



UNIVERZITA KARLOVA
V PRAZE
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA



Klinika rehabilitačního lékařství

Alena Kopřivová

Rehabilitace osob s cystickou fibrozou
Rehabilitation of Patients with Cystic Fibrosis

Bakalářská práce

Marek Lekeš, DiS.
Vedoucí práce

Praha 2008

Souhrn

Cystická fibroza je závažné dědičné onemocnění. K jejím projevům patří především opakované infakce dýchacích cest, neprospívání a vysoký obsah solí v potu. Každodenní součástí péče o jedince s cystickou fibrozou je léčebná rehabilitace. Respirační fyzioterapie, dechová gymnastika a pohybové aktivity tvoří základ léčebné rehabilitace, jejímž hlavním cílem je odstranění nadměrného množství bronchiálního sekretu.

Summary

Cystic fibrosis is serious hereditary disease exhibiting by general disoreder of secretory glands and complications relating to the affection. We can observer a plenty of clinical symptoms such as chronic lung infection, patologic alterations of alimentaty tract that cause nutrition failures, and bad electrolyt concentration. Everyday rehabilitation is implicitly needful. This keeps the airways clear and improves the ventilation parametrs. Therapist uses espacially bronchial segmental drainage and locating drainage without tapping – these are the most effective way of the therapy.

Autor práce: Alena Kopřivová

Studijní program: Fyzioterapie

Bakalářský studijní obor: Specializace ve zdravotnictví

Vedoucí práce: Marek Lekeš, DiS.

Pracoviště vedoucího práce: Klinika rehabilitace UK 2.LF

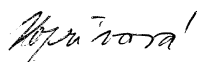
Datum a rok obhajoby: 9. června 2008

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci zpracovala samostatně a použila jen uvedené prameny a literaturu. Současně dávám svolení k tomu, aby tato bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

V Praze dne 20. května 2008

Alena Kopřivová



Poděkování

Ráda bych na tomto místě poděkovala vedoucímu mé práce asistentu Bc. Marku Lekšovi za všechny rady, připomínky a materiály, které mi poskytl. Dále bych chtěla poděkovat všem, kteří se jakýmkoli způsobem na mé bakalářské práci podíleli.

Obsah

1. Co je cystická fibroza	7
1.1. Historie	7
1.2. Genetika	7
1.3. Patogeneze	8
1.4. Příznaky cystické fibrozy	8
1.5. Postižení respirační soustavy	9
1.6. Bronchiální sekrece	10
1.7. Respirační projevy onemocnění	11
1.8. Léčba	12
2. Respirační fyzioterapie	13
2.1. Prostředí vhodné pro rehabilitaci	14
2.2. Dechová gymnastika	14
2.2.1. Základní dechový vzor	14
2.2.2. Dechová gymnastika statická	15
2.2.3. Dechová gymnastika dynamická	18
2.2.4. Dechová gymnastika mobilizační	19
2.3. Drenážní techniky	20
2.3.1. Autogenní drenáž	20
2.3.2. Aktivní cyklus dechových technik	21
2.4. Instrumentální techniky	22
2.4.1. Flutter	22
2.4.2. Acapella	24
2.4.3. PEP maska	24
2.5. Pohybová aktivita	27
3. Závěr	29
Seznam použité literatury	30
Seznam obrázků	31

1. Co je cystická fibroza

Cystická fibróza je jedním z nejčastějších dědičných letálních onemocnění bělochů, s incidencí asi 1 na 2500 živě narozených dětí. Onemocnění je charakterizované generalizovanou dysfunkcí exokrinních žláz s následnou poruchou vylučování elektrolytů a hlenu. V druhé polovině minulého století došlo k podstatnému pokroku v poznání patogeneze i v léčbě.

1.1. Historie

O nemoci se vědělo již dávno v minulosti. První vědecký popis nemoci vznikl v roce 1938. Autorkou popisu nemoci je americká lékařka Dorothy Andersenová. Souvislost mezi výskytem bronchiektázií a postižením slinivky břišní, byla pozorována již ve 30. letech. Termín mucoviscidosis (mucus=hlen, viscidus=hustý) pro cystickou fibrozu poprvé užil Farber v roce 1944.

Po druhé světové válce se začaly popisy případů cystické fibrozy objevovat i u nás. Mezi hlavními představiteli, kteří se zabývali touto nemocí, byli Švejar, Benešová a Houštěk.

Di Saint Agnese pátral po příčině dehydratace postihující při letních vedrech děti s cystickou fibrozou a v roce 1953 zjistil zvýšenou hladinu chloridových iontů v potu těchto dětí. Gibson a Cooke v roce 1957 zavedli vyšetřování chloridových aniontů v potu pilorarpinovou elektroforezou.

1.2. Genetika

Příčinou onemocnění je mutace genu pro protein CFTR (cystická fibroza transmembránový regulátor), který je základní součástí chloridového kanálu, ovládající koncentraci chloridových a sodných iontů.

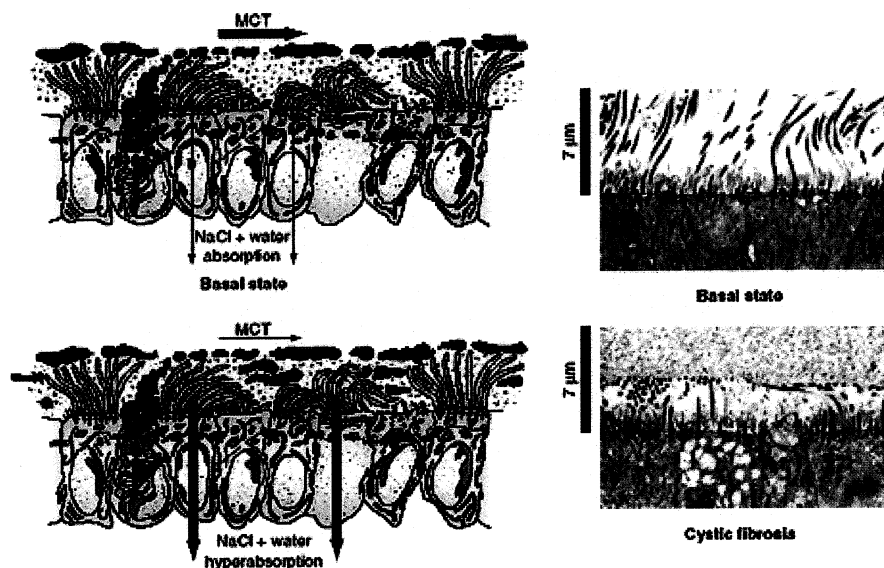
Gen, objevený roku 1989 Collinsem, je uložen na dlouhém raménku 7. chromozomu.

