

Katarzyna BURDACKA¹, Robert WALASZEK², Tadeusz KASPERCZYK³, Anna MARSZAŁEK⁴, Marcin BURDACKI⁵

¹ Department of Recreology and Biological Regeneration of the University School of Physical Education, 31-571 Cracow, Al. Jana Pawła II 78, Poland, katarzyna.burdacka@awf.krakow.pl, ORCID 0000-0002-7701-4633.

² Department of Recreology and Biological Regeneration of the University School of Physical Education, 31-571 Cracow, Al. Jana Pawła II 78, Poland, robertwalaszek63@gmail.com, ORCID 0000-0001-7639-2192.

³ Section of Cosmetology Professional of the University of Physical Education in Kraków, 31-871 Kraków, Al. Jana Pawła II 78, Poland, tadeusz.kasperczyk@awf.krakow.pl, ORCID 0000-0002-6702-5152.

⁴ Public Elementary School of Friends of Catholic Schools Association in Hucisko-Pewelka, Pewelka 63, 34-233 Hucisko, Poland, a.marsz@interia.pl, ORCID 0000-0003-0478-3711.

⁵ Institute of Physiotherapy of the Faculty of Health Sciences of the Jagiellonian University, 31-126 Cracow, ul. Michałowskiego 12, Poland, m.burdacki@gmail.com, ORCID 0000-0001-7603-132X.

METODY FIZJOTERAPII STOSOWANE W LECZENIU MUKOWISCYDOZY – PRZEGLĄD LITERATURY

Physiotherapy methods used in the treatment of cystic fibrosis - a literature review.

Słowa kluczowe:

mukowiscydoza, układ oddechowy, fizjoterapia, wysiłek fizyczny.

Key words:

cystic fibrosis, respiratory system, physiotherapy, physical exertion

Streszczenie

Mukowiscydoza (zwlóknienie torbielowate) jest najczęściej występującą chorobą genetyczną u ludzi rasy białej. Najnowsze badania wykazują, że co 25 osoba jest nosicielem genu odpowiedzialnego za wystąpienie mukowiscydozy, natomiast częstość występowania tej choroby waha się w granicach 1:2500 do 1:3200 żywych urodzeń. Praca przedstawia najczęściej występujące zaburzenia w organizmie chorego, jakie wywołuje mukowiscydoza oraz całokształt postępowania fizjoterapeutycznego stosowanego obecnie we wspomaganie leczenia mukowiscydozy. Zapre-

zentowano aktualnie stosowane metody leczenia oraz kryteria, według których powinny być dobierane dla pacjentów. Opisano takie metody, jak: drenaż ułożeniowy, drenaż autogeniczny, technikę dodatniego ciśnienia wydechowego, technikę nateżonego wydechu, technikę aktywnego cyklu oddechowego – zawierającą ekspansywne ćwiczenia torakalne i aktywność fizyczną. Poza wyżej wymienionymi metodami omówiono również terapię za pomocą następujących urządzeń: Flutter, Acapella czy kamizelka drenażowa. Wybór dostępnych metod jest dosyć duży, aby był właściwy, konieczne jest wzięcie pod uwagę kilku czynników. Należy uwzględnić wiek, stan zaawansowania choroby, a także zainteresowania, preferencje oraz stopień motywacji chorego.

Summary

Cystic fibrosis is the most common genetic disorder in Caucasian people.

Recent studies show that every 25th person carries the gene responsible for the occurrence of cystic fibrosis, while the incidence of this disease ranges from 1: 2500 to 1: 3200 in live births. The work presents the most common disorders in the patient's body caused by cystic fibrosis and the overall physiotherapeutic process currently used to support the treatment of cystic fibrosis. It also features the currently used treatment methods and criteria according to which these methods should be selected for various patients. The review describes methods such as postural drainage, autogenic drainage, positive expiratory pressure technique, forced expiration technique and active cycle of breathing technique -including thoracic extension exercises and physical activity. In addition to the above-mentioned methods, therapy using the following devices such as the Flutter, the Acapella and drainage vest, is also discussed. The selection of

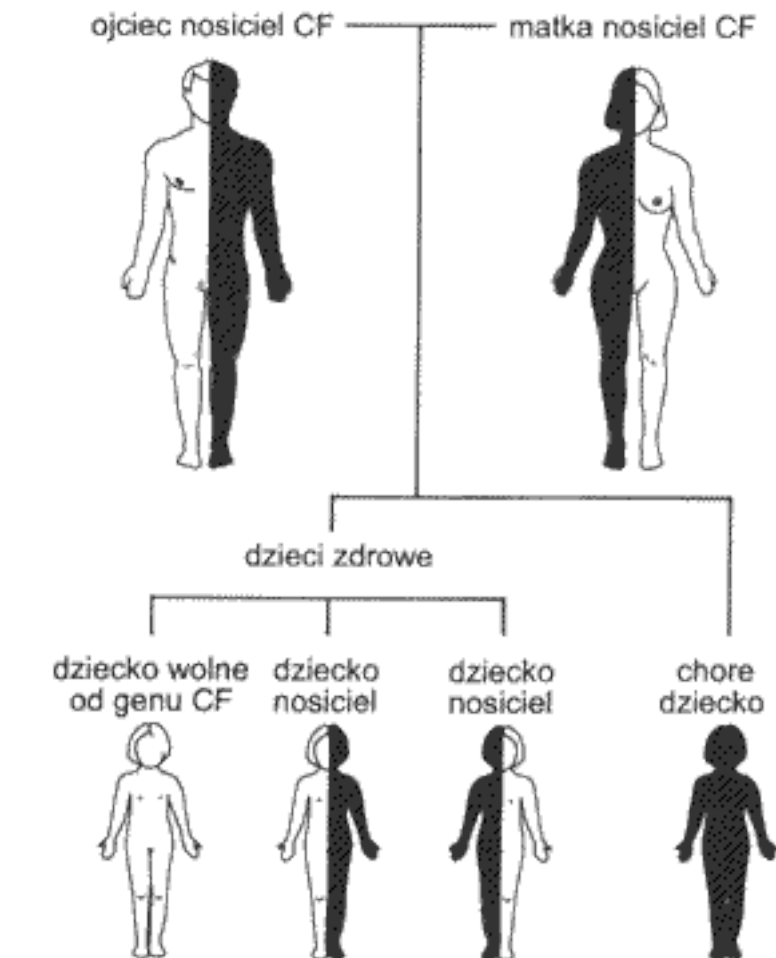
available methods is quite vast. However, in order for it to be accurate, certain factors have to be considered. These include: age, stage of the condition, as well as interests, preferences and the degree of motivation of the patient.

