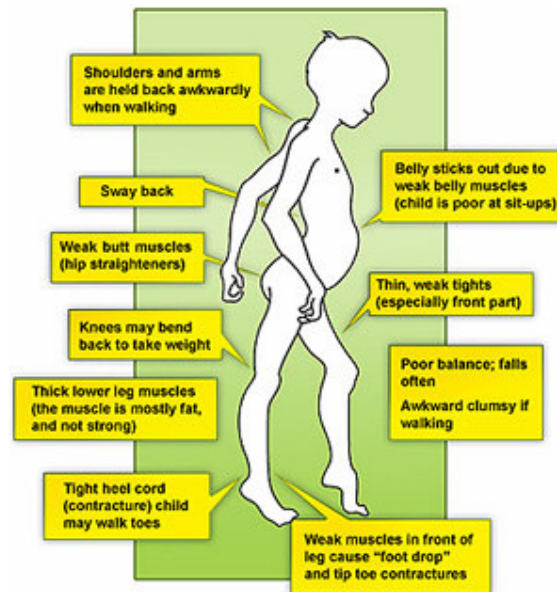


R. Warren M.D.; S.H. Alderson B.S., R.R.T.; V. Stefans M.D.

FIZJOTERAPIA ODDECHOWA DZIECI Z POSTĘPUJĄCĄ DYSTROFIĄ MIĘŚNIOWĄ



1) *Dystrofia mięśniowa a zaburzenia oddychania*

Dystrofia mięśniowa należy do grupy postępujących chorób nerwowo-mięśniowych. Istnieje ponad 38 różnych form chorób dziedzicznych które muszą być zbadane.

Mięśnie oddechowe są objęte procesem chorobowym w wielu typach dystrofii. Fakt ten może prowadzić do zwiększonego ryzyka powikłań płucnych.

W przypadku DMD możliwości utrzymania spionizowanej pozycji i funkcji chodu u chorych na dystrofię typu Duchenne'a mogą być przedłużone o 1-5 lat przez zabiegi chirurgiczne i fizjoterapię.

Rehabilitacja powinna być prowadzona przez licencjonowanego fizjoterapeutę.

Należy też kontynuować ją w warunkach domowych.

Szczególną rolę w postępowaniu usprawniającym odgrywa profilaktyka przykurczów, które po pewnym czasie stają się przyczyną dolegliwości bólowych. Zabiegi fizjoterapeutyczne powinny być kontynuowane nawet u tych chorych, u których utrzymanie lub przywrócenie funkcji chodu nie jest możliwe. W niektórych przypadkach może być pomocne zastosowanie zaopatrzenia ortopedycznego (ortezy).

U około 90% chłopców z DMD i ponad 90% chorych z wczesnymi i ciężkimi postaciami SMA rozwija się skolioza. Prosty kręgosłup umożliwia wygodną pozycję siedzącą chroniąc przed unieruchomieniem w łóżku oraz opóźnia wystąpienie lub zwalnia postęp niewydolności oddechowej w przypadku osłabienia mięśni oddechowych.

Okresowa ocena stanu oddechowego wskazuje na moment rozpoczęcia indywidualnej fizjoterapii oddechowej.

2) Określenie początków deficytu oddechowego

Pierwsza ocena funkcji mięśni oddechowych powinna być przeprowadzona w okresie diagnostycznym stanowiąc punkt wyjścia do dalszej obserwacji. W wielu przypadkach wyniki pierwszego badania nie będą odbiegały od norm uwzględniających wagę, wzrost i wiek.

Przeglądając historię choroby, badając dziecko i przeprowadzając odpowiednie testy wydolności płuc twój lekarz określi obecne możliwości oddechowe i zaleci odpowiednie działania.

Ocena wydolności oddechowej i siły mięśni oddechowych powinna być przeprowadzana 1-6 razy do roku, podczas kontrolnych wizyt w klinice. Wyniki testów powinny zostać szczegółowo omówione podczas spotkania z lekarzem.

