

Re

habilitácia

CASOPIS PRE OTÁZKY LIEČEBNEJ A PRÁCOVNEJ REHABILITÁCIE

V. VÁVROVÁ
J. ŠTEFANOVÁ

Možnosti léčebné rehabilitace u cystické fibrosy

SUPPLEMENTUM
16/1978

Táto publikácia vedie sa v prírastku dokumentácie Bio Sciences Information Service of Biological Abstracts.

This publications is included in the abstracting and indexing coverage of the Bio Sciences Information Service of Biological Abstracts.

habilitácia

Casopis pre otázky liečebnej a pracovnej rehabilitácie Ústavu pre ďalšie vzdelávanie stredných zdravotníckych pracovníkov v Bratislave

■
Vydáva Vydavateľstvo OBZOR, n. p., ul. Československej armády 35, 893 36 Bratislava

■
Vedúci redaktor: MUDr. Miroslav Palát
Zástupca vedúceho redaktora: MUDr. Štefan Litomertcký

■
Redakčná rada:
Marta Bartovicová, Bohumil Chrást, Vladimír Lánik, Štefan Litomertcký, Miroslav Palát (predseda), Květa Pochopová, Jitka Stejnová, Marie Večeřová

Adresa redakcie: Kramáre, Limbová ul. 8, 809 46 Bratislava

■
Tlačia: Nitrianske tlačiarne, n. p., 949 50 Nitra, ul. R. Jašíka 28

■
Vychádza štvrtročne, cena jednotlivého čísla Kčs 6,—

■
Rozširuje: Vydavateľstvo OBZOR, n. p., administrácia časopisov, ul. Cs. armády 35, 893 36 Bratislava

■
Toto číslo vyšlo v januári 1979

■
Indexné číslo: 46 190
Registračné číslo: SŤI 10/9

Možnosti léčebné rehabilitace u cystické fibrosy

V. VÁVROVÁ

J. ŠTEFANOVÁ



*Ústav výzkumu vývoje dítěte fakulty dětského lékařství
Karlovy university v Praze
Ředitel: Akademik J. Houšťek*

*Katedra tělovýchovného lékařství a rehabilitace,
Fakulta dětského lékařství Karlovy university v Praze
Vedoucí: Prof. MUDr. M. Máček, CSc.*

Spoluautoři:

AKADEMIK JOSEF HOUŠTĚK

Katedra fakultní pediatrie fakulty dětského lékařství Karlovy
university v Praze,
vedoucí: akademik Josef Houštěk

PROF. MUDr. M. MÁČEK, CSc.

MUDr. J. VÁVRA, CSc.

Katedra tělovýchovného lékařství a rehabilitace — Fakulta dět-
ského lékařství Karlovy university v Praze,
vedoucí: prof. MUDr. M. Máček, CSc.

RNDr. M. NOVÁKOVÁ, CSc.

PhDr. M. VYHNÁLEK

Ústav výzkumu vývoje dítěte fakulty dětského lékařství Karlovy
university v Praze,
ředitel: akademik J. Houštěk

MUDr. A. ZAPLETAL, CSc.

Specializované pracoviště pediatrické kardiologie a kardiochi-
rurgie Praha,
přednosta: doc. MUDr. M. Šamánek, DrSc.

Recenzovali:

MIROSLAV PALÁT

ŠTEFAN LITOMERICKÝ

EVA MIKULOVÁ

OBSAH

1. Úvod	7
2. Definice a problematika cystické fibrosy. [J. Houšťek, V. Vávrová]	8
3. Současný stav názorů na patogenesu [J. Houšťek, V. Vávrová]	10
4. Diagnosa a screening cystické fibrosy [J. Houšťek, V. Vávrová]	12
5. Klinický obraz cystické fibrosy [J. Houšťek, V. Vávrová]	15
6. Zásady léčby [J. Houšťek, V. Vávrová]	21
7. Inhalační léčba [J. Houšťek, V. Vávrová]	25
8. Léčebná tělesná výchova [J. Štefanová, V. Vávrová]	30
9. Metodické postupy v léčebné tělesné výchově s příklady cviků [J. Štefanová]	35
10. Metodické pokyny k autogennímu tréninku (M. Vyhnálek)	50
11. Výsledky léčebné péče a možnosti jejího zlepšení [J. Houšťek, V. Vávrová]	54
12. Hodnocení funkce plic (A. Zapletal)	57
13. Zátěžové vyšetření u dětí s cystickou fibrosou [J. Vávra, M. Máček]	70
14. Tělesný růst a vývoj dítěte s cystickou fibrosou (M. Nováková)	73
15. Psychologické aspekty cystické fibrosy (M. Vyhnálek)	78
16. Závěr	82

MOŽNOSTI LÉČEBNÉ REHABILITACE U CYSTICKÉ FIBROSY

V. VÁVROVÁ, J. ŠTEFANOVÁ

Souhrn: Cystická fibrosa (CF) je závažné onemocnění, projevující se vedle ostatních příznaků především chronickou obstrukční chorobou plicní. Nedílnou součástí komplexního léčebného programu, který je třeba u dětí s CF trvale provádět, je rehabilitační léčba.

V posledních deseti letech byl na našem pracovišti vypracován postup léčebné rehabilitace, spočívající především v těch metodách, které se osvědčily v praxi.

Expektorace je nutná k udržení hygieny dýchacích cest. Nacvičujeme ji ve spojení s uvolňováním hrudníku masáží a s aplikací polohových drenáží. Je vhodná u kojenců a batolat, ale i větších dětí v těžkém stavu, kdy potřebují dopomoci k vykašlávání.

Autoexpektorace je u dětí v lehčím stavu nejužitečnější po zátěžovém cvičení nebo jakékoli tělesné námaze, spojené s fyziologicky prohloubeným dýcháním. Autoexpektoraci u středně těžkých stavů je nutno soustavně nacvičovat ve spojení s uvolněním hrudníku a dechovým cvičením, aby se stala hygienickým návykem. Nácvik autoexpektorace se osvědčil u některých nemocných i metodou autogenního tréninku.

Reedukace dýchání je vhodná v každém stadiu choroby. Působí na relaxaci hrudníku, na koordinaci dechových pohybů, na zklidnění dechové frekvence. Dynamická i statická dechová cvičení jsou zaměřena především na brániční a břišní dýchání.

Metodika cvičení k zlepšení motorické funkce svalů trupu a mobility hrudníku a páteře. Kombinace těchto dvou technik cvičení uvolňuje inspirační postavení hrudníku, a tím zlepšuje koordinaci dechových pohybů. Zároveň zlepšuje a udržuje hybnost a pružnost hrudníku a páteře.

Metoda autogenního tréninku k nácviku celkové relaxace se osvědčila u dětských pacientů s CF zejména tehdy, probíhala-li kolektivní formou v malé skupině stejně starých dětí.

Těmito metodami jsme v letech 1968 — 1977 léčili na II. dětské klinice v Praze 129 dětí s CF. Ke dni 31. 12. 1977 žilo 89 těchto nemocných. Význam včas započaté léčby ukazuje skutečnost, že z 52 dětí, u kterých byla komplexní léčba, a tedy i pravidelná léčebná tělesná výchova zahájena již v prvním roce života, byl u 67 % dětí hodnocen průběh jako příznivý.

Zavedení intenzivní léčby se projevilo i na prodloužení života dětí s CF. Statistickým zpracováním sledovaného souboru jsme zjistili, že 59,3 % dětí přežívá 7 let po stanovení diagnózy, zatímco před zavedením komplexní léčby přežívalo 7 let pouze 23,8 % dětí. Léčebná tělesná výchova se z klinického hlediska jeví jako přínos v léčbě CF, i když jsme si plně vědomi toho, že všechny děti jsou léčeny komplexně a nelze tedy léčebné výsledky přičítat pouze jedné metodě.

Základní abnormalitou plicní funkce u dětí s CF je obstrukce dýchacích cest. Pro její posouzení se jeví jako nejuhodnější hodnocení maximálních výdechových rychlostí, které citlivě reagují na porušení průchodnosti dýchacích cest. Z jejich změny je proto možno usuzovat nejlépe na ovlivnění obstrukce rehabilitační léčbou.

Otázku tělesné zdatnosti dětí s CF jsme posuzovali u skupiny jedenácti dětí zátěžovým vyšetřením na bicyklovém ergometru. U osmi dětí byla nápadná akcelerace srdeční frekvence po tělesné námaze. U lehkých a středně těžkých forem nemoci nebyl tento nález provázen změnami jiných ukazatelů. Ve skupině těžkých forem se zhoršila i ventilační účinnost, což může být jednou z příčin snížené snesitelnosti tělesné námahy.

Dlouhodobě sledování tělesného růstu a vývoje dětí s CF ukázalo, že onemocnění ve svém těžším průběhu značně ovlivňuje vývoj hrudníku. Vytváří se velký soudkovitý hrudník, který se deformuje až v *pectus carinatum*. Změny tvaru hrudníku dobře korelují se změnami plicních funkcí.

Komplexní péče o děti s CF a jejich rodiny se neobejde bez psychologické péče, která se realizuje ve formě poradenství a psycho-terapie. Náplní obou je formování optimálního domácího léčebného režimu a z hlediska daleké budoucnosti celé rodiny i otázka smysluplného řešení životních perspektiv.

Klíčová slova: Cystická fibrosa — metody rehabilitace — léčebná tělesná výchova — autogenní trénink — zátěžové testy — tělesný růst a vývoj — psychologické aspekty.

(1.)
ÚVOD

Cystická fibrosa (CF) představuje závažný medicínský, sociální i psychologický problém. Při koncipování práce, kterou zde předkládáme, jsme ideově vycházeli z principu komplexní péče o chronicky nemocné dítě, který je jednou z hlavních zásad socialistického zdravotnictví. Proto vedle kapitol o léčebné rehabilitaci dětí s CF jsme zařadili i důležité kapitoly klinické a terapeutické. V souvislosti s longitudinálním sledováním dětí s CF jsou zde zařazeny statě o funkčních a zátěžových vyšetřeních, dále pak shrnutí poznatků o somatickém a psychickém vývoji nemocných dětí. Jde o první soubornou práci týkající se choroby, která není v rehabilitaci běžně známa.

V práci chceme ukázat význam všech medicínských poznatků a přístupů různých oborů k onemocnění. Zdůrazňujeme, jaký mají přímý vliv na rozvoj léčebné rehabilitace, která se tak stává důležitou součástí komplexní léčebné preventivní péče.

Schválením koncepce rehabilitace jako samostatného oboru se v dnešní době otvírají další možnosti jejímu rychlému rozvoji. Rehabilitační péče v pediatrické praxi je dnes součástí léčby na řadě dětských oddělení i v specializovaných léčebnách.

Včasná indikace k rehabilitaci v dětském věku má i důležitý význam preventivní. U vyvíjejícího se dětského organismu lze zabránit nepříznivým následkům chronického onemocnění nebo je alespoň včas zavedenou léčbou zmírnit nebo částečně upravit.

Snaha odkrýt nemoc ještě před vznikem prvních příznaků screeningem a včasná diagnosa na základě dobré znalosti klinických příznaků choroby umožňují indikovat k rehabilitaci i kojence. Indikace k rehabilitaci kojenců a batolat se v posledních pěti letech zvýšily o 50 % a stále jich přibývá. Jsou to zejména děti s poškozením centrálního nervového systému, s vrozenými vadami srdečními, děti po chirurgických zákrocích a děti s chronickými plicními onemocněními, k nimž patří i CF.

V naší práci předkládáme některé metody léčebné rehabilitace u CF, a sdělujeme zkušenosti, které jsme s nimi za posledních deset let získali. Tyto metody jsme si v praxi ověřovali a postupně dále dlouhodobým sledováním i funkčními vyšetřeními ověřujeme.

Bez týmového přístupu k onemocnění a bez úzké spolupráce všech oborů si nelze v současné době péči o děti s CF a jejich rodiny představit.

(2.)

DEFINICE A PROBLEMATIKA CYSTICKÉ FIBROSY

J. HOUŠTĚK, V. VÁVROVÁ

Cystická fibrosa (dále CF) je vrozené, dědičně přenášené onemocnění, projevující se v klasické formě triádou příznaků: chronickou obstrukční chorobou plicní, insuficiencí zevní sekrece pankreatu a vysokou koncentrací elektrolytů v potu.

Ojedinelá pozorování si všimala již koncem minulého a počátkem tohoto století cystických změn na pankreatu u cellakálního syndromu nebo u chronických plicních změn. V roce 1903 je popsal Landsteiner [7] u mekoniového ileu. 1936 upozornil Fantoni [3] na současný výskyt bronchiectasí a cystických změn na pankreatu. Jeho práce však upadla v zapomenutí. Teprve 1938 vyčlenila Doroty Andersenová [1] cystickou fibrosu pankreatu jako samostatnou klinickou jednotku a upozornila na toto onemocnění širokou lékařskou veřejnost.

V roce 1944 zdůraznil Farber [4] defekt v sekreci hlenu a navrhl pro toto onemocnění název mukoviscidosa (mucus = hlen, viscidus = vazký). Když byla v roce 1953 odkryta druhá sekreční anomálie onemocnění — vysoká koncentrace elektrolytů v potu [2], vyvstaly proti tomuto označení námitky, protože bere v úvahu pouze postižení hlenotvorných žláz. Ani první název — cystická fibrosa pankreatu — nevystihuje zcela podstatu nemoci a zanedbává skutečnosti, že prognosticky nejzávažnější je u této choroby postižení plic. Ustálilo se tedy prosté označení cystická fibrosa nebo označení mukoviscidosa. V této práci užíváme názvu cystická fibrosa.

Podkladem CF je postižení hlenotvorných žláz a žláz produkujících serosní sekret, především pot a sliny. Hlenotvorné žlázy vytvářejí sekret abnormálních fyzikálně chemických vlastností, který snadno precipituje, ucpává vývody, a tak vyvolává klinické příznaky chronického onemocnění dýchacích cest, pankreatu, jaterní cirhózy, stěvné obstrukce, mužské sterility a řady jiných komplikací. Serosní žlázy jsou postiženy pouze funkčně, strukturální změny na nich pozorovány nebyly. Potní žlázy produkují sekret o vysokém obsahu natria a chloridů, v menší míře i kalla. Tato anomálie je přítomna od prvního dne života u všech homozygotních nosičů nemoci a nemá vztah k tíži choroby. Plicní příznaky se mohou u některých nemocných vyvinout až v pozdějším věku, vyvíjejí se však u 100 % nemocných, příznaky pankreatické insuficience u 10—15 % zcela chybějí.

Problém CF, v jehož středu je nemocné dítě a jeho rodina, není pouze problémem medicínským, ale i psychologickým, sociálním, ekonomickým a výzkumným. Po stránce medicínské vyžaduje pravidelné sledování dítěte, hodnocení a přehodnocování jeho zdravotního stavu, dobrou vzájemnou informovanost a spolupráci všech odborníků s lékaři první linie. Péče o nemocné děti se musí zaměřit jak na problémy respirační, tak na poruchy výživy, rehabilitaci, vyžaduje spolupráci s otorhinolaryngology, chirurgy, stomatology, sexuology a jinými odborníky. S prodlužujícím se věkem nemocných je třeba řešit i otázky jejich pracovního zařazení. Nedílnou součástí péče o děti s CF je

proto i dobře fungující služba sociální. Bez spolupráce s psychology a dobrého kontaktu s učiteli si nelze moderně koncipovanou péči o děti s CF představit.

Závažnost nemoci je určována především příznaky plicními. Moderní péče o děti s CF zlepšila průběh nemoci a umožnila řadě dětí uspokojivý život. Avšak i nejlépe vedená centra udávají, že pouze 50 % nemocných přežije 20. rok života. Přirozené rozdíly v závažnosti nemocí jsou značné a mají nemalý vliv na léčebné výsledky.

V literatuře se udává, že CF patří k nejčastějším a nejzávažnějším chronickým onemocněním dětského věku, je nejčastějším smrtelným onemocněním dědičného původu u bílé rasy. Zodpovídá prakticky za všechny chronické pankreatické insuficience v dětském věku a za velkou část chronických netuberkulosních plicních nemocí i za značný díl jaterních cirrhos s portální hypertensí u dětí.

U kavkazské rasy se nejčastěji udává výskyt okolo 1:2000 živě narozených dětí. K podobnému číslu jsme dospěli i my ve středočeském kraji (6). Procento nosičů v populaci se udává 3–6 %. Choroba není vázána na pohlaví.

O způsobu dědičnosti není dosud jednoty. Obecně se většina autorů přiklání k jednoduché autosomálně recesivní dědičnosti. Podle této domněnky jsou homozygotní nosiči genu nemocní s plně vyjádřenou chorobou, heterozygoti neonemocní manifestně, mohou však nemoc přenést na potomstvo, ožení-li se s jiným heterozygotem. Vyhledávání heterozygotů není v současné době možné, i když se řada metod zdála slibná (5). Proti jednoduché recesivní dědičnosti byla vyslovena řada námitek. Složitější způsob přenosu je teoreticky možný, prokázán však dosud nebyl. Genealogické studie nejsou v rozporu s teorií recesivní dědičnosti (9). Proto při genetických poradách seznamujeme rodiče, kteří již dítě s CF měli, s 25 % rizikem, že jejich další dítě bude touto nemocí rovněž postiženo. Výsledek předchozího těhotenství nehraje roli. Prenatální diagnostika není za současného stavu vědomostí možná.

LITERATURA

1. ANDERSEN, D. H.: Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. A clinical and pathologic study. Amer. J. Dis. Child. 56, 1938, 344 až 399
2. DI SANT'AGNESE, P. A., DARLING, D. C., PERERA, G. A., SHEA, E.: Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas. Pediatrics, 12, 1953, 549–563
3. FANCONI, G., UHLINGER, E., KNAUER, C.: Das Coeliak-syndrom bei angeborener zystischer Pankreasfibromatose und Bronchiektasien. Wien. Med. Wochenschr. 96, 1936, 753
4. FARBER, S.: Pancreatic function and disease in early life. V. Pathologic changes associated with pancreatic insufficiency in early life. Arch. Path. 37, 1944, 238–250
5. HOUŠTĚK, J., TOMÁŠOVÁ, H., VÁVROVÁ, V., ŠIMÁNKOVÁ, N.: Výsledky bromidového testu u nemocných cystickou fibrosou, jejich rodičů a kontrolních osob. Čs. Pediat. 32, 1977, 3: 143–6
6. HOUŠTĚK, J., VÁVROVÁ, V.: Výskyt a klinické formy mukoviscidózy. Prakt. lékař 49, 1989, 6: 219–222
7. LANDSTEINER, K.: Darmverschluss durch eingedicktes Meconium-Pankreatitis. Zentralbl. f. allg. Path. u. Path. Anat. 18, 1905, 903–907
8. Chronic bronchitis and cystic fibrosis: two chronic obstructive lung diseases of adults. „GAP“ Conference Report, CF Foundation, 1977, s. 24
9. ŠIMÁNKOVÁ, N., VÁVROVÁ, V.: Genealogická studie rodin s mukoviscidósou. Čs. Pediat. 18, 1963, 942–948

(3.)

SOUČASNÝ STAV NÁZORŮ NA PATOGENESU

J. HOUŠTĚK, V. VÁVROVÁ

Patogenesa CF zůstává stále nevyřešena (2). Odkrytí základního defektu, který je příčinou této nemoci, je v popředí zájmu mnoha výzkumných pracovišť. Byla odkryta řada biochemických odchylek, o kterých se předpokládalo, že mohou mít k patogenese vztah, další výzkumy však buď jejich existenci nepotvrdily, nebo se ukázalo, že jde o sekundární jev. Bylo při tom dosaženo mnoha dílčích poznatků o fyziologii sekrečního procesu, základní defekt vyvolávající CF však objeven nebyl.

Zdá se, že CF není geneticky homogenní. Výzkumy na tkáňových kulturách, i když jsou leckdy protichůdné, ukazují, že metabolický defekt působí ve všech buňkách organismu, manifestuje se však pouze v exokrinních žlázách. Před začátkem patologických projevů jsou všechny exokrinní žlázy morfoloogicky a s výjimkou potních žláz i funkčně zcela normální.

Dlouhou dobu se soudilo, že CF je vrozená porucha metabolismu glykoproteinů (3). Byl studován obsah fukosy a sialové kyseliny i jejich vzájemný poměr, množství sulfátových mucinů a obsah různých enzymů. Bylo zjištěno, že s postupem nemoci stoupá koncentrace kalcia v sekretech, čímž dochází k jejich snadnější precipitaci. Generalisovaná porucha metabolismu kalcia se však nepředpokládá. Jsou hledány změny v obsahu a metabolismu vody v sekretech, v permeabilitě hlenu, jehož úkolem je chránit buněčné membrány před hydrostatickými, osmotickými i koncentračními gradienty i v permeabilitě buněčných membrán. Je studován zeta potenciál jako míra náboje koloidních částic.

Studie fibroblastů na tkáňových kulturách prokázaly u CF metachromasii. Jevila jí skupina fibroblastů schopných produkovat tzv. ciliotoxický faktor (viz níže), zatímco ametachromatické fibroblasty tento faktor neprodukovaly. Metachromasie je vázána na přítomnost kyselých mukopolysacharidů. Naděje na možnost užití této metody k odkrývání heterozygotů či v prenatalní diagnostice skončily však zklamáním. Metoda je při nejmenším nespecifická a špatně reprodukovatelná. Na tkáňových kulturách byla sledována též metylace ribonukleové kyseliny. Někteří autoři prokázali snížené hodnoty, jiní však tento nále z nepotvrdili.

Na subcelulární úrovni byla studována řada lysozomálních hydrolas. Přes různé popsané odchylky se zdá, že lysozomy a pravděpodobně i všechny ostatní intracelulární organelly jsou normální jak morfoloogicky, tak funkčně.

Nejvíce pozornosti je v poslední době soustředěno na tzv. faktory CF. Byly prokázány v různých tělesných tekutinách. Jako první byl popsán faktor ovlivňující pohyb řasinek (tzv. ciliotoxický) podle autora zvaný Spockův (5). Byl purifikován, byla zjištěna jeho molekulová váha, nekovalentní vazba na imunoglobuliny séra. Podrobně je sledován jeho vztah ke komplementu.

Conover a spol. [1] prokázali degranulační efekt séra nemocných CF. Vztah degranulačního a ciliotoxického faktoru není zatím jasný. Conover soudí, že základním defektem CF je chybění enzymu, jehož substrátem jsou povrchově aktivní molekuly. Objasnit strukturu bílkovin a odkrytí abnormální látky specifickou pro CF vedlo k zavedení elektrofokusace do studia CF.

V roce 1967 prokázal Mangos [4] faktor ovlivňující reabsorpci natria. Soudí, že faktor působí v potních žlázách intraluminárním účinkem a zodpovídá za vysokou koncentraci elektrolytů v potu. Skutečnost, že sérum a sekrety nemocných CF ovlivňují transport iontů buněčnými membránami, prokázali též jiní autoři měřeními elektrického potenciálu napříč střevní stěnou krysy.

V posledních letech je soustředěna pozornost na polyaminu. Bylo zjištěno, že v séru nemocných CF i heterozygotů pro tuto nemoc je zvýšený poměr spermidinu a sperminu. Tento polyamin je první dobře charakterizovaný metabolit nízké molekulární váhy, který je u CF abnormální.

Ačkoli studium tzv. faktorů přineslo řadu teoretických poznatků, nepodařilo se zatím vůbec prokázat, že by byly produktem abnormálního genu. Jejich přítomnost u heterozygotů vylučuje však možnost, že jsou sekundárním důsledkem nemoci. Jsou-li přítomny proto, že chybí sérové proteasy, které by je normálně degradovaly, a jaký je jejich skutečný vztah k patogenese nemoci, se však zatím neobjasnilo.

Z ostatních biochemických odchylek zaujaly práce o kalikreinové aktivitě, o karboxypeptidase B, inhibítorech proteas, alfa — 1 — antitrypsinu, alfa — 1 — antichymotrypsinu a alfa 2 makroglobulinu. Hypothese o zvýšení hladiny alfa fetoproteinu se nepotvrdila.

Domněnka, že základní defekt je povahy regulační, vedla ke zkoumání autonomního nervového systému, který kontroluje sekreční činnost. Jako průkaz jeho dysfunkce se uvádí zvýšená sekrece glandulae parotis, zvýšená koncentrace acetylcholinu v potu, vyjasnění zákalu sekretů po přidání adrenergických blokátorů či experimentální vyvolání některých příznaků nemoci podáváním isoproteronolu. Možným sídlem poruchy může být kterýkoli stupeň regulace sekrečního procesu od receptoru k cyklické AMP či k intracelulárnímu kalciumu.

Vynořují se stále nové teorie o patogenese CF. Po vlně nadšení zavládne vždy zklamání, když se objeví protichůdné výsledky a původní pokusy nelze reprodukovat. Zdá se, že základní defekt je spíše povahy kvantitativní než kvalitativní. Jeho odkrytí bude důležitým mezníkem ve výzkumu CF.

LITERATURA

1. DI SANT'AGNESE, P. A., DAVIS, P. B.: Research in cystic fibrosis. New Engl. J. Med. 295, 1976, 481—485, 534—541.
2. CONOD, E. J., CONOVER, J. H., HIRSCHHORN, K.: Demonstration of human leucocyte degranulation induced by sera from homozygotes and heterozygote carriers for cystic fibrosis. *Pediatr. Res.* 9, 1975, 724—729
3. DISCHE, Z., PALLAVICINI, C., CIZEK, L. J., CHIEN, S.: Changes in the control of the secretion of mucus glycoproteins as possible pathogenic factor in cystic fibrosis of the pancreas. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 9, 1962, 526—540
4. MANGOS, J. A., MCSHERRY, N. R., BENKE, P. J.: Sodium transport inhibitory factor in the saliva of patients with cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatr. Res.* 1; 1967, 436—442
5. SPOCK, A., HEICH, H. M. C., CRESS, H., LOGAN, W. S.: Abnormal serum factor in patients with cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatr. Res.* 1, 1967, 173—177

(4.)

DIAGNOSA A SCREENING CYSTICKÉ FIBROSY

J. HOUSTĚK, V. VÁVROVÁ

Prvním krokem k správné a včasné diagnóze je klinické podezření (4). Je třeba, aby si lékaři byli vědomi velké variability v klinickém obraze a v průběhu nemoci i skutečnosti, že příznaky se manifestují u různých nemocných v různém věku a různě závažně, i toho, že nejruznější komplikace mohou obraz nemoci značně modifikovat.

Diagnosa CF se opírá o čtyři základní body (1):

1. familiární výskyt,
2. chronické plicní onemocnění,
3. průkaz insuficience zevní sekrece pankreatu,
4. průkaz vysoké koncentrace elektrolytů v potu.

Čtvrtý bod je pro diagnosu CF prakticky nezbytný, z prvních tří vyplývají i tři základní oblasti, v kterých musíme podezření na CF vyslovit.

ad 1. Familiární výskyt nás nutí k tomu, abychom z CF podezřívali všechny sourozence dětí, u kterých byla CF prokázána. Vyšetření potního testu těchto sourozenců do konce prvního měsíce života by mělo být naprosto samozřejmé i tehdy, nemá-li dítě žádné klinické příznaky. První bratrance a sestřenic z známých CF mají osmkrát až desetkrát větší riziko, že budou mít CF, než ostatní děti.

ad 2. Z respiračních příznaků má vzbudit podezření na CF nejen typický pertusoidní kašel, ale každý kašel, který neustupuje na obvyklou léčbu nebo se opakuje. Podnětem k provedení potního testu by měly být i neustupující sinusitidy a především nosní polyposy. Z onemocnění dolních dýchacích cest je na CF třeba myslet u chronických pneumonií a především u atelektas. Každá atelektasa v dětském věku má být v tomto směru vyšetřena. Velmi často vysloví podezření na CF rentgenolog na základě charakteristických změn nebo bakteriolog, který najde ve sputu nemocných mukosní formu *Pseudomonas aeruginosa*, která se u jiných plicních chorob vzácně zjišťuje.

ad 3. Z insuficience zevní sekrece pankreatu vyplývají i další klinické příznaky, především neprospívání. Soudí se, že podezření má vzbudit každé dítě, které ve třech týdnech života nedosáhne své porodní váhy nebo které v sedmém měsíci života tuto váhu nezdvoujnásobí. Jakékoliv recidivující průjmy, objemné páchnoucí stolice i typický celiakální syndrom by měly vzbudit podezření na CF. Potní test by měl být prováděn zásadně u každého dítěte s prolapsem rekta. Klasickou manifestací CF v novorozeneckém období je mekoniový ileus, podezření na CF musí proto vzbudit všechny střevní obstrukce v novorozeneckém období.

Z vzácnějších afekcí je třeba na CF myslet u prolongovaných novorozeneckých ikterů, u jaterních cirhóz s portální hypertensí, u hypoproteinemií s edémy, u šokových stavů v období veder, u mužských sterilit apod.

Vyslovíme-li podezření na CF, je třeba diagnosu potvrdit nebo vyloučit. Platí zásada, že k diagnóze CF stačí dva z výše uvedených čtyř bodů. Jedním z nich však musí být průkaz vysoké koncentrace elektrolytů v potu. Při typickém

klínickém průběhu a vysoké koncentrací elektrolytů v potu není tedy funkční vyšetření pankreatu pro stanovení diagnózy podmínkou. Naopak platí, že normální funkce pankreatu nestačí k vyloučení CF. V literatuře se udává, že 1–2 % nemocných s CF mají normální koncentraci elektrolytů v potu, ale o správnosti diagnózy jsou v těchto případech vyslovovány vždy určité pochybnosti.

Vyšetření elektrolytů v potu — stručně nazývané potní test — lze tedy pokládat v dětském věku za suverenní diagnostickou metodu pro CF.

Pro stimulaci pocení je metodou volby pilokarpinová iontoforesa podle Gibsona a Cooka [2]. Nezatěžuje nemocného a lze ji provést i u zcela malých nebo těžce nemocných dětí. Metodu jsme opakovaně popsali (5, 3b). Je jednoduchá, je však třeba respektovat určité zásady, abychom nemocného nepoškodili, abychom získali dostatečné množství potu a dobře reprodukovatelné výsledky koncentrace elektrolytů (6).

Pot většinou sbíráme do filtračních papírků prostých chloridů, které kryjeme čtvercem igelitu a pevně přilepíme leukoplastem ke kůži. Tato fáze vyšetření je nejčastějším zdrojem chyb. Je třeba se vyvarovat znečištění vzorku, odpaření i chyb při vážení. Kvantitativní analýza elektrolytů se týká buď určení koncentrace natria na plamenném fotometru, nebo koncentrace chloridů, nejlépe titračně. Doporučuje se provádět obě metody paralelně, není to však podmínkou. Zjistíme-li patologicky vysokou koncentraci elektrolytů, vždy vyšetření opakujeme dřív, než rodičům sdělíme diagnózu.

Při interpretaci výsledků je třeba respektovat závislost koncentrace elektrolytů v potu na věku. Novorozenci mají vyšší hodnoty, které koncem prvního měsíce klesají. Po pubertě stoupá znovu koncentrace elektrolytů v potu, pravděpodobně v závislosti na vyšší rychlosti pocení. Pro správnou interpretaci výsledků je nezbytné, aby byla koncentrace solí stanovena z dostatečného množství potu, pokud možno většího než 100 mg. Vzorky menší než 50 mg se nedoporučuje vůbec vyšetřovat.

Koncentrace chloridů v potu vyšší než 60 mekv/l potu a koncentrace natria vyšší než 70 mekv/l potu svědčí v dětském věku jednoznačně pro CF. Hodnoty 50–70 mekv/l jsou pokládány za hraniční, je třeba je opakovat, děti sledovat a zvážit i ostatní diagnostická kritéria. Definitivní rozhodnutí diagnózy bývá v těchto případech obtížné a většinou ji určí až dlouhodobé sledování. V dospělém věku je hranice normálních hodnot vyšší, většinou se udává 80 mekv/l. Rovněž rozptyl hodnot je vyšší než u dětí.

Odkrývání heterozygotů není v současné době možné. O celé řadě metod se soudilo, že tuto otázku vyřeší, další studie však tento předpoklad nepotvrdily. Ze zkoušených metod lze uvést vyšetřování elektrolytů po zátěži neslanou stravou nebo DOCou, hledání dvojího druhu potních žláz srovnáváním potu ze dvou míst tělesného povrchu, průkaz tzv. sérového faktoru, metachromasie fibroblastů, průkaz alfa — 1-fetoproteinu či určení tzv. bromidového indexu. Stejně jako průkaz heterozygotů selhaly i pokusy o prenatální diagnostiku.

Pankreatická funkce se vyšetřuje buď u nemocných s neúplným obrazem nemoci bez charakteristických plicních příznaků, nebo u těch, u nichž jsou hodnoty elektrolytů v potu nesnadno interpretovatelné. Při typickém průběhu a jednoznačném výsledku potního testu není pro diagnózu CF nezbytná už proto, že 15 % nemocných má normální pankreatickou funkci.

Vyšetření spočívá v přímém nebo nepřímém průkazu pankreatické insuficience. Při přímém vyšetření se měří viskozita a pH duodenální šťávy a obsah enzymů, především trypsinu, lipasy, amylasy, po případě chymotrypsinu či karboxypeptidasy. Doporučuje se provádět sběr v pravidelných intervalech po stimulaci pankreatu i. v. aplikací sekretinu a pankreozyminu, ev. po intraduodenálním podání olivového oleje. Důležité je vyšetřovat koncentraci bikarbonátů v duodenální šťávě, neboť bývá po-
stížena více než sekrece enzymů.

Nepřímé testy pankreatické insuficience nejsou dostatečně spolehlivé. Stačí 15 % intaktního parenchymu pankreatu k tomu, aby tyto testy byly normální. Zakládají se na průkazu chybění trypsinu ve stolici, jiné sledují absorpci vitamínu A, lipodolu, radioaktivního trioleinu apod. Bilanční studie mohou rovněž potvrdit pankreatickou insuficienci, jako diagnostická metoda však jsou příliš složité.

Snaha odkrýt CF ještě před objevením se klinických příznaků vedla ke zkoušení screeningových metod. Shwachman [4a] totiž zjistil, že u většiny dětí s těžkým průběhem CF v kojeneckém věku je diagnosa stanovena pozdě, průměrně 6 týdnů po začátku klinických příznaků. To ovlivňuje nepříznivě prognosu nemoci, neboť je známo, že dítě má tím lepší vyhlídky, čím dříve je nasazena cílená léčba.

Pro metody screeningu CF platí obecně uznávaná kritéria pro screeningové metody: jednoduchost, spolehlivost, specifičnost a nenákladnost. Cenu metod snižují především falešně negativní výsledky, pozitivní musí být vždy prověřeny definitivní diagnostickou metodou, v případě CF potním testem. O různých metodách užívaných ve screeningu CF jsme již referovali [3]. V současné době se pozornost soustřeďuje především na průkaz sérových bílkovin v mekoniu, ať již barevnou reakcí s tetrabromfenoltaleímem, či imunoprecipitační metodou. Ani tyto relativně jednoduché testy však nejsou ideální. Prokázali jsme, že mají četné falešně negativní výsledky a 2,5 % falešně pozitivních nálezů.

Závěrem lze jen znovu zopakovat, že pro včasnou diagnosu CF je nejdůležitější klinické podezření. Vyšetření novorozenců sourozenců známých CF je nezbytné. Určení koncentrace elektrolytů v potu stimulovaném pilokarpinovou iontoforesou je diagnostickou metodou volby. Rozpoznávání heterozygotů ani prenatální diagnostika nejsou zatím možné. Vhodnou a spolehlivou metodu pro screening dosud nemáme.

