

Πνευμοθώρακας

Χρήστος Σαλάκος

Ως *πνευμοθώρακας* ορίζεται η παρουσία ελεύθερου αέρα ανάμεσα στο τοιχωματικό και το περισπλάχνιο πέταλο του υπεζωκότα. Μαζί με το *πνευμομεσοθωράκιο*, *πνευμοπερικάρδιο*, *πνευμονικό διάμεσο εμφύσημα* και τις *πνευματοκήλες* κατατάσσεται στα *σύνδρομα διαφυγής αέρα*. Πρόκειται για κλινικοαπεικονιστικές οντότητες με κοινή υποκείμενη παθοφυσιολογία. Κοινό χαρακτηριστικό είναι η αρχική υπερδιάταση των κυψελιδικών σάκων ή των τελικών αναπνευστικών λοβιδίων που οδηγεί σε ρήξη του τοιχώματός τους και, τελικά, στη διαφυγή αέρα σε εξω-κυψελιδικούς χώρους. Πολύ σπάνια ο αέρας μπορεί να εισέλθει σε πνευμονικά αγγεία (πνευμονικές φλέβες) και να προκαλέσει *εμβολή αέρα*. Όταν διαφεύγει ακολουθώντας την πορεία των φλεβών στα υποδόρια στρώματα του δέρματος, ειδικά στο δέρμα του θώρακα, τραχήλου και προσώπου, προκαλείται *υποδόριο εμφύσημα*.

Συλλογή αέρα στην υπεζωκοτική κοιλότητα μπορεί να προκύψει αυτόματα, χωρίς εξωγενές αίτιο (*αυτόματος πνευμοθώρακας*, ΑΠ) ή μετά από τραύμα, ενδεχομένως ιατρογενές (*μετατραυματικός πνευμοθώρακας*, ΜΠ) (βλ. κεφ. Θ4).

Ο πνευμοθώρακας ταξινομείται επίσης σε πρωτοπαθή, όταν το πνευμονικό παρέγχυμα είναι υγιές και δευτεροπαθή, όταν συνυπάρχει υποκείμενη παθολογία. Ο *πρωτοπαθής αυτόματος πνευμοθώρακας* (ΠΑΠ) είναι ιδιοπαθής και συμβαίνει σε κατά τα άλλα υγιή άτομα, χωρίς προϋπάρχουσα παθολογία του πνεύμονα. Ο *δευτεροπαθής αυτόματος πνευμοθώρακας* (ΔΑΠ) αποτελεί επιπλοκή υποκείμενης νόσου του πνευμονικού παρεγχύματος.

1. Επιδημιολογία – Προδιαθεσικοί παράγοντες

Οι μισές περίπου από τις περιπτώσεις που εκδηλώνεται πνευμοθώρακας σε ενήλικους αποτελούν ΑΠ. Αντίθετα, στα παιδιά, οι περισσότεροι είναι συνέπεια τραύματος ή μηχανικής υποστήριξης της αναπνοής (βλ. κεφ. Θ4, Ι4). Ο ΑΠ είναι σπάνιος στην παιδική ηλικία. Η ακριβής συχνότητα είναι δύσκολο να εκτιμηθεί, φαίνεται όμως ότι είναι αυξημένη στη νεογνική και την εφηβική ηλικία.

Στη νεογνική ηλικία είναι της τάξεως των 2-3 στα 1.000

νεογνά και εκδηλώνεται συχνότερα στη λευκή φυλή. Προδιαθεσικοί παράγοντες είναι η εισρόφηση μηκωνίου, αίματος ή αμνιακού υγρού, το ολιγάμνιο, η πνευμονική υποπλασία και οι νευρομυϊκές παθήσεις.

Η επίπτωση του ΠΑΠ στην παιδική ηλικία δεν είναι απόλυτα γνωστή. Ωστόσο, στην προεφηβική-εφηβική ηλικία που παρατηρείται σχετική αύξηση (1/10.000 έως 1/100.000 ανά έτος), παραμένει σαφώς σπανιότερος από ότι στους νεαρούς ενήλικους.

Σε μεγάλη σειρά 58 ΠΑΠ δεν υπήρχε κανείς ασθενής μικρότερος των δύο ετών. Υπήρχαν εννέα ασθενείς μικρότεροι των οκτώ ετών και οι υπόλοιποι 49 ήταν έφηβοι με μέση ηλικία τα 15 έτη.

Σε άλλη αναδρομική μελέτη από τις ΗΠΑ αναφέρεται νοσηλεία ενός ασθενούς ανά 10.000 νοσηλευόμενους παιδικής ηλικίας και 3,4 στα 10.000 νοσηλευόμενα βρέφη. Σε μελέτη από την Αυστραλία αναφέρονται 12 εισαγωγές λόγω ΑΠ σε τριτοβάθμιο Παιδιατρικό Νοσοκομείο σε περίοδο 25 ετών, και 17 ασθενείς μικρότεροι των 16 ετών σε περίοδο 12 ετών σε Νοσοκομείο στις ΗΠΑ.

Στα παιδιά πέραν της νεογνικής ηλικίας και μέχρι 12 ετών ο πνευμοθώρακας είναι συνήθως δευτεροπαθής. Προδιαθεσικοί παράγοντες για την εμφάνιση του είναι το άσθμα (περίπου οι μισοί ασθενείς), οι κυστικού τύπου ανωμαλίες του πνευμονικού παρεγχύματος, όπως κυστική αδονοματοειδής δυσπλασία, ενδοπαρεγχυματική βρογχογενής κύστη, αεριώδης κύστη μετά από νεκρωτική πνευμονία, βρογχοπνευμονία, φυματίωση, AIDS (πνευμονοκύστη *carinii*, λεμφική διάμεση πνευμονοπάθεια), οι κακοήθεις νεοπλασίες πνεύμονα (πρωτοπαθείς ή μεταστατικές) και οι σπασμοί (Πίνακας Η2.1).