W przypadku wystąpienia ostrych zaburzeń oddechowych należy również przeprowadzić niezbędne testy funkcji oddechowej. Na tej podstawie lekarz zastosuje potrzebne dla twojego dziecka środki.

3) Testy funkcji oddechowej

Testy są nieinwazyjną, nie wymagającą ukłucia, metodą oceny stanu płuc. Ten rodzaj badanie wymaga od dziecka nałożenia na nos specjalnego klipsa i utrzymania w ustach ustnika przez który należy oddychać do skomputeryzowanego aparatu pomiarowego. Dziecko powinno być odpowiednio przygotowane do tego badania a przede wszystkim na tyle dojrzałe, aby mogło spełniać polecenia i współpracować z osobą wykonującą badanie.

Czasami badanie przy pomocy komputera jest zbyt trudne dla chorego. Wtedy łatwiejsze jest użycie urządzenia trzymanego w ręku. Powtarzając badanie co pewien czas można ocenić faktyczny stan oraz tempo zachodzących zmian. Umożliwia to uchwycenie odpowiedniego momentu do wprowadzenia wspomaganie oddechu. Decyzja o podjęciu takich działań powinna zostać podjęta przed wystąpieniem poważniejszego kryzysu oddechowego.

Na testy oddechowe składają się:

- a) Rutynowe badanie spirometryczne (wskaźniki przepływu, pojemności i objętości)
- b) Analiza wzorca oddechowego (ocena koordynacji ruchów brzucha i klatki piersiowej)
- c) Badanie oksymetryczne (oceniające zawartość tlenu we krwi tętniczej)
- d) Kapnografia mierząca zawartość CO₂ w powietrzu wydechowym
- e) Badanie gazometryczne oceniające poziomy O₂, CO₂ i dwuwęglanów we krwi (pobranej z palca)

4) Higieniczny styl życia

- I) Zasadniczym elementem jest wczesna i efektywna rehabilitacja oddechowa mająca na celu uniknięcie infekcji płucnych i ostrych zaburzeń oddychania wymagających hospitalizacji.
- II) Zapobieganie otyłości, gdyż nadwaga nadmiernie obciąża układ oddechowy. Nie wskazane są obfite i ciężkostrawne posiłki. Zaleca się konsultację dietetyka celem ustalenia odpowiedniego planu żywienia.

- III) Unikanie takich czynników patogenicznych jak wysokie temperatury (przeżranie), duża wilgotność, duże skupiska ludzkie. Zmniejsza to ryzyko zakażenia dróg oddechowych. Zachęcanie chorego do częstych, głębokich oddechów i odksztuszania jako naturalnych mechanizmów oczyszczających drogi oddechowe. Unikanie stosowania leków przeciwkaszlowych i uspokajających szczególnie w okresie stałego przebywania w łóżku, gdyż uniemożliwia to naturalne oczyszczanie dróg oddechowych.
- IV) Wcześniej zwrócić uwagę na infekcje górnych dróg oddechowych (katar, przeziębienia, grypy). W przypadkach niemożności oddychania przez nos możliwą przyczyną jest obrzęk śluzówki lub wydzielina. Przy niskiej gorączce (do 37,7⁰C) mogą pojawiać się bóle mięśni i zmęczenie. Czasem może towarzyszyć tym objawom utrata apetytu.
- V) Rodzice mogą leczyć przeziębienie zachęcając do picia dużej ilości płynów, które nawilżają tkankę płucną oraz gromadzącą się wydzielinę co ułatwia odksztuszanie. Gęsta i lepka wydzielina może zaciopować drogi oddechowe powodując dodatkowe powikłania płucne. Temperatura ciała powinna być stale kontrolowana. Leki przeciwgorączkowe mogą być podawane co 4-6 godz. Celem zmniejszenia obrzęku tkanek nosa i kataru może być podawana pseudoefedryna. Po 5-7 dniach trwania, infekcje górnych dróg oddechowych, w sporadycznych przypadkach mogą przekształcać się w infekcje dolnych dróg oddechowych. Objawy takiego stanu to – chrypka, kaszel i wysoka, skacząca gorączka. Większość przeziębień jest pochodzenia wirusowego stąd też antybiotyki nie są potrzebne. Jeśli rozwinie się wysoka gorączka (38,30C) może to oznaczać wtórną infekcję gardła lub ucha. Wysoka gorączka zawsze wymaga porady lekarza, który zaordynuje odpowiednie leczenie. Dyżurny Pulmonolog w Arcansas Children's Hospital M.D. Clinic jest zawsze gotowy aby pomóc Twojemu lekarzowi w razie jakichkolwiek wątpliwości.
- VI) Planowanie leczenia uodparniającego (immunizacja) – opracowanie odpowiedniego harmonogramu. Szczepienia przeciwko grypie i infekcjom bakteryjnym powinny być wykonywane corocznie. Zalecana jest aktywność ruchowa o odpowiednim do możliwości natężeniu (brak bólu i objawów zmęczenia) natomiast nadmierne wysiłki fizyczne powinny być unikane. Zdrowy styl życia może w znacznej mierze przedłużyć sprawne działanie płuc Twojego dziecka.