Wstęp

Mukowiscydoza (zwłóknienie torbielowate) jest najczęściej występującą chorobą genetyczną u ludzi rasy białej (ang. Cystic Fibrosis, CF). Najnowsze badania wykazują, że co 25 osoba jest nosicielem genu odpowiedzialnego za wystąpienie mukowiscydozy, natomiast częstość występowania tej choroby waha się w granicach 1:2500 do 1:3200 żywych urodzeń. Szacuje się, że średni wiek przeżycia dla rodzających się obecnie chorych, przy stosowaniu nowoczesnych metod leczenia wynosi około 40 lat. Należy pamiętać, że fizjoterapia, odpowiednia dieta i leczenie farmakologiczne pozwalają jedynie przedłużyć życie; choroba jest niestety nieuleczalna (1,2).

Mukowiscydoza dziedziczona jest autosomalnie recesywnie. Taki sposób dziedziczenia oznacza, że choroba nie jest związana z chromosomami odpowiedzialnymi za płeć, czyli może wystąpić u dzieci obojga płci, ale ujawnia się ona jedynie w układzie homozygotycznym. Obydwa allele genu muszą kodować daną cechę, a dzieje się tak w przypadku, gdy zarówno ojciec jak i matka, są jego nosicielami (3,4,5).

Gen, o którym mowa, odpowiedzialny jest m.in. za syntezę błonowego kanału chlorkowego CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). W wyniku jego mutacji zaburzony zostaje przepływ jonów chlorkowych przez komórki nabłonka. Istotą tej nieprawidłowości jest produkcja nadmiernie lepkiego i gęstego śluzu, a to powoduje dysfunkcje we wszystkich narządach posiadających gruczoły śluzowe. Największe patologiczne



Ryc.1. Schemat dziedziczenia w sposób autosomalny recesywny (5)

zmiany zachodzą w układzie oddechowym, pokarmowym i rozrodczym, dlatego choroba ta określana jest jako ogólnoustrojowa, przewlekła i kompleksowa (6,7,8,9).

U dzieci chorych na mukowiscydozę fizjoterapia to nieodłączny element dnia codziennego. W ogólnie przyjętych założeniach Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, postępowanie fizjoterapeutyczne powinno obejmować przyzwyczajanie pacjenta do systematycznego wykonywania zaleconych zabiegów fizjoterapeutycznych oraz wprowadzanie czynnych form terapii od momentu, kiedy tylko zaczyna być to możliwe. Tymi działaniami należy dążyć do usamodzielnienia pacjenta (7). Bardzo

istotną rolę, przypisuje się także edukacji pacjentów i ich najbliższych. Taka forma współpracy między fizjoterapeutą, a chorym i jego rodziną ma duży wpływ na efektywność terapii (10).

Chorobę podejrzewa się na podstawie potwierdzającego jej obecność wyniku badania przesiewowego, stwierdzenia co najmniej jednego objawu klinicznego lub w przypadku, kiedy choroba występuje u rodzeństwa. Wstępną diagnozę należy potwierdzić specjalistycznymi badaniami, w tym celu wykonuje się test potowy, badanie molekularne, bądź też pomiar przeznabłonkowej różnicy potencjałów w nosie (3,8,11,12,13).

Celem pracy było przedstawienie całokształtu postępowania fizjoterapeutycznego

w łagodzeniu objawów mukowiscydozy. Zaprezentowano aktualnie stosowane metody leczenia oraz kryteria, według których powinny być dobierane dla pacjentów. Opisano takie metody, jak: drenaż ułożeniowy, drenaż autogeniczny, technikę dodatniego ciśnienia wydechowego, technikę natężonego wydechu, technikę aktywnego cyklu oddechowego – zawierającą ekspansyjne ćwiczenia torakalne i aktywność fizyczną, oraz oddychanie kontrolowane. Poza wyżej wymienionymi metodami omówiono również terapię za pomocą następujących urządzeń: Flutter, Acapella czy kamizelka drenażowa. Wybór, jeśli chodzi o dostępne terapie jest więc dość duży – aby był właściwy – konieczne jest wzięcie pod uwagę kilku czynników – należy uwzględnić wiek, stan zaawansowania choroby, a także zainteresowania, preferencje oraz stopień motywacji chorego (7,10,14,15,16,17,18).

Objawy i powikłania wywołane przez mukowiscydozę

Zaburzenia ze strony układu oddechowego

Objawy odczuwane przez ponad 90% chorych mają związek z zaburzeniami ze strony układu oddechowego. Bardzo charakterystyczny jest uciążliwy, napadowy kaszel, mogący wystąpić już w wieku niemowlęcym. Towarzyszy mu wykrztuszanie gęstej wydzieliny (9,13). Nieleczony, w zaawansowanym stadium prowadzić może do wystąpienia duszności. Często chorym dokuczają nawracające zapalenie płuc i oskrzeli, trudno poddające się typowemu leczeniu. Kolejną z dolegliwości jest pojawiające się u starszych dzieci i dorosłych nawracające zapalenie zatok bocznych z polipami pojedynczymi lub mnogimi. Gęsta wydzielina zalegająca w drzewie oskrzelowym prowadzi do upośledzenia jego drożności. Jest ona także pożywką dla bakterii, głównie *Staphylococcus aureus* (Gronkowiec złocisty) i *Pseudomonas aeruginosa* (Pałeczka ropy błękitnej)

(1,7,17,19). Nawracając infekcje i zapalenia prowadzą do stopniowego uszkodzenia układu oddechowego, co w konsekwencji powoduje niewydolność oddechową. Dlatego tak duży nacisk w leczeniu chorych na mukowiscydozę kładzie się na oczyszczanie dróg oddechowych z zalegającej wydzieliny (9,13).

Zaburzenia ze strony układu pokarmowego

Choroba zaburza wydzielanie enzymów trzustkowych odpowiedzialnych za trawienie białek i rozkładanie kwasów nukleinowych oraz powoduje, że produkowany sok trzustkowy jest zbyt gęsty (20). U niektórych chorych uszkodzenie to występuje już w życiu płodowym, natomiast u znacznej większości postępuje stopniowo i trwa latami. Zbyt gęsty sok trzustkowy blokuje docieranie enzymów trawiennych do jelit, przez co pokarm nie jest prawidłowo trawiony, ani wchłaniany. Wartościowe składniki zawarte w pokarmach są więc niemal w całości wydalane. W konsekwencji prowadzi to do obniżenia wskaźników rozwoju fizycznego: zarówno wysokości jak i masy ciała. Takie zaburzenia powodują też niedobór witamin A, D, E i K, czyli wszystkich witamin rozpuszczalnych w tłuszczach. Chorzy, mimo przyjmowania prawidłowych ilości pokarmów, są więc niedożywieni, przez co ich rozwój jest upośledzony. Duża ilość niestrawionego pokarmu powoduje u dziecka bolesny i wzdęty brzuch z zaparciami. Całość tych zmian określana jest jako „zespół złego trawienia i wchłaniania” (11, 12,13,21). Najwcześniejszym objawem choroby ze strony układu pokarmowego jest niedrożność smółkowa. Zaburzenie to stwierdza się u 10-15% chorych noworodków, a jego objawami są wzdęty brzuch i wymioty. Na zdjęciu RTG jamy brzusznej obserwuje się rozdęte pętle jelita. Spowodowane jest to

zagęszczoną i bardzo lepą smółką, przez którą dochodzi do niedrożności jelita. Niedrożność smółkowa zwykle występuje w 1. lub 2. dobie życia dziecka (7,8,13,22).

Zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki, a także przebycie niedrożności smółkowej lub zespołu niedrożności dalszej części jelita cienkiego, uważane są za czynniki ryzyka wystąpienia zaburzeń pracy wątroby. Istnieje więc duże prawdopodobieństwo wystąpienia powyższego zaburzenia u chorych na mukowiscydozę. Zastój zagęszczonej żółci w kanalikach wątrobowych jest przyczyną żółtaczk cholestatycznej okresów: noworodkowego i wczesniomowlęcego. Ustępuje ona zwykle w sposób samoistny i nie powoduje w przyszłości zwiększonego ryzyka wystąpienia chorób wątroby. Mimo to, w przypadku pojawienia się żółtaczk cholestatycznej należy zawsze wykonać badania potwierdzające, czy jej przyczyną jest mukowiscydoza. Kolejnym zaburzeniem u pacjentów chorych na CF jest ogniskowa marskość wątroby. Zastój bardzo gęstej żółci w wątrobie powoduje jej miejscowe włóknienie (1,7,11,23). Chorzy na mukowiscydozę częściej zapadają też na inne choroby dróg żółciowych i wątroby. Stwierdza się u nich kamice żółciowa, a także bardzo często stłuszczenie wątroby (11,13,22).

Objawy ze strony układu moczowo-płciowego

Bardzo istotnym powikłaniem mukowiscydozy jest fakt, że prawie wszyscy cierpiący na nią chłopcy są bezpłodni. Gęsta wydzielina zatyka nasieniowody i przewody najądrzy chorych, co prowadzi do zarastania dróg wyprowadzających nasienie. Proces ten ma miejsce już w życiu płodowym. Poza niedrożnością, u części chorych występuje też aplazja nasieniowodów, czyli wrodzony ich brak. Z uwagi na nieprawidłowe funkcjonowanie przewodów nasiennych, odpowiedzialnych za transport plemników

z jąder, w większości przypadków występuje azoospermia, co oznacza, że sperma praktycznie nie zawiera plemników (1,7,24).

Choroba ma również wpływ na kobiecego układu rozrodczy. Zbyt gęsty i lepki śluz w szyjce macicy, utrudnia transport plemników w kierunku komórki jajowej. Powoduje to zmniejszenie szansy zapłodnienia. Często dolegliwością, spowodowaną najprawdopodobniej zaleganiem śluzu, jest rozwój polipów szyjki macicy. Choroba ma wpływ również na opóźnione rozpoczęcie miesiączkowania u dziewcząt, a także występowanie cykli bezowulacyjnych. Zajście w ciążę jest oczywiście możliwe u niektórych chorych kobiet, należy jednak wziąć pod uwagę, że niesie to wiele zagrożeń zarówno dla matki, jak i dziecka (7,13).

Objawy ze strony innych układów

Mukowiscydoza, będąc chorobą ogólnoustrojową, powoduje m.in. zmniejszenie masy mięśniowej. To w połączeniu z objawami niedożywienia powoduje nadmierną męczliwość chorego w trakcie wysiłku. Z powodu upośledzenia zwrotnego wchłaniania elektrolitów w gruczołach potowych chory wydziela tzw. słony pot, zawierający zwiększone stężenie chloru i sodu. Zaburzenie to jest bardzo często wykorzystywane do zdiagnozowania mukowiscydozy. Wykonuje się test potowy polegający na oznaczeniu tych stężeń w pocie. Zaburzenia w pracy trzustki w konsekwencji mogą być przyczyną niedoboru insuliny. Prowadzi to do zwiększenia stężenia cukru we krwi z jednoczesnym jego niedoborem w komórkach, powodując zaburzenia gospodarki węglowodanowo-lipidowej, a dokładniej mówiąc - cukrzycę. W przypadku mukowiscydozy ujawnia się ona najczęściej u młodzieży i młodych dorosłych, a wtedy kontrola glikemii nie przysparza większych problemów

(7,13,25).

Konsekwencją przewlekłego niedotlenienia, spowodowanego zaburzeniami ze strony układu oddechowego, są tzw. palce pałeczkowate. Patologia ta polega na zwiótczeniu łożysk paznokci i znacznym pogrubieniu paliczków dalszych. Występuje w towarzystwie tzw. paznokci zegarkowatych, które są uwypuklone i okrągłe, przez co przypominają szkiełko zegarka (1,17,25).

