομάδας, το έμβρυο έχει διαμορφώσει μια ανθρώπινη μορφή. Εξίσου πολύ σημαντικό είναι να συνειδητοποιήσουμε ότι κατά την εμβρυϊκή περίοδο όλα τα συστήματα οργάνων αναπτύσσονται συγχρόνως (Dudek, 2014).

2.2.2 Ψευδοαδενωματώδης περίοδος (6^η με 16^η εβδομάδα κύησης)

Κατά τη διάρκεια της περιόδου αυτής η ανάπτυξη των πνευμόνων μοιάζει με εξωκρινείς αδένες οι οποίοι διαπερνούνται από στενούς αεραγωγούς. Οι πιο μεγάλοι αεραγωγοί είναι σε στενή επικοινωνία με πνευμονικές αρτηρίες και φλέβες. Τα πολυάριθμα σωληνάκια ενδοδέρματος καλύπτονται από κυλινδρικά ή κυβοειδή σωληνάκια επιθηλίου ανάμεσα στους διχοτομημένους κλάδους και περιβάλλονται από μεσόδερμα που περιλαμβάνει ένα μέτριο δίκτυο τριχοειδών αγγείων. Κάθε ενδοδέρμιο σωληνάριο διακλαδώνεται σε 15-25 τελικά βρογχιόλια έως ότου σχηματιστεί τελικά όλη η αναπνευστική οδός. Κατά την περίοδο αυτή, το βρέφος δεν μπορεί να επιβιώσει αφού η αναπνοή είναι αδύνατη και τέλος την ίδια περίοδο σχηματίζεται και το διάφραγμα από δύο μεσεγχυματικές προσεκβολές (Dudek, 2014).

2.2.3 Σωληνοειδή περίοδος (16^η-26^η εβδομάδα κύησης)

Κατά τη περίοδο αυτή τα τελικά βρογχιόλια διακλαδώνονται σε άλλα τρία αναπνευστικά βρογχιόλια που αυτά με τη σειρά τους διακλαδώνονται σε τρεις-έξι κυψελιδικούς πόρους. Έτσι έχουμε το σχηματισμό του βρογχικού δέντρου. Το βρογχικό δέντρο αποκτά ένα πιο σωληνοειδές σχήμα ενώ οι άπω περιοχές του διαχωρίζονται για να ξεκινήσει η δημιουργία της πνευμονικής κυψελίδας. Οι άπω περιοχές έχουν δύο είδη κυττάρων, τύπου I και τύπου II πνευμονικά κύτταρα. Τα τύπου I είναι πιο επίπεδα και εμφανίζουν πιο αραιό ενδοπλασματικό δίκτυο και άφθονο κυτταροπλασματικό γλυκογόνο ενώ τα κύτταρα τύπου II έχουν πιο κυβοειδές σχήμα. Τέλος, κάτι πολύ σημαντικό για την διαδικασία της εμβρυϊκής ανάπτυξης είναι το γεγονός ότι τα τριχοειδή του άπω βρογχικού μεσεγγύματος δημιουργούν ένα πυκνότερο δίκτυο και αναπτύσσονται πιο κοντά στους μελλοντικούς αεροθαλάμους καθιστώντας έτσι δυνατή την ανταλλαγή αερίων από την 22η εβδομάδα κύησης (Behrman, Kliegman & Arvin,2000) .

2.2.4 Σακοειδής περίοδος (26^η-28^η εβδομάδα κύησης)

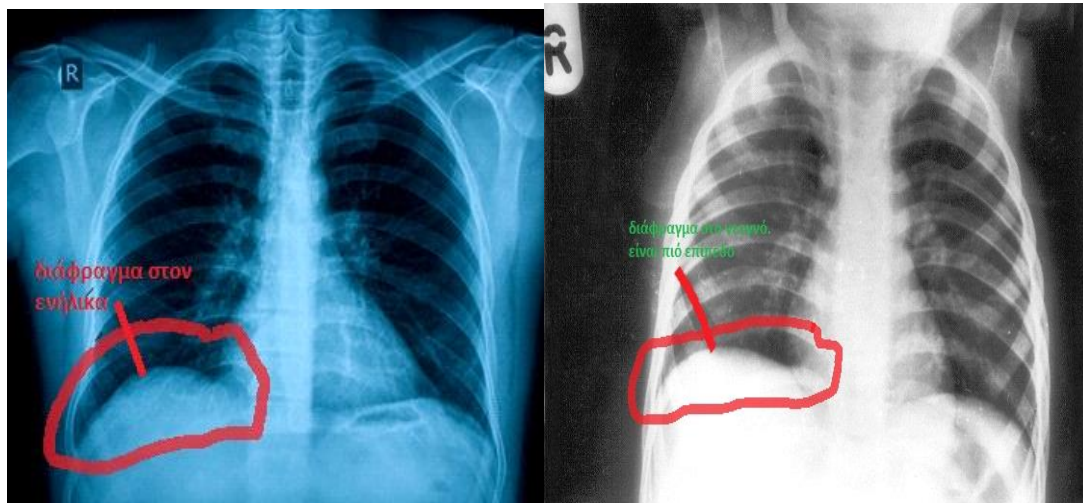
Κατά την περίοδο αυτή οι τελικοί αεραγωγοί δημιουργούν τους τελικούς σάκους. Οι τελικοί σάκοι αποτελούνται από μία μαλακή εσωτερική επιφάνεια που καλύπτεται από δευτερογενείς μεμβράνες. Πλέον η απόσταση μεταξύ των μελλοντικών αεροθαλάμων και των τριχοειδών μικραίνει ακόμα περισσότερο, μέχρι το σημείο όπου φτάνουν να διαχωρίζονται από μία λεπτή βασική μεμβράνη (Behrman ,Kliegman & Arvin,2000).

2.2.5 Κυψελιδική περίοδος (28^η εβδομάδα κύησης μέχρι τον τοκετό)

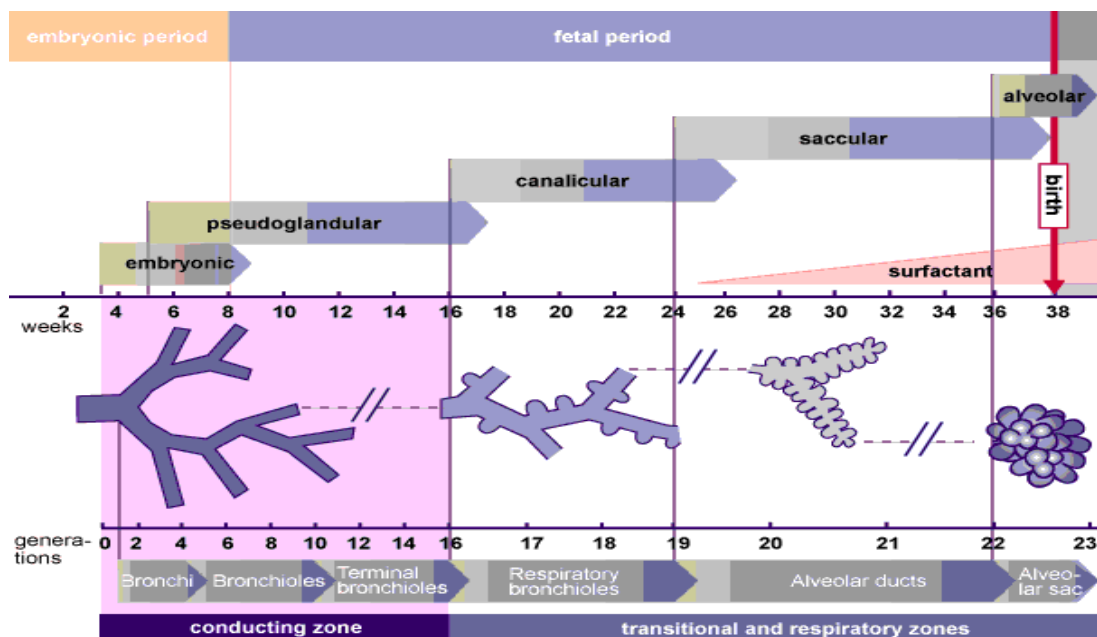
Κατά την περίοδο αυτή, οι τελικοί σάκοι διαχωρίζονται από δευτερογενή διαφράγματα έτσι ώστε να σχηματιστεί η ώριμη κυψελίδα. Κατά τη γέννηση υπάρχουν περίπου 20-70 χιλιάδες κυψελίδες και μέχρι τα πρώτα 8 χρόνια ζωής θα αυξηθούν σε 300-400 χιλιάδες. Ο κύριος μηχανισμός πολλαπλασιασμού και αύξησης του αριθμού των κυψελίδων είναι ο σχηματισμός ενός δευτερογενούς διαφράγματος που με τη σειρά του διχοτομείται δημιουργώντας κυψελίδες (Dudek,2014).

Υποστηρίζεται ότι ο αριθμός των κυψελίδων εξαρτάται από διάφορες ορμόνες από τις οποίες οι θυροειδικές ορμόνες φαίνεται να διεγείρουν τη διαφραγματοποίηση και επίσης φαίνεται να επηρεάζεται από φυσικά ερεθίσματα. Όταν αναφερόμαστε σε φυσικά ερεθίσματα, έχει φανεί πως η τάση των υγρών που περιέχει ο εμβρυϊκός πνεύμονας αλλά και η περιοδική διάταση λόγω των αναπνευστικών μυών είναι πολύ σημαντικά για την ανάπτυξη των κυψελίδων. Αν

λόγω συμπίεσης των πνευμόνων ή του θώρακα ή επειδή το βρέφος δεν αναπνέει, και τύχει να απουσιάζουν αυτά τα φυσικά ερεθίσματα, τότε προκαλείται πνευμονική υποπλασία ή μειωμένος αριθμός κυψελίδων (Behrman, Kliegman & Arvin, 2000). Μετά την γέννηση του βρέφους, η αύξηση του μεγέθους των πνευμόνων σχετίζεται άμεσα με την αύξηση στον αριθμό των αναπνευστικών βρογχιολίων. Σε ακτινογραφία θώρακος για παράδειγμα, οι πνεύμονες ενός βρέφους είναι πυκνότεροι από ότι ενός ενήλικα εξαιτίας του μικρότερου αριθμού «ώριμων» κυψελίδων (Dudek, 2014). (εικ.2.2) (εικ.2.3).



Εικόνα 2.2 Διαφορά στο διάφραγμα μεταξύ παιδιού και ενήλικα (τροποποιημένο από www.google.com).



Εικόνα 2.3 Εβδομάδες κύησης (τροποποιημένο από www.embryology.ch)

2.3 Ανατομικές και φυσιολογικές διαφορές ανάμεσα σε παιδιά και ενήλικες

Το αναπνευστικό σύστημα στα παιδιά διαφέρει σημαντικά από αυτό των ενηλίκων και ως προς την ανατομία αλλά και ως προς τη φυσιολογία. Αυτές οι διαφορές έχουν σημαντικές επιπτώσεις στη φυσικοθεραπεία των παιδιών σχετικά με την αναπνευστική αξιολόγηση, φροντίδα και επιλογή των κατάλληλων τεχνικών που πρέπει κάθε φορά να τροποποιούνται ανάλογα με τα ατομικά χαρακτηριστικά του κάθε παιδιού. Για αυτό το λόγο η φυσικοθεραπεία σε παιδιά ηλικίας 0-4 ετών με οξεία ή χρόνια αναπνευστικά προβλήματα έχει μετατραπεί σε εξειδικευμένο αντικείμενο που απαιτεί περαιτέρω γνώσεις και εμπειρία. Η θεραπεία και η αποκατάσταση σε παιδιατρικούς ασθενείς μπορεί να είναι δύσκολη για αυτό η σωστή επικοινωνία με το παιδί παίζει σημαντικό ρόλο ώστε να μπορέσει να συνεργαστεί μερικές φορές πιο εύκολα κάνοντας την θεραπεία πιο αποτελεσματική (Pryor & Prasad, 2002).

2.3.1 Ανατομικές διαφορές

Οι ανατομικές διαφορές μεταξύ βρεφών και ενηλίκων αφορούν τη θωρακική κοιλότητα και το θωρακικό τοίχωμα, το διάφραγμα, την προτιμητέα ρινική αναπνοή, τη θέση του λάρυγγα, τη διάμετρο των αεραγωγών, τα τοιχώματα των βρόγχων, τις κυψελίδες και τον επιφανειοδραστικό παράγοντα, τον παράπλευρο αερισμό, τα εσωτερικά όργανα και το λεμφικό ιστό και τέλος το ύψος και την έκθεση στην ατμοσφαιρική πίεση (Openshaw et al., 1984).

Σε εγκάρσια διατομή, το σχήμα του θώρακα ενός βρέφους είναι κυλινδρικό και όχι ελλειπτικό όπως στους ενήλικες. Οι πλευρές σε ένα βρέφος είναι σχετικά μαλακές και χονδροειδείς σε σχέση με το πιο άκαμπτο θωρακικό τοίχωμα που έχουν τα μεγαλύτερα παιδιά και οι έφηβοι. Ακόμα, οι πλευρές τοποθετούνται πιο οριζόντια σε σχέση με το στήθος και τη σπονδυλική στήλη σε σύγκριση με την πιο λοξή πλευρική γωνία των ενηλίκων. Η κίνηση των πλευρών που παρομοιάζεται σαν την κίνηση από το χερούλι του κουβά που παρατηρείται σε μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες, είναι αδύνατο να παρατηρηθεί στα βρέφη. Καθώς το βρέφος μεγαλώνει και ξεκινά να αναπτύσσει μία πιο όρθια στάση, οι πλευρές αναπτύσσουν μία ευρύτερη πλευρική γωνία και η εγκάρσια διάμετρος του θώρακα αρχίζει να μεγαλώνει. Το σχήμα του θώρακα στους ενήλικες επιτυγχάνεται από τα τρία πρώτα χρόνια ζωής (Openshaw et al., 1984).

Οι μεσοπλεύριοι μύες είναι ελάχιστα ανεπτυγμένοι στη νηπιακή ηλικία και η σύσπαση τους είναι ανεπαρκής στο να βελτιώσουν τους όγκους του θώρακα είτε με το να αυξήσουν την προσθιοπίσθια είτε την εγκάρσια διάμετρο του θώρακα. Οι αυξημένες απαιτήσεις σε αερισμό πρέπει να πληρούνται από την αύξηση του αναπνευστικού ρυθμού και όχι από την αύξηση του αναπνευστικού βάθους (Pryor & Prasad,2002) .

Η γωνία έκφυσης στο διάφραγμα ενός εμβρύου είναι οριζόντια σε σύγκριση με αυτήν των μεγαλύτερων παιδιών και ενηλίκων αποτελώντας ένα μειονέκτημα ως προς την μηχανική του λειτουργία. Το διάφραγμα των βρεφών έχει χαμηλότερη σχετική μυϊκή μάζα και χαμηλότερη περιεκτικότητα σε ίνες ταχείας συστολής, καθώς επίσης είναι πολύ πιο ευάλωτο στην κούραση. Η μέγιστη λειτουργία του διαφράγματος κατά τη διάρκεια σοβαρής αναπνευστικής δυσχέρειας οδηγεί σε προς τα μέσα κίνηση του κατώτερου τμήματος του θωρακικού κλωβού και όχι σε προς τα κάτω κίνηση του διαφράγματος, καθώς και μεσοπλεύρια και στερνική μείωση (Muller & Bryan, 1980). Παρόλη την ύπαρξη αυτών των μειονεκτημάτων, το διάφραγμα είναι ο βασικός εισπνευστικός μυς στα βρέφη, αφού οι μεσοπλεύριοι μύες δεν είναι ανεπτυγμένοι σε ικανοποιητικό βαθμό. Ο αερισμός στα βρέφη επηρεάζεται πιο πολύ επίσης από την μειωμένη λειτουργία του διαφράγματος που μπορεί να προκύπτει από τη διάταση των κοιλιακών μυών, πιθανή ηπατομεγαλία ή βλάβη του φρενικού νεύρου (Pryor & Prasad,2002).

Το σχήμα και ο προσανατολισμός του κεφαλιού και του αυχένα στα βρέφη (μεγάλο κεφάλι, εξέχων ινιακό οστό, κοντός αυχένας, μεγάλη γλώσσα, μικρότερη κάτω γνάθος ψηλός λάρυγγας) σημαίνουν ότι οι αεραγωγοί τους είναι επιρρεπείς σε δυσκολίες. Τα νεογέννητα βρέφη μέχρι τους πρώτους 6 μήνες είναι πιο σύνηθες να αναπνέουν από τη μύτη και μελέτες δείχνουν ότι σχεδόν το 50% των νεογνών είναι ανίκανα να αναπνεύσουν από το στόμα με εξαίρεση τις περιόδους που κλαίνε και όταν διανύουν τις πρώτες εβδομάδες της ζωής τους (King & Booker,2004).

Στο νεογέννητο βρέφος ο λάρυγγας και ο υοειδής χόνδρος βρίσκονται ψηλότερα στον αυχένα και πιο κοντά στη βάση της επιγλωττίδας. Στα πρόωρα νεογνά βρίσκονται στο επίπεδο του 3ου θωρακικού σπονδύλου, ενώ στα μεγαλύτερα παιδιά βρίσκονται στο επίπεδο του 4ου θωρακικού σπονδύλου και στους ενήλικες στο επίπεδο του 5ου-6ου θωρακικού σπονδύλου. Ο λάρυγγας κατεβαίνει σε επίπεδο με το πέρας της ηλικίας, αλλά η αρχική του τοποθέτηση σε υψηλό σημείο καθιστά ικανό το βρέφος να τρέφεται και να αναπνέει συγχρόνως για τους πρώτους 4 περίπου μήνες της ζωής του (Pryor & Prasad,2002).

Η τραχεία των νεογνών έχει μικρό μήκος (4-9 εκατοστά) με κατεύθυνση προς τα κάτω και πίσω. Η διάμετρος της τραχείας σε ένα νεογέννητο είναι 4-5 εκατοστά και η διάμετρος σε ένα βρέφος είναι περίπου το 1/3 σε σχέση με αυτήν των ενηλίκων. Αυτό κάνει την αναπνευστική αντίσταση και το αναπνευστικό έργο να αυξάνονται. Ακόμα, ένα πιθανό οίδημα της τραχείας, ως αποτέλεσμα ενδοτραχειακής αναρρόφησης ή διασωλήνωσης, μπορεί να αυξήσει σημαντικά την αντίσταση στην αναπνοή. Αυτοί οι παράγοντες δίνουν στους πνεύμονες απόθεμα με αποτέλεσμα ένα καλά οξυγονωμένο βρέφος με αναπνευστική δυσχέρεια να μπορεί να γίνει κυανωτικό σε λίγα μόλις δευτερόλεπτα (Pryor & Prasad,2002) .

Σε αντίθεση με τους εφήβους και τους ενήλικες, το στενότερο τμήμα των αεραγωγών στα βρέφη δεν είναι οι φωνητικές χορδές αλλά τα ημικρίκια. Το ανελαστικό ημικρίκιο καθιστά τα παιδιά πιο επιρρεπή σε οίδημα βλεννογόνου και σε συριγμό μετά από την αποσωλήνωση (Pryor & Prasad,2002).

Κατά τη γέννηση δεν υπάρχει περαιτέρω αύξηση στον αριθμό των αεραγωγών αλλά υπάρχει ανάπτυξη ως προς το σχήμα και το μέγεθος τους. Στα πρώτα χρόνια της ζωής υπάρχει σημαντική αύξηση στη διάμετρο των μεγαλύτερων και πιο εγγύτερων αεραγωγών. Οι μικρότεροι και πιο απομακρυσμένοι αεραγωγοί δεν αυξάνονται σε διάμετρο μέχρι τα πέντε χρόνια ζωής. Αυτή η υψηλότερη περιφερική αντίσταση των αεραγωγών επιδεινώνεται από λοιμώξεις του αναπνευστικού που προκαλούν ερεθισμό των αεραγωγών όπως στην βρογχολίτιδα ή κατά την παρουσία εκκρίσεων (Pryor & Prasad,2002).

Τα τοιχώματα των βρόγχων υποστηρίζονται από χόνδρο, ο οποίος ξεκινά να αναπτύσσεται από την 12^η εβδομάδα κύησης και συνεχίζει να αναπτύσσεται κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας. Η υποστήριξη των αεραγωγών από χόνδρους στα βρέφη είναι πολύ μικρότερη από ό,τι στους ενήλικες, γεγονός που προδιαθέτει για τη σύμπτωση των αεραγωγών. Ακόμα, τα τοιχώματα των βρόγχων στα βρέφη περιέχουν αναλογικά περισσότερο χόνδρο, συνδετικό ιστό και βλεννογόνο από ό,τι τα τοιχώματα στους ενήλικες αλλά υπολείπονται σε λείους μύες, γεγονός που καθιστά τον πνευμονικό ιστό λιγότερο μαλακό (Pryor & Prasad,2002).

Η έλλειψη μαλακού μυϊκού ιστού από τα τοιχώματα των βρόγχων, κυρίως στα μικρότερα βρογχιόλια, μπορεί να είναι ένας από τους λόγους της μειωμένης απόκρισης των βρογχοδιασταλτικών κάτω από την ηλικία των δώδεκα μηνών. Οι β-αναστολείς στα βρέφη είναι ανώριμοι και αυτό μειώνει περαιτέρω την όποια απόκριση στη θεραπεία με βρογχοδιασταλτικά , ενώ ξανά το υψηλό ποσοστό βλεννογόνου στους κύριους βρόγχους των βρεφών καθιστά τους αεραγωγούς πιο επιρρεπείς σε απόφραξη (Reid,1984).

Το αναπνευστικό σύστημα δεν είναι τελείως ανεπτυγμένο κατά τη γέννηση, ακόμα και στα τελειόμηνα νεογνά και η μεταγεννητική ωρίμανση συνεχίζεται για σημαντικό χρόνο. Παρόλο που μέχρι την 20^η -27^η εβδομάδα κύησης οι αναπνευστικές αδενοκυψέλες έχουν σχηματιστεί, πολλά είδη επιθηλιακών κυττάρων μπορούν να διαφοροποιούνται και η τριχοειδοκυψελιδική μεμβράνη να είναι αρκετά λεπτή ώστε να υποστηρίζει την ανταλλαγή αερίων. Οι πραγματικές κυψελίδες αναπτύσσονται μετά την 36η εβδομάδα της κυοφορίας και ένα τελειόμηνο νεογνό έχει ένα μέσο όρο 150 χιλιάδων κυψελίδων (Reid,1984).

Το υπόλοιπο από τον μέσο όρο των 400 χιλιάδων κυψελίδων αναπτύσσονται μετά την γέννηση, με την συντριπτική πλειοψηφία να αναπτύσσεται στα πρώτα 2 χρόνια ζωής. Όπως και ο αριθμός έτσι και το σχήμα των κυψελίδων συνεχίζουν να αυξάνονται μετά την γέννηση μέχρι το θωρακικό τοίχωμα να σταματήσει να μεγαλώνει. Μέχρι τα 4 πρώτα χρόνια ζωής, μπορεί να υπάρχουν μέχρι και 300 χιλιάδες κυψελίδες, παρόλο που η ανάπτυξη συνεχίζεται μέχρι τα 7 χρόνια ζωής. Το μικρότερο μέγεθος των κυψελίδων σε ένα βρέφος κάνει το βρέφος πιο ευάλωτο στη σύμπτωση των κυψελίδων και ο μικρότερος αριθμός των κυψελίδων μειώνει την διαθέσιμη περιοχή για την ανταλλαγή των αναπνευστικών αερίων (Reid,1984) .

Η έννοια του παράπλευρου αερισμού αναφέρεται στην ικανότητα της ανώτερης μονάδας του πνεύμονα να αερίζεται, παρόλο τον αποκλεισμό των βασικών του αεραγωγών. Παράπλευρα «μονοπάτια» αερισμού επιτυγχάνονται από ένα δίκτυο διασύνδεσης των οδών που συνδέουν διαφορετικές δομές. Τα αναπνευστικά βρογχιόλια συνδέονται από τα κανάλια Martin. Τα κανάλια Lambert συνδέουν τα αναπνευστικά και τα τελικά βρογχιόλια με τις κυψελίδες και τους αγωγούς τους. Οι παρακείμενες κυψελίδες ενώνονται με ανοίγματα στο κυψελιδικό τείχος και ονομάζονται πόροι του Kohn (Menkes & Traystman,1977).

Παρόλα αυτά, κανένα από τα «μονοπάτια» αυτά δεν υπάρχει κατά την γέννηση. Οι πόροι του Kohn αναπτύσσονται μεταξύ του 1ου και 2ου χρόνου ζωής και τα κανάλια Lambert δεν εμφανίζονται μέχρι περίπου την ηλικία των έξι χρόνων. Τα παράπλευρα κανάλια αερισμού μεταξύ των κυψελίδων, τα αναπνευστικά βρογχιόλια και τα τελικά βρογχιόλια είναι ελάχιστα ανεπτυγμένα μέχρι τα πρώτα 2-3 χρόνια ζωής, θέτοντας το παιδί σε αυξημένο κίνδυνο για σύμπτωση κυψελίδων (Pryor & Prasad,2002).

Ο λεμφικός ιστός (αδένες και αμυγδαλές) μπορεί να είναι διευρυμένος στα βρέφη όπως και η γλώσσα να είναι σχετικά μεγάλη. Αυτοί οι παράγοντες μπορεί να συμβάλλουν σε απόφραξη των ανώτερων αεραγωγών. Η καρδιά και τα άλλα όργανα είναι εξίσου σχετικά διευρυμένα στα βρέφη, αφήνοντας λιγότερο χώρο να εκπτυχθούν οι πνεύμονες. Η καρδιά μπορεί να

καταλαμβάνει μέχρι και το ήμισυ της εγκάρσιας διαμέτρου του θώρακα σε μία ακτινογραφία θώρακος.(Pryor & Prasad,2002).

Δεδομένου ότι τα παιδιά αναπνέουν ταχύτερα από τους ενήλικες και ότι περνούν πιο πολύ χρόνο σε εξωτερικό περιβάλλον κάνοντας διάφορες δραστηριότητες, έχουν την τάση να είναι πιο εκτεθειμένα στην ατμοσφαιρική ρύπανση και στις αλλεργίες από ό,τι οι ενήλικες. Φαίνεται λοιπόν να υπάρχει μεγαλύτερη εναπόθεση σωματιδίων. Το μειωμένο ύψος στα παιδιά υποδηλώνει επίσης ότι είναι πιο εκτεθειμένα στα καυσαέρια των οχημάτων και στους πυκνούς ρύπους που συγκεντρώνονται στα χαμηλότερα στρώματα του αέρα. Τέλος, υπάρχουν σημαντικές ενδείξεις που συνδέουν την ατμοσφαιρική ρύπανση με τα αναπνευστικά προβλήματα και τα παιδιά αποτελούν το πιο επιρρεπές κομμάτι του πληθυσμού (Brauer et al, 2007,Perard-Morard et al.,2005).

Οι θέσεις τοποθέτησης με σκοπό τη βελτίωση της σχέσης αερισμού/αιμάτωσης διαφέρουν πολύ μεταξύ ενηλίκων και βρεφών. Στους ενήλικες, ο αερισμός και η αιμάτωση διανέμονται επιλεκτικά στον εξαρτημένο πνεύμονα εξαιτίας της επίδρασης της βαρύτητας αλλά και γιατί η αρτηριακή οξυγόνωση είναι καλύτερη στον εξαρτημένο πνεύμονα. Στα βρέφη συμβαίνει ακριβώς το αντίθετο. Η οξυγόνωση είναι καλύτερη στον ανώτερο πνεύμονα καθώς το μαλακό θωρακικό τοίχωμα των βρεφών δεν υποστηρίζει τους πνεύμονες όπως στους ενήλικες. Ακόμα, η πίεση του υπεζωκότα κατά την ηρεμία στα βρέφη είναι πιο κοντά σε τιμή με την ατμοσφαιρική πίεση από ό,τι αυτή του ενήλικα (Pryor & Prasad,2002).

2.3.2 Φυσιολογικές διαφορές

Οι φυσιολογικές διαφορές μεταξύ βρεφών και ενηλίκων αφορούν στον όγκο σύγκλεισης, στον αερισμό και την αιμάτωση, στην κατανάλωση οξυγόνου, στην καρδιακή παροχή και την ανταπόκριση στην υποξία και τέλος στην μυϊκή κόπωση.

Ο όγκος σύγκλεισης είναι ο πνευμονικός όγκος κατά τον οποίο συμβαίνει το κλείσιμο των μικρότερων αεραγωγών. Αυτός ο όγκος μαζί με τον υπολειπόμενο όγκο (residual volume-RV), δηλαδή τον όγκο αέρα που παραμένει στους πνεύμονες μετά από μία μέγιστη εκπνοή, είναι γνωστοί ως χωρητικότητες σύγκλεισης (closing capacity-CC).Στους ενήλικες, η CC είναι μικρότερη από την λειτουργική υπολειπόμενη χωρητικότητα (functional residual capacity-FRC) ενώ στα βρέφη είναι πολύ μεγαλύτερη. Οι μεγαλύτεροι όγκοι σύγκλεισης που εμφανίζονται στα βρέφη είναι εξαιτίας της μεγαλύτερης συμμόρφωσης του θωρακικού τοιχώματος και της πιο μειωμένης ελαστικής επαναφοράς των πνευμόνων που συμβαίνει στα

βρέφη από ό,τι στους ενήλικες. Επομένως, το κλείσιμο των αεραγωγών μπορεί να συμβεί πριν το τέλος της εκπνοής, θέτοντας το βρέφος σε πολύ μεγαλύτερο κίνδυνο να αναπτύξει ατελεκτασία. Σε περίπτωση αναπνευστικής δυσχέρειας, το βρέφος γρυλίζει κατά την εκπνοή, ενώνοντας τις φωνητικές του χορδές. Έτσι προσπαθεί να μειώσει την ποσότητα του εκπνεόμενου αέρα, να διατηρήσει σε υψηλότερο επίπεδο την FRC και τέλος προσπαθεί να μειώσει την σύμπτωση των κυψελίδων. Η εμφύσηση των κυψελίδων, μετά από την σύμπτωση τους, είναι πολύ πιο δύσκολη στα βρέφη, που πρέπει να δουλίσουν πολύ πιο έντονα για να υπερνικήσουν τις δράσεις του θωρακικού τοιχώματος (Pang & Mellins, 1975).

- Αερισμός και αιμάτωση

Στους ενήλικες και ο αερισμός και η αιμάτωση διανέμονται επιλεκτικά στον εξαρτημένο πνεύμονα. Έτσι, η καλύτερη ανταλλαγή αερίων και η ιδανικότερη σχέση μεταξύ αερισμού-αιμάτωσης θα συμβεί στην εξαρτημένη περιοχή του πνεύμονα (Zack et al., 1974).

Στα βρέφη, ο αερισμός είναι επιλεκτικά διανεμημένος στον ανώτερο πνεύμονα (Davies et al, 1985) παρόλο που η αιμάτωση παραμένει καλύτερη στις εξαρτημένες περιοχές του πνεύμονα. Αυτό οδηγεί σε καλύτερη ανταλλαγή αερίων στον ανώτερο πνεύμονα (Heaf et al, 1983) αλλά και σε ανισορροπία μεταξύ της σχέσης του αερισμού-αιμάτωσης. (Bhuyan et al., 1989)

Σε παιδιά με μονομερή πνευμονοπάθεια, η οξυγόνωση μπορεί να βελτιστοποιηθεί τοποθετώντας τον υγιή πνεύμονα από πάνω κατά τη πλάγια κατάκλιση. Παρόλα αυτά όμως, αυτό είναι αντίθετο με το στόχο βελτίωσης του αερισμού στον παθολογικό πνεύμονα και μετακίνησης των εκκρίσεων που επιτυγχάνονται μόνο με την τοποθέτηση του παθολογικού πνεύμονα από πάνω (Pryor & Prasad, 2002).

Η διαφορά στη διανομή αερισμού μεταξύ βρεφών και ενηλίκων είναι εξαιτίας του πιο υποχωρητικού θωρακικού κλωβού των βρεφών που συμπιέζει τις εξαρτώμενες περιοχές του πνεύμονα. Καθώς στον ενήλικα το βάρος του κοιλιακού περιεχομένου προσφέρει μεγαλύτερο φορτίο στο εξαρτημένο διάφραγμα βελτιώνοντας έτσι την συσταλτικότητα του, στα βρέφη αυτό δεν συμβαίνει. Η επιρροή και στα δύο ημιδιαφράγματα είναι ακριβώς η ίδια, επειδή η κοιλιά είναι πολύ μικρότερη και πιο στενή (Davies et al., 1985). Στους ενήλικες έχει φανεί ότι όταν το διάφραγμα είναι αδρανοποιημένο, όπως σε περιπτώσεις αναισθησίας, η διανομή αερισμού μετατρέπεται σε αυτήν των βρεφών (Rehder et al., 1972). Δεν έχει γίνει ακόμα γνωστό το πότε ακριβώς η διανομή αερισμού-αιμάτωσης των βρεφών μετατρέπεται σε αυτήν

των ενηλίκων αλλά υπολογίζεται ότι αλλάζει στα δέκα πρώτα χρόνια της ζωής του παιδιού (Pryor & Prasad,2002).

Τα βρέφη έχουν υψηλότερο μεταβολικό ρυθμό κατά την ηρεμία από ό,τι έχουν οι ενήλικες και συνεπώς έχουν μεγαλύτερες απαιτήσεις σε οξυγόνο. Τα παιδιά έχουν μεγαλύτερη καρδιακή παροχή και κατανάλωση οξυγόνου από ό,τι οι ενήλικες. Στα βρέφη μπορεί να τυχαίνει να ξεπερνά τα 6ml ανά κιλό σωματικού βάρους ανά λεπτό.. Ακόμα, τα βρέφη υποστηρίζουν αυτήν την αυξημένη καρδιακή παροχή έχοντας αυξημένη καρδιακή συχνότητα ηρεμίας αλλά χαμηλότερη αρτηριακή πίεση αίματος από ό,τι οι ενήλικες (Pryor & Prasad,2002).

