

PRACA ORYGINALNA

Monika Bal-Bocheńska, Andżelina Wolan, Andrzej Kwolek

Ocena skuteczności oczyszczania dróg oddechowych u dzieci chorych na mukowiscydozę

Z Poradni Chorób Płuc Szpitala Wojewódzkiego nr 2 w Rzeszowie

Wstęp. Mukowiscydoza jest najczęściej występującą chorobą genetyczną u ludzi (średnio 1 na 2500 żywych urodzeń). Przyczyną choroby jest mutacja genu odpowiedzialnego za syntezę błonowego kanału chlorkowego. W pracy omówiono wyniki badań oceniających skuteczność metod rehabilitacyjnych stosowanych u dzieci chorych na mukowiscydozę. Celem pracy jest ocena skuteczności oczyszczania dróg oddechowych u dzieci z mukowiscydozą.

Materiał i metoda. Badaniem objęto trzy jednorodne grupy osób obojga płci od 1 do 32 roku życia. Grupę badaną stanowili pacjenci Poradni Chorób Płuc w województwie podkarpackim. Ocenie skuteczności rehabilitacji podjęte zostały metody: drenaż klasyczny, drenaż autogenny, rehabilitacja przy pomocy urządzenia typu Flutter. W badaniu zostały wykorzystane pomiary spirometryczne oraz kwestionariusz osobowy.

Wyniki. Głównymi dolegliwościami ze strony układu oddechowego był: kaszel, duszność, świszczący oddech, przewlekłe zapalenie płuc i oskrzeli. Najczęściej stosowaną metodą był drenaż klasyczny. Efektywność procesu leczenia była ściśle powiązana z systematycznością i prawidłowym leczeniem rehabilitacyjnym.

Wnioski. Najważniejszą rolę w procesie rehabilitacji osób z mukowiscydozą odgrywa odpowiednio dobrana metoda leczenia, indywidualna dla każdego pacjenta.

Słowa kluczowe: mukowiscydoza, drenaż klasyczny, drenaż autogenny, flutter, rehabilitacja

Assessment of efficiency of respiratory tract cleaning in children with mucoviscidosis

Introduction. Mucoviscidosis is the most common human genetic disease (on average 1 in 2500 living births). What should be blamed for the disease is the mutation of a gene responsible for the synthesis of cystic fibrosis transmembrane conductance regulator. In the thesis there have been discussed the results of the research assessing the effectiveness of rehabilitation methods applied to children with mucoviscidosis.

The aim. The aim of the thesis is to assess the effectiveness of respiratory tracts cleaning in case of children with mucoviscidosis.

The material and the method. The research included three homogeneous groups of men and women between 1 to 32 years of age. The research group included patients of Pulmonary Disease Clinics in Podkarpackie Province. The assessed methods were: Classic drainage, autogenic drainage, rehabilitation by means of Flatter type device. In the research process, spirometric measures were conducted and personal questionnaires were fulfilled.

The results. The main respiratory system ailments were: cough, dyspnoea, sibilant breath, chronic pneumonia and bronchitis. The most commonly applied method was classic drainage. The effectiveness of treating process was closely related to its regularity and proper rehabilitation.

Conclusion The most important part of the rehabilitation process of people with mucoviscidosis is well-matched treating method which should be chosen according to the needs of an individual patient.

Key words: Mucoviscidosis, classic drainage, autogenic drainage, flatter, rehabilitation