Asi u 80% pacientů je příčinou mutace, při níž dochází ke ztrátě aminokyseliny fenylalaninu v pozici 508 proteinu (tato mutace je považována za nejstarší a bývá označována jako panevropská). Celkem ale již bylo nalezeno okolo osmi set dalších,

většinou bodových mutací. Z toho důvodu je genetická diagnostika, založená na průkazu mutace genu, obtížná.

1.3. Patogeneze

Výsledkem porušeného CFTR je porucha transportu iontů a vody apikální membránou epitelových buněk. Transmebránový kanál pro chloridové anionty je plně funkční, ale defektním CFTR je dysregulován ve smyslu patologicky vysoké zpětné reabsorbce chloridových iontů, a tím pasivně i vody. Výsledkem je hustý hlen. Zahuštěním hlenu lze vysvětlit většinu klinických problémů u pacientů s cystickou fibrozou.



obr. 1 Porovnání stavu normálních plic a plic pacienta s cystickou fibrozou

1.4. Příznaky cystické fibrozy

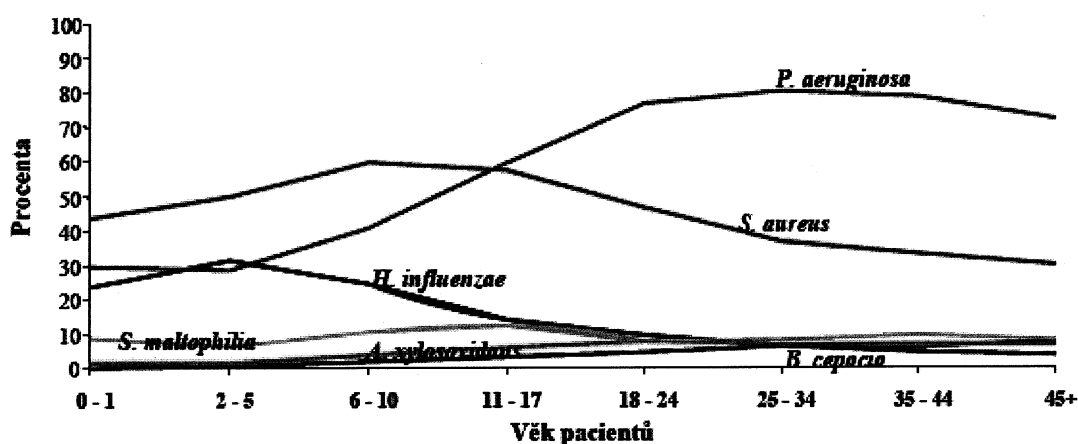
- mekoniový ileus
- mastné, objemné zapáchající stolice
- vysoká koncentrace iontů v potu
- paličkovité prsty
- chronický kašel

- opakované respirační infekty
- chronický zánět vedlejších dutin nosních
- nosní polypy
- častá dehydratace
- poruchy iontového hospodářství
- podvýživa a neprospívání
- bolesti žaludku
- deficit vitaminů
- gastroesofageální reflux
- hyperacidita žaludku
- diabetes mellitus
- bolesti v kloubech
- žlučové a ledvinové kameny
- cirhoza jater
- sterilita
- osteoporoza
- prolaps rekta
- myokarditida

1.5. Postižení respirační soustavy

Většina nálezů ukazuje, že plíce novorozence postiženého mutací genu pro CFTR jsou sterilní. Již krátce po narození se však objevují mikroskopické známky zánětu, a to i u dětí, u kterých se nepodařilo prokázat přítomnost žádných patogenních bakterií. K základním projevům cystické fibrozy v každém případě patří časně vznikající perzistentní infekce. Zpočátku bývají nejčastěji izolovány kmeny *Staphylococcus aureus* a *Haemophilus influenzae*. U dospívajících dětí již je pravidelným nálezem *Pseudomonas aeruginosa*. Komplex *Burkholderia cepacia* způsobuje u postižených velmi těžké

pneumonie, které jsou jen obtížně regulovatelné antibiotiky (pablány, které bakterie v alveolech tvoří značně ztěžují jejich přístup k bakteriím). V mnoha případech vzniká sepse, která pak téměř vždy končí fatálně. Navíc hrozí epidemický rozsev infekce v populaci pacientů s cystickou fibrozou. Perzistující kolonizace je provázána i abnormálním rozvojem zánětu s vysokým podílem polymorfonukleárů, které nezabrání šíření infekce, ale přispívají k poškození tkáně (mj. působením bakteriálních proteáz a kyslíkových radikálů).



Celkové procentuální zastoupení patogenů u všech pacientů s CF v USA v roce 2002:

— <i>P. aeruginosa</i> 57,8 %	— <i>S. aureus</i> 49,7 %	— <i>H. influenzae</i> 16,3 %
— <i>S. maltophilia</i> 9,4 %	— <i>B. cepacia</i> 3,1 %	— <i>A. xylosoxidans</i> 5,2 %

obr.2 Graf srovnávající výskyt jednotlivých patogenů v plicích pacientů s cystickou fibrozou

1.6. Bronchiální sekrece

Bronchiální epitel je pokryt vrstvou hlenu o tloušťce asi 5 μm , který se tvoří bronchiální sekrecí. Hlenová vrstva se skládá ze dvou fází:

1. povrchní elastická fáze (gel), která obsahuje vlákna mucinu a bílkovin; tato má za úkol zabránit ztrátám vody, zvlhčovat vdechovaný vzduch, zachycovat drobné prachové i jiné částičky z vdechovaného vzduchu.

2. hlubší fáze (sol), která je tekutá a těsně bklopuje epitel; umožňuje ciliární funkci tyčinek, které svým pohybem posunují zachycené látky směrem ven z bronchiálního stromu. Vlastní složení bronchiální sekrece se mění podle aktuálního stavu v bronších. Obecně je však složen z 90% z vody, minerály (natrium, chloridy, kalium aj.). Optimální pohyb hlenu zajišťují jeho fyzikální vlastnost, především jeho elasticita a viskozita. U některých patologických stavů jsou tyto jeho vlastnosti změněny:

- při zvýšené viskozitě se zvyšuje přilnavost hlenu, tím se zpomaluje jeho derformovatelnost, zvyšuje se jeho elasticita, a tak i přes intenzivní aktivitu tyčinek, nelze hlen odstranit.
- při nižší viskozitě je sekrece řídká a tekutá, při odstraňování hlenu je kašel neúčinný, protože při takto ztížené expektoraci hlen stéká zpět a povrch řasinek jej nemůže zachytit. Činnost tyčinek je pak nedostatečná a snížená elasticita hlenu oslabuje efekt vykašlávání, pak hrozí obstrukce bronchů. Proto je nutné brát fyzikální vlastnosti bronchiální sekrece v úvahu, neboť zásadním způsobem ovlivňují průběh onemocnění.