Το μυοκάρδιο ενός νεογνού έχει μεγαλύτερη παροχή σε μιτοχόνδρια έτσι ώστε να υποστηρίζει την ανάπτυξη του κυττάρου και την σύνθεση πρωτεϊνών. Τα παραπάνω όμως είναι μη συσταλτοί ιστοί, καθιστώντας έτσι το μυοκάρδιο δύσκαμπτο και μη-υποχωρητικό. Αυτό μπορεί να επηρεάσει την πλήρωση της αριστερής κοιλίας και να περιορίσει την ικανότητα αύξησης της καρδιακής παροχής μέσω της αύξησης του όγκου παλμού. Επομένως ο όγκος παλμού στα βρέφη είναι σχετικά σταθερός, οπότε ο μόνος τρόπος για να αυξηθεί η καρδιακή παροχή είναι μέσω της αύξησης του καρδιακού ρυθμού. Το συμπαθητικό νευρικό σύστημα δεν έχει αναπτυχθεί σε ικανοποιητικό βαθμό, προδιαθέτοντας έτσι την καρδιά του νεογνού σε βραδυκαρδία. Το βρέφος ανταποκρίνεται στην υποξία με βραδυκαρδία και πνευμονική αγγειοσυστολή, ενώ οι ενήλικες ανταποκρίνονται με ταχυκαρδία και αγγειοδιαστολή. Η βραδυκαρδία στα βρέφη είναι πιθανόν αποτέλεσμα της υποξίας του μυοκαρδίου και της οξέωσης, αλλά οδηγεί σε άμεση μείωση της καρδιακής παροχής και σε περαιτέρω ανάπτυξη της υποξίας.(Pryor & Prasad,2002).

Οι αναπνευστικοί μύες στα βρέφη κουράζονται πιο γρήγορα από ό,τι στους ενήλικες λόγω της μικρότερης συγκέντρωσης που έχουν σε μυϊκές ίνες αντοχής στην κόπωση (Keens & Iapuzzo,1980). Υπάρχουν δύο είδη μυϊκών ινών, τύπου I και τύπου II. Οι τύπου I μυϊκές ίνες συσπώνται αργά και είναι ανεκτικές στην κούραση ενώ οι τύπου II μυϊκές ίνες συσπώνται γρήγορα, και κουράζονται εύκολα. Από τις μυϊκές ίνες του διαφράγματος στους ενήλικες, το 55% είναι τύπου I σε σύγκριση με το 30% που είναι στα βρέφη. Τα πρόωρα βρέφη κουράζονται ακόμα πιο εύκολα, αφού κατά την 24η εβδομάδα κύησης, μόλις το 10% των μυϊκών ινών είναι τύπου I (Muller & Bryan 1980). Στους πρώτους δώδεκα μήνες ζωής ενός βρέφους, ο αριθμός των μυϊκών τύπου I ισούται με αυτόν ενός ενήλικα.(Pryor & Prasad,2002).

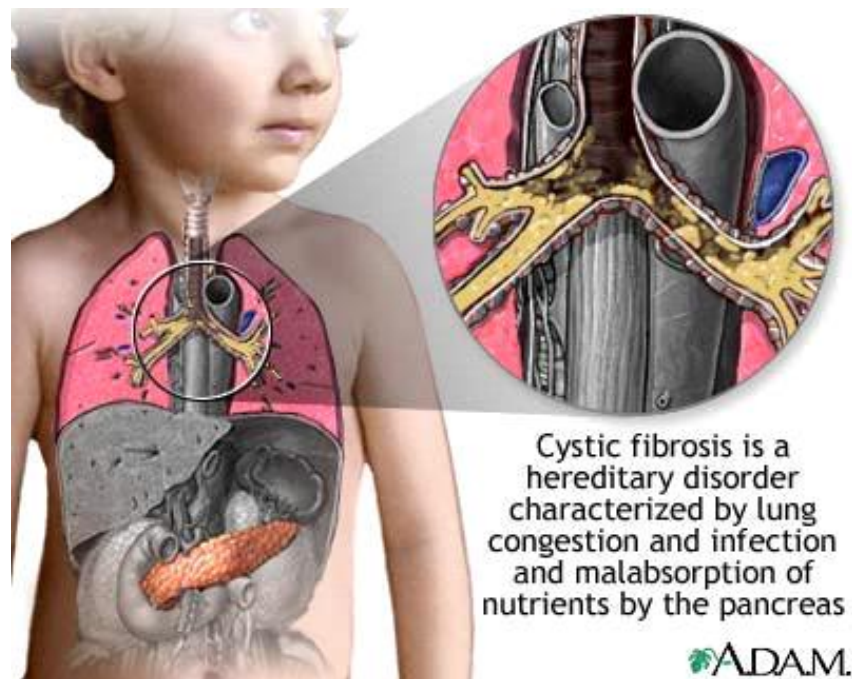
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο : ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

3.1 Ιστορική αναδρομή

Παρόλο που από τις αρχές του 1900 είχαν αρχίσει να δημοσιεύονται άρθρα σε ιατρικά περιοδικά περιγράφοντας κάποιες περιπτώσεις βρεφών με παγκρεατικές δυσλειτουργίες και αναπνευστικά προβλήματα , κανένας δεν έκανε λόγο για μία και μόνη πάθηση με τόση μεγάλη ποικιλομορφία συμπτωμάτων. Αντιθέτως, οι γιατροί θεωρούσαν ότι τα συμπτώματα ανήκαν σε διαφορετικές παθήσεις. Η Κυστική Ίνωση (Κ.Ι.) ως ασθένεια περιγράφηκε πρώτη φορά από τον Ελβετό παιδίατρο Guido Faconi το 1928, ενώ το 1938 η Dorothy Andersen από το πανεπιστήμιο της Columbia δημοσίευσε την πρώτη αναλυτική περιγραφή των συμπτωμάτων της πάθησης αυτής. Ακολούθησε πληθώρα ερευνών και αναλύσεων οι οποίες κατέληξαν στα τέλη της δεκαετίας του 1940 στη διαπίστωση ότι πρόκειται για μία κληρονομική ασθένεια που οφείλεται σε μεταλλάξεις του γονιδίου CFTR.. Η επισταμένη και ενδελεχής μελέτη της πάθησης οδήγησε το 1952 τον Paul di Sant-Agnesse και τους συνεργάτες του από το πανεπιστήμιο της Columbia στη δημιουργία του διαγνωστικού τεστ ιδρώτα για την ΚΙ , το οποίο βασίζεται στη διαταραχή των ηλεκτρολυτών του πάσχοντα οργανισμού (Hopkin,1998).

3.2 Ορισμός

Η κυστική ίνωση ή αλλιώς ινοκυστική νόσος είναι μία κληρονομική πολυσυστηματική διαταραχή που εμφανίζεται σε περίπου 30.000 παιδιά και ενήλικες στις ΗΠΑ και σε 70.000 ανθρώπους σε όλο τον κόσμο. Είναι μία απειλητική για τη ζωή, γενετική ασθένεια χαρακτηριζόμενη κυρίως από χρόνια απόφραξη και λοίμωξη των αεραγωγών (Giddings,2009). Αποτελεί την κύρια αιτία σοβαρής χρόνιας πνευμονικής νόσου των παιδιών και ευθύνεται για την πλειοψηφία της εξωκρινούς ανεπάρκειας του παγκρέατος κατά τη διάρκεια της πρώιμης ζωής (Κανακούδη-Τσακαλίδου & Κατζός,2007) (εικ.3.1).



Εικόνα 3.1 Τι είναι η κυστική ίνωση (τροποποιημένο από www.google.com)

Οι πιο σημαντικές επιπλοκές της νόσου αυτής αφορούν κυρίως το αναπνευστικό αλλά και το πεπτικό σύστημα και συγκεκριμένα το πάγκρεας, όπου πυκνή βλέννα φράζει τους μικρούς σωλήνες και τους αγωγούς. Αυτή η δυσλειτουργία στους πνεύμονες μπορεί να οδηγήσει σε προοδευτική απόφραξη, μόλυνση και βλάβη στους πνεύμονες αλλά ακόμα και θάνατο, αν η βλάβη είναι τόσο μεγάλη. Αντίστοιχα, η απόφραξη του παγκρέατος προκαλεί μειωμένη και κακή πέψη, μειωμένη απορρόφηση των συστατικών του φαγητού και οδηγεί σε μειωμένη ανάπτυξη (Κανακούδη-Τσακαλίδου & Κατζός, 2007).

Αυτή η χαρακτηριστική απόφραξη και λοίμωξη των αεραγωγών προέρχεται από την παραγωγή ιδιαίτερα πυκνής βλέννας η οποία φράσσει τα διάφορα όργανα και τους πόρους του σώματος. Σαν αποτέλεσμα προκύπτει βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια από πολύ μικρή ηλικία και εμφάνιση σοβαρών χρόνιων αναπνευστικών λοιμώξεων που σταδιακά καταστρέφουν τους πνεύμονες και οδηγούν τον ασθενή σε αναπνευστική ανεπάρκεια (Πρεφτίτση, 2006). Παλαιότερα τα παιδιά με κυστική ίνωση κατέληγαν στην παιδική ηλικία λόγω της σοβαρής πνευμονοπάθειας. Σήμερα όμως με συνεχή φυσικοθεραπεία και τη χρήση αντιβιοτικών, οι ασθενείς καταφέρνουν να φτάσουν στην ενηλικίωση με μέσο όρο ζωής τα 30 έτη (Κανακούδη-Τσακαλίδου & Κατζός, 2007).

3.3 Φυλετικές διαφορές

Για πολλά χρόνια είχε παρατηρηθεί ότι τα κορίτσια με Κ.Ι. δεν παρουσίαζαν τόσο καλή σωματική ανάπτυξη και αναπνευστική λειτουργία σε σχέση με τα αγόρια. Αναφέρεται μάλιστα ότι η επιβίωση των γυναικών που πάσχουν από ΚΙ είναι 4-5 χρόνια μικρότερη από αυτή των ανδρών. Σε μία αμερικανική μελέτη , η οποία συγχώνευε τα δεδομένα επιβίωσης των ασθενών με ΚΙ από διάφορα κέντρα θεραπείας της νόσου , φάνηκε πως το 50% των γυναικών θα έχουν μέσο επιβίωσης μέχρι τα 25 χρόνια ενώ το 50% των αντρών θα έχουν μέσο επιβίωσης μέχρι τα 28 χρόνια (Kulinch at al., 2003).

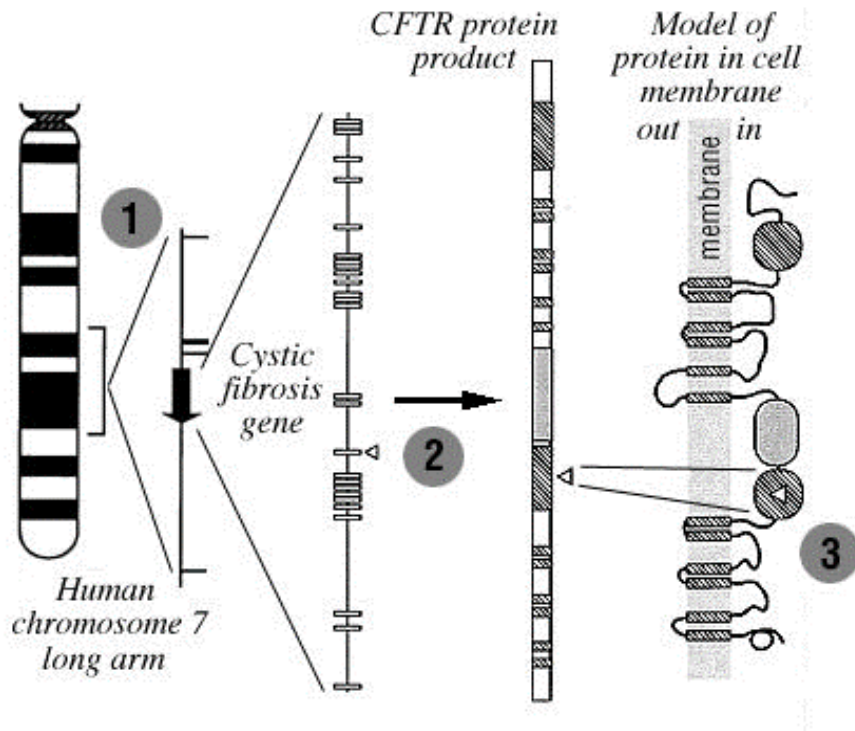
Σε παλιότερη έρευνα, στην οποία συμμετείχαν ασθενείς φάνηκε πως οι ηλικίες μεταξύ 1-20 ετών είναι σημαντικός δείκτης διαφοράς ανάμεσα στο γυναικείο και το αντρικό φύλο. Συγκεκριμένα μεταξύ 1-20 ετών, το γυναικείο φύλο είχε 60% περισσότερες πιθανότητες να αποβιώσει από ότι το αντρικό φύλο. Πέρα από αυτές τις ηλικίες , τα προσδόκιμα ζωής μεταξύ γυναικών και αντρών δεν διέφεραν σημαντικά. Η διατροφική κατάσταση, η πνευμονική λειτουργία και η μικροβιολογία των αεραγωγών σε μία δεδομένη ηλικία είναι σημαντικοί δείκτες θνησιμότητας για τις μετέπειτα ηλικίες στους ασθενείς με ΚΙ. Παρόλα αυτά όμως, οι διαφορές μεταξύ των 2 φύλων στις παραμέτρους αυτές καθώς επίσης και στην παγκρεατική ανεπάρκεια , στην ηλικία κατά τη διάγνωση της ασθένειας , στον τρόπο παρουσίασης και στην φυλή, δεν μπορούν να θεωρηθούν αίτια για το χαμηλότερο μέσο επιβίωσης των γυναικών (Rosenfeld et al., 1997).

Πιθανές αιτίες που υποστηρίζουν την ύπαρξη αυτής της διαφοράς είναι ότι υπάρχουν κάποια δεδομένα που αναφέρουν ότι τα κορίτσια αναπτύσσουν ψευδομονάδα (*Pseudomonas aeruginosa*) στους πνεύμονες τους σε μικρότερη ηλικία από τα αγόρια, ενώ άλλα δεδομένα αναφέρουν τη γρηγορότερη μείωση του σωματικού βάρους στα κορίτσια που βρίσκονται στην εφηβεία (Buchdahl et al., 2010).

3.4 Γενετική βάση της ασθένειας

Η κυστική ίνωση είναι η πιο κοινή κληρονομική εκφυλιστική κατάσταση, με ποσοστό εμφάνισης 1 στις 2.500 γεννήσεις. Η παθολογία αυτή είναι αποτέλεσμα ενός ελαττωματικού γονιδίου στο χρωμόσωμα 7, το οποίο κωδικοποιεί τη διαμεμβρανική πρωτεΐνη, που ονομάζεται cystic fibrosis transmembrane conductance regulator protein (CFTR) ,και ρυθμίζει την αγωγιμότητα. Μία από τις λειτουργίες αυτής της πρωτεΐνης είναι να ρυθμίζει την μεταφορά ιόντων και να λειτουργεί σαν διάυλος ιόντων χλωρίου στις επιθηλιακές

μεμβράνες (Jaffe & Bush, 2011 ; Kunzelmann & Schreiber, 1999 ; Ratjen & Doring, 2003) (εικ.3.2).



Εικόνα 3.2. Η λειτουργία της πρωτεΐνης CFTR (τροποποιημένο από www.google.com).

Η δράση της πρωτεΐνης αυτής είναι μεγαλύτερη στα κύτταρα των εξωκρινών αδένων και κυρίως στο πάγκρεας, στους ιδρωτοποιούς αδένες, στους βλεννογόνους των πνευμόνων και στα σπερματικά σωληνάρια του αρσενικού αναπαραγωγικού συστήματος (Hopkin, 1998). Η CFTR αποτελείται από 5 βασικές δομικές περιοχές ή τομείς. Δύο από τους τομείς διαπερνούν την κυτταρική μεμβράνη δημιουργώντας ένα διάλυο μέσω του οποίου μεταβιβάζονται ιόντα χλωρίου. Δύο άλλοι τομείς εντοπίζονται στο κυτόπλασμα όπου μετέχουν στο σχηματισμό δεσμών για τη δημιουργία νουκλεοτιδίων και κυρίως του ATP. Η τελευταία δομική περιοχή εντοπίζεται ενδοκυτταρικά και ονομάζεται υδροφιλικός ρυθμιστικός τομέας διότι ελέγχει τη δραστηριότητα και την διαπερατότητα της CFTR διαύλου (Greger et al., 2001).

Ακόμα, η CFTR εκτός από τον ρόλο της σαν διάλυος ιόντων χλωρίου ρυθμίζει και την λειτουργία άλλων οδών που λαμβάνουν χώρα στη μεμβράνη των επιθηλιακών κυττάρων. Στα επιθηλιακά κύτταρα των αεραγωγών σε ασθενείς με ΚΙ, η διαπερατότητα για τα ιόντα χλωρίου που οφείλεται στη μεταλλαγμένη CFTR καθώς και η αυξημένη απορρόφηση ιόντων

νατρίου που οφείλεται στους επιθηλιακούς διαύλους νατρίου, αυξάνουν τη διαφορά δυναμικού στη μεμβράνη των επιθηλιακών κυττάρων (φυσιολογικά το δυναμικό είναι μικρότερο των 30mV, ενώ στην ΚΙ παρατηρούνται τιμές μεγαλύτερες των 35 mV)(Wissner et al., 2000 ; Ratjen and Doring, 2003).

3.5 Παθοφυσιολογία

Μία από τις λειτουργίες αυτής της πρωτεΐνης, είναι να ρυθμίζει τη μεταφορά ιόντων. Η απουσία ή η δυσλειτουργία της πρωτεΐνης αυτής έχει σημαντικές επιπτώσεις στους αεραγωγούς αλλά και στο πάγκρεας. Όσον αφορά τους αεραγωγούς, οδηγεί σε ελαττωματική μεταφορά ιόντων και μπορεί ακόμα να προκαλέσει είτε χαμηλούς όγκους είτε μη φυσιολογική συγκέντρωση άλατος στη ρευστή επιφάνεια των αεραγωγών (Boucher,2004, Chapter 18).

Αυτό με τη σειρά του οδηγεί σε αυξημένο ιξώδες βλέννας και σε διαταραχή της βλεννοκροσσωτής καθαριότητας, συμβάλλοντας έτσι σε υποτροπιάζουσες μορφές βακτηριακές λοιμώξεις με σταδιακή καταστροφή του πνεύμονα. Η επιβίωση των ασθενών με κυστική ίνωση έχει αυξηθεί σημαντικά τις πέντε τελευταίες δεκαετίες και αυτή η βελτίωση οφείλεται στην καλύτερη ποιότητα της διατροφής αλλά και στην έγκαιρη επιθετική θεραπεία του θώρακα (Jaffe & Bush,2011).

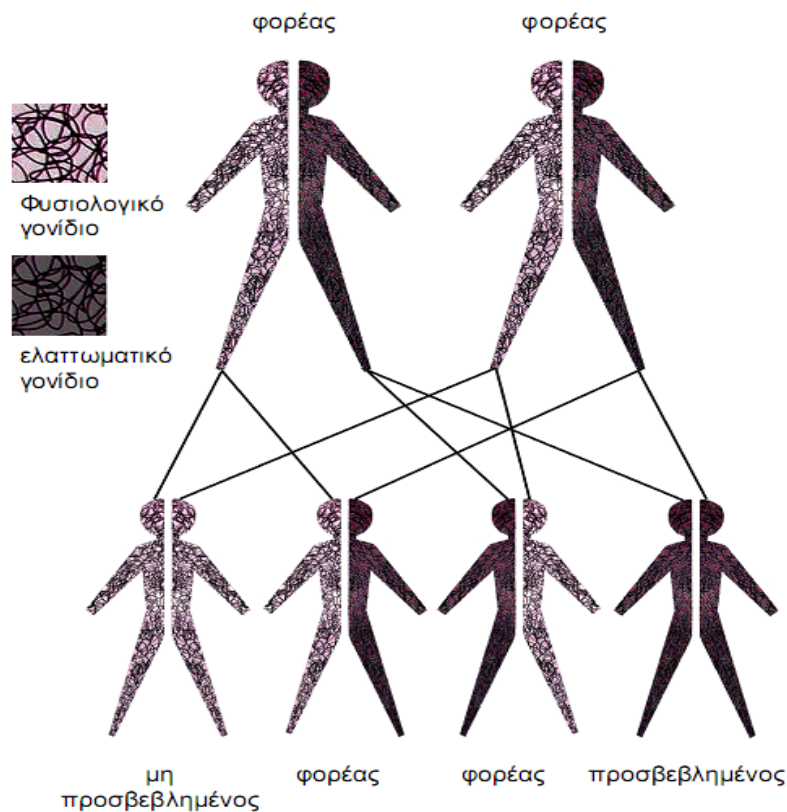
Όσον αφορά το πάγκρεας , η διαταραχή αφορά τη μείωση της επαρκούς έκκρισης υγρών και HCO_3^- ,με συνέπεια την ανάπτυξη βυσμάτων βλέννας και την αυξημένη συγκέντρωση των πεπτικών ενζύμων στο παγκρεατικό υγρό που ταυτόχρονα είναι παθολογικά όξινο (Bush et al., 2006).

3.6 Τρόπος κληρονομής

Πρόκειται για μια γενετική διαταραχή την οποία οι ασθενείς φέρουν από τη γέννησή τους, έχοντας κληρονομήσει δύο παθολογικά γονίδια ένα από τον κάθε γονέα τους. Όλοι οι άνθρωποι έχουμε 2 γονίδια κυστικής ίνωσης που καθορίζουν το αν θα πάσχουμε ή όχι από την ασθένεια αυτή. Για να πάσχει ένα άτομο ΚΙ , πρέπει και τα 2 γονίδια της κυστικής ίνωσης να είναι μη-φυσιολογικά/παθολογικά, έχοντας λάβει 1 παθολογικό γονίδιο από τον κάθε γονιό του και έτσι έχοντας κληρονομήσει την ασθένεια. Τα άτομα που φέρουν ένα μόνο παθολογικό γονίδιο λέγονται φορείς του γονιδίου και θεωρούνται απολύτως υγιή (Orestein,2011).

Για να γεννηθεί ένα παιδί με Κυστική Ίνωση πρέπει απαραίτητα και οι δύο γονείς του να είναι φορείς ή ασθενείς. Οι πιθανότητες εμφάνισης της νόσου για κάθε παιδί καθορίζονται από τον κανόνα του Mendel. Παρακάτω αναφέρονται οι περιπτώσεις και οι πιθανότητες που υπάρχουν να είναι κάποιος πάσχων, φορέας ή να μην φέρει καθόλου το γονίδιο:

- Στη συνήθη περίπτωση δύο γονέων-φορέων, για κάθε παιδί υπάρχει πιθανότητα 25% να πάσχει από τη νόσο, 50% να είναι φορέας και 25% να μην φέρει καν το γονίδιο.
- Από ένα γονέα πάσχοντα και ένα γονέα φορέα, κάθε παιδί έχει πιθανότητα 50% να πάσχει από τη νόσο και 50% πιθανότητα να είναι φορέας.
- Από ένα γονέα που δεν φέρει καθόλου το γονίδιο και ένα γονέα φορέα, δεν υπάρχει πιθανότητα γέννησης παιδιού που να πάσχει από την νόσο, αλλά κατά 50% κάθε παιδί είναι πιθανό να είναι φορέας.
- Από ένα γονέα που δεν φέρει καθόλου το γονίδιο και ένα γονέα πάσχοντα, όλα τα παιδιά θα είναι φορείς.
- Τέλος, δύο γονείς που πάσχουν προφανώς μπορούν να κάνουν μόνο παιδιά που θα νοσούν (Orestein,2011) (εικ.3.3).



Εικόνα 3.3 Τρόπος κληρονόμησης του γονιδίου της κυστικής ίνωσης(προσαρμοσμένο από European Initiative for Biotechnology Education 1998).(τροποποιημένο από www.google.com).

Η κυστική ίνωση σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να διαγνωστεί πριν τη γέννηση κάποιων βρεφών, όταν υπερηχογενείς εστίες του εντέρου φαίνονται στο σύνηθες προγεννητικό υπερηχογράφημα ή όταν υπάρχει ιστορικό κυστικής ίνωσης στην οικογένεια και έτσι οι γονείς προτιμούν να έχουν μία προγεννητική διάγνωση. Σε άλλες περιπτώσεις, διαγιγνώσκεται μέσα από εθνικά προγράμματα προσυμπτωματικού ελέγχου νεογνών όταν το βρέφος έχει κληρονομήσει πια την ασθένεια. Το βρέφος μπορεί να εμφανίσει την 1η-2η μέρα της ζωής του διάταση κοιλίας, εμετό και αποτυχία στην μεταφορά του μηκόνιου. Η διάγνωση της κυστικής ίνωσης επιβεβαιώνεται με δειγματοληψία αίματος για αναγνώριση δύο μεταλλάξεων κυστικής ίνωσης και με το τεστ ιδρώτα (Jaffe & Bush,2011).

Μεγάλη προσοχή και έμφαση δίνεται στην έγκαιρη ανίχνευση τυχόν νοσημάτων του πνεύμονα στα βρέφη με κυστική ίνωση. Παλιότερα η αξιολόγηση της κλινικής κατάστασης περιλάμβανε την ανάλυση των συμπτωμάτων και των φυσικών σημείων αλλά και τη χρήση ακτινογραφίας θώρακα στα οποία βασίζονται μέχρι το παιδί να είναι ικανό να επιχειρήσει την δοκιμασία της αναπνευστικής λειτουργίας (περίπου στα 5-6 πρώτα χρόνια ζωής του).

Ωστόσο, στις μέρες μας είναι εφικτό να μετρήσουν την λειτουργία των πνευμόνων σε ένα βρέφος και αυτές οι μετρήσεις σε συνδυασμό με την έγκαιρη βρογχοσκόπηση και την υψηλής ευκρίνειας αξονική τομογραφία, μπορούν να δείξουν καθαρά ότι τα βρέφη με κυστική ίνωση έχουν ανωμαλίες στην λειτουργία και την δομή των αεραγωγών τους (Armstrong et al.,1995;Lum et al 2007; Martinez et al., 2005).

Ως εκ τούτου λοιπόν, είναι σημαντικό αυτές οι αλλαγές να εντοπίζονται και να θεραπεύονται καταλλήλως και έγκαιρα. Αυτό μπορεί να παίξει σημαντικό ρόλο και για το μέλλον, καθώς καινούριες θεραπείες όπως η γονιδιακή θεραπεία, ο χειρισμός της λειτουργίας της πρωτεΐνης και η θεραπεία με βλαστοκύτταρα πιθανόν να αποδίδουν καλύτερα στο πρώιμο στάδιο της ασθένειας, πριν από οποιαδήποτε αμετάκλητη καταστροφή του πνεύμονα (Jaffe & Bush,2011).

3.7 Κλινικά Σημεία και Συμπτώματα

3.7.1 Επίδραση στο Αναπνευστικό Σύστημα

Το αναπνευστικό σύστημα φαίνεται να επηρεάζεται περισσότερο σε σχέση με τα άλλα συστήματα στους ασθενείς με ΚΙ.Η παθολογία του αναπνευστικού συστήματος ευθύνεται για πάνω από το 95% της γενικότερης παθολογίας από ΚΙ αλλά και για πάνω από το 95% των θανάτων από ΚΙ. Από τα χρόνια που είχε διαγνωστεί για πρώτη φορά η ΚΙ, η θεραπεία της πνευμονοπάθειας αυτής έχει βελτιωθεί σημαντικά, προκαλώντας έτσι τεράστια βελτίωση στη μακροβιότητα αλλά και τη ποιότητα ζωής των ασθενών (Orestein,2011).

Οι πνεύμονες είναι το πιο σημαντικό μέρος του σώματος στους ασθενείς με ΚΙ και η παθολογία τους επιδεινώνει την ασθένεια στο μεγαλύτερο ποσοστό. Η παθολογία των πνευμόνων είναι προοδευτική, δηλαδή η κατάσταση επιδεινώνεται και χειροτερεύει με την πάροδο του καιρού. Η παχιά βλέννα, που είναι το βασικό χαρακτηριστικό της ασθένειας, φράζει τους βρογχικούς σωλήνες προκαλώντας μόλυνση και φλεγμονή. Με τη σωστή και τακτική θεραπεία, η προοδευτικότητα της παθολογίας των πνευμόνων μπορεί να επιβραδυνθεί σημαντικά και οι πνεύμονες μπορούν να διατηρούνται σε ικανοποιητική κατάσταση για μεγάλες χρονικές περιόδους. Πολύ σημαντικό είναι η τακτική αναπνευστική φυσικοθεραπεία με σκοπό το καθαρισμό των βρόγχων από βλέννα και από οποιαδήποτε μόλυνση. Τέλος, προσοχή πρέπει να δίνεται όταν εμφανίζεται βήχας στον ασθενή ή όταν ξαφνικά επιδεινώνεται, γιατί αποτελεί δείγμα κάποιας καινούριας μόλυνσης ή περαιτέρω φλεγμονής (Orestein,2011).

Υπάρχουν δύο σημαντικές διαφορές μεταξύ της ανώτερης φυσιολογικής αναπνευστικής οδού και αυτής των ασθενών με ΚΙ. Η πρώτη διαφορά αφορά την κατάσταση στην οποία βρίσκονται οι παραρρίνιοι κόλποι, η οποία σχετίζεται ελάχιστα με την υγεία του ασθενή ή με την άνεση που έχει από μέρα σε μέρα (Orestein,2011). Πρέπει να αναφερθεί ότι οι παραρρίνιοι κόλποι προσβάλλονται στο 90% των ασθενών (Keogan et al.,1992). Η δεύτερη διαφορά σχετίζεται με την παρουσία ρινικών πολυπόδων, που επηρεάζει μόνο των 20% των ασθενών με ΚΙ (Orestein,2011).

Η ρινική απόφραξη από τους πολύποδες είναι συχνή και αποτελεί ένδειξη χειρουργικής αντιμετώπισης, η οποία όμως τις περισσότερες φορές πρέπει να επαναληφθεί λόγω υποτροπών. Περίπου το 90% των ασθενών αποβιώνει λόγω των παθολογικών επιπτώσεων της νόσου στο αναπνευστικό σύστημα με τελικό αποτέλεσμα την ανάπτυξη αναπνευστικής ανεπάρκειας. Η ανάπτυξη ρινικών πολυπόδων και η χρόνια φλεγμονή των κόλπων του προσώπου προεξάρχουν στις παθολογικές μεταβολές του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος. Οι ασθενείς εμφανίζουν αποφρακτικού τύπου διαταραχή της λειτουργικής ικανότητας των πνευμόνων τους, με αποτέλεσμα τη προοδευτική μείωση του FEV₁ (Keogan et al.,1992).

Ακόμα, υπάρχουν κι άλλες επιπλοκές που αφορούν το αναπνευστικό σύστημα όπως είναι για παράδειγμα οι χρόνιες λοιμώξεις καθώς η παχιά βλέννα στους πνεύμονες και οι παραρρίνιοι κόλποι παρέχουν ένα ιδανικό έδαφος αναπαραγωγής για τα βακτήρια και τους μύκητες. Οι ασθενείς με ΚΙ μπορεί να έχουν συχνές κρίσεις ιγμορίτιδας, βρογχίτιδας ή ακόμα και πνευμονία. Ακόμα μία επιπλοκή αποτελεί η σύμπτωση των πνευμόνων καθώς οι επαναλαμβανόμενες μολύνσεις των πνευμόνων μπορεί να οδηγήσουν σε σοβαρή βλάβη με αποτέλεσμα την σύμπτωση των πνευμόνων. Με την πάροδο των χρόνων η ΚΙ μπορεί να βλάψει τον πνευμονικό ιστό σε τέτοιο βαθμό ώστε να μην μπορεί να λειτουργήσει πλέον. Η λειτουργία των πνευμόνων συνήθως επιδεινώνεται σταδιακά και τελικά μπορεί να γίνει απειλητική για τη ζωή με το άτομο να καταλήγει λόγω αναπνευστικής ανεπάρκειας (Mogayzel, et al., 2011).

Τέλος, άλλα συνήθη μικρόβια που αποικίζουν στο αναπνευστικό σύστημα των ασθενών είναι:

- η *Burkholderia Cereacia* που προκαλεί συνήθως λοιμώξεις όπως η βακτηριαμία και λοιμώξεις της ουροποιητικής και αναπνευστικής οδού,
- το *Staphylococcus Aureus* που προκαλεί νοσήματα του δέρματος όπως έκζεμα και πιο σοβαρές λοιμώξεις όπως βακτηριαμία, οστεομυελίτιδα, πνευμονία, γαστρεντερίτιδα και θρόμβωση ,
- το *Stenotrophomonas Maltophilia* που προκαλεί βακτηριαμία, μηνιγγίτιδα, ουρολοιμώξεις, ενδοκαρδίτιδα, ενδοφθαλμίτιδα και σπάνια πνευμονία.
- το *Aspergillus* που προκαλούν βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση και αλλεργική ιγμορίτιδα (Cystic Fibrosis Trust Infection Control Group,2004).

3.7.2. Επίδραση στο Γαστρεντερικό Σύστημα

Το γαστρεντερικό σύστημα αποτελεί το δεύτερο σημαντικότερο στόχο της ασθένειας, αν και τα συμπτώματα από το σύστημα αυτό αποτελούν συνήθως την πρώτη κλινική εκδήλωση της νόσου. Περίπου το 90% των ασθενών με ΚΙ στην βόρεια Ευρώπη πάσχουν από παγκρεατική ανεπάρκεια. Το πιο αποτελεσματικό τεστ για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση είναι η μέτρηση της ελαστάσης των κοπράνων , που είναι χαμηλή σε ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια. Ενώ μερικά βρέφη με ΚΙ μπορεί στα πρώτα χρόνια ζωής να μην πάσχουν από παγκρεατική ανεπάρκεια, μέχρι τα 12 χρόνια ζωής το 90% αυτών πάσχουν πλέον από την ασθένεια αυτή (Lunng et al., 1994).

Σημαντικές επιπλοκές που αφορούν άμεσα το γαστρεντερικό σύστημα είναι

- οι διατροφικές ελλείψεις ,αφού η παχιά βλέννα φράζει τους σωλήνες που μεταφέρουν πεπτικά ένζυμα από το πάγκρεας στο έντερο και χωρίς αυτά τα ένζυμα, το σώμα μας δεν μπορεί να απορροφήσει πρωτεΐνη ,λίπη ή λιποδιαλυτές βιταμίνες.
- Ο σακχαρώδης διαβήτης αποτελεί ακόμα μία σημαντική επιπλοκή καθώς το πάγκρεας παράγει ινσουλίνη για να παράγει την γλυκόζη. Η ΚΙ αυξάνει το ρίσκο για εμφάνιση διαβήτη. Ενώ σχεδόν το 20% των ατόμων με ΚΙ αναπτύσσουν διαβήτη από την ηλικία των 30 χρόνων.