Postępowanie fizjoterapeutyczne u osób chorych na mukowiscydozę

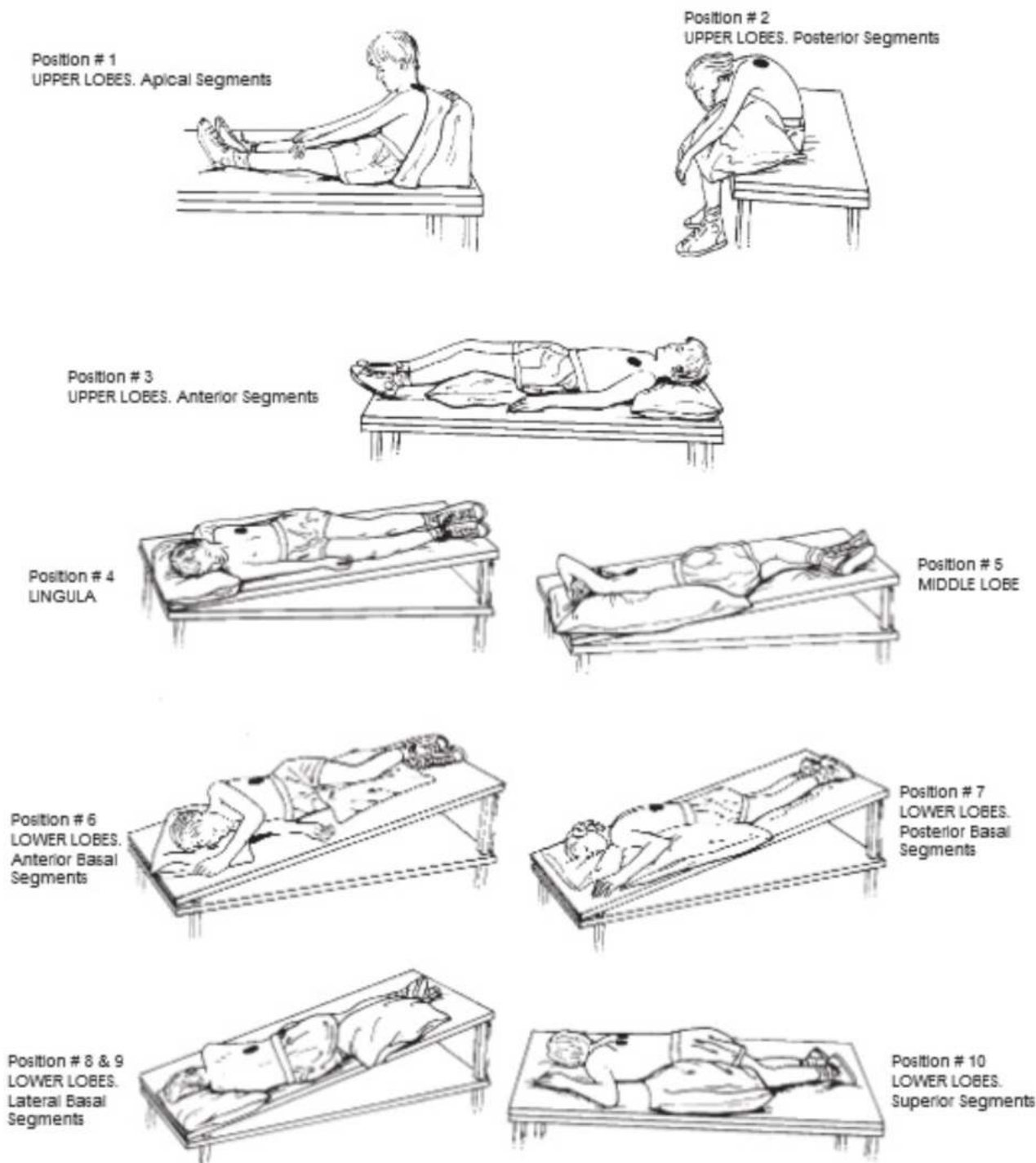
Fizjoterapia chorych na mukowiscydozę, będąca niezbędnym elementem standardowego leczenia, ma między innymi umożliwiać usunięcie wydzieliny zalegającej w drzewie oskrzelowym. Ciągłe prowadzone są badania na temat skuteczności różnych metod leczenia, póki co jednak dowiadujemy się z nich, że jest to kwestia indywidualna. W leczeniu mukowiscydozy zastosowanie mają zarówno metody czynne jak i bierne.

Drenaż ułożeniowy

Jedną z pierwszych metod stosowanych już w latach pięćdziesiątych poprzedniego wieku w celu oczyszczania oskrzeli był drenaż ułożeniowy. Jest on nadal powszechnie stosowany u dzieci i dorosłych chorych na mukowiscydozę. Uznawana za ponadczasową, metoda ta wpływa znacząco na poprawę funkcji płuc, redukując częstość występowania zakażeń płucnych. Jest ona najwcześniej wprowadzaną formą leczenia pacjentów z mukowiscydozą, dlatego określana jest często jako fizjoterapia wstępna. Drenaż polega na ułożeniu pacjenta tak, by oskrzele drenujące dany segment płuca znajdowało się prostopadle do podłoża. Dzięki działaniu grawitacji wydzielina spływa do oskrzela głównego, skąd przy pomocy kaszlu zostaje usunięta (7,10,18,26). Najczęściej stosuje się od 6 do 9 pozycji drenażowych, które zostały przedstawione na rycinie 2.

Każda z pozycji powinna być utrzymywana od 2 do 10 minut. Zaleca się, aby w ciągu dnia wykonywane były 2-3 takie sesje. W przypadkach infekcji ilość sesji jest zwiększana. Należy pamiętać, że niestosowanie wszystkich pozycji jest błędem. Wyjątek stanowią niemowlęta, u których nie stosujemy więcej niż pięciu pozycji, które są zazwyczaj połączeniem drenażu ułożeniowego z technikami wspomagającymi drenaż. Są to manualne czynności, takie jak oklepywanie, wstrząsanie, wibracje i uciski klatki piersiowej (16,17,28). Stosowanie tych technik ma na celu usprawnienie transportu zalegającej wydzieliny oraz poprawę ruchomości klatki piersiowej. Dzięki wspomaganemu biernemu ruchowi wydechowego zmniejszony zostaje wysiłek mięśni oddechowych (14,16,22).

Oklepywanie wykonuje się ręką złożoną na kształt miseczeki, tylko na segmencie płuca mającym w danej pozycji największą szansę na oczyszczenie się z wydzieliny. Rytmiczne uderzenia klatki piersiowej wykonywane są w trakcie przedłużonego wydechu pacjenta, który w ten sposób osiąga tzw. niską objętość płuc. Podczas stosowania tej techniki należy pamiętać, że w efekcie ruchu klatki piersiowej następuje ruch płuc. Trzeba też zachować ostrożność, gdyż istnieje możliwość wystąpienia niekontrolowanego, zbyt dużego, wzrostu ciśnienia w klatce piersiowej (3,10,16). Kolejną z technik stosowanych dla ułatwienia oderwania się zalegającej wydzieliny jest wstrząsanie. Technika ta polega na rytmicznym uciskaniu klatki piersiowej, stosowanym zwykle na jej dolnych partiach. Są one bardziej elastyczne, dzięki czemu łatwiej poddają się wstrząsaniu (3,10,15). Ostatnią z technik jest wibracja klatki piersiowej, której skuteczność zbliżona jest do oklepywania ze wstrząsaniem. Manualne wykonywanie jej zostało zastąpione przez urządzenia mechaniczne, pozwalające na określenie odpowiedniej ilości drgań (10).



Ryc. 2. Pozycje drenażowe stosowane u chorych na mukowiscydozę (27)

Drenaż autogeniczny

Jedną z metod umożliwiającą samodzielną fizjoterapię chorego jest drenaż autogeniczny. Ma on na celu przy pomocy wydychanego powietrza przesunąć wydzielinę do oskrzela głównego. Obecnie

praktykowane są dwie metody tego drenażu - metoda belgijska i jej zmodyfikowana wersja - metoda niemiecka (10,17).

Idea metody belgijskiej opiera się na stosowaniu oddychania kontrolowanego. Oznacza to, że chory musi nabyć

umiejętności lokalizowania wydzieliny w oskrzelach. Stosowane są trzy fazy oddechu:

- faza I (objętość niska) – chory pogłębiając maksymalnie wydech osiąga zapasową objętość oddechową,

przez co powoduje rozrzedzenie wydzieliny w obwodowych oskrzelach,

- faza II (objętość średnia) – nazywana fazą kumulacji: chory oddychając w granicach pogłębionej objętości oddechowej powoduje przesunięcie wydzieliny do średnich oskrzeli,
- faza III (objętość wysoka) – polega na wykonywaniu przez chorego szybkich wdechów, po których następuje odkrztuszenie wydzieliny.

