

ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΠΝΕΥΜΟΝΑΣ

ΑΓΓΕΛΙΔΑΚΗΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ
ΕΠΙΜΕΛΗΤΗΣ Β, ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗΣ ΚΛΙΝΙΚΗΣ
ΓΝΑ ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ

Όπως θα δούμε υπάρχει μια πληθώρα
νευρολογικών παθήσεων που επηρεάζουν την
αναπνευστική λειτουργία είτε μέσω κεντρικών
μηχανισμών είτε μέσω των αναπνευστικών μυών.

Θα προσπαθήσουμε να προσεγγίσουμε τους
επιμέρους νευροφυσιολογικούς μηχανισμούς και
τον τρόπο που θα πρέπει να παρεμβαίνουμε
θεραπευτικά.

Εκτίμηση της αναπνευστικής λειτουργίας ασθενούς με νευρομυική νόσο

Ιστορικό και φυσική εξέταση

Όπως και στην εκτίμηση κάθε συστήματος το ιστορικό και η φυσική εξέταση έχουν τον πρώτο λόγο. Μία γενικευμένη μυϊκή αδυναμία μπορεί να είναι η αιτία αναπνευστικής δυσλειτουργίας.

Επίσης μία αναπνευστική ανεπάρκεια μπορεί να είναι η μοναδική εκδήλωση νευρομυικής νόσου.

Συμπτώματα : Η αναπνευστική δυσπραγία εκδηλώνεται με δύσπνοια, ιδίως μετά από άσκηση. Με την πρόοδο της νευρομυικής νόσου η δύσπνοια γίνεται σαφής και κατά την ανάπαυση.

Δύσπνοια κατά την ύπτια θέση ή εντός της πισίνας είναι ενδεικτική ελάττωσης μυϊκής ισχύος του διαφράγματος.

Ιστορικό φαρμακευτικής αγωγής είναι απαραίτητο γιατί μυοχαλαρωτικά, κορτικοστεροειδή και αμινογλυκοσίδες επιδεινώνουν την αναπνευστική μυϊκή αδυναμία.

Η συμμετοχή των μυών των ανώτερων αεροφόρων οδών προκαλεί δυσαρθρία-δυσκαταποσία. Εισρόφηση ή δυσφωνία είναι συχνές επιπλοκές. Επίσης επειδή η συμμετοχή των αναπνευστικών μυών των αεροφόρων οδών συνεισφέρει στην απόφραξη αυτών των αεραγωγών κατά τη διάρκεια του ύπνου, συμπτωματολογία άπνοιας κατά τον ύπνο, υπνηλίας κατά τη διάρκεια της ημέρας και πρωινός πονοκέφαλος είναι συνήθη συμπτώματα.

Προμηκική συμμετοχή μαζί με αδυναμία των αναπνευστικών μυών έχει ως αποτέλεσμα αναπνευστική δυσπραγία και βήχα.

Η ανικανότητα δημιουργίας υψηλών ενδοθωρακικών πιέσεων έχει ως αποτέλεσμα να μην απομακρύνονται οι αναπνευστικές εκκρίσεις.

ΜΥΪΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ DUCHENNE

Η κληρονομικότητα των μυϊκών δυστροφιών είναι ποικίλη (είτε επικρατητική, είτε υπολειπόμενη, είτε φυλοσύνδετη). Την τελευταία δεκαετία έχει γίνει μεγάλη πρόοδος στην ταυτοποίηση των υπεύθυνων γονιδίων της νόσου.

Οι δυστροφίες είναι μια οικογένεια πρωτεϊνών που σχηματίζουν συνδεδετικά συμπλέγματα μεταξύ του εξωκυτταρίου στρώματος και της ενδοκυττάριας ακτίνης εκατέρωθεν της κυτταρικής μεμβράνης του μυϊκού κυττάρου.

Η μυϊκή δυστροφία τύπου Duchenne είναι η πιο συχνή της παιδικής ηλικίας με συχνότητα 1:3500 γεννήσεις αρρένων. Συμπτώματα κινητικής δυσχέρειας προσανατολίζουν την διάγνωση στο 20% μέχρι την ηλικία των 2 ετών και στο 75% μέχρι την ηλικία των 4 ετών.

Αρχικά η μυϊκή αδυναμία είναι κεντρομελική και επεκτείνεται περιφερικά με τον χρόνο. Το 50% των ασθενών θα έχει αναπτύξει σημαντική σκολίωση μέχρι την εφηβεία ενώ η μέση ηλικία καθηλώσεως είναι τα 10 έτη.

atrophy

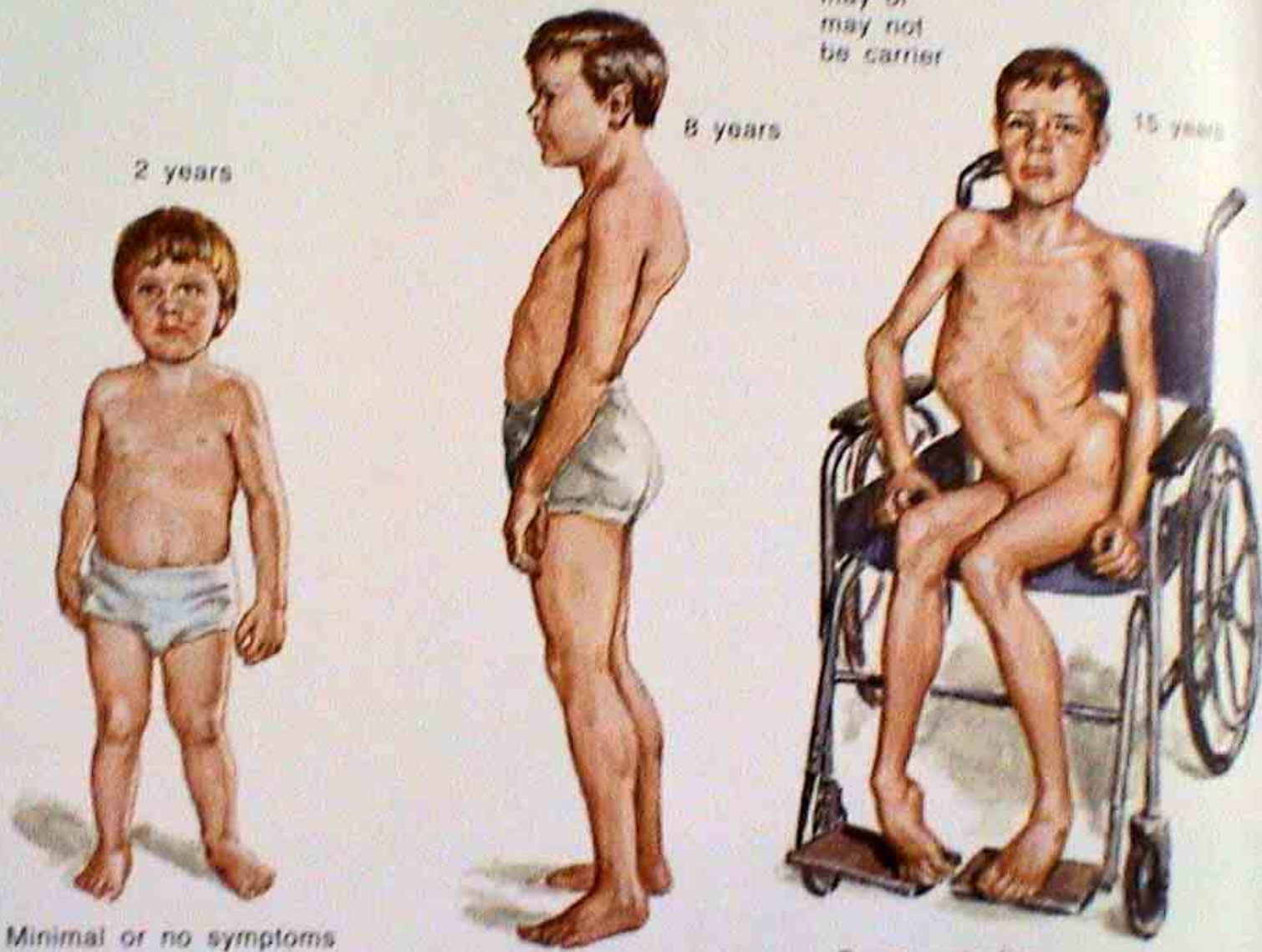
2 yrs old, affected

5 yrs old, normal

8 yrs old, affected

10 yrs old, normal, may or may not be carrier

15 yrs old, affected



2 years

8 years

15 years

Minimal or no symptoms

Progression with age

Weakness, especially of pelvic girdle muscles; marked lordosis, enlarged calves

Severe crippling deformities and contractures

Duchenne (Continued)