Η συχνότητα του ΠΑΠ αυξάνεται πολύ στα όρια παιδικής και εφηβικής (13-15 ετών). Πιο συχνά απαντάται στον μορφότυπο του «υψηλού-αδύνατου» ασθενούς και μπορεί να συνδυάζεται με το σύνδρομο Marfan, αλλά και τη νόσο Ehlers-Danlos και την ομοκυστινουρία. Στους κύριους προδιαθεσικούς παράγοντες περιλαμβάνονται η κυστική ίνωση, οι λοιμώξεις του ανώτερου αεραγωγού και η πνευμονική ίνωση που μπορεί να συνοδεύει την αγκυλωτική σπονδυλοαρθρίτιδα και την οζώδη σκλήρυνση Bourneville. Ο συνδυασμός πνευμοθώρακα και πρόπτωσης

Πίνακας Η2.1. Αίτια δευτεροπαθούς αυτόματου πνευμοθώρακα στα παιδιά

Νοσήματα αποφρακτικού τύπου	Πρωτοπαθές πνευμονικό ραβδομυοσάρκωμα
Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια	Μεταστατικό νεφροβλάστωμα
Κυστική ίνωση	Πλευροπνευμονικό βλάστωμα
Άσθμα	
Λοιμώδη, μεταλοιμώδη νοσήματα	Ρευματοπάθειες
Λοίμωξη	Συστηματικός ερυθματώδης λύκος
Βακτηριακή πνευμονία	Νεανική δερματομυοσίτιδα
Μυκητιασική πνευμονία	Φαρμακευτικά σκευάσματα και τοξίνες
Πνευμονία από <i>Pneumocystis carinii</i>	Χημειοθεραπεία για κακοήθειες
Εχινόκοκκος πνεύμονος	Ακτινοθεραπεία για λεμφώματα (Hodgkin)
HIV/AIDS	Δηλητηρίαση από Paraquat
Πνευμονική φυματίωση	Νόσοι ανοσοποιητικού συστήματος
Σύνδρομο Swyer-James	Ιστικοκυττάρωση Langerhans
Νοσήματα συνδετικού ιστού	Υπερρωσινόφιλο σύνδρομο
Σύνδρομο Marfan	Σύνδρομο Job
Σύνδρομο Ehlers-Danlos	Συγγενή
Νοσήματα νευρικού ιστού	Συγγενής κυστική αδενωματοειδής δυσπλασία
Νευροϊνωμάτωση	Πρωτοπαθές φυσαλιδώδες εμφύσημα
Οζώδης σκλήρυνση	Λοβός αζύγου (φλέβας)
Λεμφαγγειολεϊομυομάτωση	Σύνδρομο Birt-Hogg-Dube
Νεοπλασίες	Άλλα
Μεταστατικό οστεοσάρκωμα	Σύνδρομο πορώδους διαφράγματος
	Εισρόφηση ξένου σώματος (μηχανισμός βαλβίδας)

μιτροειδούς οφείλεται πιθανότατα σε υποκείμενη νόσο του συνδετικού ιστού.

Έχουν περιγραφεί οικογενείς μορφές ΑΠ που μεταδίδονται με αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα κληρονομικότητας με ποικίλη διεισδυτικότητα ή με υπολειπόμενο φυλοσύνδετο συνδεδεμένο στο χρωμόσωμα Χ.

2. Μηχανισμοί

2.1. Παθοφυσιολογία

Ο περισπλάχνιος υπεζωκότας καλύπτει το πνευμονικό παρέγχυμα και ανακάμπτει στις πύλες του πνεύμονα για να μετατραπεί σε τοιχωματικό που καλύπτει τη θωρακική κοιλότητα από το ύψος του τραχήλου μέχρι τις πλευροδιαφραγματικές γωνίες και το διάφραγμα. Ο τοιχωματικός υπεζωκότας παράγει υγρό που επαναρροφάται από τον περισπλάχνιο 0,15 ml/kg/h, συνεχώς, ώστε μεταξύ των δυο πετάλων να παραμένει διαρκώς λεπτό στρώμα υγρού (10-20 ml) (βλ. κεφ. Α1, 3.5 και Η1, 1.4).

Η ενδοϋπεζωκοτική πίεση είναι μικρότερη της ατμοσφαιρικής, και κυμαίνεται, ανάλογα με τις φάσεις της αναπνευστικής λειτουργίας. Η πίεση κατά την έναρξη της εισπνοής, είναι $-3 \text{ cmH}_2\text{O}$ στο σημείο ισορροπίας και αρνητικοποιείται περισσότερο με την πρόοδο της εισπνοής λειτουργώντας ως αντλία (κυρίως μέσω της κατάσπασης του διαφράγματος) που διευκολύνει την είσοδο του αέρα στο πνευμονικό παρέγχυμα (βλ. Εικόνα Α2.1).

Εάν υπάρχει ανοικτή επικοινωνία της υπεζωκοτικής κοιλότητας με τις αεροφόρους οδούς, το πνευμονικό παρέγχυμα ή το εξωτερικό περιβάλλον, η αρνητική πίεση θα προκαλέσει πνευμοθώρακα.

Η επίδραση του πνευμοθώρακα στην καρδιοαναπνευστική λειτουργία, εξαρτάται από την ποσότητα του αέρα που εισέρχεται στον υπεζωκότα και την κατάσταση του πνευμονικού παρεγχύματος. Όταν είναι μικρότερος από το 50% του όγκου του σύστοιχου πνεύμονα έχει μικρή επίδραση στην αναπνευστική λειτουργία, με την προϋπόθεση ότι το πνευμονικό παρέγχυμα είναι υγιές. Αυτό οφείλεται στην αντιρροπιστική δράση του ετερόπλευρου υγιούς πνεύμονα. Αντίθετα, όταν το πνευμονικό παρέγχυμα δεν είναι υγιές, ακόμη και μικρή ποσότητα αέρα είναι δυνατόν να προκαλέσει σημαντική έκπτωση της αναπνευστικής λειτουργίας και να οδηγήσει σε αναπνευστική ανεπάρκεια.

Όταν η διαφυγή παραμένει, η προοδευτική συγκέντρωση αέρα που εγκλωβίζεται στη θωρακική κοιλότητα, αυξάνει την ενδοθωρακική πίεση σε επίπεδα υψηλότερα της ατμοσφαιρικής και οδηγεί σε συμπίεση του πνευμονικού παρεγχύματος και παρεκτόπιση του μεσοθωρακίου προς την αντίθετη πλευρά. Κατά συνέπεια, δημιουργείται προοδευτικά πνευμοθώρακας υπό τάση.