- Αποφραγμένος χοληφόρος πόρος: Ο σωλήνας που μεταφέρει χολή από το συκώτι και τη χοληδόχο κύστη στο λεπτό έντερο, μπορεί να φράξει και μπορεί να ξεκινήσει να φλεγμαίνεται προκαλώντας έτσι προβλήματα στο συκώτι και μερικές φορές πέτρες στη χολή.
- Πρόπτωση πρωκτού/ορθού: Κατά τη δυσκοιλιότητα ή ένας συχνός βήχας μπορεί να οδηγήσουν στο φαινόμενο κατά το οποίο ο εσωτερικός πρωκτικός ιστός προεξέχει έξω από τον πρωκτό.
- Εγκολεασμός: Τα παιδιά που πάσχουν από ΚΙ βρίσκονται σε μεγαλύτερο κίνδυνο και ρίσκο για εγκολεασμό, μια κατάσταση κατά την οποία ένα τμήμα του εντέρου διπλώνει στον εαυτό του σαν "ακορντεόν". Ως αποτέλεσμα, έχουμε την απόφραξη του εντέρου, μία κατάσταση έκτακτης ανάγκης που απαιτεί άμεση θεραπεία (Mogayzel et al., 2011).

3.7.3. Επίδραση στο Αναπαραγωγικό Σύστημα

Σχεδόν όλοι οι άντρες που πάσχουν από ΚΙ είναι άγονοι εξαιτίας του σωλήνα που ενώνει τους όρχεις με τον αδένα του προστάτη που τυχαίνει ή να είναι φραγμένος ή να είναι τελείως απών. Μερικές φορές όμως, μέσα από ορισμένες θεραπείες γονιμότητας και χειρουργικές επεμβάσεις, καθίσταται δυνατό για μερικούς άνδρες με ΚΙ να τεκνοποιήσουν (Cohen-Cymerknoh et al., 2011).

Όσον αφορά τις γυναίκες, παρόλο που είναι λιγότερο γόνιμες σε σχέση με τις υγιείς γυναίκες, είναι πιθανό και αυτές να έχουν επιτυχείς εγκυμοσύνες. Η αιτία της μειωμένης γονιμότητας των γυναικών είναι η έκκριση παχύρρευστης βλέννας και η μειωμένη υδάτωση του κόλπου (Jaffe et al., 1997). Ακόμα, η εγκυμοσύνη μπορεί να επιδεινώσει τα συμπτώματα της ΚΙ (Cohen-Cymerknoh et al., 2011).

3.7.4. Ίδρωτοποιοί αδένες

Ο ιδρώτας των ασθενών με ΚΙ έχει υψηλή συγκέντρωση νατρίου και χλωρίου περίπου πέντε φορές πάνω από τα φυσιολογικά όρια. Αυτή η ιδιαιτερότητα είναι ο κύριος παράγοντας για την καθιέρωση του τεστ ιδρώτα ως διαγνωστικό κριτήριο για την πάθηση αυτή. Σε θερμά κλίματα οι υπερβολικές απώλειες ιδρώτα μπορεί να οδηγήσουν σε μεταβολική αλκάλωση και θερμική εξάντληση (International Cystic Fibrosis Association, 1996).

3.7.5. Άλλες εκδηλώσεις της νόσου

Με συχνότητα 2-9%, η προσβολή των αρθρώσεων παρουσιάζεται είτε ως υπερτροφική πνευμονική οστεοαρθροπάθεια είτε ως περιοδική αρθρίτιδα. Τα ευρήματα περιλαμβάνουν πληκτροδακτυλία στην πρώτη περίπτωση και πόνο, οίδημα και θερμότητα στη δεύτερη. Συχνά συνυπάρχει και πυρετός και δερματικές βλάβες του τύπου του οζώδους ερυθήματος ή της πορφύρας, στις κνήμες, τα σφυρά ή τη ραχιαία επιφάνεια του άκρου πόδα. Η χαμηλή οστική πυκνότητα που οδηγεί σε οστεοπόρωση και σπανιότερα σε αυτόματα κατάγματα εντοπίζεται σε ενήλικες αλλά και παιδιά με τη συγκεκριμένη νόσο (Michel & Mueller,1994).

Άλλα συνήθη συμπτώματα είναι ο αλμυρός ιδρώτας με σοβαρό κίνδυνο αφυδάτωσης, η παγκρεατική ανεπάρκεια και άλλα γαστρεντερικά προβλήματα. Υπάρχουν κάποιες επιπτώσεις στο αναπαραγωγικό σύστημα στους άνδρες ενώ σε αρκετές περιπτώσεις μπορεί να εμφανισθεί μια μορφή διαβήτη (CFRD - Cystic Fibrosis Related Diabetes), καρδιακά προβλήματα (πνευμονική καρδιά ή καρδιακή ανεπάρκεια), σοβαρά ηπατικά προβλήματα (κίρρωση), παγκρεατίτιδα, οστεοπόρωση - οστεοπενία, ρευματοειδής αρθρίτιδα, ρινικοί πολύποδες και διάφορες άλλες επιπλοκές (Orestein,2011).

Τέλος, βασικά χαρακτηριστικά συμπτώματα της ασθένειας αποτελούν ο επίμονος και αναιτιολόγητος βήχας, οι συχνές αναπνευστικές λοιμώξεις, η αδυναμία πρόσληψης σωματικού βάρους, οι επανειλημμένες διάρροιες και τέλος ο ιδιαίτερα αλμυρός ιδρώτας (Rogan et al.,2011).

3.8 Επιπλοκές της Κυστικής Ίνωσης

Οι επιπλοκές που μπορεί να παρατηρηθούν σε ασθενείς με ΚΙ είναι

- Η ατελεκτασία που μπορεί να προκληθεί λόγω απόφραξης βρόγχου από βύσματα βρογχικών εκκρίσεων και πιθανόν να σχετίζεται και με την εμφάνιση αλλεργικής βρογχοπνευμονικής ασπεργίλλωσης.
- Βρογχεκτασία: Η ΚΙ είναι από τις κύριες αιτίες που μπορεί να προκαλέσει βρογχεκτασία, δηλαδή μία κατάσταση κατά την οποία προσβάλλονται οι αεραγωγοί, δυσχεραίνοντας έτσι τη ροή του αέρα από και προς τους πνεύμονες.
- Αιμόπτυση: Με την πάροδο του χρόνου η ΚΙ προκαλεί λέπτυνση των τοιχωμάτων των αεραγωγών. Ως αποτέλεσμα, οι έφηβοι και οι ενήλικες που πάσχουν από ΚΙ μπορεί κατά τη διάρκεια του βήχα να φτύσουν αίμα.

- Πνευμοθώρακας: Ο πνευμοθώρακας εμφανίζεται συνήθως στους μεγαλύτερους ασθενείς που πάσχουν από ΚΙ και όχι τόσο σε εφήβους και παιδιά. Κατά τον πνευμοθώρακα, έχουμε συλλογή αέρα στην περιοχή που χωρίζει τους πνεύμονες από το θωρακικό τοίχωμα. Ο πνευμοθώρακας μπορεί να προκαλέσει πόνο στο στήθος και δύσπνοια (Mogayzel, et al., 2011).
- Ηλεκτρολυτικές διαταραχές :Επειδή οι ασθενείς με ΚΙ έχουν αλμυρό ιδρώτα, η ισορροπία των ανόργανων συστατικών στο αίμα τους μπορεί να διαταραχθεί. Τα σημεία και τα συμπτώματα περιλαμβάνουν αυξημένο καρδιακό ρυθμό, κόπωση και χαμηλή αρτηριακή πίεση (Rogan et al,2011).

3.9 Πρόγνωση

Με την πάροδο των χρόνων, πρόοδοι και καινοτομίες στις διάφορες θεραπείες της ΚΙ φαίνεται να συνεχίζουν να επεκτείνουν το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών. Σκοπός μιας έρευνας που πραγματοποιήθηκε από τους MacKenzie et al το 2014, ήταν να μελετήσει τις τάσεις επιβίωσης των ασθενών με ΚΙ μεταξύ των χρονολογιών 2000-2010. Η έρευνα αφορούσε ασθενείς που εκπροσωπούνται στο μητρώο ασθενών ιδρύματος κυστικής ίνωσης (CFFPR) μεταξύ του 2000-2010 και έχουν επιλεγθεί από 110 Ιδρύματα και διαπιστευμένα κέντρα φροντίδας ατόμων με Κ.Ι. στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής Η επιβίωση του κάθε ασθενή μελετήθηκε με βάση την ηλικία κατά τη διάγνωση της πάθησης, το φύλο, την εθνικότητα, την κατάσταση της μετάλλαξης και τα συμπτώματα κατά τη διάγνωση (MacKenzie et al., 2014).

Τα αποτελέσματα της έρευνας έδειξαν ότι μεταξύ του 2000-2010, ο αριθμός των ασθενών στο CFFPR αυξήθηκε από 21.000 σε 26.000, η μέση ηλικία της επιβίωσης αυξήθηκε από 14,3 σε 16,7 έτη και η θνησιμότητα μειώθηκε κατά 1,8% ετησίως . Οι άντρες φάνηκε πως είχαν κατά 19% χαμηλότερο ποσοστό θανάτου από τις γυναίκες. Η μέση επιβίωση για τα παιδιά που γεννήθηκαν και διαγνώστηκαν με ΚΙ το 2010 προβλέπεται να είναι 37 χρόνια για το γυναικείο φύλο και 40 χρόνια για το αντρικό Κάτι ιδιαίτερα ενθαρρυντικό από την συγκεκριμένη μελέτη ήταν το γεγονός ότι, αν η θνησιμότητα συνεχίσει να μειώνεται με το ρυθμό που παρατηρήθηκε μεταξύ των χρονολογιών 2000-2010, η μέση επιβίωση των ασθενών μπορεί να ξεπεράσει και τα 50 έτη (MacKenzie et al., 2014).

3.10 Ιατρικός Προσανατολισμός

3.10.1 Εργαστηριακές μέθοδοι διάγνωσης

- Η δοκιμασία ιδρώτα θεωρείται η καλύτερη μέθοδος για τη διάγνωση της ΚΙ. Το πρώτο 24ωρο μετά τη γέννηση είναι δυνατόν οι ηλεκτρολύτες να εμφανίζουν παροδική αύξηση των επιπέδων τους στον ιδρώτα σε φυσιολογικά νεογνά. Δύο ημέρες μετά τη γέννηση παρατηρείται απότομη πτώση των ηλεκτρολυτών. Συνεπώς η δοκιμασία ιδρώτα θεωρείται αξιόπιστη μετά την παρέλευση του πρώτου 48ωρου αν και είναι προτιμότερο να γίνεται όταν το νεογνό είναι κλινικά σταθερό, ενυδατωμένο, χωρίς οξεία νόσο και χωρίς λήψη αλατοκορτικοειδών (Yeung et al., 1984).

Η εξέταση θα πρέπει να γίνεται από εξειδικευμένο άτομο και το εργαστήριο θα πρέπει να εκτελεί έναν ικανοποιητικό αριθμό εξετάσεων προκειμένου να εξασφαλίζει την ποιότητα της εξέτασης. Η μόνη αποδεκτή μέθοδος για την επιβεβαίωση ή τον αποκλεισμό της ΚΙ είναι η ποσοτική ιοντοφόρηση με πιλοκαρπίνη ή αλλιώς μέθοδος των Gibson & Cooke. Οι εγκεκριμένες από την Αμερικανική Εταιρία Κυστικής Ίνωσης μέθοδοι συλλογής του ιδρώτα είναι η μέθοδος Gibson-Cooke και η συλλογή με το σύστημα Macroduct (Yeung et al., 1984). Και με τα δύο συστήματα, η έκκριση ιδρώτα γίνεται τοπικά μετά από διέγερση με πιλοκαρπίνη στο δέρμα της εσωτερικής επιφάνειας του αντιβραχίου χρησιμοποιώντας ηλεκτρικό φορτίο 5mV για 5-10 λεπτά. Παρά το γεγονός ότι και οι δύο ηλεκτρολύτες μπορούν να μετρηθούν, το χλώριο προσφέρει καλύτερο διαχωρισμό μεταξύ των υγιών και των ασθενών με ΚΙ και είναι η ανάλυση εκλογής. Αν η τιμή του νατρίου στον ιδρώτα θεωρηθεί οριακή τότε χορηγούνται αλατοκορτικοειδή οπότε η συγκέντρωση του νατρίου στους ασθενείς δεν μειώνεται ενώ παρατηρείται μείωση στους υγιείς (Yeung et al., 1984).

Μία εναλλακτική μέθοδος δοκιμασίας ιδρώτα είναι το cystic fibrosis indicator system. Κατά τη μέθοδο αυτή γίνεται μια ημιποσοτική ανάλυση του χλωρίου αφού προκληθεί τοπικά η έκκριση ιδρώτα μετά από διέγερση με πιλοκαρπίνη. Ο ιδρώτας συλλέγεται σε ένα αυτοκόλλητο το οποίο είναι ειδικά σχεδιασμένο ώστε όταν η τιμή του χλωρίου είναι μεγαλύτερη από 45mmol/L το χαρτί αλλάζει χρώμα και η δοκιμασία θεωρείται θετική. Αυτή είναι μια απλή διαδικασία για τον μαζικό έλεγχο του πληθυσμού αλλά δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως βάση για τη διάγνωση της ΚΙ (Yeung et al., 1984).

Τιμές χλωρίου ή νατρίου μεγαλύτερες των 60mmol/L παραπέμπουν στη διάγνωση της ΚΙ. Στους ενήλικες η δοκιμασία θεωρείται θετική όταν η τιμή του χλωρίου είναι μεγαλύτερη των

70 mmol/L. Οριακές συγκεντρώσεις χλωρίου στο εύρος των 40 έως 60 mmol/L παρατηρούνται στο 4%-5% του συνόλου των εξετάσεων. Σε αυτές τις περιπτώσεις πρέπει να γίνεται επανάληψη της εξέτασης και συνήθως στην επόμενη μέτρηση τα αποτελέσματα εμπίπτουν σε φυσιολογικά ή παθολογικά όρια. Σε ασθενείς με ΚΙ οι τιμές του χλωρίου είναι συνήθως μεγαλύτερες αυτών του νατρίου, ενώ στους υγιείς συμβαίνει το αντίθετο (Yeung et al., 1984).

Τα αποτελέσματα από τις μετρήσεις των συγκεντρώσεων του χλωρίου και του νατρίου θα πρέπει να ερμηνεύονται σε συνδυασμό με την κλινική εικόνα. Από μόνα τους τα αποτελέσματα του εργαστηρίου δεν μπορούν να επιβεβαιώσουν ή να αποκλείσουν τη διάγνωση της ΚΙ. Η διάγνωση θα πρέπει να στηριχθεί στην κλινική εικόνα, στη θετική δοκιμασία ιδρώτα και στην ταυτοποίηση των δύο μεταλλάξεων της CTRF. Το ποσοστό των ψευδών αποτελεσμάτων της δοκιμασίας ιδρώτα είναι της τάξης του 10%-15%. Συνήθως τα περισσότερα λάθη αφορούν ψευδώς θετικά αποτελέσματα αλλά και τα ψευδώς αρνητικά αποτελούν πρόβλημα. Οι τιμές των ηλεκτρολυτών του ιδρώτα ποικίλουν ανάλογα με τη μέθοδο της πρόκλησης, την ποσότητα του ιδρώτα, την πρόσληψη άλατος, την ενυδάτωση και τη θρέψη. Πάντως είναι σπάνιο αυτοί οι παράγοντες να παρέμβουν στη διαγνωστική αξία των αποτελεσμάτων της δοκιμασίας. (Yeung et al., 1984).

Τα περισσότερα λάθη οφείλονται σε κακή μέθοδο, σε ανεπαρκή ποσότητα ιδρώτα, σε τεχνικά λάθη και σε κακή ερμηνεία των αποτελεσμάτων. Τεχνικά προβλήματα που σχετίζονται με τη δοκιμασία περιλαμβάνουν την αποτυχία στη συλλογή επαρκούς ποσότητας ιδρώτα, στη μόλυνση του δέρματος με υλικά που περιέχουν άλας, στην αποτυχία του σωστού στεγνώματος του δέρματος πριν τη συλλογή ιδρώτα, στην εξάτμιση του ιδρώτα κατά τη συλλογή και την μεταφορά και τέλος σε λάθος στο ζύγισμα, την διάλυση, την ανάλυση και τον υπολογισμό των αποτελεσμάτων (Yeung et al., 1984).

Οι ενδείξεις για την επανάληψη της δοκιμασίας ιδρώτα περιλαμβάνουν το γεγονός ότι όλες οι θετικές δοκιμασίες ιδρώτα πρέπει να επαναλαμβάνονται καθώς η διάγνωση της ΚΙ ποτέ δεν πρέπει να βασίζεται σε μία μόνο θετική δοκιμασία. Όλες οι οριακές δοκιμασίες (με συγκεντρώσεις χλωρίου 40-60 mmol/L) πρέπει να επαναλαμβάνονται και, αν εξακολουθούν να παραμένουν οριακές, χρειάζονται συμπληρωματικές εξετάσεις. Τέλος, η δοκιμασία πρέπει να επαναλαμβάνεται σε όλους τους ασθενείς που πιστεύεται ότι έχουν ΚΙ και δεν έχουν την αναμενόμενη κλινική εικόνα (Yeung et al., 1984).

- Το ρινικό δυναμικό είναι μία μέτρηση η οποία εφαρμόζεται στους ασθενείς με ΚΙ. Η μέθοδος είναι εφαρμόσιμη σε άτομα άνω των επτά ετών επειδή απαιτεί συνεργασία. Η διαφορά ρινικού δυναμικού εκφράζει τη διαφορά δυναμικού στο αναπνευστικό επιθήλιο. Στους ασθενείς η διαφορά δυναμικού κατά μέσο όρο είναι -36mV ενώ στους υγιείς είναι -19mV . Σε περιπτώσεις αμφίβολης δοκιμασίας ιδρώτα η μέτρηση του ρινικού δυναμικού μπορεί να θέσει τη διάγνωση (Borgo et al., 1990). Η τελική και πιο συγκεκριμένη διάγνωση που συνήθως ακολουθεί το τεστ ιδρώτα είναι ο εντοπισμός των μεταλλάξεων που φέρει ο ασθενής (μια μετάλλαξη από κάθε γονέα) που γίνεται με έλεγχο DNA σε δείγμα αίματος. Σημειώνεται ότι είναι δυνατόν να εντοπίζεται μόνο μία ή και καμία μετάλλαξη από τον έλεγχο του DNA και ο ασθενής να παρουσιάζει συμπτώματα ΚΙ και θετικό τεστ ιδρώτα. Στην περίπτωση αυτή ο έλεγχος για περισσότερες μεταλλάξεις από κάποιο εξειδικευμένο εργαστήριο μπορεί να δώσει την λύση ενώ βεβαίως, υπάρχει περίπτωση να φέρει μια άγνωστη και σπάνια μετάλλαξη (Rosenstein et al., 1988).

3.10.2 Παρόξυνση της νόσου

Όσο αφορά τις παροξύνσεις της νόσου από το αναπνευστικό σύστημα απαιτούνται τουλάχιστον τρία από τα ακόλουθα κριτήρια προκειμένου να θεωρήσει ο ιατρός ότι η νόσος βρίσκεται σε παρόξυνση όταν:

- παρατηρείται αύξηση του βήχα,
- παρουσιάζεται αύξηση της ποσότητας ή μεταβολή της ποιότητας της απόχρεμψης,
- παρουσιάζεται πυρετός πάνω από 38°C για τουλάχιστον 4 ώρες το τελευταίο 24ωρο ή σε περισσότερες από μία μετρήσεις την εβδομάδα,
- παρατηρείται απώλεια βάρους πάνω από 1 κιλό ή 5% του σωματικού βάρους με συνοδό ανορεξία ή καθυστέρηση στην ανάπτυξη όταν πρόκειται για παιδιά,
- παρατηρείται απουσία από το σχολείο ή την εργασία την τελευταία εβδομάδα λόγω αδυναμίας του ατόμου να ανταποκριθεί στις απαιτήσεις της συνήθους εργασίας του,
- παρουσιάζεται αύξηση της αναπνευστικής συχνότητας ή του έργου αναπνοής,
- καταγράφονται νέα ευρήματα κατά τη φυσική εξέταση,
- παρατηρείται μείωση της αντοχής στην κόπωση,
- καταγράφεται μείωση του $\text{FEV}_{1\geq 10\%}$ τους τελευταίους τρεις μήνες,
- παρατηρείται μείωση του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης μεγαλύτερη ή ίση του 10% τους τελευταίους τρεις μήνες και τέλος

- εμφανίζονται νέα ακτινολογικά ευρήματα.

Αρχικά τα ακτινολογικά ευρήματα περιλαμβάνουν περιβρογχικές πυκνώσεις και τμηματικές ατελεκτασικές περιοχές. Στη συνέχεια, παρατηρείται αύξηση του οπισθοστερνικού χώρου με αύξηση της προσθιοπίσθιας διαμέτρου του θώρακα και επιπέδωση του διαφράγματος, ενώ στις πιο σοβαρές περιπτώσεις οζώδεις σκιάσεις 2-5 χιλιοστών, πυλαία διόγκωση, τμηματική και λοβώδης ατελεκτασία, κυστικοί σχηματισμοί και τελικά βρογχεκτασίες. Οι δακτυλοειδείς σκιάσεις οφείλονται σε κυστικές βρογχεκτασίες ενώ οι υποπεζωκοτικές κύστεις μπορεί να ραγούν προκαλώντας πνευμοθώρακα (Kerem et al., 1992).

Οι δοκιμασίες της αναπνευστικής λειτουργίας, δείχνουν αρχικά απόφραξη των μικρών αεραγωγών (πτώση της $FEF_{25-75\%}$) και αύξηση του RV/TLC και στη συνέχεια μείωση του FEV_1 και της FVC. Ο FEV_1 αποτελεί δείκτη σοβαρότητας, εξέλιξης και πρόγνωσης της νόσου. Διαταραχές της ανταλλαγής των αερίων και του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης διαπιστώνονται σε προχωρημένα στάδια της νόσου (Kerem et al., 1992).

3.10.3 Κλίμακα αξιολόγησης της βαρύτητας της νόσου

Υπάρχουν διάφορες κλίμακες εκτίμησης της βαρύτητας της νόσου και παρακολούθησης της πορείας της. Η πιο διαδεδομένη από αυτές, είναι το Schwach-man score (SS) το οποίο βασίζεται στις παρακάτω τέσσερις παραμέτρους:

- Δραστηριότητα
- Αντικειμενική εξέταση
- Θρέψη
- Ακτινογραφία θώρακα

Ένα υψηλό SS δείχνει καλή κλινική κατάσταση. Σε βαθμολογία από 100-86 θεωρούμε τον ασθενή σε άριστη κατάσταση, σε βαθμολογία από 85-71 σε καλή κατάσταση, από 70-56 σε ήπια, από 55-40 μέτριας σοβαρότητας και κάτω του 40 θεωρούμε την κατάσταση σοβαρή (Samuels et al., 1995).

3.10.4 Προγεννητικός και προεμφυτευτικός έλεγχος

Για τις προγεννητικές και προεμφυτευτικές εξετάσεις η πρόοδος της βιοϊατρικής και της γενετικής τεχνολογίας προσφέρει πλέον τη δυνατότητα να διενεργούνται διαγνωστικές εξετάσεις στο έμβρυο από τα πρώτα στάδια της ανάπτυξής του, πολύ πριν τη στιγμή της γέννησης. Με αυτό τον τρόπο είναι δυνατόν να καθοριστούν με ακρίβεια πολλά

χαρακτηριστικά της φυσιολογίας του νέου οργανισμού και μάλιστα στοιχεία της γενετικής του σύστασης. Έτσι γίνεται η διαπίστωση γενετικών ή αναπτυξιακών αιτιών για την εκδήλωση πολλών σοβαρών παθήσεων (Galjaard, 2003).

Οι κυριότερες μέθοδοι που εφαρμόζονται για τον πιθανό εντοπισμό κάποιας γονιδιακής ανωμαλίας είναι η αμνιοκέντηση και ο έλεγχος δείγματος χοριακών λαχνών (chorionic villus sampling). Στην αμνιοκέντηση, η οποία διενεργείται μετά τη 14^η εβδομάδα της κύησης συλλέγεται με παρακέντηση αμνιακό υγρό από τον εμβρυικό σάκο στον οποίο περιέχονται κύτταρα του εμβρύου. Στον έλεγχο δείγματος χοριακών λαχνών που διενεργείται από την 8^η έως την 10^η εβδομάδα κύησης λαμβάνεται δείγμα από τον ιστό του πλακούντα (Galjaard, 2003).

Η διαδικασία και στις δύο αυτές περιπτώσεις παρακολουθείται μέσω υπερηχογραφήματος. Με κατάλληλη επεξεργασία τα κύτταρα διαχωρίζονται και εξετάζονται με βιοχημικές ή γενετικές δοκιμασίες για τον εντοπισμό μονογονιδιακών ασθενειών. Τα οριστικά αποτελέσματα των εξετάσεων στην αμνιοκέντηση μπορεί να καθυστερήσουν έως και τρεις εβδομάδες από τη διενέργειά τους, οπότε η ανάπτυξη του εμβρύου έχει ήδη εξελιχθεί αρκετά. Αντίθετα, στον έλεγχο των χοριακών λαχνών το αποτέλεσμα μπορεί να είναι διαθέσιμο σε 1 έως 3 ημέρες λόγω της αναγκαίας καλλιέργειας των μικρών σχετικά δειγμάτων. Για τον έλεγχο των χοριακών λαχνών αναφέρεται κίνδυνος αποβολής 2-4% και για την αμνιοκέντηση 0,5-1%. Η πιθανότητα του κινδύνου είναι πάντως συνάρτηση της ικανότητας και της εμπειρίας του ατόμου που διενεργεί την εξέταση (Galjaard, 2003).

Η προεμφυτευτική διάγνωση προϋποθέτει εξωσωματική γονιμοποίηση. Στην περίπτωση αυτή γονιμοποιούνται περισσότερα ωάρια, ώστε να είναι αυξημένες οι πιθανότητες επίτευξης της κύησης (in vitro fertilization – IVF). Για τη διενέργεια αυτής της εξέτασης λαμβάνεται τις πρώτες ημέρες της εξωσωματικής ανάπτυξης ένα ή δύο κύτταρα (βλαστομερίδια/ολοδύναμα βλαστοκύτταρα) από τον αναπτυσσόμενο οργανισμό, που στο συγκεκριμένο στάδιο αποτελείται από 6 έως 10 κύτταρα (Galjaard, 2003).

Το υλικό αυτό υποβάλλεται σε γενετικές εξετάσεις (με μεθόδους PCR/polymerase chain reaction ή FISH/fluorescence in situ hybridization) για τον εντοπισμό των χρωμοσωμικών ανωμαλιών και διάφορων σοβαρών μονογονιδιακών γενετικών ασθενειών. Για την αποφυγή λαθών που έχουν παρατηρηθεί συχνά, τελευταία χρησιμοποιείται και η μέθοδος comparative genome hybridization/CGH που επιτρέπει τη σύγκριση των εξεταζόμενων χρωμοσωμάτων του κυττάρου με τα χρωμοσώματα άλλου κυττάρου, των οποίων η σύνθεση είναι φυσιολογική. Προκειμένου να μην καταστραφεί ή βλαφθεί σοβαρά το έμβρυο από την

εξέταση, είναι προτιμότερο αυτή να διενεργείται όταν εκείνο αποτελείται από τουλάχιστον 8 κύτταρα. Εξάλλου, για τη βεβαιότητα των αποτελεσμάτων συνίσταται η εξέταση σε δύο και όχι σε ένα μόνο κύτταρο (Galjaard, 2003).

Προεμφυτευτική διάγνωση είναι δυνατόν να πραγματοποιηθεί και σε μεταγενέστερο στάδιο της εξωσωματικής ανάπτυξης (5 έως 6 μέρες μετά τη γονιμοποίηση) οπότε η λήψη των κυττάρων γίνεται από την ήδη διακριτή τροφοβλάστη. Ωστόσο κάτι τέτοιο δεν συνίσταται καθώς λόγω της μεγαλύτερης συνοχής των κυττάρων σε εκείνο το στάδιο υπάρχει αυξημένος κίνδυνος πρόκλησης βλάβης του εμβρύου (Galjaard, 2003).

Η μέθοδος της προεμφυτευτικής διάγνωσης εφαρμόζεται από τις αρχές της δεκαετίας του 1990 στην Ευρώπη, σε ειδικευμένα κέντρα τα οποία παρέχουν δυνατότητα διενέργειας των γενετικών αυτών εξετάσεων σε ένα μόνο κύτταρο. Οι κίνδυνοι που επισημαίνονται αφορούν κυρίως στην κατάσταση του εμβρύου μετά την ολοκλήρωση της εξέτασης. Σύμφωνα με ορισμένα στατιστικά στοιχεία για την Ευρώπη (ESHRE), στο 97% των περιπτώσεων η λήψη κυττάρων δεν έβλαψε το έμβρυο (Ethikrat, 2003).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο: ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

4.1. Σύγχρονες μέθοδοι για την αντιμετώπιση της ΚΙ

Κατά τη διάρκεια των τελευταίων 2 δεκαετιών, πολλές θεραπείες συμπεριλαμβανομένων μεταξύ άλλων νέα αντιβιοτικά όπως η εισπνεόμενη τομπραμυκίνη και μακρολίδες και νέα βλενολυτικά όπως το dornase alpha και το υπέρτονο αλατούχο διάλυμα, έχουν προχωρήσει από κλινικές δοκιμές στην κλασική ιατρική θεραπεία της ΚΙ (Griesenbach et al, 2015).

Η τακτική αναπνευστική φυσικοθεραπεία είναι πολύ σημαντική. Βοηθά στον καθαρισμό των αναπνευστικών οδών από την παχύρρευστη βλέννα. Η φυσικοθεραπεία συνήθως πραγματοποιείται δύο φορές την ημέρα αλλά μπορεί να πραγματοποιηθεί και περισσότερες φορές αν υπάρχει λοίμωξη στον θώρακα. Είναι επίσης σημαντικό να ενθαρρύνονται τα παιδιά να ασκούνται και να είναι όσο πιο ενεργά και σε όσο το δυνατόν καλύτερη φυσική κατάσταση. Για αυτόν τον λόγο πρέπει να ενθαρρύνονται προς τις διάφορες δραστηριότητες και τα παιχνίδια. Ο φυσικοθεραπευτής δείχνει συνήθως στους γονείς πώς να εφαρμόσουν τις τεχνικές στα παιδιά τους όπου αυτό που διδάσκεται είναι ένας ειδικός τρόπος με σταθερά ελαφρά χτυπήματα στο στήθος, ενώ το παιδί είναι σε πρηνή κατάκλιση ώστε να εξωθηθεί η βλέννα και τα πτύελα προς τα έξω και να αποβληθούν με την βοήθεια του βήχα (Griesenbach et al, 2015).

Η έγκαιρη θεραπεία η οποία ξεκινάει σε στάδιο όπου δεν υπάρχουν ακόμα εμφανή σημάδια της αναπνευστικής νόσου μπορεί να καθυστερήσει την ανάπτυξη και την εξέλιξη της ασθένειας αυτής. Οι σύγχρονες στρατηγικές που αφορούν την άμεση αντιμετώπιση περιλαμβάνουν την πρόωρη διάγνωση, την πρόωρη έναρξη αντιβιοτικής και αντιφλεγμονώδους φαρμακευτικής θεραπείας, την πρόωρη υποβοηθούμενη απόχρεμψη της βλέννας, την πρόωρη διατροφική υποστήριξη και την εφαρμογή των αποτελεσματικών μέτρων υγιεινής (Kerem et al., 2005).

Τα κλινικά σημεία για την ένδειξη της θεραπευτικής απόκρισης περιλαμβάνουν την αξιολόγηση της λοίμωξης, της φλεγμονής ή των δοκιμών αλλαγών. Οι αναπληρωματικές ενδείξεις που χρησιμοποιούνται για την αξιολόγηση του αποτελέσματος της έγκαιρης θεραπείας περιλαμβάνουν τις δοκιμασίες της πνευμονικής λειτουργίας, τις καλλιέργειες πτυέλων, τους δείκτες φλεγμονής, τις ακτινογραφίες θώρακος, τις τομογραφίες υψηλής

ευκρίνειας, το διατροφικό καθεστώς και τέλος τη συχνότητα οξέων επεισοδίων και της ανάγκης για αντιβιοτική θεραπεία (Kerem et al.,2005).

4.2.Δοκιμασία πνευμονικής λειτουργίας

Η πνευμονική λειτουργία είναι μία σημαντική μέτρηση της σοβαρότητας της ασθένειας και της πρόγνωσης στη ΚΙ.Η σπυρομέτρηση θεωρείται ως η καλύτερη ένδειξη στην ΚΙ και μετρήσεις θα πρέπει να πραγματοποιούνται σε κάθε κλινική επίσκεψη. Οι μετρήσεις που παρέχονται, περιλαμβάνουν το FEV₁ (βίαιος εκπνεόμενος όγκος στο 1ο δευτερόλεπτο). Ο FEV₁ έχει αποδειχθεί να αποτελεί την πιο αποτελεσματική ένδειξη νοσηρότητας στην ΚΙ και είναι η βασική μέτρηση των αποτελεσμάτων σε πολλές κλινικές έρευνες (Kerem et al.,2005).

Η σπυρομέτρηση απαιτεί το συντονισμό και τη συνεργασία του ασθενή και μπορεί να πραγματοποιηθεί σε παιδιά πάνω από την ηλικία των 5-6 ετών. Σύντομες αναφορές δείχνουν ότι μικρά παιδιά έως και 2 ετών μπορούν να παράγουν αξιόπιστες μετρήσεις σπυρομέτρησης. Όμως, στα περισσότερα παιδιά αυτής της ηλικίας, τα αποτελέσματα είναι φυσιολογικά και στις περισσότερες περιπτώσεις δεν μπορούν να τεκμηριώσουν υποκείμενη φλεγμονή (Kerem et al.,2005).

