

Trakeobronkomalasia (TBM) ja liiallinen hengitysteiden kasaan painuminen (EDAC)

Suurten hengitysteiden kasaanpainumistaipumus jaetaan karkeasti kahteen ryhmään, mutta ilmiöt ovat osittain päällekkäisiä.

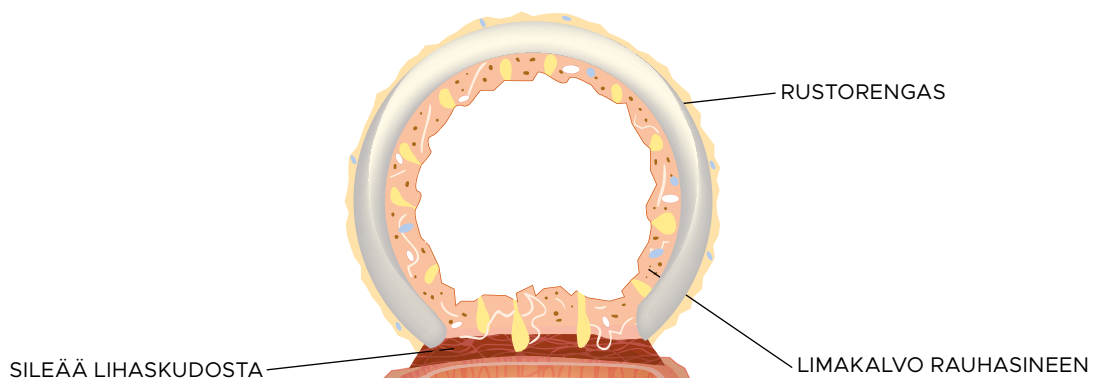
Liiallinen dynaaminen hengitysteiden kasaanpainuminen (EDAC, eng. excessive dynamic airway collapse), jossa uloshengityksessä isompien hengitysteiden takaseinämän heikentyneet pitkät elastiset sidekudossäikeet ja surkastuneet lihassäikeet pullistuvat sisäänpäin kaventaen hengitystien halkaisijaa

Trakeobronkomalasia (TBM, eng. tracheobronchomalacia), jossa isompien hengitysteiden rustorenkaiden heikkouden myötä hengitystiet pääsevät painumaan kasaan voimakkaasti kaventaen hengitystien halkaisijaa.

EDAC ja TBM voivat esiintyä yhtä aikaa ja pääosin ne ovat seurauksia jostakin sairaudesta. Molemmat ovat vakiintumattomia diagnooseja, koska kliiniset oireet ja löydökset ovat erittäin yksilöllisiä. Molemmista on vain vähän tutkittua tietoa.

Mitä hengitysteissä tapahtuu?

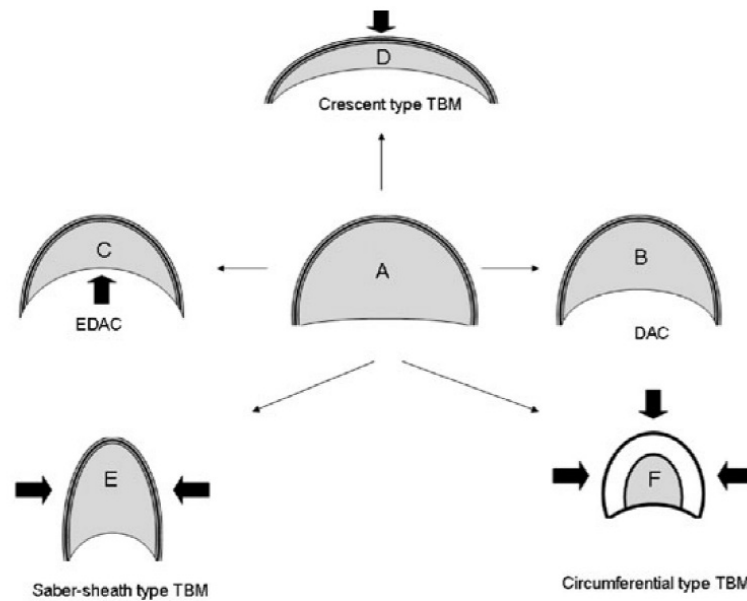
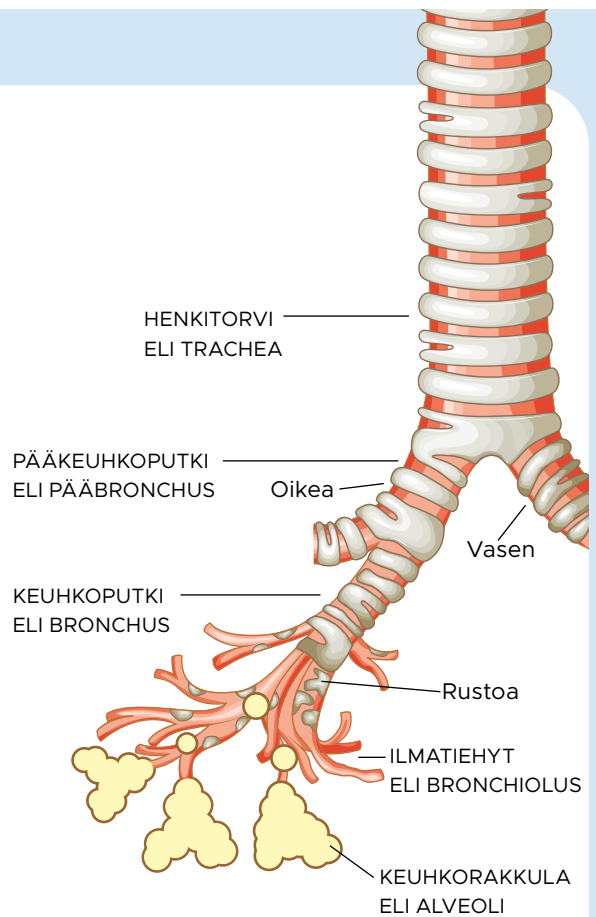
Henkitorvi ja pääkeuhkoputket muodostuvat rustorenkaista, joiden päiden väliin (selän puolelle) jää pitkistä sidekudossäikeistä ja sileästä, tahdosta riippumattomasta lihaskudoksesta muodostuva takaseinämä (kuva alla).



