

Vyšetření funkce plic a respiračních svalů u pacientů s neuromuskulárním onemocněním

Mgr. Petra Žurková¹, MUDr. Adel Shudeiwa²

¹Klinika nemocí plicních a TBC FN a LF MU Brno

²Neurologické oddělení Nemocnice Třebíč

Respirační komplikace jsou obvykle příčinou morbidit a mortality u pacientů s neuromuskulárním onemocněním. Příčinou je postupující generalizované oslabení svalové síly včetně respiračních svalů, které jsou nutné pro zajištění dýchání jako základní životní funkce. Jejich postižení vede k neefektivnímu kašli, hypoventilaci, vzniku atelektáz a konečně k rozvoji respirační insuficience. Cílem tohoto článku je sdělit nepříznivý vliv oslabení respiračních svalů a prezentovat možnosti zhodnocení plicních funkcí a síly respiračních svalů.

Klíčové slova: respirační svaly, vyšetření funkce plic, neuromuskulární onemocnění.

Examination of lung and function and respiratory muscles in patients with neuromuscular disease

Respiratory complications are the usual cause of morbidity and mortality in patients with neuromuscular disease. It is caused by progressive generalized muscle weakness, including respiratory muscle strength, which are necessary to ensure breathing as a basic life function. Their impairment leads to inefficient cough, hypoventilation, atelectasis formation and finally to the development of respiratory insufficiency. This article aims to convey an adverse effect of weakening respiratory muscles and presents the possibility of their examination, including evaluation of pulmonary function.

Key words: respiratory muscles, tests of lung function, neuromuscular disease.

Neurol. praxi 2012; 13(6): 336–340

Seznam zkratk

cm H₂O – centimetr vodního sloupce
 CNS – centrální nervový systém
 DMD – Duchenneova svalová dystrofie
 EMG – elektromyografie
 FRC – funkční reziduální kapacita
 m. – musculus
 NMO – neuromuskulární onemocnění
 pCO₂ – parciální tlak oxidu uhličitého
 PEmax – maximální výdechový okluzní ústní tlak
 PImax – maximální nádechový okluzní ústní tlak
 pO₂ – parciální tlak kyslíku
 REM – fáze spánku s rychlými očními pohyby (anglická zkratka)
 RS – respirační svaly
 RV – reziduální objem
 SNIP – inspirační tlak během sniffového manévru
 TLC – totální plicní kapacita
 VC – vitální kapacita
 VT/Ti – průměrný inspirační průtok během klidového dechového objemu

Úvod

Dysfunkce respiračních svalů u pacientů s neuromuskulárním onemocněním (NMO) se projevuje různými způsoby. Patologie zasahuje do funkce centrálního nervového systému (CNS), míchy, periferních nervů, nervosvalové funkce a svalů. Pacienti jsou ohroženi rozvojem významné respirační morbidit z důvodu rekurentních respiračních infekcí a respiračním selháním, které vedou k nejčastější

příčině smrti. Primární příčinou respiračních potíží jsou přímo NMO. Postihují kosterní svalovinu

a z tohoto důvodu negativně ovlivňují mechaniku dýchání (tabulka 1). Funkční vyšetření plic a síly

Tabulka 1. Příklady neuromuskulárních onemocnění způsobujících akutní versus chronické respirační selhání

Lokalizace postižení	Onemocnění
CNS: mozek a mícha	primární laterální skleróza [†] amyotrofická laterální skleróza* spinální (bulbospinální, svalová) atrofie [†] poliomyelitis* vysoké míšní léze v úrovni cervikálních segmentů*
Neuromuskulární spojení	hadí jedy*, toxiny (botulizmus, tetanus) * myastenia gravis* syndrom Eaton-Lambert [†]
Periferní nervy	syndrom Guillan-Barré** [†]
Svaly	morbus Pompe* [†] svalové dystrofie (Duchenne, Becker) * myotonická dystrofie [†] zánětlivé myopatie (myozitidy) *

* – může vést k akutnímu respiračnímu selhání; [†] – může vést k chronickému respiračnímu selhání a k akutní exacerbaci dechových potíží

Tabulka 2. Přehled akcesorních respiračních svalů

akcesorní inspirační svaly	akcesorní expirační svaly
m. sternocleidomastoideus	m. rectus abdominis
m. pectoralis major	m. obliquus externus abdominis
m. scaleni	m. obliquus internus abdominis
m. levator costarum	m. transversus abdominis
m. serratus posterior superior	m. quadratus lumborum
m. levator scapulae	m. serratus posterior inferior
m. trapezius – pars ascendens	
m. rhomboidei	
m. pectoralis minor	

respiračních svalů u pacientů pomáhají hodnotit aktuální stav, progresi onemocnění a jeho prognózu (Finder, 2004; Gozal, 2000).