Ο ρόλος της πνευμονικής λειτουργίας κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας δεν είναι ξεκάθαρος. Πολλές μελέτες που πραγματοποιήθηκαν από την ομάδα του Ιδρύματος Κυστικής Ύψωσης στις ΗΠΑ (Cystic Fibrosis Foundation Working Group) απέδειξαν ότι σε σύγκριση με τα υγιή παιδιά, τα παιδιά με ΚΙ παρουσιάζουν μείωση στους όγκους και τις μέγιστες εκπνευστικές ροές των πνευμόνων υποδεικνύοντας την πρόωρη φλεγμονή στους μικρούς αεραγωγούς. Όμως αυτές οι μετρήσεις απαιτούν αναισθησία και δεν μπορούν να γίνουν με τυποποιημένο εξοπλισμό και τεχνική, αποτρέποντας με αυτόν τον τρόπο την καθημερινή τους χρήση. Επομένως, η πνευμονική λειτουργία που θεωρείται ο χρυσός κανόνας στην αναπνευστική νόσο στην ΚΙ δεν επαρκεί ως ένδειξη πρόωρης βλάβης και θεραπευτικής απόκρισης (Kerem et al.,2005).

4.3.Καλλιέργειες βακτηρίων

Οξείες και ειδικά χρόνιες λοιμώξεις των πνευμόνων από βακτήρια ευθύνονται για το μεγαλύτερο μέρος της νοσηρότητας και θνησιμότητας των ασθενών με ΚΙ. Για την αποφυγή χρόνιας λοίμωξης από ψευδομονάδα, η έγκαιρη και εντατική θεραπεία έχει συστηθεί για την εξάλειψη της περιοδικής αποίκισης. Τα βρέφη και τα μικρά παιδιά συχνά εμφανίζουν λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος και έτσι η έγκαιρη διάγνωση της βακτηριακής

αποίκισης των πνευμόνων ή της λοίμωξης, είναι πολύ σημαντική. με την έγκαιρη έναρξη προφυλακτικής αντιβιοτικής θεραπείας και ενημέρωσης για τα αποτελεσματικά μέτρα υγιεινής να είναι πρωτεύουσας σημασίας (Kerem et al.,2005).

Κάποια είδη βακτηρίων μπορούν επίσης να προκαλέσουν διασταύρωση μολύνσεων μεταξύ ασθενών με ΚΙ κατά τη διάρκεια παραμονής τους στα κέντρα ΚΙ ή διαφόρων κοινωνικών εκδηλώσεων. Συνίσταται η λήψη καλλιιεργειών πτυέλων σε κάθε προγραμματισμένη κλινική επίσκεψη. Τα βρέφη και τα μικρά παιδιά δεν παράγουν πτύελα σε σταθερή βάση και η χρήση άλλων μεθόδων είναι απαραίτητη για τη λήψη δειγμάτων που μπορεί να ταυτοποιήσει τα είδη βακτηρίων που βρίσκονται στο κατώτερο αναπνευστικό σύστημα. Αυτές οι μέθοδοι περιλαμβάνουν τη ρινοφαρυγγική αναρρόφηση, τη λήψη εκκρίσεων του βήχα, την επαγωγική αναρρόφηση των πτυέλων καθώς και το τεστ ορού (Kerem et al.,2005).

Η βρογχοσκόπηση και η βρογχοκυψελιδική έκπλυση [broncho-alveolar lavage (BAL)] είναι μια πλύση των αεραγωγών και των κυψελίδων με φυσιολογικό ορό για τη συλλογή φλεγμονωδών κυττάρων. Φαίνεται να είναι οι πιο ευαίσθητες και ακριβείς μέθοδοι για τη λήψη πνευμονικών καλλιιεργειών σε βρέφη και μικρά παιδιά. Πολλές μελέτες που έχουν πραγματοποιηθεί με τραχειακή αναρρόφηση ή με BAL έχουν τεκμηριώσει την ανάπτυξη παθογόνων βακτηρίων σε καλλιέργειες πνευμονικών δειγμάτων από βρέφη που δεν είχαν εμφανή αναπνευστική νόσο. Η παρακολούθηση της ανάπτυξης των βακτηρίων στα βρέφη μετά από θεραπεία μπορεί να αποδειχτεί χρήσιμη στην αξιολόγηση της θεραπευτικής απόκρισης (Kerem et al.,2005).

Ωστόσο, η διαδικασία της βρογχοσκόπησης στα βρέφη και στα μικρά παιδιά απαιτεί αναισθησία και θεωρείται σχετικά επεμβατική. Επιπλοκές, όπως για παράδειγμα η αναρρόφηση ή η εξάπλωση της λοίμωξης μπορεί να συμβούν και κατά συνέπεια, η μέθοδος δεν χρησιμοποιείται τακτικά για την αξιολόγηση της έγκαιρης αντιμετώπισης ή των νέων θεραπειών σε ασθενείς με ΚΙ (Kerem et al.,2005).

- Ακτινογραφία θώρακος και Τομογραφία υψηλής ευκρίνειας (HRCT)

Μελέτες απεικόνισης μπορούν να προσδιορίσουν αλλαγές που πιθανόν συμβαίνουν νωρίς και πριν την εμφάνιση των συμπτωμάτων. Δεν απαιτούν προσπάθεια, μπορούν να πραγματοποιηθούν σε όλες τις ηλικίες και μπορούν να ταυτοποιήσουν τοπικές διαφορές και ανωμαλίες των αεραγωγών. Με τη μέθοδο HRCT μπορούν να εντοπιστούν πρόωρες δομικές ανωμαλίες ακόμα και σε βρέφη. Επιπλέον, είναι δυνατή η αναγνώριση της αναπνευστικής

νόσου σε παιδιά των οποίων οι πνεύμονες έχουν αξιολογηθεί ως φυσιολογικοί από τις δοκιμασίες της πνευμονικής λειτουργίας. Η Τομογραφία Υψηλής Ευκρίνειας εμφανίζει καλύτερη συσχέτιση με τα οξεία επεισόδια της αναπνευστικής οδού σε σύγκριση με τις δοκιμασίες πνευμονικής λειτουργίας και τις ακτινογραφίες και είναι πιο ευαίσθητη στην παρακολούθηση της εξέλιξης της αναπνευστικής νόσου. Τα μικρά παιδιά χρειάζονται αναισθησία για αυτή την εξέταση και είναι αναγκαίο να εκτιμάται και να εξισορροπείται ο κίνδυνος έκθεσης στην ακτινοβολία σε σχέση με τη σαφήνεια, την ακρίβεια και την αξιοπιστία της τομογραφίας στις μετρήσεις της πρόωρης και προ-συμπτωματικής ασθένειας (Kerem et al.,2005).

- Δείκτες φλεγμονής

Οι μελέτες που πραγματοποιήθηκαν σε ελεγμένα βρέφη με ΚΙ χρησιμοποιώντας τη μέθοδο BAL (βρογχοκυψελιδική έκπλυση), έχουν αποδείξει πρόωρη πνευμονική φλεγμονή ακόμη και πριν την ανάπτυξη βακτηριακής αποίκησης. Αυτές οι μελέτες βρήκαν ότι η φλεγμονή υπήρχε σε βρέφη ακόμη και 4 εβδομάδων (χωρίς βακτηριακή αποίκηση), και αν υπήρχε και αποίκηση από ένα παθογόνο μικροοργανισμό σχετικό με την ΚΙ, η φλεγμονώδης αντίδραση ήταν ακόμη μεγαλύτερη. Δεν υπήρχε κάποια ευκρινής σχέση με την κλινική κατάσταση ή τη σοβαρότητα των συμπτωμάτων. Δεδομένου ότι η φλεγμονή μπορεί να αποδειχτεί στα πρόωρα στάδια της αναπνευστικής νόσου, στην ΚΙ μπορεί να αποτελέσει ένα καλό δείκτη πρόωρης νόσου. Πολλές μελέτες που είναι σχεδιασμένες για την αξιολόγηση των αποτελεσμάτων της αντιμετώπισης στην ΚΙ έχουν δείξει ότι σε ένα μικρό αριθμό ασθενών υπάρχει βελτίωση των επιπέδων της φλεγμονής μετά από θεραπεία. Αν σκεφτεί κανείς ότι η λήψη δειγμάτων μπορεί να γίνει σε παιδιά μέσω της πρόκλησης πτυέλων ή της ρινικής έκλυσης, είναι πιθανό να εξερευνήσουμε αυτή τη μέθοδο για αξιολόγηση του θεραπευτικού αποτελέσματος (Kerem et al.,2005).

- Διατροφικό καθεστώς

Καθώς τα παιδιά με ΚΙ διατρέχουν σημαντικό κίνδυνο υποσιτισμού συνίσταται να ακολουθούν μια διατροφή που παρέχει μεταξύ του 120% με 150% των συνιστώμενων θερμίδων σε υγιή άτομα της ίδιας ηλικίας, φύλου και σωματικής διάπλασης. Η ιδανική τεχνική για την αξιολόγηση και την μέτρηση των βασικών ενεργειακών δαπανών σε ασθενείς με ΚΙ είναι αυτή της έμμεσης θερμιδομετρίας. Ωστόσο, η τεχνική δεν είναι ιδιαίτερα διαθέσιμη, λόγω της πολυπλοκότητας και του κόστους της. Ως αποτέλεσμα, μια ποικιλία από υπολογιστικές εξισώσεις χρησιμοποιούνται για τη μέτρηση της βασικής κατανάλωσης

ενέργειας στην ηρεμία, με την εφαρμογή των διορθωτικών συντελεστών για τη σωματική δραστηριότητα και της σοβαρότητας τη νόσου. Παρόλα αυτά η ισχύς τους είναι περιορισμένη. Αυτές οι εξισώσεις έχουν τάση να υποεκτιμούν τις ενεργειακές δαπάνες σε ασθενείς με ΚΙ παρά το γεγονός ότι οι περισσότερες μελέτες έχουν διεξαχθεί σε παιδιά και εφήβους (Kerem et al.,2005).

4.4.Γονιδιακή θεραπεία της ΚΙ

4.4.1.Ορισμός και περιγραφή της γονιδιακής θεραπείας

Η γονιδιακή θεραπεία ορίζεται ως η προσθήκη ενός λειτουργικού γονιδίου CFTR στα επιθηλιακά κύτταρα των αεραγωγών. Αποτελεί χαρακτηριστικό παράδειγμα μίας στρατηγικής βασισμένη σε μία ανεξάρτητη θεραπεία, που σχετίζεται όμως με την μετάλλαξη και αναπτύσσεται τα τελευταία 20 χρόνια. Πρόκειται για μία τεχνική που διορθώνει τα μη φυσιολογικά γονίδια, τα οποία είναι υπεύθυνα για την ανάπτυξη κάποιας ασθένειας (Griesenbach et al, 2015).

Η ΚΙ διαγνώστηκε πρώτη φορά ως ασθένεια το 1938, αλλά το CFTR γονίδιο δεν είχε εντοπιστεί και ταυτοποιηθεί μέχρι το 1989 (Kerem et al,1989).Ο εντοπισμός του γονιδίου αυτού αποτελεί ορόσημο για την ανάπτυξη της γονιδιακής θεραπείας. Μέχρι σήμερα, περισσότερες μεταλλάξεις έχουν ταυτοποιηθεί εντός του γονιδίου CFTR αλλά δεν μπορούν όλες να κατηγοριοποιηθούν ως οριστικά νοσογόνες. Μέχρι στιγμής, η πιο συχνή μετάλλαξη σε όλον τον κόσμο είναι η διαγραφή της φαινυλαλανίνης.

Με βάση λοιπόν του προκύπτοντος κυτταρικού φαινότυπου ,οι μεταλλάξεις μπορούν να ταξινομηθούν σε 6 κατηγορίες. Οι πρώτες 3 κατηγορίες τείνουν να καταργήσουν την έκφραση ή/και τη λειτουργία του CFTR γονιδίου, ενώ οι 3 τελευταίες παράγουν προϊόντα CFTR με εναπομένουσα έκφραση ή/και λειτουργία (Griesenbach et al, 2015).

Η γονιδιακή θεραπεία για την ΚΙ έχει μια σειρά από σημαντικά χαρακτηριστικά σε σύγκριση με άλλες πειραματικές τεχνικές και καθιερωμένες φαρμακευτικές αγωγές. Σε σύγκριση με τις θεραπείες για συγκεκριμένες κατηγορίες μεταλλάξεων, η γονιδιακή θεραπεία είναι ανεξάρτητη κατηγορία μετάλλαξης και κατά πάσα πιθανότητα είναι κατάλληλη για όλους τους ασθενείς. Σε αντίθεση με πολλές άλλες φαρμακευτικές αγωγές, η γονιδιακή θεραπεία θα έχει στόχο τη νόσο και την αιτία πρόκλησης της, δηλαδή το μοριακό ελάττωμα. Αυτό προσφέρει τη δυνατότητα για την πρόληψη πνευμονοπάθειας, Η παθοφυσιολογία της ΚΙ συζητιέται ακόμα ευρέως. Η γονιδιακή θεραπεία των πνευμόνων δεν απαιτεί ξεκάθαρη

γνώση της παθολογίας της ασθένειας. Παρόλα αυτά, αν η έκφραση του γονιδίου CFTR σε φλεγμονώδη κύτταρα αποδειχθεί ότι είναι ένας σημαντικός παράγοντας για την άμυνα του ξενιστή (επιπρόσθετη γονιδιακή θεραπεία), τότε θα είναι πολύ σημαντικές οι στρατηγικές όπως, η μεταγωγή του μυελού των οστών (Uta Griesenbach et al, 2015).

Όταν αναφερόμαστε στην γονιδιακή θεραπεία, ουσιαστικά πρόκειται για τη χορήγηση του γονιδίου σαν να ήταν φαρμακευτική αγωγή. Προκειμένου η θεραπεία να είναι ασφαλής και αποτελεσματική, πρέπει να τηρούνται τρεις βασικές προϋποθέσεις. Η πρώτη προϋπόθεση αφορά την μεγαλύτερη δυνατή βελτίωση του θεραπευτικού γονιδίου, η δεύτερη προϋπόθεση αφορά την αποτελεσματική μεταφορά του γονιδίου in vivo και η τρίτη αφορά την σωστή στόχευση των υπό διόρθωση κυττάρων. Το ιδανικό θα ήταν να μεταφερθεί το σωστό γονίδιο με τα ρυθμιστικά του στοιχεία στη σωστή θέση του χρωμοσώματος 7 και το γονίδιο να λειτουργεί σωστά έως το θάνατο του κυττάρου (Englehardt et al.,1994).

Η συνήθης πρακτική είναι η χρησιμοποίηση της κωδικοποιητικής περιοχής του γονιδίου η οποία συνήθως μεταφέρεται με ιό. Έτσι, το γονίδιο είναι μικρότερο και ευκολότερο να χρησιμοποιηθεί, αλλά η μεταγραφή του είναι παροδική είτε γιατί εξασθενεί ο φορέας, είτε διότι το πλασμίδιο αποδομείται ή τέλος επειδή καταστρέφεται το κύτταρο (Englehardt et al.,1994). Ένα μεγάλο ερώτημα που παραμένει ακόμα άλυτο αναφέρεται στο ποια κύτταρα του πνεύμονα είναι ο πιο κατάλληλος στόχος για τη γονιδιακή μεταφορά. Το CFTR γονίδιο εκφράζεται σε διάφορες περιοχές του πνεύμονα και σε διάφορους κυτταρικούς τύπους. Με βάση λοιπόν τις πιο πρόσφατες μελέτες, οι αεραγωγοί των επιθηλιακών κυττάρων αποτελούν τον πιο πιθανό στόχο για την αποκατάσταση του γονιδίου. Η συντριπτική πλειοψηφία των μελετών της γονιδιακής θεραπείας ήταν σύντομες και δεν σχεδιάστηκαν για να αξιολογήσουν το κλινικό όφελος αλλά για να αποδείξουν την ασφάλεια της ιδέας μεταφοράς γονιδίων με την αντίχρεση για παράδειγμα ενός ανασυνδυσμένου mRNA ή την διόρθωση της ελαττωματικής μεταφοράς των ιόντων (Uta Griesenbach et al, 2015).

Μία από τις οικογένειες ιών που αναπτύχθηκαν για τη γονιδιακή θεραπεία είναι οι αδενο-σχετιζόμενοι ιοί (AAVs) που είναι μικροί ιοί μονόκλωνου DNA, χωρίς περίβλημα, και έχουν ένα φυσικό και μη παθογόνο για τον πνεύμονα τροπισμό. Οι ιοί εισέρχονται στα κύτταρα με το να συνδέουν στη κυτταρική επιφάνεια πρωτεογλυκάνες και υποδοχείς. Ένα από τα πιο σημαντικά χαρακτηριστικά των AAVs είναι η ικανότητα τους να υποστηρίζουν την παρατεταμένη έκφραση του γονιδίου σε πολλούς ιστούς (Uta Griesenbach et al, 2015).

Η γονιδιακή θεραπεία για την πνευμονική νόσο κατευθύνεται στο αναπνευστικό επιθήλιο για τρεις κυρίως λόγους. Πρώτα από όλα, η πρωτεΐνη CFTR υπάρχει στη κορυφαία μεμβράνη των επιθηλιακών κυττάρων. Ακόμη ένας αριθμός δυσλειτουργιών του επιθηλιακού κυττάρου συνδέεται με τη νόσο ενώ τέλος το επιθηλιακό κύτταρο είναι προσβάσιμο. Δεδομένου ότι η CFTR πρωτεΐνη εκφράζεται και στους υποβλεννογόνιους αδένες, είναι πολύ πιθανό το εναλλακτικό γονίδιο να χρειάζεται να στοχεύσει εκεί. Άλλα σημεία του σώματος όπως οι ιδρωτοποιοί αδένες και το πάγκρεας θα μπορέσουν ενδεχομένως να αποτελέσουν στόχο της γονιδιακής θεραπείας αλλά η πρόσβαση τους είναι δυσκολότερη. Εξάλλου, ο κύριος εντοπισμός αφορά το αναπνευστικό σύστημα (Drumm et al., 1990).

4.4.2. Αποτελεσματική μεταφορά γονιδίου

Δύο είναι οι κύριοι τρόποι για τη μεταφορά του γονιδίου: μέσω του ιού και μέσω λιποσωμάτων. Ως ιοί έχουν χρησιμοποιηθεί κυρίως αδενοϊοί και ρετροϊοί συνδεδεμένοι με αδενοϊό. Η μη μυϊκή μεταφορά περιλαμβάνει τα λιποσώματα με ή χωρίς παράγοντες συμπίκνωσης DNA ή προσκολλημένα χημικά που έχουν σκοπό να συνδεθούν με τους υποδοχείς και να υποβοηθήσουν τη διαφυγή από τα ενδοσώματα (Crystal et al., 1994).

Ο κάθε τρόπος έχει και πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα. Έτσι, οι ιοί επιτυγχάνουν ικανοποιητική μεταφορά του γονιδίου αλλά προκαλούν φλεγμονή και ανοσολογική απάντηση. Η σύγχρονη έρευνα στοχεύει στη διατήρηση των πλεονεκτημάτων των ιών και στη μείωση της φλεγμονώδους απάντησης. Τα λιποσώματα είναι λιγότερο τοξικά αλλά και λιγότερο αποτελεσματικά. Ο στόχος είναι να τροποποιηθούν χημικά τα λιποσώματα ώστε να δεχτούν τα πλεονεκτικά μυϊκά χαρακτηριστικά (Crystal et al., 1994).

4.5. Φαρμακευτική αγωγή κατά της ΚΙ

Όσον αφορά την φαρμακευτική αγωγή χορηγούνται αντιβιοτικά και αντιμυκητιασικά, κάτι που αποτελεί το βασικό τρόπο θεραπείας. Πολλά παιδιά με κυστική ίνωση λαμβάνουν αντιβιοτικά τακτικά και για μεγάλα χρονικά διαστήματα. Η δόση αυξάνεται και/ή χορηγούνται άλλα είδη αντιβιοτικών όταν αναπτύσσεται μια λοίμωξη.

Διάφορα βακτήρια μπορούν να προκαλέσουν λοιμώξεις και τα αντιβιοτικά που επιλέγονται εξαρτώνται από τα βακτήρια που βρέθηκαν σε δείγματα από σάλιο. Συχνά απαιτείται η ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών για σοβαρές λοιμώξεις που δεν ελέγχονται (Uta Griesenbach et al, 2015).

Καθώς η επιθετική αντιμικροβιακή αγωγή αποτελεί βασική προϋπόθεση για την αντιμετώπιση της χρόνιας λοίμωξης του αναπνευστικού συστήματος, έχει καθιερωθεί η διαλείπουσα χορήγηση εισπνεόμενων αντιβιοτικών, όπως η τομπραμυκίνη και η κολιμυκίνη (κολιστίνη) για περίοδο 4 εβδομάδων που ακολουθείται από ισόχρονη διακοπή και επανάληψη του κύκλου. Η ανάπτυξη μικροβιακής αντοχής αποτελεί βασικό πρόβλημα της θεραπείας. Ακόμα, έχει καθιερωθεί η περιοδική χορήγηση μακρολιδίων (συνήθως αζιθρομυκίνη) που διαθέτουν αντιφλεγμονώδη και ανοσοτροποποιητική δράση, με στόχο την αποδυνάμωση της λοιμογόνου δύναμης της ψευδομονάδας (Peebles et al., 2005).

Χορηγούνται επίσης εισπνεόμενα βρογχοδιασταλτικά φάρμακα για να προκληθεί βρογχοδιαστολή των αναπνευστικών οδών. Ένα τέτοιο φάρμακο είναι η σαλβουταμόλη κάτι παρόμοιο με τη θεραπεία που χρησιμοποιείται για το άσθμα. Τα άτομα με προχωρημένη κυστική ίνωση μπορούν να επωφεληθούν από την χορήγηση οξυγόνου, ιδιαίτερα κατά τις νυχτερινές ώρες. Ένα από τα φάρμακα είναι το Dornase άλφα που δίνεται με εκνεφωτή και βοηθά στην ρευστοποίηση των παχύρευστων εκκρίσεων ενώ καθιστά ευκολότερη την απόχρεμψη της μέσω του βήχα. Αυτό μπορεί να μειώσει τον αριθμό των λοιμώξεων των πνευμόνων και να συμβάλει στη βελτίωση της λειτουργίας των πνευμόνων (Uta Griesenbach et al, 2015).

Σχετικά πρόσφατα εγκρίθηκε ένα φάρμακο για τους ασθενείς με κυστική ίνωση, οι οποίοι φέρουν την γενετική μετάλλαξη G551D, με την εμπορική ονομασία Kalydeco. Το Kalydeco είναι φάρμακο που περιέχει τη δραστική ουσία ivacaftor. Χρησιμοποιείται για τη θεραπεία της κυστικής ίνωσης σε ασθενείς ηλικίας 6 ετών και άνω που όπως αναφέρθηκε πάσχουν από τη γενετική μετάλλαξη G551D. Το φάρμακο αυτό είναι το πρώτο βήμα για την οριστική θεραπεία για την κυστική ίνωση αυτής της μορφής και αποτελεί ίσως την πιο σημαντική επιτυχία των ερευνητών από το 1989, οπότε και ανακαλύφθηκε το υπαίτιο γονίδιο. Οι ασθενείς που φέρουν τη γενετική μετάλλαξη G551D υπολογίζονται στο 5% του συνόλου των ασθενών με κυστική ίνωση (Uta Griesenbach et al., 2015). Τέλος, θα αναφερθούμε σε μερικά φαρμακευτικά και μη σκευάσματα και συμπληρώματα τα οποία έχουν φανεί αποτελεσματικά στην αντιμετώπιση της ΚΙ. Η χορήγηση μέσω εισπνοών του ενζύμου δεσοξυριβονουκλεάση (ντορνάση-α) προκαλεί λύση του εξωκυττάριου DNA που απελευθερώνεται από τα λευκά αιμοσφαίρια, μειώνει το ιξώδες των βρογχικών εκκρίσεων και δρώντας βλεννολυτικά και βελτιώνει την αναπνευστική λειτουργία. Περίπου το 30% των ασθενών εμφανίζει αύξηση του FEV₁ σε ποσοστό μεγαλύτερο του 10%, 2-4 εβδομάδες μετά την έναρξη της θεραπείας.

Το υπέρτονο χλωριούχο νάτριο χορηγείται με τη μορφή εισπνοών σε πυκνότητα 7%. Βελτιώνει την κινητικότητα των κροσσών του αναπνευστικού επιθηλίου αλλά μπορεί να προκαλέσει βρογχοσπασμό που μπορεί να αποτραπεί με την χορήγηση εκ των προτέρων β2-διεγερτών. Η αδυναμία του παγκρέατος να εκκρίνει την αναγκαία για την πέψη των τροφών ποσότητα παγκρεατικών ενζύμων καθιστά επιβεβλημένη την εξωγενή αναπλήρωσή τους. Η θεραπεία προσαρμόζεται σύμφωνα με τις ανάγκες του κάθε ασθενή. Οι ασθενείς με ΚΙ έχουν αυξημένο καταβολισμό λόγω της χρόνιας φλεγμονής και μειωμένη πρόσληψη ενέργειας λόγω της δυσασπορρόφησης αλλά και της ανορεξίας. Η παροχή δίαιτας πλούσιας σε πρωτεΐνες και η συμπληρωματική χορήγηση των λιποδιαλυτών βιταμινών όπως είναι οι βιταμίνες Α, D, E και Κ είναι απαραίτητες (Peebles et al., 2005).

4.6. Μεταμόσχευση πνευμόνων

Η μεταμόσχευση πνεύμονα είναι μια χειρουργική διαδικασία για να αντικατασταθεί ένα πάσχον μέρος ενός πνεύμονα με υγιή πνεύμονα, συνήθως από νεκρό δότη. Ανάλογα με την κατάσταση της υγείας του ασθενή, μια μεταμόσχευση πνευμόνων μπορεί να περιλαμβάνει την αντικατάσταση ενός από τους πνεύμονές του ή οι 2 από αυτούς. Σε ορισμένες περιπτώσεις, οι πνεύμονες μπορούν να μεταμοσχευθούν μαζί με μια καρδιά δότη (Weill & Patel, 2013).

Η μεταμόσχευση πνευμόνων ως διαδικασία θεραπείας για άτομα με Κ.Ι. εφαρμόστηκε πρώτη φορά στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής το 1980 και από τότε έχει εξελιχθεί σε μεγάλο βαθμό. Το 1983 στο πανεπιστήμιο του Pittsburgh εφαρμόστηκε για πρώτη φορά μεταμόσχευση πνευμόνων σε ασθενή με πνευμονική ίνωση τελικού σταδίου από ΚΙ. Δεδομένου ότι η μεταμόσχευση των πνευμόνων κατά τη διάρκεια του 1990 είχε αυξηθεί σταθερά με περίπου 3.500 μεταμοσχεύσεις να πραγματοποιούνται ετησίως σε όλο το κόσμο, η ΚΙ είναι η σήμερα η 3^η πιο συχνή ένδειξη για μεταμόσχευση πνευμόνων. Έχει σημειωθεί ότι από τον Ιανουάριο του 1995 μέχρι τον Ιούλιο του 2011 έχουν διενεργηθεί περίπου 5.688 μεταμοσχεύσεις με τους ασθενείς που πάσχουν από ΚΙ να εμφανίζουν το μεγαλύτερο ποσοστό επιβίωσης μετά από την διαδικασία της μεταμόσχευσης αυτής (Weill & Patel, 2013).

Παρά τη θεραπευτική πρόοδο, οι αποτυχίες που αφορούν το αναπνευστικό σύστημα είναι υπεύθυνες για το μεγαλύτερο ποσοστό της νοσηρότητας και της θνησιμότητας και η μεταμόσχευση των πνευμόνων είναι η μόνη θεραπευτική επιλογή για τη βελτίωση του προσδόκιμου ζωής σε ασθενείς με ΚΙ. Παρά το γεγονός ότι, μεταξύ των άλλων ασθενειών

που χρήζουν μεταμόσχευσης πνευμόνων , η επιβίωση είναι μεγαλύτερη για τους ασθενείς με ΚΙ, οι επιπλοκές μετά την μεταμόσχευση είναι η δεύτερη συνηθέστερη αιτία θνησιμότητας (Weill & Patel,2013).

4.7. Άσκηση

Η άσκηση συνηθίζονταν να είναι αποθαρρυντική για τα άτομα με κυστική ίνωση επειδή θεωρείτο πως η υπερβολική και εκτεταμένη προσπάθεια θα αύξανε τα προβλήματα στην αναπνοή. Τώρα, γνωρίζουμε πως ισχύει πραγματικά το αντίθετο. Οι μελέτες έχουν δείξει πως η τακτική σωματική δραστηριότητα παρέχει πολλά οφέλη στα άτομα με κυστική ίνωση (Joseph L. Bobadilla,2002).

Η άσκηση είναι ιδιαίτερα σημαντική για τους ανθρώπους με κυστική ίνωση επειδή :

- αυξάνει την δύναμη και την αντοχή
- αυξάνει την ικανότητα των πνευμόνων σε ανταλλαγή αερίων
- αυξάνει την διάρκεια ζωής του πάσχοντος ατόμου
- αυξάνει την ενεργητικότητα
- βελτιώνει την απόχρεμψη των βλεννωδών εκκρίσεων
- αυξάνει την πυκνότητα των οστών και προλαμβάνει την οστεοπόρωση (Bobadilla,2002).

Παρόλο που οι περισσότεροι άνθρωποι με κυστική ίνωση μπορούν να ανεχτούν κάποια μορφή σωματικής δραστηριότητας, η διάρκεια, η ένταση και ο τύπος της άσκησης που ένα άτομο μπορεί να αντέξει ποικίλλει ανάλογα με την σοβαρότητα της ασθένειάς. Για τους ανθρώπους που μπορούν να αντέξουν η αερόβια άσκηση παρέχει τα περισσότερα οφέλη. Με τον όρο αερόβια άσκηση περιλαμβάνεται το τρέξιμο, η κολύμβηση, η ποδηλασία, ή οποιαδήποτε έντονη δραστηριότητα που να αυξάνει την καρδιακή συχνότητα και την αναπνευστική συχνότητα (Bobadilla,2002).

Ο γενικός κανόνας είναι πως για να αποκομίσουν το περισσότερα οφέλη η αερόβια άσκηση θα πρέπει να πραγματοποιείται 3 φορές την εβδομάδα από 20-30 λεπτά. Επίσης, οποιαδήποτε μορφή άσκησης είναι καλύτερη από την καθόλου άσκηση και ακόμη οι ρουτίνες άσκησης θα πρέπει να ρυθμιστούν σύμφωνα με το επίπεδο αερόβιας ικανότητας του καθενός (Bobadilla,2002).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο: ΑΥΤΟΓΕΝΗΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗ

5.1. Τεχνική αυτογενούς παροχέτευσης

Η αυτογενής παροχέτευση είναι μία αναπνευστική τεχνική η οποία αποτελείται από ένα σύστημα αναπνευστικών ασκήσεων που αναπτύχθηκαν το 1967 από τον Jean Chevallier στο Βέλγιο. Σκοπός της αναπνευστικής αυτής τεχνικής είναι η διαδοχική επίτευξη της υψηλότερης δυνατής εκπνευστικής ροής, η οποία θα μετακινήσει τις εκκρίσεις από τους περιφερικούς στους κεντρικούς αεραγωγούς, χωρίς αναγκαστική εκπνοή και κλείσιμο των αεραγωγών. Η αυτογενής παροχέτευση είναι μία τεχνική καθαρισμού των αεραγωγών, η οποία βασίζεται σε θεμελιώδεις έννοιες της φυσικής, της δυναμικής των ρευστών, της ανατομίας των αεραγωγών και της φυσιολογίας και της μηχανικής της αναπνοής. Αυτό πραγματοποιείται μέσα από τρεις φάσεις, που είναι γνωστές ως φάσεις της αποκόλλησης, της συλλογής και της εκκένωσης. Ο ασθενής μπορεί και κινεί τη βλέννα με μια χαλαρή εκπνοή, ρυθμίζοντας τη ροή και την ταχύτητα του αέρα με τη χρήση των εκπνευστικών μυών, αποφεύγοντας έτσι οποιαδήποτε περιττή εκπνευστική αντίσταση. Η βέλτιστη ροή του αέρα επιτυγχάνεται χωρίς να εκβιάζεται η εκπνοή (Fink,2007).

Η αυτογενής παροχέτευση ενσωματώνει τη σταδιακή αύξηση στο ρυθμό της αναπνοής σε διάφορους πνευμονικούς όγκους. Ξεκινάει με αναπνοές σε χαμηλούς πνευμονικούς όγκους από το απόθεμα του εκπνεόμενου όγκου και αυτό επαναλαμβάνεται μέχρι οι εκκρίσεις να γίνουν αισθητές ή να ακουστούν όντας συγκεντρωμένες στους αεραγωγούς. Σε εκείνη τη φάση, ο βήχας καταστέλλεται και επέρχεται μία σειρά από 10 με 20 αναπνοές σε μεγαλύτερους όγκους, μέχρι οι εκκρίσεις να γίνουν αντιληπτές. Στη συνέχεια ο ασθενής καθοδηγείται πάλι να αναπνεύσει. Η αυτογενής παροχέτευση είναι η πιο δύσκολη από τις τεχνικές καθαρισμού των εκκρίσεων. Απαιτεί πολύ καλή επικοινωνία μεταξύ φυσικοθεραπευτή και ασθενή αλλά και ουσιαστική ανατροφοδότηση του ασθενή μέχρι το σημείο που θα είναι ικανός να ελέγχει τη διακύμανση του όγκου και της ροής του αέρα που εισέπνευσε. Συνήθως, διδάσκεται και εφαρμόζεται σε καθιστή θέση, αλλά μπορεί να εφαρμοστεί και σε ύπτια θέση (Fink,2007).

Πιο συγκεκριμένα, κατά την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης, ο ασθενής εισπνέει πιο βαθιά από ότι εισπνέει φυσιολογικά και εκπνέει με πιο ήπιο ρυθμό και ενεργητικά. Ο σκοπός της αναπνοής με αυτόν τον τρόπο είναι να επιτευχθεί η μέγιστη δυνατή εκπνευστική ροή συγχρόνως σε διαφορετικές γενιές βρόγχων, διατηρώντας την αντίσταση των βρόγχων χαμηλή και αποφεύγοντας έτσι τυχόν βρογχοσπασμό και σύμπτωση των αεραγωγών. Υπό

αυτές τις συνθήκες, η ταχύτητα της ροής του αέρα, μπορεί να μετακινήσει τις εκκρίσεις, αποκολλώντας τις από τα τοιχώματα των βρόγχων και μεταφέροντας τις από τους περιφερικούς αεραγωγούς προς το στόμα.