Η αδυναμία έκπτυξης του σύστοιχου πνευμονικού παρεγχύματος εμποδίζει την είσοδο αέρα και την ανταλλαγή των αερίων. Επίσης δημιουργούνται ενδοπαρεγχυματικές

αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες και διαταραχές της σχέσης αερισμού-αιμάτωσης οι οποίες, σε συνδυασμό με την ελαττωμένη φλεβική επαναφορά από την άνω και κάτω κοίλη φλέβα, προκαλούν αιμοδυναμικές διαταραχές.

Ο αέρας που έχει συγκεντρωθεί στην υπεζωκοτική κοιλότητα απορροφάται με παθητική διάχυση και ρυθμό που καθορίζεται από τη διαφορά πιέσεων και τις φυσικές ιδιότητες των αερίων. Το οξυγόνο απορροφάται 62 φορές ταχύτερα από ό,τι το άζωτο. Επομένως, η εισπνοή υψηλής συγκέντρωσης οξυγόνου «καθαρίζει» τα τριχοειδή του υπεζωκότα από το άζωτο ελαττώνοντας τη μερική του πίεση με αποτέλεσμα την αύξηση της διαφοράς πίεσης μεταξύ του πνευμοθώρακα και του τριχοειδικού δικτύου του υπεζωκότα. Η αυξημένη διαφορά πίεσης ευνοεί την απορρόφηση του αέρα από την υπεζωκοτική κοιλότητα. Η χορήγηση 100% οξυγόνου, έχει αποδειχθεί ότι τετραπλασιάζει τον ρυθμό απορρόφησης του πνευμοθώρακα.

2.2. Υποκείμενη αιτία αυτόματου πνευμοθώρακα

Η παθογένεια του ΠΑΠ δεν είναι απόλυτα γνωστή. Για τη δημιουργία του είναι απαραίτητη μία από τις ακόλουθες καταστάσεις: α) απευθείας επικοινωνία μεταξύ κυψελίδων και υπεζωκοτικής κοιλότητας, β) απευθείας επικοινωνία μεταξύ υπεζωκοτικής κοιλότητας και ατμοσφαιρικού αέρα, γ) παρουσία αεριογόνων μικροοργανισμών μέσα στην υπεζωκοτική κοιλότητα.

Η πρώτη από τις παραπάνω καταστάσεις είναι σαφώς η πιο συχνή στον ΑΠ. Είναι ευρέως αποδεκτό ότι ΑΠ προκύπτει όταν πραγματοποιείται ρήξη αεριώδους κύστης ή φυσαλίδας αέρα που συνήθως, αλλά όχι απαραίτητα, εντοπίζεται στην κορυφή του πνεύμονα. Οι *αεριώδεις κύστεις (πνευματοκήλες, bullae, pneumatoceles)* είναι συλλογές αέρα εντός του πνευμονικού παρεγχύματος, διαμέτρου μεγαλύτερης του 1 cm. Συνήθως εντοπίζονται περιφερικότερα των τελικών βρογχιολίων και οφείλονται σε άλλοτε άλλης αιτιολογίας καταστροφή του πνευμονικού παρεγχύματος. Οι *φυσαλίδες αέρα (bleb)* είναι μικρότερης διαμέτρου και εντοπίζονται ανάμεσα στο έσω και έξω ελαστικό στρώμα του περισπλάχνιου υπεζωκότα. Και οι δύο από τις ανωμαλίες του πνευμονικού παρεγχύματος που προαναφέρθηκαν περιλαμβάνονται στον ευρύ όρο *μεταβολές τύπου εμφυσημάτος (emphysema-like changes, ELCs)*. Η ρήξη των παρεγχυματικών βλαβών ευνοείται από την αυξημένη πίεση που δημιουργείται κατά την απόφραξη των αεροφόρων οδών. Έχουν περιγραφεί διάφοροι μηχανισμοί ανάλογα με την υποκείμενη νόσο.

Στην κυστική ίνωση, λόγω της χρόνιας φλεγμονής, δημιουργείται κοκκιώδης ιστός που αντικαθίσταται από ινώδη συνδετικό ιστό και μπορεί εν συνεχεία να εξελιχθεί σε αεριώδη κύστη. Η ρήξη της κύστης και η δημιουργία ΑΠ ευνοούνται από την συνυπάρχουσα απόφραξη των βρόγχων, καθώς και τα επεισόδια έντονου βήχα (βλ. κεφ. Δ6, 4.3). Στις βρογχοπνευμονίες, οι αεριώδεις κύστεις δημιουργούνται από τη νέκρωση του πνευμονικού παρεγχύματος που προκαλείται από τα παθογόνα μικρόβια. Η αύξηση της πίεσης οφείλεται στο οίδημα του βρογχικού βλεννογόνου

και τις ενδοβρογχικές εκκρίσεις.

Στις περιπτώσεις πρωτοπαθούς ή μεταστατικής κακοήθειας ο ΑΠ είναι αποτέλεσμα ρήξης νεκρωτικής κοιλότητας του παρεγχύματος ή δημιουργίας βρογχοϋπεζωκοτικού συριγγίου. Παρατηρείται συχνότερα μετά από νέκρωση της νεοπλασίας που οφείλεται στη χημειοθεραπεία ή/και την ακτινοθεραπεία.

Αύξηση της πίεσης στο πνευμονικό παρέγχυμα επέρχεται επίσης κατά τον βήχα και την απόφραξη των ανώτερων ή κατώτερων αεροφόρων οδών κατά τη διάρκεια βρογχιολίτιδας ή ασθματικού παροξυσμού. Επίσης, μπορεί να προκληθεί από επεισόδιο σπασμών.

Παρεγχυματικές βλάβες που ευνοούν τη δημιουργία ΑΠ παρατηρούνται σε συγγενείς ανωμαλίες των ιστών, όπως το σύνδρομο Marfan, τη νόσο Ehlers-Danlos και τις οικογενείς μορφές ΑΠ (βλ. κεφ. ΙΒ4, 3.1).

Στη νεογνική περίοδο ο ΑΠ δημιουργείται από ρήξη των κυψελίδων όταν η ενδοκυψελδική πίεση υπερβεί την εξωκυψελδική πέραν ενός ορίου, κατά τις πρώτες αναπνευστικές προσπάθειες του νεογνού. Επίσης, στη νεογνική ηλικία συχνή συννοσηρότητα αποτελεί το πνευμονικό διάμεσο εμφύσημα που σχετίζεται αιτιολογικά με την προωρότητα, το σύνδρομο αναπνευστικής δυσχέρειας (RDS) και τον μηχανικό αερισμό, οπότε με τη ρήξη του τοιχώματος των κυψελίδων ο αέρας διαφεύγει προς τον περιαιγγειακό ιστό του πνεύμονα.

