

Csilló rendellenesség elhúzódó légúti tünetek hátterében

Dr. Novák Zoltán
SZTE Gyermekklinika, Szeged

A légutak folyamatos terhelését a következő idézet jól demonstrálja:

„Mindennap egy tenispálya nagyságú felület akkora térfogatú levegővel és benne található különböző anyagokkal érintkezik, mely megtöltene egy úszómedencét”
(Green).

A fenti idézet ismeretében érthető, hogy a légutakba kerülő különböző kórokozók, irritatív, légszennyező anyagokkal, allergénekkal szemben a szervezetünknek hatásos védelmi rendszert kellett kiépítenie. Ez a védelmi rendszer a következő komponensekből épül fel:

1. Mechanikus: mucociliáris rendszer
köhögés
hörgőszűkület
2. Biokémiai
3. Immunológiai

A mucociliáris rendszer hatékony működéséhez a következő komponensek megfelelő struktúrája és funkciója szükséges:

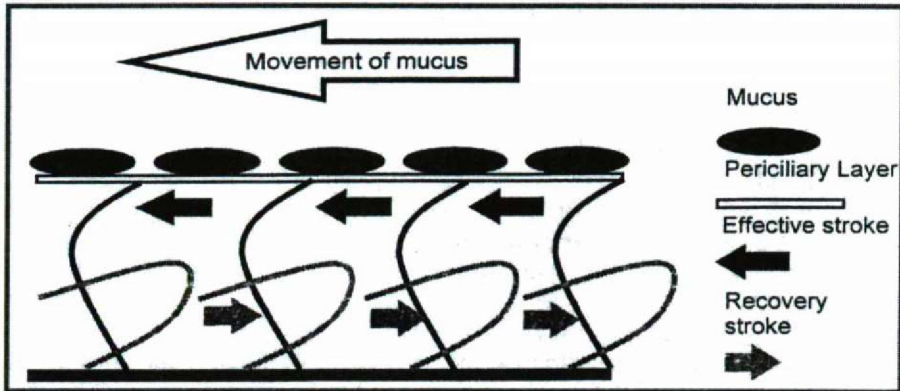
- Ép csillók, csillószőrös hám folyamatos mozgása
- Kétfázisú nyáktakaró működése (elektromikroszkópos kép alapján a kettő között surfactant található)
 - o belső viszkózus (gél)
 - o külső szerózus (sol)

A nyáktranszport sebessége a tracheában 20-30 $\mu\text{m/s}$, és ezzel naponta átlagosan 10 ml nyákot távolítottunk el a tracheából.

Jelenlegi előadás csak a csilló rendellenességekkel foglalkozik.

A cilium a sejtfelszínről kiemelkedő “hajszerű” mikroszkópos képződmény. A cilium a többi cilium mozgásával összhangban lévő ritmikus mozgással képes egysejtű esetében a hordozó sejt, többsejtű epiteliális szöveve esetén a környező közeg mozgására. A ritmusosan rendezett mozgás egy merev előreccapó és egy

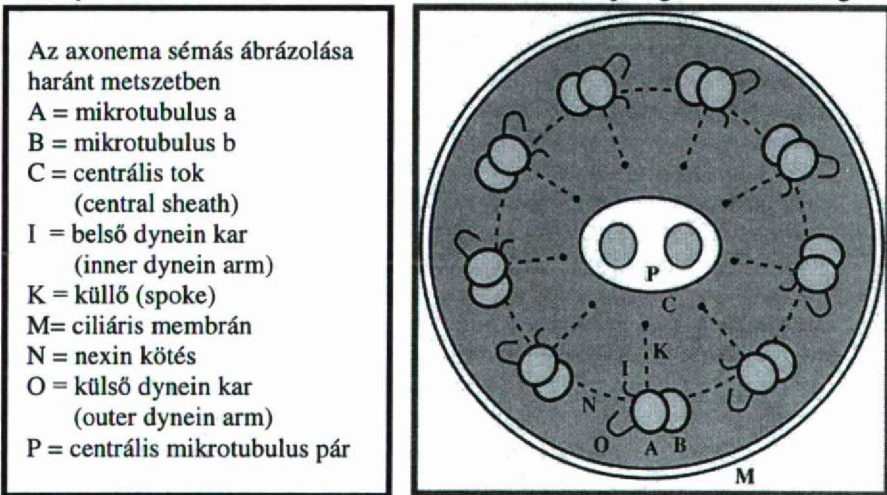
flexibilis visszahajló fázisból áll. Mikroszkópos vizsgálatkor a ciliumok vibráló, lebegő mozgásukról ismerhetők fel, ezt a megjelenést írja le kifejezően a cilium magyar neve a csilló elnevezés.