Το συγκεκριμένο είδος αναπνοής που περιγράφηκε, εφαρμόζεται σε διαφορετικούς πνευμονικούς όγκους, ξεκινώντας συνήθως εντός του υπολειπόμενου εκπνευστικού όγκου και προοδευτικά συνεχίζοντας στον υπολειπόμενο εισπνευστικό όγκο (Agostini, 2007).

5.2. Περιγραφή της τεχνικής

5.2.1. Προετοιμασία

Πριν την έναρξη της τεχνικής πρέπει οι ανώτεροι αεραγωγοί να καθαριστούν είτε με την βοήθεια του χλωτίσματος είτε πιο απλά φυσώντας την μύτη. Θα πρέπει να ληφθούν εισπνευστήρες ή νεφελοποιητές για να υγραίνονται και να διαστέλλονται οι αεραγωγοί, έτσι ώστε να διευκολύνεται η βρογχική κάθαρση. Ο Chevallier δήλωσε ότι ασθενείς με εμπειρία πάνω στην θεραπεία, μπορεί να εκκενώσουν μέχρι και το 50% των βρογχικών τους εκκρίσεων κατά τη διάρκεια της περιόδου αυτής (Agostini, 2007).

5.2.2. Θέση ασθενούς

Σχετικά με την θέση στην οποία θα βρίσκεται ο ασθενής κατά την εφαρμογή της τεχνικής, ο Chevallier πρότεινε την όρθια θέση ή την ύπτια θέση ως μία θέση όπου ο ασθενής θα είναι σε θέση να αναπνέει άνετα και χωρίς περιορισμό (Agostini, 2007).

5.2.3. Διαδικασία εισπνοής

Η εισπνοή πρέπει να εφαρμόζεται από την μύτη με αργό ρυθμό και ο ασθενής πρέπει να κρατά την αναπνοή του για 2-4 δευτερόλεπτα. Με βασικό σκοπό ο ασθενής να καταφέρει να κρατήσει την αναπνοή του με το σωστό τρόπο στο τέλος της επιθυμητής εισπνοής, πρέπει η κίνηση της αναπνοής να σταματήσει στις 3 διαστάσεις, με τη γλωττίδα να παραμένει ανοικτή. Η εισπνοή θα εφαρμοστεί με διαφραγματικό τρόπο και πρέπει να είναι έως και 2 φορές το μέγεθος μιας κανονικής αναπνοής, ανάλογα πάντα με την ικανότητα του ασθενή, την παθολογία και την λειτουργία των πνευμόνων (Agostini, 2007).

Η αργή εισπνοή από την μύτη χρειάζεται για να παρέχει επαρκή θέρμανση και ύγρανση του αέρα ενώ αποτρέπει τον αναίτιο βήχα και την σύμπτωση των αεραγωγών ή τον βρογχοσπασμό. Ακόμα, η αργή εισπνοή αποτρέπει τον ασυγχρονισμό του

αερισμού επιτρέποντας έτσι στον πνεύμονα να εκπτυχθεί περισσότερο, αφού οι αποφρακτικές περιοχές είναι πιο δύσκολο στο να γεμίσουν με αέρα. Έτσι, με μόνο μία μικρή ποσότητα ροής του αέρα, η κυψελιδική πίεση ή η κινητήρια δύναμη θα μπορούν να είναι πιο ομοιόμορφες σε όλη τη διάρκεια (Agostini,2007).

Επίσης, το εισπνευστικό κράτημα προσφέρει περισσότερο χρόνο έτσι ώστε οι αποφρακτικές περιοχές των πνευμόνων να μπορέσουν να εκπτυχθούν εξίσου ίσα με τις άλλες περιοχές. Ενώ ο ασθενής εκτελεί το εισπνευστικό κράτημα η όλη προσπάθεια, διακόπτεται για αρκετά δευτερόλεπτα, η γλωττίδα ανοίγει και ο ατμοσφαιρικός αέρας συνεχίζει να κινείται προς τις περιοχές του πνεύμονα που δεν έχουν εκπτυχθεί τελείως. Αυτό συμβαίνει γιατί ο αέρας ρέει από περιοχές μεγαλύτερης πίεσης σε περιοχές με χαμηλότερη πίεση, όπως σε μία κανονική αναπνοή (Agostini,2007).

5.2.4. Διαδικασία εκπνοής

Η εκπνοή σαν διαδικασία από μόνη της πρέπει να γίνεται ενεργητικά και μπορεί να γίνει είτε από την μύτη είτε από το στόμα. Ο Chevaillier δήλωσε ότι η εκπνοή από τη μύτη είναι προτιμότερη, υπό την προϋπόθεση ότι η ροή δεν επιβραδύνεται με αυτόν τον τρόπο. Παρόλα αυτά , η εκπνοή από το στόμα, διατηρώντας τη γλωττίδα ανοικτή, μπορεί να ενισχύσει την ακουστική ανάδραση που χρειάζεται για να εντοπιστούν οι εκκρίσεις. Η γλωττίδα πρέπει να παραμένει ανοικτή κατά τη διάρκεια της εκπνοής και προτείνεται στον ο ασθενή να εκπνέει σαν να θολώνει έναν καθρέφτη ή γυαλιά. Αν αυτή η διαδικασία εκτελεστεί σωστά, ο ελιγμός αυτός θα είναι εντελώς αθόρυβος αφού κάθε θόρυβος που μπορεί να ακουστεί, όπως ο στεναγμός για παράδειγμα υποδηλώνει ότι η γλωττίδα είναι μερικώς κλειστή (Paula Agostini,2007).

Η ποσότητα του αέρα που εκπνέεται με κάθε αναπνοή θα πρέπει σπάνια να υπερβαίνει την ποσότητα του αέρα που εισπνεύστηκε, αλλά ο Kraemer και οι συνεργάτες του το 1990 περιέγραψαν την εκπνευστική περίοδο ελαφρώς μεγαλύτερη από την εισπνευστική περίοδο. Ο Chevaillier περιέγραψε την ανάγκη για το θέμα εξισορρόπησης των δυνάμεων εκπνοής έτσι ώστε να επιτυγχάνεται η μεγαλύτερη δυνατή ταχύτητα ροής χωρίς να προκαλείται στένωση των αεραγωγών. Αν η εκπνοή εφαρμοστεί σωστά, οι εκκρίσεις θα μπορούν να γίνουν αισθητές ή να ακουστούν καθώς η ταχύτητα αυξάνεται. Οι υψηλής συχνότητας δονήσεις θα υποδείξουν την παρουσία εκκρίσεων στους περιφερικούς αεραγωγούς και οι χαμηλής συχνότητας δονήσεις θα υποδείξουν την παρουσία εκκρίσεων σε πιο κεντρικούς αεραγωγούς (Agostini,2007).

Διάφορες παραλλαγές στην περιγραφή της διαδικασίας της εκπνοής κατά την αυτογενή παροχέτευση περιλαμβάνουν την αποφυγή της εκπνοής από τη μύτη και την αναπνοή με σφιγμένα χείλη, προκειμένου να διατηρηθεί η χαμηλή αντίσταση. Η αναπνοή με σφιγμένα χείλη μπορεί να είναι χρήσιμη για τους αρχάριους που έχουν δυσκολία στην εξισορρόπηση των δυνάμεων εκπνοής. Σε συγκεκριμένη παθολογία, συνίσταται ότι η εκπνοή θα πρέπει να γίνει ως ένας αναστεναγμός, και σε πολύ σοβαρές περιπτώσεις θα πρέπει να γίνεται λίγο πιο έντονα από ότι σε μια κανονική αναπνοή (Agostini,2007).

Η εξεύρεση της σωστής ισορροπίας των δυνάμεων έχει περιγραφεί ως η «τέχνη» της αυτογενούς παροχέτευσης. Από την στιγμή που θα βρεθεί η ισορροπία, οι εκκρίσεις θα μεταφέρονται κεντρικά μέσω της στροβιλώδους ροής. Ο στροβιλισμός συμβαίνει όταν η ταχύτητα του αέρα έχει αναπτύξει μία κρίσιμη ταχύτητα. Η στροβιλώδης ροή είναι πιο αποτελεσματική από την στρωτή ροή όσον αφορά την κάθαρση των περιεχομένων σε έναν σωλήνα. Ακόμα οι υψηλοί ρυθμοί της ροής θα δημιουργήσουν μία αρνητική πίεση στο εσωτερικό τοίχωμα ενός σωλήνα με αποτέλεσμα αυτό να μειώσει την προσκόλληση βλέννας και να ενισχύσει τις επιδράσεις των δυνάμεων διάτμησης (Agostini,2007).

5.2.5 Συχνότητα και ενδείξεις

Η διάρκεια και ο αριθμός των συνεδριών της αυτογενούς παροχέτευσης εξαρτάται από τη συνολική ποσότητα και το ιξώδες των εκκρίσεων. Οι πεπειραμένοι ασθενείς παροχετεύουν τους πνεύμονες τους πιο γρήγορα από τους υπόλοιπους. Η παροχέτευση πρέπει πάντοτε να διεξάγεται σχολαστικά. Οι αρχές της αυτογενούς παροχέτευσης μπορούν να βρουν εφαρμογή σε αποφρακτικές και περιοριστικές πνευμονοπάθειες. Η ενεργητική συμμετοχή προτιμάται αλλά δεν είναι αναγκαία. Η διαμόρφωση του αναπνευστικού προτύπου διατηρεί την ευκινησία της αναπνευστικής αντλίας και τη σωστή μηκοδυναμική σχέση των αναπνευστικών μυών (Agostini,2007).

5.3 Φάσεις Αυτογενούς Παροχέτευσης

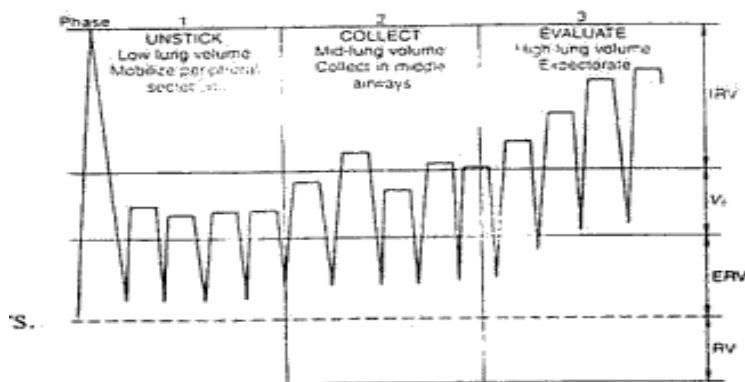
Ένας από τους βασικούς σκοπούς της αυτογενούς παροχέτευσης είναι να μετακινήσει τις εκκρίσεις από την περιφέρεια προς το στόμα. Αυτό επιτυγχάνεται με την ρύθμιση του πνευμονικού όγκου σε εκείνο το επίπεδο, κατά το οποίο ο ασθενής εφαρμόζει την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης. Ο Schoni το 1989, περιέγραψε τρεις φάσεις κατά την τεχνική (Agostini,2007).

Κατά τη φάση της αποκόλλησης, ο ασθενής αναπνέει σε λειτουργικό αναπνεόμενο όγκο ξεκινώντας κάτω από το επίπεδο της λειτουργικής υπολειπόμενης χωρητικότητας, στο εύρος του όγκου συγκλεισης. Αυτό είναι γνωστό ως αναπνοή σε χαμηλούς πνευμονικούς όγκους (Agostini,2007).

Οι εκκρίσεις στους περιφερικούς αεραγωγούς δονούνται με υψηλή συχνότητα και καθώς κινούνται πιο κεντρικά αυτή η δόνηση θα μειώνει τη ταχύτητα. Σε απάντηση αυτής της ανάδρασης, ο ασθενής θα πρέπει να αλλάξει τον όγκο στον οποίο αναπνέει από τον λειτουργικό αναπνεόμενο όγκο από ERV σε IRV και έτσι να αναπνέει αρχικά από τα χαμηλά επίπεδα των πνευμονικών όγκων, μετά από τα μεσαία και τέλος από τα υψηλά. Αυτή η φάση είναι γνωστή ως "φάση της συλλογής" (Agostini,2007).

Η λειτουργική αναπνοή προωθείται μέσω των μεσαίων και υψηλών πνευμονικών όγκων, προκειμένου να υπάρξει αποτελεσματική μεταφορά των εκκρίσεων προς το κέντρο. Σε προοδευτικά υψηλότερους πνευμονικούς όγκους, η ταχύτητα ροής είναι πιο γρήγορη και οι εκκρίσεις μεταφέρονται πιο αποτελεσματικά σε αυτά τα συγκεκριμένα επίπεδα των αεραγωγών. Η ταχύτητα αυξάνεται καθώς η αναπνοή ρυθμίζεται με αυτόν τον τρόπο επειδή η κινητήρια πίεση αυξάνεται μέσω της ελαστικής επαναφοράς. Η ταχύτητα ενισχύεται επίσης από την μείωση διαμέτρου διατομής των πιο κεντρικών αεραγωγών, καθώς ο αέρας συγκλίνει σε αυτήν την περιοχή (Agostini,2007).

Κατά την τελική φάση, την "φάση εκκένωσης", οι εκκρίσεις μεταφέρονται από τους κεντρικούς αεραγωγούς ή από την τραχεία και κατευθύνονται προς το στόμα. Για αυτόν τον λόγο είναι πολύ σημαντική η εφαρμογή ενός χλωτίσματος ή ενός ελεγχόμενου βήχα (Agostini,2007). (εικ.5.1).



Εικόνα 5.1 Οι φάσεις της αυτογενούς παροχέτευσης (τροποποιημένο από www.google.com).

Ο σκοπός της αναπνοής σε διαφορετικά επίπεδα πνευμονικών όγκων είναι για να ενισχυθεί η ταχύτητα σε συγκεκριμένους τύπους αεραγωγών, έτσι ώστε να μπορούν να μεταφέρονται πιο αποτελεσματικά από την περιφέρεια προς το στόμα. Ωστόσο, είναι σημαντικό να σημειωθεί ότι σε όποιο πνευμονικό όγκο κι αν αναπνέει ο ασθενής, η ροή εμφανίζεται σε όλες τις γενιές του βρογχικού δέντρου ταυτόχρονα, κι έτσι οι εκκρίσεις θα πρέπει να κινούνται σε όλα τα επίπεδα και καθόλη τη διάρκεια της αυτογενούς παροχέτευσης. Για αυτόν τον λόγο λοιπόν, η τεχνική δεν πρέπει να θεωρείται ως τρεις εντελώς διαφορετικές φάσεις, αλλά ως ένας "ιμάντας μεταφοράς" όπου οι εκκρίσεις θα μεταφέρονται συνεχώς (Agostini,2007).

Οι αναπνευστικές τεχνικές μπορούν να διαχωριστούν σε φυσιολογική αναπνοή, γνωστή ως breathing control ή αλλιώς αναπνευστικός έλεγχος , όπου το πρότυπο της αναπνοής είναι άκρως επαρκές για το άτομο με τη λιγότερη δυνατή προσπάθεια και σε αναπνευστικές ασκήσεις. Στις αναπνευστικές ασκήσεις δίνεται έμφαση είτε στην εισπνοή (ασκήσεις έκπτυξης θώρακα και ενδυνάμωση εισπνευστικών μυών) είτε δίνεται έμφαση στην εκπνοή (βίαιη εκπνευστική τεχνική) (Pryor,2008).

Ως αναπνευστικός έλεγχος ορίζεται η ήρεμη αναπνοή χρησιμοποιώντας το κατώτερο μέρος του θώρακα και ενθαρρύνοντας τη χαλάρωση του ανώτερου τμήματος του θώρακα και των ώμων. Αυτό είναι γνωστό ως διαφραγματική αναπνοή , αλλά ο όρος αυτός είναι εν μέρη εσφαλμένος γιατί κατά τη διάρκεια μιας ήρεμης αναπνοής δεν ενεργοποιείται μόνο το διάφραγμα αλλά και οι έσω και οι έξω μεσοπλευριοί μύες , οι κοιλιακοί και οι σκαληνοί μύες. Αυτό το πρότυπο αναπνοής δεν είναι ιδανικό και κατάλληλο για όλους (Pryor,2008).

Για να εκπαιδευτεί στον αναπνευστικό έλεγχο πρέπει ο ασθενής να βρίσκεται σε μία βολική, καλά υποστηριζόμενη καθιστή θέση. Ο ασθενής ενθαρρύνεται να χαλαρώσει το ανώτερο μέρος του θώρακα, τους ώμους και τους βραχίονες. Ένα χέρι, που μπορεί να είναι ή του φυσικοθεραπευτή, ή του ασθενή ή ένα από τον καθένα μπορεί να τοποθετηθεί ελαφρά πάνω από την κοιλιακή χώρα. Καθώς ο ασθενής εισπνέει , το χέρι πρέπει να κατευθύνεται προς τα πάνω και έξω, και καθώς ο ασθενής εκπνέει το χέρι πρέπει να κατευθύνεται προς τα κάτω και μέσα. Με αυτόν τον τρόπο αναπνοής, η εισπνοή ,χρησιμοποιώντας το κατώτερο μέρος του θώρακα, είναι στην ενεργή φάση (Pryor,2008).

Η εκπνοή πρέπει να είναι ήρεμη και παθητική και πρέπει και η εκπνοή και η εισπνοή αντίστοιχα, να ακούγονται ελάχιστα. Βασική προϋπόθεση είναι η εισπνοή από τη μύτη,

καθώς έτσι ο αέρας υγροποιείται, ζεσταίνεται και φιλτράρεται πριν την είσοδο και τη μεταφορά του στους αεραγωγούς. Αν η εισπνοή από τη μύτη εμποδιστεί, τότε η εισπνοή από το στόμα θα μειώσει την αντίσταση της ροής του αέρα και έτσι θα μειώσει και το έργο της αναπνοής. Αν ο ασθενής είναι δυσπνویκός η αναπνοή από το στόμα θα μειώσει τον ανατομικά νεκρό χώρο. Πολλοί δυσπνویκοί ασθενείς, όπως για παράδειγμα αυτοί που πάσχουν από άσθμα, πνευμονικό εμφύσημα, καρκίνο του πνεύμονα ή πνευμονική ίνωση θα επωφεληθούν από τη χρήση του αναπνευστικού ελέγχου σε θέσεις όπου ευνοείται η χαλάρωση του άνω τμήματος του θώρακα και των ώμων ενώ παράλληλα επιτρέπεται η κίνηση του κάτω θώρακα και των κοιλιακών. Όταν ο ασθενής είναι όρθιος ή κάθεται και κλίνει προς τα εμπρός, το κοιλιακό περιεχόμενο ανυψώνει το πρόσθιο μέρος του διαφράγματος, διευκολύνοντας πιθανόν την σύσπαση του, κατά τη διάρκεια της αναπνοής. Ίδιο αποτέλεσμα μπορεί να παρατηρηθεί στην πλάγια κατάκλιση όπου το καμπυλωτό μέρος του διαφράγματος αυξάνεται. Αυτό το αποτέλεσμα, σε συνδυασμό με την χαλάρωση της κεφαλής, του αυχένα και των ώμων ενισχύουν και αποτελούν το πρότυπο του αναπνευστικού ελέγχου (Pryor,2008).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο: ΣΥΓΚΡΙΤΙΚΕΣ ΜΕΛΕΤΕΣ ΓΙΑ ΑΥΤΟΓΕΝΗ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗ

Στην αναζήτηση μας για συγκριτικές μελέτες της αυτογενούς παροχέτευσης με άλλες τεχνικές, τα αποτελέσματα ήταν αρκετά φτωχά σε σχέση με τη σύγκριση άλλων αναπνευστικών τεχνικών μεταξύ τους. Αυτό αιτιολογείται από το γεγονός ότι η αυτογενής παροχέτευση σαν τεχνική δεν έχει ερευνηθεί τόσο πολύ σε σχέση με άλλες τεχνικές βρογχικού καθαρισμού και για αυτό δεν υπάρχουν πολλές συγκριτικές μελέτες που να αναφέρονται στην τεχνική αυτή.

Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε το 1992 από τους P.Fleger et al. διενεργήθηκε σύγκριση 2 φυσικοθεραπευτικών τεχνικών και συγκεκριμένα της υψηλής θετικής πίεσης μάσκας (PEP-mask) και της αυτογενούς παροχέτευσης (AD). Έλαβαν μέρος 14 ασθενείς με ΚΙ οι οποίοι εκπαιδεύτηκαν στην εκτέλεση και των 2 τεχνικών. Στη συνέχεια, επισκέφτηκαν την κλινική για 5 διαδοχικές ημέρες και μέσω τυχαίας σειράς, εφάρμοσαν το παρακάτω ερευνητικό σχήμα: 1) PEP, 2) AD, 3) PEP ακολουθούμενη από AD, 4) AD ακολουθούμενη από PEP και τέλος 5) καθόλου φυσικοθεραπεία εκτός από αυθόρμητο βήχα. Η πνευμονική λειτουργία καταγράφηκε πριν, κατά τη διάρκεια και μετά το εκάστοτε ερευνητικό σχήμα. Οι ερευνητές κατέληξαν στο συμπέρασμα πως με το PEP φάνηκε να παράγεται η μεγαλύτερη ποσότητα πτυέλων. Μετά ακολούθησε το PEP-AD, το AD-PEP και τέλος το AD. Όλες οι τεχνικές όμως φάνηκαν να παράγουν πολλά περισσότερα πτύελα από ότι ο βήχας από μόνος του. Η πνευμονική λειτουργία φάνηκε να βελτιώθηκε σημαντικά μετά από το PEP, AD και το PEP-AD αλλά οι αλλαγές που προκαλεί το PEP δεν υπερβαίνουν αυτές που προκύπτουν από την AD. Το PEP φαίνεται να απομακρύνει μεγαλύτερη ποσότητα πτυέλων από την AD ή από άλλες συνδυαζόμενες τεχνικές, αλλά οι ασθενείς με υπεραντιδραστικότητα των αεραγωγών πρέπει να προτιμούν την AD (Pfleger et al., 1992).

Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής από τους Giles et al. το 1995, σκοπός ήταν η μελέτη και η σύγκριση των βραχυπρόθεσμων αποτελεσμάτων που μπορεί να έχουν η βρογχική παροχέτευση μέσω ειδικών θέσεων και η αυτογενής παροχέτευση στον κορεσμό του οξυγόνου, στην πνευμονική λειτουργία και στην απομάκρυνση των εκκρίσεων (Giles DR et al., 1995).

Συμμετείχαν 10 ασθενείς με ΚΙ οι οποίοι με τυχαιοποιημένη επιλογή θεραπείας έλαβαν είτε με βρογχική παροχέτευση μέσω ειδικών θέσεων είτε με την αυτογενή παροχέτευση σε ξεχωριστές μέρες. Κατά τη διάρκεια της θεραπείας, το παλμικό οξύμετρο παρακολουθούνταν και οι εκκρίσεις συλλέγονταν, όπως γινόταν και για την 1^η ώρα που ακολουθούσε μετά από

κάθε θεραπεία. Η πνευμονική λειτουργία μετρήθηκε πριν την έναρξη της θεραπείας και μετά από το 1^ο λεπτό, τα 15 λεπτά και την 1 ώρα. Δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές στην ποσότητα των πτυέλων μεταξύ της αυτογενούς παροχέτευσης και της βρογχικής παροχέτευσης μέσω ειδικών θέσεων όπως και στην πνευμονική λειτουργία. Ο κορεσμός του οξυγόνου κατά την βρογχική παροχέτευση μέσω θέσεων μειώθηκε. Αντίθετα, κατά την αυτογενή παροχέτευση ο κορεσμός αυξήθηκε κατά την διάρκεια θεραπείας μίας ώρας. Συμπερασματικά, η αυτογενή παροχέτευση είναι λιγότερο πιθανό να προκαλέσει αποκορεσμό του οξυγόνου και μπορεί να θεωρηθεί ανεκτή από τους ασθενείς με ΚΙ αφού παράλληλα επιφέρει παρόμοια οφέλη και στην παροχέτευση από τις εκκρίσεις (Giles DR et al., 1995).

Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε από τους Miller et al το 1995, θέλησαν να συγκρίνουν την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης, των τεχνικών βρογχικής παροχέτευσης μέσω ειδικών θέσεων και τον ενεργητικό κύκλο αναπνευστικών τεχνικών (ACBT). Στη συγκεκριμένη έρευνα συμμετείχαν 18 ασθενείς με ΚΙ, ηλικίας 18-32 ετών (10 άντρες και 8 γυναίκες). Κάθε ημέρα πραγματοποιούνταν 2 θεραπείες από την κάθε φυσικοθεραπευτική τεχνική. Κάθε ημέρα οι ασθενείς παρακολουθούνταν για 6 ώρες. Η κινητικότητα των εκκρίσεων ποσοτικοποιούνταν μέσω μιας τεχνικής ενώ πραγματοποιείτο συλλογή πτυέλων κατά τη διάρκεια καθώς και για 1 ώρα μετά από κάθε συνεδρία φυσικοθεραπείας. Ακόμα, πριν και μετά από κάθε συνεδρία εκτελούνταν δοκιμασίες πνευμονικής λειτουργίας καθώς και μετρούνταν ο κορεσμός του οξυγόνου και ο καρδιακός παλμός πριν, κατά τη διάρκεια και μετά από κάθε συνεδρία (Miller S et al., 1995).

Η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης μετακίνησε τα πτύελα και τις εκκρίσεις από τους πνεύμονες ταχύτερα σε σύγκριση με την τεχνική του ενεργητικού κύκλου αναπνευστικών τεχνικών. Εντούτοις, και οι 2 τεχνικές βελτίωσαν εξίσου τον αερισμό, όπως αξιολογήθηκε από τις σπινθηρογραφηματικές μελέτες. Δεν βρέθηκαν διαφορές στις δοκιμασίες πνευμονικής λειτουργίας αλλά οι πιο πολλοί ασθενείς εμφάνισαν βελτιωμένη βίαιη εκπνευστική ροή από 25% σε 75% με την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης ενώ άλλοι ασθενείς εμφάνισαν μια βελτιωμένη FVC με την τεχνική του ενεργητικού κύκλου αναπνευστικών τεχνικών. Καμία διαφορά δεν βρέθηκε στο βάρος των πτυέλων ή τον καρδιακό παλμό ή τον κορεσμό του O₂ (Miller S et al., 1995).

Συμπερασματικά, η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης φάνηκε να είναι το ίδιο αποτελεσματική με την τεχνική του ενεργητικού κύκλου αναπνευστικών τεχνικών στην απομάκρυνση των εκκρίσεων σε ασθενείς με ΚΙ ενώ φαίνεται πως η συγκεκριμένη τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης είναι ακόμα πιο αποτελεσματική για εκμάθηση του ίδιου του ασθενή (Miller S et al., 1995).

Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε το 1998 από τους App et al , σκοπός ήταν να ανακαλύψουν την αποτελεσματικότητα των 2 πιο συχνών χρήσιμων τεχνικών για την απομάκρυνση των βρογχικών εκκρίσεων σε ασθενείς με ΚΙ. Η αυτογενής παροχέτευση θεωρείται πολύ αποτελεσματική στην βελτίωση του βρογχικού καθαρισμού των πλεοναζόντων εκκρίσεων από τους περιφερικούς προς τους κεντρικούς αεραγωγούς σε συνδυασμό με μία ειδικά αναπνευστική τεχνική. Το Flutter είναι μία εύκολη ,στη χρήση, φυσικοθεραπευτική συσκευή που βασίζεται στις ταλαντώσεις μιας μπίλιας κατά τη διάρκεια της εκπνοής μέσω μιας συσκευής τύπου σωλήνα (App M et al., 1998).

Για να αξιολογηθούν οι οξείες και οι χρόνιες φυσικοθεραπευτικές επιδράσεις των 2 αυτών τεχνικών, 14 ασθενείς με ΚΙ υποβλήθηκαν 2 φορές την ημέρα είτε σε εφαρμογή αυτογενούς παροχέτευσης είτε σε Flutter για 4 συνεχόμενες εβδομάδες με έναν τυχαιοποιημένο συνδυασμό. Η 1^η ομάδα ασθενών ξεκίνησε με αυτογενή παροχέτευση πρώτα και μετά εφάρμοσε flutter ενώ η 2^η ομάδα ξεκίνησε με flutter και στη συνέχεια πραγματοποίησε αυτογενή παροχέτευση. Κατά την έναρξη και την λήξη του διαστήματος των 4 εβδομάδων, η πνευμονική λειτουργία καταγραφόταν πριν και μετά από κάθε 30λεπτη συνεδρία. Στο τέλος της φυσικοθεραπείας πραγματοποιείτο συλλογή των πτυέλων και κατάψυξη τους μέχρι να γίνει η ανάλυση τους καθώς και μέτρηση του βάρους τους. Συμπερασματικά, και οι 2 τεχνικές φάνηκαν πολύ αποτελεσματικές με καμία στατιστικά σημαντική διαφορά (App M et al., 1998).

Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε από τους McIlwaine et al. το 2010 συγκρίθηκαν η βρογχική παροχέτευση με την χρήση ειδικών θέσεων και πλήξεων και η αυτογενής παροχέτευσης για την θεραπεία ασθενών με ΚΙ (McIlwaine M et al.,2010).

Στην έρευνα έλαβαν μέρος 36 ασθενείς με ΚΙ, ηλικίας από 12-18 χρονών οι ασθενείς χωρίστηκαν σε ζευγάρια και τα μέλη κάθε ζευγαριού ανατέθηκαν τυχαιοποιημένα σε 2 ομάδες. Για τον 1^ο χρόνο έρευνας, στην ομάδα Α εφαρμόστηκε η βρογχική παροχέτευση με την χρήση ειδικών θέσεων ενώ στην ομάδα Β εφαρμόστηκε η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης. Στο τέλος του 1^{ου} χρόνου οι ομάδες άλλαξαν τεχνικές και έτσι η ομάδα Α

εφάρμοζε αυτογενή παροχέτευση και η ομάδα Β εφάρμοζε βρογχική παροχέτευση με την χρήση ειδικών θέσεων. Η κλινική κατάσταση και η πνευμονική λειτουργία των ασθενών μετρούνταν ανά χρονικά διαστήματα των 3 μηνών. Μόνο τα αποτελέσματα του 1^{ου} χρόνου αναφέρθηκαν και χρησιμοποιήθηκαν καθώς 10 από τους 17 ασθενείς που ολοκλήρωσαν τον 1^ο χρόνο με την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης αρνήθηκαν να δοκιμάσουν την βρογχική παροχέτευση με την χρήση ειδικών θέσεων κατά τον δεύτερο χρόνο (McIlwaine M et al.,2010).

Κατά τη διάρκεια του 1^{ου} χρόνου της έρευνας και οι 2 ομάδες παρουσίασαν βελτιωμένη πνευμονική λειτουργία χωρίς κάποια στατιστικά σημαντική διαφορά. Υπήρξε διαφορά στα FVC και FEV₁ και για τις 2 ομάδες. Παρόλα αυτά οι ασθενείς έδειξαν ξεκάθαρη προτίμηση για την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης αν και η έρευνα δείχνει πως και οι 2 τεχνικές είναι εξίσου αποτελεσματικές για τη θεραπεία ασθενών με ΚΙ (McIlwaine M et al.,20).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7^ο : ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΕΡΕΥΝΑΣ

ΣΚΟΠΟΣ ΕΡΕΥΝΑΣ

Σκοπός της παρούσας ερευνητικής πτυχιακής είναι η μελέτη ασθενών με κυστική ίνωση μετά από την εφαρμογή αναπνευστικής φυσικοθεραπείας και συγκεκριμένα με τη τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης. Με τη τεχνική αυτήν όπως περιγράφηκε και αναλύθηκε στα προηγούμενα κεφάλαια απομακρύνονται οι πλεονάζουσες βλέννες από το τραχειοβρογχικό δένδρο των ασθενών.

ΔΕΙΓΜΑ

Τα άτομα που συμμετείχαν εθελοντικά στην έρευνα ήταν παιδιατρικοί ασθενείς που πάσχουν από χρόνια ενδοβρογχική λοίμωξη (ψευδομονάδα, σταφυλόκοκκος, μαλτοφίλια και άλλα) ηλικίας 7-17 ετών οι όποιοι δεν είχαν λάβει μέρος σε παρόμοια ερευνητική διαδικασία. Οι συμμετέχοντες για να κριθούν κατάλληλοι για την έρευνα, έπρεπε:

- Να μην παρουσιάζουν κάποια πάθηση ή τραυματισμό ο οποίος να επηρεάζει την διενέργεια της τεχνικής
- Η ηλικία τους έπρεπε να είναι μεταξύ 7 και 17 ετών.
- Να είναι ασθενείς με ΚΙ
- Να νοσηλεύονται στο Τμήμα Κυστικής Ίνωσης του Νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία»

Επομένως από το δείγμα θα αποκλειστούν:

- Άτομα κάτω των 7 και άνω των 17 ετών
- Άτομα που είχαν λάβει μέρος σε παρόμοια ερευνητική διαδικασία
- Άτομα με αναπνευστικά ή καρδιαγγειακά προβλήματα πέρα από την παθοφυσιολογία της νόσου
- Άτομα που είχαν πρόσφατα προβεί σε εγχείρηση

Μετά από συνεννόηση με τον διευθυντή του τμήματος της κυστικής ίνωσης Δρ. Ελευθέριο - Σταύρο Ντουντουνάκη του νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία» δόθηκαν στους γονείς των παιδιατρικών ασθενών ενημερωτικά φυλλάδια που επεξηγούσαν την ερευνητική διαδικασία της παρούσας ερευνητικής πτυχιακής εργασίας καθώς και την συμμετοχή των παιδιών τους και τέλος την συγκατάθεση τους (παράρτημα I και II).

Το αρχικό δείγμα αποτελείται από 25 ασθενείς με διαγνωσμένη τη κυστική ίνωση ηλικίας 7 εώς 17 ετών. Από αυτούς οι 13 ήταν αγόρια και οι υπόλοιποι 12 ήταν κορίτσια. Λόγω άρνησης περεταίρω συμμετοχής στην έρευνα, μόνο οι 18 ασθενείς (8 αγόρια, 10 κορίτσια) δέχτηκαν να συμμετέχουν.