Κύρια σημεία

- Ο πνευμοθώρακας δεν είναι συχνός πριν από την εφηβική ηλικία.
- Στη μικρότερη παιδική ηλικία, συνήθως είναι δευτεροπαθής και πρέπει να αναζητείται επισταμένα η υποκείμενη παθολογία.
- Αυτόματος πνευμοθώρακας προκύπτει όταν πραγματοποιείται ρήξη φυσαλίδας αέρα ή αεριώδους κύστης που συνήθως εντοπίζεται στην κορυφή του πνεύμονα.

3. Κλινική Εικόνα

Η συνήθης κλινική εκδήλωση του ΑΠ στα παιδιά προσομοιάζει με εκείνη των ενηλίκων. Συνήθως εκδηλώνεται με αιφνίδιο διαξιφιστικό άλγος στο πλάγιο θωρακικό τοίχωμα, δύσπνοια, επιπολής ταχύπνοια, εισολκή μεσοπλευρίων διαστημάτων και σφαγής, έντονη χρήση των επικουρικών αναπνευστικών μυών, ταχυκαρδία και ξηρό βήχα. Το σύστοιχο ημιθωράκιο εμφανίζει τυμπανικότητα στην επίκρουση και μείωση του αναπνευστικού ψιθυρίσματος κατά την ακρόαση.

Στις περιπτώσεις περιορισμένης έκτασης διαφυγής αέρα, η διαταραχή της αναπνευστικής λειτουργίας μπορεί να είναι ελάχιστη, χωρίς ιδιαίτερα συμπτώματα ή ακροαστικά ευρήματα. Αντίθετα, σε περίπτωση πνευμοθώρακα υπό τάση, συνήθως εκδηλώνεται έντονη δύσπνοια με κυάνωση,

ταχύπνοια, ταχυκαρδία, μετατόπιση τραχείας στην αντίθετη πλευρά, βύθιοι καρδιακοί τόνοι και διάταση τραχηλικών φλεβών με σοβαρές αιμοδυναμικές διαταραχές.

Η κλασική χαρακτηριστική εικόνα του ΑΠ αφορά πρωτίστως στον μορφότυπο του νεαρού, συνήθως αγοριού (2:1, σε σύγκριση με τα κορίτσια), υψηλού, αδύνατου, με ελαττωμένο δείκτη μάζας σώματος. Ο ΑΠ εμφανίζεται συχνότερα στο αριστερό ημιθωράκιο (60%), αλλά μπορεί να είναι αμφοτερόπλευρος εξαρχής. Γενικότερα, η σοβαρότητα της έκπτωσης της αναπνευστικής λειτουργίας στα παιδιά εξαρτάται από την ηλικία, το αίτιο (πρωτοπαθής ή δευτεροπαθής), την πνευμονική εφεδρεία του ασθενούς και τον τύπο του πνευμοθώρακα (υπό τάση ή όχι). Κατά κανόνα, οι ΔΑΠ εμφανίζουν σοβαρότερη κλινική συμπτωματολογία από τους πρωτοπαθείς. Επίσης ΑΠ υπό τάση εμφανίζεται πιο συχνά στη βρεφική ηλικία.

Κύρια σημεία

- Ο πνευμοθώρακας συνήθως εκδηλώνεται με αιφνίδιο διαξιφιστικό άλγος στο πλάγιο θωρακικό τοίχωμα, δύσπνοια και επιπολής ταχύπνοια.
- Είναι χαρακτηριστικός ο μορφότυπος του πάσχοντος: συνήθως αγόρι, υψηλό, με ελαττωμένο δείκτη μάζας σώματος.

4. Διάγνωση

Η επιβεβαίωση της διάγνωσης γίνεται με την απλή ακτινογραφία θώρακος (α/α θώρακος), η οποία συνήθως

επιτρέπει να εκτιμηθεί και το μέγεθος της συλλογής αέρα. Το πνευμονικό παρέγχυμα στο σύστοιχο ημιθωράκιο έχει ελαττωμένο όγκο, με εμφανές το περίγραμμα του περισπλάχνιου υπεζωκότα και περιβάλλεται από διαυγαστική περιοχή που αντιστοιχεί στην συλλογή αέρα (βλ. Εικόνες B7.23 και H2.1). Η απεικόνιση αυτή είναι περισσότερο εμφανής στο άνω και έξω τεταρτημόριο του ημιθωρακίου, μπορεί όμως να εντοπίζεται και αλλού, εάν συνυπάρχουν υπεζωκοτικές συμφύσεις και εγκύστωση της συλλογής αέρα.

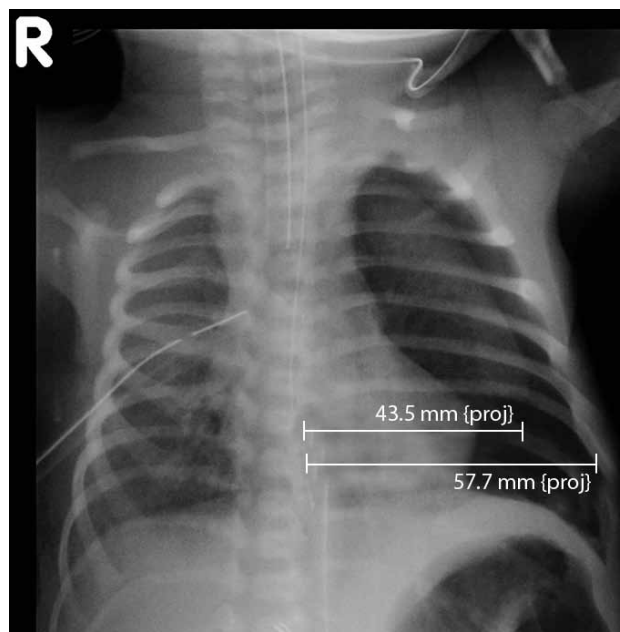
Η διαφοροδιάγνωση πνευμοθώρακα από τις αερίωδεις κύστες του παρεγχύματος ή τις πνευματοκήλες είναι δυσχερής. Το σύστοιχο πνευμονικό παρέγχυμα μπορεί να έχει φυσιολογική απεικόνιση, να εμφανίζει ατελεκτατικές περιοχές ή να είναι τελείως συμπίεσμένο. Μπορεί να αναγνωρίζονται επίσης βλάβες τυχόν υποκείμενης παρεγχυματικής νόσου. Εάν ο πνευμοθώρακας είναι υπό τάση συνυπάρχει παρεκτόπιση του μεσοθωρακίου, οριζοντίωση του ημιδιαφράγματος και διάταση του σύστοιχου ημιθωρακίου. Εάν η ποσότητα του αέρα είναι μικρή, διακρίνεται καλύτερα όταν η λήψη γίνει σε φάση εκπνοής. Υπάρχουν στοιχεία που μπορούν να δημιουργήσουν παρεμβολές στον εντοπισμό του περισπλάχνιου υπεζωκότα, όπως οι δερματικές πτυχές, τα ρούχα, τα σεντόνια, προυπάρχουσες χειρουργικές ούλες και το έσω χείλος της ωμοπλάτης. Αυτά τα στοιχεία μπορεί να απεικονίζονται ως «γραμμές» στην ακτινογραφία και πρέπει να λαμβάνονται υπόψη και, εφόσον είναι δυνατόν, να έχει προνοηθεί η απομάκρυνσή τους.