LITERATURA

- DI SANT'AGNESE, P. A.: Die zystische Fibrose des Pankreas, Mukoviscidosis, fibrozystische Erkrankung des Pankreas. Dtsch. Med. Wchr. 86, 1961, 1370 až 1394
- GIBSON, L. E., COOKE, R. E.: A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics*, 23, 1959, 545—549
- HOUŠTEK, J., TOMÁŠOVÁ, H., VÁVROVÁ, V., ŠIMÁNKOVÁ, N.: Metodika screeningu cystické fibrózy a naše zkušenosti s ními. *Prakt. lékař* (Praha) 51, 1974, 12: 443—445
- HOUŠTEK, J., VÁVROVÁ, V.: Mukoviscid-

- dosu. Kapitola v knize Pokroky v pediatrii, Stát. zdrav. nakl., Praha 1968, 224—267
- LLOYD-STILL, J. D., KON-TAIK KHAW, SHWACHMAN, H.: Severe respiratory disease in infants with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 53, 1974, 5:
- SHWACHMAN, H.: Le diagnostic de la mucoviscidose. *Essentials* 10, 1973, 1—3: 9—15
- TOMÁŠOVÁ, H., VÁVROVÁ, V., VOKÁČ, Z.: Metodika stanovení chloridů v potu v diagnostice mukoviscidózy. *Čs. Pediat.* 17, 1962, 324—331
- Report of the Committee for a study for evaluation of testing for cystic fibrosis. *J. Pediat.* 88, 1976, No 4: 711 až 750

KLINICKÝ OBRAZ CYSTICKÉ FIBROSY

J. HOUŠTĚK, V. VÁVROVÁ

Klasický klinický obraz CF vidíme dnes již vzácně. Je to obraz vyhublého dítěte, které neprospívá přes dravou chuť k jídlu, má velké břicho, hůlkovité končetiny, deformovaný hrudník, paličkovité prsty. Bezmocný, téměř trvalý kašel, klidová dušnost a cyanosa tento obraz doplňují. Dítě vyprazdňuje koprovní páchnoucí stolice. Je to obraz plně vyvinuté, dlouhotrvající neléčené choroby. Dnes je častěji stanovena diagnosa nemoci již na základě iniciálních příznaků, je zahájena léčba, která průběh značně modifikuje. Modifikují ho i četné komplikace. Dítě s méně pokročilým obrazem CF se většinou vzhledem přibližně neliší od dětí trpících opakovanými respiračními chorobami jiného původu.

V prvních dvou až třech měsících života se respirační příznaky na podkladě CF manifestují většinou jako dechové obtíže a kašel. Postižení zažívacího ústrojí se nemusí z počátku projevit, zejména ne tehdy, je-li dítě plně kojeno. Prvním příznakem nemoci může být pouze rychlejší dýchání nebo občasný kašel. Je vyvolán vazkým hlenem, lpícím na stěně průdušek. V sekretu se snadno usídí infekce, která stupňuje jak množství, tak vazkost hlenu. Obstrukce dýchacích cest postihuje především drobné bronchioly. Peribronchiolární zánět vede k obstrukční chronické bronchitidě. Postižením stěny dýchacích cest se vytvářejí bronchi- a bronchiolektasie. Pneumonie, které jsou v první fázi reversibilní, se organizují a vedou k intersticiální fibrose. Pod pleurou vznikají drobné cystoidní útvary.

Začátek plicních příznaků je různý. U některých dětí se vyvíjejí velmi časně, u jiných až po několika letech života. Prakticky je však mají všechny děti s CF. Jejich průběh znázorňuje schéma [1].

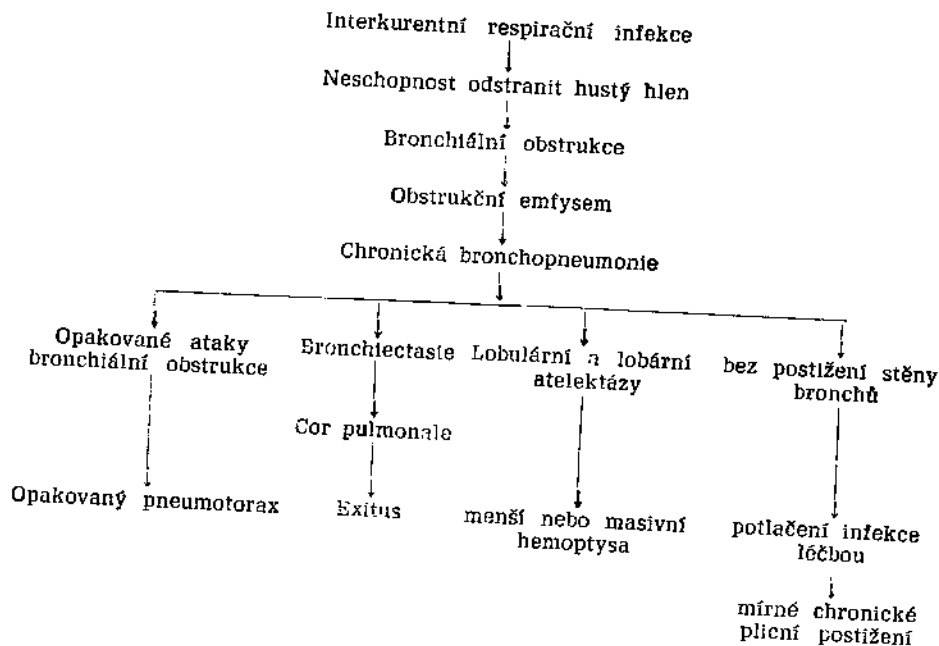
Vyplývají z něj i hlavní respirační příznaky a komplikace. Protože jsme se o většině z nich zmínili již v kapitole o diagnostice CF, shrneme je pouze stručně:

Kašel nemusí být pouze neproduktivní, dráždivý, připomínající pertussi, ale bývá často vlhký s mohutnou expektorací. Vazký hlenovitý sekret se s přidruženou infekcí stává hnědavým.

Bakteriální infekce vyvolává recidivující bronchitidy někdy spastického charakteru a bronchopneumonie. Pansinusitidy jsou přítomny u 95 % starších nemocných s CF. Ne vzácně se vyskytují nosní polyposy, jejichž etiologie není zcela jasná.

Na bakteriální infekci se nejčastěji podílí zlatý stafylokok a *Pseudomonas aeruginosa* jak v nemukosní, tak zejména v mukosní formě, která je pro CF zvláště charakteristická. Vzácněji prokazujeme jinou bakteriální floru. Otázka, proč právě u dětí s CF je mukosní forma *Pseudomonas aeruginosa* tak častým nálezem, není dosud vyřešena [2]. Soudí se však, že má podstatný podíl na ireversibilním postižení plicní tkáně.

Tabulka 1. Sled plicních změn u cystické fibrosy



Plicní komplikace CF jsou časté a po delším průběhu nemoci je boj s CF především bojem s jejími plicními komplikacemi.

Nejčastější a nejčasnější je emfysem. Projevu se při fyzikálním vyšetření hypersonorním poklepem, oslabeným dýcháním, soudkovitým tvarem hrudníku a nízkým stavem bránice vedoucím k snížení jater a sleziny. Charakteristicky se projevuje na rtg plic.

Atelektázy bývají lobární, segmentální či laminární. Není-li pro jejich vznik jednoznačné vysvětlení, měly by být vždy signálem k podezření na CF. Nejčastěji bývají lokalizovány v pravém horním laloku, avšak ani nálezy v jiných lalocích není výjimkou (obr. 1, 2). Není-li nevdušná plic včas rozvinuta, vyvíjejí se v atelektatické části bronchi- a bronchiolektasie. Cysty a plicní abscesy jsou většinou drobné, mohou však nabýt i velkých rozměrů.

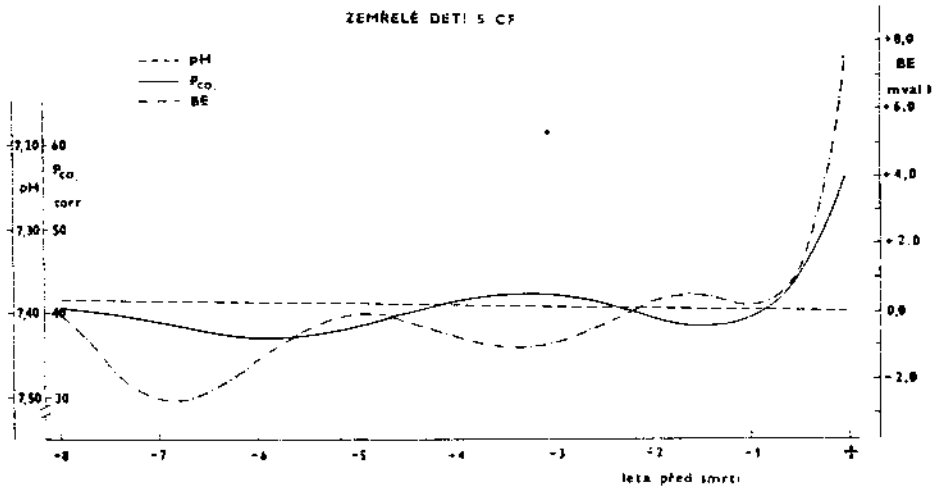
K velmi závažným komplikacím patří pneumotorax, který často recidivuje. Prognosticky nepříznivou komplikací je hemoptysa, která může být masivní. Vzniká většinou po delším trvání nemoci, tedy u starších nemocných. Její příčinou je nejčastěji nahlodání cévy v bronchiektatické dutině.

Většina dětí s CF je v parciální respirační insuficienci, projevující se hypoxemií při normální tensi kyslíčniku uhlíčitěho. Hyperkapnii pozorujeme často u malých dětí v prvních měsících života, kdy však po nasazení intenzivní léčby a ústupu klinických příznaků rychle mizí. Její vznik a zejména přetrvávání u starších dětí je vždy prognosticky nepříznivým znamením (9) — viz obr. 3. Hypoxemie, acidosa a hyperkapnie vyvolávají vasokonstrikci plicních cév, plicní hypertenzi a cor pulmonale. Jeho kompenzace u CF je velmi obtížná. Bývá nejčastější příčinou úmrtí na CF. Průkaz plicní hypertenze a cor pulmonale bez použití katetrizace srdce je obtížný. Z nepřímých známek svědčící pro cor pulmonale především těžký klinický stav, trvalá hypoxemie

a hyperkapnie, snížení hodnot vitální kapacity a rtg nález. EKG změny nejsou většinou charakteristické. Více pozornosti se v poslední době věnuje vyšetření vektorkardiografickému (3) a echokardiografickému (8).



Obr. 1. Atelektáza pravého středního laloku na zadopředním snímku šestiletého chlapce s CF. Obr. 2. Boční snímek téhož nemocného.



Obr. 3. Regresní křivka hodnot pH, parciálního tlaku kyslíčného uhlíkatého (P_{CO_2}) a nadbytku basi (BE) dětí, které zemřely na CF. Z průběhu křivky je zřejmé, že parciální tlak kyslíčného uhlíkatého přesahoval již 3—4 roky před smrtí hodnotu 40 torr, k prudkému vzestupu však došlo v posledním roce života.

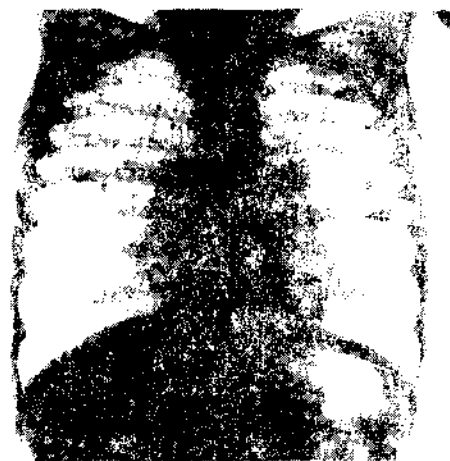
Důsledkem chronické hypoxemie jsou paličkovité prsty. Jejich přítomnost lze hodnotit aspekty, ale i objektivně měřením poměru výšky prstu v nivěu lůžka nehtového k výšce v prvním interfalangeálním kloubu. Přesahuje-li tento poměr hodnotu 1,0, jsou paličkovité prsty přítomny. Měřit lze přímo na prstu nebo na jeho sádrovém odlitku [5]. Pátrání po paličkovitých prstech by mělo patřit k rutinnímu klinickému vyšetření a jejich přítomnost by měla vzbudit vždy podezření na CF.

Rtg změny byly již částečně vylíčeny. Nejcharakterističtější nálezem je emfysem. Při jeho posouzení hodnotíme tvar hrudníku, především na bočním snímku, vyklenutí sternu, kyfosu hrudní páteře, stupeň deprese bránice jak na zadopředním, tak na bočním snímku [7].

Zastínění se projevují jednak lineárními stíny, způsobenými většinou zvýšenou peribronchiální kresbou, jednak skvrnitými zastíněními s nepřesně ohraničenými okraji a cystoidními projasněními (obr. 4, 5); zastínění celých segmentů nebo laloků nejsou vzácná a svědčí pro zánětlivé infiltráty nebo atelektasy.

Gastrointestinální manifestace CF se projeví cca u 10 % nemocných již v novorozeneckém období jako mekoniový ileus. Jde o střevní neprůchodnost, vyvolanou abnormální smolkou obturující střevo. Břicho dítěte může být tak vzdušnaté, že znamená porodní překážku. Jindy se příznaky projeví až po narození. Smolka neodchází, dítě zvrací, má vzdušnaté břicho s charakteristickým rtg nálezem, v kterém většinou chybějí hladinky. Častou komplikací je mekoniová peritonitida.

Příznaky malabsorpce, vyvolané nedostatečnou funkcí pankreatu, se manifestují velmi často při převádění dítěte na umělou stravu neprospíváním



Obr. 4. Hrubé intersticiální změny plicní s četnými cystoidními projasněními u čtyřleté holčičky s CF.



Obr. 5. Na bočním snímku této pacientky je zřejmý retrosternální i retrokardiální emfysem.

a kopiosními stolicemi. Z komplikací je velmi častý prolaps rekta. Je úporný a může patřit k prvním příznakům nemoci. Vyšetření elektrolytů v potu má patřit k rutinním vyšetřením všech dětí trpících prolapsem rekta.

Časté jsou i pseudoileosní stavy, vyvolané bloádou střeva zahuštěným obsahem nebo nadměrnou flatulencí. Intususcepcce vyvolaná fekálními masami bývá většinou lokalizována v pravé ileocekální krajině. Může být jednou z příčin častých bolestí břicha. Kromě ní se na nich mohou podílet i svalové bolesti při kašli, zvětšení jater při kardiální dekompenaci, akutní pankreatitids, žlučnickové kameny apod. Regurgitující kyselá pankreatická šťáva může dráždit sliznici žaludku. Zvýšená acidita se vysvětluje sníženou sekrecí bikarbonátů, které za normálních okolností neutralisují žaludeční kyselinu.

Edémy a anasarca jsou poměrně vzácnou komplikací CF. U malých kojenců léčených stravou chudou na bílkoviny mohou být spojeny s anemií a hemoragickou diathesou. U větších dětí s respirační a kardiální insuficiencí je hypalbuminémie průvodním znakem srdečního selhání a souvisí s hypervolemii.

Intolerance disacharidů a deficit laktázy jsou u dětí s CF popisovány častěji než u normální populace.

S pankreatickou insuficiencí souvisí i porucha vstřebávání vitamínů rozpustných v tucích. Klinicky se tyto avitaminosy projevují po delším trvání nemoci u všech dětí, které nemají dostatečnou substituční léčbu. Deficit A vitamínu vyvolává hemeralopii, deficit E vitamínu poruchy hematologické; je zkráceno přežívání erytrocytů (1a), soudí se i na poruchu v různých buněčných membránách, jejichž oxidaci E vitamín brání. Hypovitaminosa K se manifestuje hypoprotrombinemií zejména u dětí na dlouhotrvající antibiotické léčbě.

V souvislost s pankreatickou insuficiencí se uvádí i jiná vzácnější komplikace CF — difusní fibrosa myokardu. Popsal ji opakovaně Nezelof [6], u nás Linhartová [4]. Předpokládá se karence látky důležité pro trofiku myokardu nebo uvolňování nějakého proteolytického enzymu. Difusní fibrosa myokardu může být příčinou náhlých úmrtí u dětí s CF.

Komplikace postihující játra se mohou projevit již v novorozeneckém období protrahovanou žloutenkou. Nejčastější jaterní komplikací je však cirrhosa. Může vést k portální hypertenzi a tvorbě jicnových varixů. Probíhá v několika typech.

Postižení potních žláz se klinicky projevuje vzácně. V období velkých veder a při masivním pocení hrozí nemocným CF šok ze ztráty elektrolytů. Ztráty elektrolytů potem nebo močí zejména při podávání diuretik nebo kortikoidů mohou být příčinou metabolické alkalosy.

Jako vzácnější komplikace je popisována u 95 % mužů s CF sterilita, způsobená obturací ductus deferens. Ženy s CF mají sice sníženou fertilitu, je však popsána již řada žen, které porodily dítě. Ze sta těhotenství je známo pouze o dvou dětech, že mají CF jako jejich matky. Při podávání perorálních antikoncepčních prostředků mají ženy s CF sklon k cervikální polyposé.

Řada komplikací CF může být vyvolána léčbou. Zmíníme se pouze o tmavém zbarvení zubů po tetracyklinech, strumě po jodidech, podávaných jako expectorans, o vyklenutí velké fontanely po A vitamínu, o poruchách sluchu či krvetvorby po antibioticích aj.

Z řečeného vyplývá, že klinický obraz CF je nesmírně pestrý. Lze jen po-

tvrdit tvrzení Shwachmanovo, že každé dítě s CF je jiné. Modifikace klinického obrazu léčbou i komplikacemi klade značné nároky na rozpoznávání této nemoci. Pokládáme za svou povinnost trvale upozorňovat na méně obvyklé průběhy nemoci. Věříme, že důkladná znalost příznaků u všech dětských lékařů pomůže včasnému rozpoznávání nemoci a zavedení účelné léčby a že se tak podaří zabránit nejzávažnějším komplikacím a nepříznivému průběhu CF.

LITERATURA

1. DI SANT'AGNESE, P. A.: Cystic fibrosis [Mucoviscidosis] *Amer. Family Physician*, 7, 3: 102—111, 1973
2. FARRELL, P. M., BIERI, J. G., FRANTANTONI, J. F., WOOD, R. E., DI SANT'AGNESE, P. A.: The occurrence and effects of human vitamin E deficiency. *J. Clin. Invest.* 60, 233—241, 1977
3. HOIBY, N.: *Pseudomonas auruginosa* infection in cystic fibrosis *Acta Pathol. Microbiol. Scand. C.* 1977, Suppl. 262,
4. LIEBMAN, J., DOERSHUK, C. F., RAPP, C., MATTHEWS, L. R.: The vectorcardiogram in cystic fibrosis. *Circulation* 35, 552—269, 1967
5. LINHARTOVÁ, A.: Myocardial changes in cystic fibrosis. *Zentralbl. Allg. Pathol.* 103: 405—413, 1962
6. MICHALÍKOVÁ, R., VÁVROVÁ, V., NOVÁKOVÁ, M.: Kvantitativní hodnocení paličkovitých prstů. *Čs. Pediat.* 31, 7: 376—379, 1976
7. NEZELOF, C., DESPRES, S., LESEC, G.: Nécrose et fibrose multifocale myocardique dans les affections pancréatiques de l'enfant. Abstracts of méd. sessions, VIIth Internat. Cystic Fibrosis Congress, Paris 1976, p. 58 až 59
8. NORMAN, A. P.: Technique for analysis and assessment of radiographs. Abstracts: European Working Group for Cystic Fibrosis, London, June 1971, p. 1—4
9. ROSENTHAL, A., TUCKER, C. R., WILLIAMS, R. G., KON TAIK KHAW, STRIEDER, D., SHWACHMAN, H.: Echocardiographic assessment of cor pulmonale in cystic fibrosis. *Ped. Clin. North Amer.* 23, 2: 327—344, 1976
10. VÁVROVÁ, V.: Prognostic value of blood gas tensions in cystic fibrosis. Joint meeting abstracts, 1975, p 109

(6.)

ZÁSADY LÉČBY

J. HOUŠTĚK, V. VÁVROVÁ

Léčbu dětí s cystickou fibrosou má řídit lékař ovládající všechny problémy tohoto onemocnění i současný stav vědomostí o něm. Lékaři zabývající se touto nemocí se v ČSR sdružují v Komisi pro cystickou fibrosu při České pediatrické společnosti. Tato komise je kolektivním členem Evropské pracovní skupiny pro cystickou fibrosu, tvořící spolu s Americkým klubem pro cystickou fibrosu Mezinárodní společnost pro cystickou fibrosu. Tato společnost rozšiřuje informace o akcích jednotlivých národních společností i o výsledcích výzkumu a organizuje pravidelná vědecká zasedání i schůzky rodičů a přátel nemocných dětí. U nás se centra specialisovaná na léčení CF tvoří většinou při dětských klinikách jednotlivých lékařských fakult.

Lékař zabývající se výhradně CF nemůže léčit všechny děti s touto chorobou při běžných infektech, neboť často bývá jejich bydliště od centra dost vzdáleno. Z téhož důvodu nemůže děti ani dost často kontrolovat. Proto musí velmi úzce spolupracovat s obvodním dětským lékařem v místě bydliště, informovat ho pravidelně o tom, co při kontrole dítěte v centru zjistí, seznámit ho se všemi zásadami léčby a navrhnout co nejpodrobněji postup léčení na období do další kontroly.

Při hodnocení průběhu nemoci je třeba se zaměřit na všechny obtíže, které dítě má. Je třeba důkladně probrat anamnesu zejména co do závažnosti a četnosti kašle, charakteru expektorace, zepat se, je-li spánek rušen kašlem. Hodnotíme výkonnost, dušnost, chuť k jídlu, počet a charakter stolic, ev. výskyt prolapsu rekta a pod. V pravidelných intervalech se vyšetřuje sedimentace červených krvinek, krevní obraz a bakteriologie sputa, jednou až dvakrát ročně rtg plic a vedlejších dutin nosních, EKG, funkční vyšetření plic a jaterní funkce.

S dítětem a jeho rodinou je třeba navázat co nejužší kontakt, získat jejich důvěru a povzbudit je k spolupráci na léčebném postupu. Je třeba vysvětlit rodičům i dítěti — jakmile je dost velké, aby to pochopilo — podstatu nemoci a smysl jednotlivých léčebných metod. Informace, které jim podáváme, mají být co nejuplněnější, avšak tak optimistické, jak jen je možno, aby rodiče neztráceli naději a vůli spolupracovat.

V léčbě CF se zaměřujeme především na postižení respiračního ústrojí a jeho komplikace a na léčbu gastrointestinálních příznaků.

Léčba příznaků vyvolaných postižením dýchacího ústrojí spočívá ve zkapalňování hlenu inhalační léčbou, které věnujeme samostatnou kapitulu, v odstraňování hlenu z dýchacích cest, v boji s infekcí a s komplikacemi.

Ostraňování hlenu z dýchacích cest je cílem léčebné tělesné výchovy (viz kapitola 8. a 9.). Někteří autoři uvádějí příznivé výsledky s bronchiální laváží provedenou v lehké celkové anestezii (8). Otázka kdy a zda vůbec tento výkon indikovat není však dosud jednoznačně vyřešena (2).

Léčba infekce dýchacích cest chemoterapií je pokládána za nejdůležitější

[3]. Dosud však není jednoznačně zodpovězena otázka, zda se mají antibiotika podávat trvale od okamžiku, kdy byla stanovena diagnosa — a to i tehdy, je-li stanovena screeningem v bezpříznakovém období — či až po vzniku respirační infekce [11]. Obojí postup má své zastánce i odpůrce. Zcela nesporně je posuzována nezbytnost léčit antibiotiky každou exacerbaci respirační infekce a podávat antibiotika trvale, jakmile se po jejich vysazení zhoršují klinické či rentgenologické příznaky. Přítomnost exacerbující infekce je třeba hodnotit jak podle anamnestických údajů (větší frekvence kašle, noční kašel, chrčení při dýchání, snížená tolerance na zátěž, ztráta chuti k jídlu, změna charakteru a počtu stolic, změna chování), tak podle fyzikálního nálezu a laboratorních vyšetření. Všechna antibiotika podáváme v plné dávce dostatečně dlouhou dobu. Při jejich volbě se řídíme především citlivostí vyvolávajícího agens. U ambulantních nemocných dáváme přednost perorální aplikaci. Vhodné jsou semisyntetické peniciliny, z nichž je u nás dostupný zejména Oxacilin. U těžších infekcí, hlavně tam, kde jsou vyvolány smíšenou infekcí stafylokokovou a *Pseudomonas aeruginosa*, je třeba podávat kombinaci antibiotik, z nichž nejméně jedno podáváme parenterálně, nejlépe intravenózně [13]. Osvědčuje se zejména kombinace gentamicinu s carbenicilinem (Pyopen), amikacinu s carbenicilinem [6], tobramycin s carbencilinem nebo vibramycinem, colistin s chloramfenikolem apod. Včasně indikovaná cílená komplexní antibiotická léčba může zabránit větší progresi nemoci.

Kromě celkové aplikace antibiotik je lze podávat též formou inhalační. Desoxyribonukleinová kyselina hnisavých sekretů však většinu antibiotik (s výjimkou penicilinu a chloramfenikolu) precipituje a inaktivuje. Často se doporučují inhalace neomycinu, vhodná je jeho kombinace s bacitracinem (Framykoin Spofa). Vzácnější výskyt plísňových infekcí u dětí s CF je třeba léčit antimykotiky; osvědčuje se inhalační podávání Fimafucinu.

Vzhledem k chronicitě bakteriální infekce u dětí s CF je třeba hledat i jiné formy boje s infekcí. Jednou z možných cest, které jsou zatím v stadiu výzkumu, je imunisace a terapie specifickými fágy [5].

Ochrana dětí před banální vřovou infekcí i před infekčními chorobami, především před spalničkami, je *conditio sine qua non*. Včasné očkování, izolace od nemocných sourozenců či jiných členů rodiny trpících banálními respiračními infekty i odklad návštěvy kolektivních zařízení nejméně do pěti let jsou součástí léčebného režimu.

Z plicních komplikací CF léčíme hemoptysu nejčastěji symptomaticky. Pneumotorax vyžaduje někdy i radikální chirurgický zákrok. Lokalisované bronchiektasie nebo dlouho se nerozvíjející atelektasy mohou být řešeny chirurgicky. Podmínkou je ovšem dobrý funkční stav ostatního plicního parenchymu. U správně indikovaných nemocných po šetrně provedeném zákroku s vynikající pooperační péčí jsou výsledky povzbudivé [7, 10].

Akutní i chronická respirační insuficience vyžaduje především soustavnou a intenzivní léčbu zřavující nemocného vazkého sekretu jako zkapalňováním a odsátím. V život ohrožujících stavech lze nemocným přispět podáváním kortikoidů. Ovlivnění oxygenace krve anabolickými steroidy je rozporné.

Dlouhotrvající hypoxemie vede k vazokonstrikci plicních cév, plicní hypertenzi a *cor pulmonale* (viz kapitola 5). V prevenci této komplikace je důležitá péče o hygienu dýchacích cest a náležitou oxygenaci krve. Vasodilatace plicních cév Isuprelem, Priscalinem ev. Talazolinem může mít příznivý účinek. Kyslík podáváme v indikovaných případech v 40 % koncentraci. Snažíme se

udržovat parciální tlak kyslíku v arteriální krvi nad 90 mm Hg. Z kardiotonik se dává přednost Digoxinu pro jeho pozitivně inotropní působení. Podáváme jej v obvyklých dávkách. Péče o dostatečnou diuresu za současné kontroly ionogramu a přívodu draselných solí je samozřejmostí.

Otázku klimatoterapie je třeba řešit přísně individuálně. Pobyt v prostředí prostém dráždivých látek a infekce je pro dítě s CF samozřejmě prospěšný. To je třeba zdůrazňovat zejména rodičům-kuřákům.

V léčbě pankreatické insuficience je na prvním místě dieta. Musí obsahovat dostatečné množství kalorií a bílkovin a poněkud omezovat příjem tuků. Kalorický příjem se doporučuje zvýšit o 50—100 % proti příjmu zdravých dětí, příjem bílkovin o 200—250 %. Tuky neomezujeme striktně, řídíme se tolerancí a stavem dítěte. Kojencům dáváme 30—60 g denně, větším dětem 80—120 g.

V poslední době se zkoušejí různé speciální diety. Kalorická potřeba dítěte se kryje polymerem glukosy, potřeba bílkovin hydrolyzátem hovězího séra jako doplňkem normální stravy či jako její náhradou [1]. Někteří kojenci prospívají dobře na hydrolyzátech kaseinu. Triglyceridy se středně dlouhým řetězcem se lépe tráví než normální triglyceridy s dlouhými řetězci. Užíváme-li u kojenců tyto preparáty, snižuje se steatorhea a stoupá váhová křivka [14]. Nevýhodou je nepříjemná chuť těchto preparátů. Nelze ovšem zanedbávat ani dodávku esenciálních mastných kyselin. Jejich karenci lze zamezit podáváním rostlinného oleje [1 g/kg váhy/24 hod.] s přidávkou E vitamínu [9]. Dosud však není prokázáno, že by jakákoli dieta nebo dietní přídatky ovlivnily vývoj plicních změn [12].

Vitamíny rozpustné v tucích je třeba podávat dětem s CF v dvojnásobné dávce než normálním dětem, a to ve formě hydrosolubilní. Dávky A vitamínu nejsou přesně stanoveny. Udává se, že dětem vážícím méně než 20 kg je třeba podávat 12 500 j. denně, dětem vážícím víc než 20 kg 25 000 j. Tuto substituci mají dostávat všechny děti s pankreatickou insuficiencí celý život. Totéž platí pro E vitamín, kterému je v poslední době věnována zvýšená pozornost. Doporučují se dávky 5—10 mg/kg váhy/24 hod., ne však více než 300 mg. K vitamín je třeba podávat kojencům v prvním roce života, starším dětem zejména tam, kde jsou příznaky jaterní cirrhózy s portální hypertensí nebo hemoptysy, či při dlouhodobé léčbě antibiotiky. Dávkuje se 2,5—5 mg jednou až dvakrát týdně. Z komplexu vitamínů B se doporučuje zvýšená dodávka B₂ zejména při cheilitidách, celý B komplex při podávání antibiotik se širokým spektrem.

Substituce účinnými pankreatickými fermenty je u dětí s CF nezbytná. Zlepšením stavu výživy selepší i nálada dítěte, jeho odolnost proti infekci a celkový stav. Naše preparáty (Pancreolan, Pancreolan Forte) nejsou dost účinné. U kompletní insuficience pankreatu se u dětí nejlépe osvědčuje Cotazym Forte firmy Organon Holandsko v dávce 1—2 tablety při každém jídle, dále Nutrizym firmy Merck v dávce 3—5 tabl. denně, některé děti snášejí dobře i Panzynorm forte firmy Nordmark (3 tabl. denně). Pro kojence jsou nejvhodější granulované nebo práškové preparáty (Viokase). U některých nemocných zvládá steatorheu lépe podávání pankreatických fermentů se žlučovými solemi. Dávkování pankreatických fermentů je individuální a řídí se především počtem a charakterem stolic. Ideální je docílit jedné formované stolice denně. Někdy však ani velké dávky pankreatických fermentů nezabrání steatorhel; zdá se, že absorpce tuků je ovlivněna i jinými mechanismy [4].

Léčení mekoniového ileu lze u nekomplikovaných případů provádět konzervativně nálevy Gastrographinu za rtg kontroly a parenterálního přívodu tekutiny. Nevyprázdnění se smolka a nevolní-li se střevní obstrukce, je chirurgický zákrok nezbytný.

Rektální prolaps by se u dobře léčených CF neměl vyskytovat. V jeho léčbě je na první místo úprava diety a dostatečná a účinná pankreatická substituce. Chirurgický zákrok je pak indikován jen výjimečně.

Léčení jaterní cirrhózy a portální hypertenze na podkladě CF se neliší od léčení těchto afekcí na jiném podkladě.

Léčba solných ztrát je v našich klimatických poměrech nutná jen v horším letním období, především při inhalacích v kyslíkovém stanu nebo u dítěte s vysokou teplotou. Kojencům přidáváme k potravě 1 g soli denně, 2–3-letým dětem 2 g, starším dětem 3–4 g soli denně.

Závěrem je třeba znovu zdůraznit, že CF je dosud nevyléčitelnou chorobou. Intenzivní včas zahájenou a důsledně prováděnou komplexní léčbou však lze zlepšit vyhlídky velké části postižených dětí.

LITERATURA

1. ALLAN, J. D., MASON, A., MOSS, A. D.: Nutritional supplementation in treatment of cystic fibrosis of the pancreas. *Am. J. Dis. Child*, 126, 1973, p. 22–26
2. DI SANT'AGNESE, P. A.: Cystic fibrosis of the pancreas (Mucoviscidosis). *Clinical Notes on Respiratory Diseases* 3, 1964, 1: 3–9
3. BRAUNSTEIN, M. S., FLEEGLER, B.: Failure of bronchopulmonary lavage in cystic fibrosis. *Chest* 66, 1974, p. 96–99
4. GOODCHILD, M. C., SAGARÓ, E., BROWN, G. A., CRUCHLEY, P. M., JUKES, H. R., ANDERSON, C. M.: Comparative trial of panrex V forte and nutrizym in treatment of malabsorption in cystic fibrosis. *Brit. Med. J.*, 1974, p. 712–714
5. HOUŠTĚK, J., PILICH, J., VÝMOLA, F., JEDLIČKOVÁ, Z., LOCHMANN, O., VÁVROVÁ, V., TOUFAROVÁ, D.: Immunotherapy of cystic fibrosis. *Folia Microbiol.* 22, 1977, 6: 514
6. HUANG, N. N., LARAYA-CUASAY, L. R., YASMIN, N., KEITH, H. H., BORDEN, M., CUNDY, K. R.: Clinical experience with Amikacin in patients with cystic fibrosis. *U. S. Amikacin Symposium*, *Am. J. Med.* 1977, p. 186 až 195
7. MEARNS, M. B., HODSON, C. J., JACKSON, A. D. M., HAWORTH, E. M., HOLMES SELLORS, T., STURRIDGE, M., FRANCE, N. E., REID, L.: Pulmonary resection in cystic fibrosis. Results in 23 cases, 1957–1970. *Arch. Dis. Child.* 47, 1972, 254: p. 499–508
8. MILLIS, R. M., YOUNG, R. C., JR., KULCZYCKI, L. L.: Validation of therapeutic bronchoscopic bronchial washing in cystic fibrosis. *Chest*, 71, 1977, p. 508–513
9. ROSELUND, M. L., SELEKMAN, J. A., HONG K. KIM, KRITCHEVSKY, D.: Dietary essential fatty acid in cystic fibrosis. *Pediatrics*, 59, 1977, p. 428 až 432
10. SCHUSTER, S. R.: Pulmonary surgery in cystic fibrosis. 7th International Cystic Fibrosis Congress, Paris, 1976, Abstracts. p. 71–72
11. SHWACHMAN, H.: Changing concepts of cystic fibrosis. *Hospital Practice*, 9, 1974, 1: 143–150
12. SHWACHMAN, H.: Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis. *Ped. Clin. North Amer.* 22, 1974, p. 787 až 805
13. STRIEDER, D. J., SHWACHMAN, H.: In-hospital treatment for chronic lung disease of cystic fibrosis: Effect on lung function. 7th International Congress, Paris 1976, Abstracts p. 84–85
14. WIDHALM, K., GÖTZ, M.: Zur Verwendung von mittelkettigen Triglyceriden (MCT) bei zystischer Fibrose (Mukoviszidose) *Wien. Klin. Wochenschr.* 88, 1976, 17: 557–561

(7.)