Diagn... serum cr... and may... values g... than 10... muscula... chronic

Electr... pathic f... duratio... increas... patient... diagnos... are help... process

Electr... despite... over th... strain... left ver... the rig...

Mus... As w... biopsy... the ill... variate... variou... ation

... deter... ve dete... without... ripheral... Various... ve best... ern of... 24) A... er-type... r onset... ossible

Duchenne's Muscular Dystrophy (continued) Gowers' maneuver

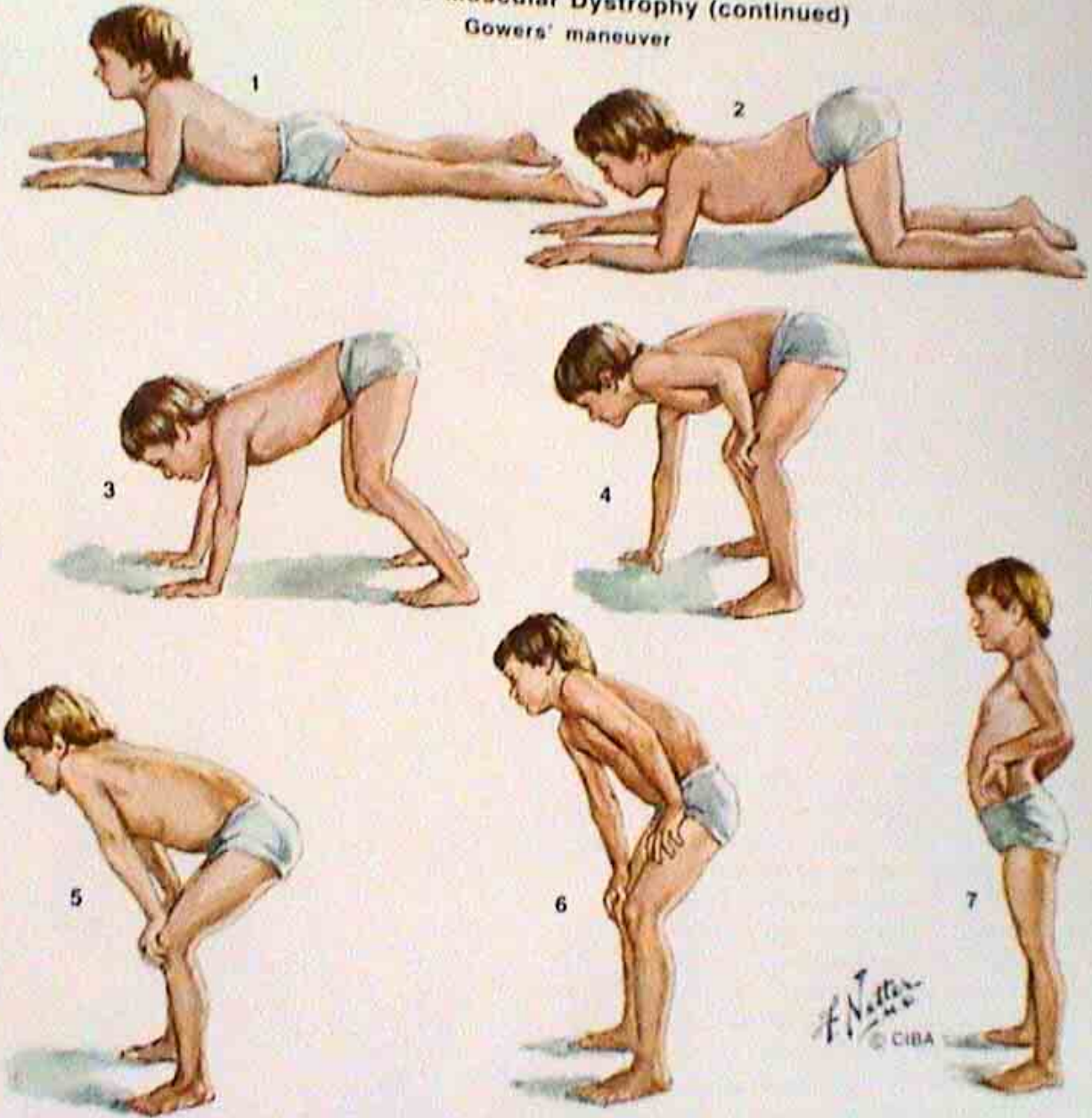
Duchenne's Muscular Dystrophy

Diagnostic Studies. Early in this illness, the creatine kinase level is strikingly elevated, may approach 50 to 100 times normal. These levels gradually decrease with age. Levels less than 30 times normal suggest a more benign distal dystrophy, a congenital myopathy or a peripheral motor neuron disease.

Electromyography demonstrates classic myopathic features, including low-amplitude, short-duration polyphasic motor units recruited in increasing numbers, with minimal effort by the patient. Although these findings do not confirm a diagnosis of Duchenne's muscular dystrophy, they are helpful in differentiating a possible myopathic process from occult motor neuron disease.

Electrocardiographic abnormalities are noted in the absence of symptoms. Increased R waves in the right ventricle suggest right ventricular hypertrophy. Small Q waves are sometimes noted over the precordial leads. T waves may be inverted in the precordial regions.

Muscle biopsy is the definitive diagnostic test. In the absence of the enzyme changes, the findings in muscle specimens depend on the clinical stage of the disease. Early in the course of the disease, the changes in the size of muscle fibers reflect the effects of fiber degeneration and regenera-



Characteristically, child arises from prone position by pushing himself up with hands successively on floor, knees and thighs, because of weakness in gluteal and spinal muscles. He stands in lordotic posture

F. Netter
© CIBA

Μια μακρά μελέτη στην αναπνευστική λειτουργία έχει δείξει ότι η βιαίως εκπνεόμενη ζωτική χωρητικότητα (FVC) αρχίζει να μειώνεται στην ηλικία των 10 ετών. Όταν η ζωτική χωρητικότητα μειωθεί κάτω από 1 lt υπερκαπνία είναι πιθανή, αν και υπάρχει σημαντική απόκλιση μεταξύ των ασθενών. Εισπνευστική και εκπνευστική αδυναμία παρατηρείται ταυτόχρονα με ελαττωμένη ικανότητα αερισμού και απόχρεμψης. Δυσχέρεια αναπνοής κατά τον ύπνο εμφανίζεται στην εφηβική ηλικία. Τα 2/3 των ασθενών είχαν συμβάματα υποξαιμίας κατά τη διάρκεια της νύχτας και το 60% αυτών χαρακτηριζόταν από αποφρακτική άπνοια και υπόπνοια. Ο πιο αξιόπιστος προγνωστικός δείκτης θνητότητας ήταν η πτώση της ζωτικής χωρητικότητας κάτω από το 1lt. Χωρίς αναπνευστική υποστήριξη η μέση ηλικία θανάτου είναι τα 20 έτη. Από τη στιγμή που θα παρατηρηθεί ημερήσια υπερκαπνία ο μέσος χρόνος επιβίωσης χωρίς θεραπεία είναι σε γενικές γραμμές 10 μήνες.