5) Przewidywanie i profilaktyka infekcji płucnych

W stadium znacznego upośledzenia siły mięśni bakteryjne i wirusowe infekcje mogą powodować ciężkie schorzenia, np. pneumonie.

Zmniejszona aktywność dziecka i trudności w odkrztuszeniu zbierającej się wydzieliny może prowadzić do infekcji lub zaciopowania dróg oddechowych. To zaciopowanie dróg oddechowych może być powodem zapadnięcia się płuca (niedodma). Jest to bardzo poważne powikłanie w DMD. Badanie RTG jest odpowiednim badaniem różnicującym pneumonię i niedodmę.

profilaktyka pneumonii i niedodmie polega na wczesnych i zdecydowanych działaniach zapobiegającym infekcjom oraz stałej kontroli stanu płuc poprzez testy płucne. Rutynowa ocena funkcji płuc jest elementem pomocnym diagnostycznie w każdym okresie choroby. Aby jednak było to możliwe potrzebne jest wczesna ocena stanu wyjściowego.

6) *Problemy oddechowe podczas snu*

Wszelkie zmiany obserwowane podczas snu są spowodowane utrudnionym oddechem. Obniżająca się zawartość O₂ we krwi jest spowodowana zmniejszoną wentylacją. Ogromną wagę ma wczesne powiadomienie pulmonologa o pojawieniu się w nocy takich objawów jak: koszmarne sny, lęki, częste wstawanie i potrzeba chodzenia. Podczas dnia może występować się męczliwość, poranne trudności z przebudzeniem się i wstaniem, bóle głowy – są to typowe symptomy obniżonej wentylacji podczas nocy.

Wczesne rozpoznanie tych zaburzeń i podjęcie odpowiednich kroków mogą przyczynić się do poprawy stanu chorego.

7) *Skolioza*

Powodem jej powstania w DMD i innych chorobach nerwowo-mięśniowych jest osłabienie mięśni przykręgosłupowych. Kąt skrzywienia mierzony jest na zdjęciu RTG. Stała kontrola postępu skoliozy jest potrzebna ze względu na fakt, iż w okresie wzrastania dziecka pogłębia się ona bardzo szybko. Ponadto istotne jest odpowiednie dobranie czasu ingerencji chirurgicznej polegające na ocenie stopnia skoliozy, wydolności oddechowej i ryzyka wystąpienia komplikacji. Decyzję o wykonaniu zabiegu operacyjnego podejmuje się wspólnie z fizjoterapeutą, pulmonologiem i ortopedą. Chirurgiczna korekcja skoliozy może zmniejszyć naturalny spadek wartości pojemności życiowej płuc z 20% rocznie (bez zabiegu) do 5%.

