

Dechová fyzioterapie u DMD

- a dalších svalových dystrofií
- zejména pro potřeby rodičů a fyzioterapeutů pečující o tyto pacienty



**PARENT
PROJECT**
CZECH REPUBLIC

Mgr. Anna Hrbatá

Fyzioterapeutka ve sdružení ParentProject

hrbata@parentproject.cz

Dechová fyzioterapie

- cíle

- ▶ Zlepšit a udržet mobilitu a dynamiku hrudníku
 - protažení a uvolnění měkkých tkání a svalů, mobilizace kloubních spojení
- ▶ Udržet a podpořit hygienu dýchacích cest
 - otevřené a provzdušněné plíce bez stagnace sekretu - minimalizace rizika infektu
- ▶ Využití dechových trenažérů k aktivaci dechových svalů
- ▶ Trénink adekvátního zapojování dechových svalů - koordinace dechové vlny - ekonomizace dechu
- ▶ Zlepšit efektivitu kašle
 - schopnost efektivně odstranit sekret z dýchacích cest (DC) s co nejmenší silou
- ▶ Využití podpůrných pomůcek k adekvátnímu zajištění dostatečné ventilace (dechové trenažéry, kašlací asistent, neinvazivní ventilace,...)

(Zdařilová et al., 2005)

Obtíže u pacientů s DMD

- ▶ Oslabení dechových svalů (nádechové, výdechové, pomocné) i svaly posturální
- ▶ Zkracování dechových svalů hrudníku z důvodu nedostatečného protahování - „krunýř“
 - zvýšení dechové práce - únava \ opětovné snížení síly dechových svalů
- ▶ Nedostatečně a plně provzdušněné plíce - snížená výměna plynů mezi O₂ a CO₂, hromadění sekretu, častější vznik infekcí
- ▶ Snížená síla pro efektivní kašel - nedostatečná schopnost vyčistit dýchací cesty
- ▶ Oslabení svalů hlasivek - možné aspirace
- ▶ Skolióza, nadváha, dekontrace, malnutrice - nutná multidisciplinární péče!!!

(Botiková, 2019)

Monitorace dechu

- ▶ Zásadní je pravidelná monitorace a následná podpora či zajištění dechových funkcí, více prevence než řešení problémů (Kemlink, 2019)
- ▶ Spirometrie - vyšetření plicních objemů, kapacit a průtoků. Průtoku při kašli.
- ▶ Pulzní oxymetrie
- ▶ Polysomnografické vyšetření - spánková laboratoř



Výhody vzpřímeného stoje a samostatné chůze

- ▶ Plicní a dechové funkce se zlepšují se vzpřímeným držením těla (Botiková, 2019)
- ▶ Zhoršení plicních funkcí se naopak dá očekávat s usednutím na vozík, rozvojem skoliózy, výraznějším úbytkem svalové síly či nadbytkem váhy
- ▶ Správně koordinované svalstvo trupu (hluboké svaly páteře) zlepšuje podmínky pro dechové svaly a zefektivňuje mechanismus dýchání. (Botiková, 2019) Tuto schopnost je dobré trénovat i preventivně do budoucna.
- ▶ Efektivita kašle závisí na síle břišních svalů - nutné posturální cvičení v raném stádiu onemocnění
- ▶ Při cvičeních dechových funkcí nebo pro úlevu volit polohy se vzpřímeným držením těla či podloženými dolními končetinami - usnadnění funkce břišních svalů

Respirační fyzioterapie

- fáze chodících chlapců



- ▶ Pravidelné respirační vyšetření 1x ročně i pro dobrou spolupráci do budoucna
- ▶ FVC (funkční vitální kapacita) - **maximální objem vzduchu, který lze po maximálním nádechu prudce vydechnout.** Vliv růstu, kortikosteroidů, váhy

Cílem v tomto období je:

- ▶ udržet co největší pružnost a pohyblivost hrudníku - protažení, mobilizace kloubních spojení, podpořit maximální FVC
- ▶ posturální cvičení - zajištění vzpřímeného držení těla, udržet otevření hrudníku, trénovat rotabilitu páteře, podpořit funkci bránice + aktivní hluboké svaly trupu
- ▶ Nácvik a trénink očisty dýchacích cest - techniky, trenažéry, inhalace + edukace rodičů
- ▶ Nádechové trenažéry k tréninku nádechových svalů a udržení pružnosti hrudního koše, trénink maximálního provzdušnění plic (Cliniflo, Treshold nádechový)
- ▶ Výdechové trenažéry k tréninku mechanismu kašle, oba druhy k nácviku dechové vlny (RC Cornet, Treshold výd.)
- ▶ Očkování proti chřipce - minimalizovat četnosti infekcí

Svalová síla dechových svalů je zatím minimálně snížena, proto je důležité budovat návyky (správná dechová vlna, očista dýchacích cest, posturální cvičení a počátky práce s trenažéry (Magic ball, Thera PEP, Cliniflo). Doporučuje se kondiční cvičení s nádechovými i výdechovými trenažéry. Fyzioterapeut využívá efektu ACT pro lepší hygienu DC.

Respirační fyzioterapie

- časná fáze nechodících chlapců

- ▶ Spirometrické vyšetření a měření tlaků při nádechu, výdechu, kašli a průtoku při kašli a transkutánní vyšetření krevních plynů ideálně 2x ročně (Kemlink, 2019)
- ▶ Při poklesu FVC na 80% se dle standardů péče u DMD (Bushby et al., 2018) doporučuje užívání modifikovaného ambuvaku 1-2x/den - preventivní užívání - pro lepší ventilaci plic.
- ▶ Při poklesu FVC na 60 % se postupně začíná indikovat kašlací asistent (indikační kritéria viz níže)
- ▶ Obstrukční spánková apnoe (OSA) je nejčastější patologie při vyšetření spánku u chlapců kolem 12 let užívající kortikosteroidy, v časně nechodící fázi (Kemlink, 2019)
- ▶ Postupná svalová slabost může vést k obtížím s vykašláváním, aspiracím, nedostatečné výměně O₂ a CO₂ - snížené množství kyslíku v krvi - (OSA)
- ▶ V této fázi je velmi důležitá hygiena dýchacích cest - co největší provzdušnění plic - nádechový trenažer, oscilační trenažér - acapella, inhalace, modifikovaný ambuvak či kašlací asistent
- ▶ Pro udržení čistoty dýchacích cest a usnadnění odkašlání při zahlenění využít dechovou pomůcku Acapella s jemnými vibracemi. Je dobré využívat tyto pomůcky opět preventivně, ne až při samotném infektu. Fyzioterapeut může opět využít techniky pro očistu dýchacích cest. (Doušová et al., 2020)
- ▶ Využívat inhalací. Preventivně se doporučuje trénink nádechovým, ale i s výdechovým trenažérem s malým odporem

Respirační fyzioterapie

- pozdní fáze nechodícího pacienta

- ▶ Polysomnografické vyšetření - vyšetření spánku ideálně 1x/rok - dle výsledků indikace noční neinvazivní ventilační podpora (NIV) (Kemlink, 2019)
- ▶ Výrazné svalové oslabení dechových svalů vede k neefektivnímu kašli - neschopnosti dostat hleny z dýchacích cest - stagnaci hlenu - časté infekty - pneumonie, snížení ventilačního poměrů O₂ a CO₂ - může vést k hospitalizaci
- ▶ **Nutné zajištění kašlacím asistentem (CA)** - 3 režimy nastavení (preventivně, infek, aspirace)
- ▶ Domácí monitorace SpO₂ - pokles pod 95% - nutné lepší přístrojové zajištění průchodnosti dýchacích cest (Camela et al., 2018)
- ▶ Postupná svalová slabost může vést k obtížím s vykašláváním, aspiracím, nedostatečné výměně O₂ a CO₂ - snížené množství kyslíku v krvi - (OSA) - zahájení neinvazivní ventilace (NIV)
- ▶ **V této fázi jde zejména o hygienu dýchacích cest, prevenci a snížení četnosti infektu a minimalizace hospitalizací (kašlací asistent). (Doušová 2020) Udržení dostatečných ventilačních poměrů (NIV). S pocitem lepšího komfortu využívat manuálního uvolnění měkkých tkání hrudníku a kloubních spojení.**