INHALAČNÍ LÉČBA

J. HOUŠTĚK, V. VÁVROVÁ

Cizí tělesa a bakterie jsou z epitelu dýchacích cest odstraňovány mukociliárním systémem, jenž je základním obranným mechanismem dýchacích cest. Samočistící schopnost epitelu dýchacích cest závisí na pohybu řasinek a toku hlenové vrstvy, která je kryje. Tato vrstva se skládá ze solu, v kterém se pohybují řasinky a z gelu, který na povrchu zachycuje cizí látky. Stoupne-li výrazně viskositá vrstvička, v které jsou zavzaty řasinky, nemohou se pohybovat a tok hlenu se zastaví (5). Mukociliární systém je pokládán za funkční jednotku. Přes to se však udává, že lze izolovaně ovlivnit sílu a frekvenci řasinkového pohybu např. beta adrenergní stimulací, zatím co produkci a transport hlenu mukolytiky (1).

Mukociliárnímu systému nemocných CF bylo a je věnováno mnoho pozornosti, avšak výsledky výzkumu ani závěry z nich vyvozené nejsou jednoznačné. Fysikální vlastnosti hlenu, jeho množství, ciliolinhibiční vliv séra nemocných CF i rychlost mukociliárního transportu jsou předmětem mnoha protichůdných zpráv (2, 3, 7, 12). Přes to se uznává, že obstrukce dýchacích cest hlenem je primární manifestací plicního postižení u CF, manifestací, na kterou navazuje řada dalších patologických dějů (10).

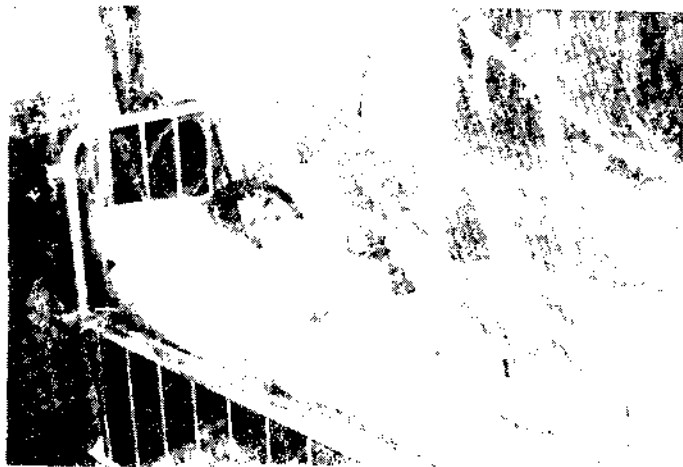
Proto vznikla představa, že je třeba hlen zředit a zkapalnit, aby mohl být z dýchacích cest snadno odstraněn. K tomu cíli byla zavedena inhalační léčba. Jejím účelem je udržovat normální vlhkost dýchacích cest a ukládat na sliznici kapénky vody zředující sekret i částice lokálně působících léků.

V posledních letech byly vzneseny různé námitky proti této léčbě a pochybnosti o její účelnosti. Bylo zjištěno, že i fyziologický roztok zvyšuje rezistenci dýchacích cest. Destilovaná voda tento účinek neměla. Dýchá-li nemocný nebulisovaný roztok nosem, vychytávají se prakticky všechny částice v horních cestách dýchacích a hlen v dolních cestách se nezvlhčuje. Podráždění horních cest dýchacích vodními částicemi může vyvolat bronchospasmus. Je prokázáno, že extrémní výkyvy v teplotě a vlhkosti vdechovaného vzduchu poškozují kompenzační mechanismy dýchacích cest. Proto se prakticky na všech pracovištích ustoupilo od užívání tzv. mlžných stanů (viz obr. 6), ve kterých dítě trávil celou noc i dobu denního spánku a v kterých byly rozprašovány indiferentní roztoky. Zjistilo se, že tato léčba neovlivňuje ani množství hlenu ani jeho viskositu (8).

Dnes se užívá téměř výhradně intermitentní inhalace, při které se rozprašují látky s lokálním působením. Je indikována především u těch dětí, kterým usnadňuje expektoraci.

Rozhodneme-li se užívat intermitentní nebulizační léčbu, musíme respektovat určité zásady. Především je třeba zvolit přístroj, který má dostatečně velký průtok a vyrábí částice vhodné velikosti, tj. 1—5 μ m. Tato velikost částic není vychytávána v horních dýchacích cestách a dostává se do drobnějších

bronchů ev. bronchiolů. Důležitá je i hustota částic. Je žádoucí, aby přístroj rozprašoval cca 2 ml roztoku za 10 minut. Účinnost aerosolové léčby záleží i na frekvenci a hloubce dechu a na způsobu, jakým je aerosol k dítěti přiváděn.



Obr. 6. Dítě v mlžném stanu.

Inhalátory, vyhovující uvedeným požadavkům, jsou dvojího druhu: tryskové a ultrazvukové. Tryskové inhalátory mají přednost především v tom, že jsou málo poruchové, jejich obsluha je jednoduchá, pořizovací náklady malé. Velikou předností je skutečnost, že nejsou snadno kontaminovány bakteriemi. Nevýhodou je hlučnost a poměrně malý průtok.

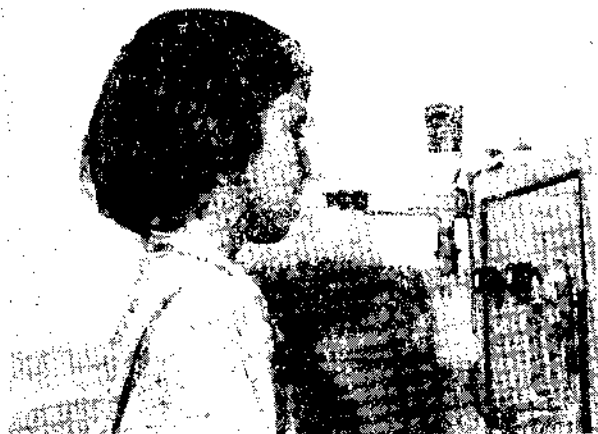
Z tryskových inhalátorů jsou u nás dostupné celoskleněné inhalátory dle Synka, které vyrábí družstvo INVA Kyjov v závodě Boršov. Jejich parametry jsou velmi dobré. Je ovšem třeba mít k nim zdroj stlačeného vzduchu. Jinou možností je inhalátor fy Draeger (obr. 7) nebo penicilinový inhalátor INH 23, vyráběný Chiranou a dodávaný i s kompresorem. Částice, které tento přístroj vyrábí, mají uspokojivou velikost. Tento přístroj má doma většina našich nemocných s CF. Aparát je majetkem příslušného OÚNZ a je do rodiny nemocného dítěte dlouhodobě zapůjčován.

Ultrazvukové přístroje mají tichý chod a relativně vysoký průtok. Vyrábějí tedy hustou a jemnou mlhu. Jejich nevýhodou je velmi snadná kontaminace bakteriemi, především *Pseudomonas aeruginosa*. Musí se proto často čistit. Největší nevýhodou je vysoká poruchovost těchto přístrojů a špatná dostupnost náhradních dílů. Vyrábí je firma TUR NDR. Starší typ USI 2 (obr. 8) je určen především pro aktivní inhalaci. Pro kojence či těžce nemocné děti, které aktivní inhalace nejsou schopny, je třeba užít pro vypuzování mlhy z přístroje ventilátor nebo zdroj stlačeného vzduchu. Novější typy USI 3 a 4 mají již zabudovaný ventilátor. Ze Západu se k nám dovážejí různé typy de Vilbissových ultrazvukových nebulisátorů.

Rozprašovaný roztok vdechuje větší dítě tlustostěnnou hadicí z umělé hmoty, kterou drží v ústech (viz obr. 8). Tento způsob přivádění aerosolu je pokládán za nejvhodnější proto, že trubice poněkud stlačí kořen jazyka. Dýchací cesty se tím rozšíří a přívod nebulisovaného roztoku je lepší. Dítě musí ovšem dýchat ústy — některým dětem je třeba nos stisknout skřípцем. Menší děti inhalují maskou. Je třeba zvolit vhodnou velikost masky s co nejmenším



Obr. 7. Kojenec inhalující ve stanu z plexiskla tryskovým inhalátorem fy Draeger.



Obr. 8. Dítě inhalující na ultrazvukovém inhalátoru USI 2 fy TUR, NDR.

mrtvým prostorem. Kojenci inhalují ve stanu z plexiskla (viz obr. 7). Jeho rozměry mají být relativně malé ($0,2-0,3 \text{ m}^3$), aby se v něm docílilo dostatečné hustoty aerosolu. Udává se, že dítě má být v mlze stěží vidět. Během teplého letního období je třeba dbát na to, aby se dítě ve stanu nepřehřivalo.

Pokud nemá nebulisátor kompresor nebo ventilátor vypuzující mlhu do stanu, je třeba užít stlačeného vzduchu nebo ventilátoru, např. elektrického vysoušeče vlasů. Kyslík se užívá jen u hypoxických dětí, a to v nejnižší koncentraci, která upravuje hypoxemii. Nadměrné užívání kyslíku při hyperkapnii je nebezpečné. Vysoká koncentrace kyslíku kromě toho vysušuje sliznice dýchacích cest, vede k vasokonstrikci, poškozují činnost řasinek a narušuje epitel.

Všechny druhy nebulisátorů je třeba užívat úzkostlivě čistě. Před zapůjče-

ním přístroje do rodiny provedeme instruktáž o zacházení s aparátem i o jeho čištění. Návod na čištění dostanou rodiče písemně. Většinou doporučujeme 2 % kyselinu octovou, lze užít i 3 % peroxid vodíku nebo některý z detergentních roztoků.

Každý lokálně aplikovaný lék může u některých nemocných vyvolat bronchospasmus nebo působit dráždivě. Individuální citlivost je proto třeba vyzkoušet. Léky podávané aerosolem se do určité míry též vstřebávají. Některé léky se nemají v aerosolu podávat současně (např. acetyl-cystein a některá antibiotika).

Intermitentní aerosolovou léčbu indikujeme u dětí, které mají respirační formu CF, dlouhodobě — tedy i v domácím prostředí. Doporučujeme inhalovat jednou až dvakrát denně, především ráno, neboť během noci se v dýchacích cestách nahromadí hojně sekretu, který je třeba zředit a vyprázdnit. Těžce nemocné děti inhalují čtyřikrát i vícekrát denně. U dětí bez respiračních příznaků inhalace neindikujeme, při minimálních známkách podáváme indiférentní roztoky.

Většinou doporučujeme, aby inhalace předcházela léčebné tělesné výchově. Zředěný sekret se během cvičení snáze odstraní. Někdy je však třeba, aby lék deponovaný na sliznici dýchacích cest ve formě aerosolu nebyl posturální drenáží a cvičením odstraněn (např. antibiotika). Taková inhalace se provádí až po cvičení. Inhalace i cvičení zařazujeme vždy před jídlem, aby dítě nezvracelo.

Léky podávané inhalační cestou můžeme rozdělit do několika skupin. Bylo o nich i v naší literatuře opakovaně referováno [4a], shrneme proto jen stručně léky užívané u CF. Jsou to především mukolytika a detergentně, působící léky, dále bronchodilatancia, léky s vazokonstrikčním působením a antibiotika.

Vazký sekret lze zředit a sliznici zvlhčit i solnými roztoky. Osvědčuje se k tomu např. inhalace Vincentky. 3 % roztok kuchyňské soli, doporučovaný některými autory, dráždí při delším podávání sliznice.

Detergentně působící léky snižují povrchové napětí, a tím omezují přilnavost hlenu k bronchiální stěně a usnadňují expektoraci. Do této skupiny patří často užívaný Alevaire a Tacholiquin. 10 % propylenglykol má vedle detergentního účinku příznivý vliv na stabilizaci částicek aerosolu a udává se, že do určité míry působí i dekontaminaci vzduchu. Proto se užívá zejména u tryskových inhalátorů pravidelně, a to jak samostatně, tak k ředění jiných látek.

Mukolytika snižují viskozitu sekretů tím, že svými chemickými vazbami narušují vazby molekul glykoproteinů a fragmentují dlouhé fibrilární struktury. N-acetyl-cystein — Mucomyst fy Mead Johnson, Mucolyticum fy Lappe, Mucosolvin z DDR nebo Broncholysin Spofa — [13] otvírá svými sulhydrilovými skupinami disulfidické vazby mukoproteinu. Užívá se většinou v 10 % ředění. Bisolvon firmy Boehringer fragmentuje kyselé mukopolysacharidy po délce. Užívá se v ředění 1:1. Mistabron fy uch působí velmi účinně na disulfidické vazby. V pediatrické praxi se užívá většinou v 4 % koncentraci. Jeho velkou předností je skutečnost, že je poměrně málo dráždivý. L. — arginin rozrušuje vodíkové vazby, váže kovové ionty a působí detergentně. Je málo toxický [11]. Urea rozrušuje trojrozměrné gelové struktury uvolněním OH vazeb mezi glykoproteinovými molekulami. Byl však popsán její dráždivý účinek na sliznici dýchacích cest.

Enzymatické preparáty se dnes již většinou neužívají, protože působí dráždivě na sliznici dýchacích cest. Na některých pracovištích se dosud doporučuje dornasa — desoxyribonukleasa — fragmentující vlákna desoxyribonukleové kyseliny. Osvědčuje se vřehradně u hnisavých sekretů [6].

Bronchodilatancia jsou indikována u těch dětí, které mají sklon k bronchospasmům nebo u kterých mukolytika vyvolávají bronchospasmy. Většinou se podává Isuprel v ředění 1 : 200.

Vasokonstriční látky omezují edém sliznice dýchacích cest. Fenylefrin v 0,125 % koncentraci lze podávat s acetylcysteinem i ostatními látkami.

Antibiotika podáváme buď v kombinaci s celkovou aplikací nebo samostatně. To se týká především toxických, málo se vstřebávajících antibiotik s místním působením [neomycin, bacitracin, polymyxin, kolimycin aj.]. Inhalačně je třeba antibiotika podávat nejméně třikrát denně.

Snaha vyhnout se nepříznivým účinkům inhalační léčby a při tom usnadnit expektoraci hlenu vedla ke zkoušení různých mukolytik podávaných perorálně nebo parenterálně. Nejvíce zkušeností je s Bisolvonem, který lze podávat v roztoku, tabletách či injekcích. Objektivní zhodnocení účinku chybí. Klinická zkušenost je různá. Mnozí nemocní však udávají zmnožení sekrece a snazší expektoraci po tomto léku. Nověji vyrábí západoněmecká firma Inpharzam preparát Fluimucil v granulované formě. Zhodnocení účinku měřením viskozity sputa či změny plicních funkcí po jeho podávání ukáže, jak se tento preparát osvědčí.

LITERATURA

1. AURNHAMMER, W., KONIETZKO, N., MATTHYS, H.: Problems in evaluating the effect of secretolytic agents on the mucociliary system by means of radioactive particles. *Respiration*, 34, 1977, 92—99
2. BOAT, T. F., KLEINERMAN, J. I., CARLSON, D. M., MALONEY, W. H., MATTHEWS, L. W.: Human respiratory tract secretions. I. Mucous glycoproteins secreted by cultured nasal polyp epithelium from subjects with allergic rhinitis and with cystic fibrosis. *Amer. Rev. Resp. Dis.*, 110, 1974, 428—441
3. CHERNICK, W. S.: The composition of tracheobronchial secretions in cystic fibrosis. *Postgrad. J. Med.* 37, 1961, 596—600
4. HOUŠTĚK, J., BRACHFELDOVÁ, J., ČOPOVÁ, M., VÁVROVÁ, V.: Užití N-acetylcysteinu při léčbě mukoviscidosis. *Čs. Pediat.* 21, 1966, 12: 1097 až 1101
5. KANDUS, J.: Aerosolová inhalační léčba. *Novinky v medicíně*, Avicenum, Praha 1975, s. 96
6. KONRÁDOVÁ, V.: Samočistící funkce dýchacích cest v nepříznivém pracovním prostředí. *Prac. lékařství — v tisku*
7. LIEBERMAN, J.: Enzymatic dissolution of pulmonary secretions. *Am. J. Dis. Child.* 104, 1962, 342—348
8. POTTER, J. L., SPECTORS, S., MATTHEWS, L. W., LEMM, J.: Studies on pulmonary secretions. III: Nucleic acids, in whole pulmonary secretions from patients with cystic fibrosis, bronchiectasis and laryngectomy. *Amer. Rev. Resp. Dis.* 99, 1969, 909 až 916
9. ROSENBLUTH, M., CHERNICK, V.: Influence of mist tent therapy on sputum viscosity and water content in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* 49, 1974, 8: 606—610
10. SADĚ, J., ELIEZER, N., SILBERBERG, A., NEVO, A. C.: The role of mucus in transport by cilia. *Rev. Resp. Dis.* 102, 1970, 1: 48—52
11. SANCHIS, J., DOLOVICH, M., ROSSMAN, C., WILSON, W., NEWHOUSE, M.: Pulmonary mucociliary clearance in cystic fibrosis. *New Engl. J. Med.* 288, 1973, 651—654
12. SOLOMONS, C. C., COTTON, E. K., DUBOIS, R.: The use of buffered L-arginin in the treatment of cystic fibrosis. *Pediatrics*, 47, 1977, 2: 384 až 390
13. YEATES, D. B., STURGESS, J. M., KAHN, S. R., LEVISON, H., ASPIN, N.: Mucociliary transport in trachea of patients with cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* 1976, 51, 1: 28—33
14. A Mucolytic Agent, Acetylcysteine [Mucomyst]. *J. Amer. Med. Assoc.* 190, 1964, 147

LEČEBNÁ TĚLESNÁ VÝCHOVA

J. ŠTEFANOVÁ, V. VÁVROVÁ

Indikací k léčebné tělesné výchově (dále LTV) jsou u CF především plicní změny.

Je známo, že řada chronických respiračních onemocnění je provázána abnormální funkcí dýchacích svalů. Je popisována jejich hypertonie, spasticita, porucha koordinace mezi svaly hrudníku a bránici a mohutné kontrakce pomocných svalů dýchacích. Bránici je věnována pozornost především. U chronických obstrukčních chorob plicních, jejichž prototypem v dětském věku je CF — je bránice uložena nízko a je oploštělá. Podíl na tom má zřejmě zvýšená funkční residuální kapacita. Pro výkon bránice jsou toto uložení i tvar nevýhodné. Vlákna jsou zkrácena a poloměr zakřivení větší [pro oploštění], proto je podle Laplaceova zákona třeba většího napětí k vyvolání daného transdiafragmatického tlaku [1].

Studie relativního pohybu hrudníku a bránice u některých nemocných s extrémně velikou funkční residuální kapacitou ukázaly, že během inspiria dochází k vtahování břicha současně se zvětšováním průměru hrudníku. To znamená, že bránice se kontrahuje jen slabě a pohybuje se vzhůru současně s hrudním košem. Během hyperventilace dochází pak k desorganizované a nekoordinované činnosti dýchacích svalů.

Základním úkolem LTV je tedy nácvik bráničního dýchání ke zlepšení funkce dýchacích svalů. Využitím expiria za účasti bránice se dech prohlubuje — zpomaluje, což vede ke zmenšení FRC. Účinnost dýchání se zvýší, naučí-li se nemocný užívat víc bránice a méně pomocných svalů dýchacích. Tím selepší i efektivní alveolární ventilace, účinnost kašle a dochází ke správnému využití nebulizační terapie. Koordinací břišního-bráničního dýchání s ostatní fyzickou činností selepší výkonnost a uleví se příznakům dyspnoe. Je ovšem otázka, jak často a za jakých okolností dýchá nemocný nacvičeným způsobem. Avšak už samo zpomalení dechové frekvence a zvětšení dechového objemulepší účinnost dýchání zmenšením ventilace mrtvého prostoru v poměru k celkové ventilaci a tím, že umožní jednotkám plicního parenchymu, aby byly adekvátně ventilovány delší časovou jednotku.

Inkoordinace pomocných dechových svalů i některých svalů trupu se projevuje v jejich vlastní motorické funkci. Pacient musí překonávat při dýchání zvýšené odpory statické i dynamické. Typ dechových pohybů hrudníku se mění, vzniká nerovnoměrné svalové napětí. Pomocné dechové svalstvo mění svou klidovou polohu a adaptuje se především na svou pomocnou dechovou funkci. Pacient ztrácí schopnost zapojit se do fyziologických stereotypů běžných pohybů. V souvislosti s inkoordinací dechových pohybů, tuhne hrudník i páteř zejména v oblasti, kde tvoří největší oporu námahového dýchání, tj. v oblasti hrudní a krční. Hrudní páteř tuhne většinou v kyfotickém postavení, přičemž ztrácí schopnost rozvíjet se i do flexe. Pohyb v krční páteři vážne

ve všech směrech. Ramena lopatky jsou v elevaci a protrakci a často směřují do vnitřní rotace.

Při orientačním testování v průběhu pohybu a při rozboru pohybové funkce svalů trupu u chronických plicních chorob obstrukčního typu si můžeme poruchy svalové činnosti rozdělit:

- a) na svaly s tendencí ke zkrácení,
- b) na svaly s tendencí k oslabení.

Zkrácení a hypertonus zjišťujeme v horní části m. trapezius, dále je zkrácen m. sternocleidomastoideus, m. levator scapulae, m. pectoralis a svaly paravertebrální. Oslabení se jeví u dolních fixátorů lopatek, hlavně v dolní části m. trapezius, oslabeny bývají i m. serratus anterior a depresory a rotátory pletence ramenního. Dále jsou oslabeny fixátory trupu, svaly břišní (zvláště šikmé a příčné). Rozborem pohybové funkce těchto svalů u chronických, plicních chorob obstrukčního typu se zabývá práce Tu. J. Sachseho (3).

Zlepšením funkce těchto svalových skupin působíme na uvolnění inspiračního postavení hrudníku, na korekci držení trupu, což se projeví ve zlepšení koordinace dechových pohybů hrudníku.

Dalším úkolem LTV je hygiena bronchů. Hygienu bronchů udržujeme a zlepšujeme vykašláváním hlenů. Kašel zde není zbytečný a nesmí být potlačován. Nerovnováha mezi nadměrnou produkcí sekretu a nedostatečným odstraňováním vede k mukostase a ložisku infekce. Viskoznost sekretu ztěžuje a namáhá pacienta hlen vykašlat. Proto je nutná aplikace polohových drenáží. Polohové drenáže jsou založeny na vyprázdňování sekretu spádem. Sekret se tak z periferních částí dostává do velkých bronchů, odkud je odstraňován kašlem. Pro správnou volbu poloh je důležitá základní znalost anatomie tracheo-bronchiálního stromu. Drenovaný segment musí být vždy nahoře tak, aby odtok sekretu na základě gravitace byl možný. Polohovým drenážím většinou předchází inhalace mukolytik, jejichž působením se hlen zředuje a snadněji vykašlává (viz kap. 7).

U cystických fibros zásadně neomezujeme tělesný pohyb. Varujeme se upoutat dítě na lůžko. Je-li to naprosto nezbytné, dbáme přísně na to, aby poloha dítěte byla pravidelně měněna. Změna poloh při cvičení a fyziologicky prohloubené dýchání při středně těžké zátěži usnadní expektoraci lépe než jiný náročný způsob léčení. Děti s lehčím průběhem onemocnění neosvobozujeme od školní tělesné výchovy. Spíše se spojíme s učitelem a upozorníme ho na snížení zátěže pro větší únavnost dítěte.

Stupeň plicního postižení se u jednotlivých nemocných liší. Veškeré léčebné postupy je proto třeba u nemocných s cystickou fibrosou přísně individualizovat. To platí i o léčebné tělesné výchově. Trvání i četnost jednotlivých cvičebných lekcí, počet poloh pro polohové drenáže a celý postup se řídí podle klinického a rentgenologického nálezu. Jinak postupujeme u lokalizovaných změn, jinak u generalizovaných. Zhruba lze z hlediska indikací k LTV rozlišit tři stadia cystické fibrosy. Postup a program rehabilitační péče se upravuje a řídí podle stadia choroby, klinického stavu pacienta a vývojově podle pohybových schopností věkového údobí.

1. Klidové stadium, do kterého zařazujeme:

- a) děti bez klinických projevů nemoci, které byly odkryty screeningem nebo na základě rodinného výskytu.

b) děti s lehkým průběhem nemoci v období mezi exacerbacemi respirační infekce.

Tyto děti jsou dobře výkonné, mají normální fyzikální nálezy plicní, normální počet dechů. Na rtg jsou minimální změny, většinou pouze zesílení bronchovaskulární kresby. Léčebná tělesná výchova se provádí profylakticky.

U kojenců a batolat, protože jde o ležící pacienty, je důležité několikrát denně měnit polohy. Můžeme to provádět jak zvyšováním nebo snižováním čela postele, tak převrácením dítěte v poloze horizontální (z lehu na zádech do lehu na břicho a na bok). Doporučujeme dávat také kojence do poloh vertikálních, nejen po jídle, ale i během dne pochovat ho na ruku. Změna poloh provokuje dítě k prohloubenému dýchání, a tím i k expektoraci. Při přebalování, před koupáním se doporučuje zacvičit s dítětem kojeneckou gymnastiku (viz kap. 9).

Pohobové drenáže u těchto dětí zařazujeme podle potřeby aslepoň jednou až dvakrát denně. Ráno vždy a během dne při provokaci cvičením nebo polohou. Je-li dítě v dobrém stavu, doporučujeme i otužování vzduchem — dostatečný pobyt na čerstvém vzduchu, vzdušné oblékání i otužování vodou — omývání vlažnou i studenou vodou.

U dětí předškolního a školního věku podporujeme spontánní pohyb všeho druhu v dětských hrách, cvičeních i dostupných sportovních disciplínách. Účast dětí při míčových hrách, při turistice, plavání, zimních sportech, lyžování, bruslení, zvyšuje jejich tělesnou zdatnost. Fyziologickou zátěží, pohybem dochází k prohloubenému dýchání i k autoexpektoraci, což je pro pacienty nejdůležitější. Děti si sami regulují stupeň zátěže podle únavy, a to je nutno respektovat. Většina z nich snese středně těžkou zátěž a vyvíjejí se normálně. Otužování doma i v přírodě a dostatečný pohyb na čerstvém vzduchu zde platí dvojnásob.

Léčebná tělesná výchova má v tomto stadiu ráz prevence a je indikována po exacerbaci respiračních infekcí. Většinou je to nácvik reedukace dýchání (dynamická dechová cvičení), nácvik relaxace a autoexpektorace a cviky mobilisace hrudníku a páteře. Výběr cviků dostává pacient podle individuální potřeby i za domácí cvičení. Pokud dítě kašle, doporučují se aplikace posturálních drenáží, hlavně ráno, než jdou děti do školy.

2. Středně těžký stav, kam počítáme:

- a) děti v pokročilejším stadiu nemoci, jejichž výkonnost je již chorobou poněkud omezena a které se při zátěži unaví. Tyto děti kašlou nebo pokašlávají především ráno;
- b) děti v středně těžké exacerbaci akutní infekce nebo v rekonvalescenci po akutní exacerbaci, u kterých jsou v popředí známky akutního či právě probíhajícího zánětu.

U obou těchto skupin dětí bývá zvýšena dechová frekvence, difusně nebo lokalisovaně je pozitivní auskultační nálezy, počínají se tvořit paličkovité prsty, funkční vyšetření plic svědčí pro obstrukční poruchu. Na rtg je hrubě zmnožená plicní a bronchovaskulární kresba, je přítomen emfysem, lamínární atelektázy ev. zánětlivé infiltráty.

K této skupině lze počítat i

- c) lobární atelektázy, u kterých se liší postup pouze tím, že pozornost zaměřujeme na postižený lalok.

Středně těžký stav může se vyskytovat již v kojeneckém a batolivém věku

a přetrvávat do předškolního a školního věku nebo se může postupně vyvíjet z klidového stadia následkem opakujících se respiračních infekcí.

Výkonnost těchto dětí je již omezena, děti jsou zahleněné, pokašlávají, mají již parciální dechovou insuficienci, která se odráží ve zrychlené dechové frekvenci a v inkoordinovaných dýchacích pohybech za účasti pomocných svalů dechových. Hrudník je v inspiračním postavení a bývá i deformován vlivem pokračující obstrukční poruchy a tuhne v nevýhodném postavení pro dýchání. Brániční dýchání a dechové pohyby v dolní části hrudníku jsou oslabené.

Léčebná tělesná výchova se zaměří především na metody relaxace ve spojení s expektorací na důkladné polohové drenáže a na reedukaci dýchání především bráničního dýchání a na cviky k uvolnění inspiračního postavení hrudníku (viz kap. 9).

Protože tyto děti se snadno unaví, je nutné dělat větší přestávky k odpočinku mezi jednotlivými drenážemi i při aplikaci následných dechových cvičení. Někdy je lépe rozdělit cvičební lekci ve dvě části. Nejprve provádět polohové drenáže, nechat pacienta v klidu odpočinout půl hodiny až hodinu a potom aplikovat prvky a metody reedukace dýchání. Pokud je to možné, doporučujeme i těmto dětem účast v kolektivních dětských hrách a lehkých kondičních cvičeních.

U kojenců a batolat se provádějí aplikace popsané jako v prvním stadiu, tj. střídání poloh, masáže k uvolnění hrudníku a posturální drenáže, které je však nutno provádět častěji, alespoň třikrát denně. Protože tyto děti neumějí hlen vykašlat a polykají jej, použijeme odsávačky zavedením do dutiny ústní a nosních průduchů — nebo jemným tlakem na kořen jazyka přinutíme dítě ke kašlání a hleny z dutiny ústní jemně vytíráme navlhčeným mulem. Opět pro velkou únavnost, provokovanou kašlem a pro následné ztížení dýchání, je nutno dělat přestávky mezi jednotlivými polohovými drenážemi, nechat dítě uklidnit, pochovat ho ve vertikální poloze nebo mu upravit jinak zvýšenou polohu podložením hrudníku.

Pro usnadnění vykašlávání viskózního sekretu je v tomto stadiu nutná inhalace mukolytik před aplikací posturálních drenáží. Doporučuje se také měřit množství vykašlaného sputa za 24 hodin a vyšetřit i konsistenci sputa, zda jde o zvýšení pulmonálních komponentů a ne slin. Většina nemocných udává, že aplikace inhalační léčby vede k vykašlávání většího množství sputa a k omezení spontánního kašle na delší dobu po proceduře (Mellins²).

Z kojenecké gymnastiky volíme jeden až dva cviky, které dítě nejvíce potřebuje.

V tomto stadiu choroby jsou děti střídavě v domácí a klinické péči. Proto je nutné pečlivě instruovat rodiče v aplikaci inhalací, posturálních drenáží a metodice cvičení.

3. Těžký stav, u kterého přísně individuální přístup platí dvojnásob. Do této skupiny počítáme:

- a) děti v pokročilém stadiu nemoci, které jsou již v klidu dyspnoické a mají trvalý produktivní kašel. V těchto fázích je téměř vždy přítomna deformace hrudníku, výrazně jsou vytvořeny paličkovité prsty, auskultačně jsou na plicích difusně chrůpky či chropy. Rtg nález vykazuje pokročilé, rozsáhlé změny, svědčící pro emfysem, přítomnost bronchiektasií, atelektás či závažných infiltrátů. Léčebná tělesná výchova je u těchto dětí nezbytná, je však nutno jí přizpůsobovat možnostem dítěte, respektovat jeho snadnou unavitelnost;
- b) těžce probíhající exacerbace respirační infekce u středně těžce nemocných dětí. V průběhu vysokých teplot provádíme pouze krátkodobé jemné masáže, šetrné vibrace, event. krátkodobé polohování;

c) těžké plicní komplikace jako je pneumotorax a hemoptysa, kde je nutné na určitou dobu léčebnou tělesnou výchovu zcela vysadit. Pacient v tomto stavu již v klidu a při sebemenší zátěži dýchá velmi ztěžka. Hlen se hromadí v bronších a způsobuje inspirační a hlavně expirační dyspnoii provázenou expiračním, chrčivým chropem. Nesoulad dechových pohybů vede často i k paradoxnímu dýchání. Při vdechu pacient vtahuje břicho, hrudník se pohybuje jako celek, nejprve směrem nahoru a od sternu se rozšiřuje v předozadním průměru. Je již deformovaný a tuhne v tomto postavení.

Léčebná tělesná výchova je zde zaměřena především na hygienu průdušek s důkladnou expektorací a na polohové drenáže s předběžnou inhalací mukolytik. I když tato metoda v tomto stadiu dítě vyčerpává, nutno ji provádět. Odstranění hlenu je nutné, hlen zvyšuje napětí a odpor při dýchání.

Polohové drenáže provádíme opatrně a jemně, ne všechny najednou. Většina pacientů už nesnáší při drenování poklepy, jenom vibrace se stlačováním hrudníku při výdechu. Před polohovými drenážemi uvolňujeme hrudník masáží a také v přestávkách mezi drenážemi uklidňujeme dítě jemnými masážními tahy na hrudníku a podél páteře. Mimo masáž hrudníku a páteře je dobré v tomto stadiu provádět masáž dolních i horních končetin, aplikovat i drobné pohyby aktivní jako u kardiaků pro zlepšení krevního oběhu. Dítě si při těchto masážích odpočine a odvádí se i pozornost od námahy kašle. Jakmile se pacient po polohových drenážích zklidní, navodíme nácvik bráničního dýchání, nejlépe v relaxované poloze v lehu na boku při zvýšené poloze hrudníku a hlavy. Je-li dítě kašlem příliš vyčerpané, necháme ho odpočinout alespoň půl hodiny a pak provádíme nácvik bráničního dýchání a podle možnosti několik cviků pro zlepšení koordinace svalů trupu. Cviky můžeme provádět většinou vsedě s dopomocí — vedeným pohybem. I když pacienti převážně leží, nutíme je do změny polohy na lůžku a samostatné obsluhy běžných denních činností, pokud to jde. Pro vhodné zaměstnání ležících větších dětí je dobře se spojit s učitelkami a s instruktorkou léčby prací, aby vzbudily zájem dětí o nějakou činnost, která se dá provádět i na lůžku.

Aplikace LTV u kojenců a batolat zůstává stejná jako v předešlém stadiu — masáže, změna poloh. Polohové drenáže však provádíme krátkodobě a šetrně.

U těžce probíhající respirační infekce třetího stadia onemocnění, při dušnosti napojují se děti na respirátor nebo se předávají na oddělení intenzivní péče — resuscitace. I zde pomáhá rehabilitační pracovnice facilitovat dechové pohyby hrudníku a bránice několikrát denně, hlavně při přerušení nebo ukončení rozdýchávání pacienta v respirátoru.

Práce rehabilitačních pracovníků u pacientů s CF je náročná na čas i trpělivost a v pokročilém stadiu i na citlivý přístup k těžce nemocnému dítěti.

LITERATURA

1. SHARP JOHN, T., DANON, J., DRUZ, W. S., GOLDBERG, N. M., FISHMAN, H., MACHNACH, W.: Respiratory muscle function in patients with chronic obstructive pulmonary disease: its relationship to disability and to respiratory therapy. Amer. rev. resp. dis. 110 suppl. 154—167, 1974
2. MELLINS ROBERT B.: Pulmonary physiotherapy in the paediatric Age Group. Amer. Rev. Resp. Dis. 110 suppl. 137 až 142, 1974
3. SACHSE TU. J.: Muskelbefunde bei chronisch obstruktiven Atemwegserkrankungen. Rehabilitacia 13 Suppl. 98—105, 1976

(9.)

METODICKÉ POSTUPY V LÉČEBNÉ TĚLESNÉ VÝCHOVĚ S PŘÍKLADY CVIKŮ

J. ŠTEFANOVÁ

Syndrom ztuhlého hrudníku se v průběhu tohoto chronického onemocnění zhoršuje, proto začínáme vždy nácvikem relaxace. Uvolnění hrudníku potřebujeme k expektoraci i k reedukaci dýchání. Z relaxačních metod používáme masáže.

Uvolnění masáží provádíme vždy před polohovými drenážemi i během aplikací polohových drenáží a před dechovým cvičením. Masáže provádíme vleže; jestliže se pacientovi špatně dýchá v horizontální poloze, zvýšíme mu polohu podložením hrudníku nebo čela postele, nebo ho posadíme do uvolněného sedu a volíme hmaty, které můžeme aplikovat i vsedě. Malé dítě si můžeme vzít na klín a opřít ho o svůj hrudník nebo o svou paži, podobně jako při polohových drenážích.