TBM:ssa henkitorvea ja pääkeuhkoputkia avoimena pitävät rustorenkaat ovat heikentyneet tai tuhoutuneet, jolloin uloshengityksen aikana henkitorvi ja pääkeuhkoputki pääsevät painumaan kasaan (kollapsi). Ongelma voi olla vain pääkeuhkoputkien alueella (brankomalasia) tai vain henkitorvessa (trakeomalasia).

EDAC:ssa vastaavasti henkitorven ja pääkeuhkoputkien takaosassa, rustorenkaiden päiden välissä (kuva) oleva takaseinä pääsee uloshengityksen aikana pullistumaan sisäänpäin pienentäen hengitysteiden halkaisijaa.

Kirjallisuudessa ei ole pystytty tekemään selkeää eroa näiden kahden, edellä mainitun, sairauden välillä.



Kuva:

- A) Hengitysteiden halkaisija sisäänhengityksen aikana.
- B) Normaali uloshengityksen aikainen hengitysteiden takaseinämän (sileää lihaskudosta) painuminen sisäänpäin (dynaamiseksi hengitysteiden kollapsi)
- C) Hengitysteiden takaseinämän liiallinen painuminen etuseinämää kohti eli liiallinen dynaaminen hengitysteiden kasaan painuminen (EDAC).
- D) Liiallinen rustorenkaiden etuseinämän periksi antaminen eli puolikuun tyyppinen TBM (crescent type TBM)
- E) Liiallinen rustorenkaiden sivuseinämän periksi antaminen eli sapelitupen tyyppinen TBM (saber-sheath type TBM)
- F) Liiallinen rustorenkaiden etu- että sivuseinämien periksi antaminen eli kehämuotoinen TBM (circumferential type TBM)

TBM voi olla primaari eli synnynnäinen tai idiopaattinen eli tuntemattomasta syystä johtuva. Pääosin sairaus on sekundaarinen eli johtuu mm. toistuvista infektiosta, astmasta, keuhkohtaumataudista tai kroonisesta keuhkoputkentulehduksesta. Harvinaisessa tilanteessa Intubaation (hengityspotken avulla hengitysteiden pysyminen avoimena) jälkitila voi aiheuttaa henkitorven seinämävaurion seurauksena pienellä alueella henkitorvessa esiintyvän paikallisen kasaanpainumistaipumuksen. Henkitorvea ulkopuolelta painava sairaus esim. struuma (kilpirauhasen liikakasvu), kasvaimet, paisheet, verisuonipoikkeavuudet) voivat olla myös TBM:n taustalla. EDAC:ssa taustalla on usein toinen keuhkosairaus, kuten toistuvat infektiot, astma tai keuhkohtaumatauti.

Oireet

TBM:ssa ja EDAC:ssa ei ole spesifejä oireita vaan oireet muistuttavat muiden keuhkosairauksien oireita (taulukko). Saattavat olla myös oireettomia, jolloin sairaus saattaa tulla sattumalöydöksenä.