Kašel

- ▶ obranný reflex, který udržuje hygienu dýchacích cest odstraňováním cizorodých těles, tekutin, sekretů z dolních cest dýchacích do dutiny ústní
- ▶ reflexní děj, který lze vyvolat i vědomě
- ▶ **Pro efektivní kašel je nutný:**
 - 1) Kvalitní a hluboký nádech do plného objemu plic
 - 2) Uzavření glottis
 - 3) Rychlé uvolnění glottis a síla výdechových a břišních svalů posune sekret do horních cest dýchacích či do dutiny ústní

Jakákoli snížená svalová síla nádechových či výdechových sval může vést k neefektivnímu kašli. Jako neefektivní kašel se udává hodnota vrcholového průtoku při kašli nižší než 160 l/ min.

Trénink a podpora je možná nádechovými a výdechovými trenažéry, modifikovaným ambuvakem či kašlacím asistentem.

Obstrukční spánková apnoe (OSA)

- ▶ Vznik úzce koreluje s BMI
- ▶ Nejčastější patologie při vyšetření spánku u chlapců kolem 12 let užívající kortikosteroidy, v časně nechodící fázi (Kemlink, 2019)
- ▶ Hlavní příznaky:
 - Přerušované, explorativní chrápání
 - Občasné noční zástavy dechu, které pozorují rodiče nebo ošetřující osoba
 - Nadměrná denní únava, obtíže se soustředěním, neklid
 - Neosvěžující denní spánek
 - Časté noční močení
- ▶ U těchto pacientů se doporučuje místo léčby kontinuálního přetlaku rovnou indikovat přístroj pro NIV. (Bach et al., 2010)

Fyzioterapie

- manuální uvolnění

Zvýšení pohyblivost usnadní dýchání a minimalizuje bolest při dýchání - „rozbití krunýře“

- ▶ **protažení kůže, podkoží, FASCIÍ** (oblast podklíčková, hrudní kosti, spodních žeber)
- ▶ **protažení prsního svalu, šíjových svalů, svalů krku** (m. SCM, mm. Scalení, zdvihač lopatky)
- ▶ **uvolnění lopatky** - kroužky
- ▶ **jemné mobilizace (propružení) kloubních spojení hrudníku z obou stran hrudníku**
- ▶ **protažení hrudníku do výdechového postavení**
- ▶ **rytmické uvolňování P/L strany hrudníku** - **kočičí tlapky**
- ▶ **aktivace bráničního dýchání**
- ▶ **bolestivá místa lze i jemně rozmasírovat či využít molitanový míček**

Fyzioterapie

- obecně

U pacientů s DMD je velmi často oslabené břišní svalstvo, trup je nesen v záklonu bez rotací a hrudník je v nádechovém postavení.

Pro lepší mechaniku dýchání je dobré ve cvičení pracovat s :

- ▶ Rotace hrudní i bederní páteře
- ▶ Aktivace hlubokých svalů páteře a zapojení šikmých břišních svalů - úleva přetížené šije (pomocných dechových svalů)
- ▶ Pro ovlivnění dechového vzoru můžeme využít neurofyziologické metody fyzioterapie jako Vojtova reflexní lokomoce (VRL), kontaktní dýchání, PNF (postfacilitační nervová facilitace), DNS (dynamická neuromuskulární stabilizace), BPP (bazální programy a podprogramy)
- ▶ Kromě dechového vzoru můžeme také cvičením ovlivnit celkovou dechovou činnost, úlevu pomocných dechových svalů, rozvinutí hrudníku i zvýšit funkční vitální kapacitu (FVC)
- ▶ Při nádechovém postavení hrudníku využívat opory dolních či horních končetin a vzpřímený sed s oporou zad
- ▶ Využíváme technik hygieny dýchacích cest a dechových trenažérů

Techniky respirační fyzioterapie

ACT - techniky hygieny dýchacích cest - zahlenění

1. Uvolnění měkkých tkání a kloubních spojení

2. **Autogenní drenáž** - kontaktní dýchání v různých polohách, pokládám ruce na různé části hrudníku - dochází k lepšímu provzdušnění dané části a svými dlaněmi při výdechu mohu simulovat jemné vibrace, dlaně k sobě a dolů k odlepení sekretu od stěny