WPROWADZENIE

Mukowiscydoza jest jedną z najczęściej występujących chorób genetycznych. Objawia się przede wszystkim przewlekłymi dolegliwościami oskrzelowo-płucnymi oraz niewydolnością enzymatyczną trzustki z zaburzeniami trawienia i wchłaniania [1, 2, 3]. Przyczyną choroby jest zmutowany gen CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), który powoduje, że organizm chorej osoby wydziela nadmiernie gęsty i lepki śluz, który zalega głównie w płucach i przewodach trzustkowych [4, 5]. Oskrzela wyścielone są nabłonkiem walcowatym, gruczołowym produkującym śluz. Komórki tego nabłonka posiadają rzęski (migawki), których falujący ruch powoduje przesuwanie śluzu w kierunku ku górze do tchawicy z prędkością 45 mm/min. W miarę zmniejszania się średnicy oskrzelików w drzewie oskrzelowym nabłonek migawkowy staje się coraz cieńszy, a w najmniejszych oskrzelikach traci rzęski – powierzchnia od strony światła staje się całkiem gładka. W warunkach pełnego zdrowia śluz oskrzelowy jest bardzo uwodniony (95% – stanowi woda) i układa się w drzewie oskrzelowym w dwie warstwy. Warstwa przyścienna (zol), w której zanurzone są rzęski jest płynna, co umożliwia swobodny ruch migawek przesuujących powierzchnią warstwę (żel), płynącą na cienkiej warstwie surfaktantu łączącego oba środowiska [6,7,8]. Defekt genetyczny w *CF* powoduje zaburzeniu przepływu jonów przez błonę komórkową nabłonka oddechowego i przepływu sodu do komórek. Z kolei zwiększone wchłanianie wody do wnętrza komórek powoduje odwodnienie śluzu, co prowadzi do zmniejszenia warstwy płynu międzyrzęskowego komórek nabłonka. W wyniku zmniejszenia warstwy płynu okołorzęskowego następuje utrudnienie ruchu i tym samym osłabienie oczyszczania oskrzeli z gęstej wydzieliny. Powoduje to zagęszczenie śluzu u chorych na mukowiscydozę oraz jego zaleganie w oskrzelach [9, 10]. Obecnie dysponujemy dużą gamą różnych metod drenażowych, określanych jako alternatywne techniki oczyszczania oskrzeli. Metody te są zalecane przez Międzynarodową Grupę Fizjoterapeutów zajmujących się mukowiscydozą (*International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis – IPG(CF)*) i są powszechnie stosowane w całej Europie [5, 11]. Można je stosować zarówno u małych dzieci, młodzieży, jak i u chorych dorosłych. Do technik alternatywnych zaliczamy: technikę natężonego wydechu (*Force Expiratory Technique*), technikę aktywnego cyklu oddechowego (*Active Cycle of Breathing Technique*), drenaż autogeniczny (*Autogenic Drainage*), technikę

podwyższonego ciśnienia wydechowego (*PEP – Positive Expiratory Pressure*), technikę zmiennego ciśnienia oskrzelowego (tzw. oscylacyjny PEP) – *Flutter*, technikę wysokiego ciśnienia wydechowego (*High Pressure PEP*), technikę ucisków klatki piersiowej z wysoką częstotliwością (*High Frequency Chest Compression*), technikę wewnątrzplucnej wentylacji wibracyjnej (*Intra-Pulmonary Percussor Ventilator*) [13,14]. Rehabilitacja uważana jest za jeden z podstawowych elementów standardowego leczenia mukowiscydozy. Stosuje się ją przede wszystkim w zapobieganiu progresji choroby i leczeniu zmian w obrębie układu oddechowego, których nasilenie decyduje o długości i jakości życia chorych [15,16,17]. Fizjoterapia powinna być stosowana codziennie nawet u chorych, którzy nie wykazują objawów ze strony układu oddechowego. Leczenie zachowawcze pacjentów z mukowiscydozą powinno być kontynuowane przez całe życie i traktowane jako obowiązkowy zabieg higieniczny mający wpływ nie tylko na stan zdrowia, ale również na kształtowanie odpowiednich postaw zdrowotnych. [18,19].

CEL PRACY

Celem pracy jest ocena skuteczności wybranych najczęściej metod rehabilitacyjnych stosowanych w leczeniu mukowiscydozy. Analizie i porównaniu zostały poddane trzy metody:

- drenaż klasyczny,
- drenaż autogeniczny,
- flutter.

Praca została poddana ocenie Komisji Biologicznej.

MATERIAŁ I METODA BADAŃ

W badaniu wzięło udział 39 osób, w wieku od 1 do 32 roku życia. Przyjęto następujące kryteria podziału:

- grupa I, u której stosowano drenaż klasyczny,
- grupa II, która w procesie leczenia poddana została drenażowi autogenicznemu,
- grupa III, która używała urządzenia typu Flutter.