Największe ilości zalegającej wydzieliny obserwuje się w najdrobniejszych oskrzelach z objawami niedomy, dlatego aby metoda była skuteczna zaleca się wdychanie powietrza małymi porcjami. Każdy wdech powinien być zakończony trwającą trzy sekundy pauzą (10, 18).

Drugą, uproszczoną metodą stosowaną w drenażu autogenicznym jest metoda niemiecka. Brak trzech faz oddychania odróżnia ją od omówionej wcześniej metody belgijskiej. Modyfikacja ta spowodowana jest faktem, że oddychanie na niskiej objętości jest rzadko praktykowane, a pacjenci wolą wygodniejsze oddychanie na średniej objętości. Metoda ta dostosowywana jest więc do każdego chorego, uwzględniając jego optymalną objętość oddechową (10).

Obie opisane powyżej metody wykonywania drenażu autogenicznego wykonywane są w pozycji siedzącej z plecami wyprostowanymi, bądź też w leżeniu tyłem z ugiętymi kończynami dolnymi. Zalecane jest stosowanie dwóch, trwających po 30 minut, sesji dziennie. Efektywność stosowania drenażu autogenicznego zależy przede wszystkim od koncentracji pacjenta i jego współpracy z terapeutą. Należy pamiętać, że jest to technika skomplikowana, wymagająca długiej nauki. Przeznaczona jest dla dzieci starszych i dorosłych. (10,17,18).

Technika dodatniego ciśnienia wydechowego (maska PEP)

Kolejną powszechnie stosowaną metodą drenażową jest technika dodatniego ciśnienia wydechowego, stosowana za pomocą maski PEP (Positive Expiratory Pressure). Uważa się, że przy użyciu maski następuje taka sama lub nawet lepsza stymulacja do usuwania wydzieliny, niż podczas konwencjonalnego drenażu ułożeniowego. Pozwala ona nie tylko usunąć wydzielinę z drobnych oskrzeli, ale także równocześnie zapobiega objawowi tzw. zapadania się oskrzeli. Objaw ten występuje w przypadku spadku ciśnienia w drogach oddechowych. Im dalej od pęcherzyków płucnych tym ciśnienie w drogach oddechowych jest coraz niższe. Dochodzi wówczas do jego zrównania z ciśnieniem opłucnowym, skutkując zapadaniem się oskrzeli. Patologia ta bardzo niekorzystnie wpływa na organizm chorego i rezultaty terapii (28, 29,30).

Stosowanie techniki dodatniego ciśnienia wydechowego polega na oddychaniu przez maskę typu anestetycznego z wbudowaną zastawką jednozaworową, mającą za zadanie oporowanie wydechu. Pokonanie tego oporu powoduje wzrost ciśnienia w oskrzelach, co w rezultacie zapobiega ich zapadnięciu. W zestawie, oprócz samej maski, znajduje się 8 zastawek, różniących się wielkością otworów wydechowych. Dobierane są one indywidualnie dla każdego chorego tak, by przy niewielkim aktywnym wydechu było utrzymywane podwyższone ciśnienie. Dobór zastawki jest bardzo istotny, ponieważ zastosowanie zbyt dużego oporu spowoduje obciążenie pracy serca i doprowadzi do niedotlenienia. Zalecane przy stosowaniu maski PEP jest wykonanie przez chorego 8-10 nieznacznie aktywnych wydechów, po których następują dwa wydechy, z wykorzystaniem techniki natężonego wydechu, która została opisana w dalszej części artykułu. Pacjent powinien siedzieć z łokciami opartymi przed sobą

na stole, a maska powinna przylegać do jego twarzy (10,14,28).

Maska PEP jest bardzo dobrze tolerowana przez pacjentów. Zasady jej stosowania są dość proste, dlatego może być z powodzeniem stosowana u dzieci w wieku przedszkolnym. Wytwarzany przez zastawki opór sprawia, że wykorzystanie jej w terapii niemowląt, także może być skuteczne. Trzeba pamiętać, że u chorych z nadreaktywnością oskrzeli oddychanie przez maskę PEP może wywołać skurcz oskrzeli, dlatego przed jej zastosowaniem należy podać choremu lek rozszerzający oskrzela (10,28,29,30).

Technika natężonego wydechu

Technika natężonego wydechu jest bardzo powszechnie stosowana, zarówno jako samodzielna metoda drenażowa, jak i w połączeniu z innymi technikami. Opiera się na umiejętności wykorzystania oddychania kontrolowanego, niezbędnego w tej technice, by dotrzeć do odpowiedniego segmentu. Polega ona na wykonaniu jednego lub dwóch natężonych wydechów. Muszą one zostać wykonane przez otwarte usta z wypowiedzeniem głoski „H” (ang. huff). W zależności od miejsca znajdowania się wydzieliny modyfikuje się długość i natężenie wydechów. Aby zalegająca wydzielina mogła zostać przesunięta wydechy powinny być wykonywane przy rozluźnionych mięśniach klatki piersiowej. Po przetransportowaniu wydzieliny do oskrzeli płatowych, może zostać ona usunięta za pomocą kaszlu. Technika ta stanowi integralną część techniki aktywnego cyklu oddechowego (10,14,22).

Technika aktywnego cyklu oddechowego

Technika aktywnego cyklu oddechowego, to ściślej mówiąc, zespół następujących kolejno po sobie czynności tworzących zamknięty cykl. Składowymi jej technikami są (14):

- ekspansywne ćwiczenia torakalne,
- technika natężonego wydechu,

- oddychanie kontrolowane.

Bardzo istotnym etapem tej techniki są ekspansywne ćwiczenia torakalne (thoracic expansion exercises) polegające na oddychaniu torem dolnożebrowym. Podczas wykonywania wdechu, chory ma za zadanie rozszerzenie w płaszczyźnie czołowej dolnych partii klatki piersiowej. Powoduje to otwarcie połączeń kolateralnych znajdujących się w gorzej wentylowanej części płuc. Odpowiednio wykonany wdech sprawia, że powietrze przedostaje się poza zalegającą wydzielinę i w momencie, w którym jest wydychane powoduje przesunięcie jej w kierunku oskrzeli głównych. Często ćwiczenia te wykonywane są w połączeniu z wstrząsaniem i oklepywaniem klatki piersiowej chorego (10,14,16,22).

Kolejnym elementem jest technika natężonego wydechu, opisana dokładnie w powyższym podrozdziale.