Masážní hmaty:

a) Vytráení hrudníku v diagonále.

Provádí se vleže na zádech, cvičitelka přiloží ruce na sternum pacienta a při výdechu provede tlakový tah šikmo od sternu na dolní žeberní oblouk a současně k ramennímu kloubu ve směru protažení svalu prsního (viz obr. č. 9, 10). Tímto způsobem protahujeme zadní část hrudníku v lehu na břicho ze středu nejvyššího kyfotického zakřivení směrem k hornímu okraji lopatky a na protilehlou stranu dolních žebere.



Obr. 9. Masáž hrudníku. Základní poloha rukou ve střední části hrudníku.



Obr. 10. Masáž hrudníku. Protážení hrudníku v diagonále při výdechu.

- b) Vytírání podél páteře — dvěma prsty od zdola nahoru oboustranně.
- c) Vytírání mezižebří — tah ze předu směrem k páteři.
- d) Vytírání v linii ramen a krku nad lopatkou směrem k páteři.
- e) Vytírání pod dolními žebrařními oblouky ze předu k páteři.

Hmaty provádíme několikrát podle potřeby a síla tlaku se odstupňuje podle svalové síly dítěte a zároveň podle jeho pocitů.

Relaxace aktivní — lokální (místní)

Relaxaci aktivní nacvičujeme k uvědomění si pocitů uvolnění jednotlivých svalových skupin. Nejjednodušší je vycházet z kontrastů maximálního napětí svalového do uvolnění. Děti bez většího vysvětlení pochopí rozdíl pocitu mezi svalem napjatým a uvolněným. Vnímají auditivně náš pokyn, sledují vizuálně pohyb a svou vůlí jej mění, a tím si uvědomují celý proces. Zpočátku cvičíme pohyb na jednoduchých kloubech, např. uvolnění extensorů ruky. Ruka se napne od zápěstí až ke konečkům prstů — krátká výdrž, nato se nechá pasivně klesnout uvolněním extensorů bez jakékoliv aktivity flexorů. Od menších svalových skupin postupujeme k větším svalovým skupinám. Dítě musí aktivně spolupracovat, a proto se hodí nacvičovat u dětí školního věku.

Nácvik celkové relaxace v návaznosti na LTV se osvědčil u větších dětí (asi 8 let) a mladistvých metodou autogenního tréninku (viz kap. 11).

Polohové drenáže

Jak již bylo řečeno, účinná drenáž vyžaduje pečlivé polohování pacienta — nemocné oblasti mají být co nejvýše, aby spád a gravitace pomohly sekretům odtékat z periferních bronchiolů do velkých bronchů, odkud mohou být snadněji expektorovány.

Základní polohy:

Drenáž přední části horních loků — poloha vsedě v mírném záklonu, poklep a vibrace v linii ramen pod klíční kostí (obr. č. 11).



Obr. 11. Drenáž přední části horních laloků.



Obr. 12. Drenáž zadní části horních laloků.



Obr. 13. Drenáž předních segmentů středního laloku.



Obr. 14. Drenáž horních segmentů dolních laloků.

Drenáž zadní části horních laloků — poloha vsedě v mírném předklonu, poklep nad horním úhlem lopatky (obr. č. 12).

Drenáž předních segmentů středního laloku — poloha vlehu šikmo na zádech, trup snížen v úhlu do 30°, poklep ve střední části hrudníku vpřed (obr. č. 13).

Drenáž anterobasálního segmentu předních segmentů dolních laloků — poloha vlehu šikmo na zádech, trup snížen v úhlu nad 30°, poklep ve střední části hrudníku vpřed (obr. č. 13).

Drenáž anterobasálního segmentu předních segmentů dolních laloků — poloha vlehu šikmo na zádech, trup snížen v úhlu nad 30°, poklep v dolní části hrudníku vpředu.

Drenáž horních segmentů dolních laloků — leh šikmo na břiše, trup snížen do 20°, poklep pod lopatkami (obr. č. 14).

Drenáž zadních segmentů dolních laloků — leh šikmo na břiše, sklon 45° i více, poklep na dolních žebrech vzadu.

Drenáž pravého středního laloku — leh šikmo na boku s rotací trupu asi do 45°, sklon trupu do 30°, poklep na boční straně nad prsní bradavkou.

Drenáž pravého dolního laloku — leh šikmo na boku, sklon do 45° i více, poklep na postranní dolní žebra. Drenáž vlevo — opačné polohy.

Polohové drenáže můžeme provádět buď přímo na lůžku, které upravujeme do šikmých poloh posuvným podhlavníkem, nebo zvednutím nohou postele nebo úpravou podložením matrací dekou. Poloha má být upravena bezpečně a pohodlně — je to zároveň poloha relaxační. Aplikaci poloh lze také provádět na trakčním stole v potřebném sklonu a upevněnf. U menších dětí provádíme základní polohy přímo na klíně cvičitelky nebo na postýlce.

Při polohových drenážích pomáháme pacientu k expektoraci stimulací nad místem, které je drenováno. Jsou to poklepy, které provádí cvičitelka důrazně a rychle prsty ruky, které jsou lehce flektovány, tvoří jakousi miskou (obr. č. 15). Pohyb ruky je pružný, zápěstí volné. Flexe a extense v zápěstí se velmi rychle střídají. Poklepy se střídají s vibrací, která se provádí rukou na plocho (dlaní a prsty). Vibrací se přenášejí jemné otřesy na hrudní stěnu z ruky a paže cvičitelky tím, že svaly jejího předloktí flexory a extensory se střídají v jakési isometrické kontrakci. Vibrace přenášené na hrudník jsou provázány stlačováním hrudníku během expiračních pohybů hrudníku. Vibračním tlakem při expiraci se výdech postupně prodlužuje, což faciliteje expektoraci. Tyto úkony polohování, poklepy, vibrace a stlačování hrudníku působí na posun sekretu z periferie, do bronchiálních kmenů, čímž je navazován reflexní kašel.



Obr. 15. Flekční postavení prstů ruky při poklepu.

Polohové drenáže se provádějí jedenkrát až třikrát denně podle zahlenění pacienta. V každé poloze je nutno setrvat 4 až 6 minut. V denním režimu je zařazujeme vždy před jídlem nebo jednu hodinu po jídle a medikaci. U pacientů 2. a 3. stadia při hromadění většího množství hlenů navazují polohové drenáže na inhalaci mukolytik. Jen u pacientů s velkým množstvím hlenů drenujeme před inhalací a po inhalaci (4). U zahleněných kojenců je nutno hlen odsávat.

Autoexpektorace

Za důležitou metodu u CF pokládáme nácvik autoexpektorace, kterému předchází nácvik uvolnění hrudníku. Pacient se učí uvědomit si pocit uvolnění hrudníku. Po uvolnění hrudníku vyzveme pacienta k několika prohloubeným dechům a vykašlání sekretu. Opakujeme s důrazem: „Vykašlávej z hloubky.“ U pacientů se zafixovaným ispiračním postavením hrudníku je nutné zintenzívnit brániční dýchání a pak zkoušet vykašlávání. Zvýšením dechových pohybů bránice a dolní apertury hrudníku se částečně reflexně uvolní horní část hrudníku a pacient snáze vykašlává. Často si děti samy dopomáhají tím, že si položí svou ruku na určitou část hrudníku jakoby si pomáhaly „podržením hrudníku“ k důkladnému vykašlávání. Autoexpektorace by se měla provádět u CF denně, hlavně ráno, ale i během dne. Nejlépe se provádí v uvolněném sedu. Doporučuje se provádět především u pacientů středně těžkého a těžkého stadia, které nemůžeme zatížit pohybem. Podobně můžeme navodit autoexpektoraci z nácviku relaxace autogenním tréninkem, když přecházíme z celkové relaxace na uvolněné dýchání a expektoraci.

Reedukace dýchání

Dechová cvičení ovlivňují také relaxaci hrudníku a zlepšují koordinaci dechových pohybů. Při aplikaci dechových cvičení je nutno respektovat dnešní názory na patofyziologii dýchání v tom smyslu, že chorobným stavem je ovlivněna jak práce, tak i činnost dechových svalů. To znamená, že určité ekonomické řízení má i chorobný organismus, který se adaptuje na danou situaci (podle rozsahu patologických změn). Nepokoušíme se tedy o výraznou změnu ventilačního typu, zvláště u stavů, kde mohou být irreversibilní změny (3).

U CF je důležitý nácvik především bráničního dýchání, jak již bylo zdůrazněno v předchozích kapitolách. Nacvičujeme ho ve všech polohách horizontálních (v lehu na břiše, na boku, na zádech, v podporu klečmo), ale i vertikálních (vseď a ve stoji). Cvičíme zpočátku tak, že mezi normální dýchání pacienta vkládáme 6 až 8 cyklů správně provedeného bráničního dýchání v rytmu dýchání pacienta. Podle spolupráce s pacientem dechové cvičení zintenzívňujeme. Brániční a břišní dýchání můžeme provádět v různých variantách:

a) jako brániční a břišní dýchání celkem známé [při vdechu uvolňujeme břišní stěnu a při výdechu zatahujeme];

b) jako brániční a břišní dýchání s předchozím rozevřením dolních žebér do stran před vdechem do břicha (obr. č. 18) a klidný výdech se stažením břišní stěny a dolních žebér. Tato varianta je v provedení těžší pro pacienta, podporuje však důkladné rozvinutí bránice, což jsme sledovali na rtg štítového obrazu pomocí zesilovače se současným záznamem na videorekordu (Philips) a současným záznamem kinofilmu. Po překopřování kinofilmu jsme si mohli změřit rozsah pohybů bránice. U tohoto typu dýchání byly pohyby bránice zvětšené o 12 mm ve srovnání s typem prvním;

c) vdech z uvolněné břišní stěny do celého hrudníku (dechová vlna). Při tomto nácviku dýchání sledujeme souhru svalů břišních a svalů hrudníku. Pro zhybnění dolních žebér zařazujeme i lokalizované dechové pohyby dolního hrudníku hlavně do stran. Nacvičujeme je stimulací odporem až k uvědomění. Podle individuální potřeby zařadíme další lokalizované dechové pohyby hrudníku (3).

Pro zdůraznění a procvičení výdechu si mohou děti vkládat do úst odpor hláskovaním na ffff nebo ssss apod. Nacvičujeme u dětí, které umějí spíše nadechnout než vydechnout. Při vyslovení sss, ššš, fff, při výdechu se svaly trupu napnou ve smyslu vdechu isometricky, aniž vykonají příslušný pohyb pod uzavřenými hlasivkami. Naopak vdech po hláskovaném výdechu nastane při otevření hlasivek a výdatném pohybu bránice.

Podle možnosti zátěže aplikujeme i dechová cvičení dynamická s pohybem trupu a horních končetin pro zlepšení pružnosti hrudníku a uvolnění pletence pažního a dynamická cvičení dolních končetin ve spojení s bráněním dýcháním k výcviku břišních svalů (3). Dobrý stav těchto svalů pomáhá k expektoraci. Aplikace těchto cvičení provádíme u dětí, které již spolupracují od tří až čtyř let.

Nácvik prohloubeného dýchání u batolat můžeme cvičit pomocí bublání do láhve s vodou (obr. 17). Naplníme láhev nebo hlubší misku vodou a ponoříme do ní gumovou hadičku asi 50 cm dlouhou o průměru jeden cm. Druhý konec dáme dítěti do úst. Dáváme přitom pozor, aby dítě vdechovalo nosem a ne ústy. Při dýchání stimuluje bříško dítěte dlaní položenou pod dolní žeberní oblouky. Při vdechu se břišní stěna uvolní, při výdechu a bublání se břišní stěna stahuje. Nácvik prohloubeného dýchání u kojenců, jak již bylo řečeno v předešlé kapitole, dosahujeme změnami poloh, masážími hrudníku, stimulací, stlačováním i kladením odporu hrudníku a pasivními pohyby horních končetin.



Obr. 18. Brániční dýchání I. fáze — rozevření dolních žebér před vdechem do břicha.



Obr. 17. Návuk prohloubeného dýchání bráničního „bubláním“ se stimulací břišní stěny.

Metodika cvičení u kojenců a batolat

Některé děti s diagnosou GF od narození bývají pohybově i psychicky retardované. Psychomotorický vývoj se vyrovnává ve třetím roce věku. Proto se doporučuje podporovat vývoj hybnosti dítěte cvičením již v tomto údobí. Cvičení je vhodné provádět vícekrát denně kratší dobu, nejlépe při přebalování, před koupáním nebo po koupání, v době mezi krmením. S dětmi cvičíme pomalu, klidně, s jistotou dítě uchopujeme. Při změně poloh je nutné přidržet hlavičku, aby nepřepadala.

Některé příklady cviků s menší náročností na kardiovaskulární aparát [3].

Cviky pro dolní a horní končetiny

V poloze vleže na zádech uchopíme obě nožičky rukama nad hlezenným kloubem a střídavě vedeme jednu a druhou do skrčení přednožmo a zpět do natažení.

V téže poloze vedeme obě nožičky současně do skrčení přednožmo, přičemž na nožičky při skrčení mírně přitlačíme; tím dosáhneme mírné masáže břišní stěny.

Ve stejné poloze, stejným uchopením kroužíme nožičkami v kyčelním kloubu, ze skrčení přednožmo zevními kruhy až do natažení snožmo.

Poloha táž, nohy dítěte uchopíme nad hlezennými klouby, u menšího dítěte v kolenu, ale zespodu a velkým obloukem přednožmo vedeme napnuté nohy, až se špičky nohou dotknou čela, později až do lehu vznesmo.

Vleže na zádech procvičujeme horní končetiny. Podáme dítěti palce. Již zcela malé dítě je uchopí a pevně se jich drží. Naše dlaně a prsty volně objímají ruce a zápěstí dítěte, připraveny okamžitě dítě uchopit, kdyby se nás pustilo. Vedeme paže do vzpažení zevně a zpět do připažení zkrížmo s mírným přitlačením paží na postranní přední část hrudníku. Jemné přitlačení paží na hrudník je nutí k výdechu, a tím reflexně i k většímu nadechnutí.

V téže poloze vedeme paže dítěte upažením do vzpažení a stejně zpět, nebo z připažení skrčmo do vzpažení a zpět. Můžeme použít k protažení svalů i vedených pohybů v diagonále (podle Kabata).

Ve stejné poloze kroužíme ještě oběma pažemi předpažením do vzpažení a upažením zpět.

Aktivní pohyb za hračkou

Dosahování na předmět vzpažováním střídavě jedné a druhé paže aplikujeme v poloze na zádech, na boku i na bříšku.

Příklady cviků k posilování svalů trupu a břicha

Správný vývoj svalstva trupu, šíje i končetin podporujeme cvičením polohových reflexů. Dítě zvedáme drážce je oběma rukama kolem hrudníku ve svislé poloze a pomalu je nakláníme do polohy horizontální, bříškem nebo i bokem a zády k podložce. Tyto pohyby však konáme jen krátce, a teprve tehdy, když dítě zvedá hlavu a končetiny.

Při cvičení postupujeme zcela podle individuálního stavu a schopností dítěte.

Dalším důležitým cvikem je polohování dítěte do lehu na bříško. Má se provádět několikrát denně mezi jídlem a spaním, u kojenců do dvou měsíců na kratší dobu s dohledem. Pro posílení svalstva zad cvičíme mírné nadzvedávání trupu z lehu na bříšku. Uchopíme dítě za ruce a zápěstí, paže jsou ve vzpažení zevně. Mírným protažením paží v udané poloze nadzvednutím trupu nám dítě velmi brzo pomáhá. Cvik provádíme v pomalém a stejnoměrném rytmu.

Vleže na bříše posilujeme svalstvo zad dalším cvikem. Nohy dítěte uchopíme pravou rukou těsně nad kotníky, paže dítěte složíme do podporu o předloktí a levou rukou podpráíme hrudník dítěte, aby váha těla, jsou-li paže ještě slabé, spočívala na naší ruce. Pak obě nohy současně zvedáme do zanožení a pomalu spouštíme zpět.

Pro posílení pletence ramenního a břišního lisu provádíme trakční test. V poloze vleže na zádech podáme dítěti prsty a mírným přitážením paží směrem dopředu vzhůru dáme dítěti impuls k přitážení paží daným směrem a k nadzvednutí hlavy a celého trupu.

Je-li dítě slabé, nacvičujeme napřed jen úchop s přitážením hlavy, a teprve když dítě má již natolik posílené krční svalstvo, že udrží hlavičku, můžeme je zvedat až do sedu.

Cviky s větší náročností na pohybový a kardiovaskulární aparát (3)

Jsou to cviky odporové a výbavné na reflexním podkladě, které aktivují svalové souhry nutné pro vytvoření fyziologických podmínek k normální svalové činnosti v rámci lokomoce.

U kojenců používáme reflexního plazení, pomocí kterého nacvičujeme vzpřímenou ze šíje a pletenců ramenních a zároveň celkově zapojujeme do funkce vzpřímoavače trupu a pletence pánevní. Aktivují se i svaly břišní stěny. Reflexní plazení je výbavné u zdravých jedinců do konce I. trimenonu, u dětí retardovaných děle.

Jsou různé modifikace reflexního plazení. Záleží na tom, které spoušťové zóny použijeme. (Podrobněji viz v knize Pfeifer a kol.: Facilitační metody v léčebné rehabilitaci. (1).

Nejčastěji užívaná modifikace reflexního plazení je tzv. plazení v diagonále, kdy používáme spoušťové zóny na čelistní horní končetině a záhlaví dolní končetině. Na čelistní horní končetině je spoušťovou zónou tlak na mediálním epikondylu humeru, končetina je ve vzpažení, opírá se o podložku. Na záhlaví dolní končetině je spoušťovou zónou tlak na patičku, noha je v eversi, končetina je v lehké semiflexi a zevní rotaci v kyčelním kloubu. Dítě otáčí hlavu, addukuje lopatky — vzpřimuje se v pletenci ramenním na čelistní straně, vysunuje záhlavní horní končetinu směrem vpřed, opírá

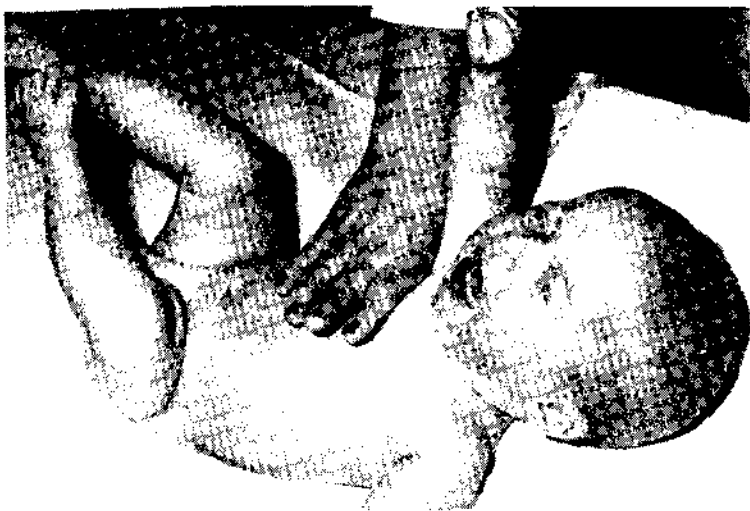
se o nakračující čelistní dolní končetinu, vzpřimuje se (nadzvedává pánev), extenduje záhlavní dolní končetinu; zapojují se zádové svaly a svaly břišní stěny.

Chceme-li zlepšit extenzi dolní končetiny a posílit zádové a břišní svalstvo, můžeme použít tzv. cviku „ždírnák“. Můžeme cvičit od druhého až třetího měsíce.

Základní poloha: Dítě leží na boku, spodní horní končetinu má pod hlavou opřenou o předloktí, obě dolní končetiny jsou flectované, přitisknuté k bříšku a vytočené zevně. Tlačíme plochou dlaně na svrchní rameno šikmo dopředu a dolů.

Dítě se opírá o spodní i vrchní horní končetinu, vykopává dolní končetinu (extenduje) přes odpor, stahuje břišní stěnu.

Velmi účinný cvik u kojenců druhého a třetího trimenonu, ale i později, je otáčení na bok.



Obr. 18. Tlak dlaní v mamilární čáře v místě úponu bránice směrem diagonálním proti podložce.



Obr. 19. Tlakem vyvolaná extenze a rotace hlavy, extenze v hrudní části, stah břišní stěny, flexe pánve a dolních končetin s mírnou rotací pánve.



Obr. 20. Dokončení rotace pánve a trupu — dítě je natočeno na bok.

V poloze vleže na zádech dráždíme tlakem dlaně hrudník v mamilární linii v úponu bránice v tak zvané „hrudní zóně“ (obr. 18, 19, 20). Tímto nastaveným odporem provokujeme vzpřimovací mechanismy, fázickou hybnost a zároveň působíme na prohloubení dýchání přímým stahem interkostálních svalů 7. a 8. žebra, přeneseným stahem transversokostálních svalů 6. až 8. žebra a přes nervus frenicus na přenesený stah (smrštění) bránice se stahem břišní stěny. Reflexním otáčením na bok můžeme ovlivnit různé deformity hrudníku, např. Harrisonovou rýhu.

Dítě nikdy neučíme sedět ani stát, ani chodit — pouze posilujeme potřebné skupiny svalové a aktivujeme souhry svalové, a tím přispíváme ke správnému pohybovému vývoji dítěte.

Cviky mobility hrudníku a páteře a cviky na zlepšení pohybové funkce svalů trupu

Tyto dva druhy cviků se doplňují u ztuhlých hrudníků chorob obstrukčního typu.

Pohyblivost hrudníku si ověřujeme aspekty pohyblivosti žebírek v klidovém dýchání a dýcháním po menší zátěži (např. 10 až 15 dřepů). Pohyblivost páteře sledujeme v různých pohybech celkově i úsekově.

K udržení pohyblivosti hrudníku a páteře volíme cviky jednoduché v rychlejším tempu. Např. jsou to úhyby hrudníku všemi směry, které procvičujeme v lehu nebo sedu (obr. 21). Dále jsou to úklony, předklony a později i záklony hlavně v hrudní části, předklony v diagonále i rotace trupu. Důležité je i procvičení ztuhlých ramen, kde aplikujeme rychlé pohyby střídáním elevace deprese, protrakce a retrakce i ve smyslu rytmické stabilisace, a krouživé pohyby ramenního kloubu do zevní rotace a deprese.

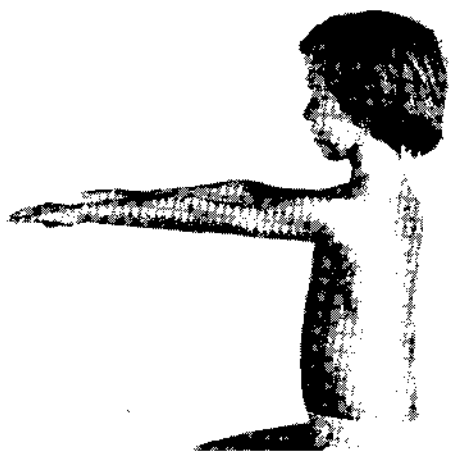
Pro zlepšení pohybové funkce svalů trupu, jak již bylo uvedeno v předešlé kapitole (kap. 9) se zaměříme na výcvik svalů s tendencí ke zkrácení a oslabení. Cviky provádíme pomalu, aby si pacient uvědomil správnou polohu a dbáme na přesné provádění cviků (obr. 22, 23). Při nácviku vycházíme vždy z polohy a pocitu, který je pacientu znám. Např.: pacient drží ramena v elevaci, hrudní páteř je v kyfotickém postavení. Zkrácení se projevuje v horní části m. trapezius — oslabení v jeho dolní



Obr. 21. Úhyby hrudníku.



Obr. 22. Nácvik úklonu v hrudní části.

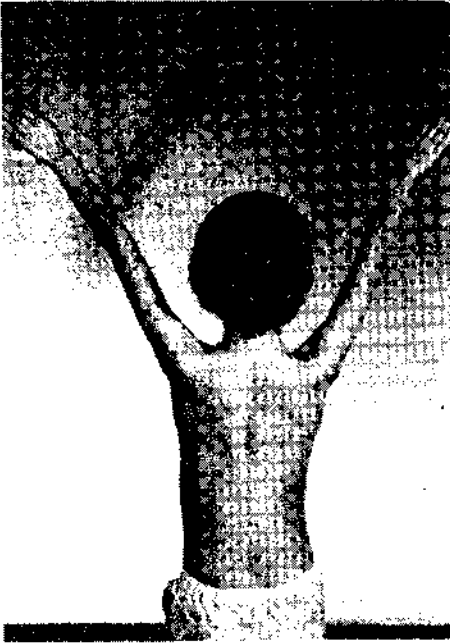


Obr. 23. Zdůraznění správné polohy ramen při procvičování paží a pletence pažního.

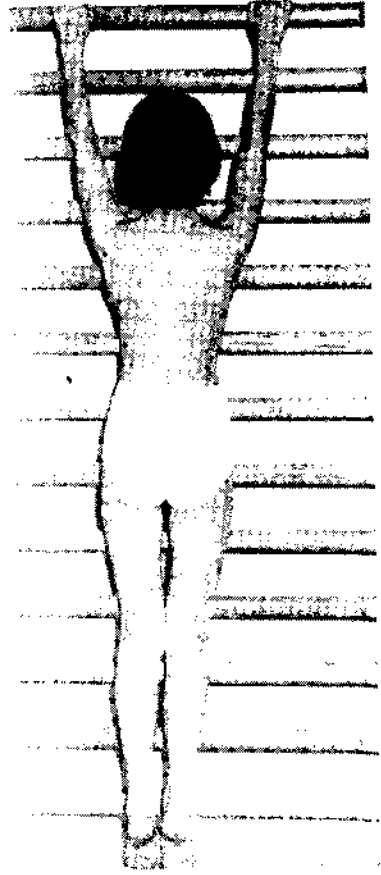


Obr. 24. Protahení — uvolnění pletence pažního do elevace.

části a v depresorech lopatky. Začínáme tím, že pacienta necháme zvednout ramena ještě více do elevace [obr. 24] — tím inhibujeme zkrácené svaly k protažení — pak jdeme pomalu do deprese s kaudálním posunem lopatek při protažené páteři, čímž aktivujeme a posilujeme svaly ve zkrácení [obr. 25]. Při tomto způsobu provádění cviků je aktivace oslabených svalů větší.



Obr. 25. Deprese s kaudálním posunem lopatky při vzpřímené páteři.



Obr. 26. Svis na žebřině s protažením hrudní páteře při správné poloze ramen.

Tento cvik považujeme za velmi důležitý, protože pomáhá vracet pomocné vdechové svalstvo do klidové polohy, což se projeví i v koordinaci dechových pohybů. Cvik lze provádět v různých aplikacích, např. ve svísu na žebřině (viz obr. 26).



Obr. 27. Vdech do zad v hrudní části páteře.

Dále ho můžeme provádět i vleže na břiše s pohybem páteře a dýcháním. Při vdechu uvolníme páteř do kyfotického postavení (obr. 27, 28). při výdechu cvičíme kaudální posun lopatky a vzpřímení páteře (obr. 28).



Obr. 28. Výdech s tlakem hrudníku k podložce se současným protažením páteře a kaudálním posunem lopatek.



Obr. 29. Protažení trupu a pletence pažního vzpažením za hračkou.



Obr. 30. Protažení trupu do rovného předklonu předpažením za hračkou.

U batolat do tří let aplikujeme tyto cviky nejlépe v sedu na klíně cvičitelky pomocí stimulace za hračkou. Pohyby vedeme: k protažení hrudníku vzpažením (obr. 29) až do záklonu, předpažením do protažení páteře v předklonu (obr. 30), dále upažením

do rotace (obr. 31) a hlubokých předklonů, kde zároveň posilujeme svaly zádové (obr. 32).

Pro procvičení páteře u dětí školního věku i starších možno použít i cviků z automobilisace páteře podle Lewita (2).



Obr. 31. Rotace trupu upažením za hračkou.



Obr. 32. Protažení trupu v hlubokém předklonu zvedáním hraček.

Domácí cvičení

Protože CF jako chronické plicní onemocnění má ve všech třech stadiích období klidu a zhoršeného stavu, je nutné upravit denní režim nemocného dítěte i cvičení pro obě tato období.

Při zhoršeném stavu exacerbace respirační infekce a v době rekonvalescence instruujeme děti a jejich rodiče v aplikaci polohových drenáží s poklepy, vibracemi a některými masážními hmaty podle individuální potřeby. Zdůrazňujeme důležitost hygieny průdušek. U větších dětí to spojujeme s instruktáží nácviku bráničního dýchání. Většina rodičů se to snaží poctivě provádět.

V klidovém období je horší přesvědčovat rodiče, že mají s dítětem cvičit dál, podporovat jeho všestrannou pohybovou aktivitu, že pohyb a cvičení a jeho pravidelné provádění přináší dobré výsledky, že zvyšuje tělesnou zdatnost dítěte a odolnost proti infekci, že je to část léčby zaměřené na prevenci. U pacientů II. stadia choroby s častou exacerbací respirační infekce a u pacientů III. stadia choroby by se pravidelně prováděná specifická cvičení měla stát denní hygienickou potřebou jako expektorace. Cviky zde vybíráme přísně individuálně podle potřeby vzhledem k pohybové vyspělosti dítěte a možnosti zátěže. Důraz klademe na cviky relaxace, kterou potřebujeme k expektoraci. Dále zařazujeme cviky na posílení svalů břišních, zádových, na posílení svalů trupu, na zlepšení mobility hrudníku a na cviky pro správné držení

těla. Zdůrazňujeme cvičení bráničního dýchání staticky v různých polohách (v sedu, v lehu na boku, na zádech a v podporu klečmo) (3), ale i dynamicky s pohybem dolních končetin a trupu, kdy působíme zároveň na posílení svalů břišní stěny (3).

Cviky zařazujeme postupně, dbáme na jejich přísné provádění, a proto si zveme pacienty ke kontrole.

Celkově by měl pacient ovládat sestavu desíti až dvanácti cviků (u dětí školního věku), které opakuje šestkrát až osmkrát, což znamená 25 až 30 minut denního cvičení. Jestliže ho to zatěžuje, může si to rozložit na dvakrát. Také u kojenců a batolat, zvláště u pohybově opožděných jedinců, dáváme instruktáže dvou až pěti cviků podle individuální potřeby. Často je nutné, aby při tomto cvičení a hlavně při instruktáži byli oba rodiče, oba při cvičení pomáhali, aby je znali a měli jistotu, že cviky provádějí správně. U těchto malých dětí je nutné cvičit kratší dobu, ale častěji, to znamená, má-li dítě 5 cviků, rozdělíme je na 3 až 4 etapy. Každý cvik opakujeme třikrát až čtyřikrát a mezi opakováním děláme přestávky — dítě pocho- váme a podobně. Malé děti často pláčou — to však není vůbec překážka ve cvičení. O nutnosti provádět domácí cvičení musí přesvědčovat rodiče i děti nejen rehabilitační pracovnice, ale i ošetřující a indikující lékař, který může také sledovat výsledky cvičení.

LITERATURA

1. PFEIFFER J. a kolektiv: Facilitační metody v léčebné rehabilitaci, Avicenum, Praha 1976
2. JANDA V., LEWIT K.: Léčebná tělesná výchova u nemocných s vertebrogenními poruchami, Rehabilitácia Supplementum 2/1971
3. MÁČEK M., VÁVRA J., ŠTEFANOVÁ, J.: Léčebná tělesná výchova v pediatrii Avicenum, Praha 1975
4. ŠTEFANOVÁ J., ŠIMÁNKOVÁ N.: Léčebná rehabilitace u dětí postižených mucoviscidosou. Čs. Ped., 24. 1, 45 až 48, 1969
5. ŠTEFANOVÁ, J.: Mobility of thorax and spine in asthmatics, Allergebiologia et Immunopathologia vol. 5 — Num 4. str. 523, 1977

(10.)

METODICKÉ POKYNY K AUTOGENNÍMU TRÉNINKU

M. VYHNÁLEK

Autogenní trénink (AT) je relaxační metoda, která v sobě spojuje principy relaxace, koncentrace, autosugestivního ovlivnění a systematického nácviku. Relaxační metody vycházejí z poznatku o vzájemné souvislosti mezi třemi faktory: psychickým napětím, funkčním stavem vegetativního nervového systému a napětím kosterního svalstva. Existuje řada relaxačních postupů k psychohygienickým účelům, autogenní trénink je z nich nejrozšířenější.

Metodu autogenního tréninku vypracoval J. H. Schultz (1). Využil jednak některé prvky z jógy, jednak zkušenosti s hypnózou. Později metodu dále propracovala řada autorů v NDR a v SSSR Kleinsorge (2), Panov (3), Rožňov (4). U nás se AT zabývali hlavně Bouchal (5), Hoskovec (6) a Kratochvíl (7), (8).

Užíváme nižší stupeň AT podle Schultze (1), který jsme upravili pro použití u dětí. Modifikace spočívá v obměně znění formulek a v celkově jiném pojetí nácviku. V našem přístupu nacvičujeme AT ve stavu lehké hypnózy. Po AT následuje aplikace rehabilitačních metod. Tyto tři možné způsoby, které vedou k celkové relaxaci, se vzájemně prolínají a ovlivňují. Použití lehké hypnózy usnadní nácvik a vede k výraznější fixaci AT. Poté je patrný strmější náběh do celkové relaxace. Po odcvičení AT se vždy přímo přechází k vlastnímu rehabilitačním cvičení. Takto kombinovaná relaxační technika je nejvhodnější pro věkovou kategorii dětských pacientů 8 až 14 let.

Podle stupně závažnosti choroby je indikován způsob užití kombinované relaxační techniky. Pro pacienty sa středně těžkým průběhem nemoci se cvičení doporučuje v rámci léčebné péče. U pacientů s těžkým průběhem nemoci postupujeme velmi individuálně. Neužíváme přímo nácviku AT, ale spíše ve formě zklidňujících sugescí podporujeme účinek rehabilitačního cvičení. Tím odvádíme pozornost od ztíženého dýchání a zvolna navozujeme pocit klidu i celkového uvolnění.

Kombinovaná relaxační technika následuje v postupném sledu:

1. rozhovor s dítětem,
2. navození lehké hypnózy,
3. nácvik AT v lehké hypnóze,
4. expektorace navozená stavem výrazné relaxace,
5. vlastní LTV.

Nyní k jednotlivým bodům podrobně.

1. Rozhovor s dítětem

V rozhovoru nás zajímá přirozená situace relaxace. Ptáme se, jakým způsobem dítě odpočívá. Necháme si od něho podrobně popsat hezký zážitek naprostého klidu a pohody.

2. Navození lehké hypnózy

Při navozování lehké hypnózy použijeme této vzpomínky, necháme ji dítěti znovu prožít. Užíváme vlastních slov dítěte, popisujeme stav relaxace dětskému pacientu už známý. Zároveň si všímáme celkového psychického ladění dítěte. Živý zážitek a psychické naladění dítěte — obojí tvoří obsahový rámeček hypnózy. Hloubka hypnózy není pro efekt cvičení důležitá [Khan (9)]. Stačí navodit stav uklidnění dítěte.

3. Návčik AT v hypnóze

Během objevení se prožitků relaxace v hypnóze mají děti pocit tíhy a tepla. Pocit tíhy vzniká při uvolnění svalů, pocit tepla při rozšíření cév (Davis [10]). Obojí signalisuje celkové tělesné uvolnění. Tím je splněn jeden z předpokladů vlastního návčiku AT. Zdůrazňujeme dětem, že svalstvo má být uvolněné jako ve spánku, v končetinách nemá být žádné svalové napětí. Pacientovy končetiny se mají naší manipulaci zcela bezvládně poddávat — zvedáme je a necháváme padat vlastní vahou zpět.