1.7. Respirační projevy onemocnění

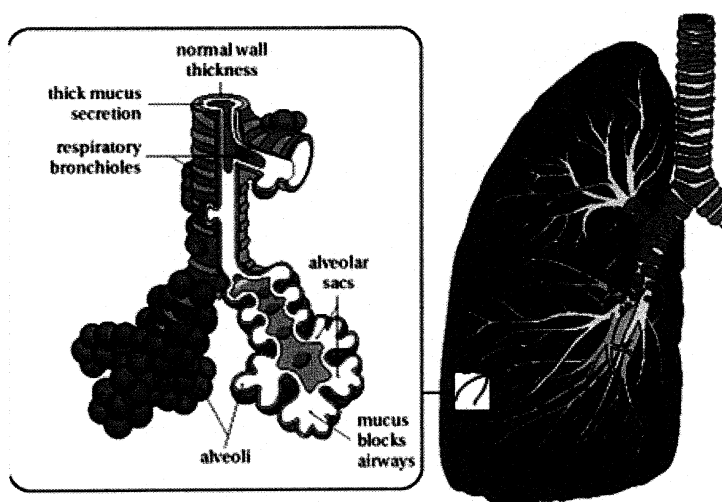
- klidová tachypnoe
- tachykardie
- inspiratorní vpadávání měkkých částí hrudníku
- pískavé bronchitidy
- produktivní kašel
- prodloužený výdech je doprovázen muzikálními fenomény

S rostoucím věkem přibývá projevů chronického poškození. Vyvíjí se emfyzém, soudkovitý hrudník, hrudní kyfóza, paličkovité prsty s nehty ve tvaru hodinových sklíček

- chronická pansunitida (je často doprovázena nosní polypózou, ta stěžuje dýchání a také deformuje tvar nosu)
- rozvíjí se námahová i klidová dušnost a respirační insuficience
- rozvoj plicní hypertenze a cor pulmonale

K závažným respiračním komplikacím patří:

- pneumotorax
- hemoptýza
- globální respirační insuficience



In cystic fibrosis, thick mucus blocks the narrow airways of the lungs

obr.3 Hustý hlen blokuje periferní bronchioly

1.8. Léčba

Cílem nejmodernější léčby je především zmenšení obtíží, které s sebou toto celoživotní onemocnění přináší. Léčení cystické fibrozy musí být intenzivní a komplexní. Terapie respiračních projevů nemoci spočívá v boji proti infekci dýchacích cest a v péči o jejich průchodnost. Nemocné je třeba chránit před infekcí, očkovat je proti přenosným chorobám a zejména proti chřipce.

Ihned po diagnóze cystické fibrózy je nutné zahájit bronchopulmonální hygienické postupy a antimikrobiální terapii. Odstraňování hnisavého sekretu z bronchiálního stromu je součástí komplexní léčby. Základem kvalitní a efektivní terapie je především potlačení infekce. U nemocných se s úspěchem používá inhalace.

Nemocní, u kterých intenzivní konzervativní léčba selhává, bez naděje že by přežili 2 roky, se zařazuje na čekací listinu na transplantaci.

První transplantace plic byla provedena v USA Jamesem Hardym v roce 1963, pacient však zemřel po 18 dnech. Samotné odstranění plíce bývá často obtížnější než samotná transplantace, protože plíce pacientů s cystickou fibrozou jsou napadeny množstvím rezistentních mikroorganismů, které přispívá k destrukci plic, infekce má za následek různé srůsty a výskyt zvětšených lymfatických uzlin. Dárcem plíce může být pacient se shodnou krevní skupinou podle systému AB0, u kterého byla prokázána smrt mozku, věk pod 55 let, RTG bez patologického nálezu, i další faktory hrají roli jako dlouhodobé nekuřáctví aj. Při pozitivních výsledcích se jednoroční přežití dá předpokládat z 70-80%, pětileté pak z 50-55%. Největším problémem transplantací je nedostatek vhodných dárců.

2. Respirační fyzioterapie

Respirační fyzioterapie je systém dechové rehabilitace, při kterém má dýchání svým specifickým provedením léčebný význam.

Respirační fyzioterapie je přísně individuální léčebnou metodou s obecně platnými zákonitostmi, ale exaktně individuálně aplikovanou.

Pro pacienty s cystickou fibrozou je každodenní rehabilitace součástí komplexní léčby. Jejím cílem je především snížení bronchiální obstrukce. To vede k zlepšení průchodnosti dýchacích cest. Tím také dochází k omezení vzniku a rozvoje zánětů v dýchacích cestách. Obecně lze tedy říct, že respirační fyzioterapie pomáhá usnadnit dýchání a zlepšit a zdokonalit dechové návyky.

K léčebné rehabilitaci patří – respirační fyzioterapie a dechové techniky pro inhalační léčbu, kondiční dechová průprava, dechový trénink se zvyšováním tělesné zdatnosti.

Polohové pokleповé drenáže jsou zastaralé metody a k terapii jsou přísně kontraindikovány.

Priority respirační fyzioterapie

- zlepšit hygienu dýchacích cest
- zvýšit průchodnost dýchacích cest
- snížit bronchiální obstrukci
- dosáhnout a udržet pocit zdraví

2.1. Prostředí vhodné pro rehabilitaci

Respirační fyzioterapii provádíme v dostatečně prostorné místnosti, která je oddělena od hlavního provozu, pokud možno v nižším podlaží. Místnost musí být dobře větratelná, dbáme na vybavení zařízením na zvýšení vlhkosti a teploty vzduchu; v ideálním případě filtračním zařízením na odstraňování prachu. Je nutné, aby tyto podmínky byly zajištěny v jakémkoli prostředí, ve kterém je dechová rehabilitace prováděna. To platí zejména při domácím cvičení. V místnosti, kde je prováděna respirační fyzioterapie by neměly být péřové polštáře a přikrývky, nemělo by se tam kouřit.

Před začátkem každého cvičení je nutné u pacienta s onemocněním provázeným zvýšenou sekrecí nechat vysmrkat, zakašlat a po odkašlání vyplivnout hlen z dutiny ústní.

2.2. Dechová gymnastika

Všechny prvky dechové gymnastiky jsou směřovány k samotnému dýchání, pozitivnímu ovlivnění svalů, které se na dýchání podílejí. Mají ale také preventivní význam při korekci druhotných změn na pohybovém aparátu.

2.2.1 Základní dechový vzor

Upravený dechový vzor uplatňujeme jako typ volního dýchání. Dýchání je kontrolované a ovlivňované vůlí pacienta.

Fáze dechového vzoru

- a) vdech nosem, ústa jsou uzavřena
- b) vdechová pauza na konci vdechu
- c) výdech ústy
- d) výdechová pauza na konci výdechu

2.2.2. Dechová gymnastika statická

Dechová gymnastika statická zahrnuje cvičební postupy a nácvik běžných funkcí při klidovém dýchání. Má za cíl obnovit základní dechový vzor. Vychází z dechové průpravy. V rámci statické dechové gymnastiky provádíme též orientační test, kdy pozorujeme pacienta a způsob jeho dýchání při konverzaci, při chůzi, odkládání oděvu atp. Jeho cílem je poznat u nemocného stupeň jeho pohybové kultury, míry dušnosti, toleranci na tělesnou zátěž apod.

