

VI. Neuromuskulární kongres Bratislava 2013

Evaluace plicních funkcí a respiračních svalů u pacientů s neuromuskulárním onemocněním

Mgr. Petra Žurková

prof. MUDr. Jana Skřičková, CSc.

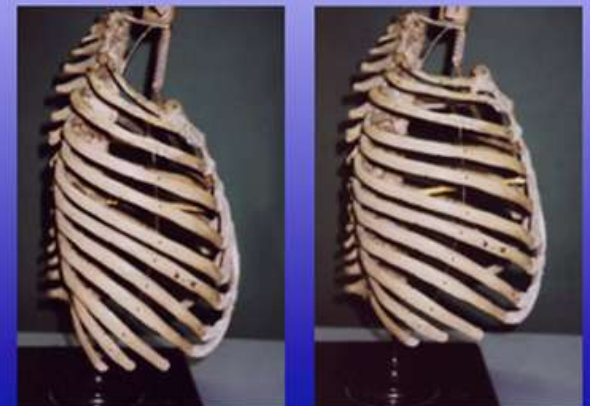
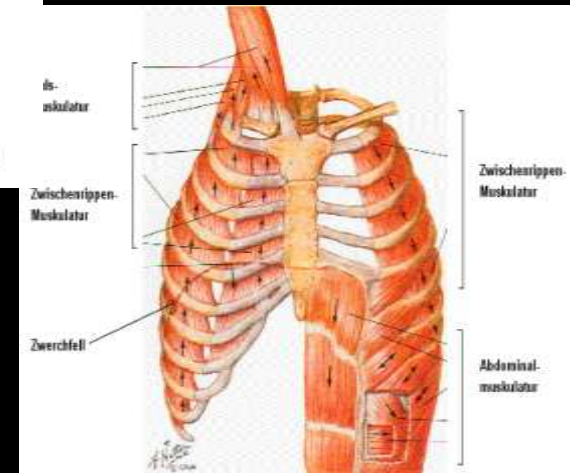
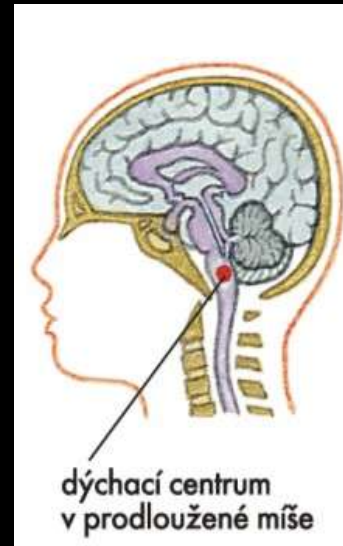
Klinika nemocí plicních a TBC LF MU a FN Brno

Dechová pumpa

- bránice
- skalenové svaly
- mezižeberní a pomocné dechové svaly
- kostní, kloubní a vazivové struktury

hrudníku

- dechové centrum (*MO*)
- periferní nervy (*n. phrenicus*)