K relaxaci se pojí další důležitý předpoklad návčiku AT — koncentrace. Děti si mají uvědomit klidnou polohu vlastního těla a soustředit se na myšlenku: „Jsem úplně klidný, do těla se mi vrací nová síla.“

Nižší stupeň AT obsahuje šest cvičení, při nichž se dosahuje probloubeného uvolnění v různých částech těla ve spojení se soustředěním na příslušné subjektivní pocity. Cvičení jsou řazena takto:

1. tíha
2. teplo
3. regulace srdeční činnosti
4. koncentrace na dech
5. regulace břišních orgánů
6. koncentrace na oblast hlavy.

U dětí užíváme nejprve individuálních formulek, které jim jsou prožitkově a smyslově blízké. Při hledání těchto formulek pro vyjádření adekvátního pocitu u dítěte si pomáháme plastickými obrazy: např. pocit tepla — „svítí sluníčko“, „jsi ponořen v příjemně teplé vodě ve vaně“, pocit tepla v břiše — „vypil jsi horký čaj“, „máš teplou kaši v žaludku“ apod. Individuální formulky navodí základní pocit, který se teprve potom váže s formulkami standardními.

Příklad vyvolání pocitu tíhy:

1. „Celé tělo je těžké jako z olova, jako když dlouho běháš a jsi unavený“ (individuální formulka).
2. „Pravá ruka je těžká, pravou ruku máš těžkou, pravou ruku mám těžkou“ (tři typy standardních formulek).

Standardní formulky jdou za sebou tak, že poprvé upozorňujeme na vznikající pocit, podruhé sugerujeme vznikající pocit a potřetí umožňujeme pacientovi uvědomění si navozeného pocitu, a tím usnadňujeme jeho opakování v bdělém stavu.

Formulky 1. cvičení: pocit tíhy

pravá ruka je těžká — pravou ruku máš těžkou — pravou mám těžkou
obě ruce jsou těžké — obě ruce máš těžké — obě ruce mám těžké — nohy jsou těžké
— nohy máš těžké — nohy mám těžké
celé tělo je těžké — celé tělo máš těžké — celé tělo mám těžké
TÍHA

Formulky 2. cvičení: pocit tepla

pravá ruka je teplá — pravou ruku máš teplou — pravou ruku mám teplou
levá ruka je teplá... dále se postupuje obdobně jako v prvním cvičení „projde se“
celé tělo kromě hlavy...

TEPLO

Formulky 3. cvičení: regulace srdeční činnosti

srdce tepe klidně a pravidelně — srdce ti tepe... — srdce mi tepe...

SRDCE

Formulky 4. cvičení: koncentrace na dech

dech je zcela klidný — dech máš... dech mám zcela... dýchá mi to samo

DECH

Formulky 5. cvičení: regulace břišních orgánů

do oblasti břicha proudí teplo — ... ti proudí... — ... proudí...

TEPLO V BŘÍŠE

Formulky 6. cvičení: koncentrace na oblast hlavy

čelo je příjemně chladné — ... máš... — čelo mám...

CHLADNÉ ČELO

Koncentrace na určené formulky nemá příliš aktivisovat organismus, má mít spíše pasivní ráz. V AT má vše plynout volně a samozřejmě, bez úsilí. V nácviku AT se neuplatňuje vůle, ta by vedla k napětí. Vznik pocitů celkové relaxace není výsledkem délky jednotlivých cvičení, nýbrž častosti a pravidelnosti cvičení — jak uvádí Kratochvíl [1]).

Při nácviku máme věnovat zvýšenou pozornost dechu a srdeční činnosti, avšak nesmíme násilně zasahovat do ekonomického řízení nemocného organismu. Při každém cvičení AT zdůrazníme dítěti, aby si vzniklé pocity relaxace vždy připomínalo ve spojení se zřetěním formulek.

4. Expektorace navozená stavem výrazné relaxace

Dítě celkově uvolněné i zklidněné v poloze vleže vyzveme k expektoraci v poloze vsedě. Expektorace bezprostředně po odcvičení AT je velmi výdatná.

Všemi těmito způsoby navozená celková relaxace dětského pacienta tvoří pak podklad pro užití vlastní LTV. Přejít z relaxace do LTV se má dítě pozvolna, vzhledem k tomu, že tepová frekvence se při AT snižuje, což bylo ověřeno měřeními.

5. Vlastní LTV

Odkazujeme na kapitolu 9.

Metodické připomínky

Poloha pacienta při cvičení je vleže na zádech, ruce podél těla, dlaněmi dolů, oči jsou zavřeny. Druhý způsob je vsedě, v poloze „spícího vozky“, ruce jsou položeny dlaněmi na stehnech, hlava spočívá na prsou. Třetí poloha je v uvolněném sedu s oporou hrudní a krční páteře. Relaxační polohy zkusíme a aplikujeme podle přání dítěte. Pro děti ve středně těžkém a těžkém stavu je někdy lépe užít polohu vsedě.

Při každém cvičení AT probereme všech šest dílčích cviků, po sobě. Kontrolu relaxace provádíme průběžně během cvičení. V celém cvičení se od začátku do konce pomalu zrychluje tempo. Počáteční nácvik mimo LTV trvá asi dvacet minut, po jeho zvládnutí se cvičí dvakrát denně po deseti minutách. Cvičení má význam pouze při pravidelném a dlouhodobém provádění.

Velmi dobré zkušenosti jsme měli s AT probíhajícím kolektivní formou ve skupince čtyř až šesti dětí. Pro tento způsob nácviku vybíráme děti přibližně stejného věku.

Nácvik AT prováděný u chronicky nemocných dětí zpočátku pomocí lehké hypnózy se ukázal velmi výhodný. Ve srovnání s relaxací navozenou klasickým způsobem pouze pomocí LTV, je tato kombinovaná forma AT v účincích trvalejší. Rovněž expektorace je pro děti s CF snadnější.

AT patří k technikám, které mohou rehabilitační pracovníci za supervise lékaře či psychologa provádět s pacienty samostatně. Předpokladem je, že se pracovníci naučí celému postupu na sobě, což umožňuje porozumění různým fázím nácviku, problémům i potížím, které se mohou při nácviku vyskytovat (Kratochvíl [11]).

LITERATURA

1. SCHULTZ, J. H.: Autogenní trénink. Avicenum, Praha 1969
2. KLEINSORGE, H., KLUMBIES, G.: Technik der Relaxion (Selbstentspannung). VEB Fischer, Jena 1981
3. PANOV, A. G. A KOL.: Autogennaja trenirovka. Medicina Leningrad 1973
4. ROŽNOV, V. E. A KOL.: Rukovodstvo po psihoterapii. Medicina Moskva 1974
5. BOUCHAL, M.: K vyššímu stupni autogenního tréninku J. H. Schultze. Čs. psychiat. 66, 98—103, 1970
6. HOSKOVEC, J.: Psychologie hypnózy a sugesce. Academia, Praha 1969
7. KRATOCHVÍL, S.: Psychoterapie. Avicenum, Praha 1970
8. KRATOCHVÍL, S.: Podstata hypnózy a spánek. Academia, Praha 1972
9. KHAN, A. U. ET AL.: Hypnotic suggestibility compared with other methods of isolating emotionally prone asthmatic children. Amer. J. Clin. Hypnosis 17/1, 50—53, 1974
10. DAVIS, M. H. ET AL.: Relaxation training facilitated by biofeedback apparatus as a supplemental treatment in bronchial asthma. J. Psychosom. Res. 17/2, 121—128, 1973
11. KRATOCHVÍL, S., ŠOPEK, J.: Úvod do psychoterapie pro SZP. Ústav pro další vzdělávání SZP Brno 1975

VÝSLEDKY LÉČEBNÉ PÉČE A MOŽNOSTI JEJÍHO ZLEPŠENÍ

J. HOUŠTĚK, V. VÁVROVÁ

Pokroky v léčení CF za uplynulých třicet let výrazně změnily osud nemocných dětí. Onemocnění, jemuž většina dětí podléhala v kojeneckém věku, začíná dnes být závažným problémem zajímavícím lékaře věnující se dorostu a dospělým. Věk nemocných se tedy výrazně prodloužil. Naší snahou však nemůže být pouze prodloužení života. Naším cílem je, aby nemocní mohli vést co nejaktivnější, plný život.

Přírozený průběh nemoci je bohužel u některých nemocných nepříznivý a nelze jej ovlivnit ani včasnou diagnosou ani intenzivní léčbou. Tato skutečnost však nesmí vést k přehnanému pesimismu ani k terapeutickému nihilismu. Měla by být podnětem k hledání co nejúčinnějšího screeningu a co nejlepších léčebných metod.

Skutečnost, že se život dětí s CF výrazně prodloužil [5] se přičítá především soustavné a včas zavedené léčbě. Zhodnocení přínosu jakéhokoli léčebného postupu je však u dětí s CF nesmírně obtížné. Každé dítě je totiž léčeno komplexně a nelze hodnotit jednotlivé složky této komplexní léčby izolovaně. Onemocnění probíhá u každého dítěte jinak, a proto je těžké vývoj nemoci u jednotlivých dětí srovnávat. Ovlivňuje jej celá řada okolností, ať už to je stupeň a charakter infekce dýchacích cest, či odolnost dítěte, přidružené komplikace aj.

Léčebné postupy, doporučené různými autory, se v některých bodech liší. Na nutnosti provádět pravidelné posturální drenáže a léčebnou tělesnou výchovu se však shodují prakticky všechny školy. Srovnání jednotlivých léčebných postupů a jejich zhodnocení lze provést jen na velmi početné skupině nemocných, u které se nepodstatné vlivy modifikující výsledky léčby při statistickém zpracování neprojeví. Jsou proto zahájeny prospektivní mezinárodní studie s předem určeným léčebným programem, jejichž sběr výsledků potrvá několik let. Je naděje, že touto studií se podaří vytipovat nejúčinnější léčebný postup.

Na dlouhodobých výsledcích léčebné péče má veliký podíl nejen lékař a jeho spolupracovníci, ale především rodina. Dítě s CF se snažíme hospitalizovat co nejkratší dobu a pokud je to jen trochu možné, předáváme je s podrobným návodem léčby rodičům. Při tom si musíme být vědomi rozdílů mezi jednotlivými rodinami i toho, že ne všichni respektují všechny naše rady. Je známou zkušeností, že nejoblíbenějším způsobem léčby je podávání léků. Většina rodičů je ochotna dávat pravidelně antibiotika i pankreatické fermenty, i když se někteří snaží omezit počet podávaných tablet např. vynecháváním dávek vitaminů. Inhalační léčba zatěžuje rodinu již víc a bývá častěji omezována. Léčebná rehabilitace je časově nejnáročnější, v určitém věku se jí děti brání, matky dětí litují, cvičení si zjednoduší nebo je zcela vynechávají. U dětí v dobrém klinickém stavu se nepříznivý vliv omezení této

lěčby neprojeví bezprostředně, což matky utvrdí v tom, že denní provádění cviků není nezbytné. Této skutečnosti si musí být vědom ošetřující lékař i rehabilitační pracovníci, přicházející s rodinou do styku. Je třeba pátrat po tom, jak intensivně je léčba doma prováděna a je třeba trvale matky k této činnosti vybízet.

Příznivý vliv léčebné tělesné výchovy na další osud dětí s CF prokázali u skupiny 78 dětí s touto chorobou Jehanne a spol. (2). Ve skupině dětí, u kterých se nemoc v pozdějším průběhu vyvíjela nepříznivě, bylo s účinnou léčebnou tělesnou výchovou započato v prvním roce života pouze u 37 % nemocných, zatím co ve skupině příznivě se vyvíjejících dětí byla včas zavedena v 78 %.

Jak jsme již zdůraznili, jsme si vědomi toho, že léčebná tělesná výchova je pouze jednou ze složek komplexního terapeutického postupu u CF. Přes to jsme se pro účel této publikace pokusili zhodnotit její význam. Objektívizovat lze tyto výsledky u větších dětí pomocí některých funkčních vyšetření. I zde je ovšem otázka, máme-li hodnotit bezprostřední účinek rehabilitačního výkonu či účinky po delším časovém odstupu, po jak dlouhém odstupu. Této otázce je věnována samostatná kapitola. U kojenců a malých dětí jsou tyto metody nedostupné. Jediným objektivním kritériem by zde mohly být hodnoty krevních plynů.

Posuzování změny klinického stavu v souvislosti s rehabilitací je příliš subjektivní. Většina větších dětí s CF udává, že po cvičení vykašle větší množství sputa a že se jim pak lépe dýchá. Malé děti někdy samy vyžadují vibrace a masáže [„klepej mě!"]. Děti, které nejsou dušné a jsou v dobrém celkovém stavu, neudávají ovšem žádný rozdíl ve stavu před cvičením a po něm. Posuzování množství sputa, vykašlaného v souvislosti s cvičením, je rovněž u dětí málo spolehlivé, neboť děti často část sputa polykají. Přes všechny tyto výhrady mluví klinické opozorování pro to, že rehabilitační léčba má v péči o děti s CF své významné místo. Masáže a polohové drenáže zlepšují vykašlávání a zbaví dítě sekretu, čímž selepší výměna plynů v plicích. Ostatní úkony zlepšují celkový stav dítěte i jeho výkonnost, jak je o tom referováno v samostatných kapitolách.

Soustavnou léčebnou tělesnou výchovu tak, jak byla v předchozích kapitolách popsána, provádíme na našich pracovištích deset let. V průběhu této doby se kladl různý důraz na jednotlivé prvky léčebného postupu zejména u kojenců, v zásadě se však metody neměnily.

V této době — tedy od 1. 1. 1968 do 31. 12. 1977 — bylo na II. dětské klinice v Praze léčeno celkem 129 dětí s CF, z nichž k 31. 12. 1977 žilo 89. Hodnotíme-li účinnost léčebné tělesné výchovy stejným způsobem jako v citované práci francouzských autorů (2), zjišťujeme, že u 61 dětí, jejichž vývoj můžeme zatím posuzovat jako příznivý, cvičilo v prvním roce života popsanou léčebnou gymnastiku 57,5 % dětí proti 37 % ze skupiny 27 nemocných s nepříznivým vývojem nemocí. Čtyřicet dětí naší skupiny zemřelo. Z toho 14 dětí zemřelo v kojeneckém věku, záhy po stanovení diagnózy. U těchto dětí nelze účinek léčebné tělesné výchovy posuzovat, neboť byla prováděna krátce a pro těžký stav dětí pouze v omezeném rozsahu. Ze zbývajících 26 dětí bylo u 19, tj. v 73 % započato s léčebnou tělesnou výchovou až po prvním roce života. Pouze 27 % z těchto dětí provádělo rehabilitační léčbu již v kojeneckém věku.

Jednou z metod srovnávacích účinek léčby v určitých nepřilíš dlouhých časových úsecích je metoda tzv. úmrtnostních tabulek (4). Informují nás o tom,

kolik procent nemocných přežije určité časové období, v kterém byl zaveden nový léčebný postup. Dovídáme se, že zavedením komplexního léčebného postupu stoupl procento dětí, přežívajících 3 roky po zavedení léčby v některých sestavách z 57 % na 73 % (1), či dokonce z 33 % na 80 % (3).

Zhodnotili jsme touto metodou soubor 129 nemocných, léčených komplexně s použitím výše popsaných metod léčebné tělesné výchovy. Statistickým šetřením jsme zjistili, že 53,5 % nemocných přežívá deset let po stanovení diagnózy a zavedení terapie. Pro srovnání s citovanými literárními údaji uvádíme, že tři roky přežilo 78,5 % tohoto souboru. Ve své dřívější práci jsme hodnotili kratší časové úseky z doby před zavedením komplexní léčby a po něm. Srovnáme-li sedmileté přežívání skupiny dětí z let 1957—1964, tedy dětí léčených pouze dietou, pankreatickými fermenty a antibiotiky bez inhalační léčby a léčebné tělesné výchovy, zjišťujeme, že se významně liší od výsledků současně hodnocené skupiny: 23,8 % proti 59,3 %. Nelze tedy pochybovat o tom, že se léčebná tělesná výchova projevuje na zlepšení vyhlídek dětí s CF příznivě, i když znovu opakujeme, že výsledky léčby nelze přičítat pouze jedné metodě.

S dosaženými výsledky léčebné péče o děti s CF nejsme však dosud stále zcela spokojeni. Aby se současný stav zlepšil, je třeba prohlubovat výzkumnou činnost, spočívající v pátrání po základním defektu zodpovědném za tuto chorobu, v hledání nových metod screeningu, prenatální diagnostiky i vyhledávání heterozygotů. Především však je třeba rozšiřovat znalosti klasických i méně obvyklých příznaků nemoci a zajistit tak její včasnou diagnostiku. Jakmile se CF prokáže, je třeba z této skutečnosti vyvodit závěry a začít ihned soustavně léčit. Je třeba vychovávat lékaře v terénu i rodiče nemocných dětí k tomu, aby včas rozpoznávali projevy infekce a aby byla vždy při jejich projevech zavedena účinná antibiotická léčba. Je třeba rozšířit síť sociálních a rehabilitačních pracovníků, trvale kontrolovat péči o děti v rodinách, nabádat matky k soustavné inhalační a rehabilitační léčbě. Správný postup jejího provádění je třeba v pravidelných časových úsecích hodnotit.

Citlivý a optimistický přístup celého kolektivu lékařů, sester, rehabilitačních pracovníků, psychologů i všech ostatních, kteří s nemocným dítětem a jeho rodinou přijdou do styku, je nedílnou součástí a nutnou podmínkou dobré péče o děti s CF.

LITERATURA

1. HÖGGER, G. P.: Die Verbesserung der Überlebensrate von Mukoviszidosepatienten in den Jahren 1962—1971. *Helv. Paediatr. Acta*, 30, 1975, 2: 151—158
2. JEHANNE, M., GUIVARCH, J., HENNEQUET, A.: Résultats concernant l'état des enfants atteints de mucoviscidose traités en centre spécialisé. *Ann. Pédiat.* 19, 1972, 2: 153—161
3. ROSSI, E., HAGMANN, R.: Mucoviszidose, der heutige Stand der Therapie. *Schweiz. Med. Wschr.* 101, 1971, 413—418
4. VÁVROVÁ, V.: Komplexní léčba cystické fibrosy a její výsledky. *Čs. Pediat.* 28, 1973, 10: 528—531
5. Warwick, W. J., POGUE, R. E., GERBER, H. U., NESBITT, C. J.: Survival patterns in cystic fibrosis. *J. Chron. Dis.* 28, 1975, 609—622

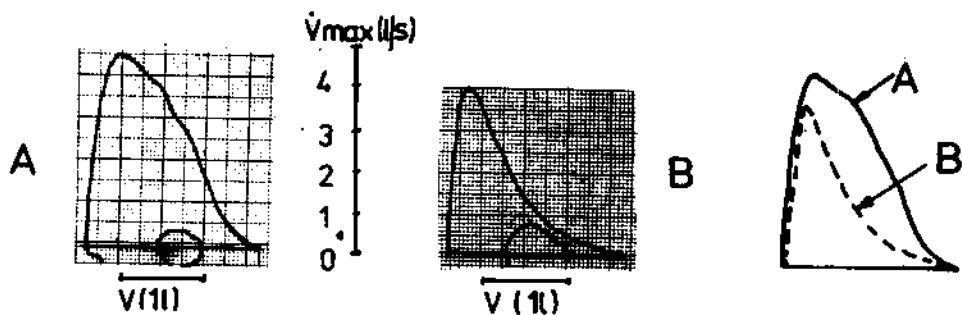
HODNOCENÍ FUNKCE PLIC

A. ZAPLETAL

Nejvýznamnější abnormalitou funkce plic u pacientů s plicní formou cystické fibrosy (CF) je zhoršená průchodnost, tj. obstrukce dýchacích cest. Z ní vyplývají klinické příznaky a další abnormality funkce plic u této choroby. Objektivní zjišťování této obstrukce, posouzení jejího stupně i její přibližné lokalizace v dýchacích cestách umožňují některé metody vyšetření funkce plic. Stanovení obstrukce dýchacích cest u těchto pacientů má nejen význam diagnostický, ale rovněž při posuzování terapeutických postupů. Dnes existuje řada metod, kterými lze určovat obstrukci dýchacích cest [2, 3], avšak ne všechny metody dávají stejné výsledky, pokud se týká stupně této obstrukce.

Ukazatele vyjadřující obstrukci dýchacích cest je možné zhruba rozdělit na přímé a nepřímé. Mezi přímé ukazatele zařazujeme ty, které charakterizují průtok vzduchu během klidového dýchání je pak určován proudový odpor dýchacích cest (Raw) nebo během klidového dýchání. Patří sem jednovteřinová vitální kapacita (FEV₁), průměrná středová výdechová rychlost (MMEF₂₅₋₇₅ % VC), vrcholová výdechová rychlost (PEFR), maximální výdechové rychlosti stanovené na různých objemových hladinách (Vmax). Tyto všechny hodnoty jsou získávány při usilovném výdechu vitální kapacity (FVC). Během klidového dýchání je pak určován proudový odpor dýchacích cest (Raw) nebo proudový plicní odpor (Rp). Za nepřímé ukazatele obstrukce dýchacích cest považujeme statické plicní objemy získané spiografickým vyšetřením a měřením funkční residuální kapacity (FRC) v tělovém pletysmografu nebo pomocí inertních plynů (helium — diluční metoda, vyplavovací křivka dusíku). Mezi základní statické plicní objemy patří pak vitální kapacita (VC), celková plicní kapacita (TLC), funkční residuální kapacita (FRC) a residuální objem (RV). Kromě znalosti absolutních hodnot statických plicních objemů je důležité při posuzování obstrukce dýchacích cest znát rovněž vzájemný poměr RV/TLC a FRC/TLC. Z dalších nepřímých ukazatelů obstrukce je určován „closing volume“ (uzavírací objem), „volume of isoflow“ (objem stejného průtoku), průběh sedmiminutové vyplavovací křivky dusíku z plic a residuum dusíku na konci těchto sedmi minut vyplavování. Dále je to frekvenčně závislá dynamická plicní compliance a distribuce krve v plicích aj.

K posouzení obstrukce dýchacích cest u pacientů s cystickou fibrosou a vůbec u pacientů s obstrukčními chorobami plic považujeme za nejdůležitější přímé ukazatele, které vyjadřují proudění vzduchu dýchacími cestami. Z nich jsou to především maximální výdechové rychlosti měřené na nižších objemových hladinách plic a získané při provedení usilovného výdechu vitální kapacity. Tito ukazatelé velmi citlivě reagují na změnu v průchodnosti dýchacích cest, zvláště pak u počátečních mírných forem obstrukce dýchacích cest, která bývá lokalizována v drobných periferních dýchacích cestách. Hodnoty maximálních výdechových rychlostí jsou určovány z křivek — „průtok-objem“ (angl. flow-volume), (obr. 33). Křivka „průtok-objem“ vyjadřuje vztah



Obr. 33. Křivka „průtok-objem“ u chlapce V. M. s cystickou fibrosou, získaná v listopadu 1974 [A]. Jeho výška byla 139 cm a věk 12 let. Druhá křivka [B] byla získána v březnu 1977 u téhož chlapce ve věku 14 let, tělesná výška 148 cm. Obě křivky mají svůj začátek vlevo po maximálním nádechu, po kterém pak následuje usilovný výdech křivka „průtok-objem“ znázorňuje vztah vitální kapacity [registrované na vodorovné ose] a maximální výdechové rychlosti [registrované na ose svislé] ve stejné době. Během usilovného výdechu, který začíná levou částí křivky, výdechová rychlost stoupá (vzestupná část křivky) až dosáhne vrcholu a pak výdechová rychlost klesá (sestupná část křivky). Pro posouzení obstrukce malých, periferních dýchacích cest je důležitá sestupná část křivky. U tohoto pacienta vidíme vývoj obstrukce periferních dýchacích cest, která se zřetelně zvětšila, právě srovnáním sestupných částí obou křivek (dolní část grafu). Sestupná část křivky B má konkávní tvar typický pro obstrukci dýchacích cest. Sestupná část křivky A není ještě tolik konkávní jako sestupná část křivky B.

maximální výdechové rychlosti k vitální kapacitě v celém rozsahu vitální kapacity. Na svislé ose křivky je zaznamenána výdechová rychlost a současně s ní ve stejnou dobu vitální kapacita na ose vodorovné. Křivka má vzestupnou a sestupnou část. Nejdůležitější pro zjišťování obstrukce dýchacích cest, a to především právě počátečních mírných forem, je sestupná část křivky „průtok-objem“. Tato část křivky zhruba v rozsahu 0–75 % vitální kapacity je pro téhož jedince vždy stejná, reproduciibilní [opakovatelná] a tedy velmi charakteristická, jakmile vyšetřovaný dosáhl určitého maximálního výdechového úsilí. To proto, že po dosažení tohoto maximálního výdechového úsilí tvar sestupné části křivky „průtok-objem“ (v rozsahu 0–75 % vitální kapacity) závisí pouze na mechanických vlastnostech plic, tj. průchodnosti dýchacích cest a pružných vlastnostech plic, a není ovlivněn dalším zvýšením výdechového úsilí. Maximální výdechové rychlosti, určené na sestupné části křivky „průtok-objem“, zachovávají k vitální kapacitě stálý vztah a lze jich proto použít nejen k posouzení obstrukce dýchacích cest, ale také k posouzení spolupráce vyšetřovaného při manévru usilovného výdechu vitální kapacity. Reproducibilita a charakteristický tvar sestupné části křivky „průtok-objem“ u vyšetřovaného umožňuje vyloučit ty křivky, při kterých výdechové úsilí bylo nedokonalé, a tím i křivky ovlivněné činností dýchacího svalstva, např. svalovou únavou. V praxi to znamená, že získáme-li během usilovného výdechu vitální kapacity u vyšetřovaného alespoň 3 křivky „průtok-objem“, jejichž sestupné části jsou stejné, můžeme soudit na maximální výdechové úsilí vyšetřovaného během tohoto měření, a tím i dobrou spolupráci vyšetřovaného. Hodnoty maximálních výdechových rychlostí, stanovené na sestupné části křivky „průtok-objem“ v různých objemových polohách plic, např. v poloze 25 % VC, 50 % VC nebo 60 % TLC, vyjadřují pak pouze průchodnost, a tím obstrukční změny

dýchacích cest. Navíc pak vyjadřují průchodnost periferních dýchacích cest, kde obstrukce většinou začíná a bývá dlouhou dobu bez klinických příznaků. Je tomu tak proto, že dýchací cesty během usilovného výdechu v rozsahu 0--75 % vitální kapacity (tj. v rozsahu plicního objemu, ve kterém jsou maximální výdechové rychlosti nezávislé na dalším výdechovém úsilí a vyjadřují pouze průchodnost dýchacích cest), jsou rozděleny na centrální a periferní úsek působením pozitivního intrapleurálního tlaku. Centrální úsek je tímto tlakem komprimován (stlačen) a zabraňuje tak dalšímu zvýšení maximální výdechové rychlosti. Periferní úsek dýchacích cest tímto intrapleurálním pozitivním tlakem komprimován není, neboť tlak uvnitř těchto cest je vyšší než intrapleurální tlak, a proto nedojde k jejich kompresi. Hodnoty maximálních výdechových rychlostí měřené na sestupné části křivky „průtok-objem“ vyjadřují proto také průchodnost a tedy i obstrukční změny periferních dýchacích cest [podrobnosti viz v cit. 1].

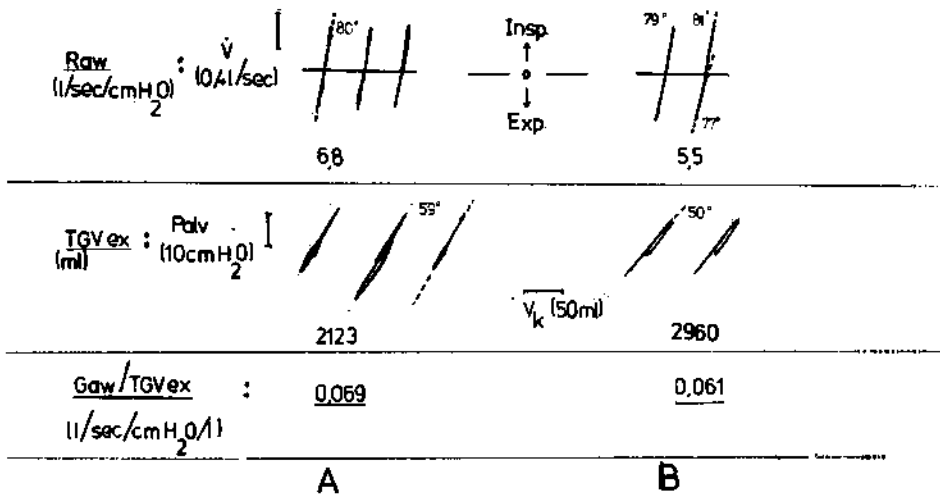
U zdravých dětí a mladistvých je sestupná část křivky „průtok-objem“ většinou rovná. U pacientů s obstrukčními chorobami plic, a tedy i u pacientů s CF bývá sestupná část křivky „průtok-objem“ konkávní, t. j. prohnutá směrem dolů (viz obr. 1). U mírnějších forem obstrukce se objevuje tato konkavita křivky jen v dolní (obr. 1A), konečné její části, u těžkých forem obstrukce dýchacích cest pak v celém rozsahu sestupné části křivky (obr. 1B). Velmi citlivou hodnotou, reagující již na mírné obstrukční změny dýchacích cest, je hodnota maximální výdechové rychlosti stanovené v poloze 25 % vitální kapacity ($V_{max_{25\% VC}}$). Pro kvantitativní posouzení maximálních výdechových rychlostí u pacientů s obstrukčními chorobami plic, tj. i s cystickou fibrosou, je třeba mít však normální hodnoty. U zdravých dětí a mladistvých se hodnoty maximálních výdechových rychlostí mění s jejich růstem. Nejlépe korelují s tělesnou výškou dětí a mladistvých (tab. 1); nebyl zjištěn rozdíl v jejich hodnotách mezi chlapci a děvčaty. Hodnoty, které jsou menší o více než 2SD od průměru normálních hodnot, považujeme za signifikantně abnormální a svědčí pro obstrukci dýchacích cest.

Další dnes již velmi rozšířenou metodou, zavedenou pro posuzování obstrukce dýchacích cest a vyjadřující velikost proudění vzduchu dýchacími cestami, je určení proudového odporu dýchacích cest (resistence, Raw), (obr. 34, 35). Tato hodnota vyjadřuje velikost alveolárního tlaku v centimetrech vodního sloupce jako hnacího tlaku k tomu, aby vzduch při normálním dýchání proudil rychlostí jednoho litru za vteřinu dýchacími cestami. Při obstrukci dýchacích cest hodnota proudového odporu dýchacích cest stoupá. Proudový odpor dýchacích cest dnes vyšetřujeme obvykle v tělovém pletysmografu, což je kabina, ve které je vyšetřovaný hermeticky uzavřen a v ní dýchá. Z tlakových změn uvnitř kabiny lze vypočítat hodnotu alveolárního tlaku a připojeným pneumotachografem pak určíme proud vzduchu během dýchání. Obě hodnoty jsou současně zaznamenávány (viz obr. 34). Ve stejné době je třeba rovněž určit tzv. objem plynu v hrudníku (angl. thoracic gas volume, TGV). To proto, že hodnota proudového odporu dýchacích cest závisí na objemu plic, na jehož úrovni (hladině) je měřena. Hodnota proudového odporu klesá se zvětšováním objemu plic, a to neúměrně. Je proto nutné vztáhnout hodnotu Raw k tomu objemu plic, na jehož úrovni byl Raw měřen, tj. obvykle k hodnotě funkční residuální kapacity (FRC). Hodnotu FRC získáváme pak měřením v pletysmografu jako TGV v poloze klidového výdechu. Hodnota Raw bývá pak dále vyjadřována jako tzv. konduktance (vodivost, Gaw) dýchacích cest,

což je převratná hodnota $R_{aw}/G_{aw} = \frac{1}{R_{aw}}$]. Je tomu tak proto, že závislost G_{aw} na FRC je lineární a hodnocení proudového odporu je proto snazší. Hodnota konduktance je rovněž pro snazší posuzování ještě vyjadřována na jednotku plicního objemu (např. FRC) jako tzv. specifická konduktance (G_{aw}/FRC).

Tabulka 1. Maximální výdechová rychlost stanovená v poloze 25 % vitální kapacity ($V_{max_{25}} \% VC$) v závislosti na tělesné výšce u zdravých chlapců a děvčat dohromady

Výška (cm)	$V_{max_{25}} \% VC$ (l/sec) — průměr	Dolní meze (- 2SD)	Horní meze (+ 2SD)
115	0,94		
116	0,96	0,63	1,41
118	1,00	0,64	1,44
120	1,04	0,67	1,49
122	1,08	0,69	1,55
124	1,08	0,72	1,61
126	1,11	0,75	1,66
128	1,16	0,77	1,73
130	1,20	0,80	1,79
	1,24	0,83	1,85
132			
134	1,28	0,86	1,91
136	1,32	0,89	1,96
138	1,37	0,92	2,04
140	1,41	0,95	2,11
	1,46	0,98	2,18
142			
144	1,51	1,01	2,25
146	1,55	1,04	2,32
148	1,60	1,07	2,39
150	1,65	1,11	2,46
	1,70	1,14	2,54
152			
154	1,75	1,17	2,61
156	1,80	1,21	2,69
158	1,86	1,24	2,77
160	1,91	1,28	2,85
	1,96	1,31	2,93
162			
164	2,02	1,35	3,01
166	2,07	1,39	3,09
168	2,13	1,43	3,18
170	2,19	1,47	3,26
	2,25	1,50	3,35
172			
174	2,30	1,54	3,44
176	2,36	1,58	3,53
	2,42	1,62	3,62
178	2,49	1,67	3,71
180	2,55	1,71	3,80



Obr. 34. Záznam měření proudového odporu dýchacích cest [Raw] a objemu plynu v hrudníku (thoracic gas volume, TGVex) s uvedením číselných hodnot těchto veličin a rovněž hodnoty specifické konduktance [Gaw/TGVex]. Záznam A je u desetiletého chlapce s cystickou fibrosou, výška 138 cm. Záznam B je u děvčete s cystickou fibrosou, věk 22 let, výška 163 cm. Pro srovnání hodnot těchto funkčních parametrů mezi různými pacienty je nejdůležitější hodnota specifické konduktance. Dále viz text.

U zdravých dětí a mladistvých ve věku 6–17 let jsme zjistili, že hodnota specifické konduktance je nezávislá na tělesné výšce a věku a činí v průměru $0,193 \pm 0,044$ litrů/sec/cm H_2O /litr. V praxi to znamená, že stačí znát toto jediné číslo při posuzování naměřené hodnoty specifické konduktance u pacientů. Hodnoty, které jsou pod hranicí pásma 2SD od průměru normálních hodnot, znamenají obstrukci dýchacích cest. Hodnota Raw nebo Gaw, která je měřena během klidového dýchání, tedy v době, kdy dýchací cesty nejsou komprimovány pozitivním intrapleurálním tlakem jako při úsilném výdechu, vyjadřuje průchodnost hlavně velkých centrálních dýchacích cest. To proto, že celkový průřez centrálních dýchacích cest je menší než celkový průřez periferních dýchacích cest. Změny v průsvitu centrálních dýchacích cest, jako jsou larynx, trachea, lobární a segmentální bronchy, ovlivní proto více hodnotu Raw než změny v průsvitu periferních dýchacích cest.