Oddychanie kontrolowane (ang. breathing control) to sposób oddychania przeponą przy zachowaniu rozluźnionych mięśni górnej części klatki piersiowej i mięśni obręczy barkowej. Trzeba podkreślić, że podczas oddychania kontrolowanego aktywizowane są wszystkie mięśnie oddechowe, a nie tylko przepona. Ten sposób oddychania wpływa na pacjenta relaksująco, więc czas trwania tej fazy zależy od samopoczucia pacjenta. Na długość relaksu wpływ ma także stopień obturacji oskrzeli (10,14,15).

Wszystkie te fazy techniki aktywnego cyklu oddechowego wykonuje się w tzw. pozycjach zmodyfikowanego drenażu ułożeniowego, przy czym są to zwykle dwie wybrane pozycje. Cały cykl wykonywanych po sobie czynności powtarzany jest do momentu, gdy stymulowany kaszel przestaje być produktywny, bądź też pacjent wymaga odpoczynku (10).

Technika zmiennego ciśnienia oskrzelowego – Flutter

Flutter jest bardzo popularnym i prostym w obsłudze urządzeniem, umożli-

wiający pacjentom stosowanie techniki zmiennego ciśnienia oskrzelowego. Flutter jest to małe kieszonkowe urządzenie składające się z ustnika, korpusu z twardego tworzywa, stożkowatego, kulisto wyłobionego lejka, pokrywki oraz stalowej kulki zamykającej otwór lejka (22,28).

W trakcie spoczynku kulka dokładnie zamyka wlot lejka, a podczas wydechu fala powietrza unosi ją i wprawia w drgania. Wywołuje to zmiany ciśnienia powietrza, które wypełnia oskrzela. Sprowokowane Flutterem drgania ścian oskrzeli ułatwiają odrywanie i przemieszczanie wydzieliny z drobnych do większych oskrzeli, skąd możliwe jest jej wykrztuszenie. Podczas oddychania przez Flutter zalecane jest, by chory przyjął pozycję siedzącą z łokciami opartymi na stole. Aby terapia była skuteczna chory musi przestrzegać pewnych zasad. Należy zwrócić uwagę, aby policzki nie były rozdęte; jeśli tego nie skontrolujemy fala wibracji wprowadzi je niepotrzebnie w drgania. Ustnik musi być szczelnie objęty wargami, a mięśnie brzucha powinny być rozluźnione. Chory wykonuje wdech przez nos, na szczycie wdechu następuje 2-3 sekundowa przerwa, po której to powoli wydycha powietrze, jak najgłębiej to możliwe. Ważne jest, aby podczas wydechu nastąpiła aktywizacja mięśni brzucha, klatki piersiowej i barków. Poprawność wykonywanego wdechu można skontrolować kładąc dłoń na piersi ćwiczącego, gdzie wyczuwalne powinny być wibracje. Są one zgodne z wibracjami kulki aparatu. Ćwiczenia z tym urządzeniem powinny trwać 15 minut i aby były efektywne muszą być powtarzane przynajmniej dwa razy dziennie. Najlepsze rezultaty dale połączenie terapii przy użyciu Fluttera z innymi technikami. Zalecanym cyklem jest wykonanie 8 wydechów przez aparat, 5 spokojnych oddechów, po czym następować powinny 2 wydechy techniką natężonego wydechu (tzw. huffy) (17,18,28).

Flutter jest urządzeniem docenianym przez pacjentów, dzięki swojej prostocie daje choremu możliwość samodzielnego prowadzenia własnej rehabilitacji układu oddechowego. Wielkość aparatu i fakt, że jest on przenośny sprawia, że może on być stosowany w każdych warunkach (4).

Acapella

Równie popularnym i praktycznym urządzeniem jest Acapella, określana jako przyrząd do terapii oscylacyjnym dodatnim ciśnieniem wydechowym PEP. Zasady używania urządzenia są bardzo podobne, jak w przypadku Fluttera. Podczas wykonywania wydechu przez pacjenta rezystor umieszczony u wylotu urządzenia hamuje przepływ powietrza, podwyższając tym samym ciśnienie w drogach oddechowych. Zmiany w przepływie powietrza wywołują efekt drgań przenoszonych z urządzenia na ściany oskrzeli. Znaczącą zaletą Acapelli jest możliwość używania jej w dowolnym miejscu i czasie oraz fakt, że pozwala choremu na samodzielne prowadzenie terapii. Urządzenie posiada pięciostopniową skalę regulacji, umożliwiającą dostosowanie intensywności drgań do stanu pacjenta. Plusem jest także możliwość połączenia Acapelli z nebulizatorem (17,28).

Acapella uważana jest za urządzenie bardzo wygodne, uniwersalne i łatwe w utrzymaniu czystości. Najważniejszy jest jednak fakt jego efektywności. Coraz częściej pojawiają się opinie, że właściwe stosowanie Acapelli u niektórych pacjentów jest wystarczającą formą rehabilitacji. Niekoniecznie jest stosowanie dodatkowych metod, jak oklepywanie, czy zastosowanie kamizelki The Vest. W takim przypadku zalecane jest wprowadzenie różnych form aktywności fizycznej. Należy jednak pamiętać, że do każdego chorego trzeba podejść indywidualnie i opracować skuteczny dla niego model postępowania. Dlatego decydujący jest stan zaawansowania choroby, gdyż

w niektórych przypadkach konieczne jest dodatkowe wsparcie się wymienionymi poniżej metodami fizjoterapii (14,17).

Kamizelka drenażowa, czyli System The Vest®

Kolejną alternatywną metodą jest system oczyszczania dróg oddechowych The Vest®, znany też pod nazwą kamizelki drenażowej. Bazuje ona na wysokiej częstotliwości oscylacji ścian klatki piersiowej. W skład systemu The Vest® wchodzi kamizelka połączona za pomocą przewodów z generatorem. Generator z wysoką częstotliwością nadmuchując i wydmuchując powietrze z kamizelki powoduje naprzemienne uciski i rozluźnienia ścian klatki piersiowej. Wprowadzenie drgań powoduje defragmentację wydzieliny i jej łatwiejszą ewakuację z dróg oddechowych (14,31,32,33).

Jest to metoda bierna, nieangażująca mięśni pacjenta, a co za tym idzie daje słabsze efekty, od tych uzyskiwanych za pomocą Fluttera, czy Acapelli. Nie wykazano istotnych różnic między zastosowaniem prawidłowego drenażu klasycznego z oklepywaniem klatki piersiowej a użyciem kamizelki w skuteczności usuwania wydzieliny z drzewa oskrzelowego. Różnica jednak widoczna jest w cenie, gdyż koszt Systemu The Vest® to obecnie około 30 tysięcy złotych. Kamizelka The Vest® nie powinna być stosowana, jako jedyna forma fizjoterapii, ale połączenie jej z innymi metodami może przynieść dobre efekty. Jest także dobrym rozwiązaniem dla młodszych dzieci, nieolerujących innych technik drenażowych (17,32,33, 34).