Το μέγεθος του πνευμοθώρακα μπορεί να υπολογισθεί από τον τύπο:

$$\text{πνευμοθώρακας (\%)} = 100 - (\text{διάμετρος πνεύμονα})^3 / (\text{διάμετρος ημιθωρακίου})^3 \times 100$$



Εικόνα H2.1. Εκτεταμένος πνευμοθώρακας δεξιού ημιθωρακίου.



Εικόνα H2.2. Σχέση διαμέτρου πνεύμονα και ημιθωρακίου για τον υπολογισμό του μεγέθους του πνευμοθώρακα.

Ο τύπος αυτός υπολογίζει το ποσοστό που καταλαμβάνει ο πνευμοθώρακας στον συνολικό όγκο του ημιθωρακίου (Εικόνα Η2.2).

Κύρια σημεία

- Η επιβεβαίωση της διάγνωσης του πνευμοθώρακα γίνεται με την α/α θώρακος.
- Η διαφοροδιάγνωση από τις αερίωδης κύστες του παρεγχύματος ή τις πνευματοκήλες είναι δυσχερής.
- Αξονική τομογραφία ενδείκνυται: όταν το πνευμονικό παρέγχυμα είναι υπερδιαυγαστικό ή απαιτείται διάκριση από αερίωδης κύστες και μεταλοιμώδεις πνευματοκήλες.

Η ποσότητα του ελεύθερου αέρα δεν εκφράζει πάντοτε την κλινική επίδραση στην αναπνευστική λειτουργία. Μικρός πνευμοθώρακας που δεν θα είχε καμία κλινική συμπτωματολογία σε ασθενή με υγιές πνευμονικό παρέγχυμα, μπορεί να απορρυθμίσει σημαντικά την αναπνευστική λειτουργία σε ασθενή που πάσχει από κυστική ίνωση. Επίσης, εάν ο ασθενής πάσχει από χρόνια πνευμονική νόσο, μπορεί στην α/α θώρακος να φαίνεται μικρή αποκόλληση του πνεύμονα από το θωρακικό τοίχωμα και ο πνευμοθώρακας να είναι υπό τάση με παρεκτόπιση του μεσοθωρακίου και σημαντική διαταραχή στη λειτουργία του κυκλοφορικού συστήματος.

Η αξονική τομογραφία παρέχει μεγαλύτερη ακρίβεια στον υπολογισμό του μεγέθους και της θέσης του πνευμοθώρακα, όμως σπάνια ενδείκνυται αποκλειστικά για αυτόν το σκοπό. Οι ενδείξεις της αξονικής τομογραφίας στη διαγνωστική προσπέλαση του πνευμοθώρακα της παιδικής ηλικίας δεν έχουν καθοριστεί επακριβώς και η χρήση της πρέπει να περιορίζεται στις περιπτώσεις όπου

το πνευμονικό παρέγχυμα είναι υπερδιαυγαστικό ή απαιτείται διάκριση της υπεζωκοτικής συλλογής αέρα από τις αερίωδης κύστες πιθανών σύμπλοκων κυστικών παθήσεων του παρεγχύματος ή από μεταλοιμώδεις πνευματοκήλες (βλ. Εικόνες Ε4.5, Ε4.6 και Η2.3). Η αξονική τομογραφία είναι επίσης χρήσιμη όταν υπάρχει υποψία ότι η κλειστή παροχέτευση του ημιθωρακίου που υπολειπεται δεν είναι τοποθετημένη σε σωστή θέση.

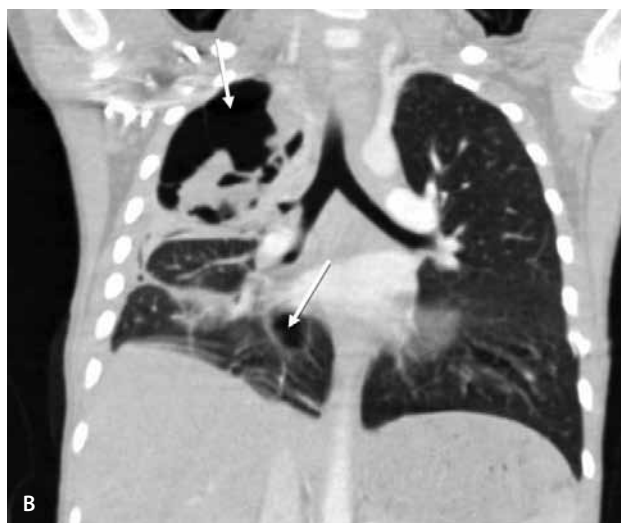
Χρήσιμη πρακτική για την ανίχνευση πνευμοθώρακα αποτελεί, τέλος, το υπερηχογράφημα, ιδιαίτερα στους ασθενείς που νοσηλεύονται στη ΜΕΘ (βλ. κεφ. Β8, 3.3.3).

5. Αντιμετώπιση

Οι βασικοί στόχοι της αντιμετώπισης του ΑΠ περιλαμβάνουν, πρώτα την εκκένωση του αέρα από την υπεζωκοτική κοιλότητα που θα επιτρέψει την έκπτυξη του πνεύμονα, και μετά, την πρόληψη των πιθανών υποτροπών. Ωστόσο, δεν υπάρχει ενιαία, κοινά αποδεκτή, θεραπευτική προσέγγιση.