8) *Usprawnianie oddechowe*

1. Oslabienie mięśni oddechowych

W przypadku swobodnego oddychania wdech jest aktem czynnym, wydech – biernym. Podczas energicznego wydechu włączają się mięśnie pomocnicze (mięśnie klatki piersiowej, brzucha i grzbietu).

Celem korekcji skoliozy jest ułatwienie pracy mięśniom wspomagającym oddychanie. Rezultatem osłabienia siły mięśni odpowiedzialnych za oddychanie jest systematyczne zmniejszanie pojemności życiowej płuc. Kontrola wartości tego parametru oddechowego pozwala ocenić rezerwę wydechu.

Okazjonalne pogłębione oddychanie mają ogromne znaczenie w utrzymaniu prawidłowego stopnia utlenowania krwi. Zapobiega ono niedodmnie i zabezpiecza możliwości efektywnego odkształcania pobudzając mechanizmy usuwające zalegającą wydzielinę.

2. Ćwiczenia mięśni oddechowych

Celem tych ćwiczeń w początkowym stadium choroby jest zwolnienie procesu postępującego osłabienia mięśni. Do tego rodzaju terapii można użyć np. prostego aparatu do badania

spirometrycznego. Zastosowanie tego urządzenia umożliwia informację o głębokości oddechu stanowiąc jednocześnie czynnik motywujący do utrzymania odpowiednio wysokiej wartości przez 10-15 sek. zaleca się stosowanie 15-20 głębokich oddechów 4-6 razy dziennie. Trening należy rozpocząć gdy wartość pojemności życiowej spadnie poniżej 75% normy.

3. Terapia górnych i dolnych dróg oddechowych podczas infekcji

Dzieci z dystrofią mięśniową nabywają infekcje w takich samych mechanizmach jak dzieci zdrowe. Opiekunowie powinni bacznie obserwować rozwój choroby oraz czas jej trwania. Jeśli pojawia się wysoka gorączka należy bezwzględnie skontaktować się z lekarzem. Jeśli objawy tego wymagają należy zastosować inhalacje, fizjoterapię klatki piersiowej pomagające zwalczyć infekcję.

Inhalacja jest metodą dostarczania leku bezpośrednio do płuc.

Specyficzne leki używane do inhalacji to:

- Mukolityki rozluźniające wydzielinę
- Leki obkurczające śluzówkę (zmniejszające przekrwienie)
- Antybiotyki zwalczające infekcję
- Leki rozszerzające oskrzela (relaksujące mięśnie gładkie dróg oddechowych)

Inhalator zamienia lek na mgłę, którą należy wdychać. Dziecko powinno oddychać wolno i głęboko przez 15-30 min. 3-4 razy dziennie.

Inną metodą dostarczania leku jest użycie dozującego inhalatora. Jest to mały, trzymany w rękę, plastikowy pojemniczek z lekiem posiadający ustnik. Leczenia aerosolem dobrym sposobem szczególnie w przypadku ostrych chorób układu oddechowego.

Personel medyczny powinien nauczyć rodziców jak przygotować i podawać lek w tej formie.

4. Fizjoterapia klatki piersiowej

Oklepywanie klatki piersiowej i drenaż ułożeniowy są metodami stosowanymi do uruchomienia i mobilizacji wydzieliny w drogach oddechowych. Oklepywanie okolic klatki piersiowej wprawia wydzielinę w wibracje. Pochylenie ciała w pewnych pozycjach wspomaga działanie drenażu poprzez wykorzystanie siły grawitacji. Głębokie oddychanie i odkształcanie są niezbędne w czasie i po tych zabiegach.

Personel medyczny powinien nauczyć rodzinę chorego wykonywania tych czynności.

Podczas ostrych infekcji, do wspomaganie w oczyszczaniu drzewa oskrzelowego może być stosowany wibrator śródplucny (Intrapulmonary Percussionator). Jest to małe urządzenie elektryczne dostarczające jednocześnie leku w aerosolu i wprawiające w drgania ściany dróg oddechowych a wraz z nimi znajdującą się tam wydzielinę. Aparat ten używany w przypadkach obniżonej pojemności życiowej płuc i kiedy dziecko nie chodzi, gdyż terapia ta może być stosowana w jednej tylko pozycji. Dziecko po prostu oddycha przez rurkę urządzenia z ustnikiem przez 15-30 min. 3-4 razy dziennie aż do czasu całkowitego oczyszczenia z wydzieliny.