Heslo - odlepit- sesbírat - evakuovat

3. **Nácvik správné dechové vlny** - pomalý a plynulý nádech nosem - nádechová pauza - pomalý a plynulý výdech otevřenou. Nádech je vždy delší než výdech. Dochází k provzdušnění větší části plic, vzduch se dostane i za sekret

4. **Technika usilovného výdechu** - 1-2 usilovné výdechy otevřenými ústy - posun sekretu nahoru

5. **Huffing** - aktivně svalově podpořený výdech s různou rychlostí zakončený efektivním kašlem s otevřenými ústy, „rychlé zamlžení zrcátka“, jen pokud vnímám nutnost odstranění hlenu

- ▶ **Trenažéry - výdechový s vibracemi (Acapella, Flutter, Shaker)** u slabších pacientů Acapella, modifikovaný ambuvak, kašlací asitent
- ▶ **Inhalační léčba** (zvlhčení sliznice, podpora odlepení hlenu) a **mukolytická léčba** (zvlhčení hlenu, snížení viskozity - snadnější odlepení)



Threshold IMT, EMT



Cliniflo



Shaker



Acapella choice

Dechové pomůcky

► Pomůcky, které napomáhají:

- a) Zvýšit sílu/kondici nádechových či výdechových svalů, nácvik dechové vlny, pracují s pružností hrudní stěny - **dechové trenažéry**
- b) Odlepení a odstranění sekretu z DC - jemnými vibracemi a výdechem proti odporu dochází k odlepení sekretu z DC a následnému posunu výše v horních cestách. Uspadňuje vykašlávání a snižuje dráždění DC - **trenažéry s vibračí proti odporu**

► Trénink nádechu - nádechové trenažéry (a)

(Threshold IMT, CliniFlo, Powerbreathe medic Plus, modifikovaný ambuvak)

► Trénink výdechu - výdechové trenažéry (a)

(DHD Coach 2, u malých dětí magic ball)

- důležité pro trénink kašle

► Trenažéry pro zlepšení hygieny dýchacích cest - vibrační efekt (b)

(Flutter, Acapella Choice , Shaker, RC Cornet)

Modifikovaný ambuvak (LVR kit)



- ▶ Jednocestný ambuvak sloužící k mechanickému „napumpování“ většího objemu vzduchu do plic ve spolupráci s klientem
- ▶ Předstupeň CA, techniky zadržování dechu - hlubokými nádechy dojde k dostatečnému objemu vzduchu k provzdušnění větší části plic i efektivní expektoraci
- ▶ Dochází lepší hygieně DC
- ▶ Indikován dle standardů péče u poklesu FVC na 80% (Bushby et al., 2018)

Ukázka - modifikovaný ambuvak

- ▶ <https://www.educationbybreas.com/how-when-and-why-to-use-a-lung-volume-recruitment-bag/>
- ▶ 29:15



Kašlací asistent (CA)



- ▶ přístroj zajišťující pozitivní přetlak do nádechu vystřídáný rychlým negativním podtlakem při výdechu - náhlá změna tlaků imituje kašel
- ▶ S velkou výhodou lze nastavit individuální parametry přetlaku do nádechu i podtlaku do výdechu
- ▶ Užívat ideálně preventivně 2-3 /den, 5-7 nádechů - pauza - 3x po sobě
- ▶ U obou pomůcek dochází k provzdušnění plic a mobilizaci sekretu nahoru do horních DC
- ▶ Dochází také k ideálnímu provzdušnění plic, protažení měkkých tkání hrudníku i plic - podpora mobility a minimalizace bolesti
- ▶ Užívání snižuje vznik infektu, zkrácení doby trvání i četnost hospitalizací
- ▶ Při infektu dle potřeby, baterie integrována, plně hrazen ZP, na doma nastaveny 3 režimy (preventivní, infek, aspirace)
- ▶ V domácnosti i s sebou na cestu mít **manuální ambuvak**, v případě, že CA nebude fungovat a určitě také **pulzní oxymetr**