Δεν υπάρχει ομοφωνία και κατευθυντήριες γραμμές –ιδιαίτερα στον παιδιατρικό πληθυσμό– σχετικά με το ποιοί ασθενείς χρειάζονται θεραπευτική αντιμετώπιση και τί είδους αντιμετώπιση θα είναι αυτή. Στους ενήλικους αλλά και τον παιδιατρικό πληθυσμό έχουν γίνει προσπάθειες διαχωρισμού του πνευμοθώρακα σε «μεγάλο» και «μικρό», ανάλογα με τα ευρήματα της προσθιοπίσθιας α/α θώρακος και υπάρχουν σχετικές κατευθυντήριες οδηγίες από την Βρετανική Εταιρεία Θώρακα, και από το Αμερικανικό Κολλέγιο Πνευμονολόγων. Αυτή η ταξινόμηση στα παιδιά είναι δυσχερέστερη και το μέγεθος του πνευμοθώρακα δεν σχετίζεται πάντοτε άμεσα με την κλινική συμπτωματολογία, ιδιαίτερα στον ΔΑΠ. Περισσότερο ακριβής για τον προσδιορισμό του όγκου του πνευμοθώρακα θεωρείται ο μαθηματικός τύπος που προαναφέρθηκε.

Η θεραπευτική προσέγγιση πρέπει να γίνεται σε συνδυασμό με τα κλινικά συμπτώματα και τυχόν παρουσία



Εικόνα Η2.3. Αξονική τομογραφία μεταλοιμώδους υπεζωκοτικής συλλογής αέρα (βέλη) σε ασθενή με νεκρωτική πνευμονία που αντιμετωπίστηκε με VATS (Α: εγκάρσια τομή, Β: στεφανιαία τομή).



Εικόνα H2.4. Καθετήρας παροχέτευσης τύπου Joly.

υποκείμενης παθολογίας στο πνευμονικό παρέγχυμα, δηλαδή, εάν πρόκειται για ΠΑΠ ή ΔΑΠ.

5.1. Άμεση αντιμετώπιση

Ο πνευμοθώρακας με όγκο <20% του συνολικού πνευμονικού όγκου (20-40 % των ασθενών), χωρίς διαταραχή της αναπνευστικής λειτουργίας, μπορεί να αντιμετωπισθεί με απλή παρακολούθηση και χορήγηση καθαρού οξυγόνου με ρινική κάνουλα («γυαλάκια») (βλ. κεφ. Γ1, 3.6.1). Η χορήγηση οξυγόνου πρέπει να γίνεται με προσοχή στους ασθενείς με χρόνια αναπνευστική ανεπάρκεια.

Όταν ο όγκος του αέρα υπολογίζεται >20-25%, πρέπει να παροχετεύεται. Η παροχέτευση μπορεί να γίνει με τοποθέτηση καθετήρα κλειστής παροχέτευσης του θώρακα εξαρχής ή να προηγηθεί εκκενωτική παρακέντηση και σε περίπτωση υποτροπής να τοποθετηθεί παροχέτευση. Υπάρχουν διάφοροι τύποι καθετήρων παροχέτευσης θώρακα: α) παροχέτευση Joly (Εικόνα H2.4), β) παροχέτευση με καθετήρα που τοποθετείται με τη μέθοδο Monod, και γ) καθετήρας τύπου *pig tail* (Pleurocath®). Το μέγεθος που συνήθως χρησιμοποιείται στους παιδιατρικούς ασθενείς ποικίλει από 10-24 fr, ανάλογα με την ηλικία του ασθενούς και την συνύπαρξη ή μη παροχετεύσιμης πλευριτικής συλλογής. Οι καθετήρες παροχέτευσης τύπου *pig tail* τελευταίας τεχνολογίας που τοποθετούνται με τη μέθοδο *Sheldiger* είναι πολύ αποτελεσματικοί στην παροχέτευση μικτού τύπου συλλογών, ακόμη και σε μικρότερα μεγέθη (Εικόνα H2.5).

Στις μικρότερες ηλικίες είναι προτιμότερο να χορηγείται σύντομη γενική αναισθησία γιατί οι κινήσεις από φόβο ή άλγος μπορεί να δυσκολέψουν την τοποθέτηση της



Εικόνα H2.5. Καθετήρας παροχέτευσης *pig tail* που τοποθετείται με την μέθοδο *Sheldiger*.

παροχέτευσης στη σωστή θέση. Στις μεγαλύτερες ηλικίες συνήθως αρκεί ήπια καταστολή και τοπική αναισθησία στο σημείο της παρακέντησης.

Τα σημεία τοποθέτησης της παροχέτευσης είναι το 2° μεσοπλεύριο διάστημα στη μεσοκλείδιο γραμμή ή το 3°-4° μεσοπλεύριο διάστημα στην πρόσθια μασχालιαία γραμμή. Η παρακέντηση πραγματοποιείται λίγο χαμηλότερα, ακολουθείται μικρή ενδοτοιχωματική πορεία μέχρι το άνω χείλος της υποκείμενης πλευράς του μεσοπλεύριου διαστήματος που έχει επιλεγεί και εν συνεχεία ο καθετήρας προωθείται στην υπεζωκοτική κοιλότητα, πάντοτε σε επαφή με το άνω χείλος αυτής της πλευράς. Με αυτόν τον τρόπο αποφεύγεται η τρώση των μεσοπλεύριων αγγείων που πορεύονται στο κάτω χείλος της υπερκείμενης πλευράς. Η σωστή θέση για την αποτελεσματική παροχέτευση του πνευμοθώρακα είναι το πρόσθιο και ανώτερο σημείο της συλλογής αέρα.

Εν συνεχεία η παροχέτευση συνδέεται με κλειστό κύκλωμα (συσκευή τύπου Pleurovac® ή Redax®) (Εικόνα H2.6) το οποίο διαθέτει αντιπαλινδρομικό μηχανισμό και επιτρέπει, με την εφαρμογή ελεγχόμενης αρνητικής πίεσης, την εκκένωση του αέρα ή/και του υγρού από την υπεζωκοτική κοιλότητα και την πλήρη έκπτυξη του πνευμονικού παρεγχύματος. Η ενδεδειγμένη αρνητική πίεση είναι 10-20 cm H₂O, ανάλογα με το μέγεθος του ασθενούς και το είδος της συλλογής (αέρας ή μικτή).