Jestliže pak měříme ve stejné době u vyšetřovaného maximální výdechové rychlosti na nižších objemových hladinách plic a proudový odpor dýchacích cest (lépe konduktanci ve vztahu k plicnímu objemu), můžeme se také vyjádřit o přibližné lokalizaci obstrukce v dýchacích cestách. To znamená, zda se obstrukce nachází v periferních nebo ve větších centrálních dýchacích cestách. Následkem obstrukce dýchacích cest dochází pak také ke změnám statických plicních objemů, tj. VC, TLC, FRC, RV. Zvětšuje se hodnota RV, FRC, i TLC, klesá naopak hodnota VC a zvětšuje se poměr RV/TLC a FRC/TLC. Hovoříme o hyperinflaci plic. K posouzení hodnot statických plicních objemů u pacientů je třeba opět použít normálních hodnot. U námi sledované skupiny zdravých dětí a mladistvých ve věku 6–17 let hodnoty VC, TLC, FRC a RV, které nám slouží jako normální [referenční] hodnoty, nejlépe korelovaly s tělesnou výškou [tab. 2. — 5.]. Tato závislost byla exponenciální a hodnoty statických

plicních objemů kromě RV se lišily mezi chlapci a děvčaty. Ty hodnoty, které jsou mimo pásmo 95 % normálních hodnot (tj. + 2SD nebo - 2SD od průměru) považujeme za patologické.

Tabulka 2 .Vitální kapacita (VC) v závislosti na tělesné výšce u zdravých chlapců a děvčat zvlášť

Výška (cm)	VC (ml) -- průměr		Dolní meze (- 2SD)		Horní meze (+ 2SD)	
	chlapci	děvčata	chlapci	děvčata	chlapci	děvčata
115	1418	1365	1238	1128	1623	1651
116	1452	1396	1269	1154	1662	1689
118	1523	1461	1330	1207	1743	1767
120	1596	1527	1394	1262	1827	1847
122	1671	1595	1460	1318	1912	1930
124	1748	1665	1527	1376	2001	2014
126	1828	1736	1597	1435	2092	2101
128	1909	1810	1668	1496	2186	2190
130	1994	1886	1742	1559	2282	2281
132	2080	1963	1817	1623	2381	2375
134	2169	2043	1895	1688	2482	2471
136	2260	2124	1974	1758	2587	2569
138	2354	2207	2056	1824	2694	2670
140	2450	2293	2140	1895	2804	2774
142	2548	2380	2226	1967	2917	2879
144	2649	2469	2315	2041	3032	2987
146	2753	2561	2405	2117	3151	3098
148	2859	2654	2498	2194	3273	3211
150	2968	2750	2593	2273	3397	3327
152	3079	2848	2690	2354	3524	3445
154	3193	2948	2790	2436	3655	3566
156	3310	3050	2892	2521	3788	3689
158	3429	3154	2996	2607	3925	3815
160	3551	3260	3102	2695	4065	3944
162	3676	3369	3211	2784	4207	4075
164	3803	3479	3323	2876	4353	4209
166	3934	3592	3437	2969	4503	4346
168	4067	3708	3553	3065	4655	4485
170	4203	3825	3672	3162	4811	4628
172	4342	3945	3793	3261	4970	4772
174	4484	4067	3917	3362	5132	4920
176	4629	4191	4044	3465	5298	5071
178	4776	4318	4173	3569	5467	5224
180	4927	4447	4304	3676	5639	5380

Tabulka 3. Celková plicní kapacita stanovená v tělovém pletysmografu (TLC_{box}) v závislosti na tělesné výšce u zrávých chlapců a děvčat zvlášť

Výška (cm)	TLC _{box} (ml) — průměr		Dolní meze [— 2SD]		Horní meze [+ 2SD]	
	chlapci	děvčata	chlapci	děvčata	chlapci	děvčata
115	1966	1860	1732	1575	2232	2196
116	2011	1902	1771	1611	2283	2245
118	2101	1987	1851	1663	2365	2346
120	2194	2075	1932	1758	2490	2450
122	2289	2166	2016	1834	2599	2556
124	2387	2258	2102	1913	2709	2666
126	2487	2353	2109	1993	2823	2778
128	2589	2451	2281	2076	2940	2893
130	2695	2551	2374	2161	3059	3011
132	2803	2653	2469	2247	3182	3121
134	2913	2758	2566	2338	3307	3255
136	3026	2865	2668	2427	3436	3382
138	3142	2975	2767	2520	3567	3512
140	3260	3087	2872	2615	3701	3644
142	3381	3202	2978	2712	3839	3780
144	3505	3319	3087	2812	3979	3918
146	3631	3439	3199	2914	4123	4060
148	3761	3562	3313	3017	4269	4205
150	3893	3687	3429	3124	4419	4353
152	4028	3815	3548	3232	4572	4504
154	4165	3946	3669	3343	4729	4658
156	4306	4079	3794	3456	4888	4816
158	4449	4216	3919	3571	5051	4976
160	4595	4354	4046	3689	5217	5140
162	4744	4496	4179	3809	5386	5307
164	4896	4640	4313	3931	5558	5478
166	5051	4787	4449	4055	5734	5651
168	5209	4937	4587	4183	5914	5828
170	5370	5090	4730	4312	6096	6009
172	5534	5247	4874	4444	6282	6193
174	5701	5405	5021	4576	6472	6380
176	5870	5560	5171	4715	6665	6570
178	6043	5730	5323	4854	6861	6765
180	6220	5898	5468	4996	7061	6962

Obstrukce dýchacích cest způsobuje změny i ostatních funkčních testů, např. prodloužení vyplavování dusíku z plic a vznik residuí na konci sedmi-minutového vyplavování dusíku. Klesají rovněž hodnoty FEV₁, % FEV₁/FVC a dochází ještě k řadě dalších změn funkce plic, které však pro posouzení obstrukce dýchacích cest nejsou již tak důležité. Výsledkem poruchy jednotlivých etází funkce plic, vyvolané obstrukcí dýchacích cest, jsou pak také změny v hodnotách krevních plynů a acidobasické rovnováhy v arteriální krvi (v praxi nahrazované arterialisovanou kapilární krví). Nejdříve se objevuje

hypoxemie, později pak přistupuje hyperkapnie s respirační acidosou. Změny v hodnotách krevních plynů a acidobasické rovnováhy u obstruktivních změn dýchacích cest se však objevují daleko později než např. změny maximálních výdechových rychlostí, stanovených v nižších objemových polohách (např. $V_{max_{25}}$, % vc). Je tomu tak proto, že plíce svými značnými kompenzačními mechanismy umožňují stále dobrou plynovou výměnu i za situace, kdy je jinými metodami již prokazatelná obstrukce dýchacích cest.

Tabulka 4. Funkční residuální kapacita stanovená v tělovém pletysmografu (FRC_{box}) v závislosti na tělesné výšce u zdravých chlapců a děvčat zvlášt

Výška [cm]	FRC_{box} [ml] — průměr		Dolní meze (- 2SD)		Horní meze (+ 2SD)	
	chlapci	děvčata	chlapci	děvčata	chlapci	děvčata
115	941	906	790	707	1121	1160
116	963	926	809	723	1148	1186
118	1008	969	846	756	1201	1241
120	1054	1012	885	790	1256	1296
122	1101	1057	925	825	1312	1354
124	1150	1103	965	861	1370	1412
126	1200	1150	1007	898	1429	1473
128	1251	1198	1050	936	1490	1535
130	1303	1248	1094	974	1553	1598
132	1357	1299	1140	1014	1617	1663
134	1413	1351	1186	1055	1683	1730
136	1469	1404	1233	1097	1750	1799
138	1527	1459	1282	1139	1819	1869
140	1587	1515	1332	1183	1890	1940
142	1648	1572	1383	1228	1962	2014
144	1710	1631	1435	1273	2037	2089
146	1774	1691	1489	1320	2113	2165
148	1839	1752	1544	1368	2190	2244
150	1905	1815	1600	1417	2270	2324
152	1974	1879	1657	1467	2351	2406
154	2043	1944	1715	1518	2434	2489
156	2114	2011	1775	1570	2518	2575
158	2187	2079	1836	1623	2605	2662
160	2261	2148	1898	1677	2693	2751
162	2337	2219	1962	1733	2784	2842
164	2414	2292	2027	1789	3066	2935
166	2493	2365	2093	1847	3163	3029
168	2574	2441	2161	1906	3263	3126
170	2656	2517	2230	1966	3365	3224
172	2739	2596	2300	2027	3468	3324
174	2825	2675	2372	2089	2876	3426
176	2912	2756	2445	2152	2970	3530
178	3000	2839	2519	2217	3574	3636
180	3091	2923	2595	2283	3681	3744

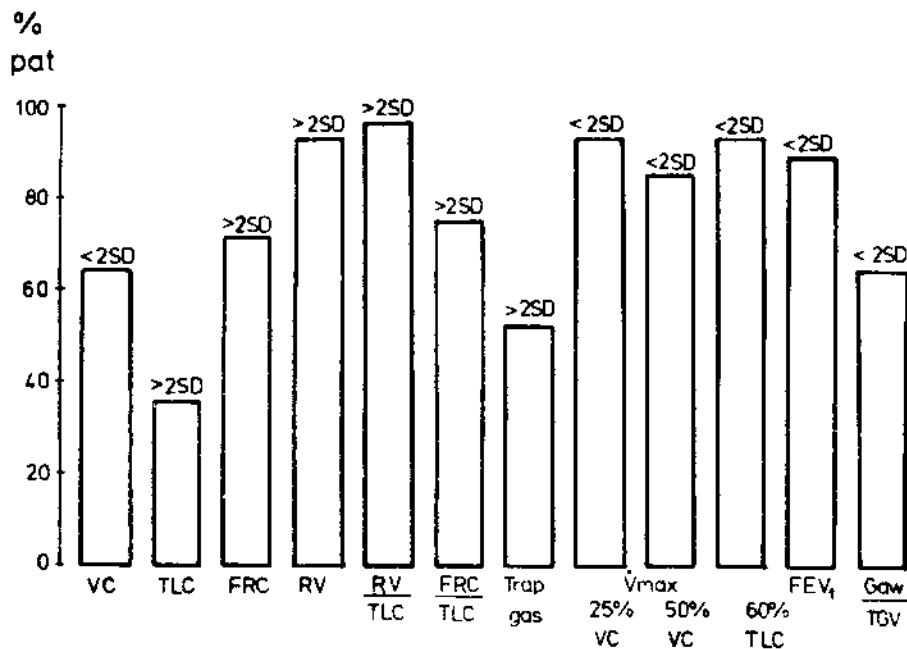
Tabulka 5. Residuální objem stanovený v tělovém pletysmografu (RV_{box}) v závislosti na tělesné výšce u zdravých chlapců a děvčat dohromady.

Výška [cm]	RV_{box} [ml] — (průměr)	Dolní meze [— 2SD]	Horní meze [+ 2SD]
115	519	356	758
116	529	362	772
118	549	376	801
120	569	390	830
122	589	404	860
124	610	418	890
126	631	432	921
128	653	447	952
130	674	462	984
132	697	477	1017
134	720	493	1050
136	743	509	1084
138	766	525	1118
140	790	541	1153
142	814	558	1188
144	839	575	1224
146	864	592	1261
148	915	609	1298
150	889	627	1335
152	941	645	1374
154	968	663	1412
156	995	682	1452
158	1022	701	1492
160	1050	720	1532
162	1078	739	1574
164	1107	759	1615
166	1136	779	1658
168	1165	799	1700
170	1195	819	1744
172	1225	840	1788
174	1256	861	1833
176	1287	882	1878
178	1318	904	1924
180	1350	925	1970

Všechny tyto uvedené vyšetřovací postupy ke stanovení obstrukce dýchacích cest platí však především pro děti starší pěti až šesti let, kdy dítě je již schopné spolupráce při vyšetřování. U dětí pod hranici pěti let věku je posuzování obstrukce dýchacích cest metodami funkčního vyšetření plic mnohem obtížnější, neboť dítě v tomto věku se brání vyšetřování. Při tom právě většina dětí s cystickou fibrosou je mladší pěti let. U nich nelze určovat maximální výdechové rychlosti, nejvhodnější k časnému zjišťování obstrukce dýchacích cest. Je však možno po zklidnění dítěte určovat proudový odpor dýchacích cest v tělovém pletysmografu pro ně přizpůsobeném, dále pak sta-

novit hodnoty krevních plynů a acidobasické rovnováhy nebo alveolárních plynů pomocí hmotového spektrometru, pokusit se o vyplavovací křivku dusíku z plic.

Za základní metody pro posuzování obstrukce dýchacích cest u pacientů s obstrukčními chorobami plic, a tedy i u pacientů s cystickou fibrosou považujeme však určování maximálních výdechových rychlostí na nižších objemových hladinách plic a specifické konduktance.



Obr. 35. Jednotlivé sloupky udávají procento pacientů s cystickou fibrosou (věk: 5 — 24 let), u nichž byly zjištěny abnormální hodnoty (tj. více nebo méně než 2SD od náležité hodnoty) uvedených ukazovatelů průchodnosti dýchacích cest. Zkratky těchto funkčních ukazatelů a další viz v textu.

Z řady ukazatelů hodnotících obstrukci dýchacích cest u dlouhodobě sledované skupiny 28 pacientů s cystickou fibrosou starších 6 let (obr. 35) jsme zjistili, že byli u nich nejčastěji abnormální, tj. patologicky snížené, hodnoty maximálních výdechových rychlostí, určených na nižších objemových hladinách plic ($V_{max_{25\% VC}}$, $V_{max_{60\% TLC}}$). Tyto patologicky snížené hodnoty maximálních výdechových rychlostí svědčí o tom, že obstrukce postihovala především drobné periferní dýchací cesty, a to u 93 % těchto pacientů. V důsledku této obstrukce drobných periferních dýchacích cest došlo k uzavěru některých oblastí plic, které se pak neúčastnily na plynové výměně. U více než poloviny těchto pacientů došlo k signifikantnímu zvětšení hodnot tzv. polapeného vzduchu (angl. trapped gas), u 96 % pacientů jsme nacházeli signifikantně zvětšené hodnoty poměru RV/TLC. Tyto nálezy jsou dokladem hyperinflace (převzdušnění) plic. Hodnota specifické konduktance (Gaw/TGV) byla patologicky nízká zhruba u dvou třetin stejných pacientů a svědčí o tom, že obstrukce centrálních dýchacích cest postihovala pacienty s cystickou

fibrosou méně často než obstrukce periferních dýchacích cest. Z našich výsledků rovněž vyplynulo, že obstrukci u těchto pacientů je možno zjistit nejprve v periferních dýchacích cestách, a teprve později k ní přistupuje také obstrukce centrálních dýchacích cest. Obstrukce centrálních dýchacích cest představuje proto již rozsáhlejší postižení dýchacích cest patologickým procesem ovlivňujícím průchodnost dýchacích cest. Rovněž hodnota jednovteřinové vitální kapacity (FEV_1) byla patologicky snížena téměř u 90 % pacientů, vitální kapacita (VC) byla významně snížena u dvou třetin pacientů

Tabulka 6. Průměrná výdechová rychlost v rozsahu dvou středních čtvrtin vitální kapacity ($MMEF_{25-75} \% VC$) v závislosti na tělesné výšce u zdravých chlapců a děvčat dohromady

Výška (cm)	$MMEF_{25-75} \% VC$ [l/sec] — průměr	Došní meze { -- 2SD }	{ + 2SD }
115	1,57	1,11	2,20
116	1,60	1,13	2,25
118	1,66	1,16	2,34
120	1,73	1,23	2,43
122	1,80	1,28	2,53
124	1,87	1,33	2,63
126	1,94	1,38	2,73
128	2,02	1,43	2,84
130	2,09	1,49	2,94
132	2,17	1,54	3,05
134	2,25	1,60	3,16
136	2,33	1,65	3,27
138	2,41	1,71	3,39
140	2,49	1,77	3,50
142	2,58	1,83	3,62
144	2,66	1,89	3,75
146	2,75	1,95	3,87
148	2,84	2,02	4,00
150	2,93	2,08	4,12
152	3,02	2,15	4,26
154	3,12	2,22	4,39
156	3,22	2,29	4,52
158	3,31	2,36	4,66
160	3,41	2,43	4,80
162	3,52	2,50	4,95
164	3,62	2,57	5,09
166	3,72	2,65	5,24
168	3,83	2,72	5,39
170	3,94	2,80	5,54
172	4,05	2,88	5,70
174	4,16	2,96	5,86
176	4,28	3,04	6,02
178	4,39	3,12	6,18
180	4,51	3,21	6,34

Tabulka 7. Jednotěrinová usilovně vydechnutá vitální kapacita (FEV₁) v závislosti na tělesné výšce u zdravých chlapců a děvčat zvlášť

Výška (cm)	FEV ₁ (ml) — průměr		Dolní meze { - 2SD}		Horní meze { + 2SD}	
	chlapi	děvčata	chlapi	děvčata	chlapi	děvčata
115	1135	1105	952	883	1352	1382
116	1163	1131	978	905	1386	1415
118	1222	1186	1025	948	1456	1485
120	1262	1242	1078	993	1528	1553
122	1345	1299	1128	1039	1602	1625
124	1409	1358	1182	1086	1679	1699
126	1475	1419	1238	1135	1758	1775
128	1544	1482	1295	1185	1839	1853
130	1614	1546	1354	1238	1923	1934
132	1686	1612	1415	1289	2009	2016
134	1761	1680	1478	1344	2098	2101
136	1837	1750	1542	1399	2189	2182
138	1916	1821	1608	1457	2283	2278
140	1997	1895	1676	1515	2380	2389
142	2080	1970	1746	1575	2479	2463
144	2165	2047	1817	1637	2580	2560
146	2253	2126	1891	1700	2685	2658
148	2343	2207	1966	1765	2792	2759
150	2435	2289	2043	1831	2901	2863
152	2529	2374	2123	1898	3014	2969
154	2626	2461	2204	1968	3129	3077
156	2725	2549	2287	2039	3248	3188
158	2827	2640	2372	2111	3369	3301
160	2931	2732	2460	2185	3493	3417
162	3038	2827	2549	2261	3620	3535
164	3147	2924	2641	2338	3749	3656
166	3258	3023	2734	2417	3882	3780
168	3372	3124	2830	2498	4018	3906
170	3489	3227	2928	2580	4157	4035
172	3608	3332	3028	2664	4299	4166
174	3730	3439	3130	2750	4445	4300
176	3854	3549	3235	2838	4593	4437
178	3982	3660	3342	2927	4744	4577
180	4112	3774	3451	3018	4899	4719

a celková plicní kapacita (TLC) zase pak zvýšena (jako ukazatel plicního emfyzému dýchacích cest u našich pacientů s cystickou fibrosou, vidíme, že strukci dýchacích cest u našich pacientů s cystickou fibrosou, vidíme, že nejcitlivějším ukazatelem změněné průchodnosti, a tedy i obstrukce dýchacích cest, byly hodnoty maximálních výdechových rychlostí, měřené na nižších objemových hladinách plic na sestupné části křivek „průtok-objem“.

Není pochyb o tom, že na této obstrukci se podílí především sekrece velmi viskosního hlenu v dýchacích cestách, dále pak zánětlivé změny sliznice.

Zjistili jsme rovněž, že u některých pacientů s cystickou fibrosou se může na obstrukci dýchacích cest podílet i úbytek pružných vlastností plic. Mechanické uvolňování dýchacích cest jejich vyprázdňováním může hrát proto velmi důležitou roli při udržování jejich průchodnosti, a tedy i při zmenšení jejich obstrukce. Vypracování tohoto léčebného postupu je pak především úkolem rehabilitační léčby. Volba vhodného rehabilitačního postupu by měla mít za následek zlepšení průchodnosti dýchacích cest, a ten je možno právě posoudit metodami funkčního vyšetření plic. Domníváme se, že určování hodnot maximálních výdechových rychlostí z křivek „průtok-objem“ a specifické konduktance v tělovém pletysmografu je možno velmi spolehlivě a objektivně hodnotit rehabilitační postup, zaměřený na uvolnění obstrukce v dýchacích cestách u pacientů s cystickou fibrosou. Nejsou-li však tyto metody k dispozici, je možno posoudit tento rehabilitační postup pouze méně citlivými ukazateli obstrukce. Nejlépe je pak určovat hodnoty průměrné středové výdechové rychlosti (MMEF₂₅₋₇₅ % vc) a jednovteřinové vitální kapacity (FEV₁) z objemové křivky usilovného výdechu VC. Normální hodnoty těchto dvou ukazatelů jsou na tab. 6 a 7. Rovněž určování statických plicních objemů před rehabilitační léčbou a po ní může poskytnout užitečnou informaci o léčebném účinku této metody. Někdy se efekt této léčby nemusí projevit zlepšením ukazatelů, hodnotících průchodnost dýchacích cest, ale zlepšením statických plicních objemů. Uvolněním dýchacích cest se totiž otevřou některé dříve obstrukci uzavřené oblasti plic. Tím se zvětší hlavně hodnota vitální kapacity a zmenší residuální objem jako důsledek obnovené komunikace mezi postiženou oblastí plic a zevním prostředím (atmosférou). Výsledný efekt rehabilitační léčby se může projevit i ve zlepšených hodnotách krevních plynů a acidobazické rovnováhy. Dosavadní zkušenosti získané při studiu funkce plic po rehabilitační léčbě u pacientů s cystickou fibrosou nejsou však jednoznačné. Domníváme se však, že volbou vhodných a citlivých metod funkčního vyšetření plic, jako jsou maximální výdechové rychlosti, specifická konduktance i použití ostatních metod vyšetření funkce plic (statické plicní objemy) bude možno provádět objektivní hodnocení rehabilitačních postupů v léčebné praxi u pacientů s cystickou fibrosou, postižených především obstrukcí dýchacích cest.

LITERATURA

1. ZAPLETAL, A., ŠAMÁNEK, M.: Maximální výdechové rychlosti a „rozepsaný“ usilovný výdech vitální kapacity. Normální hodnoty u dětí a mladistvých a jejich význam pro hodnocení obstrukce dýchacích cest. Čas. Lék. čes., 113, (40), 1225—1232, 1974
2. ZAPLETAL, A., PAUL, T., ŠAMÁNEK, M.: Normální hodnoty statických plicních objemů a ventilace u dětí a mladistvých. Čs. Pediat. 31, (10), 532—539, 1976
3. ZAPLETAL, A., ŠAMÁNEK, M.: Proudový odpor dýchacích cest a proudový plicní odpor u dětí a mladistvých. Čs. Pediat. 32, (9), 1977

(13.)

ZÁTĚŽOVÉ VYŠETŘENÍ U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBROSOU

J. VÁVRA, M. MÁČEK

Reakce dětí postižených cystickou fibrosou na tělesnou námahu byla sledována při laboratorním zátěžovém vyšetření na bicyklovém ergometru. Takto bylo vyšetřeno 5 chlapců a 8 děvčat a sledována byla srdeční frekvence (EKG), minutová ventilace a složení vydechaného vzduchu. U všech dětí byly nejprve zjištěny hodnoty klidové (všude na bicyklovém ergometru) a pak na zvyšujících se stupních submaximálního zatížení. První stupeň zátěžové intensity byl 0,5 — 1,0 W/kg tělesné hmotnosti podle odhadu dítěte, další stupně byly vždy o 0,5 W/kg vyšší. Na každém stupni trvala zátěž 5 minut a uvedené parametry byly stanovovány v poslední minutě zátěže v setrvalém stavu. V další části vyšetření byl proveden pokus o maximální zatížení ke stanovení transportní kyslíkové kapacity. K tomuto účelu byla zátěž posledního submaximálního stupně zvyšována po minutě o 10 až 15 W do snesitelnosti. Toto vyšetření bylo možno provést jen u osmi dětí, u tří dětí celkový stav nedovolil takové zatížení.

Výsledky a hodnocení

Při hodnocení zátěžového vyšetření se podržíme rozdělení dětí s cystickou fibrosou podle klinického průběhu (viz kap. 9) do tří stadií. Výsledky jsou uvedeny v tab. 1.

1. Klidové stadium: zahrnuje 4 děti. Stupňované zatížení submaximální intensity vesměs ukázalo, že zrychlení frekvence srdeční při tělesné námaze je značně vyšší než odpovídá věkové normě u naší zdravé průměrné dětské populace a svědčí pro zřetelně zhoršenou reakci oběhu na tělesnou námahu. Extrémním příkladem je nemocná H. N. Naproti tomu ukazatel využití kyslíku se prakticky neliší od normálu zdravých dětí. Při tělesném zatížení se zvyšuje až do určité intensity zatížení a při velmi vysokém zatížení blížícím se maximu se snižuje. U všech čtyř dětí tohoto stadia bylo možno provést zátěž maximální. Dosažené hodnoty maximálního příjmu kyslíku jsou pouze u nemocné H. N. velmi nízké, kdežto u ostatních tří dětí jsou v dolním pásmu normálních hodnot.
2. Stadium — středně těžký stav: v této skupině jsou 3 děti. Jejich výsledky jsou podobné jako u skupiny prvního stadia, a to v účinnosti ventilace, jak ji zobrazuje procento využití kyslíku a v hodnotách maximálního příjmu kyslíku. Hodnoty obou těchto ukazatelů se nevymykají hodnotám nacházeným u zdravé dětské populace stejného věku. Akcelerace srdeční frekvence při tělesném zatížení je u dvou těchto dětí (P. M., J. M.) celkem přiměřená, odpovídá věkové normě, pouze u nemocné E. S. je zřetelně vyšší.
3. Stadium — těžký stav: byly zařazeny 4 děti. Pouze u jednoho z nich (R. P.) bylo možno provést i „maximální“ zátěž, ovšem kritéria k posouzení maximální zátěže ani zde nebyla splněna, např. hodnoty srdeční frekvence nedosáhly maximálních hodnot pro tuto věkovou kategorii, hodnota (V_{CO_2}/V_{O_2}) v poslední fázi vyšetření je stále menší než 1,0. Jde tedy spíše o nejvyšší tolerovanou hodnotu příjmu kys-

Tabulka 1.

Jméno Pohlavi	Roky věku	Stupňované submaximální zatížení						Maximální zatížení					
		f_H (min^{-1})		F_{O_2} —		F_{O_2} (%)		V_{max} na kg ml. min^{-1}	f_H min^{-1}	F_{O_2} %			
		0,5	1,0	1,5	2,0	0,5	1,0				1,5	2,0	
klid	W/kg	W/kg	klid	W/kg	W/kg	W/kg							
1. stadium													
J. Ch.	12	108	145	172	2,90	3,75	3,97	1660	47,4	201	3,28		
M. B.	8	105	128	150	3,51	4,00	4,10	794	36,9	190	2,93		
H. N.	12	125	170		3,14	3,44	3,19	769	18,7	202	2,80		
N. B.	13	110	148	156	3,71	4,49	4,84	2012	35,9	200	3,12		
2. stadium													
P. M.	9	88	125		140	3,30	3,15	1037	46,1	195	3,19		
J. M.	16	75	110		155	3,25	3,96	1692	49,8	192	2,88		
E. S.	8	120	140	164	2,69	3,24	3,64	1012	41,3	200	2,45		
3. stadium													
R. P.	11	110	152	170	3,79	3,08	2,86	1115	38,5	180	3,25		
P. L.	10	85	140		2,82	3,29	3,24	—	—	—			
L. M.	9	132	148	182	3,24	3,53	3,42	—	—	—			
H. P.	13	140	182	190	3,55								

líku a je zřetelně nižší než odpovídá věkové normě. Přece však bylo překvapením, že chlapec přes svůj těžký stav dosáhl této poměrně ještě slušné hodnoty. U ostatních tří dětí bylo možno provést pouze vyšetření při lehké, nejvýše středně těžké zátěži, což bylo limitováno zhoršujícím se stavem dítěte, dyspnoí, cyanosou, kašlem apod. Účinnost ventilace v obrazu hodnoty využití kyslíku se u této skupiny jen nepatrně liší od dětí prvních dvou skupin pouze v klidových hodnotách před zatížením. Při zatížení je již rozdíl výrazný, protože hodnoty v této třetí skupině jsou výrazně nižší, což svědčí pro zřetelné zhoršení ventilační účinnosti. Také akcelerace srdeční frekvence při zatížení je u těchto dětí značně větší než hodnoty obvyklé u zdravých, což svědčí pro velmi zhoršenou reakci oběhu na tělesnou námahu.

Z á v ě r

Zátěžové vyšetření naší skupiny nemocných s CF dovoluje jen omezené závěry pro velmi nízký počet dětí v jednotlivých podskupinách. Nejobvyklejším nálezem je značné urychlení srdeční frekvence při tělesné námaze. Na tomto ukazateli by se teoreticky mohlo podílet onemocnění plic znamenající poruchu výměny plynů. Proti tomu však svědčí další ukazatele, totiž procento využití kyslíku a hodnoty maximálního příjmu kyslíku u prvních dvou skupin. Proto je třeba hledat příčinu jinde, nejspíše v nižší účinnosti oběhového systému na podkladě malé celkové fyzické zdatnosti důsledkem „netréňovanosti“ — tělesného šetření, které vede k tomu, že stejná tělesná námaha je spojena s vyšší aktivací sympatiku u netréňovaných než u tréňovaných, a to se všemi důsledky pro oběh. Lze tedy soudit, že vhodná tělesná cvičení zaměřená na zlepšení celkové kondice našich nemocných, pokud to jejich zdravotní stav dovoluje, by zlepšila i reakci a adaptaci organismu na tělesnou námahu a to by se projevilo i na hodnotách srdeční frekvence. Jiná je situace u nemocných ve třetím stadiu, u nichž je každá tělesná námaha vyčerpávající, kde nelze vyloučit urychlení vývoje cor pulmonale, neznáme-li hodnoty tlaku v malém oběhu, a to nejen v klidu, ale i při tělesné námaze.

Je zajímavým nálezem, že u lehkých a středně těžkých forem CF se nezhoršuje zřetelně ventilační účinnost, což může citlivě ukázat právě zátěžové vyšetření. Změny využití kyslíku z vdechovaného vzduchu jsou u většiny našich nemocných při tělesné zátěži podobné jako u zdravých. Obsahově je to komplexní ukazatel nezávisející jen na účinnosti ventilace, ale také na koordinaci mezi dýcháním a distribucí krve v malém oběhu, a také na využití kyslíku na periférii v cílových orgánech. Otázkou u našich nemocných zůstává, za jakou cenu je tato ventilační účinnost udržována. Předmětem dalšího studia bude spíše oblast mechaniky dýchání a dechová práce. Ventilační účinnost je zřetelně zhoršena proti zdravým pouze ve skupině těžkých forem CF, ale i zde je rozdíl proti normálu zdravé populace výrazný teprve při tělesném zatížení.

LITERATURA

SELIGER, V. a kolektiv: Tělesná zdatnost obyvatelstva ČSSR ve věku 12—55 r. Universita Karlova, Praha 1977.

(14.)

TĚLESNÝ RŮST A VÝVOJ DĚTÍ S CYSTICKOU FIBROSOU

M. NOVÁKOVÁ

Cystická fibrosa může v dětském věku velmi významně ovlivnit tělesný růst a vývoj nemocných dětí, zejména při těžkém průběhu onemocnění. Generalisovaná povaha této choroby může postupně ovlivnit různé systémy tělní a dětský organismus velice citlivě reaguje na všechny jejich dysfunkce. Nejzávažnější je postižení respiračních orgánů.

Antropologie svými metrickými metodami somatického růstu a statistickými výpočty umožňuje objektivně sledovat tělesný vývoj a hodnotit odchylky od normálního růstu. Graficky znázorněné odchylky tělesných znaků na morfogramu tělesné stavby informují o stupni tělesné disproportionality. Charakteristický obraz postavy dítěte při těžkém průběhu onemocnění je menší hubená postava s velkým břichem, hůlkovitými končetinami, relativně velkým soudkovitým hrudníkem, případně deformovaným v pectus carinatum a paříčkovité prsty (obr. 36), (5).

Z mnoha sledovaných tělesných znaků jsme vybrali deset, u kterých jsme prokázali během doby, po kterou tyto děti sledujeme, významné ovlivnění jejich vývoje.

1. Tělesná výška (VŠ) — i když je tento tělesný znak silně geneticky podmíněný, těžká forma cystické fibrosy může způsobit retardaci v růstu, podle našeho pozorování v průměru až o dvě směrodatné odchylky (dále s), i když rodiče jsou normálního vzrůstu.

2. Tělesná váha (VH) — je nejcitlivějším ukazatelem současného zdravotního stavu. Může u této choroby při dlouhodobém sledování velice kolísat. U skupiny všech pacientů s těžkou formou onemocnění jsme prokázali průměrnou odchylku váhy téměř minus 2 s (4).

S tělesnou váhou vysoce korelují obvodové znaky. U pacientů s těžkou formou onemocnění jsme dokázali, že:

3. Obvod lýtky (Ol) — je v průměru až o dvě s menší a

4. Obvod paže (Opž) — je rovněž podprůměrný shodně s obvodem lýtky. Jsou to ony typicky hůlkovité končetiny, které snad do velké míry lze pokládat za úkaz nedostatečné funkce dolních a horních končetin (ex inactivitate). Tato nedostatečná funkce je způsobena nedostatečností dechovou. Tyto děti nestačí na vydatné fyzické pohyby, které by mohly posílit svalstvo pohybového ústrojí, hlavně končetin.

5. Obvod hrudníku (OTh_x) — obvod v rovině xifosternální. Tvoří kontrast v proporcionalitě vzhledem k váze a obvodům končetin. Je mírně nad normou (v průměru o + 1/2 s), což u hubených dětí znamená zvětšení jeho objemu pro tvořící se emfysém.

6. Obvod břicha (OBř) — stejně jako obvod hrudníku je relativně veliký (v průměru až o 1 s ve smyslu plus) a je doprovodným jevem potíží v trávení.

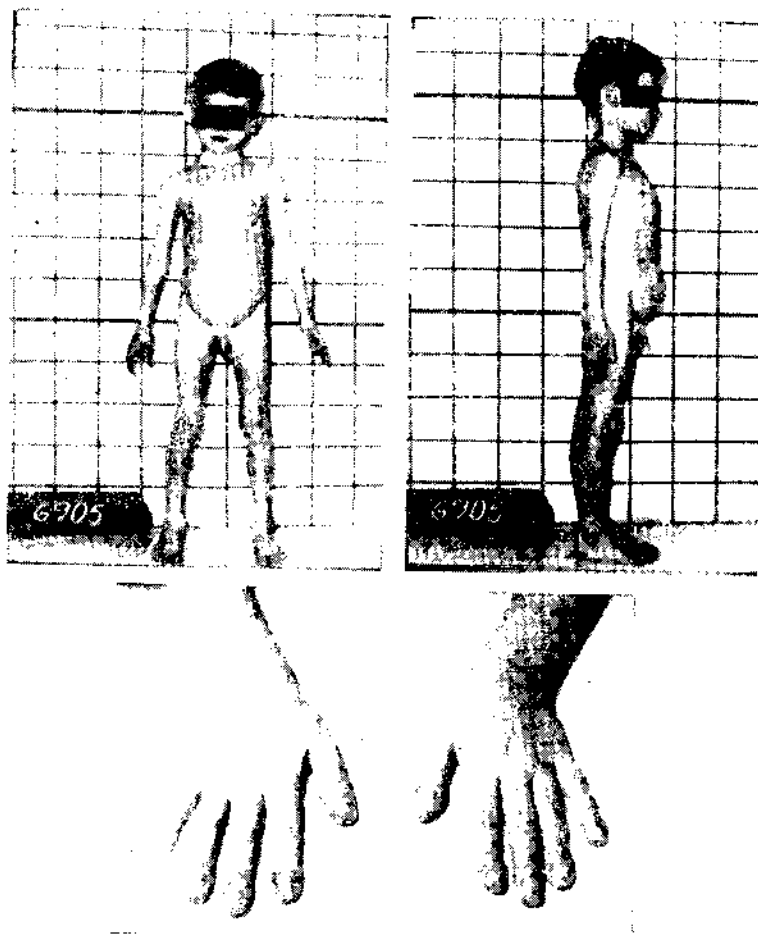
7. Transversální průměr hrudníku (TT) a

8. Anteroposteriorní průměr hrudníku (AP_x) — dokazují měnící se tvar hrudníku a potvrzují změny v nitrohrudních orgánech, jak co do obsahu, tak také funkce.