Kašlací asistent

- indikace

- ▶ vitální kapacita plic menší než 50% normy
 - ▶ vrcholový výdechový průtok nižší než 2,7 l/s
 - ▶ vrcholový průtok při kašli nižší než 160 l/ min
 - ▶ maximální nádechový ústní či nosní tlak menší než 80% normy
 - ▶ maximální ústní výdechový tlak menší než 80 % normy
 - ▶ saturace hemoglobinu nižší než 90%
 - ▶ opakované aspirace
 - ▶ výrazně snížená síla dechových svalů s nadměrnou únavou (zde jsou parametry také)
-
- ▶ Minimálně 4 kritéria musí být splněna
 - ▶ Indikace dle ftizeologické a pneumologické společnosti (Neumannová et al., 2017)



Inhalátor SAMI



Omron A3



RC Cornet

Praktický postup u využití pomůcek pro hygienu dýchacích cest

- ▶ Začít s manuálním uvolněním hrudníku
- ▶ Využít nádechové trenažéry k prodechnutí i vzdálenějších částí plic - ideální vzpřímený sed
(Treshold IMT, Power breathe medic Plus, modifikovaný ambuvak)
- ▶ Inhalace / mukolytika - léčivá látka se dostane do prodechnutých plic, rozředění sekretu/ hlenu (Vincentka)
- ▶ Využití oscilačních trenažérů s využitím odporu do výdechu - odlepení sekretu od stěny a posun nahoru
(Flutter, Pari-O-PEP, Shaker, Acapella, RC Cornet)
- ▶ Odkáslání dle potřeby - tzv. efektivní kašel
- ▶ Techniky hygieny dýchacích cest využívat pravidelně - preventivně, ne až při obtížích

Dechové trenažéry

Ideální je, když si můžeme kladený odpor měřit a pracovat s jeho snížením či zvýšením v čase



Dechové svaly mohou být trénovány stejně jako jiné kosterní svaly (Botiková, 2019)

Respirační trénink je zásadní zejména v časně fázi onemocnění DMD (Kemlink, 2019)

Fyzická dekonďice se odráží i na dekonďici dechových svalů. Nadváha výrazně zvyšuje dechovou práci a tím i riziko únavy či vyčerpání dechových svalů.



Praktický postup s cílem zlepšení kondice nádechových i výdechových svalů

- ▶ Intenzita odporu u dechových trenažérů se stanovuje dle spirometrie nebo dle vyšetření síly respiračních svalů nebo dle tolerance, věku a kondice pacienta
- ▶ Pro vytrvalost volíme nižší intenzitu s delší dobou cvičení, $I = 15\text{-}30\%$ P_{Imax} či P_{Emax}
- ▶ Pro silový trénink volíme vyšší intenzitu po kratší časový úsek, $I = 30\%$ a výše
- ▶ **U pacientů s DMD využíváme do nádechu i výdechu více vytrvalostní trénink**
- ▶ Po celou dobu cvičení by měl být pacient schopen **udržet správný dechový stereotyp**
- ▶ K celkové lepší kondici i síle dechových svalů je nutné cvičit i svaly trupu - svaly posturální
- ▶ Počet opakování 10-20 nádechů/ výdechů - pauza /2x opakovat - při komfortu lehce navýšit odpor
- ▶ Při tréninku dechových svalů je nádech 2x delší než výdech
- ▶ Podle řady studií vede svalový trénink dýchacích svalů u nervosvalových pacientů v rané fázi onemocnění ke zlepšení jejich síly i vytrvalosti. (Zdařilová et al., 2005)

Neinvazivní ventiacce (NIV)



- ▶ Obecně se jedná o všechny formy ventilační podpory bez invazivního zajištění dýchacích cest (Havlů, 2017)
- ▶ Podporuje či zastupuje nedostatečnou činnost respiračního systému - výměny O₂ a CO₂
- ▶ Užívání snižuje dušnost a zlepšuje výměnu plynů, snižuje četnost a délku hospitalizací
- ▶ Formy CPAP, BiPAP
- ▶ Začíná se s užíváním na noc a dle potřeb se využívá NIV i v denním režimu (obtíže s polykáním, únava, pocení, bolesti hlavy)
- ▶ Indikace dle vyšetření spánkové laboratoře s subjektivních příznaků (viz OSA)

Kdo může předepisovat dechové pomůcky?