Οι ασθενείς νοσηλεύονταν στο παιδιατρικό νοσοκομείο και στο συγκεκριμένο τμήμα για 12 έως 14 ημέρες όπου τους χορηγείτο φαρμακευτική αγωγή η οποία αποτελείτο από αντιβιοτικά, βλεννολυτικά καθώς και υπέρτονο διάλυμα. Και οι 18 συμμετέχοντες στην έρευνα είχαν παγκρεατική ανεπάρκεια και λάμβαναν παγκρεατικά ένζυμα.

Η ιατρική κατάσταση των ασθενών ήταν σταθερή. Μία ώρα πριν την έναρξη της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας λάμβαναν βλεννολυτική αγωγή βάση των ρητών οδηγιών των ιατρών του τμήματος.

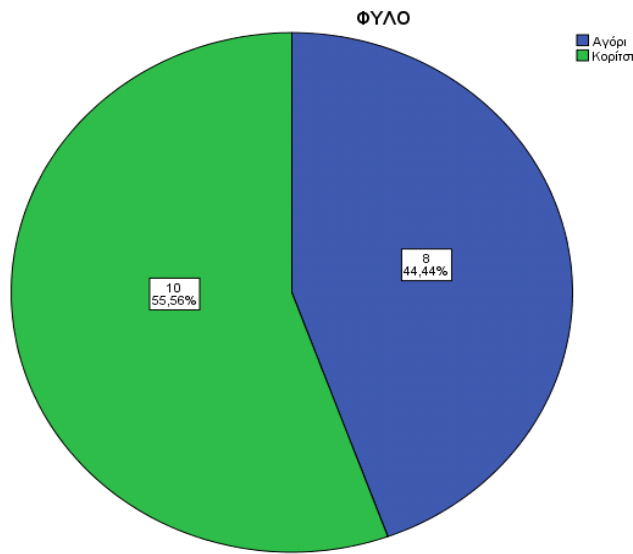
Από το δείγμα καταγράφηκε η ηλικία, το ύψος, το σωματικό βάρος, το πότε διαγνώστηκε η κυστική ίνωση, η υποκειμενική αίσθηση της δύσπνοιας και της κόπωσης σύμφωνα με τη κλίμακα Borg, ο κορεσμός αιμοσφαιρίνης, η βεβιασμένη ζωτική χωρητικότητα (FVC), ο βεβιασμένος εκπνευστικός όγκος στο 1^ο δευτερόλεπτο (FEV₁) και ο λόγος FEV₁/FVC.

Στον πίνακα 7.1 έχουν καταγραφεί τα βασικά στατιστικά του δείγματος ως προς το φύλο. Από τους 18 συμμετέχοντες τα κορίτσια ήταν 10 (ποσοστό 55,6%) και τα αγόρια 8 (ποσοστό 44,4 %) (σχήμα 7.1).

Πίνακας 7.1 Βασικά στατιστικά δείγματος ως προς το φύλο

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Αγόρι	8	44,4	44,4	44,4
	Κορίτσι	10	55,6	55,6	100,0
	Total	18	100,0	100,0	

Σχήμα 7.1 Ποσοστιαία αναλογία δείγματος.



Ο μέσος όρος ηλικίας των συμμετεχόντων στην έρευνα ήταν 12,77 με μικρότερη ηλικία τα 7,5 έτη και μεγαλύτερη τα 17 έτη με μέση απόκλιση 3,3616, Ο μέσος όρος ύψους ήταν 147,28 εκατοστά με χαμηλότερο ύψος τα 1,15 εκατοστά και μεγαλύτερο ύψος τα 1,69 εκατοστά με μέση απόκλιση 15,755, ο μέσος όρος σωματικού βάρους ήταν τα 39,37 κιλά με μικρότερο βάρος τα 17 κιλά και μεγαλύτερο βάρος τα 56 κιλά με μέση απόκλιση 11,080 όπως μπορεί κανείς να παρατηρήσει στον πίνακα 7.2.

Πίνακας 7.2 Σωματομετρικά στατιστικά δείγματος

	N	Minimum	Maximum	Μέση Τιμή	Std. Deviation
ΗΛΙΚΙΑ	18	7,5	17,0	12,778	3,3616
ΥΨΟΣ	18	115	169	147,28	15,755
ΒΑΡΟΣ	18	17	56	39,37	11,080
Valid N (listwise)	18				

Στον πίνακα 7.3 παρατηρεί κανείς τα βασικά στατιστικά στοιχεία των αγοριών που αποτελούσαν το δείγμα. Μικρότερη ηλικία τα 8 έτη και μεγαλύτερη τα 17 με μέση απόκλιση τα 12,68 έτη. Χαμηλότερο ύψος τα 1,26 εκατοστά και μεγαλύτερο τα 1,69 εκατοστά με μέση απόκλιση τα 1,50 εκατοστά. Τέλος, χαμηλότερο σωματικό βάρος τα 26 κιλά και μεγαλύτερο τα 55 με μέση τιμή τα 40,04 κιλά.

Πίνακας 7.3 Βασικά στατιστικά στοιχεία αγοριών

	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
ΗΛΙΚΙΑ	8	8,0	17,0	12,688	3,7123
ΥΨΟΣ	8	126	169	150,00	17,021
ΒΑΡΟΣ	8	26	55	40,04	10,307
Valid N (listwise)	8				

Κάτι ανάλογο παρατηρεί κανείς και στον πίνακα 7.4 με τα βασικά στατιστικά στοιχεία των κοριτσιών που αποτελούσαν το δείγμα. Μικρότερη ηλικία τα 7,5 έτη και μεγαλύτερη τα 17 με μέση απόκλιση τα 12,85 έτη. Χαμηλότερο ύψος τα 1,15 εκατοστά και μεγαλύτερο τα 1,65 εκατοστά με μέση απόκλιση τα 1,45 εκατοστά. Τέλος, χαμηλότερο σωματικό βάρος τα 17 κιλά και μεγαλύτερο τα 56 με μέση τιμή τα 38,84 κιλά.

Πίνακας 7.4 Βασικά στατιστικά στοιχεία κοριτσιών

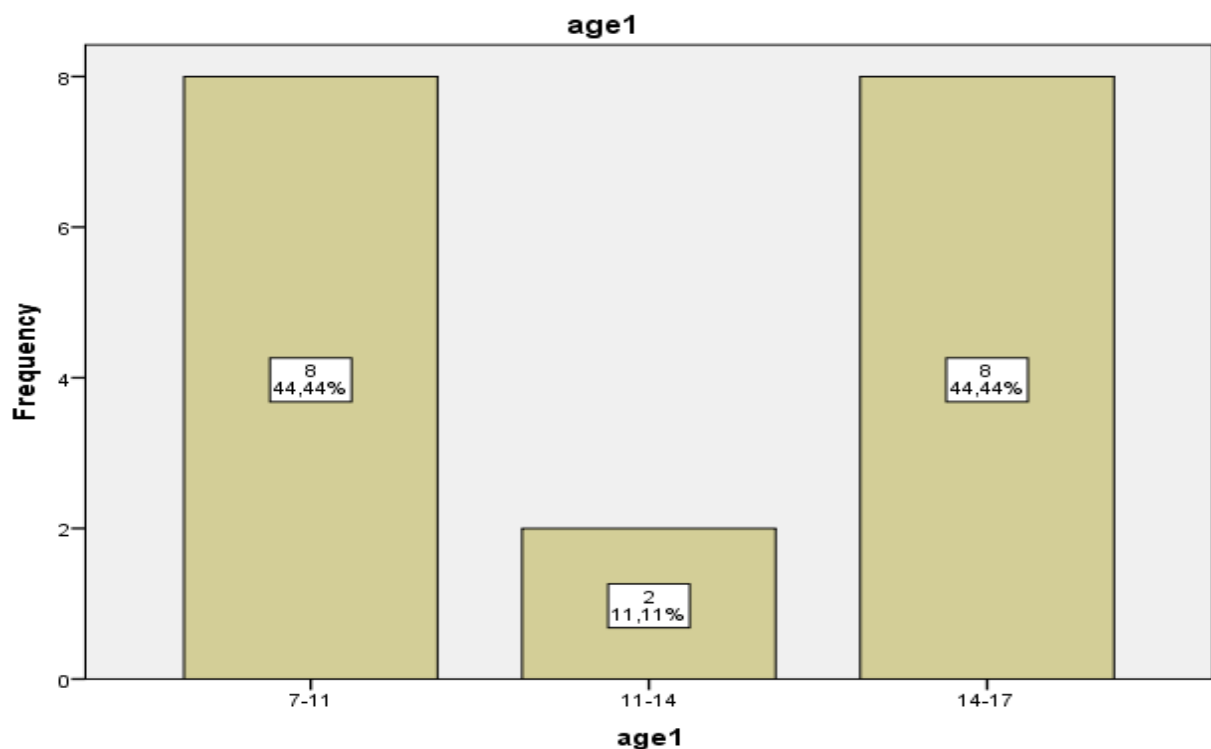
	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
ΗΛΙΚΙΑ	10	7,5	17,0	12,850	3,2579
ΥΨΟΣ	10	115	165	145,10	15,220
ΒΑΡΟΣ	10	17	56	38,84	12,188
Valid N (listwise)	10				

Στον πίνακα 7.5 παρατηρεί κανείς τα βασικά στατιστικά στοιχεία του δείγματος ανά ηλικιακές ομάδες. Η ηλικιακή ομάδα 7-11 αποτελείται από 8 συμμετέχοντες σε ποσοστό 44,4%, η ηλικιακή ομάδα 11-14 αποτελείται από 2 μόλις συμμετέχοντες σε ποσοστό 11,1% και τέλος η ηλικιακή ομάδα 14-17 αποτελείται από 8 συμμετέχοντες σε ποσοστό 44,4% (σχήμα 7.1.5).

Πίνακας 7.5 Βασικά στατιστικά στοιχεία του δείγματος ανά ηλικιακές ομάδες

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	7-11	8	44,4	44,4	44,4
	11-14	2	11,1	11,1	55,6
	14-17	8	44,4	44,4	100,0
	Total	18	100,0	100,0	

Σχήμα 7.2 Ποσοστά ηλικιακών ομάδων



ΟΡΓΑΝΑ ΜΕΤΡΗΣΗΣ

Τα όργανα μέτρησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν ένα φορητό σπιρόμετρο και ένα παλμικό οξύμετρο τα οποία χρησιμοποιήθηκαν πριν και μετά από την εφαρμογή της τεχνικής της αυτογενούς παροχέτευσης.

Το σπιρόμετρο είναι μια ειδική συσκευή μέτρησης αναπνευστικών όγκων αέρα .Διαθέτει έναν αναλώσιμο επιστόμιο που προσαρμόζεται στο κυλινδρικό σωλήνα του σπιρόμετρου και τοποθετείτε στο στόμα του ασθενούς. Ο ασθενής εκπνέει από το επιστόμιο μέσα στο σωλήνα του μηχανήματος το οποίο καταγράφει τη ποσότητα του αέρα που κινήθηκε μέσα στο σωλήνα τη ταχύτητα του και διαφορές παραμέτρους. Οι παράμετροι που μετρήθηκαν ήταν το FVC (ο ολικός βίαια εκπνεόμενος όγκος), το FEV₁ (ο όγκος αέρα που εκπνέεται βίαια το πρώτο δευτερόλεπτο της δοκιμασίας και παρέχει μια εκτίμηση πόσο γρήγορα μπορεί ο πνεύμονας να εκπνεύσει από το επίπεδο της ολικής πνευμονικής χωρητικότητας) και η σχέση μεταξύ τους FEV₁/FVC (αποτελεί μέτρο αντικειμενικής συγκρίσεως των ελαστικών ιδιοτήτων του πνεύμονος και των αντιστάσεων ροής στο αγωγο τους σύστημα). Οι τιμές που λαμβάνονται με τη σπιρομέτρηση εκφράζονται σε ποσοστό συγκριτικά με τις προβλεπόμενες τιμές για το συγκεκριμένο άτομο που μετρήθηκε (ανάλογα με το φύλο, ηλικία και βάρος σώματος). Οι συνηθέστερες δοκιμασίες αναπνευστικής λειτουργίας είναι οι σπιρομετρικές μετρήσεις με την χρήση του σπιρόμετρου (εικ.7.1). Για την εκτέλεση της δοκιμασίας, το άτομο φοράει ρινοπίεστρο στη μύτη του και τοποθετείτε σε μια καθορισμένη θέση (είτε καθιστός είτε όρθιος). Ακολουθώντας μια μέγιστη εισπνοή, το άτομο εκτελεί μια μέγιστη εκπνοή όσο το δυνατόν πιο γρήγορα και δυνατά. Τρεις κύριες μετρήσεις πραγματοποιούνται με αυτή τη δοκιμασία: FVC, FEV₁ και ο λόγος FEV₁/FVC.

Το στόμιο του σπιρόμετρου άλλαζε με τη χρήση κάθε εθελοντη για λόγως υγιεινής . Οι τιμές για τις οποίες μπορούσαμε να πάρουμε πληροφορίες ήταν:

- ο όγκος αέρα που εκπνέεται βίαια στο πρώτο δευτερόλεπτο (**FEV₁**) και
- ο ολικός βίαια εκπνεόμενος όγκος (**FVC**)

Οι τιμές που λαμβάνονται με τη σπιρομέτρηση εκφράζονται σε ποσοστό συγκριτικά με τις προβλεπόμενες τιμές για το συγκεκριμένο άτομο που εξετάζεται (ανάλογα το φύλο, την ηλικία, το ύψος και το σωματικό βάρος). Το σπιρόμετρο που χρησιμοποιήθηκε ήταν spirobank G (εικ.7.1).



Εικόνα 7.1 spirobank G

Το παλμικό οξύμετρο λειτουργεί με τη χρήση του φάσματος απορρόφησης που χαρακτηριστικό έχει την αναγωγή της αιμοσφαιρίνης και της οξύ-αιμοσφαιρίνης στο κόκκινο φως και στο εγγύς-υπέρυθρο φως (CHOICEMMED,2011). Η περιεκτικότητα του αίματος σε οξυγόνο είναι το άθροισμα του οξυγόνου που είναι συνδεδεμένο με την αιμοσφαιρίνη, καθώς και το ελεύθερο διαλυμένο στο πλάσμα. Η απόδοση οξυγόνου σε ιστούς και όργανα εξαρτάται από τα δύο αυτά μεγέθη(συνδεδεμένο, διαλυμένο) και από τη τοπική ροή αίματος. Όλα θα πρέπει να εκτιμούνται ως απόδοση οξυγόνου. Ο κορεσμός του σφύζοντος, συστηματικού αρτηριακού αίματος μπορεί εύκολα και μη επεμβατικά να μετρηθεί άμεσα με τα διαδερμικά οξύμετρα. Χρησιμοποιούνται ευρέως στην κλινική πράξη για να εκτιμηθεί σε δεδομένη στιγμή η επάρκεια οξυγόνωσης ενός ατόμου. Σύγχρονοι αισθητήρες επιτρέπουν ακρίβεια της τάξεως $\pm 3\%$ που μπορεί εύκολα να ελεγχθεί στο δάκτυλο ενός υγιούς ατόμου πριν εφαρμοστεί στα άτομα του δείγματος (Selby,2006) (εικ.7.2).



Εικόνα 7.2 παλμικό οξύμετρο.

ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΕΣ ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ

Η βεβιασμένη ζωτική χωρητικότητα (ForcedVitalCapacity-FVC) είναι ο συνολικός όγκος αέρα που εκπνέεται με μια μέγιστη βίαια εκπνευστική προσπάθεια μετά από μια πλήρη εισπνοή. Η μέγιστη εκπνευστική ικανότητα στη μονάδα του χρόνου και συγκεκριμένα σε ένα δευτερόλεπτο (ForcedExpiratoryVolumeinonesecond, FEV₁) είναι ο όγκος του αέρα που εκπνέεται κατά την διάρκεια του πρώτου δευτερολέπτου μιας βεβιασμένης προσπάθειας ζωτικής χωρητικότητας (Reid&Chung, 2009). Οι φυσιολογικές τιμές ροής-όγκου καθορίζονται σε σχέση με την ηλικία, το ύψος, το σωματικό βάρος και τα φυλετικά χαρακτηριστικά του εξεταζόμενου. Όλες οι τιμές αναφοράς παρουσιάζουν μια σταθερή απόκλιση, η οποία πρέπει να λαμβάνεται υπ' όψιν προκειμένου να καθοριστεί η κλίμακα αναφοράς για τα μετρούμενα αποτελέσματα (Selby, 2006).

ΚΛΙΜΑΚΑ BORG

Αντί να χρησιμοποιούμε την καρδιακή συχνότητα για να καθορίσουμε κλινικά την ένταση της άσκησης, κάποιες φορές είναι προτιμότερο να χρησιμοποιούμε είτε την κλίμακα αντιλαμβανόμενης κόπωσης 6-20 του Borg ή την πιο πρόσφατη μη γραμμική κλίμακα της αντιλαμβανόμενης κόπωσης 0-10 (Borg, 1970; Borg, 1973). Η κλίμακα 6-20 αναπτύχθηκε μετά από την παρατήρηση ότι οι νέοι άνθρωποι μπορούν να προσεγγίσουν την καρδιακή συχνότητα άσκησης και αν μία κλίμακα που κυμαινόταν από το 60 ως το 200 αντιστοιχίζονταν με μία περιγραφική φράση που κυμαινόταν από το «πολύ, πολύ ελαφρύ» για το 60 ως το «πολύ, πολύ σκληρό» για το 200 θα ήταν πιο εύκολο να κατηγοριοποιηθεί η υποκειμενική αίσθηση της κόπωσης. Το τελευταίο ψηφίο έφυγε και η κλίμακα απλοποιήθηκε ώστε να χρησιμοποιείται για όλες τις ηλικίες (Borg, 1970).

Η κλίμακα του Borg για την υποκειμενική αίσθηση της κόπωσης αριθμείται από το 6 έως το 20 με το 6 να θεωρείται η καθόλου κόπωση και το 20 η μέγιστη κόπωση.(εικ. 7.3). Αντίστοιχα η κλίμακα Borg για την υποκειμενική αίσθηση της δύσπνοιας αριθμείται από το 0 έως το 10 με 0 να θεωρείται δεν έχει καμία ενόχληση όσον αφορά την αναπνοή και το 10 η πολύ σοβαρή μέγιστη δύσπνοια (Carvalho, Bocchi&Guimaraes, 2009).(εικ. 7.4). Η κλίμακα του Borg μπορεί να γίνει ένα πολύ χρήσιμο εργαλείο για αυτοπροβολή και αυτορρύθμιση κατά την άσκηση. Όσο πιο έντονη είναι η αερόβια άσκηση τα αποτελέσματα στη κλίμακα ήταν μεγαλύτερα. Στα υγιή άτομα δεν αναμένετε κάποια διαφορά στη κλίμακα Borg πριν τη δοκιμασία αλλά και μετά.

The Borg Scale

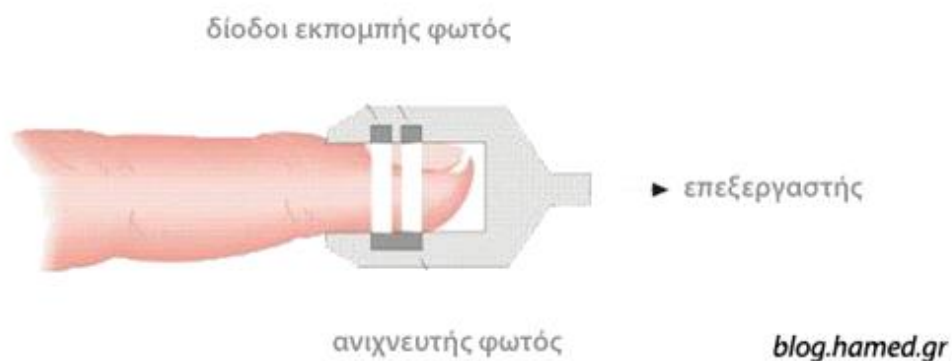
6	No exertion at all
7	Extremely light
8	
9	Very light
10	
11	Light
12	
13	Somewhat hard
14	
15	Hard (heavy)
16	
17	Very hard
18	
19	Extremely hard
20	Maximal exertion

Εικόνα 7.3 : Η κλίμακα αντιλαμβανόμενης κόπωσης του Borg. (προσαρμοσμένο από www.google.com).

Επομένως, η κλίμακα αντιλαμβανόμενης κόπωσης του Borg δημιουργήθηκε για να κατηγοριοποιήσει την υποκειμενική αίσθηση των διαφορετικών επιπέδων προσπάθειας λαμβάνοντας υπόψη το επίπεδο της φυσικής κατάστασης, τις διαφορετικές περιβαλλοντολογικές συνθήκες καθώς και τα γενικότερα επίπεδα κούρασης (ACSM, 2006). Και οι δύο κλίμακες (δηλαδή η κλίμακα 6-20 και η μη γραμμική 0-10) συσχετίζονται με το ποσοστό της μέγιστης καρδιακής συχνότητας κατά την άσκηση και είναι κατάλληλες για χρήση ως ένα υποκειμενικό εργαλείο σε ερευνητικές διαδικασίες που σχετίζονται με άσκηση (ACSM, 2006).

rating	description
0	NOTHING AT ALL
0.5	VERY, VERY LIGHT
1	VERY LIGHT
2	FAIRLY LIGHT
3	MODERATE
4	SOMEWHAT HARD
5	HARD
6	
7	VERY HARD
8	
9	
10	VERY VERY HARD (MAXIMAL)

Εικόνα 7.4 : Η κλίμα αντιλαμβανόμενης δύσπνοιας του Borg. (προσαρμοσμένο από www.google.com).



Εικόνα 7.5: Ο τρόπος λειτουργίας του οξύμετρου. (προσαρμοσμένο από www.google.com).

ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ ΤΩΝ ΜΕΤΡΗΣΕΩΝ

Η διαδικασία περιελάμβανε την επεξήγηση της δοκιμασίας, την συμπλήρωση και υπογραφή του έντυπου συγκατάθεσης. Οποίες απορίες υπήρχαν συχνά επιλύονταν κατά τη διάρκεια συμπλήρωσης του. Πραγματοποιείτο καταγραφή του σωματικού βάρους του εθελοντή με την χρήση ζυγαριάς και η μέτρηση του σωματικού ύψους με την χρήση μεζούρας.

Οι μετρήσεις της παρούσας πτυχιακής ερευνητικής εργασίας πραγματοποιήθηκαν στο φυσικοθεραπευτήριο του νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία» στην Αθήνα. Οι εθελοντές ασθενείς και οι γονείς τους ενημερωνόντουσαν για την έρευνα από ένα έντυπο συναίνεσης συμμετοχής στην όλη διαδικασία.

Αρχικά μετρήθηκε η υποκειμενική αίσθηση της δύσπνοιας και της κόπωσης με τη χρήση της κλίμακας Borg, ο κορεσμός της αιμοσφαιρίνης με το παλμικό οξύμετρο και το FVC (ο ολικός βίαια εκπνεόμενος όγκος), το FEV1 (ο όγκος αέρα που εκπνέεται βίαια το πρώτο δευτερόλεπτο της δοκιμασίας) και το FEV% (αποτελεί μέτρο αντικειμενικής συγκρίσεως των ελαστικών ιδιοτήτων και των αντιστάσεων ροής στο αγωγό σύστημα των πνευμόνων) με το φορητό σπιρόμετρο. Μετά το πέρας των μετρήσεων πραγματοποιείτο η αναπνευστική φυσικοθεραπεία με τη τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης. Η χρονική διάρκεια της συνεδρίας κρινόταν από την κατάσταση και τις εκκρίσεις του ασθενή. Μετά το τέλος της συνεδρίας δινόταν χρόνος ξεκούρασης 5-10 λεπτών και ακολουθούσαν ξανά οι αρχικές μετρήσεις.

Οι ασθενείς νοσηλευόντουσαν στο νοσοκομείο για 12- 14 ημέρες, οι συνεδρίες και οι μετρήσεις γινόντουσαν σε καθημερινή βάση.

Το δείγμα αποτελείται από άτομα ηλικίας 7 εώς 17 ετών με διαγνωσμένη τη κυστική ίνωση τα οποία χρήζουν βρογχικής παροχέτευσης λόγω εκκρίσεων στους μέσους ή κατώτερους λοβούς και τα οποία είναι σταθερά και μπορούν να ενταχθούν στην ερευνητική διαδικασία. Οι εθελοντές κρίνονται σταθερα αν η φαρμακευτική αγωγή είναι η ίδια, κριτήρια αποκλεισμού αποτελεί το άσθμα, ο πνευμονοθώρακας και οι αντενδείξεις της αυτογενής παροχέτευσης. Οι εθελοντές ασθενείς θα ενημερωθούν για την όλη διαδικασία παρουσίας των γονέων τους και θα υπογράψουν έντυπο συναίνεσης συμμετοχής στην ερευνητική διαδικασία.

Ο καθαρισμός των τμημάτων των λοβών που χρήζουν βρογχικής παροχέτευσης θα καθοριστεί μέσω των ακτινογραφιών του θώρακα και της ακρόασης των πνευμόνων. Κάθε

συνεδρία θα διαρκεί από 15 μέχρι 30 λεπτά αναλόγως τη κατάσταση του ασθενή και των εκκρίσεων του. Πριν και μετά τη συνεδρία της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας ο ασθενής συμπληρώνει τη κλίμακα Borg για την υποκειμενική αίσθηση της δύσπνοιας και της κόπωσης, γίνεται η μέτρηση του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης με το παλμικό οξύμετρο και η σπιρομέτρηση με το φορητό σπιρόμετρο όπου και καταγράφεται το FVC (ο ολικός βίαια εκπνεόμενος όγκος), το FEV1 (ο όγκος αέρα που εκπνέεται βίαια το πρώτο δευτερόλεπτο της δοκιμασίας) και το FEV% (αποτελεί μέτρο αντικειμενικής συγκρίσεως των ελαστικών ιδιοτήτων του πνεύμονος και των αντιστάσεων ροής στο αγωγο τους σύστημα). Μετά τη συνεδρία ο ασθενής ξεκουράζεται 5 με 10 λεπτά και στη συνέχεια γίνονται οι μετρήσεις. Η αναπνευστική φυσικοθεραπεία γίνεται με τη τεχνική της αυτογενής παροχέτευσης όπου αποτελείται από τρεις διαφορετικές φάσεις αναπνοής.

- Μία φάση κινητοποίησης των εκκρίσεων
- Μια φάση συλλογής των εκκρίσεων
- Μια φάση καθαρισμού των εκκρίσεων

Η αυτογενή παροχέτευση είναι μια σειρά από ασκήσεις αναπνοής που στόχο έχουν την αύξηση της ροής του αέρα στους πνεύμονες, οπότε πραγματοποιείται η κίνηση των εκκρίσεων και η βελτίωση του αερισμού. Με την αναπνοή σε διάφορα επίπεδα, οι εκκρίσεις μπορούν να μετακινηθούν από διαφορετικά τμήματα των αεραγωγών. Οι εκκρίσεις στο κάτω τμήμα των αεραγωγών κινητοποιούνται με την αναπνοή σε μικρό όγκο πνευμόνων. Με την αναπνοή με μεγαλύτερο όγκο πνευμόνων, οι εκκρίσεις που είναι πιο ψηλά στους αεραγωγούς μπορούν να κινηθούν και να καθαριστούν.

ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΟΙ ΕΡΕΥΝΑΣ

Στην παρούσα ερευνητική πτυχιακή εργασία υπήρξαν αναπόφευκτα υπήρξαν κάποιοι περιορισμοί και δυσκολίες για την πραγματοποίησή της και την ολοκλήρωσή της. Αρχικά επιλέχτηκε η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης διότι οι ασθενείς που συγκροτούσαν το δείγμα της έρευνας χρησιμοποιούσαν αυτήν τη τεχνική για την αναπνευστική φυσικοθεραπεία στο συγκεκριμένο νοσοκομείο. Ένας δεύτερος περιοριστικός παράγοντας είναι το γεγονός ότι το νοσοκομείο Παιδών «Αγία Σοφία» αποτελεί το μεγαλύτερο κέντρο στην Ελλάδα το οποίο είναι εξειδικευμένο στα παιδιά με κυστική ίνωση με συνέπεια το δείγμα να είναι ασθενείς του συγκεκριμένου νοσοκομείου και μόνο αυτού.

Δεν δέχτηκαν όλοι οι ασθενείς που είχαν λάβει μέρος στην έρευνα να συνεχίσουν τις μετρήσεις. Όλοι οι ασθενείς δεν παρουσίαζαν τις ίδιες ποσότητες εκκρίσεων ενώ λόγω της χορηγηθείσας φαρμακευτικής αγωγής πριν την έναρξη της φυσικοθεραπείας, οι ασθενείς βρίσκονταν σε κλινικά σταθερή κατάσταση με συνέπεια να μην υπάρχουν μεγάλες αποκλίσεις στις μετρήσεις.

Υπήρχε περιορισμένος χρόνος για τις μετρήσεις και δεν δινόταν ο ικανοποιητικός χρόνος ξεκούρασης μετά την αναπνευστική φυσικοθεραπεία καθώς οι ασθενείς είχαν προγραμματισμένες κλινικές εξετάσεις λόγω της παθοφυσιολογίας της νόσου με συνέπεια οι τελικές μετρήσεις να μην έχουν σημαντικές αποκλίσεις από τις αρχικές. Από τις 12-14 ημέρες νοσηλείας των ασθενών η αναπνευστική φυσικοθεραπεία και κατ'επέκταση οι μετρήσεις για το συγκεκριμένο ερευνητικό πρωτόκολλο ξεκινούσαν από την ημέρα που παραπομπής του ασθενή από τον υπεύθυνο ιατρό προς το τμήμα φυσικοθεραπείας με αποτέλεσμα ο μέγιστος αριθμός ημερών εφαρμογής της τεχνικής να είναι οι 9 .

Τέλος, δεν επιτρεπόταν από τους κανονισμούς του νοσοκομείου η δυνατότητα φωτογραφικού υλικού κατά την εκτέλεση των μετρήσεων και της συνεδρίας.

7.1 ΑΝΑΛΥΣΗ ΔΕΔΟΜΕΝΩΝ

Για την επεξεργασία των παραμέτρων μέτρησης δημιουργήθηκε ηλεκτρονική βάση από το στατιστικό πρόγραμμα επεξεργασίας SPSS (Statistical Package for Social Sciences) έκδοση 22. Η συγκεκριμένη βάση χρησιμοποιήθηκε τόσο για την περιγραφική ανάλυση όσο και για την στατιστική συμπερασματολογία

Οι βασικές στατιστικές δοκιμασίες αφορούν:

- Τη βασική περιγραφική ανάλυση των σημαντικότερων στατιστικών μέτρων (μέσος , διάμεση τιμή, τυπική απόκλιση).
- Τον έλεγχο στατιστικής σημαντικότητας συσχετίσεων μεταξύ συγκεκριμένων κατηγορικών μεταβλητών με αρχική υπόθεση ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά και με έλεγχο της τιμής για το παρατηρούμενο επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας (P-value).

Όπου η αρχική υπόθεση είναι ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά.

- Όταν το $p\text{-value} < 0,05$ τότε απορρίπτουμε την αρχική υπόθεση και κατά συνέπεια έχουμε στατιστικά σημαντική διαφορά.
- Όταν το $p\text{-value} > 0,05$ τότε κάνουμε δεκτή την αρχική υπόθεση.

7.2 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

7.2.1 Έλεγχος κορεσμού αιμοσφαιρίνης των συνολικών μετρήσεων των παιδιών ανα μέρα μέτρησης για πριν και μετά την παρέμβαση.

Για κάθε έναν συμμετέχοντα που έλαβε μέρος στην ερευνητική διαδικασία υπολογίστηκαν όλες οι μετρήσεις για το κορεσμό της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά από την εφαρμογή της αυτογενούς παροχέτευσης. Πραγματοποιήθηκαν στατιστικοί έλεγχοι για κάθε μια μέτρηση ξεχωριστά ($1^{\text{η}}, 2^{\text{η}} \dots 8^{\text{η}}$), για το κορεσμό αιμοσφαιρίνης για πριν και μετά από την αναπνευστική φυσικοθεραπεία χρησιμοποιώντας για κάθε ένα ασθενή τον μέσο όρο της κάθε μέτρησης.

Από τους στατιστικούς ελέγχους που έγιναν φαίνεται ότι υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά στον κορεσμό της αιμοσφαιρίνης μεταξύ πριν και μετά από την αναπνευστική φυσικοθεραπεία και αυτό συμβαίνει στην $3^{\text{η}}$, $4^{\text{η}}$, $5^{\text{η}}$, $7^{\text{η}}$, και $8^{\text{η}}$ μέτρηση για όλους τους ασθενείς. Κάτι το οποίο μας οδήγησε στο συμπέρασμα ότι η καθημερινή εφαρμογή της τεχνικής έχει θετικά αποτελέσματα στους ασθενείς με κυστική ίνωση όσο αφορά τον κορεσμό της αιμοσφαιρίνης, δηλαδή της μέτρησης της οξυγόνωσης του ασθενούς

$3^{\text{η}}$ μέτρηση : $p\text{ value} = \mathbf{0,003} < 0,05$

$4^{\text{η}}$ μέτρηση: $p\text{ value} = \mathbf{0,041} < 0,05$

$5^{\text{η}}$ μέτρηση: $p\text{ value} = \mathbf{0,017} < 0,05$

$7^{\text{η}}$ μέτρηση: $p\text{ value} = \mathbf{0,019} < 0,05$

$8^{\text{η}}$ μέτρηση: $p\text{ value} = \mathbf{0,001} < 0,05$

Πίνακας 7.6 (για διαστήματα εμπιστοσύνης 95%). Συνεπώς απορρίπτουμε την αρχική υπόθεση ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά για το κορεσμό της αιμοσφαιρίνης σε σχέση πριν και μετά την αναπνευστική φυσικοθεραπείας στην $3^{\text{η}}, 4^{\text{η}}, 5^{\text{η}}, 7^{\text{η}}$, και $8^{\text{η}}$ μέτρηση.