Cvičení svalů obličeje

Při statické dechové gymnastice věnujeme pozornost orofaciální oblasti a všímáme si, jak fungují svaly obličeje, jak se pohybují při řeči a dýchání, sledujeme pohyby dolní čelisti, jazyk, způsob polykání. Cvičení mimické oblasti obkružující ústa, nazýváme ji oronazální uzdička, patří k úvodním lekcím statické dechové gymnastiky. Funkce oronazální uzdičky je zvláště u dětí s chronickými respiračními poruchami omezena nebo potlačena. To následně vede k zesílení a fixaci chybných návyků dýchání, zejména trvalé dýchání ústy. Protože jde většinou jen o útlum činnosti oronazální uzdičky, stačí k probuzení její aktivity procvičení mimických svalů, které je součástí statické dechové gymnastiky.

Cvičení provádíme takto: z čistého tvrdého papíru vystříhneme kolečko o průměru asi 5 cm, přiložíme jej na okraj dolního rtu a sevřením rtů k sobě se snažíme vtáhnout kolečko do úst. Tento postup po několika vteřinách opakujeme 3–5krát. Cvičení provádíme několikrát denně. Ideální je, pokud rodič cvičí spolu s dítětem. Při cvičení oronazální uzdičky jsou protahovány také ostatní mimické svaly a svaly krku. Pokud je nácvik

úspěšný, podvědomě se navrácí správný způsob dýchání nosem. Toto obvykle proběhne automaticky.

Ověřujeme též pohyblivost dolní čelisti, a to krouživými pohyby jazyka při otevření úst. Funkci mimických svalů pozitivně ovlivňuje volná pohyblivost dolní čelisti vůči horní.

Praktické cvičení statické dechové gymnastiky

Při statické dechové gymnastice fyzioterapeut svými rukama řídí a kontroluje dýchací pohyby pacienta. Na počátku cvičení zajišťujeme pomocí tohoto manuálního kontaktu i masáže hrudníku, které vedou k úvodní relaxaci. Masáž provádíme v lehu na zádech. Soustředíme se především na uvolnění inspiračních a expiračních svalů. Poté necháme pacienta posadit, uvolnit a zbavit se hlenů. V této poloze pak pokračujeme v masírování šíjových svalů od záhlaví směrem k ramenům a přes lopatky dolů. Dále provádíme masáž mezižeberních prostor obou polovin hrudníku v jejich horních i dolních částech, paravertebrálních svalů krouživým pohybem, trapézového svalu a celé šíje a krku, svalů pletence ramenního a svalů paže, při které používáme techniky klasické masáže.

Cvičební poloha při dechové gymnastice statické

V běžné praxi používáme při statické dechové gymnastice především polohy vertikální, vsedě nebo vestoje. Tato poloha je pro dýchání přirozená. Při vertikální poloze není dýchání v žádném směru omezeno. Při sedu má pacient stehna ve střední abdukci a zevní rotaci, chodidla dolních končenin se celou plouchou opírají o podložku. V této pozici je pánev v mírné ventrální flexi, čímž je zajištěno i vzpřímené držení hrudní páteře a hlavy. Současně dochází k mírnému protažení a tím i facilitaci břišních svalů i svalstva hrudníku a šíje.

Horizontální poloha (vleže) má sice určité relaxační a odpočinkové působky, ovšem pro dýchání je polohou zátěžovou, protože pohyby hrudníku jsou jednostranně omezeny. Horizontální poloha má však řady obměn, které ovlivňují efekt cvičení. Obvykle dáváme přednost modifikaci s podloženými dolními končetinami do trojflexe. Měněním polohy paží pak regulujeme klidovou výdechovou polohu. Používáme pocitů tlaku a tepla, které

na nemocného působí příjemně. Někdy je dobré cvičit se zavřenýma očima, vždy však v klidu. Tím docílujeme plného soustředění.

Metodika výcviku dechové gymnastiky statické

Přístupným způsobem a přiměřeně věku vysvětlíme nemocnému princip správného dýchání. Zdůrazníme důležitost vdechu prováděného nosem a výdechu, který v tomto případě provádíme ústy. Výdech je nejprve spontánní, seřízený a postupně se prodlužuje. Je důležité, aby fyzioterapeut předváděl to, co od nemocného vyžaduje, a cvičil zároveň s ním. Při nácviku otevřeného výdechu, kdy jsou ústa otevřena asi na velikost vajíčka, zdůrazníme funkci mimických svalů. Nemocný si sám určuje rytmus dýchání v průběhu cvičení, fyzioterapeut jej pouze vede k prodlouženému výdechu.

Příklady cviků, které je možno použít u většiny respiračních onemocnění:

- leh na zádech , paže připaženy, dolní končetiny volně nataženy. Ležet bez hnutí, relaxovat se zavřenýma očima, asi po 1-2 minutách pokrčíme jednu a pak druhou nohu, které podložíme válcem.
- volně dýchat, při zavřených očích, vdech nosem, prodloužený výdech ústy, postupně při výdechu přidáváme stažení břišních svalů, posunem sternu kaudálně, a snížením ramen. Přitom se horní polovina hrudníku uvolňuje
- ve stejné poloze terapeut stimuluje výdech dotekem na dolní žebra, sternum, klíček a ramena.
- stejný cvik v obráceném pořadí, nejprve uvolnění klíčku a ramen, pak kaudální posun žeber, pohyb dolních žeber dolů k sobě a vydechování pomocí břišních svalů
- leh na zádech, kolena pokrčena, ruce v týl a celou sérii cviků popsaných výše opakujeme ve stejném pořadí. Upozorňujeme na nutnost fixovat lokty na podložku. Tímto cvikem současně protahujeme prsní svaly a dbáme na správné postavení ramen.
- poloha stejná, při výdechu ústy se střídavě přitáhne jedno nebo druhé koleno k břichu

- ve stejné poloze nechat přitažená kolena spadnout vlevo od osy polohy a totéž opakovat napravo. Po začátku výdechu přitahujeme obě kolena, je nutné zachovávat přesnou posloupnost cvičení, včasnou aktivaci břišních svalů, pohyb dolních žeber a tím posun celého hrudníku.

2.2.3. Dechová gymnastika dynamická

O dechové gymnastice dynamické mluvíme v případě, že jsou dechové pohyby hrudníku doprovázeny pohyby horních i dolních končetin a trupu. Obvykle začínáme při výdechu pohyby pávne, pak přidáváme pohyby pletence ramenního a dále pohyby hlavy a trupu. Pohyby jsou energeticky relativně náročné, tím se začíná, zprvu velmi pomalu, uplatňovat mechanismus adaptace na tělesnou zátěž. Od pacienta vyžadujeme plné soustředění a pomalé a přesné provedení každého cviku.