Το 90% των περιπτώσεων νοσηλείας ασθενών με D.M.D. αφορούν λοιμώξεις ανώτερων αναπνευστικών οδών. Οι νοσηλείες είναι συχνότερες σε ασθενείς που κάνουν χρήση οξυγονοθεραπείας παρά σε αυτούς που είναι σε υποβοηθούμενο αερισμό. Αυτό δε θα πρέπει να μας εκπλήσσει αν σκεφθούμε ότι η οξυγονοθεραπεία δε βελτιώνει τον αερισμό και μπορεί να επιδεινώνει την υπερκαπνία. Έτσι ο μη επεμβατικός αερισμός (NIV) θα πρέπει να επιβάλλεται προ της οξυγονοθεραπείας. Ο NIV πρέπει να χρησιμοποιείται μαζί με αναπνευστική φυσιοθεραπεία με σκοπό τη βελτίωση της ικανότητας απόχρεμψης. Ασθενείς με προμηκική συμμετοχή στη νόσο τους απαιτούν αερισμό με διαλείπουσα θετική πίεση (IPPV) , αν και μελέτες έχουν δείξει ότι ο συνδυασμός μη επεμβατικού αερισμού (NIV) και cough assistant έχει καλύτερα αποτελέσματα ως προς την αναπνευστική νοσηρότητα.

Άλλες παθήσεις με παρόμοια προβλήματα αναπνευστικής λειτουργίας σε άλλοτε άλλη ηλικία είναι:

- Η ζωνιαία μυϊκή δυστροφία
- Η πρόσωπο-ώμο-βραχιόνιος μυϊκή δυστροφία και
- Η μυοτονική δυστροφία που μεταβιβάζεται με αυτοσωματική κυρίαρχη κληρονομικότητα και χαρακτηρίζεται από μυϊκές ατροφίες, μυοτονία, καταρράκτη, νοητική έκπτωση, διαταραχές καρδιακής αγωγιμότητας, ατροφία κροταφικών μυών και αλωπεκία.

Other Types of Muscular Dystrophy

muscular

...ic dystrophy and
...phi, there is a group
...ndromes of underre-
...editary degenerative
... abnormality of the
... neuron has been de-
...tected. Velocity studies
... myography demon-
...strate pattern of low-
...voltage potentials most
...under. Muscle biopsy
...dystrophic appear-
...ance occur in these
...se dystrophies is
...involvement and
...e pattern.

...bly. One of the
...ies, this type is
...enoe's muscular
...dominant inheri-
...in adolescence.
...tral telangiect-
...s disease). Fre-
...st to note the
...body habitus,
...scapulae.

...dystrophy may
...distribution. In
...the pectoralis
...sent.

...r muscles is
...The winged
...ing the arms
...a characteris-
...d prominent
...are second-
...of the lower
...well as an
...or muscle,
...to the back,
...reveals the
...g the fore-
...pursing the
...the course
...have more
...arly of the
...s, or both,
...cle may be
...is.

...At times,
...or impos-
...ould be
...dystrophy,
...having a

...e lack of
...y limb.



Facioscapulohumeral. Scapulae are prominent and ride high, particularly on raising arms. Posterior view shows characteristic 'winging' of scapulae.



F. Netter
© CIBA



Limb-girdle. Difficulty in arising from stooped position, lordosis, wide gait.



Oculofacial. Ptosis, ophthalmoplegia, facial weakness.

Oculofacial Muscular Dystrophy. This clinical spectrum, usually of autosomal dominant inheritance, probably represents a heterogeneous group of pathophysiologic mechanisms located variously

the extraocular muscles eventually leads to total ophthalmoparesis, with the eyes assuming a central position. The patient compensates by

SECTION

Myot

Myo
malit
phy (St
these d
atheria

Clin
mark o
sely m
This de
Patient
accept
medical

Occa
the fir
catract
involv
ga or c

Myo
early a
rarely,
Expos
phenom
situation
symptom

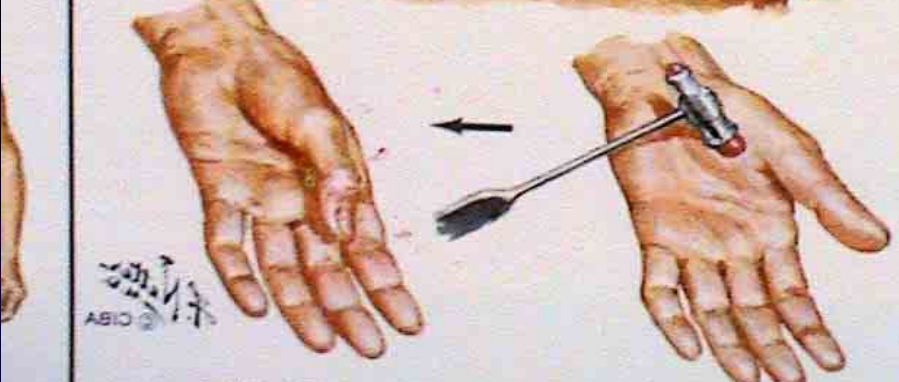
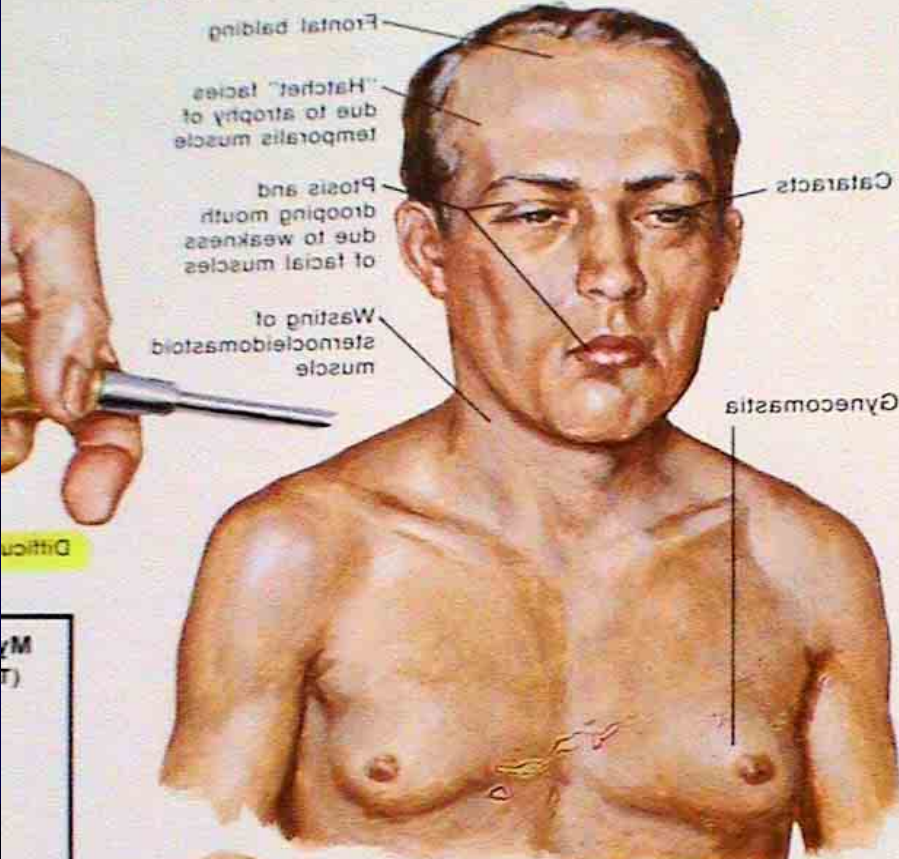
The
rized.
when r
patient