Σε περιπτώσεις εγκυστωμένης συλλογής αέρα ή όταν η παροχέτευση δεν είναι αποτελεσματική μπορεί να χρειαστεί η τοποθέτηση και δεύτερου καθετήρα, με τη βοήθεια πλάγιας α/α θώρακος ή αξονικής τομογραφίας, για την καλύτερη εκκένωση της υπολειμματικής συλλογής.

Όταν ο ΑΠ είναι υπό τάση με σημαντική καρδιοαναπνευστική επιδείνωση, χρειάζεται ταχεία παροχέτευση με την τοποθέτηση καθετήρα ή εκκενωτική παρακέντηση με



Εικόνα H2.6. Συσκευή κλειστής παροχέτευσης με δυνατότητα εφαρμογής αρνητικής πίεσης.

τη βοήθεια βελόνας ή φλεβοκαθετήρα 14-18 G συνδεδεμένου με σύριγγα μεγάλης χωρητικότητας με τη βοήθεια συνδετικού τριών αυλών. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί και η συσκευή Heimlich® (Εικόνα Η2.7). Το προτεινόμενο σημείο παρακέντησης είναι το δεύτερο μεσοπλεύριο διάστημα στη μεσοκλείδιο γραμμή, με προσθιοπίσθια πορεία και σε επαφή με το άνω χείλος της τρίτης πλευράς.

Η παροχέτευση χρειάζεται να παραμείνει μέχρι την πλήρη έκπτυξη του παρεγχύματος και την απουσία διαφυγής (δεν παρατηρούνται φυσαλίδες αέρα στη συσκευή παροχέτευσης). Συνήθως προηγείται δοκιμασία αποκλεισμού του καθετήρα παροχέτευσης με λαβίδα για 24 ώρες πριν την αφαίρεσή του. Δεν είναι απαραίτητη αν υπάρχει βεβαιότητα πως δεν παραμένει υπολειμματική διαφυγή.

Η παραμονή του καθετήρα για διάστημα 5-6 ημερών είναι αρκετή και επιτρέπει συνήθως την ίαση στο 65-80% των ασθενών. Εάν η διαφυγή επιμένει πέραν της εβδομάδος, θα πρέπει να συζητηθεί η πιθανότητα χειρουργικής αντιμετώπισης.

5.2. Υποτροπή

Οι υποτροπές είναι πιο συχνές στις μεγαλύτερες ηλικίες και σπανιότερες στις μικρές. Σε σειρά 102 ασθενών μετά το πρώτο επεισόδιο ΑΠ υποτροπίασε το 50% και μετά το δεύτερο, το 56% σε διάστημα εννέα μηνών. Ετερόπλευρη υποτροπή παρατηρήθηκε στο 7% (Roenaru D, 1994).

Οι υποτροπές είναι συχνότερες στους ασθενείς με κυστική ίνωση και σύνδρομο Marfan, οπότε είναι της τάξεως του 70%. Το ιστορικό ΑΠ στην νεογνική περίοδο δεν φαίνεται να προδιαθέτει για την εμφάνιση του σε μεγαλύτερη ηλικία.

5.3. Χειρουργική αντιμετώπιση

Η χειρουργική αντιμετώπιση του ΑΠ ενδείκνυται στις περιπτώσεις παραμονής της διαφυγής μετά από μία εβδομάδα αποτελεσματικής παροχέτευσης. Το διάστημα αναμονής είναι μεγαλύτερο σε περίπτωση ΔΠ μετά από βρογχοπνευμονία, όπου η παρατεταμένη παροχέτευση επιτρέπει



Εικόνα Η2.7. Συσκευή Heimlich.

συνήθως την αυτόματη σύγκλιση των βρόγχοϋπεζωκοτικών συριγγίων. Είναι δυνατόν να προταθεί εξαρχής στο σύνδρομο Marfan, σε περιπτώσεις γιγαντιαίων συγγενών αεριοδών κύστεων ή πνευματοκηλών και στον αμφοτερόπλευρο πνευμοθώρακα που εκδηλώνεται ταυτόχρονα ή διαδοχικά.

Η προεγχειρητική αξονική τομογραφία συνήθως βοηθάει στον εντοπισμό των μικροκυστικών παρεγχυματικών βλαβών που δεν φαίνονται στην απλή ακτινογραφία, ώστε να κατευθύνεται καλύτερα η χειρουργική προσπέλαση.

Σκοπός της χειρουργικής θεραπείας είναι να αφαιρεθούν οι πιθανές κυστικές παρεγχυματικές βλάβες και να ερεθιστεί ο υπεζωκότας ώστε να προκληθεί συγκόλληση μεταξύ των δύο πετάλων του εμποδίζοντας την υποτροπή. Η σύγχρονη μέθοδος χειρουργικής προσπέλασης είναι η θωρακοσκοπική (θωρακοσκοπική χειρουργική, *video assisted thoracoscopy, VATS*). Είναι εξίσου αποτελεσματική με την κλασική θωρακοτομή, αλλά λιγότερο επώδυνη και με λιγότερες άμεσες και απώτερες επιπλοκές. Επιτρέπει την εξέταση της υπεζωκοτικής κοιλότητας και της επιφάνειας του πνευμονικού παρεγχύματος με ελάχιστη επεμβατική προσπέλαση. Οι κυστικές περιοχές της επιφάνειας του παρεγχύματος αφαιρούνται με τη βοήθεια συρραπτικού μηχανήματος (Endo-GIA stapler) και εν συνεχεία πραγματοποιείται *πλευροδεσία* (τεχνική συγκόλλησης των δύο πετάλων του υπεζωκότα), με μηχανική τριβή του τοιχωματικού υπεζωκότα υπό άμεσο οπτικό έλεγχο. Τοποθετούνται δύο παροχετεύσεις για 3-5 ημέρες και η διάρκεια νοσηλείας συνήθως δεν ξεπερνά τη μια εβδομάδα. Αυτή η μέθοδος αποτρέπει τις υποτροπές σε ποσοστό 98-99%.