receptory pro $p\text{CO}_2$

receptory pro $p\text{O}_2$

receptory pro pH

šlachová tělíska

svalová vřeténka

„centrum dýchání“

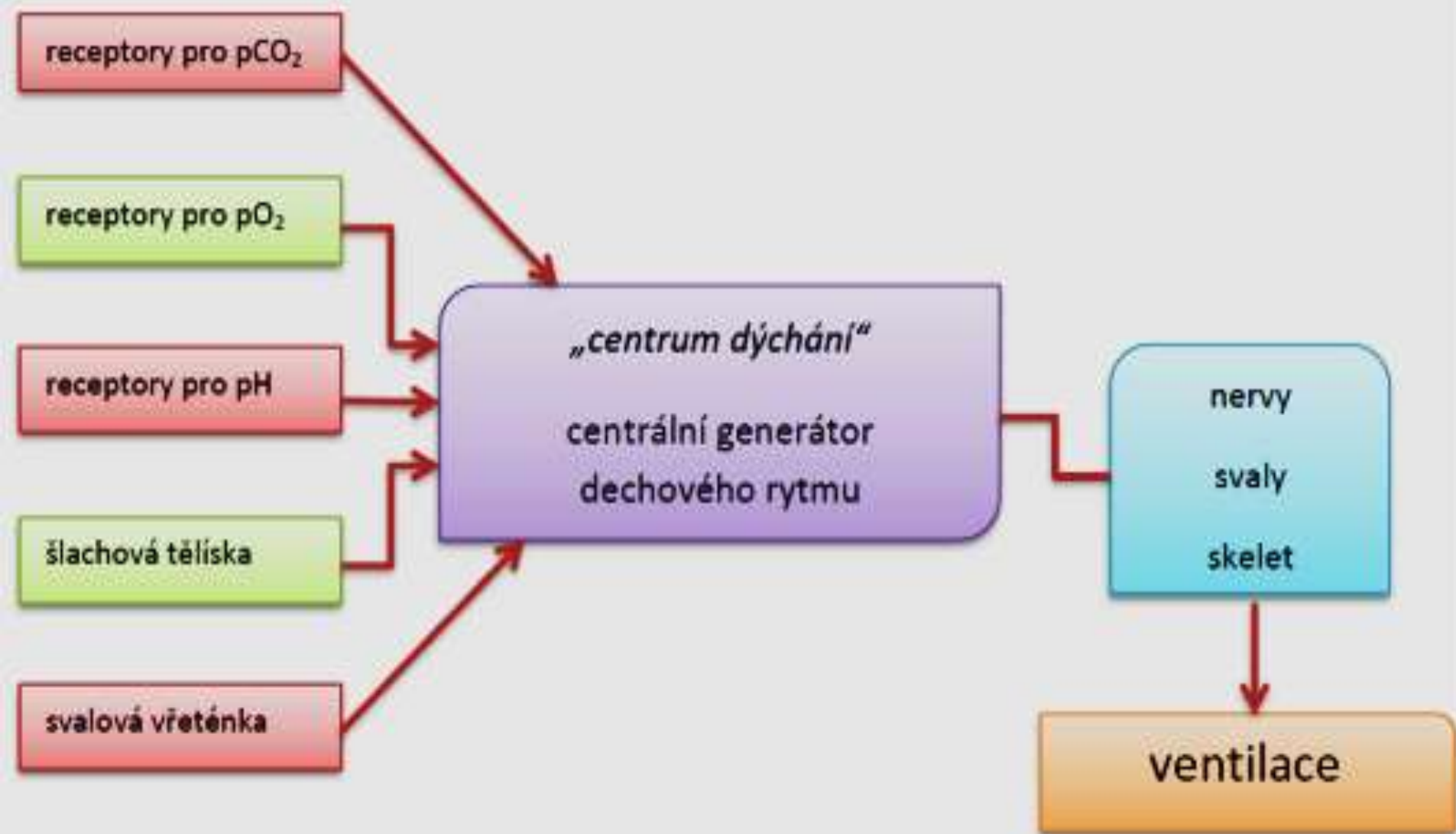
centrální generátor
dechového rytmu

nervy

svaly

skelet

ventilace



**Onemocnění předních rohů
míšních**

**Amyotrofická laterální
skleróza**

Spinální svalová atrofie

- type I (Werdnig-Hoffman)
- type II (juvenilní)
- type III (Kugelberg-Welander)

Poliomyelitis

**Onemocnění periferních
nervů**

**Akutní polyradikuloneuritis
(Guillain-Barrè)**

Idiopatické

**Postižení nervosvalové
ploténky**

Myasthenia gravis

Onemocnění svalů

Svalové dystrofie

1. Vrozené
2. Duchenne
3. Becker
4. Pletencová forma

**Myotonická dystrofie
(I. a II. typ)**

Metabolické onemocnění svalů

1. Glykogenóza typu II (Pompe's disease)
2. Glykogenóza typu V (Mc Ardle's disease)
3. Mitochondriální myopatie

Zánětlivá onemocnění svalů

1. Polymyositis
2. SLE



Projevy ventilační dysfunkce u NMO

- dušnost (*rapid shallow breathing*), ortopnoe, poruchy dýchání během spánku – noční hypoventilace (*buzení během spánku, ranní bolesti hlavy, hypersomnolence, kognitivní poruchy, insomnia*)
- onemocnění restriktivního vzorce – alveolární hypoventilace
změny hodnoty VC > 10% (sed vs. leh)
dysfunkce bránice?
- ↓ P_Imax, P_Emax (*diagnostika NMO*)