Percuss
sic myo
mally r
relaxati
patient
prompt
the neu

they ha
logically
Evide
is comm
which i
ing of t
Other c
tal bald
iridectom
ralis an
produce
males, t
patients

Diffe
dystroph
per se, c
clinical

Myotonic Dystrophy



Percussion myotonic reaction: thumb moves sharply into adduction and abduction on percussion of thenar muscles

Myopathy

are characterized by abnormal contraction, with myotonic discharges. Most common example of an autosomal dominant

views. Myotonia, the hallmark, is the inability to immediately relax after voluntary contraction. It is apparent in the hands. This disorder frequently occurs in normal and does not seek other complications. Other complications may be present. Early-onset is prominent. Rarely, early onset produces dysphagia.

Most commonly occurs in childhood, though age at onset varies. In a newborn floppy baby, it exacerbates the myotonic working outdoors or in manual skills may experience

is illness is easily recognized. The diagnosis is apparent when the patient shakes hands with the slow relaxation of grip. The percussion test classically elicits the thumb-in sign. Normally, the thumb moves into a position with prompt relaxation, but in the myotonic dystrophy the thumb only gradually returns to the normal position. The disease of the eyelids after surgery may also be patho-

ΝΩΤΙΑΙΕΣ ΜΥΙΚΕΣ ΑΤΡΟΦΙΕΣ

Οι νωτιαίες μυϊκές ατροφίες είναι μία ομάδα κληρονομικών νόσων που χαρακτηρίζονται από κεντρομελική μυϊκή ατροφία συνοδευόμενες από προσθιοκερατική εκφύλιση νωτιαίου μυελού και στις βαρύτερες περιπτώσεις και των κινητικών προμηκικών πυρήνων. Οι αναπνευστικές επιπλοκές δεν είναι συμβατές με τη ζωή στον SMA1, παρατηρούνται σε άλλοτε άλλο βαθμό στον SMA2 ενώ είναι σπάνιες στον SMA3

Werdnig-Hoffmann Disease

Nov. 1914

Disease



Mus
of s
area
(gr

purposeless move-
associated with a
pite the lack of
born has a well-
allow. Occasion-
up body and no
muscle activity. In
that the fetus

Infant with typical bell-shaped thorax, frog-leg posture, and "jug-handle" position of upper limbs

of ... fibers and ...
areas of normal or enlarged fibers
(group atrophy). (Trichrome stain)

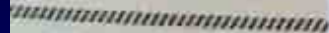
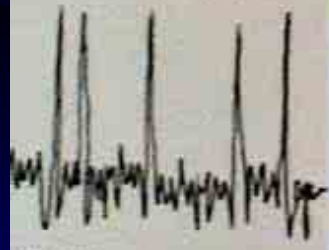
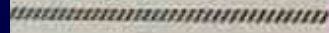
Walter
© CIBA



Baseline tremor in otherwise normal electrocardiogram

-leg
r limbs

active contraction)



e



Boy with much milder, late-onset form of disease (Kugelberg-Welander disease). Marked lordosis and eversion of feet

Her
III (E
disease
neuro
with
Rarely
Typic
delay
their
age.
cours
in so
with
Th
child
Alth
note
disea
and
form
ulati
deep
old e
deta
of se
affec
pupi
note
abno
osis
Plat
peri

Η εκπνευστική μυϊκή αδυναμία υπερέχει της εισπνευστικής κατάσταση που οδηγεί σε υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του αναπνευστικού κατά τη νεογνική ηλικία πριν να αναπτυχθεί αναπνευστική ανεπάρκεια

Η ικανοποιητική λειτουργία του βήχα υπολογίζεται από το μέγεθος της μέγιστης ροής αέρα κατά τον βήχα. Μια τιμή μεγαλύτερη από 160L/m απαιτείται για την ικανοποιητική απομάκρυνση-κάθαρση των εκκρίσεων. Υποβοηθητικές τεχνικές είτε υπό μορφή φυσιοθεραπείας είτε μηχανικής υποστήριξης χρησιμοποιούνται στους ασθενείς με χαμηλότερες εκτιμήσεις .

ΝΟΣΟΣ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ (A.L.S.)

Η A.L.S. είναι μία προϊούσα νευρολογική νόσος η οποία έχει μοιραία έκβαση σε σχετικά σύντομο χρόνο.

Η νόσος προσβάλλει όλες τις αναπνευστικές μυϊκές ομάδες, προμηκικούς εισπνευστικούς και εκπνευστικούς μύες. Οι επιπλοκές από το αναπνευστικό είναι η μείζων αιτία νοσηρότητας και θνητότητας. .

Κατά την έναρξη της νόσου η προσβολή των επιμέρους αναπνευστικών μυϊκών ομάδων ποικίλλει, αλλά στο τέλος όλοι θα προσβληθούν.

Χωρίς θεραπευτική αντιμετώπιση η νόσος θα καταλήξει σε υπερκαπνική αναπνευστική ανεπάρκεια, με συχνές πνευμονίες εξ εισροφήσεως σχετιζόμενες με την έκπτωση των μηχανισμών του βήχα και της κατάποσης.

Αν και δεν υπάρχει ικανός αριθμός μελετών ο αερισμός με διαλείπουσα θετική πίεση φαίνεται να βελτιώνει την ποιότητα ζωής και την επιβίωση των ασθενών. Η επιδείνωση της νόσου καθιστά αναγκαία τη διενέργεια τραχειοστομίας αν και πολλοί ασθενείς απορρίπτουν αυτή την λύση.

Ένας αριθμός παρηγορητικών μέτρων είναι χρήσιμος - (αναστολείς έκκρισης σιέλου, συσκευές ενίσχυσης βήχα, συσκευές επικοινωνίας και φυσικοθεραπεία, αντικαταθλιπτική αγωγή και συναισθηματική υποστήριξη).

Προσεκτική ενημέρωση του ασθενούς και του περιβάλλοντός του, πριν από την επιδείνωση της νόσου βοηθά στην ψυχολογική προετοιμασία αντιμετώπισης των αναπόφευκτων αναπνευστικών επιπλοκών.

Paraplegia,
partial or
complete.
Patient in
wheelchair



Ter
M.D.

CIBA

Some patients may have only a few scattered
ions, and the disease may remain subclinical.
incidence of silent multiple sclerosis

ΑΓΓΕΙΑΚΟ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟ ΕΠΕΙΣΟΔΙΟ

1. Προσβολή λειτουργίας θωρακικού κλωβού διαφράγματος
2. Τύποι ανώμαλης αναπνοής
3. Δυσχέρεια αναπνοής κατά τον ύπνο
4. Δυσκαταποσία- εισρόφηση –πνευμονία
5. Νευρογενές πνευμονικό οίδημα

Lachin
(Rehif

Parkinsonism: Early Manifestations

Slide 1418

a patho-
m dysfunc-
stems. The
by involve-
paminergic
a by various
triatl neu-
input from
bolic disor-
that impair
ion in the
nsonism is
e causes.
ism can be
ologic fac-
pathologic
as follows:
halitic par-
nsonism,
widespread
matic par-



Tremor of one hand is a frequent early manifestation of parkinsonism

Tremor often improves or disappears with purposeful function

F. Netter M.D.
© CIBA



Manual functions may be initial symptom

This is a lovely day



Writing shows micrographia and effects of tremor

This is a lovely day



Improvement after levodopa therapy

inished.
l impair-
lysiado-
arent on
slow and
dominant
g shows
ographia,
(Plate 9).