Vytváří se typický soudkovitý hrudník, disproporcionální vůči základním tělesným znakům — tělesné výšce a váze. TT je v průměru až o jednu směrodatnou odchylku větší, AP_x až o 3 s. AP_x pokládáme za nejdůležitější znak progresu tohoto onemocnění. Při dlouhodobém sledování jsme prokázali u letálních případů, že AP_x předčí svou velikostí absolutní hodnotu TT.

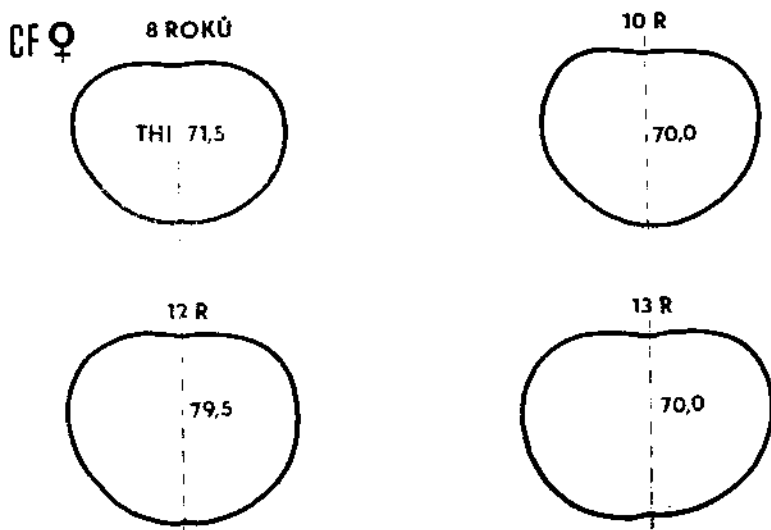
9. Torakální Index (ThI) který vyjadřuje vztah AP_x ku TT, potvrzuje neúměrné zvětšování předozadního průměru hrudníku (1, 2).

10. Paličkovité prsty (PP) jsou ze všech znaků nejvíce odlišné, v průměru až o + 7 s. Chronická hypoxemie je patrně nejdůležitější příčinou vzniku paličkovitých prstů (3).

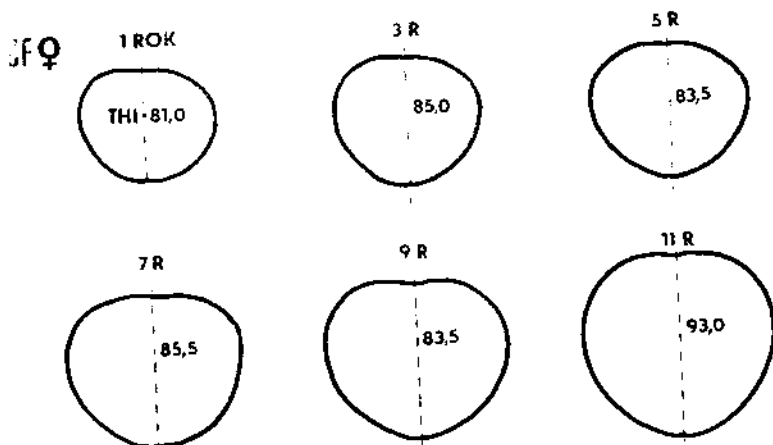


Obr. 36. Typická postava dítěte s těžkou formou CF. Menší postava, objemné břicho, velký soudkovitý hrudník, hůlkovité končetiny. Paličkovité prsty.

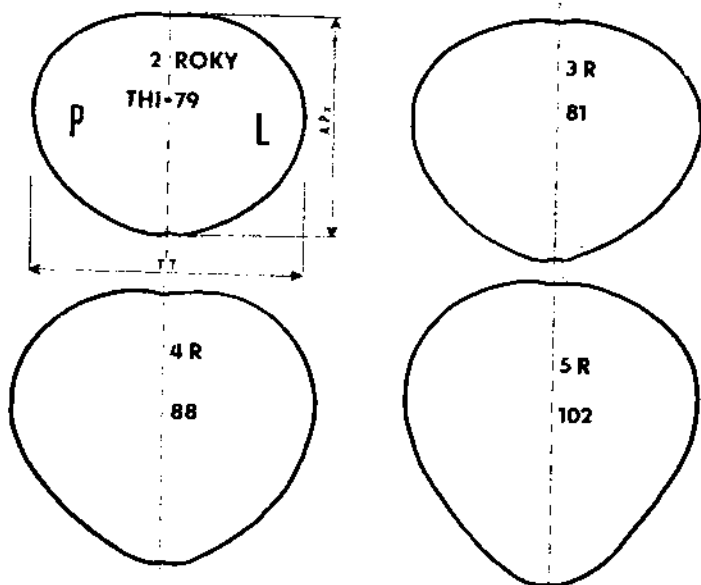
Míra ovlivnění jednotlivých tělesných znaků se řídí individuální formou onemocnění a jejím stupněm. Také vývoj hrudníku se řídí stupněm onemocnění. Kyrtografický záznam tvaru hrudníku v dlouhodobém sledování podává objektivní obraz o jeho vývoji. Uvádíme záznamy o vývoji tvaru hrudníku u dívky s lehkou a středně těžkou formou onemocnění a u hochy s těžkou formou onemocnění [obr. 37, 38 a 39].



Obr. 37. Kyrtografické záznamy vývoje hrudníku u dívky od 8 do 13 roků s lehkou formou onemocnění. Poslední záznam zobrazuje hrudník zcela normálního tvaru, dobře vyvinutý.



Obr. 38. Kyrtografické záznamy vývoje tvaru hrudníku u dívky sledované od jednoho roku do 11 let. Jde zpočátku o středně těžkou formu onemocnění, která se v posledních letech zhoršuje. Poslední záznam potvrzuje již vývoj soudkovitého emfysematického hrudníku s vysokým torakální indexem.



Obr. 39. Kyrtografický záznam vývoje tvaru hrudníku u hochy s těžkou formou onemocnění ve věku od 2 do 5 let. Poslední záznam, sejmутý dva měsíce před exitem, dokazuje deformitu hrudníku v pectus carinatum, torakální index je 102. Tzn., že anteroposteriorní průměr hrudníku je větší než transversální.

Z uvedených kyrtografických záznamů dlouhodobého sledování vývoje hrudníku u tří pacientů je dobře patrný jednak měnící se tvar hrudníku, jednak na TT a AP_x průměru a jejich měnícím se vztahu. Ten je také vyjádřen torakálním indexem. Při zhoršování dechových potíží a celkového zdravotního stavu blíží se hodnota předozadního průměru hrudníku [AP_x] hodnotě transversální (TT) a torakální index je vysoký. Tyto poznatky jsme prokázali i na celé skupině pacientů s tímto onemocněním.

Sledovali jsme ještě další tělesné znaky při dlouhodobém výzkumu těchto pacientů. Na příklad vývoj druhotných pohlavních znaků. Prokázalo se, že vývoj druhotných pohlavních znaků je normální vzhledem k věku.

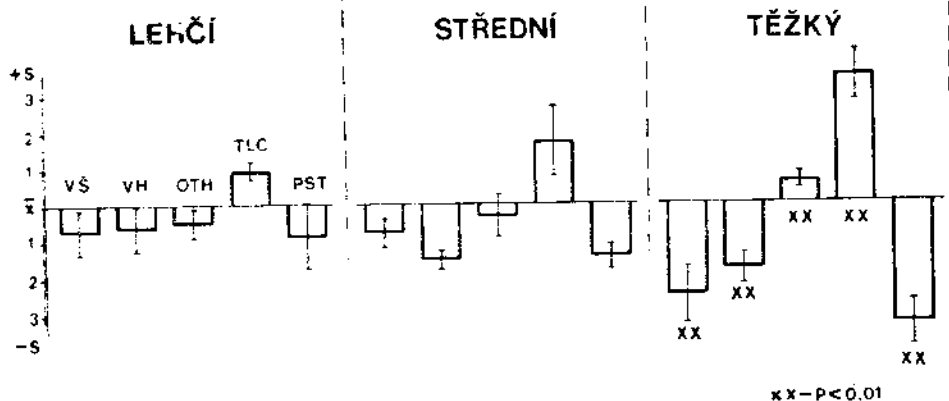
V poslední době věnujeme pozornost vztahu tělesného vývoje k funkčním hodnotám dýchání ve spolupráci se Zapletalem. Našli jsme úzký vztah mezi vývojem tělesné výšky, váhy a obvodu hrudníku k celkové plicní kapacitě (TLC) a k pružnému odporu plic (Pst). Tyto funkční hodnoty dýchání jsme použili proto, že TLC umožňuje posoudit stupeň hyperinflace a Pst informuje o změnách pružnosti plicní tkáně. Tyto údaje slouží k posouzení vývoje emfysemu.

Naše studie tří skupin pacientů s lehkým, středním a velmi těžkým průběhem onemocnění prokázala závislost funkčních hodnot dýchání s tělesným vývojem. U skupiny s lehkým průběhem onemocnění jsou jak v tělesném vývoji, tak i ve funkčních hodnotách dýchání odchylky celkem normální. U skupiny středně těžkého průběhu je již naznačen nepříznivý vývoj, zejména

váhy, obvodu hrudníku a funkčních hodnot dýchání. U dětí s velmi těžkým průběhem onemocnění jsou odchylky vysoce významné ve všech sledovaných parametrech, tělesných i funkčních. Zajímavé je, že u dětí s lehčí a střední formou onemocnění jsou odchylky tělesných i funkčních znaků ve stejném smyslu jako u skupiny s velmi těžkým postižením, kde však jsou všechny vysoce signifikantní (obr. 40).

DIFERENCE TĚLESNÝCH A FUNKČNÍCH ZNAKŮ U DĚTÍ S CF

PRŮBĚH ONEMOCNĚNÍ



Obr. 40. Uvádí odchylky tří tělesných znaků [výšky, váhy a obvodu hrudníku] a dvou funkčních znaků dýchání [celkové plicní kapacity a pružného odporu plic] a tři skupiny dětí s CF.

První skupina — lehčí forma onemocnění. Odchylky jsou v mezích normálu.

Druhá skupina — střední postižení, odchylky jsou v stejném smyslu, ale větší.

Třetí skupina — velmi těžký průběh onemocnění, všechny odchylky jsou vysoce významné.

Uvedená antropologická metoda sledování tělesného vývoje u dětí s cystickou fibrosou dovoluje objektivně posuzovat odchylky od normálního růstu, hodnotit disproporcionalitu tělesné stavby a její změny ve vývoji. Řadí se ke klinickým vyšetřením. Vysoká korelace plicních změn somatického vývoje potvrzuje význam tohoto sledování. U dětí, kde není potřebná spolupráce pro funkční vyšetření plic, mohou být vysoce významné odchylky uvedených tělesných znaků vodítkem pro posouzení funkčních změn plicních.

LITERATURA

- HOUŠTĚK, J., VÁVROVÁ, V., NOVÁKOVÁ, M.: Cystická fibróza [mukoviscidóza] jako podklad chronické obstrukční choroby plicní u dětí. Čas. lék. čes., III, 16, 353—357, 1972
- HOWATT, W. F., DeMUTH, G. R.: Configuration of the chest. Pediatrics, 35, 177—184, 1965
- MICHALÍKOVÁ, R.: Kvantitativní hodnocení paličkovitých prstů. Čs. Pediat., 31, 7, 376—379, 1976
- NOVÁKOVÁ, M., HLOUŠKOVÁ, Z., ČOPOVÁ, M., VÁVROVÁ, V., ZVÁROVÁ, J.: Vliv opakovaných a chronických onemocnění dýchacích cest na váhu v dětském věku. Čs. Pediat., 26, 3, 115—116, 1971
- NOVÁKOVÁ, M.: Somatický vývoj dětí s mukoviscidosou. Čs. Pediat., 27, 6, 284—285, 1972

Vyrovnaní se rodičů se skutečností chronické nevyléčitelné nemoci u dítěte je proces. Adaptace rodiny na nemoc dítěte probíhá postupně ve čtyřech fázích:

1. fáze prediagnostická,
2. fáze konfrontace s nemocí,
3. fáze dlouhodobé adaptace rodiny na nemoc,
4. fáze terminální — letální průběh nemoci.

Fáze prediagnostická, jak uvádí Mc Collum [1], je ohraničena dobou, kdy rodiče jsou upozorněni na možné postižení dítěte, ještě než se stanoví konečná diagnosa. V této fázi zachytíme první spontánní reakce rodičů na nemoc dítěte. Dále vystupujeme u rodičů vznik tzv. vlastní teorie o postižení dítěte. Zde se obrátí to, co rodiče o problému již vědí a co kolem toho pocívuji.

Fáze konfrontace s nemocí začíná lékařským vyšetřením, potvrzením diagnosy a informacemi lékaře. Pro rodiče je to stádium akutního stresu.

Dědičnost onemocnění se stává pro rodinu hrozbou. V psychoterapii je třeba sejmout z obou rodičů a celé širší rodiny pocit viny za přenos CF na dítě. V této fázi se poprvé objevují abnormálně zvýšené ochranné rodičovské postoje vůči nemocnému dítěti.

Fáze dlouhodobé adaptace rodiny na nemoc. Rodiče ve svých postojích k dítěti doslova kolísají mezi akceptací skutečnosti nemoci a vlastní skepsí, případně negací onemocnění. Dítě a jeho zdravotní problémy přinášejí řadu napjatých situací i konfliktů do rodiny.

Fáze terminální — letální průběh nemoci — rozbor této fáze je mimo rámec naší publikace, zmiňují se o ní Friedman [2], a Patterson [3] a Anthony [4].

Úkolem psychologické práce je vyjít u každé rodiny z fáze prediagnostické, předvídat úskalí fáze konfrontace s nemocí a stále pomáhat řešit problémy, které s sebou přináší fáze dlouhodobé adaptace na nemoc. Důležité je v delším časovém úseku postupně přivádět k smysluplnému vyřešení rodinné situace — například adopci.

Psychologická péče se realizuje ve formě poradenství a psychoterapie. Pracujeme s dítětem, sourozenci, rodiči zvláště, ale i s celou rodinou dohromady. Psychologicky vyšetřujeme u dítěte vývoj rozumových schopností, osobnostní charakteristiky a sociální dimenze osobnosti. U rodičů si všímáme výchovných postojů a stylů jednání.

Vývojová hlediska CF

V kojenecké věku se psychomotorický vývoj nápadně opoždí ve složkách

motoriky, sociálního chování a celkové adaptivity u většiny dětí s CF. Je to patrné zvláště u dětí se středně těžkým průběhem nemoci. Odpovědi rodičů v dotazníku o chování dětí upozorňují na změny týkající se emoitivity. U dětí jsou časté rozlady, dysforie a labilita nálady.

V období batolete přetrvávají ve vývojovém zrání dítěte projevy parciální retardace, případně známky disharmonického vývoje. Pod vlivem nevyváženého emocionálního ladění je výchova dětí k hygienickým návykům obtížnější. Velkou roli zde mají různé výchovné praktiky rodičů.

V předškolním věku se opoždění ve vývoji rozumových schopností vyrovnává a i při závažném průběhu choroby se neliší od zdravých dětí [5]. Pouze emocionální labilita a některé neurotické projevy přetrvávají zejména u dětí se středně těžkým a těžkým průběhem choroby.

Ve školním věku a v období dospívání působí u většiny dětí jako kompenzace nepříznivých následků nemoci zájem o školní výuku. Kolem osmého — devátého roku však musíme počítat s vyšší unavitelností dětských pacientů v souvislosti se zvyšováním výukových požadavků ze strany školy. Nepříjemné příznaky přímo spojené s nemocí se děti snaží skrýt před svými spolužáky. Psychologickým vyšetřením jsou u dětí s CF zachyceny známky úzkosti a komplexy méněcennosti. Tréma, strach ze školního nezdaru, symptomy únavy — to vše nepříznivě ovlivňuje průběh léčby.

Z psychologického hlediska jsou tři kritická vývojová období: kojenecký věk a celý předškolní věk, v obou probíhá základní a dlouhodobá adaptace dítěte a rodiny na nemoc. V pubertě a adolescenci je další kritické období, kdy se řeší problémy spojené s volbou povolání a vznikajícími partnerskými vztahy.

Psychologické charakteristiky dětí s CF

Intelekt

Psychomotorický vývoj nemocných CF se opožďuje u dětí do jedenapůl až dvou let věku. Nemoc představuje neúměrnou zátěž pro vyvíjející se organismus. Do konce třetího roku věku však dochází k vývojové akceleraci.

V předškolním, školním věku i v období dospívání je úroveň intelektových schopností přiměřená i u pacientů s těžkým průběhem choroby.

Dlouhodobé hodnocení vývojové úrovně a intelektových schopností nemocných dětí je důležitým kritériem kooperace při léčbě, při zařazování do školy a při volbě povolání.

Osobnost

Nálezy emocionálních poruch se vyskytují u dětí všech věkových skupin a na všech třech stupních nemoci. Můžeme říci, že CF nepříznivě zasahuje do emocionální sféry a tlumí aktivitu dětí i při lehkých formách onemocnění.

Výrazným znakem osobnosti je hypoaktivita ve smyslu ochablosti zájmů a u těžších stavů onemocnění je patrna zvýšená unavitelnost pacientů při všech druzích činnosti, jak uvádí Spock [6].

U dětí s CF nalézáme prožívání příznaků choroby, vyskytují se nepříjemné zážitky hlavně při dechových obtížích, objevuje se strach z některých léčebných úkonů a obavy z hospitalisace — to vše narušuje jejich emocionální a osobnostní vývoj.

V oblasti sociálních vztahů u těchto dětí přetrvává infantilismus ve smyslu závislosti na sociální ochraně (7). Jindy se objevuje naopak předčasná nedětská vážnost a vyspělost (3). V oblasti sebehodnocení je patrné podceňování a neúměrně vysoká citlivost na pochvalu a trest.

Psychologické faktory přizpůsobení rodiny na nemoc

Dítě s CF ve středně těžkém a těžkém stavu strhává na sebe převážnou část pozornosti rodičů. Při nepřetržitém působení chronické, nevyhléditelné nemoci se v rodině fixují způsoby jednání a výchovné praktiky vzhledem k nemocnému dítěti. Výchova bývá příliš úzkostně vedená, s výraznými postoji zvýšené ochrany a nadměrnou potřebou dítěti vyhovět. Vyskytuje se snaha rodičů izolovat dítě od sociálního okolí. Existuje vždy nebezpečí, že rodiče — ve snaze pomoci dítěti — vytvoří z nemoci ústřední motiv rodinného života.

U rodin optimálně adaptovaných na nemoc dítěte se podobné vlastnosti a chybné postoje vyskytují pouze v menší míře. Na základě katamnestickeho sledování 78 postižených rodin jsme určili 9 pozitivních faktorů, které přispívají ke zdárnému přizpůsobení celé rodiny na nemoc jednoho člena — dítěte. Uvádíme tři faktory, mající přímý vztah k formování domácího léčebného režimu. Jsou to:

1. Aktivní zapojení všech členů rodiny do terapie — praktická pomoc obou rodičů. Případně i sourozenců při inhalaci a LTV. Domácí léčebný režim nemocného dítěte je pevně zakotven v denním režimu rodiny. Počítá se s ním aniž brzdí provoz domácnosti.
2. Uvnitř rodiny chybí projevy úzkosti, nevyskytuje se přehnaný strach o dítě. V rodině převládá uvolněná atmosféra. Život dětského pacienta má být, jak jen je možno, přirozený. Dítěti se nemá zbytečně vytvářet skleníkové prostředí.
3. Důležitým faktorem je šťastné dětství rodičů, uspokojivé a harmonické manželské vztahy, ale především je to vyvážená zodpovědnost obou rodičů v péči o chronicky nemocné dítě.

Hlavní problémy psychologické péče o děti s CF

Možnosti a meze psychologické práce s celou rodinou chronicky nemocného dítěte jsou dány mírou úplné a vyčerpávající informace ošetřujícího lékaře rodičům. Informace lékaře se stává platformou pro spolupráci psychologa s rodiči.

Velmi důležitý je týmový přístup k problematice dítěte i rodiny (8) a vzájemná informovanost všech odborníků podílejících se na komplexní péči o nemocného.

Úkolem psychologické práce je vést oba rodiče ke stálé kooperaci při léčbě. V období přiměřené zralosti dítěte povzbuzovat tuto spolupráci a osobní odpovědnost za léčbu také u samých dětí.

V předškolním věku dítěte je třeba se zaměřit na vypěstování správných hygienických a sociálních návyků, na rozvoj intelektuální zvědavosti a na přiměřené uspokojení hrou. Podle návrhu lékaře lze zařadit dítě před nástupem do školy na rok do mateřské školy, případně odložit nástup školní docházky.

Ve školním věku je nutné spolupracovat se školou, informovat učitele o potřebách nemocného dítěte.

V pubertě je třeba využít psychologického poradenství při volbě povolání

— mladiství jsou většinou schopni vykonávat práci, která nevyžaduje větší tělesnou námahu. V tomto období je třeba řešit řadu citových problémů dospívajících pacientů. Po celou dobu je třeba aktivně, soustavně a pravidelně kontrolovat výchovné praktiky rodičů, celkovou rodinnou atmosféru, ustavení domácího léčebného režimu a podporovat vyrovnání rodičů se skutečností chronické nevléčitelné nemoci dítěte.

V psychologické péči o rodiny s dětmi postiženými CF je velmi důležitá psychoterapeutická pomoc. Náplní psychoterapie je formování optimálního domácího léčebného režimu, řešení problémů, které s sebou přináší onemocnění jak pro dítě, tak i pro rodiče a z hlediska daleké budoucnosti pro celou rodinu otázku smysluplného řešení životních perspektiv.

LITERATURA

1. McCOLLUM, A. T., GIBSON, L. E.: Family adaption to the child with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 77: 571—578, 1970
2. FRIEDMAN, S. D. ET AL.: Behavioral observations on parents anticipating the death of a child. *Pediatrics*, 32, 610—625, 1963
3. PATTERSON, P. R., DENNING, C. R., KUTSCHER, A. H.: Psychosocial aspects of cystic fibrosis. Columbia University Press, New York 1973
4. ANTHONY, E. J., KOUPERNIK, C.: The child in his family. *J. Wiley & sons*, New York 1973, volume 2
5. NOVÁKOVÁ, M.: Životní průběh dětí nemocných mukoviscidózou. *Čs. Pediat.*, 28, č. 10, s. 532—534, 1973
6. SPOCK, A., STEDMAN, D. J.: Psychologic characteristics of children with cystic fibrosis. *N. C. Med. j.* 27, 426—428, 1966
7. GAYTON, W. F., FRIEDMAN, S. B.: Psychological aspects of cystic fibrosis. *Am. J. Dis. Child.* 126, 856—859, 1973
8. PLESS, I. B., ROGHMANN, K., HAGGERTY, R. J.: Chronic illness, family functioning, and psychological adjustment: A model for the allocation of preventive mental health services. *Int. j. Epidemiol.* 1, 271—277, 1972

(16.)
ZÁVĚR

Léčebná tělesná výchova je důležitou součástí léčby řady chronických a opakovaných respiračních onemocnění dětí. Uplatňuje se významně i v léčení plicních projevů cystické fibrosy. Byly vypracovány metody, jejichž význam potvrdila několikaletá praxe. Kladou důraz především na relaxaci, expektoraci, autoexpektoraci, reedukaci dýchání a cviky k zlepšení motorické funkce svalů trupu a mobility hrudníku i páteře.

V tomto rozsahu se léčebná tělesná výchova provádí na II. dětské klinice v Praze u dětí s cystickou fibrosou deset let. Bylo léčeno celkem 129 dětí s touto chorobou, z nichž 89 žije. Příznivý účinek léčby byl prokázán klinickým pozorováním, některými funkčními vyšetřeními i příznivým ovlivněním somatického a psychického vývoje dětí. Přes to nejsme se současným stavem péče o děti s cystickou fibrosou zcela spokojeni. Je třeba dále zlepšovat screening a diagnostiku, hledat nové léčebné postupy jak v rehabilitaci, tak v boji s infekcí a navazovat úzký kontakt se všemi pracovníky podílejícími se na výzkumu i péči o děti s touto chorobou. Věříme, že s přibývajícimi poznatky se zlepší i osud nemocných dětí.

ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕБНОЙ ФИЗКУЛЬТУРЫ У ДЕТЕЙ С КИСТОЗНЫМ ФИБРОЗОМ

Резюме

Кистозный фиброз (КФ) — важное заболевание, проявляющееся, кроме других симптомов, прежде всего хронической обструкционной легочной болезнью. Несмотря на составную часть комплексной лечебной программы, которую нужно длительно проводить у детей с КФ, является лечебная физкультура.

В последние десять лет был в нашем учреждении разработан метод лечебной физкультуры, заключающийся главным образом в процессах, оправдавших себя на практике:

Огканливание необходимо для сохранения гигиены дыхательных путей. Мы его изучаем в связи с расслаблением грудной клетки путем массажа и с применением позиционного дренирования. Оно уместно у грудных детей и ползунков, равно как и у старших детей в тяжелом состоянии, когда они нуждаются в помощи при откашливании.

Автоэксекторация у детей в менее тяжелом состоянии является наиболее эффективной после нагрузочных упражнений или какой-либо физической нагрузки с физиологически более глубоким дыханием. Автоэксекторацию в среднетяжелом состоянии необходимо систематически вырабатывать в связи с расслаблением грудной клетки и дыхательными упражнениями, чтобы она стала гигиеническим навыком. Выработка автоэксекторации оправдала себя у некоторых больных также методом автогенной тренировки.

Редукция дыхания применима в каждой стадии заболевания. Она действует на релаксацию грудной клетки, на координацию дыхательных движений и на уменьшение частоты дыхания. Динамические и статические упражнения дыхания направлены главным образом на диафрагмальное и брюшное дыхание.

Методика упражнений для улучшения моторной функции мышц туловища и мобильности грудной клетки и позвоночного столба. Сочетание этих двух техник упражнений расслабляет иннерваторную позицию грудной клетки, и тем самым улучшается координирование дыхательных движений. Одновременно улучшается и сохраняется упругость грудной клетки и позвоночника.

Метод автогенной тренировки на выработку общей релаксации оправдал себя у больных детей особенно тогда, если она осуществлялась коллективно в небольшой группе детей одинакового возраста.

Этими методами лечилось в 1968—1977 годах на II-ой детской клинике в Праге 129 детей с КФ. К 31-му декабря 1977 г. жили 89 из этих детей. На значение вовремя начатой терапии указывает факт, что из 52 детей, у которых проводилось комплексное лечение, значит, и систематическая лечебная физкультура началась уже на первом году жизни, прогноз в 67% считался благоприятным.

Введение интенсивного лечения сказалось и на продлении жизни детей с КФ. Статистической оценкой результатов исследуемой группы мы установили, что 59,3% детей переживает 7 лет после постановки диагноза, в то время как до введения комплексной терапии 7 лет переживало лишь 23,8%. С клинической точки зрения лечебная физкультура является вкладом в лечение КФ, хотя мы хорошо знаем, что все дети с КФ лечатся комплексно и, следовательно, результаты терапии нельзя приписывать лишь одному методу.

Основной ненормальностью функций легких у детей с КФ является обструкция дыхательных путей. Для оценки последней наиболее выгодной является оценка максимальных скоростей выдоха, которые чувствительно реагируют на нарушение проходимости дыхательных путей. Следовательно, по их изменениям можно лучше всего заключать о влиянии лечебной физкультуры на обструкцию.

Вопрос о физической выносливости детей с КФ мы изучали в группе одиннадцати детей исследованием на велосипедном эргометре. У восьми детей наблюдалась заметная акселерация сердечной частоты после физической нагрузки. У легких и среднетяжелых форм заболевания этот диагноз не сопровождался изменениями других показателей. В группе тяжелых форм ухудшилась и вентиляционная эффективность, что может представлять одну из причин пониженной приемлемости физического труда.

Длительное наблюдение за физическим ростом и развитием детей с КФ показало, что заболевание в своем тяжёлом течении значительно влияет на развитие грудной клетки. Возникает большая бочковидная грудная клетка, деформирующаяся до килеобразной. Изменения формы грудной клетки хорошо коррелируют с изменениями легочных функций.

Комплексная заботливость о детях, болеющих КФ, и их семьях не обходится без психологической заботливости, осуществляющейся в форме консультаций и психотерапии. Содержанием обеих форм является формирование оптимального домашнего режима, а с точки зрения далекого будущего всей семьи и вопрос осмысленного переживания перспектив жизни.

V. VÁVROVÁ, J. ŠTEFANOVÁ:

MÖGLICHKEITEN DER PHYSIOTHERAPIE ZYSTISCHER FIBROSE

Zusammenfassung

Die zystische Fibrose (ZF) ist eine ernste Erkrankung, die neben anderen Symptomen vor allem als eine chronische obstruktive Lungenerkrankung zum Ausdruck kommt. Einen untrennbaren Bestandteil des komplexen Behandlungsprogramms, das bei Kindern mit ZF beständig durchgeführt werden muß, bildet die Physiotherapie.

In den letzten zehn Jahren wurde in der Arbeitsstätte der Autoren eine Methode der Physiotherapie ausgearbeitet, die vor allem jene Rehabilitationselemente einschließt, die sich in der Praxis bewährt haben.

Die Expektoration ist für die Aufrechterhaltung der Hygiene der Atemwege unumgänglich. Sie wird in Zusammenhang mit der Lockerung des Brustkorbs mit Hilfe von Massage und der Anwendung von Lagedrainagen eingeübt. Die Expektoration ist für die Behandlung von Säuglingen und Kleinkindern, aber auch von älteren Kindern bei schweren Zuständen geeignet, wenn Hilfe für das Aushusten benötigt wird.

Die Autoexpektoration ist bei Kindern mit leichteren Krankheitsformen nach Belastungsübungen oder nach körperlicher Beanspruchung jeglicher Art mit physiologisch vertiefter Atmung am wirksamsten. Bei mittelschweren Zuständen ist es notwendig, die Autoexpektoration systematisch in Zusammenhang mit der Lockerung des Brustkorbs und mit Atemübungen einzuüben, damit sie zu einer hygienischen Angewohnheit sein werde. Bei einigen Patienten hat sich auch die Methode des autogenen Trainings zur Aneignung der Autoexpektoration bewährt.

Die Reedukation der Atmung ist für jedes Stadium der Erkrankung geeignet. Sie wirkt im Sinne der Relaxation des Brustkorbs, fördert die Koordination der Atembewegungen und beruhigt die Atmungsfrequenz. Dynamische und statische Atemübungen sind vor allem auf das Zwerchfell- und Bauchatmen eingestellt.

Methodik der Übungen zur Besserung der motorischen Funktion der Rumpfmuskulatur sowie der Mobilität des Brustkorbs und der Wirbelsäule. Die Kombination dieser beiden Übungstechniken lockert die Einatmungslage des Brustkorbs und bessert dadurch die Koordinierung der Atembewegungen. Zugleich bessert und erhält sie die Mobilität und Elastizität des Brustkorbs und der Wirbelsäule.

Die Methode des autogenen Trainings zur Einübung der allgemeinen Relaxation hat sich bei Patienten im Kindesalter mit ZF in jenen Fällen bewährt, wo sie in kollektiver Form in einer kleinen Gruppe gleichaltiger Kinder durchgeführt wurde.

Mit diesen Methoden wurden in der Zeit von 1968 bis 1977 an der II. Kinderklinik in Prag 129 Kinder mit ZF behandelt. Am 31. Dezember 1977 waren 89 dieser Pa-

tienten am Leben. Wie wichtig es ist, mit der Therapie früh zu beginnen, zeigt die Tatsache, daß von 52 Kindern, bei denen schon im ersten Lebensjahr mit der komplexen Behandlung einschließlich der regelmäßigen Heilgymnastik begonnen wurde, der Ablauf der Entwicklung bei 67 % als günstig gewertet wurde.

Die Auswirkung der Intensivtherapie ließ sich auch an der Verlängerung des Lebens der an ZF erkrankten Kinder erkennen. Auf Grund statistischer Auswertung des Ensembles wurde festgestellt, daß 59,3 % der Kinder das siebente Jahr nach Feststellung der Diagnose überleben, während vor der Einführung der komplexen Behandlung nur 23,8 % der Kinder das siebente Jahr überlebten. Die Rehabilitationsbehandlung erscheint vom klinischen Gesichtspunkt aus als Beitrag zur Therapie von ZF, obzwar man sich dessen bewußt ist, daß alle Kinder komplex behandelt werden und die Ergebnisse der Behandlung nicht nur einer Methode allein zugeschrieben werden dürfen.

Die grundlegende Abnormalität der Lungenfunktion bei Kindern mit ZF besteht in der Obstruktion der Atemwege. Am geeignetsten für ihre Beurteilung erscheint die Wertung der maximalen Ausatemungsgeschwindigkeiten, die auf die Störung der Durchlässigkeit der Atemwege empfindlich reagieren. Aus ihrer Veränderung kann daher am besten auf die Beeinflussung der Obstruktion durch die Rehabilitationsbehandlung geschlossen werden. Die Frage der körperlichen Leistungsfähigkeit der Kinder mit ZF wurde bei einer Gruppe von elf Kindern mit Hilfe der Belastungsuntersuchung auf dem Fahrradergometer untersucht. Bei acht Kindern wurde nach körperlicher Anstrengung eine auffallende Beschleunigung der Herzfrequenz festgestellt. Bei Fällen mit leichten und mittelschweren Formen der Erkrankung wurde dieser Befund von keinen Veränderungen anderer Kenngrößen begleitet. In der Gruppe mit schweren Formen der Erkrankung verschlechterte sich auch die Ventilationswirkung, was auch eine der Ursachen der verringerten Belastbarkeit durch körperliche Anstrengung sein kann.

Durch langfristige Beobachtung des körperlichen Wachstums und der Entwicklung der Kinder mit ZF wurde festgestellt, daß diese Erkrankung in ihrem schwersten Verlauf die Entwicklung des Brustkorbs wesentlich beeinflusst. Es entsteht ein großer faßförmiger Brustkorb, der bis zu einem pectus carinatum deformiert wird. Die Veränderung der Form des Brustkorbs entsprechen den Veränderungen der Lungenfunktionen.

Die komplexe Fürsorge um Kinder mit ZF und ihre Familien muß auch eine psychologische Betreuung einschließen, die in Form von Beratungsdiensten und von Psychotherapie durchzuführen ist. Zweck beider Formen ist die Einführung eines optimalen Hellregimes im Haushalt und vom Gesichtspunkt der weiteren Zukunft der gesamten Familie auch die sinnhafte Lösung des Problems der Lebensperspektiven.

V. VÁVROVÁ, J. ŠTEFANOVÁ:

POSSIBILITIES OF PHYSIOTHERAPY IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS

S u m m a r y

Cystic fibrosis (CF) is a severe disease manifesting itself, next to other symptoms, by chronic pulmonary obstructive disease. An inseparable component of the complex therapeutical programme necessary to be carried out in children with CF is rehabilitation therapy.

In the past 10 years a programme of rehabilitation therapy has been worked out, consisting chiefly of methods which have proved to be successful in practice.

Expectoration is necessary for the maintenance of the hygiene of the airways. This is being practised by relaxation of the thorax by massage and by application of positioning drainage. This is suitable for infants and babies, but also for older children in severe conditions where help is needed for expectoration.

Autoexpectoration is in children in milder conditions most effective after exercise or any other physical load with physiological breathing intensification. Autoexpectoration in medium severe conditions must be practised systematically together with breathing exercises in order to achieve thoracic relaxation, as this is to become habitual hygiene. The practice of autoexpectoration has been successful in some patients, together with autogenous training.

Breathing reeducation is suitable for all stages of the disease. It influences thoracic relaxation and the coordination of breathing movements and recovery of breathing frequency. Dynamic and static breathing exercises are particularly aimed at diaphragmatic and abdominal breathing.