–
↓ pO₂
↑ pCO₂

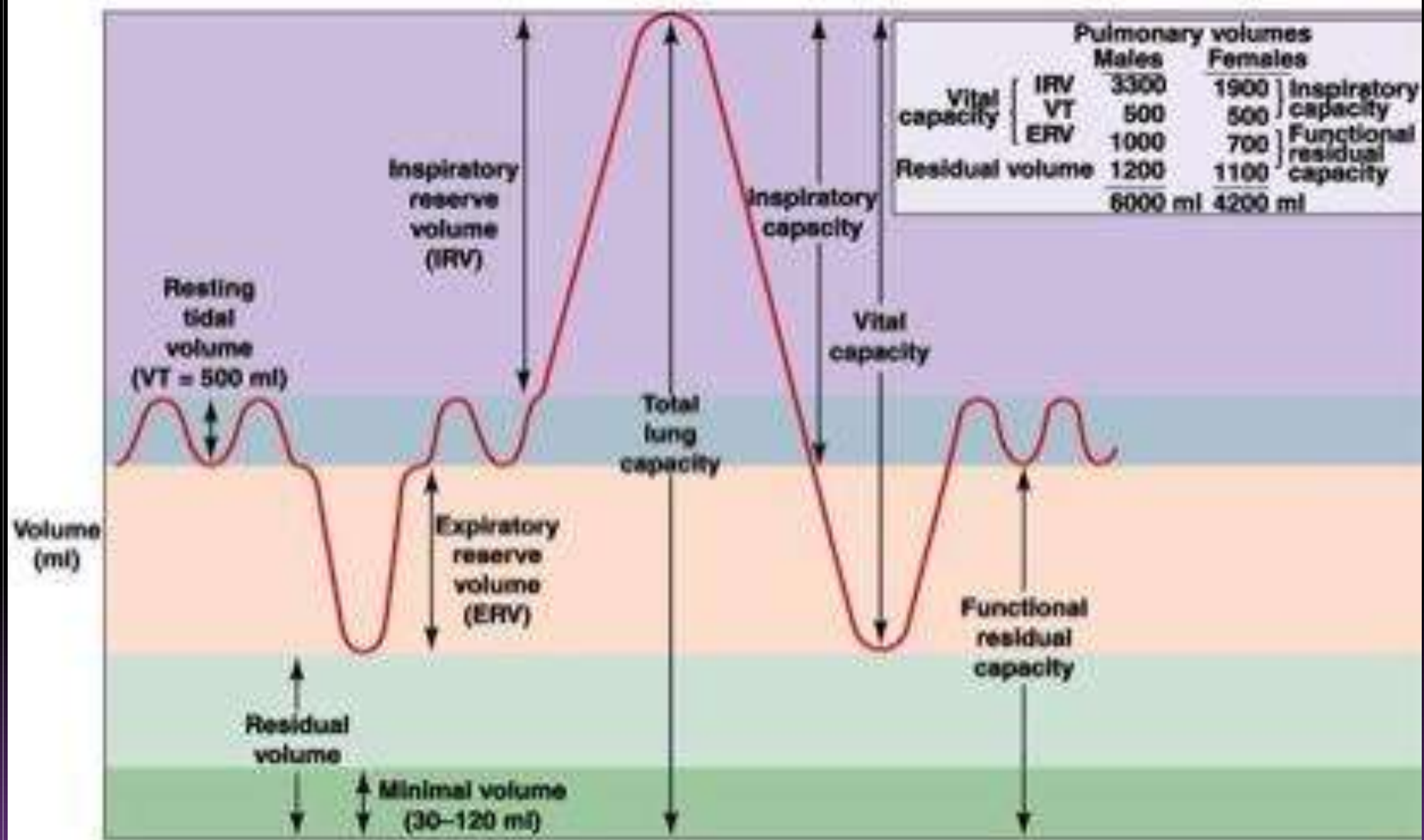
Vyšetření plicních funkcí u NMO

- napomáhá zhodnotit stav ventilace a respirace v čase, monitorovat jejich progresi, průběh a prognózu
- plicní funkce u pacientů s NMO je charakterizována vzorcem restrikce se snížením **TLC** a **VC**

(Fromageot, 2001; Perez, 2006)

- ↓ VC pod 1 litr je spojena s vyšším rizikem úmrtí u nemocných s DMD
- hodnota VC < 40% normy signifikantně koreluje se spánkovou hypoventilací (*Hukins, 2000; Phillips, 2001*)
- ↑ poměr reziduálního objemu k totální plicní kapacitě (RV/TLC)
- signifikantní oslabení výdechových svalů s koincidencí deformity hrudníku je spojeno se zvýšením RV (*Bates, 1989; Sharma GD., 2009; Panitch, 2009*)





Vyšetření síly respiračních svalů u NMO

- globální zhodnocení síly nádechových a výdechových svalů (*Black, 1969; De Palo, 2002; Steier, 2007*)
- P_{lmax} reflektuje sílu bránice a schopnost ventilovat a P_E_{max} pohyby hrudní stěny a sílu břišních svalů – kašel a expektorace



Měření síly respiračních svalů a dechového vzoru	PE _{max}	statický maximální výdechový okluzní ústní tlak
	PI _{max}	statický maximální nádechový okluzní ústní tlak
	P0.1	okluzní ústní tlak 100ms po začátku nádechu
	P0.1 _{max}	maximální okluzní ústní tlak měřený 100ms po začátku nádechu simultánně s PI _{max}
	P0.1*Ti/V _T	specifická nádechová impedance
	P0.1/PI _{max}	respirační kapacita
	V _T	dechový objem
	VE	klidová minutová ventilace
	Bf	dechová frekvence
	Ti/T _{TOT}	index vyjádření času nádechu k celkovému dechovému cyklu
	V _T /Ti	průměrný nádechový průtok