Mechanika dýchání u neuromuskulárních onemocnění

V časných stádiích NMO se během inspirace rozvíjí torakoabdominální oblast fyziologicky synchronně bez aktivity akcesorních respiračních svalů (RS); (tabulka 2). U pokročilých fází se vyvíjí oslabení inspiračních, expiračních a glotických svalů a tím se výrazně mění mechanika dýchání. K zajištění dostatečné ventilace se aktivují inspirační akcesorní RS během klidového dýchání, které jsou patrné vizuálně (horní typ dýchání) a palpačně (Grinman, 1983). Vlivem oslabení bránice se kompenzačně kontrahují abdominální svaly během inspirace, které za fyziologických podmínek relaxují a tím dochází k pohybu hrudníku směrem dovnitř a při expiraci směrem ven. Tímto stavem označujeme paradoxní dýchání, jež vede ke svalové únavě a zvýšené percepci dušnosti. Kompenzačně se vyvíjí tachypnoe se snížením dechového objemu (tzv. rapid shallow breathing). Tento typ dýchání je výsledkem neadekvátních aferentních signálů z oslabených svalů nebo z intrapulmonálních receptorů.

Příčiny respiračních potíží

Respirační vlivy

Respirační selhávání vzniká přímou dysfunkcí RS, které jsou součástí tzv. „respirační pumpy“. Ta se skládá z kostních a vazivových struktur hrudníku, RS a mozkových dechových center (prodloužená mícha) včetně periferních nervů, zajišťujících spojení svalů s centrálním nervovým systémem.

- Oslabení inspiračních svalů – vlivem neschopnosti provádět dostatečné inspirium se zvyšuje elastické zatížení hrudního koše, což přispívá k větší dechové práci. U nemocných se projevuje asynchronií torakoabdominální oblasti, únavou a svalovým oslabením včetně poruchy propriocepce a snížením aktivity mozkových dechových center, čímž není zajištěna dostatečná ventilace (obrázek 1); (Allen, 2010; Perrin, 2004).

- Oslabení expiračních svalů – normální kašel vyžaduje prohloubené inspirium, následovně uzavřením glottis a dostatečnou aktivitou expiračních svalů. U NMO je porušena aktivita těchto svalů, což znemožňuje efektivitu kašle a také expektorace. Neefektivní kašel a snížení bronchiální clearance má za následek rozvoj mikroatektáz či atelektáz. Mikroatektázy vedou ke změnám a snížení poddajnosti plicního parenchymu. Deformity hrudního koše (kyfoskolióza) provázející NMO zvyšují riziko

rozvoje atelektázy. Tyto vlivy vedou následně k respiračnímu selhání (obrázky 1, 2).

- Oslabení glotických svalů – vede k poruchám řeči a polykání. Polykací potíže narušují adekvátní nutriční a přispívají ke ztrátě hmotnosti a ke zvýšenému úniku slin. Dysfunkce žvýkacích, lícních a bulbárních svalů způsobuje aspirace, obstrukci dýchacích cest během spánku (obrázek 2).