The classic triad of parkinsonism (tremor, rigidity and akinesia) and mild edema of the foot and ankle may also be seen in the lower limb of the affected side; yet, the patient may be quite unaware of any disability.

In this early stage of Parkinson's disease, the signs and symptoms are largely, although not completely, confined to one side, and the patient is said to have "hemiparkinsonism." In most cases, however, the disease becomes bilateral within 1 or

Parkinson's disease gradually become bilateral, the patient assumes a stooped posture on standing and walking. The trunk is inclined forward, and the vertebral column, hips, knees and ankles are slightly flexed.

The fingers tend to remain adducted at rest, with the metacarpophalangeal and distal interphalangeal joints slightly flexed and the proximal interphalangeal joints extended. The wrist is dorsiflexed. The foot tends to assume a slight



invalidism;
bed or chair;
k even with

istic of Parkinson's disease and are
metabolic product rather than a
but their origin and chemical

disease; they appear as bands or coils of argyrophil material that largely replaces the cytoplasm of the neurons (Plate 2).

The nigral degeneration is made

Νόσος Parkinson

Η νόσος Πάρκινσον είναι αποτέλεσμα της εκφύλισης της μέλαινης ουσίας και των ντοπαμινεργικών νευρώνων

Τα κύρια χαρακτηριστικά της νόσου είναι τρόμος, βραδυκινησία, δυσκαμψία και έκπτωση των αντανακλαστικών θέσεως-στάσεως.

Αυτές οι αλλαγές δεν περιορίζονται μόνο στα άκρα, αλλά αφορούν και τους γραμμωτούς μυς των ανώτερων αεροφόρων οδών και τους μυς του θωρακικού τοιχώματος.

Πιο συχνή εκδήλωση της συμμετοχής των ανώτερων αεροφόρων οδών στη νόσο του Πάρκινσον είναι η υποφωνία. Υπολογίζεται ότι το 70% των ασθενών εκδηλώνουν υποφωνία που οφείλεται στη δυσκαμψία και στην εύκολη κόπωση των θυρεοαρυταινοειδών μυών κατά τη φώνηση.

Η αντιπαρκινσονική θεραπεία και η λογοθεραπεία μπορούν να βοηθήσουν.

Σπανίως παρκινσονισμός στα πλαίσια ατροφίας πολλαπλών συστημάτων μπορεί να εκδηλωθεί με απνοϊκή άπνοια και stridor. Η συμμετοχή του αυτονόμου θα βοηθήσει τη διαφοροδιάγνωση, όπως επίσης και η απουσία θεραπευτικής απάντησης στην αντιπαρκινσονική αγωγή. Τραχειοτομή και μόνιμη τραχειοστομία είναι επιβεβλημένη και σωτήρια.

Σε άλλες περιπτώσεις περιοριστικού τύπου δυσλειτουργία του θωρακικού κλωβού φαίνεται να οφείλεται σε απώλεια της ενδοτικότητας του θωρακικού τοιχώματος δευτεροπαθώς στη βαρεία δυσκαμψία.

Επιπροσθέτως μακροχρόνια δυσκαμψία θωρακικού τοιχώματος οδηγεί σε κυφοσκολίωση που ελαττώνει τον όγκο των πνευμόνων συνεισφέροντας στον περιορισμό του αερισμού

Η επιδείνωση της νόσου με το χρόνο έχει σαν αποτέλεσμα δυσλειτουργία στη μάσηση, δυσφαγία- δυσκαταποσία και οι πνευμονίες από εισρόφηση γίνονται το σοβαρότερο πρόβλημα που σε συνδυασμό με την έκπτωση του αντανακλαστικού του βήχα και τη δυσλειτουργία των μυών του θωρακικού τοιχώματος οδηγούν αναπόφευκτα σε μοιραία αποτελέσματα.

by Brit-
suggests

le scler-
ntigen.
ve of a
that in
that an
e dis-
gest a

s and
mber
clude
stur-

rring
peri-
the
n at
the

be a
tro-
ritis

Spinal cord manifestations



Spastic gait.
Patient needs
help walking

Internuclear ophthalmoplegia is a clas
multiple sclerosis and indicates invo
the medial longitudinal fasciculus.

Σκλήρυνση Κατά Πλάκας M.S.

Η MS είναι μια χρόνια αυτοάνοσος (φλεγμονώδης) πάθηση του Κ.Ν.Σ. Είναι μία από τις πιο συχνές αιτίες νευρολογικής αναπηρίας που προσβάλλει νέες κυρίως ηλικίες αλλά και μεγαλύτερες, με ηλικία έναρξης από τα 15 έτη μέχρι τα 60.

Η αιτία είναι άγνωστη. Περιβαλλοντικοί, δημογραφικοί, γενετικοί, ιολογικοί παράγοντες έχουν κατά καιρούς μελετηθεί αλλά κανένας δεν έχει οριστικά ενοχοποιηθεί.

Η αναπνευστική ανεπάρκεια στην MS οφείλεται στην απομυελίνωση των κέντρων του αναπνευστικού ελέγχου (εκούσιων ή ακούσιων), των κινητικών κέντρων των υπεύθυνων για τον έλεγχο του διαφράγματος και πιο σπάνια προμηκικών κέντρων ελέγχου των φαρυγγικών μυών.

Έχουν περιγραφεί περιπτώσεις όπου βλάβες στον ραχιαίο προμήκη στο έδαφος της τετάρτης κοιλίας προκαλούν νευρογενές πνευμονικό οίδημα προσβάλλοντας τον έλεγχο του πνευμονικού αγγειακού τόνου.

Οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια μπορεί να προκληθεί από ώση της νόσου ή από συνδυασμό παραγόντων όπως πνευμονία εξ εισροφήσεως και γενικευμένη νευρολογική επιδείνωση.

Οι λοιμώξεις θα πρέπει να αντιμετωπίζονται άμεσα γιατί εμπύρετα έχουν ενοχοποιηθεί ότι επιδεινώνουν ή προκαλούν την έξαρση της νόσου.

Η χρόνια αναπνευστική δυσλειτουργία θα πρέπει να εκτιμάται προσεκτικά και να αντιμετωπίζονται τα επιμέρους χαρακτηριστικά της.

Το όφελος από τη χρήση μη επεμβατικής αναπνευστικής υποστήριξης στους ασθενείς αυτούς έχει επαρκώς τεκμηριωθεί. Μόνον μία μειοψηφία από τους ασθενείς με προχωρημένη νόσο που έχουν σημαντική συμμετοχή αναπνευστικών μυών ή προμηκική βλάβη είναι πιθανό να έχουν ανάγκη θεραπείας με αερισμό με θετική διαλείπουσα πίεση . Η επεμβατική υποστήριξη πολύ σπάνια εφαρμόζεται και μόνο σε περιπτώσεις όπου παρατηρούνται υποτροπιάζουσες πνευμονίες από εισρόφηση σχετιζόμενες με προμηκική συμμετοχή της νόσου.

Μυϊκή αδυναμία στη ΜΕΘ

Η μυϊκή αδυναμία στη ΜΕΘ παρατηρείται σε ένα μεγάλο αριθμό παθολογικών καταστάσεων οι οποίες μπορούν να διακριθούν σε δύο μεγάλες ομάδες: 1) αυτές που οδηγούν σε εισαγωγή στη ΜΕΘ και 2) αυτές που διαπιστώνονται μετά την εισαγωγή στη ΜΕΘ.