Każda z grup liczyła 13 losowo wybranych osób. Badani byli leczeni na terenie województwa podkarpackiego. Pacjenci po zakończeniu procesu stosowania wybranej metody rehabilitacyjnej (drenaż klasyczny, drenaż autogeniczny, flutter) wypełnili kwestionariusz z odpowiednio dobranymi pytaniami, co do wybranej metody. Dodatkowo uzupełnieniem wyników badań było badanie czynnościowe płuc oraz lekarskie badanie fizykalne. Czas trwania badania wynosił 4 miesiące.

TABELA 1

Występowanie dolegliwości	Kaszel + świszczący oddech		Przewlekłe zapalenie płuc		Przewlekłe zapalenie oskrzeli		Zapalenie zatok bocznych nosa	
	N	%	N	%	N	%	N	%
nie występuje	11	29	16	42	6	16	23	61
bez zmian	2	5	4	11	4	11	3	8
zmniejszenie	3	8	2	5	6	16	3	8
zwiększenie	21	55	16	42	22	58	9	24
brak odpowiedzi	1	1	0	0	0	0	0	0

TABELA 2

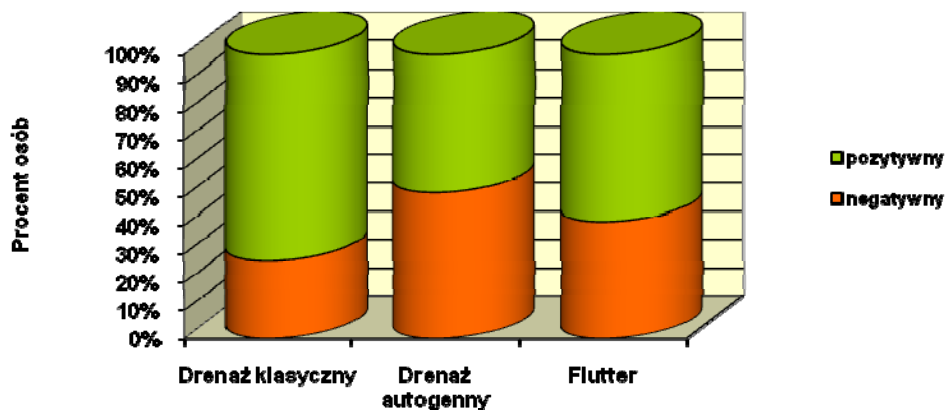
Częstość rehabilitacji		N	
1/mies.	rzadziej niż codziennie	1	7
2-3/mies.		1	
1-2/tydz.		3	
3-4/tydz.		1	
4/tydz.		1	
1/dzień	codziennie a czasem częściej	1	9
1-2/dzień		2	
1-3/dzień		4	
1-4/dzień		1	
1-5/dzień		1	
2-3/dzień	co najmniej dwa razy dziennie	12	13
2-4/dzień		1	
3/dzień	co najmniej trzy razy dziennie	3	9
3-5/dzień		1	
5/dzień		2	
5-7/dzień		1	
7/dzień		1	
7-10/dzień		1	

TABELA 3

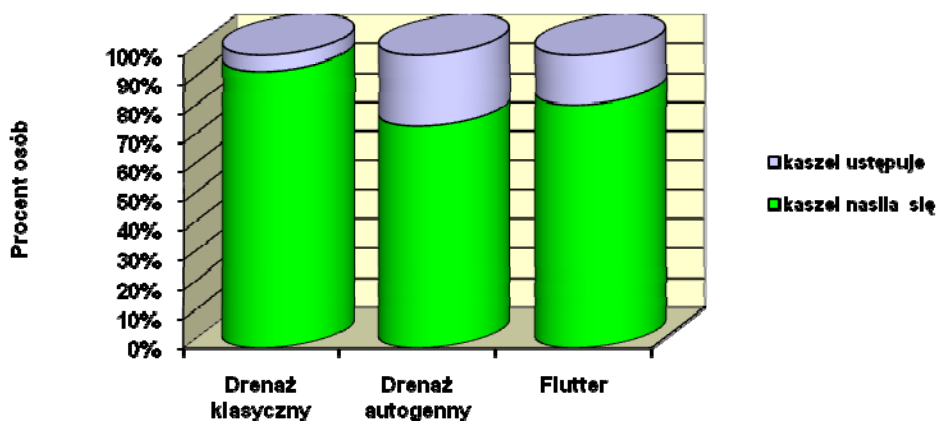
Drenaż klasyczny	Drenaż autogeny	Flutter		
		brak	negatywny	pozytywny
brak	brak	3	0	0
	negatywny	0	0	0
	pozytywny	0	0	0
negatywny	brak	0	0	0
	negatywny	0	2	5
	pozytywny	1	0	2
pozytywny	brak	5	0	0
	negatywny	0	4	5
	pozytywny	1	6	5