- u nemocných s chronickým NMO $\downarrow$ P_Imax < 60 cm H₂O u mužů a < 40 cm H₂O u žen je zodpovědný za $\downarrow$ VC pod 80% n.h.
- P_Emax $\leq$ 45 cmH₂O koreluje s nedostatečným kašlem (Paschoal, Villalba, Pereira, 2007; Perez, 2006; Steier, 2007)
- P_{0.1} – u pacientů s hyperkapnií dochází ke $\uparrow$ P_{0.1}, vlivem větší dechové práce
- P_{0.1}/P_Imax - $\uparrow$ 20-25% signalizují riziko ventilačního selhání (Criée, 2003)

Dopady oslabení nádechových svalů vlivem NMO

- zvýšení elastického zatížení hrudníku = ↑ dechové práce
- asynchronie thorakoabdominálního pohybu během dýchání
- ↑ dechové únavy (↑ aktivita akcesorních nádechových svalů)
- celkové svalové oslabení
- poruchy propriocepce (dystrofie ...)
- ↓ aktivity dechových center



A diagram consisting of a large pink rectangular box on the right containing the word "Hypoventilace". A large pink arrow points from this box to the left, specifically towards the text "poruchy propriocepce (dystrofie ...)" in the list above.

Hypoventilace

Speciální vyšetření

Speciální vyšetření	EMG	jehlová versus povrchová elektromyografie
	SNIP	inspirační tlak během sniffového manévru
	Sniff Pes	jícnový tlak během sniffového manévru
	Sniff Pdi	transdiafragmatický tlak během sniffového manévru
	Tw Pgas	tlak v oblasti žaludku vyvolaný stimulací kořene nervus thoracicus inferior
	Tw Pdi	transdiafragmetický tlak při stimulaci nervus frenicus

Vyšetření krevních plynů

- ▣ ↓ svalové síly ($P_{I\max}$, $P_{E\max}$) < 25% n.h. vede k rozvoji hyperkapnie ($P_{aCO_2} \geq 45 \text{ mm Hg}$) s acidózou
- ▣ pokud VC klesne < 40 – 50% náležité hodnoty nebo $P_{I\max}$, eventuálně SNIP (pokud má nemocný postižené mimické svaly) < 30% normy, je nutnost zhodnotit krevní plyny v arteriální krvi (Hill, 2002)

Důsledky hypoxémie

- u pokročilých stádií NMO – multifaktoriální příčina
- alveolární hypoventilace = $\uparrow p\text{CO}_2$ a $\downarrow p\text{O}_2$
- porucha ventilace a oxygenace během spánku

Rychlé pohyby očí (REM) – asociace
s oslabením respiračních svalů a obstrukční
spánkovou apnoí

POLYSOMNOGRAFIE A OXYMETRIE

	normální	vyvíjející se respirační selhání	respirační selhání
HCD			(indikace pro NIPV)
polykání	bez potíží	únik slin, dysfagie	aspirace
průchodnost DC	bez obstrukce	protruze jazyka, dysartrie	obstrukce jazykem
Ventilace			
Plmax (cmH ₂ O)	> 50	30 – 50	< 30
PEmax (cmH ₂ O)	> 60	45 – 60	< 45
VC (ml/kg)	> 30	10 – 20	< 10
pCO ₂ (mmHg)	36 – 44	45 – 50	> 50
Oxygenace			
SpO ₂ (%)	> 95	90 – 95	< 90
RTG plic	bez nálezu	mikroatelektázy	infiltrace

↓ VC < 40-50% n.h. nebo Plmax (SNIP) < 30% n.h

zhodnocení krevních plynů !!! (Hill, 2002)



- **SNIP** – sniffový manévr během nádechu nosem
(norma > 60 cm H₂O u Ž; > 70 cm H₂O u M)
- **Pdi** – transdiafragmatický tlak – rozdíl tlaku v jícnu a žaludku během manévru viz P_{lmax} nebo SNIP invazivní; přímá stimulace n. phrenicus
- **UZ** pohybů bránice
- **EMG** vyšetření – detekce denervace, myopatie
(syndrom GB, myastenická krize)

(De Palo, 2002).

Závěr

- ❑ frekvence monitorování závisí na rychlosti progresu NMO a mělo by být prováděno v pravidelných intervalech v odstupu 1 – 2 měsíce v závislosti na tíži symptomů
- ❑ vyšetření plicních funkcí a krevních plynů u pacientů s NMO je důležité ke zhodnocení potenciálních plicních potíží a komplikací, které mohou mít negativní dopad na celkové zdraví a kvalitu života nemocných s NMO (Altintas, 2007)

Děkuji za pozornost