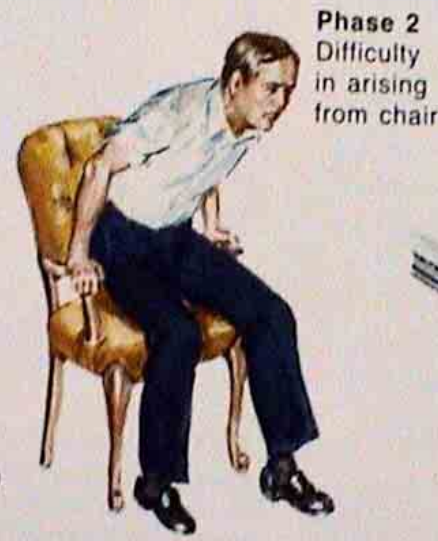
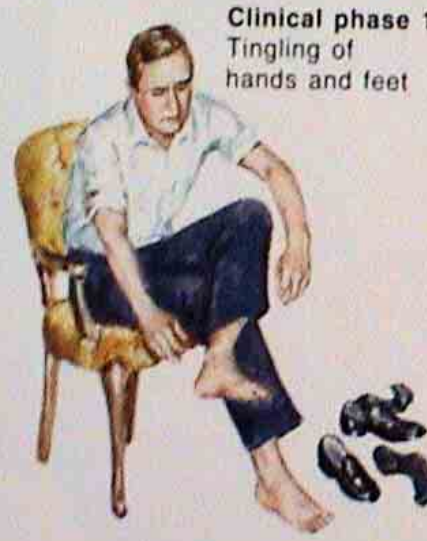
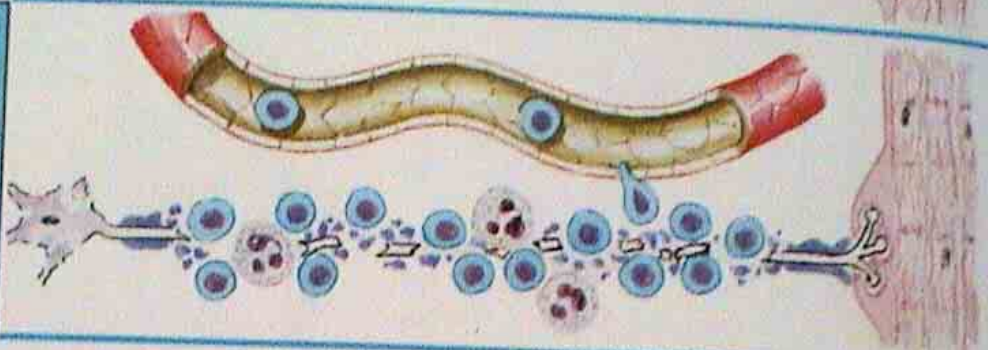
Οι παθολογικές καταστάσεις (που κυρίως θα μας απασχολήσουν) που οδηγούν σε εισαγωγή στη ΜΕΘ είναι η οξεία πολυνευροπάθεια ή Guillain Barre και η Βαρεία Μυασθένεια.

Πρωτοπαθείς παθολογικές καταστάσεις του ΚΝΣ ΑΕΕ, μυοπάθειες, αλλαντίαση, δηλητηριάσεις με οργανοφωσφωρικά, νόσος κινητικού νευρώνα, και μεταβολικές αιτίες- υπασβεστιαμία, υπομαγνησισαμία είναι άλλες αιτίες.

Η πιο πιθανή αιτία μυϊκής αδυναμίας μετά την εισαγωγή στη ΜΕΘ είναι η πολυνευροπάθεια-μυοπάθεια της μόνάδας (CIP/M).

cond...
nerves
n the
ng of
major-
ntion
aral-
tion,
a, or
the
the-
om,
nate
rse,
ble
urs,
ng
gh
ess,
tly
lly
the
ess
oss
wo
tal
nimal to
a. Proprio-
ly affected.
erior nerve
eady gait,
tribution.

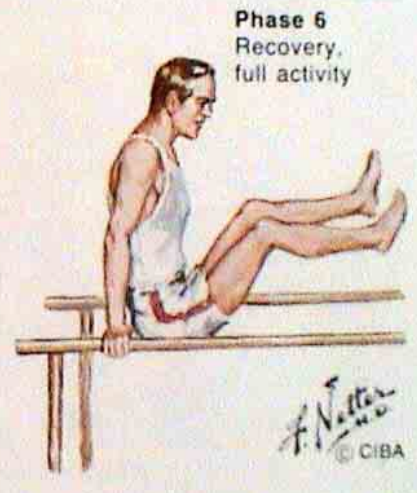
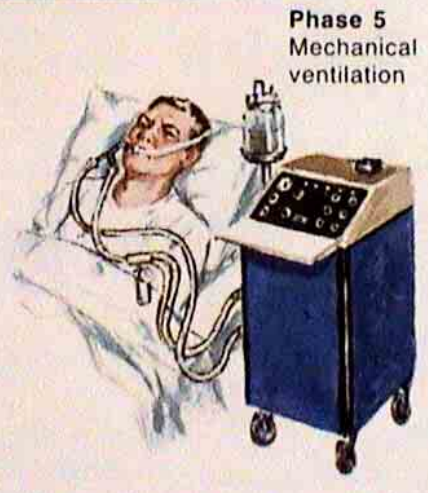
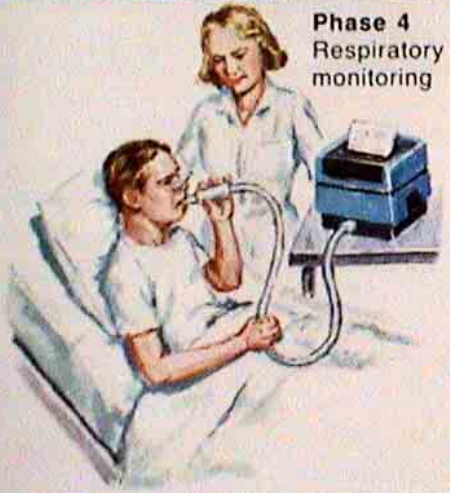
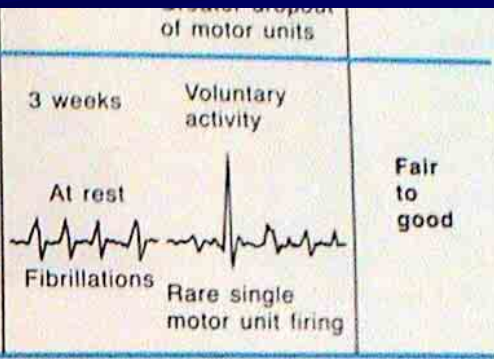
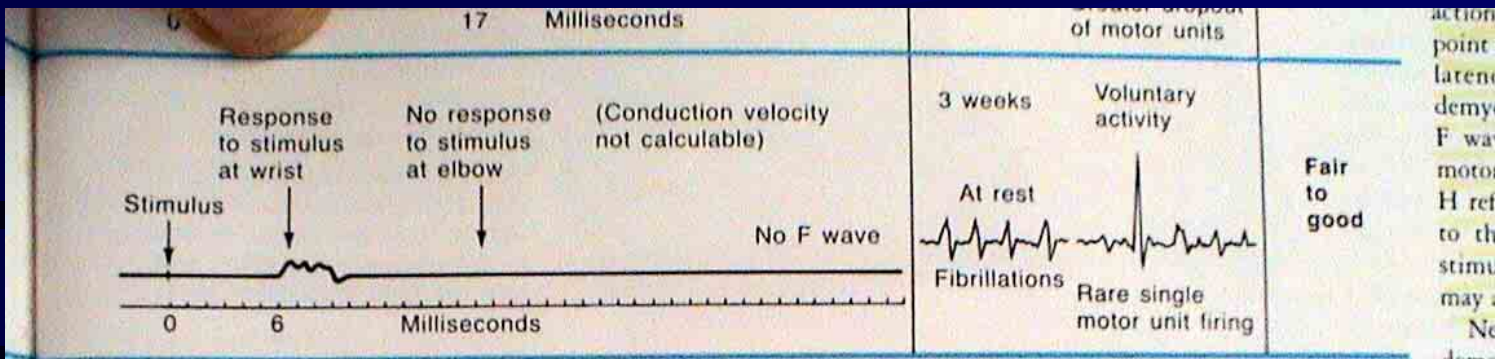
Stage IV. Extensive axonal destruction. Some nerve cell bodies irreversibly damaged, but function may be preserved because of adjacent less-affected nerve fibers