Taulukko 4: TBM ja EDAC yleisimmät oireet

yskä, jonka yhteydessä saattaa tulla pyörtyminen
hengenahdistus rasituksessa
hengenahdistus selinmakuulla
hengityksen vinkuminen
limaisuus
toistuvat hengitystieinfektiot

Diagnostisointi

Pääasialliset diagnostisointimenetelmät ovat keuhkoputkentähystys (bronkoskopia) sekä dynaaminen keuhkojen viipalekuvaus (HRTT) sisään- ja uloshengityksessä. Spirometriasta voidaan saada viitteitä ilmiöstä mutta yksistään spirometrian perusteella ilmiötä ei voida diagnosoida.

Diagnoosi vaatii, että hengitysteiden halkaisija pienenee vähintään 50 % uloshengityksen aikana. Joidenkin tutkijoiden mukaan vasta 70 - 75 prosentin pieneneminen olisi käytännössä merkittävä oireiden aiheuttaja. Tutkimustulosten ja oireiden voimakkuuden välillä on kuitenkin paljon yksilöllistä vaihtelua, jonka vuoksi raja normaalivaihtelun ja sairauden välillä on liukuva.

Lihavuuden vaikutus hengitykseen

Lihavuus pahentaa EDAC:ssa ja TBM:ssa oireita, koska hengityksen vaikeutuminen on lihavuuteen liittyvä ongelma. Lihavuus haittaa pallean toimintaa (etenkin keskivartalolihavuus), vaikeuttaa rintakehän liikettä hengityksen aikana (etenkin keuhkoja ympäröivä rasvakudos) ja haittaa keuhkojen kaasujenvaihduntaa. Keskivartalolihavuus voi vaikuttaa keuhkojen toiminnan heikentymiseen, vaikka painoindeksi (kehon paino / pituus x pituus) olisi normaali. Lihavuuden takia tarvittaisiin päivittäin normaalia tehokkaampaa hengitystä suurentuneen hapen kulutuksen ja hiilidioksidin tuoton vuoksi.

Keskivartalo- eli vyötärölihavuudessa ylimääräisen rasvakudoksen kertyminen vatsaontelon sisäelinten ympärille lisää vatsaontelon painetta, jolloin pallean liike sisäänhengityksen aikana vaatii enemmän lihasvoimaa. Vastaavasti keuhkoja ympäröivä ylimääräinen kudospaino estää rintaontelon ja keuhkojen laajenemista sisäänhengityksen aikana ja vastaavasti uloshengityksen lopussa painavat keuhkoja kasaan. Keuhkojen tilavuus lepo hengityksessä pienenee ja hengitys tapahtuu pienemmällä keuhkojen ilmatäyteisyystasolla, joten riittävän hengitysliikkeen

saavuttaminen vaatisi enemmän työtä. Hengittäminen normaalia pienemmällä keuhkojen ilmatäytteisyyden tasolla voi aiheuttaa pienten keuhkoputkien ahtautumista lisäten ilmapvirtauksen vastusta ja hengitykseen tarvittavaa työtä.

Makuuasennossa lihavuuden myötä keuhkojen alaosat painuvat helposti kasaan, kun vatsan elimet ja niiden ympärillä oleva rasva painaa kasaan rintakehän aluetta. Hengityksen muutosten vuoksi makuulla valtimoveren happipitoisuus (SaO₂) saattaa olla pienentynyt. Lihavuus lisää myös huomattavasti riskiä sairastua uniapneaan.

Hoito

Hoito riippuu oireista ja niiden vaikeusasteesta. Hoito on oireenmukaista.

Mahdollisen taustasairauden tai -sairauksien hyvä hoito:

- » tupakoinnin lopettaminen
- » monipuolinen ja säännöllinen liikunta
- » lihavuuden hoito ja ennaltaehkäisy
- » tulehdusten hyvä hoito
- » liman tehokas poistaminen ja
- » rokotukset (kausi-influenssa ja pneumokokki)
- » mahdollisen astman tai keuhkohtaumataudin lääkehoidon optimointi

Ylimääräinen lima tulee poistaa hengitysteistä, koska se saattaa altistaa hengitystietulehduksille. Hengitystekniikassa tulee kiinnittää huomiota etenkin rentoon pallea- ja uloshengitykseen, koska se on avainasemassa tehdessä erilaisia limanirrotusharjoituksia. On hyvä opetella uloshengitystä pienen huulirakon kautta, jolloin pieni vastapaine saattaa auttaa hengitysteitä pysymään auki. Tätä tulee harjoitella levossa ja sitä on hyvä käyttää rasituksessa, jolloin pyritään estämään hengitysteiden kasaan painuminen. Huulirakohengitys parantaa myös hengityslihasten yhteistyötä.