A csillómozgást Meeks ábrája szemlélteti

Az emberi testnek számos epitheliális felszíne csillókkal, borított. A csillókkal fedett epitheliális sejtek az agykamrák felszínén elősegítik a cerebrospinalis folyadék keringését, az ovárium vezetékben a petesejtet mozgatják a méh felé, és végül de nem utolsósorban "tisztára söprik" a légutakat.

A csilló a hosszában végighúzódnó kilenc pár jellegzetes elhelyezkedésű perifériás, és két axonemának nevezett centrális microtubulusból áll. Ezek egymáshoz viszonyított elmozdulása hozza létre a korábban említett jellegzetes csillómozgást.



A csillók rendellenességeinek két alapvető formája ismeretes:

- primer ciliaris dyskinesia (PCD)
- szekunder ciliaris dyskinesia (SCD)

Primer ciliaris dyskinesia (PCD)

Veleszületett rendellenesség, a csillók strukturális hibája, melynek következtében a csillók működése és így a mucociliaris clearance káros. Biokémiai alapja nem ismert. A következő primer defektusok jellemzik:

- teljes dynein kar hiány
- részleges dynein kar hiány
- külső dynein kar hiány
- belső dynein kar hiány
- rövidebb dynein kar

Magába foglalja a Kartagener triaszt is, ami situs inversus, sinusitis maxillaris és bronchiectasia együttes megjelenéséből áll.

A PCD viszonylag ritka és irreverzibilis elváltozás

Szekunder ciliaris dyskinesia (SCD)

Fertőzések, allergének, izgató gázok, dohányzás hatására kialakuló kórkép. A következő szekunder defektusok jellemzik:

- membrán kitüremkedés
- bő periciliaris matrix
- csupasz cilium
- teljes vagy részleges axonemákból álló összetett csilló
- perifériás microtubularis rendellenesség

A PCD-vel szemben gyakori és reverzibilis rendellenesség

A PCD és SCD klinikai tünetek alapján általában nem különíthetők el egymástól.

Klinikai megjelenésükre a következők jellemzőek:

- Ismétlődő felső és alsó légúti infekciók korai gyermekkortól
- Neonatalisan orr- és légúti problémák
- Krónikus orrfolyás
- Krónikus sinusitis
- Krónikus otitis media halláscsökkenéssel
- Bronchiectasiához vezető krónikus bronchitis (legkésőbb a korai felnőttkorban)
- Az esetek mintegy felében situs inversus
- Férfi és női infertilitás
- Hydrocephalus

Diagnózis

A PCD gyanúja esetén feltétlen országos centrumban kell a kivizsgálást elvégezni, ez a centrum gyermekek esetén a Svábhegyi Állami Gyermekgyógyintézet.

A ciliaris rendellenességek felismerésében a következő diagnosztikus eljárások használhatók:

- Szacharin teszt
- Fénymikroszkópos vizsgálat – alsó orrkagylóról vett nyálkahártyán csillók aktivitásának megfigyelése
- Izotópmódszer – Tc-al jelzett albumin ürülése sinus maxillarisból

- Microoscillographiás módszer
- Bronchialis vagy orrnálkahártya biopsia elektron-mikroszkópos vizsgálat
- Kilélegzett levegő NO, CO meghatározása

Diagnózisban, a PCD és SCD elkülönítésében a genetikai vizsgálatok hozhatnak a jövőben jelentős előrelépést.

Kezelés:

A PCD jellegéből következően oki terápia nem ismert. A szerzett csillóelváltozások kezelése a kiváltó ok függvénye. Egyébként a kezelés alapelveit a következőkben foglalhatjuk össze:

- rendszeres orvosi kontroll
- légúti infekciók esetén korai és agresszív antibiotikus kezelés
- váladékoldó kezelés
- mellkasi fizioterápia
- hörgőtágítók alkalmazása
- fertőzések megelőzése oltással: Pneumococcus és a Haemophilus influenzae

A PCD gondozása típusos multidiszciplináris feladat, pulmonológus, fizioterapeuta, fül-orr-gégész, urológus, nőgyógyász és speciális tanácsadó szolgálatok együttes munkája kell, hogy legyen. Fontos a megfelelő felvilágosítás, a dohányzás és izgató gázok kerülése. A közös munkában nagy feladat hárul az általános gondozást végző, fertőzéseket korán felismerő háziorvos kollégákra is.

Irodalom

1. Baktai Gy.: Ciliaris dyskinesia In: Gyermekkori légzőszervi megbetegedések. Eds: Cserháti, Gyurkovits, Nagy. Medicina 2003-06-24
2. Leigh. MW.: Primary ciliary dyskinesia. In: Disorders of the Respiratory Tract in Children. Eds: Chernick, Boat, Kendig. Saunders 2002
3. Meeks M, Bush A: Primary ciliary dyskinesia (PCD). Pediatric Pneumology 29:307-316, 2000