symptoms. A restrictive pulmonary insufficiency may develop secondary to weakness of the diaphragmatic and intercostal muscles.

Differential Diagnosis. Acute spinal cord lesions may be confused with the Guillain-Barré syndrome. These lesions also cause rapidly progres-

Clinical findings in a number of *toxic, metabolic or infectious processes*, including arsenic poisoning, may be identical to those in the Guillain-Barré syndrome. A carefully documented history and appropriate laboratory studies usually point to the specific mechanism. Infectious diseases that



crisis. The scalp should be carefully examined to exclude the presence of a tick that could produce tick paralysis.

Pupillary abnormality points to either diphtheria or botulism, both of which also have predomi-

Laboratory Studies. Examination of CSF usually shows the classic albumino-cytologic dissociation (ie, essentially normal cellular response with elevated CSF protein). Characteristically, the elevation occurs early in the illness. In up to 20% of patients, values may be normal within the first

supportive me-
ful monitoring
function has.
Other complic
treated includ
emboli and l

action
point
laren
demy
F wa
moto
H rel
to th
stimu
may
No
dema
fire n
inser
ence
done
illnes
Th
studi
pathe
the C
in the
Tr
the c
cours
effica
is dif
steron
maph

ΟΞΕΙΑ ΠΟΛΥΡΙΖΟΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ

Το GBS ή οξεία πολυριζονευροπάθεια χαρακτηρίζεται από προοδευτική σχετικά συμμετρική έκπτωση μυϊκής ισχύος τεσσάρων άκρων, απώλεια αισθητικότητας δίκην " γάντι- κάλτσα" και μείωση ή κατάργηση των οστεοτενόντιων αντανακλάσεων.

Η επίπτωση της νόσου υπολογίζεται σε 2/100.000 πληθυσμού. Από αυτούς τους ασθενείς το 30% θα χρειαστούν μηχανική υποστήριξη αναπνοής. Η οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια συνήθως είναι συνδυασμός του υποαερισμού, της ανεπάρκειας προστασίας των αεροφόρων οδών και απομάκρυνσης των εκκρίσεων.

Ο υποαερισμός οφείλεται στην έκπτωση της μυϊκής ισχύος του διαφράγματος ως τον σημαντικότερο εισπνευστικό μυ. Η αδυναμία των καμπτήρων του αυχένα (σε γενικές γραμμές) αποδίδει ικανοποιητικά, την έκπτωση μυϊκής ισχύος του διαφράγματος. Η αδυναμία του διαφράγματος και των μεσοπλεύριων μυών έχουν σαν αποτέλεσμα την μείωση ικανοποιητικής απόχρεμψης και της ικανής απομάκρυνσης των εκκρίσεων.

Ανεπαρκής προστασία αεροφόρων οδών από την αδυναμία των λαρυγγικών, οπισθοφαρυγγικών και των μυών της γλώσσας μπορούν να προκαλέσουν αποφρακτικά φαινόμενα αεροφόρων οδών.

Όλοι αυτοί οι παράγοντες συνεισφέρουν στο σχηματισμό ατελεκτασιών, ελαττωμένης πνευμονικής χωρητικότητας και αυξημένης διαφυγής όγκου αίματος από τους πνεύμονες.

Δύσπνοια παρατηρείται όταν η ζωτική χωρητικότητα (V.C.) ελαττωθεί $< 30 \text{ ml/kg}$.

Κριτήρια διασωλήνωσης: :

- $V.C. < 15\text{ml/kg}$
- $PO_2 < 70\text{mmHg}$ στον ατμοσφαιρικό αέρα.

Μια αναδρομική μελέτη από 67 περιπτώσεις GB που υποστηρίχθηκαν αναπνευστικά και διασωληνώθηκαν αναφέρει ότι αυτοί που είχαν κατά τη στιγμή της διασωλήνωσης $VC > 15\text{ml/kg}$ είχαν μικρότερη πιθανότητα να αναπτύξουν αναπνευστικές επιπλοκές από αυτούς που όταν διασωληνώθηκαν είχαν $VC < 15\text{ml/kg}$. Το όφελος ήταν ακόμη μεγαλύτερο όταν $VC > 25\text{ml/kg}$. Επίσης η εν θερμώ επείγουσα διασωλήνωση πάντα συνδυαζόταν με αναπνευστικές επιπλοκές.

Κλινικές σαφείς ενδείξεις διασωλήνωσης είναι ο ταχύς ρυθμός εξέλιξης της νόσου, η προμηκική σημειολογία (δυσαρθρία-δυσφαγία-απουσία αντανακλαστικών εμέτου), αμφοτερόπλευρη πάρεση VII και η συμμετοχή του αυτονόμου(διακυμάνσεις καρδιακού ρυθμού- πίεσης, ορθοκυστικές διαταραχές)

Θεραπευτικά-Προληπτικά Μέτρα

1. Χορήγηση ηπαρίνης χαμηλού μοριακού βάρους
2. Γαστροπροστασία
3. Παρακολούθηση κινητικότητας εντέρου
4. Παρακολούθηση λειτουργίας αυτονόμου
5. Παρακολούθηση ηλεκτρολυτών (SIADH) μείωση Na: περιορισμός χορήγησης όγκου υγρών
6. Συχνές αλλαγές θέσεως (παρέσεις εκ πίεσεως)
7. Νάρθηκες για την αποφυγή συρρίκνωσης τενόντων
8. Παυσίπινα
9. 1500-2000Kcal/day
10. Αναπνευστική φυσιοθεραπεία
11. Συχνές αναρροφήσεις
12. Τραχειοστομία (δεν υπάρχει ομοφωνία στη διεθνή βιβλιογραφία-συνήθως μετά από 15 ημέρες)

Θεραπεία με IVIG ή TPE

IVIG: 0.4 mg/kg/day x 5

επιπλοκές IVIG: αλλεργική αντίδραση, νεφρική ανεπάρκεια, κεφαλαλγία, άσηπτος μηνιγγίτιδα, θρομβοεμβολικά συμβάματα.

TPE: 2-4 L πλάσματος παρ' ημέρα x 5

αντενδείξεις: υπόταση σηπτική κατάσταση, πρόσφατο Ε.Μ., δυσαυτονομία, ενεργός αιμορραγία.

επιπλοκές: πνευμοθώρακας, αιμάτωμα, υπόταση, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, αλλεργική αντίδραση, εμβολή αέρος (σπάνιες σε εξειδικευμένα κέντρα).

Ο συνδυασμός και των δύο θεραπειών ΔΕΝ αλλάζει την πρόγνωση

Εξαρτάται ουσιαστικά από τις δυνατότητες του θεραπευτικού κέντρου.