Je nutno dodržovat následující cvičební postup:

1. nemocný se nejprve dozví, co a jak bude cvičit.
2. zaujme výchozí (startovní) polohu a plně se soustředí.
3. následuje vdech nosem se zavřenými ústy, ten může být provázen též pohyby končetin.
4. pak dochází k uvolněnému prodlouženému výdechu.
5. následuje výdech, který trvá asi 3 vteřiny. Nemocný si může v duchu počítat a v průběhu výdechu postupně přitiskne naléhající část dolních žeber do podložky, stáhne břišní svaly a celý hrudník posune kaudálně, stáhne ramena a tím uvolní horní část hrudníku pro vdech.
6. k pokračujícímu výdechu se v této fázi přidává dynamická zátěž, pacient provádí pohyb pomalu spolu s prodlouženým výdechem.
7. následuje 1-2sekundová pauza.
8. na závěr nastupuje návrat do odpočinkové polohy se spontánním klidovým dýcháním s relaxací.

U dynamické dechové gymnastiky můžeme volit různé startovní polohy, které také současně protahují posturální svaly. V tomto okamžiku můžeme hovořit o dynamické

gymnastice mobilizační nebo kondiční. Účinné je spojovat rotační pohybové komponenty s expiriem.

2.2.4. Dechová gymnastika mobilizační

Mobilizační dechová gymnastika s facilitačním působením strečinku při současném uvolnění svalů v protažení je účinným preventivním prvkem, který zabraňuje vytváření chybných dechových vzorů a paradoxním pohybům hrudníku, zad i celého těla.

Dříve se tato technika nazývala lokalizované dýchání. Jde o vědomě prohloubené dechové pohyby hrudníku. V této metodice využíváme především dechové pohyby proti odporu. V okrsku, kde je omezena ventilace se reflektoricky také sníží perfuze, takže zde nedochází k výměně plynů, nicméně však stále platí, že jeho znovuuvedení do normální funkce je nutné a je třeba jej určitým způsobem stimulovat. K tomu slouží nácvik těchto dechových pohybů. Ty vyvoláváme povrchním drážděním i kladením odporu proti hrudní stěně. Využíváme také činnosti mezižeberních svalů proti odporu kladeného rukou fyzioterapeuta. Tím napomáháme nemocnému zapojit svaly v místě odporu, tím se prohloubí dechové pohyby. Nemocný je přitom stále nabádán k vědomému usměrňování dýchání do požadovaného místa. Postupným nácvikem až k plnému uvědomění docílíme, že nemocný umí ovládat své dechové pohyby na cíleném místě, aniž by na něj byl kladen odpor. Obvykle tuto techniku snáze ovládají děti než dospělí. U menších dětí používáme vedle tlaku i dráždění poklepem nebo stlačování hrudníku. Je možné lehce stlačovat žebra ze strany v diagonále nebo tlačit na žeberní oblouky v rytmu dýchání. Využíváme též změn poloh z horizontálních do vertikálních. Síla tlaku ruky, kterou přikládáme na hrudník, odpovídá síle, jež vydávají dechové svaly při klidovém dýchání. Síla se však v průběhu dechových fází mění. Na počátku inspiria se tlak zvyšuje, pak klesá, v první fázi výdechu zůstává nižší a pak opětovně stoupá. Při dechové gymnastice mobilizační hraje významnou úlohu poloha, kterou nemocný při dýchání zaujímá. Naléhající strana je vždy omezena ve svých pohybech, naproti tomu při dýchání vleže na boku je bránice naléhající strany volná a volné strany vahou mediastina napjaté. Začínáme vždy v polohách horizontálních. Pak přecházíme k polohám vertikálním. Fyzioterapeut

přikládá ruku k hrudníku pacienta a vybízí ho k její odtlačení. Takovým způsobem nacvičujeme lokalizované dechové pohyby jak horních, tak i středních a zadních částí hrudníku. Při nácviku bráničního dýchání jemně stlačujeme stěnu břišní i žeberní oblouky. Tato metoda je vhodná tam, kde je celistvost dýchacích pohybů porušena – např. při poruše koordinace dechových svalů a především při pokusech o ovlivnění lokálně probíhajících procesů (zánětlivá a exudativní onemocnění).

2.3. Drenážní techniky

Drenážní techniky patří mezi expektorační techniky hygieny dýchacích cest a jejich cílem je především odstranění nadměrné bronchiální sekrece.

Nejčastěji používáme

- autogenní drenáž
- aktivní cyklus dechových technik
- PEP systém dýchání
- oscilující PEP systém dýchání

2.3.1. Autogenní drenáž

Je velmi důležité, aby se nemocný naučil odstraňovat hlen samostatně bez cizí pomoci a bez nápadného vykašlávání. Toto se dá nacvičit technikou dýchání, kterou nazýváme autogenní drenáž. Metoda vychází ze znalosti fyziologie a kinezologie dýchání, podle kterých je klidový výdech způsoben z větší části pasivní složkou dechové mechaniky; podstata nácviku autogenní drenáže je tedy v posilování aktivní složky výdechu. To se děje současným zapojováním jak hlavních, tak pomocných výdechových svalů při expiriu. Při cvičení se aktivní výdech provádí i v klidu. Ten normálně probíhá jen při prohloubeném dýchání při tělesné zátěži anebo při regulovaném výdechu (při zpěvu, kašlání, mluvení apod.).

Technika prodlouženého výdechu, nebo také FET technika (forced expiratory technic), se provádí jako součást autogenní drenáže a aktivního výdechu. U tohoto způsobu dýchání je vložena dvou až třívteřinová pauza na konci vdechu. Toto zadržení dechu vede k

mírnému zvýšení nitrohruďního tlaku, což má za cíl průnik vdechnutého množství vzduchu co nejdále, tedy do bronchiolů, které jsou ucpané hlenem. Pak následuje aktivní výdech. Trvalé provádění tohoto typu dýchání může ve svých důsledcích zlepšit celkový stav a snížit potřebu dlouhodobého každodenního expektoračního cvičení. Autogenní drenáž umožňuje rychlý transport hlenu v dýchacích cestách směrem orálním a následnou expektoraci, tato je pak šetrná a probíhá bez velkých tlakových změn. Tímto cvičením se také udržuje dobrá funkce dechových svalů a mobilita hrudníku.