Wysiłek fizyczny

Stosowanie wysiłku fizycznego w rehabilitacji pacjentów z CF cieszy się coraz większą popularnością. Jest to metoda skuteczna, łatwa do opanowania, a także niewymagająca nakładów finansowych. Codzienne ćwiczenia fizyczne uważane są

aktualnie za rutynowe postępowanie u tych chorych. Dzieci powinny być od najmłodszych lat zachęcane do uprawiania każdego rodzaju aktywności. Rodzice powinni kształtować poprawne wzorce zachowań w zakresie aktywności fizycznej dziecka. W Stanach Zjednoczonych uważa się, że dzieci w wieku szkolnym, powinny zaangażować się w umiarkowaną aktywność fizyczną przez co najmniej jedną godzinę w ciągu dnia. Częstym zjawiskiem jest brak aktywności fizycznej u dzieci z mukowiscydozą. Powodem tego są m.in. nadopiekuńczość rodziców, strach dzieci lub przeświadczenie, że jest to dla nich niebezpieczne (10,35,36).

Największe znaczenie dla efektywności terapii ma systematyczność i wczesne jej rozpoczęcie. Wczesna diagnoza, a co za tym idzie szybkie rozpoczęcie terapii, jest już na szczęście możliwe, dzięki wprowadzeniu badań przesiewowych noworodków. Zadaniem jakie spoczywa na fizjoterapeutach jest wspieranie rodziców, ale przede wszystkim edukowanie ich. Muszą oni poznać możliwości terapii ruchowej i odpowiednie rodzaje aktywności fizycznej dla ich dzieci. Aby zdali sobie sprawę z tego, jak istotne są te działania, konieczne jest przedstawienie im wpływu ćwiczeń na poprawę zdrowia ich dzieci, a regularnie stosowany wysiłek fizyczny jest w stanie zmienić bardzo dużo. Powoduje wzrost ruchomości klatki piersiowej, poprawia wentylację płuc i zwiększa tolerancję tlenową chorego. Bardzo istotny jest też fakt, że w trakcie wysiłku fizycznego zwiększa się ciśnienie w płucach, ułatwiając tym samym dostanie się powietrza do drobnych oskrzeli (35,36,37).

Pacjent powinien być regularnie monitorowany, by możliwe było dobranie dla niego skutecznego, ale przede wszystkim bezpiecznego programu ćwiczeń. W trakcie ćwiczeń należy kontrolować stan chorego, szczególną uwagę zwracając na oddech. Powinien on być wolny i miarowy. Zalecane jest wykonywanie

wdechu nosem, a wydechu przez lekko przymknięte usta, dzięki czemu wytwarza się tzw. „dodatnie ciśnienie wydechowe”. Zwiększa to efektywność oddychania, a także zapobiega zapadaniu się oskrzeli (31,36).

Również ewentualny wybór dyscypliny sportowej powinien być dobrany indywidualnie do stanu chorego, a także jego upodobań. Polecaną dla tej grupy dyscypliną sportową jest pływanie. Stanowi ono nie tylko trening dla wszystkich mięśni, ale również wpływa na wzrost wydolności fizycznej. Bieganie, jazda na rowerze, sporty zimowe - to także dyscypliny jak najbardziej wskazane dla chorych na CF. Dużą popularnością cieszą się także gimnastyka klasyczna oraz aerobik. Większa dostępność siłowni sprawia, że chorzy mogą wykonywać swój trening wśród swoich zdrowych rówieśników. Dzięki temu aktywność fizyczna przestaje być postrzegana jako obowiązek, a może być traktowana nawet jak przyjemny sposób na spędzanie wolnego czasu (35,37).

Metodą równie polecaną jak siłownia mogą być ćwiczenia w domu, ale mowa tutaj nie o zwykłej gimnastyce. Coraz większą popularnością cieszą się konsole telewizyjne serii Move (ang. ruch). Wyposażone są one w kontroler, który za pomocą kamerki wykrywa ruch w obszarze przed telewizorem. Jest to bardzo przyjemna i wciągająca forma wysiłku fizycznego. Zaletą jest możliwość włączenia elementu rywalizacji, gdyż na raz grać może nawet czterech uczestników. Ćwiczenia te mają podobny wpływ na organizm chorego, jak ćwiczenia właściwe. Są jednak ciekawą alternatywą dla nich, dostarczając dużo dobrej zabawy, pozwalając oderwać się od rzeczywistości (35,38).

Podsumowanie

W Polsce od 2004 roku przeprowadzane są badania dotyczące oceny świadomości Polaków dotyczącej mukowiscydozy. Pierwsze wyniki z roku 2004

pokazały, że zaledwie 30% Polaków o niej słyszało. Ale już w 2010 roku liczba ta została podwojona, wynosiła 63%. Wyniki te wskazują, że świadomość Polaków na temat tej choroby rośnie. Dalej jednak należy podnosić wiedzę społeczną na temat mukowiscydozy i sposobów jej leczenia a w szczególności postępowania fizjoterapeutycznego (39).

U dzieci chorych na mukowiscydozę fizjoterapia powinna być nieodłącznym elementem dnia codziennego. W ogólnie przyjętych założeniach Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy postępowanie fizjoterapeutyczne powinno obejmować przyzwyczajanie pacjenta do systematycznego wykonywania zleconych zabiegów fizjoterapeutycznych oraz wprowadzanie czynnych form fizjoterapii od momentu, kiedy zaczyna to być tylko możliwe. Tymi działaniami należy dążyć do usamodzielnienia pacjenta (7). Bardzo istotną rolę przypisuje się także edukacji pacjentów i ich najbliższych. Taka forma współpracy między fizjoterapeutą, a chorym i jego rodziną może mieć ogromny wpływ na efektywność terapii (10). Fizjoterapeuci powinni przekazywać chorym i ich najbliższym wszelkie potrzebne im informacje. Konieczne jest by posiadali oni wiedzę na temat choroby, jej rokowania, możliwym zastosowaniu fizjoterapii oraz potrafili w odpowiedni sposób ją przekazywać.