Hengästyttävä, säännöllinen ja monipuolinen liikunta on erittäin tärkeä osa omahoitoa ja se mm. tehostaa liman poistumista hengitysteistä ja auttaa painonhallinnassa.

Liman poistumista voi tehostaa ns. PEP-harjoittelulla, joista yksinkertaisin muoto on vesi-PEP (pullo, letku ja 10 cm vettä). Tässä harjoittelussa on tärkeää rauhallinen uloshengitys ja sen voimakkuus on vain sen verran, että vesi lähtee kuplimaan.

Uloshengitys on vain hieman normaalia uloshengitystä pidempi.

TBM:ssa ja EDAC:ssa on vältettävä yskimistä, koska tällöin hengitystiet painuvat voimakkaasti kasaan. Hengitysteille kevyempi, mutta tehokas keino poistaa limaa esim. PEP-harjoituksen jälkeen on voimistettu uloshengitys. Tässäkin on vältettävä liian voimakasta ja rajua uloshölkäystä. Voimistetussa uloshengityksessä kurkunpää pysyy auki (ns. peilin huuruttaminen) ja sen voimakkuudella vaikutetaan siihen, mistä kohdin lima saadaan liikkeelle (taulukko). Harjoitus kannattaa aloittaa kevyestä voimistetusta uloshengityksestä. Peräkkäin voi tehdä 5 – 6 voimistettua uloshengitystä, jonka jälkeen kannatta hengitys rentouttaa lepo hengityksellä ennen seuraavan voimistetun uloshengityksen sarjaa.

Taulukko: Voimistettu uloshengitys ja liman poistuminen hengitysteiden eri osista

Hengityksen voimakkuus	Liman poistuminen
normaali sisäänhengitys – kevyt voimistettu uloshengitys	pienet ilmatiehyeet
syvennetty sisäänhengitys – hieman voimistettu uloshengitys	keskisuuret hengitystiet
syvä sisäänhengitys – voimakas voimistettu uloshengitys	isot hengitystiet

Limaisuuden poistamista voi helpottaa myös hengittämällä hypertonista (väkevää) keittosuolaliuosta lääkesumuttimella. Hypertonisen keittoliuoksen käytöstä tulee aina keskustella keuhkolääkärin kanssa ja se tulee aloittaa valvotusti, koska se saattaa ärsyttää hengitysteitä. Hypertoninen keittosuolaliuos mm vaikuttaa edullisesti liman viskositeettiin, lisää hengitysteiden limakalvoilla olevan neste-tilavuutta ja stimuloi yskää. Se on turvallista ja hyvin siedettyä.

Lisätietoja hengittämisestä, liikunnasta ja limaisuuden poistamisesta saa Hengityслиiton Hengitä ja hengästy -oppaasta. (<http://www.hengityслиitto.fi/sites/default/files/oppaat/hengitajahengasty.pdf>)

TBM:n ja EDAC:n hoidossa voidaan käyttää CPAP:a eli ylipainehengityslaitetta, joka tukee hengitysteiden auki pysymistä vähentäen hengitysvastusta ja parantaen uloshengitystä. CPAP-laitteen saan lainaksi keuhkoklinikalta, jos lääkäri katsoo hoidon tarpeelliseksi. Hoidossa voidaan käyttää myös NIPPV:tä eli noninvasiivista hengitystukea, joka ylläpitää hengitysteiden auki pysymistä, tehostaa liman poistumista ja parantaa uloshengitystä. Laitehoito käytetään yleensä vain nukkuessa.

Kansainvälisesti käytetään myös kasaan painuvan kohdan tukemista hengitystien sisäpuolelta keuhkoputken tähytyksen yhteydessä (ns. stenttaus silikoniverkkoputkella), jossa ongelmana on tukirakenteen hyljintä, yskä ja limaisuus.

Ulkopuolinen tukiverkon asentaminen, jota siedetään sisäistä tukirakennetta paremmin, on operaationa iso, jolloin leikkaukseen saattaa liittyä komplikaatioita. Näitä operaatioita tehdään Suomessa harvoin, koska niiden hyöty on ollut vähäistä suhteessa komplikaatio- ja leikkausriskeihin.

Ennuste

Osalla oireet lisääntyvät iän myötä, mutta usein suurempi vaikutus sairauden kulkuun on muilla samanaikaisilla keuhkosairauksilla.

Esiintyvyys

Koko väestössä harvinainen. Esiintyvyys kasvaa vanhetessa. Enemmän esiintyy naisilla ja niillä, joilla kilpirauhasen liikakasvua.