2.3.2. Aktivní cyklus dechových technik

obsahuje tři samostatné techniky

a) *kontrolní dýchání* – je uvolněné odpočinkové dýchání, je centrováno do oblasti břicha, není zde cílená aktivace výdechových svalů. Nemocný se soustředí na dýchání do oblasti horních dvou kvadrantů břišních svalů a do oblasti dolních žeber. Uvolněná pohyblivost svalových struktur této oblasti poskytuje dostatečný prostor pro uvolnění horní poloviny hrudníku a pro relaxaci svalů v oblasti ramen a šíje.

b) *cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku* – snažíme se o vdechnutí maximálního objemu vzduchu. Inspirium je prohloubené a je cíleno k lepší mobilizaci a protažení tuhých a zablokovaných struktur dechové pohybové soustavy, zejména v horní polovině trupu. Fyzioterapeut může napomáhat výdechovému pohybu manuálním kontaktem a tím stimulovat žebra jemnou vibrací směrem k sobě.

c) *technika silového výdechu – huffing*. Součástí autogenní drenáže je prudký výdech neboli huffing. Při zvýšení nitrohruďního tlaku je toto zvýšení postupně přenášeno i na průdušky středního i menšího kalibru a předpokládá se, že tímto způsobem je z nich vytlačován hlen. Řasinkový epitel, který podporuje odstraňování hlenu, na to nestčí, protože vazkost hlenu je zvýšena a dochází k ucpání menších bronchů. Nemocný je schopen posun při transportu hlenu do větších dýchacích cest cítit a hmatat položením dlaně na hrudní stěnu. Tímto způsobem se hlen dostává až do hrtanu, odkud je jedním nebo dvěma zakašláními odstraněn. Tento pochod je možné zesílit tak, že pacient změní kašel v tzv. huffing, což je krátký, otevřený a prudší výdech. Při nácviku prudkého

výdechuje na začátku nutno potlačit intenzivní nutkání ke kašli, poté následuje pomalý a volný vdech nosem, hned nato prudký výdech s otevřenými hlasivkami. Tento druh výdechu přenesení hlen do ústní dutiny. Po odstranění hlenu by měla následovat relaxace dechových svalů. Pacient se vědomě snaží dýchat do horní třetiny břišní stěny. Pro lepší soustředění na požadovaný způsob dýchání si nemocný přiloží na tuto oblast dlaň. Tím provádí odpočinkové brániční dýchání.

2.4. Instrumentální techniky

2.4.1. Flutter

oscilující dechové techniky (oscillating positive expiratory pressure, oscillating PEP) patří mezi fyzioterapeutické metody s velmi vysokou účinností. Flutter je zařízení, které s vysokou frekvencí přerušuje výdech a tím vyvolává vibrace, které se přenáší na celý hrudník. Tato metoda je antikolapsová, šetří bronchiální stěny, a je použitelná již od nejútlejšího věku. Cílem oscilující dechové techniky je mobilizace a transport bronchiálního sekretu. Toto je usnadněno zvýšením nitrohrudního tlaku při současném mírném zvýšení tlaku vydechovaného vzduchu. Tím také bráníme dynamické plicní kompresi. Jednotlivé tlaky, které jsou soustředěny uvnitř dýchacích cest, mají tendenci k rozpínání a tím je zajištěno oddalování bronchiálních stěn od sebe.

Flutter svým vibračním chvěním podporuje pohyblivost ciliární vrstvy dýchacích cest. Tím znesnadňuje usazování hlenů.

Uvolněný hlen je potřeba posunovat vzůru dýchacími cestami a je nebezpečné jej hlubokou inspirací vdechnout. Proto musí fyzioterapeut umět takovému riziku předcházet tím, že neustále sleduje hloubku a frekvenci dýchání pacienta. Nemocný sedí při cvičení na židli s lokty opřenými o desku stolu. Pánev má mírně v antevertzi, aby bylo zajištěno vzpřímené postavení hrudníku. Dbáme také na vzpřímené postavení krční páteře a správnou polohu hlavy. Nemocný drží ústní část flutteru ve vodorovné poloze tak, že kulička přístroje je udržena v jeho zúžené části. Tato technika není tak namáhavá jako

jiné metody. Nemocný si sám individuálně určuje intenzitu a délku cvičení v závislosti na okamžitém stavu. Toto cvičení zvládají i malé děti, protože nácvik je velmi snadný. Musíme dbát na to, aby aktivita nebyla pro svou jednoduchost pouze simulována. Vždy je nutné během cvičení sledovat kmitavý zvuk, který přístroj při cvičení vydává. Také dbáme na to, aby se tváře pacienta nenafukovaly ani nijak jinak nepohybovaly. Před začátkem cvičení určí fyzioterapeut přibližnou intenzitu výdechu (také s ohledem na připravenost a sílu břišních svalů), kterou by měl nemocný udržovat po celou dobu cvičení. S intenzitou výdechu souvisí též jeho délka. Obě tyto hodnoty by se měly pohybovat lehce nad klidovou ventilací.

Cvičení se provádí 10 – 15 minut 4 – 5x denně.

Vlastní provedení:

- a) před každým cvičením si nemocný odkašle a vysmrká se
- b) pacient uchopí rukou přístroj a volně si jej vloží do úst. Mírně stiskne zuby a rty.
- c) nemocný provede volný vdech nosem, následuje krátká pauza, přibližně 1 – 2 sekundy.
- d) výdech skrze přístroj. Při tom vydechovaný vzduch zvedá kuličku z trubice. Po zvednutí a uvolnění ze zúžené části kulička opět klesá.
- e) celý proces se znovu opakuje.

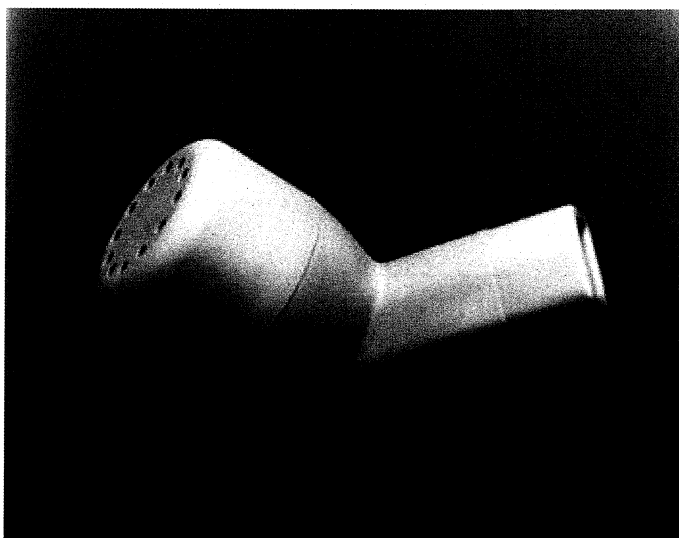
Prerušováním výdechu se zvyšuje a snižuje tlak vzduchu a tím vznikají vibrace, které vyvolávají výše popsané efekty.

Použití flutteru je vhodné kombinovat s ostatními metodami aktivního cvičení a posilování dechových svalů.