Pneumolog

Alergolog

Pediatr

Neurolog

Rehabilitační
lékař

Hrazení dechových pomůcek

Pomůcka	kód	skupina	Úhrada ZP (kč)	Plná cena (kč)	Výd/nád
Treshold EMT	0063944	10	435	580	Výdechový trenažér
DHD Coach 2	---	---	---	290	Výdechový trenažér
RC Cornet	0169056	10	1389,75	1853	Výdechový + oscilace
Acapella	---	---	---	656	Výdechový + oscilace
Shaker					Výdechový + oscilace
Pari O-PEP	0170159	10	1365	1820	Výdechový + oscilace
Treshold IMT	0093990	10	436,89	583	Nádechový trenažér
Cliniflo	---	---	---	190	Nádechový trenažér
Powerbreathe medic PLus	---	---	---	1590	Nádechový trenažér

Inhalátory - ZP přispívá na inhalátor jedenkrát 5 let do maximální hodnoty 3044 Kč. Předepisovat to můžou výše zmínění lékaři.

Doporučení na doma

- ▶ Nutná pravidelná monitorace spirometrií či ve spánkové laboratoři
- ▶ Doporučuji si najít dechového fyzioterapeuta, který se věnuje dechové problematice v okolí bydliště. Ideálně již od věku 5-7 let s frekvencí návštěv zpočátku 1x/3 měsíce.
- ▶ Zpočátku pro edukaci ohledně hygieny dýchacích cest, poté přes dechové trenažéry či jakýkoli problém s dechovou vlnou a pak i pro nastavování kašlacího asistenta
- ▶ Pokud máte doma již kašlacího asistenta, doporučuji opravdu pravidelné užívání 2-3x/den a zároveň mít po ruce manuální ambuvak a pulsní oxymetr (ke zhodnocení hodnoty kyslíku v krvi). Kašlací asistent by měl fungovat na elektriku, ale zároveň by měl mít v sobě integrovanou baterii.
- ▶ Pravidelně na fyzioterapii nebo doma uvolňovat měkké tkáně hrudníku a podporovat rotabilitu páteře, kterou chlapci postupně záklonem při chůzi či usednutím na vozík ztrácejí
- ▶ Pracovat s nádechovými i oscilačně-výdechovými trenažéry



**PARENT
PROJECT**
CZECH REPUBLIC

Děkuji za pozornost.

V případě dotazů - hrbata@parentproject.cz

Použitá literatura

- ▶ Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, Case LE, Cripe L, Hadjiyannakis S, Olson AK, Sheehan DW, Bolen J, Weber DR, Ward LM; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol.* 2018 Apr;17(4):347-361. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30025-5. Epub 2018 Feb 3. PMID: 29395990; PMCID: PMC5889091.
- ▶ Botiková D., Možnosti respirační fyzioterapie u pacientů s neurologickým onemocněním, *Listy klinické logopedie*, 2019
- ▶ Doušová T., Plešková J., Chmelařová A., Česko - slovenská neurologie, *Pneumologická péče o pacienty se spinální svalovou atrofií*, 2020
- ▶ Kemlink D., neurologie pro praxi, *Péče o respirační komplikace v pokročilé fázi Duchennovy svalové dystrofie*, 2020
- ▶ Neumannová K., *Medicína pro praxi, Co by měl všeobecný lékař vědět o plicní rehabilitaci?*, 2021
- ▶ Rao F, Garuti G, Vitacca M, Banfi P, Racca F, Cutrera R, Pavone M, Pedemonte M, Schisano M, Pedroni S, Casiraghi J, Vianello A, Sansone VA; UILDMD Respiratory group. Management of respiratory complications and rehabilitation in individuals with muscular dystrophies: 1st Consensus Conference report from UILDMD - Italian Muscular Dystrophy Association (Milan, January 25-26, 2019). *Acta Myol.* 2021 Mar 31;40(1):8-42. doi: 10.36185/2532-1900-045. PMID: 33870094; PMCID: PMC8033426.
- ▶ Zdařilová E., Burianová K., Mayer M., Ošťádal O., *Neurologie pro praxi., Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných*, 2005
- ▶ Žurková P., Skříčková J, *Medicína pro praxi, Přehled Dechových pomůcek v praxi*, 2012