Εναλλακτικές μέθοδοι που έχουν χρησιμοποιηθεί για την πρόληψη των υποτροπών είναι η *εκτομή* του τοιχωματικού υπεζωκότα στην περιοχή του θόλου του ημιθωρακίου με παρόμοια αποτελέσματα, και η *χημική πλευροδεσία* με έγχυση πλευροδετικού παράγοντα, όπως τετρακυκλίνες, τάλκης, βιολογική κόλλα, νιτρικός άργυρος και κινακρίνη (Πίνακας Η2.2). Οι ουσίες αυτές εγχέονται στην υπεζωκοτική κοιλότητα διαμέσου του καθετήρα παροχέτευσης με αποτελέσματα λιγότερο ικανοποιητικά από τη μηχανική (υποτροπή 10-20%). Λιγότερο αποτελεσματική είναι η πλευροδεσία με τη χρήση *Laser* ή *διαθερμοπηξία με Argon*.

Στους ασθενείς με κυστική ίνωση η πλευροδεσία μπορεί να είναι προβληματική σε περίπτωση μεταμόσχευσης πνευμόνων. Για τον λόγο αυτό, η ένδειξη της θα πρέπει να αποτελεί αντικείμενο συζήτησης μεταξύ των εμπλεκόμενων ειδικοτήτων.

Πριν από την θωρακοσκοπική, η κλασική μέθοδος

Πίνακας Η2.2. Αίτια δευτεροπαθούς αυτόματου πνευμοθώρακα στα παιδιά

Αντιβιοτικά
Τετρακυκλίνη, δοξυκυκλίνη, μινοκυκλίνη, γενταμικίνη
Ανθελονοσιακά
Κινακρίνη
Κυτταροστατικά
Μπλεομυκίνη
Κατεργασμένοι βιολογικοί παράγοντες
Διάλυμα νεκρών κορυνοβακτηριδίων <i>Parvum</i> , ελαιόλαδο, βιολογική κόλλα ινικής, παράγοντες αίματος
Διάφορες χημικές ουσίες
Υπέρτονο διάλυμα γλυκόζης, νιτρικός άργυρος, τάλκης, ιωδιούχος ποβιδόνη (Betadine®)

χειρουργικής αντιμετώπισης του πνευμοθώρακα ήταν η προσθιοπίσθια ή οπισθοπλάγια θωρακοτομή με εξαιρετικά αποτελέσματα (υποτροπή <1%), είχε όμως αυξημένη μετεγχειρητική νοσηρότητα λόγω της επιθετικής και εκτεταμένης προσπέλασης. Στην προσπάθεια περιορισμού της νοσηρότητας έχουν εναλλακτικά χρησιμοποιηθεί η περιορισμένη πλάγια θωρακοτομή με διατήρηση των μυών και η διαμασχαλιαία ελάχιστη (μίνι)-θωρακοτομή ως λιγότερο επιθετικές χειρουργικές προσπελάσεις. Έχουν εξίσου καλά αποτελέσματα, καλύτερο αισθητικό αποτέλεσμα, χαμηλότερη μετεγχειρητική νοσηρότητα και βραχύτερη διάρκεια νοσηλείας από την κλασική προσθιοπίσθια θωρακοτομή. Επομένως, όταν δεν υπάρχει δυνατότητα να πραγματοποιηθεί VATS, θα πρέπει να προτιμάται.

Όπως συχνά συμβαίνει στην παιδοχειρουργική, λόγω του μικρού αριθμού περιστατικών, χρειάζονται πολυκεντρικές μελέτες από τις οποίες θα προκύψουν οι κατευθυντήριες οδηγίες για την τεκμηρίωση της βέλτιστης αντιμετώπισης του πνευμοθώρακα στα παιδιά.

Κύρια σημεία

- Όταν ο όγκος του αέρα του πνευμοθώρακα υπολογίζεται >20-25% του συνολικού πνευμονικού όγκου, πρέπει να παροχετεύεται.
- Οι λεπτοί καθετήρες (rig tail) είναι πολύ αποτελεσματικοί και κερδίζουν έδαφος στην παροχέτευση του πνευμοθώρακα στα παιδιά.
- Η χειρουργική αντιμετώπιση είναι εξαιρετικά αποτελεσματική και προτιμάται έναντι της χημικής πλευροδεσίας.
- Πλέον δημοφιλής έναντι των περισσότερο επεμβατικών μεθόδων είναι η VATS.

Προτεινόμενη βιβλιογραφία

- Ayed AK, Din HJ. Video-assisted thoracoscopy versus thoracotomy for primary spontaneous pneumothorax: a randomised controlled trial. *Med Principles Pract* 2000; 9:113-118.
- Ayed AK, Chandrasekaran C, Sukumar M. Aspiration versus tube drainage in primary spontaneous pneumothorax: a randomised study. *Eur Respir J* 2006; 27:477-482.
- Choudhary AK, Sellars ME, Wallis C, Cohen G, McHugh K. Primary spontaneous pneumothorax in children: the role of CT in guiding management. *Clin Radiol* 2005; 60:508-511.
- Cook CH, Melvin WS, Groner JI, Allen E, King DR. A cost-effective thoracoscopic treatment strategy for pediatric spontaneous pneumothorax. *Surg Endosc* 1999; 13:1208-1210.
- Hafen GM, Ukoumunne OC, Robinson PJ. Pneumothorax in cystic fibrosis: a retrospective case series. *Arch Dis Child* 2006; 91:924-925.
- Miscia ME, Lauriti G, Lisi G, Riccio A, Lelli Chiesa P. Management of spontaneous pneumothorax in children: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg* 2020; 30:2-12.
- Nippen M, Alexander P, Driesen P, Slabbynck H, Verstraete A; Vlaamse Werkgroep voor Medische Thoracoscopie en Interventionele Bronchoscopie. Quantification of the size of primary spontaneous pneumothorax: accuracy of the Light Index. *Respiration* 2001; 68:396-399.
- Poenaru D, Yazbeck S, Murphy S. Primary spontaneous pneumothorax in children. *J Pediatr Surg* 1994; 29:1183-1185.
- Shamji F. Classification of cystic and bullous lung disease. *Chest Surg Clin North Am* 1995; 5:701-716.
- Shaw KS, Prasil P, Nguyen LT, Laberge JM. Pediatric spontaneous pneumothorax. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12:55-61.
- Tschopp J-M, Rami-Porta R, Noppen M, Astoul P. Management of spontaneous pneumothorax: state of the art. *Eur Respir J* 2006; 28:637-650.
- Williams K, Oyetunji TA, Hsuing G, Hendrickson RJ, Lautz TB. Spontaneous pneumothorax in children: national management strategies and outcomes. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2018; 28:218-222.