Význam flutteru

- uvolňuje sekret vdýchacích cestách
- usnadňuje transport hlenů
- pomáhá účinné a nenápadné expektoraci
- prevence kolapsu bronchiálních stěn
- pomáhá kontrolovat kašel
- možnost rychlého a nenápadného použití

- jednoduchá a oblíbená cvičební pomůcka
- zpětná kontrola efektu fyzioterapie
- monitorace hygieny dýchacích cest



obr.4 Flutter vyvolává vibrace, které usnadňují odstranění hlenu

2.4.2. Acapella

Tato pomůcka byla vyvinuta jako alternativa flutteru. Součástí přístroje jsou dva magnety, které se navzájem přibližují a oddalují. Jejich počáteční nastavitelná vzdálenost od sebe určuje počet kmitů při výdechu. Kmitavý pohyb je přenášen do bronchů, kde působí vibrační chvění, podobně jako flutter.

2.4.3. PEP maska

I technika dýchání pomocí masky PEP (positive expiratory pressure) je založena na výhodnosti mírného přetlaku v dýchacích cestách během výdechu. Výdech je směřován do ventilu s regulačním zařízením, kterým se reguluje vdech i výdech. Maska je dále

vybavena měkkou částí, která se přikládá na obličej, výdechová část je pak napojena na manometr. Zpočátku nemocný při cvičení používá nízký odpor, později se odpor zvyšuje a po pravidelném tréninku je pacient schopen překonat relativně velký dechový odpor. Cílem tohoto cvičení však není dosažení vysokého výdechového tlaku, a to zejména kvůli riziku kolapsu dýchacích cest, ale soustředíme se hlavně na nácvik prodlouženého výdechu. Dalším cílem této metody je také snaha co nejpomaleji snižovat zvýšený nitrohruční tlak. K pozitivním výsledkům dochází teprve po delší době vytrvalého nácviku.

Provedení:

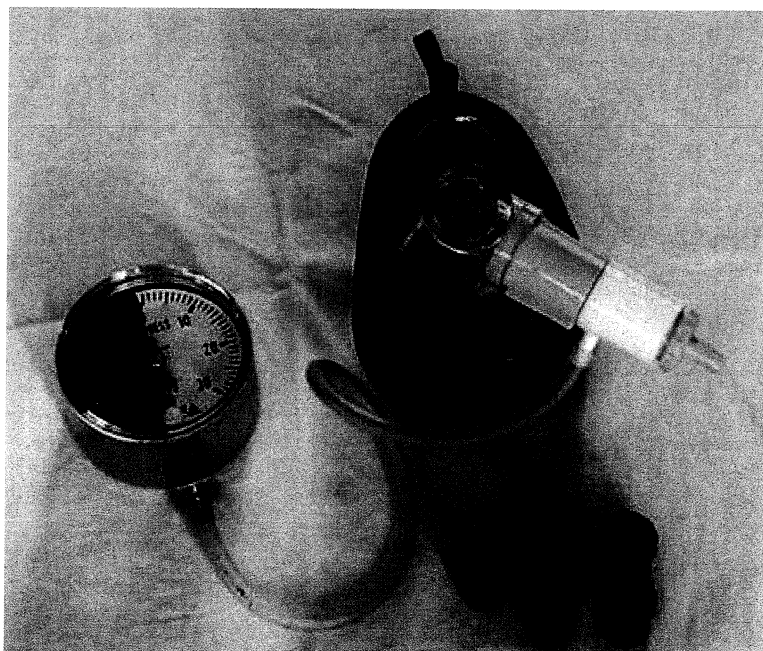
Pacient sedí, lokty se opírá o desku stolu. Masku si přiloží na obličej tak, aby vdechovaný vzduch neucházel mimo ventil. Nemocný si zvolí odpor expiračního otvoru s ohledem na svůj stav a možnosti. Výdech je prodloužený a plynulý a zapojují se při něm všechny výdechové svaly, po vdechu následuje dvou až třívteřinová pauza. Po dvaceti deších následuje přestávka, kdy necháme nemocného odpočinout, pacient může odkáslávat nebo použít metodu prudkého výdechu. Cvičení se provádí dvakrát až třikrát denně po dobu dvaceti minut. Počátek cvičení považujeme za přípravnou relaxační fázi, použijeme při ní redukci s nejširším otvorem. Postupně zvyšujeme odpor tak, aby ho pacient stále pocíval jako příjemný. V průběhu dalšího cvičení zvyšujeme odpor tak, že již není považován za příjemný, ale stále je snesitelný (počet dechů v této fázi by neměl překročit deset). Pak následuje asi pět dechů, které jsou již pro pacienta nejvyšší subjektivní hranicí pocívanou jako těžko snesitelný odpor. V poslední fázi opět nastavíme nejnižší odpor, nemocný relaxuje. Odporů můžeme snadno kombinovat podle okamžitého stavu pacienta, vždy je však třeba zachovat jeho postupné zvyšování. Nemocný si zpravidla počáteční i další odporové stupně určuje sám. Při tomto cvičení si pacient vede záznamy o použitých odporových stupních i o subjektivních pocitech během tréninku. Tyto pak slouží ke kontrole průběhu onemocnění a jsou také pomůckou při sestavování rehabilitačního plánu.

Je zde také možnost spojení výdechu s PEP maskou a inhalace. Tento postup je výhodný, protože zvyšuje účinnost metody využívající výdech s PEP maskou a zároveň

nemocnému šetří čas. Pacienti inhalují léky rozpuštěné v roztoku NaCl ve formě aerosolu a vydechují přes masku proti navolenému odporu. Tento postup je výhodný, protože se při výdechu proti odporu zabraňuje dynamické kompresi bronchů. V této situaci mohou účinné látky léků pronikat k sliznicím. Podle některých zkušeností se využitím tohoto postupu uvolní větší množství hlenu.

Účinky PEP dýchání

- prevence bronchiálního kolapsu
- usnadněné odstranění hlenu
- zajištění provzdušnění nedostatečně ventilovaných oblastí plic
- terapie plicní atelektázy
- zlepšení mobilizace hrudníku
- udržení pružnosti hrudníku
- obnovení fyziologických dechových vzorů hrudníku
- zlepšení konfigurace hrudníku



obr.5 PEP maska

2.5. Pohybová aktivita

Zvýšená pohybová aktivita má na pacienta příznivý léčebný a psychologický efekt. Tolerance fyzické námahy je zde však omezena, protože funkční reziduální kapacita i fyziologický mrtvý prostor plic nemocného je zvýšen, navíc je snížena schopnost difuze při zátěži. Pacient tedy k dodávce stejného množství kyslíku musí více ventilovat, brzy se tak dostává na hranici svých možností. To všechno omezuje pohybovou aktivitu nemocných.