Method of exercise for the improvement of motoric function of trunk muscles and the thoracic and spinal mobility. The combination of these two exercise techniques relaxes the inspiratory position of the chest and thus improves the coordination of breathing movements. At the same time they maintain mobility and elasticity of the thorax and the spine.

The method of autogenous training for the practice of total relaxation has been successful in children particularly when carried out in small groups of patients of the same age.

In the years 1968 — 1977, 129 children with CF were treated at the 2nd Children's Clinic. Up to December 31, 1977, 89 children patients lived. The importance of early started therapy is proved by the fact, that in 52 children in which complex therapy, i. e. systematic exercise therapy was started already in the first year of life, the further course of the disease was evaluated to be favourable in 67 %.

The introduction of intensive therapy was also reflected in the prolongation of life of children with CF. Statistically elaborated results showed that 59,3 % of children survived 7 years after the diagnosis was made, while prior to the introduction of this therapy only 23,8 % survived 7 years. Exercise therapy proved to be, from the clinical aspect, a contribution to the treatment of cystic fibrosis, even though we are fully aware that all children with CF are subjects to complex treatment and therapeutical results cannot be ascribed to one method only.

The basic abnormality of pulmonary function in children with CF is the obstruction of airways. For its evaluation the most suitable estimation is the maximal expiratory flow which reacts to the disturbance of passage in the airways. From its changes the influence of rehabilitation treatment can be well estimated.

The problem of physical fitness in children with CF was evaluated in a group of 11 children by the examination on the bicycle ergometer. In 8 children a acceleration of heart rate was during physical exercise. In mild forms of the disease this finding was not accompanied by changes of other indices. In the groups of the severe form of the disease the ventilatory effect was deteriorated which may be one the reasons for decreased tolerance of physical load.

Long-term observation of body growth and development of children with CF showed that the disease in its more severe form considerably influences the development of the thorax. A large barrel-like thorax develops deforming itself up to pectus carinatum. Alterations of the thoracic form well correlate with alteration of pulmonary function.

Complex care for children with CF and their families cannot be realised without psychological care carried out through advisory activity and psychotherapy. Both is carried out by an optimal therapeutical regimen at home, and from the point of view of the future of the whole family, also the sensible solution of life perspective.

V. VÁVROVÁ, J. ŠTEFANOVÁ:

POSSIBILITÉS DE RÉADAPTATION MÉDICALE DANS LA FIBROSE KYSTIQUE

Résumé

La fibrose kystique (FK) est une affection grave se manifestant à côté d'autres symptômes, tout d'abord, par la maladie obstructive chronique pulmonaire. Une partie inséparable du programme thérapeutique complexe qu'il convient d'exercer de façon permanente chez les enfants affectés de la FK est la réadaptation médicale.

Dans la dernière décennie, fut élaborée une méthode de réadaptation médicale sur notre champ d'activité comprenant, avant tout, des méthodes éprouvées en pratique.

L'expectoration est nécessaire pour maintenir l'hygiène des voies respiratoires. Nous l'exerçons en relation avec le déblocage du thorax par massage et applications de drainages de position. Elle convient aux nourrissons et bébés, mais aussi aux enfants plus âgés gravement affectés, ayant besoin d'une aide pour le crachement.

L'autoexpectoration est plus efficace chez les enfants moins gravement affectés après un effort d'exercice ou tout autre effort physique avec une respiration physiologique profonde. L'autoexpectoration dans les cas moyennement graves est obligatoire de façon continue pour arriver à en faire une habitude hygiénique. L'entraînement de l'autoexpectoration a aussi fait ses preuves chez certains malades par la méthode d'entraînement autogène.

La rééducation respiratoire convient à tous les stades de la maladie. Elle influence la relaxation du thorax, la coordination des mouvements respiratoires et la quiétude de la fréquence respiratoire. Les exercices dynamiques et statiques sont orientés, avant tout, sur la respiration diaphragmatique et abdominale.

La méthode d'exercices assurant l'amélioration de la jonction motrice des muscles du tronc et la mobilité du thorax et de la colonne vertébrale. La combinaison de ces deux techniques d'exercices débloque la position de l'inspiration du thorax et améliore aussi la condition des mouvements respiratoires. Elle améliore aussi et maintient l'agilité et la souplesse du thorax et de la colonne vertébrale.

La méthode d'entraînement autogène pour l'exercice de la relaxation complexe a fait ses preuves chez les enfants affectés de la FK notamment là où celle-ci atteint une forme collective en petit groupe d'enfants du même âge.

Au cours de la période entre 1968 à 1977, on a traité par ces méthodes à la IIe clinique de pédiatre à Prague, 129 enfants affectés de la FK. Au 31 décembre 1977, 89 de ces malades étaient vivants. L'importance d'une thérapie opportune est démontrée par le fait que chez 52 enfants, dont la thérapie complexe fut effectuée dans la première année de la vie, chez 67 p. c. la suite fut appréciée comme satisfaisante.

L'application d'une thérapie intense s'est manifestée de façon favorable dans le prolongement de la vie des enfants affectés de la FK. Par l'élaboration statistique des résultats d'un groupe, on a constaté que 59,3 p. c. d'enfants vivent plus de 7 ans après la détermination du diagnostic, tandis qu'avant l'application de la thérapie complexe, seulement 23,8 p. c. d'enfants vivaient 7 ans. La réadaptation médicale se présente du point de vue clinique comme un apport dans la thérapie de la FK, malgré que nous sommes conscients que tous les enfants affectés de la FK sont soignés par la thérapie complexe et il ne faut pas attribuer les résultats thérapeutiques à une seule méthode.

L'anormalité principale de la fonction pulmonaire chez les enfants affectés de la FK est l'obstruction des voies respiratoires. Pour appréciation elle se manifeste comme le moyen d'examen le plus favorable pour les débits maximum d'expiration réagissant de façon sensible aux troubles de passage des voies respiratoires. Leurs

changements permettent donc de constater au mieux l'obstruction de la réhabilitation médicale.

La question de la bonne condition physique des enfants affectés de la FK a été examinée chez un groupe de onze enfants par un examen d'effort physique sur la bicyclette ergométrique. Chez huit d'entre eux, on a observé une accélération marquée de la fréquence cardiaque après un effort physique. Dans les cas de formes simples et moyennement graves de la maladie, ce diagnostic n'a pas été suivi de changement d'autres éléments. Chez un groupe d'enfants gravement affectés l'activité ventilatoire s'est aggravée, ce qui peut être une des causes de la tolérabilité réduite de l'effort physique.

L'observation à long terme de l'accroissement physique et le développement des enfants affectés de la FK a démontré que la maladie dans sa forme plus grave, influence de façon significative le développement du thorax. Un grand thorax en forme de tonneau et se développe déforme jusqu'au pectus carinatum. Les changements de forme du thorax corrélerent étroitement avec ceux des fonctions pulmonaires.

Les soins complexes voués aux enfants affectés de la FK et à leurs familles ne se passent pas de sollicitude psychologique, qui se réalise sous forme de consultations et de psychothérapie. Leurs fonctions reposent dans la formation du régime de la thérapie de maison et du point de vue de l'avenir lointain de toute la famille et le problème devant résoudre les perspectives de la vie.

ПОПИСКИ К РИСУНКОМ

- Рис. 1. Ателектаз правой средней доли на задне-переднем снимке у шестилетнего мальчика с КФ.
- Рис. 2. Боковой снимок того же больного.
- Рис. 3. Регрессная кривая значений рН, частичного давления углекислого газа (CO_2) и избытка оснований (ВЕ) у детей, умерших от КФ. По ходу кривой ясно, что частичное давление углекислого газа превышало уже за 3—4 года до смерти значение 40 торрор, однако, резкое повышение произошло лишь на последнем году жизни.
- Рис. 4. Грубые интерстициальные легочные изменения с многими кистозными прояснениями у 4-летней девочки с КФ.
- Рис. 5. На боковом снимке этой же больной очевидна ретростернальная и ретрокардиальная эмфизема.
- Рис. 6. Ребёнок в мглистой палатке.
- Рис. 7. Грудный ребёнок при ингаляции в палатке из плексиглаза ингалятором фирмы Draeger.
- Рис. 8. Ребёнок при ингаляции сверхзвуковым ингалятором USI 2 фирмы TUR, ГДР.
- Рис. 9. Массаж груди. Основное положение рук в средней части груди.
- Рис. 10. Массаж груди. Протягивание грудной клетки в диагонали при выдохе.
- Рис. 11. Дренаж передней части верхних долей.
- Рис. 12. Дренаж задней части верхних долей.
- Рис. 13. Дренаж передних сегментов средней доли.
- Рис. 14. Дренаж верхних сегментов нижних долей.
- Рис. 15. Флексионное положение пальцев руки при выстукивании.
- Рис. 16. Диафрагмальное дыхание I фаза — растяжение нижних ребер перед вхоном в живот.
- Рис. 17. Выработка углубленного дыхания диафрагмального «бульканья» со стимуляцией брюшной стенки.
- Рис. 18. Поворачивание в сторону. Давление ладонью в мамиллярной линии в месте прикрепления диафрагмы в диагональном направлении против подкладки.
- Рис. 19. Вызванная давлением экстензия и ротация головы, экстензия в грудной части, стягивание брюшной стенки, флексия таза и нижних конечностей с умеренной ротацией таза.
- Рис. 20. Окончание ротации таза и туловища — ребёнок повернут на бок.
- Рис. 21. Уклоны груди.
- Рис. 22. Выработка наклона в грудной части.
- Рис. 23. Подчеркивание правильного положения плеч при упражнениях плеча и плечевого пояса.
- Рис. 24. Протягивание — расслабление плечевого пояса в элевацию.
- Рис. 25. Депрессия с каудальным смещением лопатки при выпрямленном позвоночнике.
- Рис. 26. Вис на гимнастической стенке с протягиванием грудной части позвоночника при правильном положении плеч.
- Рис. 27. Вдох в спину в грудной части позвоночника.
- Рис. 28. Выдох с давлением груди к подкладке с одновременным протягиванием позвоночника с каудальным смещением лопаток и депрессией.
- Рис. 29. Протягивание туловища и плечевого пояса поднятием руки вверх за игрушкой.
- Рис. 30. Протягивание туловища в прямой наклон вперед протягиванием руки вперед за игрушкой.
- Рис. 31. Ротация туловища протягиванием руки в сторону за игрушкой.
- Рис. 32. Протягивание туловища в глубоком наклоне вперед при поднимании игрушек.
- Рис. 33. Кривая проток — объем у мальчика В. М. с кистозным фиброзом, полученная в ноябре 1974 г. (А). Рост — 139 см, возраст — 12 лет. Вторая кривая (В) была получена в марте 1977 г. у того же мальчика в возрасте 14 лет, рост 148 см. Обе кривые начинают влево после максимального вдоха, вслед за которым наступает упорный выдох. Кривая проток — объем изображает отношение жизненной емкости (регистрированной на горизонтальной оси вертикальной) в то же время. Во время упорного выдоха, начинающегося левой частью кривой, скорость выдоха нарастает (восходящая часть кривой) вплоть до достижения вершины, после чего скорость выдоха падает (нисходящая часть кривой). Для обсуждения обструкции мелких периферических дыхательных путей важна нисходящая часть кривой. У этого больного видно развитие обструкции периферических дыхательных путей, которая заметно увеличилась, именно при сравнении нисходящих частей обеих кривых (нижняя часть графика). Нисходящая часть кривой В имеет вы-

- пуклую форму, типичную для обструкций дыхательных путей. Пискоходящая часть кривой А еще не достигает выпуклости той же части кривой В.
- Рис. 34. Запись измерения поточного сопротивления дыхательных путей (Pavv) и объема газа в грудной клетке (thoracic gas volume, TG Vex) с указанием числовых данных этих величин, равно как и значения специфической кондуктации (Gaw TG Vex). Запись А принадлежит 10-летнему мальчику с кистозным фиброзом, ростом в 138 см. Запись В принадлежит девушке с кистозным фиброзом, возраст — 22 года, рост — 163 см. Для сравнения значений этих функциональных параметров у разных больных важнейшее значение имеет специфическая кондуктация.
- Рис. 35. Отдельные столбы показывают процент больных с кистозным фиброзом (возраст 5—24 года), у которых были обнаружены ненормальные значения (т. е. больше или меньше 2 SD должного значения) приведенных показателей проходимости дыхательных путей. Сокращения этих функциональных показателей находятся в тексте.
- Рис. 36. Типичная фигура ребѣнка с тяжелой формой кистозного фиброза. Небольшой рост, большой живот, большая, бочковидная грудная клетка, палочковидные конечности, палочковидные пальцы.
- Рис. 37. Киртографические записи развития формы грудной клетки у девушки начиная с 8 до 13 лет с легкой формой заболевания. Последняя запись изображает грудную клетку вполне нормальной формы, хорошо развитую.
- Рис. 38. Киртографические записи развития формы грудной клетки у девочки, наблюдаемой с одного года до 11 лет. Сначала речь идет о среднетяжелой форме заболевания, которое в последние годы ухудшается. Последняя запись подтверждает уже развитие бочковидной эмфизематической грудной клетки с высоким грудным индексом.
- Рис. 39. Киртографическая запись развития формы грудной клетки у мальчика с тяжелой формой заболевания в возрасте от 2 до 5 лет. Последняя запись, сделанная за 2 месяца до смерти, свидетельствует о деформации грудной клетки в респираторной грудной индекс — 102. Это значит, что передне-задний диаметр грудной клетки больше поперечного.
- Рис. 40. Приводит отклонение трех физических признаков (роста, веса и окружности груди) и двух функциональных признаков дыхания (общей емкости легких и эластичного сопротивления легких) у трех групп с КФ.
- Первая группа — легкая форма заболевания. Отклонения в рамках нормы.
- Вторая группа — среднетяжелая форма — отклонения в том же смысле, но больше.
- Третья группа — весьма тяжелое течение заболевания, все отклонения весьма значительны.

TEXTE ZUR ABBILDUNG

- Abb. 1. Atelektase des rechten Mittellügels auf einem dorsiventralen Röntgenbild eines sechsjährigen Jungen mit zystischer Fibrose.
- Abb. 2. Laterale Aufnahme desselben Patienten.
- Abb. 3. Rückläufige Kurve der pH-Werte, des partialen Kohlendruckes (P_{CO_2}) und des Basenüberschusses bei Kindern, die an zystischer Fibrose gestorben sind. Aus dem Verlauf der Kurve wird klar, daß der partielle Kohlendruck schon 3—4 Jahre vor dem Tode den Wert von 40 Torr überstieg, zu einem stürmischen Anstieg kam es jedoch im letzten Lebensjahr.
- Abb. 4. Ernste interstitielle Veränderungen der Lunge mit zahlreichen zystoiden Aufhellungen bei einem vierjährigen Mädchen mit zystischer Fibrose.
- Abb. 5. Die Lateralaufnahme dieser Patientin zeigt ein klares retrosternales und retrokardiales Emphysem.
- Abb. 6. Ein Kind im Nebelzelt.
- Abb. 7. Ein im Plexiglaszelt durch einen Düseninhalator der Fa Draeger inhalierender Säugling.
- Abb. 8. Ein mit dem Ultraschall-Inhalator USI 2 der Fa TUR, DDR, inhalierendes Kind.
- Abb. 9. Massage des Brustkorbes. Grundstellung der Hände im mittleren Teil des Brustkorbes.
- Abb. 10. Massage des Brustkorbes. Strecken des Brustkorbes in der Diagonale beim Ausatmen.
- Abb. 11. Drainage des Vorderteils der oberen Lungenflügel.
- Abb. 12. Drainage des Hinterteils der oberen Lungenflügel.
- Abb. 13. Drainage der vorderen Segmente des Mittellügels.
- Abb. 14. Drainage der oberen Segmente der unteren Lungenflügel.
- Abb. 15. Flexionsstellung der Finger beim Abklopfen.
- Abb. 16. Die erste Phase der Zwerchfellatmung — Auseinanderstrecken der unteren Rippen vor der Baucheinatmung.
- Abb. 17. Einüben des vertieften Atmens mit „Zwerchfellrodeln“ unter Bauchwandstimulierung.
- Abb. 18. Zurseitedrehen. Druck der Handflächen in der Mammillarlinie an der Ansatzstelle des Zwerchfells in Diagonalrichtung zur Unterlage.
- Abb. 19. Die durch den Druck hervorgerufene Extension und Rotation des Kopfes, die Extension im Brustteil, Kontraktion der Bauchwand, Flexion des Beckens und der unteren Gliedmaßen bei mäßiger Rotation des Beckens.
- Abb. 20. Abschluß der Rotation von Becken und Rumpf — das Kind ist zur Seite gedreht.
- Abb. 21. Ausweichbewegungen des Brustkorbes.
- Abb. 22. Einübung des Vorbeugens im Brustteil.
- Abb. 23. Akzentuierung der richtigen Lage der Schultern beim Üben mit den Armen und dem Armuskelkranz.
- Abb. 24. Streckung — Lockerung des Armuskelkranzes bis zur Elevation.
- Abb. 25. Depression mit Abwärtsverschiebung des Schulterblattes bei gestrecktem Rückgrat.
- Abb. 26. Abhängen auf der Leiter mit Streckung des Brustteils der Wirbelsäule bei richtiger Lage der Arme.
- Abb. 27. Einatmung in den Rückenteil im Brustteil der Wirbelsäule.
- Abb. 28. Ausatmen unter Druck des Brustkorbes gegen die Unterlage bei gleichzeitiger Streckung der Wirbelsäule und Abwärtsverschiebung der Schulterblätter und Depression.
- Abb. 29. Streckung des Rumpfes und des Armuskelkranzes bei dem Hochstrecken der Arme nach dem Spielzeug.
- Abb. 30. Streckung des Rumpfes bis zur geraden Vorbeugung durch Vorstrecken der Arme nach dem Spielzeug.
- Abb. 31. Rotation des Rumpfes durch Seitwärtsstrecken der Arme nach dem Spielzeug.
- Abb. 32. Streckung des Rumpfes in tiefer Vorbeugung beim Aufheben des Spielzeugs.
- Abb. 33. Die Fluß-Volumen-Kurve bei dem Jungen V. M. mit zystischer Fibrose von November 1974 (A). Er war 139 cm hoch und 12 Jahre alt. Die zweite Kurve (B) wurde im März 1977 bei dem gleichen Patienten im Alter von 14 Jahren und bei einer Körperhöhe von 148 cm aufgezeichnet. Beide Kurven beginnen links nach maximaler Einatmung, worauf forcirtes Ausatmen folgt.

Die Fluß-Volumen-Kurve widerspiegelt das Verhältnis der Vitalkapazität (registriert senkrecht zur waagerechten Achse) in der gleichen Zeit. Während des forcierten Ausatmens, das mit dem linken Teil der Kurve beginnt, steigt die Ausatemungsgeschwindigkeit (aufsteigender Kurventeil) bis zum Gipfel-punkt an, um dann wieder abzusinken (abfallender Kurventeil). Für die Wertung der Obstruktion kleiner, peripherer Atemwege ist der abfallende Kurvenabschnitt wichtig. Bei dem gleichen Patienten sieht man die Entwicklung der Obstruktion der peripheren Atemwege, die sich merklich vergrößerte, eben durch Vergleichen der abfallenden Abschnitte beider Kurven (unterer Teil der grafischen Darstellung). Der abfallende Abschnitt der B-Kurve weist die für die Obstruktion der Atemwege typische konkave Führung auf. Der abfallende Abschnitt der A-Kurve ist noch nicht so konkav wie der entsprechende Abschnitt der B-Kurve.

- Abb. 34. Aufzeichnung der Messungen des Stromwiderstandes der Atemwege (Raw) sowie des Gasvolumens im Brustkorb (thoracic gas volume, TGVex) mit Angabe der Zahlenwerte dieser Größen sowie der Werte der spezifischen Konduktanz (Gaw/TGVex). Die Aufzeichnung A stammt von einem zehnjährigen Jungen mit zystischer Fibrose, Körperhöhe 138 cm. Die Aufzeichnung B stammt von einem 22jährigen Mädchen, Körperhöhe 163 cm, mit zystischer Fibrose. Für den Vergleich der Werte dieser Funktionsparameter von verschiedenen Patienten ist der Wert der spezifischen Konduktanz am wichtigsten.
- Abb. 35. Die einzelnen Rubriken geben den prozentualen Anteil der Patienten mit zystischer Fibrose an (Alter: 5—24 Jahre), bei denen abnormale Werte festgestellt wurden (d. h. mehr oder weniger als 2 SD Abweichung vom erwarteten Wert) in bezug auf die angegebenen Kenngrößen der Durchlässigkeit der Atemwege. Die Abkürzungen dieser Funktionskenngrößen sind im Text erläutert.
- Abb. 36. Typische Statur eines Kindes mit schwerer zystischer Fibrose. Kleinerer Wuchs, umfangreicher Bauch, großer faßförmiger, Brustkorb, stabförmige Gliedmaßen, Trommelfinger.
- Abb. 37. Kyrtographische Aufzeichnungen über die Entwicklung der Brustkorbform bei einem Mädchen von 8 bis 13 Jahren mit leichter Erkrankung. Die letzte Aufzeichnung zeigt einen gut entwickelten Brustkorb mit völlig normalen Formen.
- Abb. 38. Kyrtographische Aufzeichnungen über die Entwicklung der Brustkorbform bei einem vom ersten bis zum elften Jahr beobachteten Mädchen. Es handelt sich um eine vorerst mittelschwere Erkrankung, die in den letzten Jahren schlimmer wird. Die letzte Aufzeichnung bestätigt schon die Entwicklung eines faßförmigen emphysematischen Brustkorbes mit hohem thorakalem Index.
- Abb. 39. Kyrtographische Aufzeichnungen über die Entwicklung der Brustkorbform bei einem Jungen mit schwerer Erkrankung im Alter von 2 bis 5 Jahren. Die letzte Aufzeichnung wurde zwei Monate vor den Exitus gemacht. Sie beweist die Deformität des Brustkorbes zu einem pectus carinatum, der thorakale Index beträgt 102. Das heißt soviel, daß der antero-posteriore Durchschnitt des Brustkorbes größer ist als der transversale.
- Abb. 40. Die Abbildung zeigt Abweichungen von drei Körpermerkmalen (Höhe, Gewicht und Brustkorbumfang) und zwei Funktionsmerkmale der Atmung (gesamte Lungenkapazität und elastischer Widerstand der Lunge) bei drei Patientengruppen mit zystischer Fibrose.
- Erste Gruppe — leichtere Erkrankung. Die Abweichungen bleiben im Rahmen des Normalen.
- Zweite Gruppe — mittelschwere Erkrankung, die Abweichungen gehen in die gleiche Richtung, sind jedoch größer.
- Dritte Gruppe — sehr schwerer Erkrankungsgrad, alle Abweichungen sind noch signifikant.

TEXTS TO ILLUSTRATIONS

- Fig. 1. Atelectasis of the right middle lobe on the anteroposterior roentgemegrem in a six year-old boy with CF.
- Fig. 2. Lateral view of the same patient.
- Fig. 3. Regressive curve of pH values, the partial CO₂ tension (PCO₂) and base excess (BE) in children who have died of CF. From the course of the curve it is evident that the partial CO₂ tension exceeded the value 40 torr already 3—4 years before the death, a rapid increase however occurred during the last year of life.
- Fig. 4. Pronounced interstitial pulmonary changes with numerous cystoid transparencies in a four year-old girl with CF.
- Fig. 5. On the lateral view of this patient a retrosternal and retrocardial emphysema can be seen.
- Fig. 6. Child in a mist tent.
- Fig. 7. Infant inhaling through a „Draeger“ inhaler in a perspex tent.
- Fig. 8. Child inhaling on a ultrasonic nebuliser USI 2 from TUR GDR.
- Fig. 9. Thoracic massage. Basic position, hand in the middle of chest.
- Fig. 10. Thoracic massage. Extension of chest diagonally during expiration.
- Fig. 11. Drainage of ventral part of upper lobes.
- Fig. 12. Drainage of dorsal part of the upper lobes.
- Fig. 13. Drainage of ventral segments of the middle lobe.
- Fig. 14. Drainage of the upper segments of the lower lobes.
- Fig. 15. Flexion position of the fingers of the hand in percussion.
- Fig. 16. Diaphragm respiration 1st phase — opening of the lower ribs before abdominal inspiration.
- Fig. 17. Practising of deep respiration of diaphragm „bubbling“ with stimulation of abdominal wall.
- Fig. 18. Side positioning. Palm pressure in the mamillar line in the place of the diaphragm in diagonal direction against the bed.
- Fig. 19. Extension and rotation of the head by pressure, extension in the thoracic part, contraction of abdominal wall, flexion of pelvis and lower extremities with mild rotation of pelvis.
- Fig. 20. Completed rotation of the pelvis and trunc, the child is turned on its side.
- Fig. 21. Thoracic excursion.
- Fig. 22. Practising trunc sideways in the thoracic part.
- Fig. 23. Emphasizing correct position of shoulders during exercise with arms and shoulders.
- Fig. 24. Extension — relaxation of shoulders to elevation.
- Fig. 25. Depression with caudal shift of shoulder blade in spine extension.
- Fig. 26. Hang on the side ladder with stretching of thoracic part of the spine in correct shoulder position.
- Fig. 27. Dorsal inspiration in the thoracic part of the spine.
- Fig. 28. Expiration with pressure of the chest against the bed with simultaneous extension of spine with caudal move of shoulder blades and depression.
- Fig. 29. Stretching of trunc and shoulder, arms backwards reaching for toy.
- Fig. 30. Stretching of trunc into straight bend forward and arms forward reaching for a toy.
- Fig. 31. Rotation of trunc, arms sideward reaching for toy.
- Fig. 32. Stretching of trunc, arms sideward reaching for toy.
- Fig. 33. The „flow — volume“ curve in the boy V. M. with cystic fibrosis registered in November 1974 (A). He was 139 cm tall, his age was 12 years. The second curve (B) was registered in March 1977 in the same boy at the age of 14, he was 148 cm tall. Both curves start on the left after maximal inspiration, after which expiration follows. The curve „flow — volume“ demonstrates the relation of vital capacity (registered on the horizontal axis at the same time. During expiration which begins on the left part of the curve, expiratory flow increases (ascending part of the curve), the peak is reached and the expiratory flow decreases (descending part of the curve). For the estimation of obstruction of the smaller peripheral airways the descending part of the curve is important. In this patient we see the development of obstruction of the peripheral airways which clearly increased in size, as evident by comparison of the part of curve B has a concave form, typical for obstruction of the air ways.

- decreases (descending part of the curve). For the estimation of obstruction the descending part of curve A is not yet as concave as the same part of curve B.
- Fig. 34. The record of measurement of air flow resistance (R_{aw}) and the thoracic gas volume (TGVex) with presented numeric values of specific conductance (G_{aw}/TGV_{ex}). The record A was made in a ten years old boy with cystic fibrosis, he was 138 cm tall. Record B is in a girl cystic fibrosis, 22 years old, 163 cm tall. For the comparison of values of these functional parameters between various patients the value of specific conductance is most important.
- Fig. 35. The individual columns indicate the percentage of patients with cystic fibrosis (age 5—24 years) in which abnormal values were found (i. e. more or less than 2 SD of the predicted value) of the mentioned indices of the function of air ways. Abbreviations of these functional indices are found in the text.
- Fig. 36. A typical figure of a child with severe form of CF. Short stature, bulky abdomen, barrel-like chest, thin extremities and dubbed fingers.
- Fig. 37. The cyrtographic record of the development of the thoracic shape in a girl between the age of 8 to 13 with mild form of the disease. The last record shows a quite normal shape of the well developed chest.
- Fig. 38. Cyrtographic record of the development of the thoracic shape in a girl followed up from the age of one to eleven years. At the beginning it was a medium severe form of the disease, deteriorating with the years. The last record confirms already the development of the barrel-like emphy sematic chest with high thoratic index.
- Fig. 39. Cyrtographic record of development of the thoracic shape in a boy with severe form of the disease from the age of two to five years. The last record taken 2 months before his death shows thoracic deformity in pectus carinatum, thoracic index 102, showing that the anteroposteral thoracic diameter is greater than the transversal.
- Fig. 40. Showing deviations of three body characteristics (stature, weight and thoracic perimeter) and of two functional signs of respiration (total pulmonary capacity and lung recsil fressure in three groups with CF from the normal subjects.
- First group — mild form of disease, deviations are within norm
 Second group — medium affection, deviations in the same sense but greater.
 Third group — very severe course of disease, all deviations are highly significant.

TEXTES SOUS LES FIGURES

- Fig. 1. Atélectase du lobe droit central sur le radiogramme antéro — postérieur d'un garçon âgé de 6 ans affecté de fibrose kystique.
- Fig. 2. Radiogramme latéral du même malade.
- Fig. 3. Courbe de régression des valeurs pH, de la pression partielle du gaz carbonique (PCO_2) et de l'excès des bases (BE) chez les enfants décédés par suite de la fibrose kystique. De l'allure de la courbe il ressort que la pression partielle du gaz carbonique dépassait depuis 3 à 4 ans avant le décès, la valeur de 40 torr, un accroissement brusque est survenu dans la dernière année de la vie.
- Fig. 4. Altérations pulmonaires grossières interstitielles avec éclaircissements cystoïdiques chez une fillette de 4 ans affectée de fibrose kystique.
- Fig. 5. Sur le radiogramme latéral de cette patiente les emphysemes rétrosternal et rétrocardial sont évidents.
- Fig. 6. Enfant dans un appareil en forme de coquillage.
- Fig. 7. Nourrisson dans un appareil inhalateur en plexiglas de la firme Draeger.
- Fig. 8. Enfant dans un inhalateur ultrasonoscopique USI 2 de la firme TUR, RDA.
- Fig. 9. Massage du thorax. Position initiale de la main dans la partie centrale du thorax.
- Fig. 10. Massage du thorax. Allongement du thorax en diagonale pendant l'expiration.
- Fig. 11. Drainage de la partie antérieure des lobes supérieurs.
- Fig. 12. Drainage de la partie postérieure des lobes supérieurs.
- Fig. 13. Drainage des segments antérieurs du lobe central.
- Fig. 14. Drainage des segments supérieurs des lobes inférieurs.
- Fig. 15. Position flexible des doigts de la main pendant la percussion.
- Fig. 16. Respiration diaphragmatique de la 1ère phase — ouverture des côtes inférieures précédant l'aspiration ventrale.
- Fig. 17. Exercice respiratoire approfondie du „murmure“ diaphragmatique avec stimulation de la paroi abdominale.
- Fig. 18. Rotation de côté. Pression des paumes de la main sur la ligne mammaire au point de sarrment du diaphragme dans le sens diagonal opposé à la plaque.
- Fig. 19. Extension provoquée par pression et rotation de la tête, extension dans la partie thoracique, contraction des parois ventrales, flexion du bassin et des extrémités inférieures avec rotation ralentie du bassin.
- Fig. 20. Fin de la rotation du bassin et du tronc — l'enfant est tourné sur le côté.
- Fig. 21. Détournement du thorax.
- Fig. 22. Exercice d'inclination dans la partie thoracique.
- Fig. 23. Accentuation de la position juste des épaules lors de l'exercice des bras et du plexus brachial.
- Fig. 24. Allongement — déblocage du plexus brachial jusqu' à l'élévation.
- Fig. 25. Dépression par geste caudal de l'omoplate avec redressement de la colonne vertébrale.
- Fig. 26. Suspension à l'espalier avec allongement de la partie thoracique de l'épine dorsale avec position correcte des épaules.
- Fig. 27. Aspiration dorsale dans la partie thoracique de la colonne vertébrale.
- Fig. 28. Expiration avec pression thoracique au support avec allongement simultané de la colonne vertébrale et déplacement caudal des omoplates et dépression.
- Fig. 29. Allongement du tronc et du plexus brachial avec étendue verticale en haut des bras pour attraper un jouet.
- Fig. 30. Allongement du corps avec penchement en position droite des bras en avant pour attraper un jouet.
- Fig. 31. Rotation du corps avec écartement latéral des bras pour attraper un jouet.
- Fig. 32. Allongement du corps avec penchement en avant prolongé pour soulever des jouets.
- Fig. 33. Courbe „débit-volume“ chez un garçon V. M. affecté de fibrose kystique obtenue au mois de novembre 1974 [A]. Sa taille était 139 cm, âge 12 ans. La deuxième courbe [B] obtenue au mois de mars 1977 chez ce même garçon âgé alors de 14 ans, taille 148 cm. Les deux courbes commençaient à gauche après une inspiration maximale suivie d'une expiration forcée. La courbe „débit-volume“ représente la relation de la capacité vitale (enregistrée sur l'axe des tourillons vertical) au même moment. Pendant une expiration forcée qui commence par

la partie droite de la courbe, la vitesse d'expiration augmente (partie ascendante de la courbe), jusqu'au moment où elle atteint le sommet et alors la vitesse d'expiration diminue (partie descendante de la courbe). Pour analyser l'obstruction des petites voies respiratoires périphériques, la partie descendante de la courbe est importante. Chez ce patient on observe le progrès de l'obstruction des voies respiratoires périphériques qui a nettement augmentée, justement en comparant les parties descendantes des deux courbes (partie inférieure du diagramme). La partie descendante de la courbe A n'est pas encore aussi concave que la même partie de la courbe B.

- Fig. 34. L'enregistrement des valeurs de la résistance d'écoulement des voies respiratoires (Raw) et du volume de gaz dans le thorax (thoracic gas volume, TG_{Vex}) avec mention des valeurs numériques de ces quantités de même que les valeurs spécifiques de la conductance (Gaw/TG_{Vex}). L'enregistrement A est chez un garçon âgé de dix ans affecté de fibrose kystique, hauteur 138 cm. L'enregistrement B est chez une jeune fille affectée de fibrose kystique, âgée de 22 ans, hauteur 163 cm. Pour effectuer la comparaison des valeurs des paramètres fonctionnels entre les différents patients, la valeur de la conductance spécifique est la plus importante.
- Fig. 35. Les différentes colonnes donnent le pourcentage de patients affectés de fibrose kystique (âge: 5 à 24 ans); chez lesquels on a observé des valeurs anormales (c. a. d. supérieures ou inférieures à 2 SD de la valeur respective) des indices mentionnés de passage des voies respiratoires. Les abréviations de ces indices fonctionnels se trouvent dans le texte.
- Fig. 36. Taille typique d'un enfant avec fibrose kystique grave. Taille plus petite, ventre volumineux, thorax grand en forme de tonneau, extrémités en forme de batonnets.
- Fig. 37. Enregistrements kytrographiques du développement de la forme du thorax chez une fille âgée de 8 à 13 ans avec une forme légère de maladie. Le dernier enregistrement représente un thorax tout à fait normal, bien développé.
- Fig. 38. Enregistrements kytrographiques du développement de la forme du thorax chez une fille, observés depuis l'âge d'un à 11 ans. Au début, il s'agissait de forme moyennement grave de la maladie qui s'aggravait dans les années suivantes. Le dernier enregistrement confirme déjà un développement de thorax emphysémateux en forme de tonneau avec un index thoracique élevé.
- Fig. 39. Enregistrement kytrographique du développement de la forme du thorax chez un garçon âgé de 2 à 5 ans affecté d'une forme grave de maladie. Le dernier enregistrement précédant deux mois avant l'exit démontre la déformation du thorax en pectus carinatum, l'index thoracique est 102. Cela signifie que le diamètre antéropostérieur du thorax est supérieure diamètre transversal.
- Fig. 40. Représente les anomalies de trois signes physiques (tailles, poids et périmètre du thorax) et deux caractères fonctionnels respiratoires (capacité pulmonaire totale et pression élastique des poumons) chez trois groupes avec fibrose kystique.
- Premier groupe — forme légère de la maladie. Les anomalies sont dans les déviations normales.
- Deuxième groupe — affection moyenne, les déviations sont les mêmes, mais plus graves.
- Troisième groupe — Affection très grave de la maladie, les déviations sont très significatives.