Piśmiennictwo

1. Popiel A, Alkiewicz J. Mukowiscydoza - wybrane problemy diagnostyczne, *Nowa Pediatria*, 2000, 5: 28-34.
2. Sands D, Nowakowska A, Piotrowski R, Zybert K, Milanowski A. Postępowanie diagnostyczne w mukowiscydozie (Cystic Fibrosis-CF), *Przegląd Pediatryczny*, 2003, 33 (3): 198-201.
3. Marcdante KJ, Kliegman MR, Jenson BH, Behrman ER. *Nelson Essentials of Pediatrics*. I Wyd. I [w:] red. Milanowski A, Nelson *Pediatria*, Elsevier Urban & Partner, Tom 1, Wrocław, 2012, s. 47.
4. Mazurczak T, Bal J, Obersztyn E, Sobczyńska-Tomaszewska A, Wiszniewski W. Zasady diagnostyki molekularnej mukowiscydozy. Identyfikacja mutacji i zmian polimorficznych w genie CFTR. Kryteria i zasady procedury diagnostycznej oraz systemu kontroli jakości badań. Instytut Matki i Dziecka, Warszawa, 1999, s. 4.
5. Pogorzelski A. Podstawowe wiadomości z genetyki: dziedziczenie recesywne, *Mukowiscydoza*, 1997, 10: 22-24.
6. Popiel A, Alkiewicz J. Mukowiscydoza - wybrane problemy diagnostyczne, *Nowa Pediatria*, 2000, 5: 28-34.
7. Walkowiak J, Pogorzelski A, Sands D, Skorupa W, i wsp. Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy 2009 Poznań - Warszawa - Rzeszów, *Standardy medyczne/Pediatria*, 2009, 6: 352-378.
8. Zybert K. Rozpoznanie mukowiscydozy w toku badania przesiewowego. *Mukowiscydoza*, 2014, 39: 4-7.
9. Żebrak J. Choroba układu oddechowego w mukowiscydozie. *Mukowiscydoza*, 1997, 11: 8-14.
10. Stanowisko Polskiej Grupy Roboczej Mukowiscydozy: Długofalowy model postępowania fizjoterapeutycznego w mukowiscydozie, *Matio-Mukowiscydoza*, 2004, 4: 4-10.
11. Cichy W, Walkowiak J. Problemy gastroenterologiczne u chorych na mukowiscydozę: propozycje diagnostyczno-terapeutyczne. *Klinika Gastroenterologii Dziecięcej i Chorób Metabolicznych Instytutu Pediatry AM*, Poznań, 2005. <https://muko.pl/poradnik/innezagrozenia/problemy-gastroenterologiczne>.
12. Milanowski A, Pogorzelski A, Orlik T, Piotrowski R, i wsp. Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy. Stanowisko Polskiej Grupy Roboczej Mukowiscydozy. Suplement do *Matio* 4/2002, Wydanie II, Karpacz-Warszawa, 2002, s. 1-9.
13. Nowakowska A, Sands D. Rozpoznawanie mukowiscydozy, *Mukowiscydoza*, 1997, 11: 3-7.
14. Czerwińska- Pawluk I, Zukow W, Nalazek A. *Physiotherapy Children with Cystic Fibrosis*. [w:] red. Czerwińska-Pawluk I, Zukow W, *Humanities dimension of physiotherapy, rehabilitation, nursing and public health*. Radom, 2011, s. 108-177.
15. Dolecki W, Rongies W, Stępniewska S. Rehabilitacja w chorobach układu oddechowego w codziennej praktyce lekarskiej, 2008, s. 1-3.
(<http://www.konferencja.astma.waw.pl/rehabilitacja.pdf>).
16. Małolepsza K. Fizjoterapia u dzieci chorych na mukowiscydozę, *Nowa Pediatria*, 2000, 5: 14-16.
17. Orlik T. Fizjoterapia chorych na mukowiscydozę, Wyd. I, FREL, Nowy Dwór Mazowiecki, 2014, s. 31-51.
18. Orlik T. Wybrane elementy fizjoterapii klatki piersiowej, *Mukowiscydoza*, 1996, 7: 16-19.
19. Marcdante KJ, Kliegman MR, Jenson BH, Behrman ER. *Nelson Essentials of Pediatrics*. I Wyd. I [w:] red. Milanowski A, Nelson *Pediatria*. Elsevier Urban & Partner, Tom 2, Wrocław, 2013, rozdz. 137.
20. Ziółko E. *Podstawy fizjologii człowieka*, Oficyna Wydawnicza, Nysa, 2006, s. 75-76.
21. Riedel D.B. Gastrointestinal manifestation of Cystic Fibrosis, *Pediatr Ann*, 1997, 26: 235-241.
22. Lanefors L, Button MB, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments, *J R Soc Med*, 2004, 97(Suppl. 44): 8-25.
23. Mielus M, Sands D. Mukowiscydoza. *Poradnik żywieniowy dla dzieci i*

- młdzieży, Wyd. I, Blue Sparks Publishing Group, Warszawa, 2012, s. 10-11.
24. <http://www.muko.pl/poradnik/uklad-rozrodczy/uklad-rozrodczy> (30.03.2020).
25. Walkowiak J, Cichy W. Mukowiscydoza - nadal aktualny problem diagnostyczny i terapeutyczny, *Przew Lek*, 2001, 9: 86-90.
26. Konik A, Paterek A. Poradnik rehabilitacji domowej, Wydawnictwo M, Kraków, 2013, s. 55-59.
27. http://www.hopkinscf.org/wp-content/uploads/2013/10/postural_drainage1.pdf (26.05.2015).
28. Koperwas Z. Diagnostyka mukowiscydozy oraz badania kliniczne fazy II i III nad nowymi postaciami leków mających potencjalne zastosowanie w leczeniu, cz. II, (<http://laboratoria.net/artukul/16940.html>).
29. Orlik T. Zasady stosowania maski PEP u chorych na mukowiscydozę, (<http://www.muko.pl/poradnik/fizjoterapia/maska-pep>).
30. <http://www.hwg.pl/blog/fizjoterapia-oddechowa-w-mukowiscydozie-z-wykorzystaniem-systemu-pep/>
31. Decramer M, Gosselink R. Physical activity in patients with cystic fibrosis: a new variable in the health-status equation unraveled ?, *Eur Respir J*, 2006, 28(14): 678-679.
32. UnitedHealthcare Commercial, Medical Policy, High Frequency Chest Wall Compression Devices. 2019.
33. Schechter MS, Airway Clearance in Cystic Fibrosis: Is The a Better Way?, *Respir Care*, 2010, 55(6): 782-783.
34. Dobosz K. Zastosowanie systemu oczyszczania dróg oddechowych The Vest™ u osób chorych na mukowiscydozę, *Mukowiscydoza*, 2008, 23: 5-8.
35. Prusak J. Trening fizyczny w mukowiscydozie – dlaczego?!, *Mukowiscydoza*, 1996,8: 3-6.
36. Rand S, Prasad AS. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Rev. Respir. Med*, 2012, 6(3): 341-352.
37. Williams CA, Stevens D. Physical activity and exercise training in young people with cystic fibrosis: Current recommendations and evidence. *J Sport Health Sci*, 2013, 2, 1: 39-46.
38. Prusak P. Konsole telewizyjne a rehabilitacja w mukowiscydozie. *Mukowiscydoza*, 2013, 33: 19-22.
39. <http://www.muko.pl/aktualnosci/rosnaca-wiedza-polakow-na-temat-mukowiscydozy>
-