TABELA 4

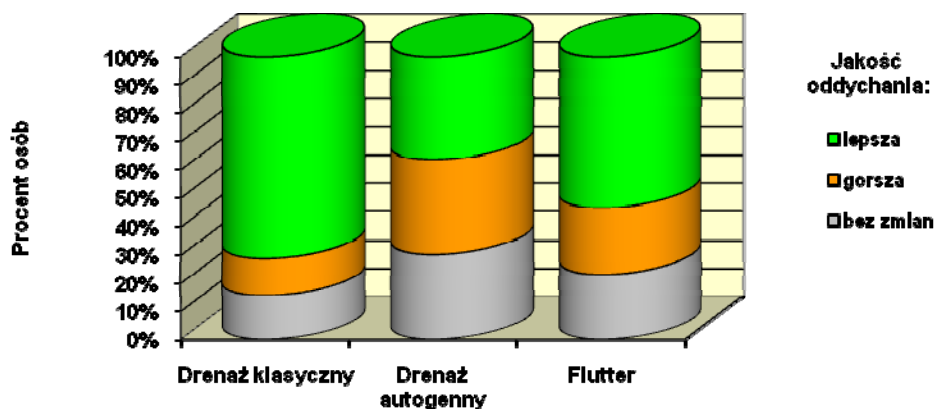
Ocena danej techniki leczenia	Drenaż klasyczny		Drenaż autogeny		Flutter	
	N	%	N	%	N	%
negatywny	10	26	16	41	12	31
pozytywny	26	67	15	38	17	44
brak odpowiedzi	3	8	8	21	10	26



WYKRES 1



WYKRES 2



WYKRES 3

WYNIKI

W przeprowadzonym badaniu zaobserwowano typowe dolegliwości współistniejące z mukowiscydozą. W przypadku 21 osób wystąpił wraz z chorobą kaszel i świszczący oddech. Przewlekłe zapalenie płuc pojawiło się u 16 pacjentów, natomiast przewlekłe zapalenie oskrzeli wystąpiło u

22 badanych, u 9 chorych rozpoznano zapalenie zatok bocznych nosa (Tab. 1).

Większość rehabilitowanych osób była leczona systematycznie (32 osoby). Z zabiegów rehabilitacyjnych korzystało 9 osób trzy razy dziennie, 13 pacjentów dwa razy dziennie, pozostała część badanych była rehabilitowana codziennie (Tab. 2).

Najskuteczniejszą metodą leczenia według pacjentów był drenaż klasyczny, kolejną – urządzenie typu Flatter, natomiast drenaż autogeny był najgorzej ocenianym sposobem leczenia w badanej grupie. Pacjenci głównie kierowali się własnymi odczuciami, po zastosowaniu danej metody leczenia (Wykres 1, Tabela 3).

Najskuteczniejszą techniką w łagodzeniu ataków kaszlu okazał się drenaż autogeny. Natomiast drenaż klasyczny (80% przypadków) ułatwiał oddychanie, zmniejszał duszność i zwiększał odkrztuszanie wydzieliny (Wykres 2).

Po przeprowadzeniu wybranej techniki, jakość oddychania wzrasta znacząco po zastosowaniu drenażu klasycznego, jak również po użyciu urządzenia typu Flatter (Wykres 3).