Při tělesné zátěži dochází ke zvýšené ventilaci a objevuje se fyziologická bronchodilatace. Tím se zvýší expektorace. Hlen putuje vzhůru bronchiálním stromem do širokých dechových cest a následně je odtraněn kašlem. Tak se snižuje dechový odpor a výdechová rychlost se zvyšuje. Odstaňování hlenu je při zvýšené tělesné aktivitě mnohem úspěšnější než při stejně intenzivní ventilaci v klidu. Zátěžová hyperventilace je u většiny pacientů indikována několikrát denně.

Pacienti, kteří zvolili pohyb jako součást terapie a kteří se zvýšené tělesné námaze věnují pravidelně, jsou v relativně lepším stavu než ostatní nemocní. Vyšetření u dětí a mladých nemocných ukazují, že svalová síla a vytrvalost dýchacích svalů zůstává zachována. Přes celkové oslabení, poruchy výživy a nižší množství aktivní hmoty je síla dechových svalů stejná jako u zdravých. Nesmíme však zapomenout na rizika, která mohou vznikat při cvičení pacientů s cystickou fibrozou. Mezi nejčastější komplikace patří křeče, srdeční arytmie a rychlé vyčerpání – snažíme se proto vyvarovat větší fyzické zátěži v horku.

S fyzickou aktivitou začínáme třikrát týdně. Postupně frekvenci zvyšujeme. Ideální je pak cvičení denně. Během prvních šesti až dvanácti týdnů se vyvíjí základní adaptace na zátěž. Pacient si v tomto období osvojuje vhodné pohybové návyky. Na začátku trvá cvičení patnáct minut a je rozděleno na tři bloky po pěti minutách, po kterém vždy následuje několikaminutová pauza. Po dýdnu přidáváme ke každému bloku jednu až dvě minuty, až dosáhneme tří cvičebních úseků trvajících dvacet minut. Jako formy cvičení doporučujeme především plavání pro příznivou polohu vleže a dýchání vlhkého vzduchu těsně nad vodní hladinou, dále jízdu na ergometru, chůzi nebo pomalý běh. Tímto

způsobem zvyšujeme toleranci na zátěž formou oběhové adaptace. Intenzivní cvičení fyziologicky vyvolává prohloubené dýchání, tím se posílí dýchací svaly a dochází k zjednodušené expektoraci. Na začátku cvičení se někdy může objevit dráždivý kašel nebo krvácení při kašli, svalové křeče, vyčerpání jako reakce netrénovaného jedince na zátěž. V takovém případě postupujeme při adaptaci daleko pomaleji a opatrněji.

Adaptace organismu na svalovou zátěž přispívá k

- metabolickým změnám ve svalových vláknech
- rozšiřování kapilární sítě ve svalech
- ekonomizaci srdeční práce
- snížení nároků myokardu na kyslík a zvýšení jeho kontraktility
- snížení spotřeby i sekrece inzulínu
- vytvoření většího množství inzulínových receptorů na periférii
- zvýšení plicní perfuze
- bronchodilataci

Pacient by měl znát cíl svého konání. Pokud je nemocný dobře poučen, je lépe motivován nejen pro samotnou terapii, ale také lépe a snadněji odolává průvodním jevům vytrvalostního tréninku.

3. Závěr

Cystická fibroza je závažné dědičné onemocnění charakterizované celkovou poruchou funkce sekretorických žláz a z toho plynoucími komplikacemi. Klinicky se projevuje především chronickými infekčními procesy v plicích, patologickými změnami v zažívacím traktu, které způsobují poruchy výživy, a poruchami koncentrace elektrolytů.

Cystická fibroza je onemocnění léčitelné, ale ne vyléčitelné. Terapie se soustředí především na potlačení plicní infekce a zlepšení výživy.

Nutné jsou i každodenní rehabilitace. Ty vedou ke zlepšení průchodnosti dýchacích cest a ke zlepšení ventilačních parametrů. Z fyzioterapeutických postupů se nejvíce využívá segmentální drenáž bronchů a polohové drenáže bez poklepu, které patří k nejefektivnějším metodám léčby. Fyziologicky vyvolávají kašel a tím dochází k uvolňování vazkého hlenu. Dále u nemocných provádíme masáže, dohlížíme na provádění inhalace mukolytických a mukoregulačních látek. Pro posílení a zlepšení koordinace břišních svalů se zaměřujeme na techniku prodlouženého výdechu.

Cvičení je prováděno v relaxovaných horizontálních polohách v lehu na břiše, na obou bocích, na zádech a v sedu.

V roce 1992 vzniklo občanské sdružení Klub nemocných cystickou fibrozou, která sdružuje nemocné, podporuje je a pomáhá jim zlepšit kvalitu života, a zvyšuje informovanost laické i odborné veřejnosti. Zprostředkovává úzkou spolupráci nemocných a jejich blízkých s lékařským týmem, zajišťuje psychologickou podporu pro nemocné a jejich blízké.

Seznam použité literatury

- HALADOVÁ, E. *Léčebná tělesná výchova*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 1997. 134 s. ISBN 80-7013-236-1
- HODSON, M. *Cystic fibrosis*. London: Hodder Arnold, 2007. 503 s. ISBN 978-0-340-90758-0
- HRODEK, O. a VAVŘINEC, J. *Pediatric*. Praha: Galén, 2002. 767 s. ISBN 80-7262-178-5
- HROMÁDKOVÁ, J. *Fyzioterapie*. Jinočany: H&H, 1999. 428 s. ISBN 80-86022-45-5
- HROMÁDKOVÁ, J. *Léčebná rehabilitace*. H&H, 1994. 391 s. ISBN 8085787695
- MÁČEK, M. a SMOLÍKOVÁ, L. *Pohybová léčba u plicních chorob*. Praha: Victoria Publishing, 1995. 147 s. ISBN 80-7187-010-2
- PANG, D. *Paediatrics*. New York: Mosby, 2004. 330 s. ISBN 0-7234-3374-7
- ROSALER, M. *Cystic fibrosis*. New York: The Rosen publishing group, 2007. 64 s. ISBN 1-4042-0696-5
- TSACHAKIS, Z. *Physiotherapeutic approaches for cystic fibrosis*. Praha, 2006
- VÁVROVÁ, V. *Cystická fibroza*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-0531-1
- Journal of the Royal Society of Medicine, Vol. 95, Supplement No 41, p. 27 a 58, 2002
<http://cepacia.wz.cz/burkholderia/cf.html>
<http://www.cfklub.cz>
<http://www.transplantace.eu>

Seznam obrázků

Obr. č. 1 Porovnání normálních plic a plic pacienta s cystickou fibrozou	8
Obr. č. 2 Graf srovnávající výskyt jednotlivých patogenů v plicích pacientů s cystickou fibrozou	10
Obr. č. 3 Hustý hlen blokuje periferní bronchioly	12
Obr. č. 4 Flutter	24
Obr. č. 5 PEP maska	26