Πίνακας 7.6 Στατιστικοί έλεγχοι 3^{ης}, 4^{ης}, 5^{ης}, 7^{ης}, 8^{ης} μέτρησης

		Paired Differences					t	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Τρίτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Τρίτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	-1,000	1,155	,289	-1,615	-,385	-3,464	15	,003
Pair 1	Τέταρτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Τέταρτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	-,533	,915	,236	-1,040	-,026	-2,256	14	,041
Pair 1	Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	-,857	1,167	,312	-1,531	-,183	-2,747	13	,017
Pair 1	Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	-,900	,994	,314	-1,611	-,189	-2,862	9	,019
Pair 1	Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	-1,333	,516	,211	-1,875	-,791	-6,325	5	,001

7.2.2 Έλεγχος κορεσμού αιμοσφαιρίνης συγκεντρωτικών μέσων όρων για πριν και μετά από την παρέμβαση.

Υπολογίστικαν οι μέσοι όροι του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης για όλες τις μετρήσεις για πριν και μετά από την αναπνευστική φυσικοθεραπεία για όλους τους ασθενείς . Στη συνέχεια πραγματοποιήθηκε στατιστικός έλεγχος για εύρεση στατικής σημαντικότητας στο κορεσμό αιμοσφαιρίνης για πριν και μετα για όλους τους ασθενείς.

Από το στατιστικό έλεγχο που έγινε για τα παρατηρούμενα επίπεδα σημαντικότητας Μεταβλητή 1 : $p \text{ value} = 0,238 > 0,05$, πίνακας 7.7 (για διάστημα εμπιστοσύνης 95%). Συνεπώς γίνεται δεκτή η αρχική υπόθεση για την μη ύπαρξη στατιστικά σημαντικής διαφοράς των συγκεντρωτικών μεταβλητών πριν και μετά.

Πίνακας 7.7 Στατιστικός έλεγχος όλων των μετρήσεων του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία για όλο το δείγμα

		Paired Differences				T	df	Sig. (2-tailed)	
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower				Upper
Pair 1	Κορ. Αιμοσφ Πριν – Κορ. Αιμοσφ Μετα	-,40064	1,38837	,32724	-,109106	,28978	-1,224	17	<u>,238</u>

7.3.3 Έλεγχοι στατιστικών σημαντικοτήτων με άξονες το φύλο και την ομαδοποιημένη ηλικία για το κορεσμό της αιμοσφαιρίνης για πριν και μετά την παρέμβαση.

Για τις συγκεντρωτικές μετρήσεις σε κάθε ασθενή πραγματοποιήθηκαν έλεγχοι στατιστικών σημαντικοτήτων με άξονες το φύλο (πίνακας 7.8) και την ομαδοποιημένη ηλικία. (πίνακας 7.9) Αναφορικά με την στατιστική σημαντικότητα ανά φύλο και ομαδοποιημένη ηλικία δεν παρατηρήθηκαν σημαντικές στατιστικές διαφορές στο κορεσμό της αιμοσφαιρίνης για πριν και μετά από την αυτογενή παροχέτευση.

Ως προς το φύλο :

Κορεσμός αιμοσφαιρίνης πριν : $P \text{ value} = 0,341 > 0,05$

Κορεσμός αιμοσφαιρίνης μετά : $P \text{ value} = 0,878 > 0,05$

πίνακας 7.8 (για διάστημα εμπιστοσύνης 95%). Συνεπώς γίνεται δεκτή η αρχική υπόθεση για την μη ύπαρξη στατιστικά σημαντικής διαφοράς των συγκεντρωτικών μεταβλητών πριν και μετά.

Πίνακας 7.8 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο.

		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
Κορεσμός αιμοσφαιρίνης πριν	Between Groups	,649	1	,649	,963	,341
	Within Groups	10,775	16	,673		
	Total	11,424	17			
Κορεσμός αιμοσφαιρίνης μετά	Between Groups	,043	1	,043	,024	,878
	Within Groups	28,396	16	1,775		
	Total	28,439	17			

Ως προς την ομαδοποιημένη ηλικία:

Κορεσμός αιμοσφαιρίνης πριν : P value = **0,124** > 0,05

Κορεσμός αιμοσφαιρίνης μετά : P value = **0,169** > 0,05

πίνακας 7.9 (για διάστημα εμπιστοσύνης 95%). Συνεπώς γίνεται δεκτή η αρχική υπόθεση για την μη ύπαρξη στατιστικά σημαντικής διαφοράς των συγκεντρωτικών μεταβλητών πριν και μετά.

Πίνακας 7.9 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία

		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
Κορεσμός αιμοσφαιρίνης πριν	Between Groups	2,780	2	1,390	2,412	,124
	Within Groups	8,644	15	,576		
	Total	11,424	17			
Κορεσμός αιμοσφαιρίνης μετά	Between Groups	6,002	2	3,001	2,006	,169
	Within Groups	22,437	15	1,496		
	Total	28,439	17			

7.2.4 Έλεγχος των αναπνευστικών παραμέτρων (FVC, FEV₁ και FEV%) των συνολικών μετρήσεων των παιδιών ανα μέρα μέτρησης για πριν και μετά την παρέμβαση.

Για κάθε έναν συμμετέχοντα που έλαβε μέρος στην ερευνητική διαδικασία υπολογίστηκαν όλες τις μετρήσεις χωριστά για κάθε αναπνευστική παράμετρο πριν και μετά από την εφαρμογή της αυτογενούς παροχέτευσης και υπολόγησαμε τους μέσους όρους. Στη συνέχεια πραγματοποιήθηκαν στατιστικοί έλεγχοι για κάθε μια μέτρηση ξεχωριστά (1^η, 2^η... 8^η), για κάθε αναπνευστική παράμετρο για πριν και μετά από την αναπνευστική φυσικοθεραπεία.

Με στόχο τον έλεγχο της στατιστικής σημαντικότητας για όλους τους ασθενείς χρησιμοποιώντας για κάθε ένα ασθενή τον μέσο όρο της κάθε μέτρησης.

Από τους στατιστικούς ελέγχους που πραγματοποιήθηκαν φαίνεται να μην υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά για τις μεταβλητές του FVC, FEV₁ και FEV% σε καμία μέτρηση. Συνεπώς φαίνεται ότι δεν υπάρχει σημαντική διαφορά των αναπνευστικών παραμέτρων του FVC, FEV₁ και FEV% πριν και μετά την εφαρμογή της τεχνικής (πίνακας 7.10).

Πίνακας 7.10 Στατιστικοί έλεγχοι 1^{ης}, 2^{ης}, 3^{ης}, 4^{ης}, 5^{ης}, 6^{ης}, 7^{ης}, 8^{ης} μέτρησης

		Paired Differences					t	Df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 2	Πρώτη μέτρηση FVC πριν - Πρώτη μέτρηση FVC μετά	-,008	,209	,049	-,112	,096	-,158	17	,877
Pair 3	Πρώτη μέτρηση % FEV πριν - Πρώτη μέτρηση % FEV μετά	1,1333	7,2064	1,6986	-2,4503	4,7170	,667	17	,514
Pair 4	Πρώτη μέτρηση FEV1 πριν - Πρώτη μέτρηση FEV1 μετά	,00111	,17908	,04221	-,08794	,09016	,026	17	,979

Pair 2	Δεύτερη μέτρηση FVC πριν - Δεύτερη μέτρηση FVC μετά	,01813	,19997	,04999	-,08843	,12468	,363	15	,722
Pair 3	Δεύτερη μέτρηση % FEV πριν - Δεύτερη μέτρηση % FEV μετά	,8687	9,7511	2,4378	-4,3272	6,0647	,356	15	,727

	% FEV μετά								
Pair 4	Δεύτερη μέτρηση FEV1 πριν - Δεύτερη μέτρηση FEV1 μετά	,03625	,22066	,05517	-,08133	,15383	,657	15	,521

Pair 2	Τρίτη μέτρηση FVC πριν - Τρίτη μέτρηση FVC μετά	-,04750	,24572	,06143	-,17844	,08344	-,773	15	,451
Pair 3	Τρίτη μέτρηση % FEV πριν - Τρίτη μέτρηση % FEV μετά	,4875	8,6294	2,1573	-4,1108	5,0858	,226	15	,824
Pair 4	Τρίτη μέτρηση FEV1 πριν - Τρίτη μέτρηση FEV1 μετά	-,01188	,12128	,03032	-,07650	,05275	-,392	15	,701
Pair 2	Τέταρτη μέτρηση FVC πριν - Τέταρτη μέτρηση FVC μετά	,03800	,15871	,04098	-,04989	,12589	,927	14	,369
Pair 3	Τέταρτη μέτρηση % FEV πριν - Τέταρτη μέτρηση % FEV μετά	-2,8133	9,6680	2,4963	-8,1673	2,5406	-1,127	14	,279
Pair 4	Τέταρτη μέτρηση FEV1 πριν - Τέταρτη μέτρηση FEV1 μετά	-,03200	,18846	,04866	-,13637	,07237	-,658	14	,521
Pair 2	Πέμπτη μέτρηση FVC πριν - Πέμπτη μέτρηση FVC μετά	-,07143	,24178	,06462	-,21103	,06817	-1,105	13	,289
Pair 3	Πέμπτη μέτρηση % FEV πριν - Πέμπτη μέτρηση % FEV μετά	5,02857	9,12919	2,43988	-,24247	10,29961	2,061	13	,060
Pair 4	Πέμπτη μέτρηση FEV1 πριν - Πέμπτη μέτρηση FEV1 μετά	6,66500	24,96751	6,67285	-7,75081	21,08081	,999	13	,336

Pair 2	Έκτη μέτρηση FVC πριν - Έκτη μέτρηση FVC μετά	-,07500	,15153	,04792	-,18340	,03340	-1,565	9	,152
--------	---	---------	--------	--------	---------	--------	--------	---	-------------

Pair 3	Έκτη μέτρηση % FEV πριν - Έκτη μέτρηση % FEV μετά	3,43000	7,46489	2,36060	-1,91006	8,77006	1,453	9	,180
Pair 4	Έκτη μέτρηση FEV1 πριν - Έκτη μέτρηση FEV1 μετά	8,12000	25,67458	8,11901	26,48649	10,24649	-1,000	9	,343
Pair 2	Έβδομη μέτρηση FVC πριν - Έβδομη μέτρηση FVC μετά	-,00700	,19721	,06236	-,14807	,13407	-,112	9	,913
Pair 3	Έβδομη μέτρηση % FEV πριν - Έβδομη μέτρηση % FEV μετά	1,37000	8,88495	2,80967	-7,72591	4,98591	-,488	9	,637
Pair 4	Έβδομη μέτρηση FEV1 πριν - Έβδομη μέτρηση FEV1 μετά	,01800	,19418	,06141	-,12091	,15691	,293	9	,776

Pair 2	Όγδοη μέτρηση FVC πριν - Όγδοη μέτρηση FVC μετά	,00250	,11856	,04840	-,12193	,12693	,052	5	,961
Pair 3	Όγδοη μέτρηση % FEV πριν - Όγδοη μέτρηση % FEV μετά	-,33333	5,53124	2,25812	-6,13802	5,47135	-,148	5	,888
Pair 4	Όγδοη μέτρηση FEV1 πριν - Όγδοη μέτρηση FEV1 μετά	-,00500	,13035	,05321	-,14179	,13179	-,094	5	,929

7.2.5 Έλεγχος αναπνευστικών παραμέτρων των συγκεντρωτικών μέσων όρων για πριν και μετά από την παρέμβαση

Υπολογίστικαν οι μέσοι όροι των FVC, FEV1 και FEV% για όλες τις μετρήσεις για πριν και μετά από την αναπνευστική φυσικοθεραπεία για όλους τους ασθενείς . Στη συνέχεια πραγματοποιήθηκαν στατιστικοί ελέγχοι για εύρεση στατικής σημαντικότητας των FVC, FEV1 και FEV% για πριν και μετά για όλους τους ασθενείς.

Από τους στατιστικούς ελέγχους που έγιναν για τα παρατηρούμενα επίπεδα σημαντικότητας

Μεταβλητή 2 : p value= **0,412**> 0,05

Μεταβλητή 3 : p value= **0,752**> 0,05

Μεταβλητή 4 : p value= **0,933**> 0,05

(για διάστημα εμπιστοσύνης 95%), (πίνακας 7.11).

Συνεπώς γίνεται δεκτή η αρχική υπόθεση για την μη ύπαρξη στατιστικά σημαντικής διαφοράς των συγκεντρωτικών αναπνευστικών παραμέτρων πριν και μετά.

Πίνακας 7.11 Στατιστικοί έλεγχοι για όλων των μετρήσεων ανα αναπνευστική παράμετρο για ολο το δείγμα

		Paired Differences					T	Df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 2	FVC Πριν- FVC Μετα	-, 02184	,11015	,02596	-,07662	,03293	-,841	17	,412
Pair 3	FEV% Πριν – FEV% Μετα	,39095	5,17514	1,21979	2,18259	2,96449	,321	17	,752
Pair 4	FEV1 Πριν – FEV1 Μετα	-, 07616	3,77484	,88974	1,95334	1,80102	-,086	17	,933

7.2.6 Έλεγχοι στατιστικών σημαντικοτήτων με άξονες το φύλο και την ομαδοποιημένη ηλικία ανα αναπνευστική παράμετρο(FVC,FEV1,FEV%) για πριν και μετά την παρέμβαση

Για τις συγκεντρωτικές μετρήσεις σε κάθε ασθενή πραγματοποιήθηκαν έλεγχοι στατιστικών σημαντικοτήτων με άξονες το φύλο και την ομαδοποιημένη ηλικία. Αναφορικά με την στατιστική σημαντικότητα ανά φύλο δεν παρατηρήθηκε σημαντικά στατιστικές διαφορές (Πίνακες 7.12 , 7.13 , 7.14).

Οι στατιστικοί έλεγχοι One ANOVA αφορούν τη σύγκριση των μέσων όρων όλων των μετρήσεων της κάθε αναπνευστικής παράμετρο, (FVC, FEV%,FEV1) πριν και μετα την φυσικοθεραπεία ανα φύλο. (Πίνακες 7.15 ,7.16 , 7.17).

Οι στατιστικές σημαντικές διαφορές που παρατηρήθηκαν αφορούν το FEV % πριν την φυσικοθεραπεία σε συνάρτηση με την ομαδοποιημένη ηλικία (Πίνακας 7.16).

Στον στατιστικό έλεγχο One ANOVA αφορά τη σύγκριση των συνολικών μετρήσεων του FEV % πριν τη φυσικοθεραπεία σε συνάρτηση με την ομαδοποιημένη ηλικία. Το παρατηρούμενο επίπεδο σημαντικότητας $p \text{ value} = 0,013 < 0,05$, (πίνακας 7.16), (για διάστημα εμπιστοσύνης 95%). Συνεπώς απορρίπτουμε την αρχική υπόθεση ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά του FEV % πριν την φυσικοθεραπεία σε συνάρτηση με την ομαδοποιημένη ηλικία. Οπότε φαίνεται ότι υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά και συγκεκριμένα στις ομάδες ηλικιών 7-11 ετών και 14-17 ετών όπου εκεί είναι συγκεντρωμένες όλες οι τιμές (Πίνακας 7.18).

Πίνακας 7.12 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FVC πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο.

		Sum of Squares	Df	Mean Square	F	Sig.
FVC πριν	Between Groups	,019	1	,019	,043	,839
	Within Groups	7,036	16	,440		
	Total	7,055	17			
FVC μετά	Between Groups	,003	1	,003	,008	,928
	Within Groups	6,424	16	,402		
	Total	6,428	17			

Πίνακας 7.13 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV% πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο.

		Sum of Squares	Df	Mean Square	F	Sig.
FEV% πριν	Between Groups	10,747	1	10,747	,097	,759
	Within Groups	1765,850	16	110,366		
	Total	1776,596	17			
FEV% μετά	Between Groups	13,755	1	13,755	,157	,697
	Within Groups	1404,078	16	87,755		
	Total	1417,833	17			

Πίνακας 7.14 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV₁ πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά φύλο.

		Sum of Squares	Df	Mean Square	F	Sig.
FEV1 πριν	Between Groups	7,792	1	7,792	1,353	,262
	Within Groups	92,149	16	5,759		
	Total	99,941	17			
FEV1 μετά	Between Groups	9,017	1	9,017	1,268	,277
	Within Groups	113,743	16	7,109		
	Total	122,760	17			

Πίνακας 7.15 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FVC πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία.

		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
FVC πριν	Between Groups	2,058	2	1,029	3,089	,075
	Within Groups	4,997	15	,333		
	Total	7,055	17			
FVC μετά	Between Groups	1,977	2	,988	3,330	,064
	Within Groups	4,451	15	,297		
	Total	6,428	17			

Πίνακας 7.16 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV% πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία.

		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
FEV % πριν	Between Groups	783,172	2	391,586	5,913	,013
	Within Groups	993,425	15	66,228		
	Total	1776,596	17			
FEV% μετά	Between Groups	435,346	2	217,673	3,323	,064
	Within Groups	982,487	15	65,499		
	Total	1417,833	17			

Πίνακας 7.17 Ο μέσος όρος όλων των μετρήσεων του FEV₁ πριν και μετά τη φυσικοθεραπεία ανά ομαδοποιημένη ηλικία.

		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
FEV1 πριν	Between Groups	4,076	2	2,038	,319	,732
	Within Groups	95,865	15	6,391		
	Total	99,941	17			
FEV1 μετά	Between Groups	4,969	2	2,484	,316	,734
	Within Groups	117,791	15	7,853		
	Total	122,760	17			

Πίνακας 7.18 Το FEV % πριν τη φυσικοθεραπεία κατά την ομαδοποιημένη ηλικία

		age1			Total
		7-11	11-14	14-17	
FEV% πριν	45,10	0	0	1	1
	59,92	0	0	1	1
	61,60	0	0	1	1
	66,14	0	0	1	1
	69,54	0	0	1	1
	71,83	1	0	0	1
	72,78	0	0	1	1
	72,83	1	0	0	1
	73,24	1	0	0	1
	73,53	1	0	0	1
	73,89	0	0	1	1
	76,94	1	0	0	1
	78,00	1	0	0	1
	78,50	0	0	1	1
	81,70	0	1	0	1
	84,80	1	0	0	1
	85,93	1	0	0	1
86,51	0	1	0	1	
Total		8	2	8	18

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8 : ΣΥΖΗΤΗΣΗ – ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Ο σκοπός της παρούσας ερευνητικής πτυχιακής εργασίας ήταν η επίδραση της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας με την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης σε ασθενείς με κυστική ίνωση ηλικίας 7-17 ετών. Οι ασθενείς που συμμετείχαν στην έρευνα ήταν 18. Το δείγμα της έρευνας συλλέχθηκε στο νοσοκομείο Παίδων «Αγία Σοφία» στην Αθήνα ενώ χρειάστηκαν 5 μήνες για την συλλογή του.

Από τις 12-14 ημέρες νοσηλείας τους η φυσικοθεραπεία και οι μετρήσεις ξεκινούσαν από την ημέρα που έστελνε ο υπεύθυνος ιατρός το παραπεμπτικό για έναρξη των φυσικοθεραπειών. Σε κάθε ασθενή πραγματοποιήθηκαν από 1 έως 9 συνεχόμενες συνεδρίες βρογχικού καθαρισμού με την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης και οι μετρήσεις αυτές ήταν συνεχόμενες από την πρώτη ημέρα της αρχικής μέτρησης.

Η καταγραφή των καρδιοαναπνευστικών παραμέτρων πραγματοποιήθηκε με ένα φορητό σπιρόμετρο και ένα παλμικό οξύμετρο. Με το σπιρόμετρο μετρήθηκε το FVC (βεβιασμένη ζωτική χωρητικότητα), FEV1 (βίαιος εκπνεόμενος όγκος αέρα στο 1^ο δευτερόλεπτο) και το FEV% και με το παλμικό οξύμετρο ο κορεσμός της αιμοσφαιρίνης. Αρχικά γινόταν η μέτρηση του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης στη συνέχεια η σπιρομέτρηση και ακολουθούσε η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης. Στο τέλος της θεραπείας δινόταν χρόνος ξεκούρασης 5-10 λεπτών και ακολουθούταν η ίδια σειρά των μετρήσεων.

Στους ασθενείς πριν και μετά την διενέργεια της τεχνικής και των μετρήσεων δινόταν και ένα χαρτί με την κλίμακα Borg για την υποκειμενική δύσπνοια και κόπωση όπου οι ασθενείς αναφέρονταν αν παρουσίαζαν δύσπνοια και κόπωση πριν και μετά από την αυτογενή παροχέτευση. Αξίζει να τονιστεί ότι κανείς ασθενής δεν παρουσίασε δύσπνοια ή κόπωση μετά την εφαρμογή της τεχνικής κάτι που συνάδει με τις προηγούμενες μελέτες ότι η τεχνική θεωρείται «ξεκούραστη» για τον ασθενή με ΚΙ.

Σύμφωνα με τα αποτελέσματα των μετρήσεων βρέθηκε ότι στη 3^η, 4^η, 5^η, 7^η και 8^η μέτρηση του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης πριν και μετά από τη τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης υπήρξε στατιστικά σημαντική διαφορά.

Στην στατιστική ανάλυση ανά φύλο δεν βρέθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά στις αναπνευστικές παραμέτρους. Αντίθετα στατιστικά σημαντικές διαφορές παρατηρήθηκαν όσο αφορά το FEV % πριν την φυσικοθεραπεία σε συνάρτηση με την ομαδοποιημένη ηλικία. Στις ηλικιακές ομάδες 7 με 11 ετών και 14 με 17 ετών. Αυτό είναι μία ένδειξη ότι η ηλικία

παίζει σημαντικό ρόλο στην αναπνευστική παράμετρο FEV% που καταγράφηκε πριν από τη φυσικοθεραπεία. Σε περετέρο έρευνα το αποτέλεσμα αυτό θα βοηθήσει να βρεθεί στατιστική σημαντική διαφορά σε ηλικίες από 7 έως 11 ετών και 14 έως 17 ετών.

Δεν βρέθηκε να υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά στις μεταβλητές FVC, FEV1 και FEV% σε σχέση πριν και μετά την αναπνευστική φυσικοθεραπεία με την τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης. Παρόλο αυτών των λίγων αποτελεσμάτων αυτής της έρευνας είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι κατά τη διάρκεια της τεχνικής στους περισσότερους ασθενείς γινόταν αποβολή των εκκρίσεων και αυτό έχει να κάνει με την βοήθεια που παρείχε η συγκεκριμένη τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης.

Πιθανές αδυναμίες

Το χρονικό διάστημα συλλογής του δείγματος θα έπρεπε να είναι μεγαλύτερο ώστε να υπάρχει μεγαλύτερο δείγμα ασθενών. Το μικρό δείγμα ασθενών της τάξεως των 18 ασθενών δεν μας επιτρέπει την δημιουργία ασφαλών συμπερασμάτων σχετικά με την τεχνική. Λόγω του ηλικιακού περιορισμού αλλά και της παθοφυσιολογίας της νόσου δεν δέχτηκαν όλοι οι γονείς να συμπεριληφθούν στην ερευνητική διαδικασία.

Λόγω της σταθερά κλινικής και ιατροφαρμακευτικής κατάστασης των ασθενών δεν υπήρχε κατακράτηση εκκρίσεων με αποτέλεσμα να μην έχουν όλοι οι ασθενείς την ίδια ποσότητα με κάποιους συμμετέχοντες να μην έχουν καθόλου.

Τέλος καθώς το συγκεκριμένο νοσοκομείο αποτελεί το μεγαλύτερο κέντρο ΚΙ στην Ελλάδα και λόγω του ότι οι παιδιατρικοί ασθενείς έχρηζαν σειρά ιατρικών εξετάσεων δεν υπήρχε ικανοποιητικός χρόνος ξεκούρασης μετά την εφαρμογή της τεχνικής της αυτογενούς παροχέτευσης με συνέπεια οι τελικές μετρήσεις να μην έχουν σημαντικές αποκλίσεις από τις αρχικές.

Συμπερασματικά η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης σε ασθενείς με κυστική ίνωση φαίνεται να άυξησε την ποσότητα των εκκρίσεων αλλά και να ενίσχυσε την ψυχολογία των παιδιών, με θετικό τρόπο, κατά τη διάρκεια της έρευνας μας. Τα αποτελέσματα των μετρήσεων μετά την διαδικασία της τεχνικής εμφάνισαν στατιστικά σημαντική διαφορά σχετικά με τον κορεσμό της αιμοσφαιρίνης σε συγκεκριμένες μετρήσεις σε αντίθεση με τους αναπνεόμενους όγκους (FVC, FEV1 και FEV%) λόγω των παραπάνω περιορισμών. Επιπροσθέτως θα μπορούσε να αναφερθεί, ότι μετά το πέρας των πρώτων τριών μετρήσεων, στο σύνολο των ασθενών, παρουσιάστηκε σημαντική διαφορά, κι αυτή αφορά το κορεσμό

της αιμοσφαιρίνης. Βρέθηκε να υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά στο FEV% πριν από την αυτογενή παροχέτευση στις ηλικιακές ομάδες 7 με 11 ετών και 14 με 17 ετών, αυτή η ένδειξη δείχνει ότι η συγκεκριμένη ηλικία παίζει σημαντικό ρόλο στα επίπεδα του FEV%. Παρ' όλα αυτά , λόγω των περιορισμών και του μικρού σε αριθμό δείγματος , θα πρέπει να γίνουν περαιτέρω έρευνες με περισσότερους ασθενείς που δεν θα είναι κλινικά σταθεροί ,έτσι ώστε να αναδειχθούν περισσότερα αποτελέσματα.

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Ελληνική βιβλιογραφία

1. (Μεταφρασμένο) **Robert J. Stone, Judith A. Stone**, 2013, Άτλας των Σκελετικών Μυών ,7η έκδοση, Μετάφραση-Επιμέλεια από τα αγγλικά από Δρ.Δ.Π. Πετσανάς , Εκδότης: Παρισιανού Α.Ε
2. **Behrman, R. , E. , Kliegman , R. , M. , Arvin , A. , M. ,** 2000 Nelson Παιδιτρική 2. Μετάφραση- Επιμέλεια από τα αγγλικά από Χρούσος Π. , Αθήνα: Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης.
3. **Richard L. Drake, Wayne Vogl, Adam Mitchell**, 2005. Grey's Anatomy. Μετάφραση από τα Αγγλικά από Παναγιώτη Ν. Σκανδαλάκη, Π. Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδης
4. **Κανακούδη -Τσακαλίδου , Φ. , Κατζός , Γ. ,** 2007, Βασική Παιδιατρική , Δεύτερη Έκδοση , Θεσσαλονίκη: University Studio Press
5. **Μάρλου Ε., Πανόπουλος Γ.** (2006). Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία (Σε πνευμονικές και μη, παθήσεις).Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης, Αθήνα

Ξένα βιβλιογραφία

1. **Cystic Fibrosis Trust Infection Control Group,2004** Pseudomonas aeruginosa infection in people with Cystic Fibrosis . Suggestions for prevention and infection control (2nd edn), Bromley.
2. **David M.Orestein , Jonathan E. Spahr, Daniel J.Weiner**, 2011,Cystic Fibrosis, A Guide for Patient and Family , 4th Edition.
3. **David P.Naidich W. Richard Webb , Philippe A. Grenier , Warren B. Gafter**,2005"Imaging of the airways , Functinal and radiologic correlations" .
4. **Henry Gray**,2000,Anatomy of the human body, 20th ed., thoroughly rev. and re-edited by Warren H. Lewis.Published May 2000 by Bartleby.com; © 2000 Copyright Bartleby.com, Inc.
5. **Hopkin K.**,1998 .Understanding Cystic Fibrosis.University Press of Mississippi.USA.
6. **International Cystic Fibrosis Association (1996)**. Guidelines for the diagnosis and management of cystic fibrosis , World Health Organization / Human Genetic Programmes.

7. **J.N. Han**, June 1993,European Respiration Journal, Respiratory Function of the Rib Cage Muscles.
8. **Jennifer A Pryor , S Ammani Prasad**,2008, Physiotherapy for respiratory and cardiac problems , Adults and Paediatric , 4th edition.
9. **Jeremy P. T. Ward, Jane Ward, Richard Leach** , 2010 , The Respiratory System at a Glance , 3rd edition.
10. **Keith L. Moore**,2013, Clinically Oriented Anatomy , 7th edition.
11. **Michael Schünke, Lawrence M. Ross, Erik Schulte, Udo Schumacher, Edward D. Lamperti**,Thieme Atlas of Anatomy: General Anatomy and Musculoskeletal System .
12. **P.M.Davies**, 1990, "Right in the Middle".
13. **Philip Hasleton , Douglas B. Flieder** , 2013,Spencer's Pathology of the Lung .
14. **Platzer W.**, 2008,Color Atlas of Human Anatomy locomotor system ,6th edition.
15. **Pryor, J., A., Prasad, S., A.**, 2002, Physiotherapy for respiratory and cardiac problems: adults and paediatrics , Third edition , New York :Churchill Livingstone
16. **Ronald W.Dudek**, 2010, Embryology ,5th edition.
17. **Steve Parker**,2007 ,"The Human Body Book".

ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ

Ελληνική αρθρογραφία

1. **Πρεφτίτση Α.** (2006) Τι είναι κυστική ίνωση. Περιοδικό Αναπηρία Τώρα.

Αγγλική αρθρογραφία

1. **Allyson J. Merrell and Gabrielle Kardon**,(2014):Development of the diaphragm, a skeletal muscle essential for mammalian respiration.
2. **App EM, Kiselmann R, Reinhardt D, Lindemann H, Dasgupta B,King M, Brand P.** Sputum rheology changes in cystic fibrosis following two different types of physiotherapy: flutter vs autogenic drainage. Chest 1998;114(1):171–177.
3. **Armstrong DS, Grimwood K, Carzinor et al** 1995 Lower respiratory tract infection and inflammation in infants with newly diagnosed cystic fibrosis British Medical Journal 310: 1571-1572.
4. **Bauer M , Hoek G, Smit HA et al** 2007 Air pollution and development of asthma, allergy and infections in birth cohort . European Respiratory Journal 29: 879-888.
5. **Bhuyan U, Peters AM , Gordon I, Helms P** 1989 Effects of posture on the distribution of pulmonary ventilation and perfusion in children and adults. Thorax 44: 480-484.
6. **Boucher RC**,2004 New concepts of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease European Respiratory Journal 23:146-158.
7. **Bush A., Alt.on E.W.F.W., Davies J.C., Griesenbach U., Jaffe A.**, 2006 Cystic Fibrosis in the 21st century. Progress in Respiratory Research. Bolliger CT , vol 34.
8. **Camilla R. Whitten, MRCS, FRCR, , Sameer Khan, MRCP, FRCR, , Graham J. Munneke, MRCP, FRCR, and , Sisa Grubnic, MRCP, FRCR** ,2007, A Diagnostic Approach to Mediastinal Abnormalities.
9. **Cohen-Cyberknoh M, et al.** Managing cystic fibrosis: strategies that increase life expectancy and improve quality of life. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2011;183:1463.
10. **Crystal, R.G., McElvaney, N.G., Rosenfeld, M.A. et al** (1994) Administration of an adenovirus containing the human CFTR cDNA to the respiratory tract of individuals with CF. Nature Genetics, 8, 42-51.

11. **David A.** Autogenic drainage—the German approach. In: Pryor J, editor. *Respiratory care*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1991.
12. **David Weill & Kapil Patel** , 2013, Lung Transplant for Cystic Fibrosis ,*Curr Respiratory Care Rep* 2: 180-186.
13. **Davidson AGF, Wong LTK, Pirie GE, McIlwaine PM.** Long-term comparative trial of conventional percussion and drainage physiotherapy to autogenic drainage in in cystic fibrosis (abstract). *Pediatr Pulmonol* 1992;Suppl 8:A235.
14. **Davies H , Kitchman R , Gordon G, Helms P** 1985. Regional Ventilation in infancy. Reversal of the adult pattern. *New England Journal of Medicine* 313: 1627-1628.
15. **Derenne JP Macklem PT , Roussos S** (1978): The respiratory muscles : mechanics , control , pathophysiology , *118*(1):119.
16. **Drumm, M.L., Popoe H.A., Cliff, W.H. et al** (1990) Correction of the cystic fibrosis defect in vitro by retrovirus-mediated gene transfer. *Cell*, 62, 1227-1233.
17. **Englehardt, J.F., Zepeda, M., Cohn, J. A. et al**(1994) Expression of the cystic fibrosis gene in adult human lung. *J. Clin. Invest.*, 93, 737-749.
18. **Giles DR, Wagener J, Accurso F, Butler-Simon N.** Short-term effects of postural drainage with clapping vs autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1995;108(4):952–954.
19. **Greger R., Schreiber R., Mall M., et al.,** 2001 Cystic Fibrosis and CFTR *Pflugers Arch-Eur J Physiol* 443, Suppl 1:53-57.
20. **J.N. Han**, June 1993 *J.N. Han, 1993 Respiratory Function of the Rib Cage Muscles; "European Respiration Journal"*.
21. **Jaffe A, Bush A**, 2001 Cystic Fibrosis: review of the decade , *Monaldi Archives of the Chest Disease* 56:240-247.
22. **Joseph L. Bobadilla, Milan Macek Jr2, Jason P. Fine and Philip M. Farrell,** 2002 , Cystic fibrosis: A worldwide analysis of CFTR mutations—correlation with incidence data and application to screening.
23. **Keogan M., Caseu M., O'Brien S. et al.,** 1992 Biliary complications of cystic fibrosis. *Gut*, 33, 387-391.
24. **Kerem B, et al.** Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science* 1989;245:1073–1080.

25. **King H , Booker PD** 2004 General principles of neonatal anaesthesia. *Current Anaesthesia and Critical Care* 15 : 302-308.

26. **Kraemer R, Rudeberg A, Zumbuehl C, Chevillier J.** Autogenic drainage in CF patients (theory and practice). *IACFANewsletter* March 1990:7–10.

27. **Menkes HA , Traystman RJ** 1977 Collateral ventilation .*American Review of Respiratory Disease* 116 : 287-309.

28. **Michel, S.H., Mueller D.H.** (1994). Impact of lactation on women with cystic fibrosis and their infants : a review of five cases. *J.am.Diet.Assoc* 95:159-165.

29. **Miller S, Hall DO, Clayton CB, Nelson R.** Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage and percussion.*Thorax* 1995;50(2):165–169.

30. **Mogayzel PJ, et al.** Update in cystic fibrosis 2010. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* 2011;183:1620.

31. **Muller NL , Bryan AC** 1979 Chest wall mechanics and respiratory muscles in infants *Pediatric Clinics of North America* 26(3):503-516.

32. **Openshaw P , Edwards S, Helms P** 1984 Changes in rib cage geometry during childhood. *Thorax* 39: 624-627.