DYSKUSJA

Liczne badania naukowe potwierdzają jak ważne jest podtrzymywanie wydolności fizycznej u chorych na mukowiscydozę. Zasadniczą rolę przypisuje się fizjoterapii dróg oddechowych, której celem jest niedopuszczenie czy zmniejszenie występującej już niewydolności oddechowej [14, 20]. Wyniki badań własnych pokrywają się z badaniami przeprowadzonymi w Klinice Bronchologii i Mukowiscydozy w Rabce. W tym doniesieniu naukowym autorzy określają drenaż klasyczny najskuteczniejszą oraz najpowszechniej stosowaną metodę leczenia przez chorych. Pokrywa się również teza, iż skuteczność drenażu ułożeniowego zależy przede wszystkim od właściwego wykonywania i systematyczności ćwiczeń (drenaż należy wykonywać przynajmniej jeden raz dziennie w okresach między zaostrzeniami oraz 2–3 razy dziennie w okresach zaostrzeń chorobowych) [15, 21]. Systematyczne wykonywanie drenażu i oklepywanie klatki piersiowej jest szczególnie korzystne u pacjentów którzy nie wykonują żadnych innych zabiegów fizjoterapeutycznych, ćwiczeń oddechowych oraz są mało aktywni fizycznie [22, 23]. Pomimo iż drenaż ułożeniowy należy do najskuteczniejszych metod leczenia mukowiscydozy wymaga udziału drugiej osoby, z tego powodu wielu pacjentów widzi w tym trudność w utrzymaniu pewnej niezależności. Technika drenażu ogranicza samodzielność dzieci, co prowadzi do niechęci lub zaniechania stosowania tej metody. Tylko 40% pacjentów przyznało się, że regularnie stosuje drenaż ułożeniowy. Pracochłonność tej metody często skłania wielu pacjentów do szukania technik alternatywnych, które absorbują mniej czasu i mogą być wykonywane samodzielnie [16]. Zwiększenie

efektywności każdej metody poprawia inhalacja z odpowiednio dobranymi specyfikami farmakologicznymi, co potwierdzają wyniki badań przeprowadzonych w badanej grupie, utwierdzając o skuteczności stosowanej inhalacji [23, 19].

Dobre efekty drenażu klasycznego połączone z łatwością stosowania skłaniają do tego, aby nie zaprzestawać stosowania tej techniki w leczeniu chorych na mukowiscydozę. Metoda ta jest w zasięgu ręki każdego pacjenta i nie wymaga kosztów finansowych, lecz tylko czasu i chęci. Każda z metod została opracowana dzięki ciąglemu poszukiwaniu idealnej techniki oczyszczania oskrzeli, która byłaby akceptowana zarówno przez pacjenta jak i lekarza. Taka idealna technika musi być łatwa w nauce, czego nie można powiedzieć o drenażu autogenym. Powinna być prosta dla pacjenta w samodzielnym stosowaniu, co można przyznać urządzeniu typu Flutter. Dodatkowo mogłaby być przyjemna dla samego chorego i jego rodziny. Nie powinna zajmować wiele czasu, czego nie można powiedzieć o drenażu klasycznym, a co najważniejsze – powinna być skuteczna [24, 25]. W przypadku mukowiscydozy trudno jest przewidzieć czy taka idealna technika kiedykolwiek będzie funkcjonować, gdyż jest ona chorobą o różnym przebiegu klinicznym. W tym kontekście raczej powinno mówić się o doborze odpowiedniej metody dla danego pacjenta, niż o funkcjonowaniu uniwersalnej techniki. Kryteria doboru odpowiedniej metody powinny obejmować: stan choroby dziecka, wiek i osobiste preferencje samego pacjenta. Ta ostatnia uwaga wydaje się wyjątkowo ważna. Dobór nawet najlepszej techniki nie przyniesie efektu, jeżeli nie będzie ona stosowana systematycznie. Pacjenci muszą sobie zdawać sprawę, że codzienne oczyszczanie oskrzeli ze śluzu jest koniecznością i obowiązkiem wobec samych siebie [11, 18, 22]. Nie istnieje w chwili obecnej żaden racjonalny argument zwalniający pacjentów z wykonywania codziennych zabiegów oczyszczających oskrzela. Nadal fizjoterapia klatki piersiowej jest leczeniem z wyboru, stosowanym w leczeniu dzieci z mukowiscydozą.

WNIOSKI

1. Istotą w procesie rehabilitacyjnym pacjentów z mukowiscydozą jest dobranie odpowiedniej, wygodnej metody dla każdego chorego.