5. Próby odkształcania

Kaszel jest naturalną, odruchową reakcją pojawiającą się w celu usunięcia substancji, które nie powinny znajdować się wewnątrz oskrzeli. Odruch kaszlu jest eksplozją wypierającą dużą objętość powietrza z płuc. Wysokie ciśnienie i prędkość przemieszczającego się powietrza porusza wydzielinę wyrzucając ją z płuc. W przypadku DMD możliwości efektywnego odkształcania są obniżone, szczególnie podczas ostrych infekcji.

Wdmuchiwacz/wydmuchiwacz (ssak???) to małe, elektryczne urządzenie wspomagające chorego przy osłabionym kaszlu, zwiększając efektywność wyrzucania wydzieliny. Urządzenie to może wypychać powietrze z płuc imitując silny kaszel.

6. Mechaniczne wspomaganie oddychania

W centrum zainteresowania terapii oddechowej jest stosowanie u dzieci z DMD wspomaganego oddychania celem spowolnienia spadku pojemności życiowej płuc.

Formy mechanicznego wspomaganie oddychania stosowane w DMD:

1. Okresowe oddychanie z dodatnim ciśnieniem (IPPB - Intermittent Positive Pressure Breathing) stosuje się przez 10-20 min. 2-4 razy dziennie. Chory oddycha przez ustnik lub maskę obejmującą nos (Nasal Mask) lub całą twarz (Face Mask), gdy osłabienie mięśni mimicznych uniemożliwia użycie ustnika. Jest to niewielkie, przenośne urządzenie w postaci niewielkiej walizeczki mieszczącej się na dolnej podstawce wózka elektrycznego, co zapewnia całkowitą niezależność użytkownika w przemieszczaniu się. Ta metoda terapii hiperwentylacyjnej powinna być wprowadzana gdy pojemność życiowa spada poniżej 60% normy.
2. Kiedy pojemność życiowa obniży się do wartości 40% normy może być użyty wentylator objętościowy na czas snu. Ta metoda mechanicznego wspomaganie oddychania przynosi efekty, gdy dziecko wykazuje objawy niedotlenienia podczas spoczynku nocnego. Hipowentylacja podczas snu jest rozpoznawana przez przejrzanie rozwoju choroby i badania fizyczne – oksymetryczne i gazometryczne.
Urządzenie do stosowania tego rodzaju terapii jest nieco większe jak do IPPB i w początkowym okresie rutynowo stosuje się wygodne, plastikowe maski nosowe lub twarzowe mocowane na paski Velcro (rzepy) pod brodą i na głowę.
3. Jeśli pojemność życiowa wynosi mniej niż 30% normy wentylator objętościowy jest używany nie tylko w nocy ale i podczas dnia. Gdy zachodzi taka potrzeba, dziecko może zwiększać czas używania urządzenia w okresie dnia. Podczas stosowania wentylatora w dzień, jeśli to możliwe stosuje się ustniki.

7. Alternatywne wspomaganie oddechu

Kiedy wentylator objętościowy jest w użyciu podczas dnia i nocy należy rozważyć zastosowanie alternatywnego wspomaganie oddechu. Noszenie na stałe maski nosowej lub twarzowej może kolidować z codziennymi zajęciami, kontaktach międzyludzkich z rodziną i przyjaciółmi. Ponadto istnieje możliwość wystąpienia podrażnień skóry na skutek stałego ucisku. Ustnik nie zawsze może być zastosowany z powodu osłabienia mięśni twarzy i „uciekanie” powietrza poprzez niedostatecznie zamknięte usta.