33. **Pang LM , Mellins RB** 1965 Neonatal Cardiorespiratory physiology. *Anaesthesiology* 43(2): 171-196.

34. **Ratjen F., Doring G.,** 2003 Cystic Fibrosis . *Lancet* 361:681-689.

35. **Reid L** 1984, Lung growth in health and disease. *British Journal of diseases of the chest* 78: 113-132.

36. **Riordan JR, et al.** Identification of the cystic fibrosis gene:cloning and characterization of complementary DNA.*Science* 1989;245:1066–1073.

37. **Rogan MP, et al.** Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator intracellular processing, trafficking, and opportunities for mutation-specific treatment. *Chest.* 2011;139:1480.

38. **Rommens JM, et al.** Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science* 1989;245:1059–1065.

- 39. Rosenfeld M., Davis R., FitzSimmons S., Pepe M., Ramsey B.,** 1997 Gender gap in Cystic Fibrosis mortality. *American Journal of epidemiology* 145(9):749-803.
- 40. Schoni MH.** Autogenic drainage: a modern approach to physiotherapy in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1989;82(Suppl. 16):32-7.
- 41. Todd MacKenzie, Alex H. Gifford, Kathryn A. Sabadosa, Hebe B. Quinton, Emily A. Knapp, Christopher H. Goss, Bruce C. Marshall,** 2014 Longevity of Patients With Cystic Fibrosis in 2000 to 2010 and Beyond: Survival Analysis of the Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry *Ann Intern Med.* 2014;161(4):233-241.
- 42. Uta Griesenbach, Kamila M. Pytel, and Eric W.F.W. Alton.** Cystic Fibrosis Gene Therapy in the UK and Elsewhere. *HUMAN GENE THERAPY* 26:266-275 (May 2015) DOI: 10.1089/hum.2015.027.
- 43. Wissner T. Gonska D. , Mall M.A et al.,** 2000 A Dual Role for Cystic Fibrosis? *Am J Respir Cell Mol Biol* 23(6): 755-761.
- 44. Zack MB , Pontoppidan H, Kazemi H** 1974. The effect of lateral positions on gas exchange in pulmonary disease: a prospective evaluation. *American Review of Respiratory Disease* 110: 49-55.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Ι

ΔΕΛΤΙΟ ΣΥΓΚΑΤΑΘΕΣΗΣ ΓΙΑ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ ΣΕ ΕΡΕΥΝΑ.

(Για συμμετέχοντες ηλικίας 7-17 χρόνων)

- *Τίτλος προγράμματος* : Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία στην Κυστική Ίνωση. Η αποτελεσματικότητα της "αυτογενούς παροχέτευσης" σε παιδιά με κυστική ίνωση.
- *Σχολή/τμήμα* :Σχολή Επαγγελματιών Υγείας και Πρόνοιας , Τμήμα Φυσικοθεραπείας Δυτικής Ελλάδας
- *ερευνητής (όνομα και τηλέφωνο επικοινωνίας)* :Τσαουσάκου Ευδοκία τηλ: 6989365039 Γεωργιάδης Σταύρος τηλ:6949548453
- *Συνεργάτης Ερευνητής* : Βασιλειάδη Κωνσταντίνα

Πριν τη συμμετοχή σου στην έρευνα θα θέλαμε να γνωρίζεις ότι:

Δεν είσαι υποχρεωμένος να συμμετέχεις σε αυτή την έρευνα αν δεν το θέλεις ο ίδιος και μπορείς να αποχωρήσεις από την έρευνα όποτε εσύ θελήσεις. Αν αποφασίσεις να διακόψεις, δε θα δημιουργηθεί κανένα πρόβλημα με τους υπεύθυνους φοιτητές φυσικοθεραπείας. Επίσης, θα θέλαμε να γνωρίζεις το λόγο για τον οποίο σου έχει ζητηθεί να συμμετέχεις σε αυτή την έρευνα.

Γιατί πραγματοποιείται αυτή η έρευνα;

Ο λόγος που πραγματοποιείται αυτή η έρευνα είναι για να παρατηρήσουμε τα αποτελέσματα της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας ,σε τακτά χρονικά διαστήματα , σε άτομα με κυστική ίνωση. Συγκεκριμένα θέλουμε να ερευνήσουμε την αποτελεσματικότητα μίας συγκεκριμένης τεχνικής η οποία ονομάζεται αυτογενής παροχέτευση (autogenic drainage) και βάση της διεθνούς βιβλιογραφίας φαίνεται να είναι αποτελεσματική αλλά και εύκολα πραγματοποιήσιμη από το ίδιο το άτομο .

Τι θα συμβεί κατά τη διάρκεια αυτής της έρευνας;

Η έρευνα θα πραγματοποιηθεί σε χώρο του Νοσοκομείου Παιδών -Αγία Σοφία της Αθήνας .Η έρευνα θα διαρκέσει συνολικά 5 μήνες και στον κάθε ασθενή θα εφαρμόζονται 1-9 φορές συνεχόμενα η τεχνική της αυτογενούς παροχέτευσης με σκοπό το βρογχικό καθαρισμό.

Κατά τη διάρκεια της έρευνας θα πραγματοποιηθούν τα ακόλουθα:

- Χρήση μιας ειδικής συσκευής μέτρησης αναπνευστικών όγκων (σπιρόμετρο) όπου ο εθελοντής συμμετέχοντας θα φυσάει με μία δυνατή εκπνοή .
- Εκμάθηση και επεξήγηση της τεχνικής" αυτογενούς παροχέτευσης" από τους φοιτητές φυσικοθεραπείας.
- Εφαρμογή της τεχνικής στον εθελοντή

- Μετά το τέλος της τεχνικής χρήση της παραπάνω συσκευής , όπου το παιδί θα φυσάει με μία δυνατή εκπνοή.
- Χρήση ,πριν και μετά την μέτρηση ,μίας κλίμακας για αξιολόγηση της κόπωσης και της δύσπνοιας (κλίμακα Borg) ,που θα συμπληρώνετε από τους φοιτητές με βάση τις απαντήσεις του κάθε παιδιού.
- Χρήση ,πριν και μετά την μέτρηση , ενός παλμικού οξύμετρου για υπολογισμό κορεσμού αιμοσφαιρίνης

Ποια οφέλη μπορεί να προκύψουν :

- Γνωριμία με τους φοιτητές και δημιουργία ενός φιλικού περιβάλλοντος.
- Εκμάθηση μίας πολύ εύκολης και χρήσιμης τεχνικής – διαδικασίας που μπορεί το παιδί μετά από κατάλληλη εκμάθηση , να την εφαρμόζει και μόνο του στο σπίτι .
- Βελτίωση της αναπνευστικής του λειτουργίας μέσα από την τεχνική-διαδικασία.
- Βελτίωση της ψυχολογίας του παιδιού
- Χρήση ακόμα ενός εργαλείου στην αναπνευστική φυσικοθεραπεία των ατόμων με καυστική ίνωση .

Θα λάβεις χρήματα για τη συμμετοχή σου στην έρευνα :

Δεν θα λάβεις χρήματα για την συμμετοχή σου στην έρευνα.

Ποιον μπορείς να ρωτήσεις αν έχεις οποιαδήποτε ερώτηση :

Αν έχεις ερωτήσεις σχετικά με την έρευνα, μπορεί να αποταθείς στην υπεύθυνη καθηγήτρια της έρευνας , Κωνσταντίνα Βασιλειάδη φυσικοθεραπεύτρια MSc ή στους υπεύθυνους φοιτητές που θα διεξάγουν την έρευνα , Τσαουσάκου Ευδοκία τηλ.: Γεωργιάδη Σταύρο τηλ:

Αν υπογράψεις με το όνομά σου, δίνεις τη συγκατάθεσή σου για να συμμετέχεις σε αυτή την έρευνα.

Υπογραφή Συμμετέχοντα Ημερομηνία

Υπογραφή ερευνητή που έλαβε τη συγκατάθεση Ημερομηνία

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙ

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΜΕΤΡΗΣΕΩΝ ΑΥΤΟΓΕΝΟΥΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗΣ ΣΕ Ι.Ν.Κ

Αριθμός μέτρησης:

Ημερομηνία μέτρησης:

Αριθμός εθελοντή:

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΘΕΛΟΝΤΗ

ΟΝΟΜΑ: , ΕΠΩΝΥΜΟ:

.....

ΦΥΛΟ: Α , Θ , ΗΛΙΚΙΑ:

ΥΨΟΣ: , ΒΑΡΟΣ :

ΤΗΛΕΦΩΝΟ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ :

Πότε διαγνώστηκε :

	ΠΡΙΝ	ΜΕΤΑ
ΚΟΡΕΣΜΟΣ ΑΙΜΟΣΦ/ΝΗΣ		
FVC		
FEV1		
FEV%		
BORG- ΚΟΥΡΑΣΗ		
BORG- ΔΥΣΠΝΟΙΑ		

Άλλα συμπτώματα κατά τη διάρκεια της δοκιμασίας :

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙΙ

Statistics		
ΦΥΛΟ		
N	Valid	18
	Missing	0

ΦΥΛΟ					
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Αγόρι	8	44,4	44,4	44,4
	Κορίτσι	10	55,6	55,6	100,0
	Total	18	100,0	100,0	

Descriptive Statistics					
	N	Minimum	Maximum	Μέση Τιμή	Std. Deviation
ΗΛΙΚΙΑ	18	7,5	17,0	12,778	3,3616
ΥΨΟΣ	18	115	169	147,28	15,755
ΒΑΡΟΣ	18	17	56	39,37	11,080
Valid N (listwise)	18				

Descriptive Statistics					
	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
ΗΛΙΚΙΑ	8	8,0	17,0	12,688	3,7123
ΥΨΟΣ	8	126	169	150,00	17,021
ΒΑΡΟΣ	8	26	55	40,04	10,307
Valid N (listwise)	8				

Descriptive Statistics					
	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
ΗΛΙΚΙΑ	10	7,5	17,0	12,850	3,2579
ΥΨΟΣ	10	115	165	145,10	15,220
ΒΑΡΟΣ	10	17	56	38,84	12,188
Valid N (listwise)	10				

Statistics		
age1		
N	Valid	18
	Missing	0

age1					
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	7-11	8	44,4	44,4	44,4
	11-14	2	11,1	11,1	55,6
	14-17	8	44,4	44,4	100,0
	Total	18	100,0	100,0	

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Πρώτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	95,17	18	1,654	,390
	Πρώτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	95,83	18	1,465	,345
Pair 2	Πρώτη μέτρηση FVC πριν	1,63	18	,583	,137
	Πρώτη μέτρηση FVC μετά	1,63	18	,537	,127
Pair 3	Πρώτη μέτρηση % FEV πριν	72,278	18	10,4611	2,4657
	Πρώτη μέτρηση % FEV μετά	71,144	18	10,0188	2,3615
Pair 4	Πρώτη μέτρηση FEV1 πριν	1,1883	18	,49766	,11730
	Πρώτη μέτρηση FEV1 μετά	1,1872	18	,43714	,10304

Paired Samples Test									
		Paired Differences					t	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Πρώτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Πρώτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-,667	1,749	,412	-1,536	,203	1,617	17	,124
Pair 2	Πρώτη μέτρηση FVC πριν - Πρώτη μέτρηση FVC μετά	-,008	,209	,049	-,112	,096	-,158	17	,877
Pair 3	Πρώτη μέτρηση % FEV πριν - Πρώτη μέτρηση % FEV μετά	1,1333	7,2064	1,6986	-2,4503	4,7170	,667	17	,514
Pair 4	Πρώτη μέτρηση FEV1 πριν - Πρώτη μέτρηση FEV1 μετά	,00111	,17908	,04221	-,08794	,09016	,026	17	,979

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Δεύτερη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	95,56	16	1,031	,258
	Δεύτερη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	96,06	16	,998	,249
Pair 2	Δεύτερη μέτρηση FVC πριν	1,6894	16	,78888	,19722
	Δεύτερη μέτρηση FVC μετά	1,671	16	,6960	,1740
Pair 3	Δεύτερη μέτρηση % FEV πριν	70,212	16	12,9451	3,2363
	Δεύτερη μέτρηση % FEV μετά	69,344	16	14,2058	3,5514
Pair 4	Δεύτερη μέτρηση FEV1 πριν	1,1894	16	,61260	,15315
	Δεύτερη μέτρηση FEV1 μετά	1,1531	16	,52417	,13104

Paired Sample Corelations

		N	Correlation	Sig.
Pair 1	Δεύτερη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν & Δεύτερη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	16	,417	,108
Pair 2	Δεύτερη μέτρηση FVC πριν & Δεύτερη μέτρηση FVC μετά	16	,971	,000
Pair 3	Δεύτερη μέτρηση % FEV πριν & Δεύτερη μέτρηση % FEV μετά	16	,746	,001
Pair 4	Δεύτερη μέτρηση FEV1 πριν & Δεύτερη μέτρηση FEV1 μετά	16	,936	,000

Paired Samples Test

		Paired Differences					t	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Δεύτερη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Δεύτερη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-,500	1,095	,274	-1,084	,084	-1,826	15	,088
Pair 2	Δεύτερη μέτρηση FVC πριν - Δεύτερη μέτρηση FVC μετά	,01813	,19997	,04999	-,08843	,12468	,363	15	,722
Pair 3	Δεύτερη μέτρηση % FEV πριν - Δεύτερη μέτρηση % FEV μετά	,8687	9,7511	2,4378	-4,3272	6,0647	,356	15	,727
Pair 4	Δεύτερη μέτρηση FEV1 πριν - Δεύτερη μέτρηση FEV1 μετά	,03625	,22066	,05517	-,08133	,15383	,657	15	,521

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Τρίτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	95,56	16	1,590	,398
	Τρίτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	96,56	16	1,459	,365
Pair 2	Τρίτη μέτρηση FVC πριν	1,5694	16	,66031	,16508
	Τρίτη μέτρηση FVC μετά	1,6169	16	,70653	,17663
Pair 3	Τρίτη μέτρηση % FEV πριν	73,988	16	14,9475	3,7369
	Τρίτη μέτρηση % FEV μετά	73,500	16	10,4819	2,6205
Pair 4	Τρίτη μέτρηση FEV1 πριν	1,1737	16	,52249	,13062
	Τρίτη μέτρηση FEV1 μετά	1,1856	16	,55020	,13755

Paired Samples Test

		Paired Differences					t	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Τρίτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Τρίτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-1,000	1,155	,289	-1,615	-,385	-3,464	15	,003
Pair 2	Τρίτη μέτρηση FVC πριν - Τρίτη μέτρηση FVC μετά	-,04750	,24572	,06143	-,17844	,08344	-,773	15	,451
Pair 3	Τρίτη μέτρηση % FEV πριν - Τρίτη μέτρηση % FEV μετά	,4875	8,6294	2,1573	-4,1108	5,0858	,226	15	,824
Pair 4	Τρίτη μέτρηση FEV1 πριν - Τρίτη μέτρηση FEV1 μετά	-,01188	,12128	,03032	-,07650	,05275	-,392	15	,701

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mea	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Τέταρτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	95,93	15	1,033	,267
	Τέταρτημέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	96,47	15	,990	,256
Pair 2	Τέταρτη μέτρηση FVC πριν	1,6460	15	,72148	,18629
	Τέταρτη μέτρηση FVC μετά	1,6080	15	,74360	,19200
Pair 3	Τέταρτη μέτρηση % FEV πριν	70,680	15	10,6786	2,7572
	Τέταρτη μέτρηση % FEV μετά	73,49	15	10,452	2,699
Pair 4	Τέταρτη μέτρηση FEV1 πριν	1,1487	15	,50575	,13058
	Τέταρτη μέτρηση FEV1 μετά	1,1807	15	,57122	,14749

Paired Samples Correlations				
		N	Correlation	Sig.
Pair 1	Τέταρτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν & Τέταρτημέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετα	15	,591	,020
Pair 2	Τέταρτη μέτρηση FVC πριν & Τέταρτη μέτρηση FVC μετά	15	,977	,000
Pair 3	Τέταρτη μέτρηση % FEV πριν & Τέταρτη μέτρηση % FEV μετά	15	,582	,023
Pair 4	Τέταρτη μέτρηση FEV1 πριν & Τέταρτη μέτρηση FEV1 μετά	15	,946	,000

Paired Samples Test

		Paired Differences					T	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Τέταρτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Τέταρτημέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-,533	,915	,236	-1,040	-,026	-2,256	14	,041
Pair 2	Τέταρτη μέτρηση FVC πριν - Τέταρτη μέτρηση FVC μετά	,03800	,15871	,04098	-,04989	,12589	,927	14	,369
Pair 3	Τέταρτη μέτρηση % FEV πριν - Τέταρτη μέτρηση % FEV μετά	-2,8133	9,6680	2,4963	-8,1673	2,5406	-1,127	14	,279
Pair 4	Τέταρτη μέτρηση FEV1 πριν - Τέταρτη μέτρηση FEV1 μετά	-,03200	,18846	,04866	-,13637	,07237	-,658	14	,521

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	95,71	14	,825	,221
	Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	96,57	14	,938	,251
Pair 2	Πέμπτη μέτρηση FVC πριν	1,5157	14	,59443	,15887
	Πέμπτη μέτρηση FVC μετά	1,5871	14	,57767	,15439
Pair 3	Πέμπτη μέτρηση % FEV πριν	75,1071	14	10,63857	2,84328
	Πέμπτη μέτρηση % FEV μετά	70,0786	14	10,53924	2,81673
Pair 4	Πέμπτη μέτρηση FEV1 πριν	7,7836	14	24,81947	6,63328
	Πέμπτη μέτρηση FEV1 μετά	1,1186	14	,47343	,12653

Paired Samples Correlations				
		N	Correlation	Sig.
Pair 1	Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν & Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	14	,128	,663
Pair 2	Πέμπτη μέτρηση FVC πριν & Πέμπτη μέτρηση FVC μετά	14	,915	,000
Pair 3	Πέμπτη μέτρηση % FEV πριν & Πέμπτη μέτρηση % FEV μετά	14	,628	,016
Pair 4	Πέμπτη μέτρηση FEV1 πριν & Πέμπτη μέτρηση FEV1 μετά	14	-,304	,290

Paired Samples Test									
		Paired Differences					T	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Πέμπτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-,857	1,167	,312	-1,531	-,183	-2,747	13	,017
Pair 2	Πέμπτη μέτρηση FVC πριν - Πέμπτη μέτρηση FVC μετά	-,07143	,24178	,06462	-,21103	,06817	-1,105	13	,289
Pair 3	Πέμπτη μέτρηση % FEV πριν - Πέμπτη μέτρηση % FEV μετά	5,02857	9,12919	2,43988	-,24247	10,29961	2,061	13	,060
Pair 4	Πέμπτη μέτρηση FEV1 πριν - Πέμπτη μέτρηση FEV1 μετά	6,66500	24,96751	6,67285	-7,75081	21,08081	,999	13	,336

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Έκτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	96,20	10	,632	,200
	Έκτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	96,60	10	1,075	,340
Pair 2	Έκτη μέτρηση FVC πριν	1,3590	10	,54741	,17311
	Έκτη μέτρηση FVC μετά	1,4340	10	,48720	,15406
Pair 3	Έκτη μέτρηση % FEV πριν	72,7400	10	6,83442	2,16123
	Έκτη μέτρηση % FEV μετά	69,3100	10	10,34778	3,27226
Pair 4	Έκτη μέτρηση FEV1 πριν	1,0090	10	,48804	,15433
	Έκτη μέτρηση FEV1 μετά	9,1290	10	25,60804	8,09797

Paired Samples Correlations				
		N	Correlation	Sig.
Pair 1	Έκτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν & Έκτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	10	-,033	,929
Pair 2	Έκτη μέτρηση FVC πριν & Έκτη μέτρηση FVC μετά	10	,964	,000
Pair 3	Έκτη μέτρηση % FEV πριν & Έκτη μέτρηση % FEV μετά	10	,693	,026
Pair 4	Έκτη μέτρηση FEV1 πριν & Έκτη μέτρηση FEV1 μετά	10	-,127	,727

Paired Samples Test									
		Paired Differences					t	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Έκτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Έκτη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-,400	1,265	,400	-1,305	,505	-1,000	9	,343
Pair 2	Έκτη μέτρηση FVC πριν - Έκτη μέτρηση FVC μετά	-,07500	,15153	,04792	-,18340	,03340	-1,565	9	,152
Pair 3	Έκτη μέτρηση % FEV πριν - Έκτη μέτρηση % FEV μετά	3,43000	7,46489	2,36060	-1,91006	8,77006	1,453	9	,180
Pair 4	Έκτη μέτρηση FEV1 πριν - Έκτη μέτρηση FEV1 μετά	8,12000	25,67458	8,11901	26,48649	10,24649	-1,000	9	,343

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	96,00	10	,943	,298
	Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	96,90	10	,994	,314
Pair 2	Έβδομη μέτρηση FVC πριν	1,3760	10	,51556	,16304
	Έβδομη μέτρηση FVC μετά	1,3830	10	,43148	,13645
Pair 3	Έβδομη μέτρηση % FEV πριν	73,4000	10	8,64754	2,73459
	Έβδομη μέτρηση % FEV μετά	74,7700	10	7,76889	2,45674
Pair 4	Έβδομη μέτρηση FEV1 πριν	1,0390	10	,47920	,15154
	Έβδομη μέτρηση FEV1 μετά	1,0210	10	,32133	,10161

Paired Samples Correlations				
		N	Correlation	Sig.
Pair 1	Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν & Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	10	,474	,166
Pair 2	Έβδομη μέτρηση FVC πριν & Έβδομη μέτρηση FVC μετά	10	,928	,000
Pair 3	Έβδομη μέτρηση % FEV πριν & Έβδομη μέτρηση % FEV μετά	10	,418	,229
Pair 4	Έβδομη μέτρηση FEV1 πριν & Έβδομη μέτρηση FEV1 μετά	10	,958	,000

Paired Samples Test									
		Paired Differences					T	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Έβδομη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-,900	,994	,314	-1,611	-,189	-2,862	9	,019
Pair 2	Έβδομη μέτρηση FVC πριν - Έβδομη μέτρηση FVC μετά	-,00700	,19721	,06236	-,14807	,13407	-,112	9	,913
Pair 3	Έβδομη μέτρηση % FEV πριν - Έβδομη μέτρηση % FEV μετά	-1,37000	8,88495	2,80967	7,72591	4,98591	-,488	9	,637
Pair 4	Έβδομη μέτρηση FEV1 πριν - Έβδομη μέτρηση FEV1 μετά	,01800	,19418	,06141	-,12091	,15691	,293	9	,776

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν	96,00	6	1,265	,516
	Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	97,33	6	1,033	,422
Pair 2	Όγδοη μέτρηση FVC πριν	1,4500	6	,65419	,26707
	Όγδοη μέτρηση FVC μετά	1,4475	6	,59166	,24154
Pair 3	Όγδοη μέτρηση % FEV πριν	72,2500	6	9,38057	3,82960
	Όγδοη μέτρηση % FEV μετά	72,5833	6	8,68756	3,54668
Pair 4	Όγδοη μέτρηση FEV1 πριν	1,0667	6	,66794	,27269
	Όγδοη μέτρηση FEV1 μετά	1,0717	6	,55351	,22597

Paired Samples Correlations				
		N	Correlation	Sig.
Pair 1	Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν & Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	6	,919	,010
Pair 2	Όγδοη μέτρηση FVC πριν & Όγδοη μέτρηση FVC μετά	6	,987	,000
Pair 3	Όγδοη μέτρηση % FEV πριν & Όγδοη μέτρηση % FEV μετά	6	,815	,048
Pair 4	Όγδοη μέτρηση FEV1 πριν & Όγδοη μέτρηση FEV1 μετά	6	,995	,000

Paired Samples Test									
		Paired Differences					T	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Std. Deviation	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης πριν - Όγδοη μέτρηση κορεσμένης αιμοσφαιρίνης μετά	-1,333	,516	,211	-1,875	-,791	-6,325	5	,001
Pair 2	Όγδοη μέτρηση FVC πριν - Όγδοη μέτρηση FVC μετά	,00250	,11856	,04840	-,12193	,12693	,052	5	,961
Pair 3	Όγδοη μέτρηση % FEV πριν - Όγδοη μέτρηση % FEV μετά	- ,33333	5,53124	2,25812	- 6,13802	5,47135	-,148	5	,888
Pair 4	Όγδοη μέτρηση FEV1 πριν - Όγδοη μέτρηση FEV1 μετά	- ,00500	,13035	,05321	-,14179	,13179	-,094	5	,929

T-TEST GROUPS=sex(1 2)
 /MISSING=ANALYSIS
 /VARIABLES=VAR00011 VAR00012
 /CRITERIA=CI(.95).

RECODE age (7 thru 11=1) (11 thru 14=2) (14 thru 17=3) INTO age1.
 EXECUTE.

FREQUENCIES VARIABLES=age1
 /BARChart FREQ
 /ORDER=ANALYSIS.

T-Test

Paired Samples Statistics					
		Mean	N	Std. Deviation	Std. Error Mean
Pair 1	totaimosfbef	95,7881	18	,81974	,19321
	totaimosfaft	96,1888	18	1,29340	,30486
Pair 2	totFVCbef	1,6541	18	,64418	,15184
	totFVCaft	1,6760	18	,61489	,14493
Pair 3	percfevbfef	72,9323	18	10,22280	2,40954
	percfevafft	72,5413	18	9,13247	2,15254
Pair 4	fev1bef	1,7877	18	2,42464	,57149
	fev1after	1,8639	18	2,68722	,63338

Paired Samples Correlations				
		N	Correlation	Sig.
Pair 1	totaimosfbef & totaimosfaft	18	,197	,434
Pair 2	totFVCbef & totFVCaft	18	,986	,000
Pair 3	percfevbfef & percfevafft	18	,863	,000
Pair 4	fev1bef & fev1after	18	-,088	,728

Paired Samples Test									
		Paired Differences					T	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	Κορ. Αιμοσφ Πριν – Κορ. Αιμοσφ Μετα	-,40064	1,38837	,32724	-1,09106	,28978	-1,224	17	,238
Pair 2	FVC Πριν- FVC Μετα	-,02184	,11015	,02596	-,07662	,03293	-,841	17	,412
Pair 3	FEV% Πριν – FEV% Μετα	,39095	5,17514	1,21979	-2,18259	2,96449	,321	17	,752
Pair 4	FEV1 Πριν – FEV1 Μετα	-,07616	3,77484	,88974	-1,95334	1,80102	-,086	17	,933

ONEWAY totaimosfbef totaimosfaft BY sex
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
totaimosfbef	Between Groups	,649	1	,649	,963	,341
	Within Groups	10,775	16	,673		
	Total	11,424	17			
Totaimosfaft	Between Groups	,043	1	,043	,024	,878
	Within Groups	28,396	16	1,775		
	Total	28,439	17			

ONEWAY totFVCbef totFVCaft BY sex
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
totFVCbef	Between Groups	,019	1	,019	,043	,839
	Within Groups	7,036	16	,440		
	Total	7,055	17			
totFVCaft	Between Groups	,003	1	,003	,008	,928
	Within Groups	6,424	16	,402		
	Total	6,428	17			

ONEWAY percfevbfef percfevaft BY sex
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
Percfevbfef	Between Groups	10,747	1	10,747	,097	,759
	Within Groups	1765,850	16	110,366		
	Total	1776,596	17			
Percfevaft	Between Groups	13,755	1	13,755	,157	,697
	Within Groups	1404,078	16	87,755		
	Total	1417,833	17			

ONEWAY totaimosfbef totaimosfaft BY age1
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
totaimosfbef	Between Groups	2,780	2	1,390	2,412	,124
	Within Groups	8,644	15	,576		
	Total	11,424	17			
Totaimosfaft	Between Groups	6,002	2	3,001	2,006	,169
	Within Groups	22,437	15	1,496		
	Total	28,439	17			

ONEWAY totFVCbef totFVCaft BY age1
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
totFVCbef	Between Groups	2,058	2	1,029	3,089	,075
	Within Groups	4,997	15	,333		
	Total	7,055	17			
totFVCaft	Between Groups	1,977	2	,988	3,330	,064
	Within Groups	4,451	15	,297		
	Total	6,428	17			

ONEWAY fev%bef fev%aft BY age1
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
fev % bef	Between Groups	783,172	2	391,586	5,913	,013
	Within Groups	993,425	15	66,228		
	Total	1776,596	17			
fev % aft	Between Groups	435,346	2	217,673	3,323	,064
	Within Groups	982,487	15	65,499		
	Total	1417,833	17			

FEV % πριν και ομαδοποιημένη ηλικία					
Count					
		age1			Total
		7-11	11-14	14-17	
Percfevbef	45,10	0	0	1	1
	59,92	0	0	1	1
	61,60	0	0	1	1
	66,14	0	0	1	1
	69,54	0	0	1	1
	71,83	1	0	0	1
	72,78	0	0	1	1
	72,83	1	0	0	1
	73,24	1	0	0	1
	73,53	1	0	0	1
	73,89	0	0	1	1
	76,94	1	0	0	1
	78,00	1	0	0	1
	78,50	0	0	1	1
	81,70	0	1	0	1
	84,80	1	0	0	1
	85,93	1	0	0	1
86,51	0	1	0	1	
Total		8	2	8	18

FEV % μετά και ομαδοποιημένη ηλικία					
Count					
		age1			Total
		7-11	11-14	14-17	
Percfevaft	56,90	0	0	1	1
	58,76	0	0	1	1
	59,96	1	0	0	1
	64,52	0	0	1	1
	65,46	1	0	0	1
	67,48	0	0	1	1
	69,89	1	0	0	1
	70,55	0	0	1	1
	71,08	0	0	1	1
	74,54	0	0	1	1
	75,88	1	0	0	1
	77,68	1	0	0	1
	78,47	1	0	0	1
	78,60	0	0	1	1
	81,20	1	0	0	1
	82,20	0	1	0	1
	83,86	0	1	0	1
88,73	1	0	0	1	
Total		8	2	8	18

ONEWAY fev1bef fev1after BY age1
/MISSING ANALYSIS.

Oneway

ANOVA						
		Sum of Squares	df	Mean Square	F	Sig.
fev1bef	Between Groups	4,076	2	2,038	,319	,732
	Within Groups	95,865	15	6,391		
	Total	99,941	17			
fev1after	Between Groups	4,969	2	2,484	,316	,734
	Within Groups	117,791	15	7,853		
	Total	122,760	17			

DESCRIPTIVES VARIABLES=totaimosfbef totaimosfaft totFVCbef totFVCaft percfevbef percfevaft
fev1bef fev1after

/STATISTICS=MEAN STDDEV MIN MAX.

Descriptives					
Descriptive Statistics					
	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
totaimosfbef	8	95,00	97,00	96,0004	,67708
totaimosfaft	8	94,00	97,80	96,2434	1,23139
totFVCbef	8	1,15	2,77	1,6903	,54504
totFVCaft	8	1,12	2,51	1,6913	,48357
fev % bef	8	59,92	84,80	73,7962	7,21243
fev % aft	8	59,96	81,20	71,5640	7,66332
fev1bef	8	,89	11,29	2,5233	3,55613
fev1after	8	,89	12,46	2,6552	3,97678
Valid N (listwise)	8				

ΣΥΓΚΕΝΤΡΩΤΙΚΕΣ ΜΕΤΑΒΛΗΤΕΣ ΑΝΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ									
Αριθμός περίπτωσης		ΚΟΡΕΣΜΕΝΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗ ΠΡΙΝ	ΚΟΡΕΣΜΕΝΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗ ΜΕΤΑ	FVC ΠΡΙΝ	FVC ΜΕΤ	FEV %ΠΡΙΝ	FEV% ΜΕΤ	FEV 1 ΠΡΙΝ	FEV 1 ΜΕΤ
1	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,7500	95,8750	,9225	,9456	71,8250	69,8889	,6487	,6600
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
2	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	96,5714	95,7143	1,5643	1,5457	69,5429	70,5500	1,0871	1,0871
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
3	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	93,8000	94,6000	1,4620	1,7900	61,6000	58,7600	,9000	1,0520
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
4	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,2500	96,6250	,6900	,7213	78,0000	78,4667	,5313	,5725
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
5	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	96,0000	94,0000	2,1900	2,2900	78,5000	78,6000	1,7200	1,8000
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
6	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,0000	95,7500	1,2475	1,3200	73,8875	74,5444	,9250	,9738
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
7	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,5714	96,0000	1,6214	1,6186	73,2429	59,9625	1,1871	,9871
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
8	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	94,8750	96,1250	1,5038	1,5438	66,1375	67,4778	1,0113	1,0450
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ

9	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	96,0000	97,2500	3,1450	3,1850	72,7750	71,0750	2,2725	2,2600
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
10	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,0000	96,1429	1,2800	1,3129	72,8286	75,8750	,9371	1,0357
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
11	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,8889	97,1111	1,2922	1,3589	73,5333	65,4600	11,2900	,8867
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
12	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	96,3750	97,5000	2,6413	2,5563	86,5125	83,8556	2,2850	2,1438
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
13	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	96,3333	97,3333	1,6333	1,6300	85,9333	88,7333	1,4067	1,4433
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
14	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,8000	97,0000	1,3340	1,3220	45,1000	56,9000	,6600	,7560
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
15	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	97,0000	93,0000	1,6400	1,6300	81,7000	82,2000	1,3400	1,3400
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
16	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,4000	96,0000	2,7700	2,5120	59,9200	64,5200	1,6640	1,6160
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
17	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	97,0000	97,8000	1,6840	1,7640	84,8000	81,2000	1,4260	1,4280
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ

	ΣΗ								
18	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	96,5714	97,5714	1,1529	1,1214	76,9429	77,6750	,8871	12,4629
	N	1	1	1	1	1	1	1	1
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ
Total	ΜΕΣΗ ΤΙΜΗ	95,7881	96,1888	1,6541	1,6760	72,9323	72,5413	1,7877	1,8639
	N	18	18	18	18	18	18	18	18
	ΤΥΠΙΚΗ ΑΠΟΚΛΙΣΗ	,81974	1,29340	,64418	,61489	10,22280	9,13247	2,42464	2,68722

ΣΧΟΛΙΟ

Οι στατιστικοί έλεγχοι σημαντικότητας δεν ήταν δυνατό να πραγματοποιηθούν λόγω αφενός μικρών αποκλίσεων των μετρήσεων πριν και μετά και αφετέρου λόγω του μικρου αριθμού περιπτώσεων