2. Efektywność procesu rehabilitacji jest ściśle powiązana z systematycznością i prawidłowym wykonaniem metody.

PIŚMIENNICTWO

1. Orlik T. Fizjoterapia. Rozdział w podręczniku *Choroby układu oddechowego* pod red. Milanowskiego A., PZWL, 2000.
2. Orenstein D M, Rosenstein B J, Stern R C.: *Cystic Fibrosis (The respiratory System)*, Medical Care, t 3, 2000
3. Piotrkowski R.: *Mukowiscydoza. Poradnia Chorób Płuc i Mukowiscydozy w Warszawie*, Volumed, Warszawa, 2000.
4. Hofmeyr J L, Webber B A, Hodson M E.: *Evaluation of positive expiratory pressure as an adjunct to chest physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis*, Thorax 1986, 41: 951–954.
5. *Stanowisko Polskiej Grupy Roboczej Mukowiscydozy. Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy*, Standardy Medyczne 2002, 10: 600–612.
6. Rudnik J., Halicka M.: *Ostre i przewlekłe choroby układu oddechowego oddechowego dzieci*, PZWL, 2003.
7. Małolepsza J., Alkiewicz J.: *Rehabilitacja układu oddechowego oddechowego dzieci*, PZWL, 2000.
8. Rowińska-Zakrzewska, Kuś K.: *Choroby układu oddechowego*, PZWL Warszawa 1997.
9. Traczyk W.: *Fizjologia w zarysie*, PZWL 2000.
10. Kochanowicz J.: *Lecznicza rehabilitacja oddechowa w chorobach płuc*, PZWL, Warszawa, 1990, wyd III.
11. Kowalski I., Lewandowski R.: *Rehabilitacja Pediatryczna wybrane zagadnienia*, WSRDA, Warszawa, 2003.
12. Rosławski A., Skolimowski T.: *Technika wykonywania ćwiczeń leczniczych*, PZWL 1992.
13. Rosławski A.: *Lecnicze ćwiczenia oddechowe w chorobach płuc*, Medycyna Praktyczna, Kraków, t. 6, 1994.
14. Rosławski A., Woźniowski G.: *Fizjoterapia oddechowa*, AWF, Wrocław, 2001.
15. Prusak J., *Klinika Bronchologii i Mukowiscydozy*, Biuletyn, t. 8: 4–8, Rabka, 1996.
16. Droszcz W.: *Rehabilitacja w chorobach układu oddechowego*, PZWL Warszawa 1993.
17. Rożek-Mróż K.: *Fizjoterapia oddechowa w kompleksowej rehabilitacji chorych leczonych*, AWF, Warszawa, 1994.
18. Małolepsza J., Alkiewicz J.: *Rehabilitacja układu oddechowego dzieci*, PZWL, 1998.
19. Alkiewicz J.: *Leczenie inhalacyjne i rehabilitacyjne układu oddechowego dzieci i dorosłych*, Volumed, Wrocław 1995.
20. Pryor JA i wsp. *Respiratory care*. Churchill Livingstone, London 1991.
21. Prusak J., Nitom H., Tomalak W.: *Efekty programu dozowanego wysiłku fizycznego w mukowiscydozie*, PZWL, 1991.
22. Orlik T.: *Ocena efektywności wybranych metod fizjoterapii klatki piersiowej stosowanych w leczeniu chorych na mukowiscydozę*, Med. Wieku Rozwojowego, 2000, 3: 233–246.
23. Łeczynski J., Ociepka R., Żebrak J.: *Metoda leczenia fizykalnego w przewlekłych chorobach oskrzeli u dzieci*. PZWL, 1990.
24. Pogorzelski A.: *Mukowiscydoza*, nr 9–1997, s. 33–39, Flutter VIP 1.
25. Bal-Bocheńska M. i wsp. *The Flutter VRP1 as an adjunct to chest physiotherapy in cystic fibrosis*. Respiratory Med., 1994, 88: 677–681.

Monika Bal-Bocheńska
35-122 Rzeszów
ul. Kotuli 1g/1
moniabb@vp.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 15 października 2008
Zaakceptowano do druku: 23 stycznia 2009