Το όφελος της θεραπείας είναι σαφές αν αρχίσει εντός 14 ημερών από την εγκατάσταση των συμπτωμάτων.

Οι υποτροπές φαίνεται να είναι πιο συχνές (10.8%) όταν χορηγείται IVIG σε σχέση με συνεδρίες TPE (4.3%).

Σε πειραματικό στάδιο βρίσκονται μελέτες είτε με χορήγηση interferon-β, είτε με διήθηση του ENY, είτε συνδυασμός αυτών των θεραπευτικών σχημάτων.

ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ Gravis

Η M.G. είναι μία αυτοάνοση νόσος που οφείλεται στην παρουσία αντισωμάτων έναντι των υποδοχέων ακετυλοχολίνης των γραμμωτών μυών, με επίπτωση 0.5-5/100.000.

Προεξάρχει η εύκολη κόπωση και η ημερήσια διακύμανση των συμπτωμάτων.

Οι αναπνευστικοί μύες προσβάλλονται συχνά. Η κλινική πορεία είναι απρόβλεπτη με επιδείνωση των συμπτωμάτων συνεπεία λοιμώξεων ή λήψης φαρμάκων.

Το 30% θα αναπτύξει μυϊκή αδυναμία αναπνευστικών μυών σε άλλοτε άλλο βαθμό και το 15-20% θα εκδηλώσει μυασθενική κρίση.

Η χολινεργική κρίση είναι ιδιαίτερα σπάνια, πιθανά οφειλόμενη στην καλύτερη χρήση αντιχολινεστερασικών φαρμάκων.

Κριτήριο διασωλήνωσης: $VC < 15 \text{ml/kg}$

Τραχειοστομία δε χρειάζεται συχνά διότι η διάρκεια της μηχανικής υποστήριξης της αναπνοής είναι μικρότερη από 15 ημέρες.

Η προληπτική αντιμετώπιση στη ΜΕΘ είναι παρόμοια με αυτή της G.B.S.

Αντιβιοτικά με προσοχή!

Έως 14% αρρυθμία cardiac monitoring

Κριτήρια αποσωλήνωσης:

Κλινική εκτίμηση βελτίωσης

VC > 20ml/kg

μεγίστη θετική εκπνευστική πίεση > 40 cm H₂O

Θεραπεία:

-Αντιχολινεστερασικά . Mestinon

ή Mestinon με ατροπίνη αν υπάρχει αύξηση σιελόρροιας, γαστρικής έκκρισης και κινητικότητας , βρογχικές εκκρίσεις , -(iv - προστιγμίνη ή νεοστιγμίνη το 1/3 της από του στόματος δόσης)

-TPE 2-4 L/day/παρ'ημέρα x 5

-IVIG 0.4mg/kg/day x 5

ακολουθούμενα από μακρόχρονη αγωγή ανοσοκαταστολής

- Prednizone 1mg/kg/day παρ'ημέρα για 4 εβδομάδες με προοδευτική μείωση 2.5mg/2weeks. Η βελτίωση αναμένεται τις επόμενες εβδομάδες (αρχική επιδείνωση υπ'όψιν).

- Azathioprine 50mg/day για μία εβδομάδα και μετά 2-3mg/kg/day. Η βελτίωση αναμένεται μετά από 2-3 μήνες ,

- Cyclosporine.

Οι τρέχουσες θεραπείες μπορεί να είναι αποτελεσματικές αλλά στερούνται ειδικότητας και ελλοχεύουν οι κίνδυνοι των παρενεργειών από την ανοσοκαταστολή.

Οι μελλοντικές θεραπείες θα αποσκοπούν σε αγωγή που να στοχεύει αποκλειστικά στα αντισώματα έναντι των υποδοχέων ακετυλοχολίνης.

Πολυνευροπάθεια της ΜΕΘ (CIP/M)

Πρωτοπεριγράφηκε ουσιαστικά μετά το 1980 σε ασθενείς που δε μπορούσαν να απελευθερωθούν από τη μηχανική υποστήριξη της αναπνοής. Η CIP/M χαρακτηρίζεται από σχετικά συμμετρική μυική αδυναμία και ατροφία τεσσάρων άκρων, πάντα χωρίς συμμετοχή των προσωπικών μυών.

Τα οστεοτενόντια αντανακλαστικά είναι μειωμένα ή απόντα και συχνά υπάρχουν αισθητικά ελλείμματα.

Η συμμετοχή του διαφράγματος ή των μεσοπλεύριων μυών δεν επιτρέπει την αποσωλήνωση (απογαλακτισμό) αυτών των ασθενών.

Υπολογίζεται ότι η CIP/M παρατηρείται τουλάχιστον στο 25-50% των ασθενών της ΜΕΘ κυρίως σε σηπτικούς ασθενείς και ασθενείς με πολυοργανική ανεπάρκεια.

Ο συνήθης νευροφυσιολογικός έλεγχος ασθενών σε μηχανική υποστήριξη περισσότερο από 5-7 ημέρες αποκαλύπτει ευρήματα αξονικής πολυνευροπάθειας. Το ΗΝΓ/μα δείχνει μείωση του εύρους του κινητικού και αισθητικού δυναμικού χωρίς σημαντικές διαφορές στους λανθάνοντες χρόνους ή στις ταχύτητες αγωγής, εύρημα συμβατό με αισθητικοκινητική αξονικού τύπου πολυνευροπάθεια.

Αυτόματη μυική δραστηριότητα με ινιδικά και θετικά δυναμικά, ευρήματα συμβατά με ενεργό απονεύρωση, αποκαλύπτει ο ηλεκτρομυογραφικός έλεγχος.

Η βιοψία μύος έχει ευρήματα μυοπαθητικού τύπου ή μικτά νευρογενούς και μυοπαθητικού τύπου βλάβης .

Η αδυναμία λοιπόν στην κατάσταση αυτή είναι ένας συνδυασμός πολυνευροπάθειας και μυοπάθειας.

Η αιτιολογία παραμένει αδιευκρίνιστη, αλλά η μέχρι τώρα βιβλιογραφία υποστηρίζει ότι παράγοντες που απελευθερώνονται κατά τη σήψη και την πολυοργανική αναπάρκεια, η υπεργλυκαιμία, οι νευρομυικοί αποκλειστές, οι αμινογλυκοσίδες, η παρεντερική διατροφή ενοχοποιούνται για την «αδυναμία της κρίσιμου νόσου»

Ο “απογαλακτισμός” αυτών των ασθενών είναι δυσχερής, τα κριτήρια είναι τα ίδια όπως και στην G.B. Η πρόγνωση είναι πτωχή, δεν υπάρχουν πολλά βιβλιογραφικά δεδομένα αλλά η πλήρης αποκατάσταση υπολογίζεται στο 50% και μετά από μεγάλο χρονικό διάστημα. Η θνητότητα προσεγγίζει το 50% και εξαρτάται κυρίως από το βαθμό της πολυοργανικής ανεπάρκειας.

Πρέπει να αποφεύγονται οι θεραπευτικές αγωγές με παράγοντες που ευοδώνουν την μυϊκή αδυναμία.

Προληπτικά μέτρα :

- πρόιμη τραχειοστομία,
- εντερική διατροφή
- επίπεδα σακχάρου 80-100 .

Δεν υπάρχει ειδική θεραπεία αποτελεσματική.

Αναδρομική μελέτη με 33 ασθενείς (σηπτικούς-πολυοργανική ανεπάρκεια) έδειξε ότι η IVIG μπορεί να προφυλάσσει ή να μειώνει τις εκδηλώσεις της CIP/M