Najczęściej rozważanym zamiennikiem jest tracheostomia – trwałe nacięcie poniżej strun głosowych, do którego wprowadza się małą, plastikową rurkę pozwalającą na uwolnienie twarzy i łatwe podłączenie wentylatora. Tracheostomia nie uniemożliwia swobodnego mówienia. Wiele dzieci potrafi porozumiewać się z otoczeniem używając powietrza przedostającego się obok rurki. Zastosowanie specjalnego wentyla (Passy-Muir) umożliwia przedostawanie się wydychanego powietrza obok rurki i jego przepływ przez struny głosowe, co umożliwia mowę na tyle na ile wymaga tego sytuacja.

Zalety tracheostomii:

- Proste podłączenie do dróg oddechowych
- Możliwość usuwania zalegającej wydzieliny ssakiem redukująca niebezpieczeństwo zaccopowania dróg oddechowych i rozwojowi infekcji
- Możliwość dozowania prosto do płuc leków w aerosolu rozrzedzających wydzielinę lub antybiotyków

Tracheostomia wymaga szczególnej troski o higienę szyi w okolicy otworu tracheostomijnego jako profilaktyka infekcji.

Nadmierna sekrecja wydzieliny może być spowodowana obecnością rurki lub ssaka.

Opiekunowie powinni zostać przeszkoleni o sposobach sterylnej odsysania.

Ponieważ nos pozostaje ominięty w procesie oddychania, wiele dzieci potrzebuje dodatkowego nawilżania powietrza oddechowego.

Stać obserwacja i rejestracja zachodzących zmian (monitoring) oraz planowanie działań

Wyniki pierwszego badania natężonej pojemności życiowej (FVC) stanowią doskonałą bazę według której można oceniać zmiany zachodzące u chorego w miarę postępu choroby a porównanie wyników kolejnych badań może być wskaźnikiem służącym do opracowania planu postępowania usprawniającego.

W przypadkach ostrych infekcji górnych i dolnych dróg oddechowych fizjoterapia klatki piersiowej wraz z inhalacjami powinna być wprowadzana jako odpowiedź na kolejno pojawiające się objawy.

Okres diagnostyczny

- Coroczne testy funkcji płuc
- Stała okresowa kontrola ukształtowania i rozwoju krzywizn kręgosłupa

FVC w zakresie 75-61% normy

- Testy funkcji płuc cztery razy do roku
- Ocena ukształtowania kręgosłupa (badanie fizyczne i RTG)
- Instruktaż głębokiego oddychania i z użyciem spirometru sprężynowego

FVC w zakresie 60 - 40% normy

- Testy funkcji płuc cztery razy do roku
- Ocena ukształtowania kręgosłupa (badanie fizyczne i RTG)
- Okresowe oddychanie z dodatnim ciśnieniem (IPPB) cztery razy dziennie

- Ocena budowy kręgosłupa celem ewentualnej kwalifikacji do zabiegu operacyjnego

FVC poniżej 40% normy

- Testy funkcji płuc sześć razy do roku
- Ocena ukształtowania kręgosłupa (badanie fizyczne i RTG)
- Badanie RTG klatki piersiowej w celu wykluczenia obecności niedodmy i/lub pneumonii
- Badanie gazometryczne
- Ocena pulsoksymetryczna podczas nocy
- Jeśli są do tego wskazania zastosowanie wentylatora objętościowego na czas snu
- Ocena budowy kręgosłupa celem ewentualnej kwalifikacji do zabiegu operacyjnego

FVC poniżej 30% normy

- Testy funkcji płuc sześć razy do roku
- Badanie RTG klatki piersiowej
- Badanie gazometryczne
- Całodobowa ocena pulsoksymetryczna
- Jeśli potrzeba, rozszerzenie zastosowania wentylatora objętościowego na okres dnia.
Może być też rozważona tracheostomia

9) Postępowanie zmierzające do uzyskania maksymalnej aktywności dziecka

Kluczem do sukcesu jest:

- Uważna i wnikliwa ocena stanu chorego
- Monitoring parametrów oddechowych
- Zdrowy styl życia