ΜΑΛΛΗΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ, Ιατρός ΩΡΛ, Αθήνα

Η κυστική ίνωση είναι νόσος με παθολογικό γενετικό υπόστρωμα, που συνοδεύεται από οίδημα του ρινοκολπικού βλεννογόνου. Τα παιδιά που πάσχουν από κυστική ίνωση δεν παρουσιάζουν πάντοτε προβλήματα σωματικής δυσαπορρόφησης, ούτε είναι λεπτόσωμα ή ακόμη και υπέρβαρα

Τα παιδιά με κυστική ίνωση συχνά πάσχουν και από χρονία παραρρινοκολπίτιδα. 10% από τα παιδιά, που πάσχουν αναπτύσσουν αποφρακτική ρινική πολυποδίαση, η οποία συνήθως είναι ανθεκτική στη φαρμακευτική και τη χειρουργική θεραπεία. Το παθολογοανατομικό χαρακτηριστικό της κυστικής ίνωσης είναι η παραγωγή μιας παχύρρευστης, κολλώδους βλέννης από εξωκρινείς αδένες, που προκαλεί απόφραξη. Η ρινική βλέννη στην κυστική ίνωση είναι κατά 30-60 φορές, πιο παχύρρευστη από τη βλέννη των φυσιολογικών εκκρίσεων [1].

Αυτό είναι το επακόλουθο μιας ανωμαλίας του γονιδίου της κυστικής ίνωσης, που έχει εντοπιστεί στην περιοχή q31 του χρωμοσώματος 7 [2]. Το πρωτεϊνικό προϊόν αυτού του γονιδίου ονομάζεται διαμεμβρανικός ρυθμιστής της κυστικής ίνωσης (cystic fibrosis transmembrane regulator). Αυτό το γενετικό έλλειμμα προκαλεί μια τροποποίηση της μεταφορικής ικανότητας των ιόντων, κατά μήκος της κυτταρικής μεμβράνης των κυττάρων των εξωκρινών , ακραίων αδένων, με επακόλουθο την περιορισμένη διαπερατότητα στο χλώριο.

Επειδή το νερό ακολουθεί ωσμωτικά το νάτριο, που επιστρέφει στο επιθηλιακό κύτταρο, το τελικό αποτέλεσμα είναι η αποξήρανση του εξωκυττάριου υγρού, μέσα στον πόρο του εξωκρινούς αδένα. Παρά το γεγονός ότι το σύστημα της βλεννοκροσσικής μεταφοράς παραμένει ανεπηρέαστο από τη νόσο, εν τούτοις οι κροσσοί αδυνατούν να μεταφέρουν βλέννη τοιαύτης γλοιότητας.

Η βλεννόσταση προκαλεί απόφραξη των στομίων, που οδηγεί σε χαρακτηριστικά σωματικά και ακτινογραφικά ευρήματα. Η κυστική ίνωση είναι πολυσυτηματική νόσος, που συνοδεύεται από ενδοβρογχικές λοιμώξεις, που σχετίζονται με προϊούσα αποφρακτική πνευμονική νόσο και εντερική δυσπεψία, που είναι επακόλουθο της παγκρεατικής ανεπάρκειας. Οι ασθενείς πεθαίνουν από αναπνευστική ανεπάρκεια και πνευμονική καρδία.[3].

Ως κλασσικές ωτορινολαρυγγολογικές εκδηλώσεις της κυστικής ίνωσης είναι η χρονία παραρρινοκολπίτιδα με ή χωρίς ρινικούς πολύποδες. Η απόφραξη των στομίων των κόλπων, που προκαλείται με τη βλεννόσταση δημιουργεί ένα περιβάλλον υποξίας και υπερκαπνίας, που οδηγούν σε κάκωση των κροσσών, οίδημα του βλεννογόνου και περαιτέρω φλεγμονή. Η απόφραξη και η επιπλέον βλάβη του βλεννογόνου, που ακολουθεί μιάν ιογενή ή βακτηριδιακή λοίμωξη μπορεί να προκαλέσει περαιτέρω βλάβη του βλεννογόνου και να επιδεινώσει την απόφραξη [4].

Βιβλιογραφία.

1. Parsons DS: Sinusitis and cystic fibrosis. In Lusk RP(ed):Pediatric Sinusitis. New York, Raven Press,1992,p.65.

2. Nishioka GJ, Cook PR: Paranasl sinus disease in patients with cystic fibrosis. Otol Clin. Of N. Am. 29:1:193-205, 1996.

3. McIntosh I; Cutting GR. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator and the etiology and pathogenesis of cystic fibrosis. FASE J 1992 Jul; 6(10):2775-82.

4. Pongnimitprasert N, El-Benna J, Foglietti M, Gougerot-Pocidalo M, Bernard M, Braut-Boucher F . Potential role of the "NADPH oxidases" (NOX/DUOX) family in cystic fibrosis. Ann Biol Clin (Paris). 2008 Dec 17;66(6):621-629.