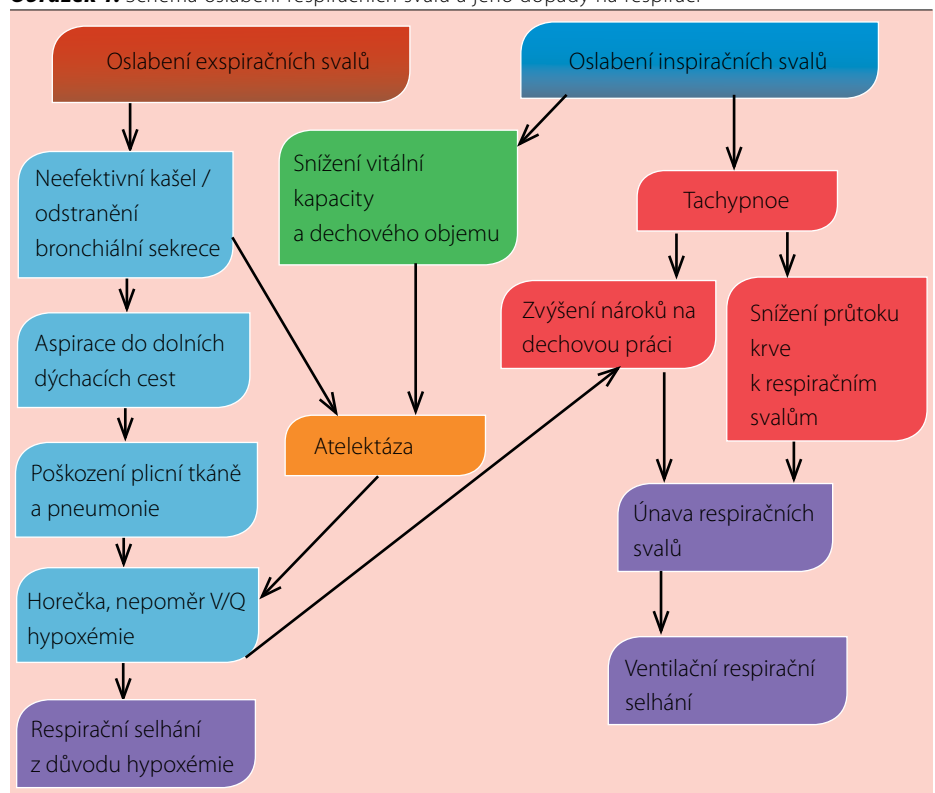
Nerespirační vlivy

Mezi nerespirační faktory, které vedou k dýchacím potížím, patří například kardiální komplikace. Vyskytují se hlavně u pokročilých stadií NMO, ve větší míře u svalových dystrofií (Cox et

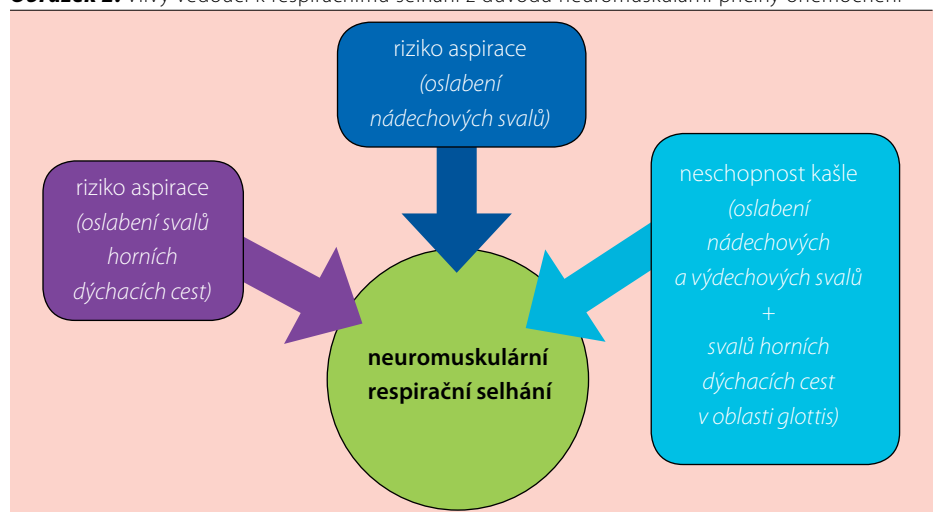
Kunkel, 1997). Městnání v plicním venózním řečišti vede k větší dechové práci, nepoměru ventilace – perfuze a abnormální výměně plynů. Je prokázáno, že u pacientů se srdečním selháním dochází k poškození průtoku krve v respiračních i ostatních svalech, což predisponuje k jejich dysfunkci (Mancini, 1992; Perrin et al., 2004).

Nutriční problémy u NMO mohou být ve smyslu malnutrice, ale i obezity, která je častá a přispívá k ní špatné stravovací návyky, snížení pohybových aktivit a farmakoterapie (kortikoidy). Malnutrice je registrována hlavně u pacientů s Duchenneovou svalovou dystrofií (DMD) a dále u mnoha jiných NMO provázených bulbárním syndromem (Prezant, 1994).

Obrázek 1. Schéma oslabení respiračních svalů a jeho dopady na respiraci



Obrázek 2. Vlivy vedoucí k respiračnímu selhání z důvodu neuromuskulární příčiny onemocnění



Klinika dechových potíží vlivem dysfunkce respiračních svalů u NMO

Respirační potíže a jejich důsledky

Vlivem změněné mechaniky dýchání, jenž vede k větší dechové práci, se zvyšují nároky na ventilaci, kterou nejsou RS schopné dostatečně zajistit. Pacienti, kteří trpí progredujícím svalovým oslabením RS, udávají zpočátku námahovou dušnost, a proto snižují své pohybové aktivity. S postupujícím zhoršováním NMO však dochází k narůstání dušnosti i v klidu, hlavně během spánku, v poloze na zádech, v předklonu. Doprovodnými příznaky jsou somnolence v denních hodinách, ranní bolesti hlavy a dušnost během delší konverzace (Allen, 2010). Podávání myorelaxancií, kortikoidů, aminoglykosidových a chinolonových antibiotik je také příčinou snížení síly kosterních svalů (Griffin, 1992).

Polykací potíže

Postižení glotických svalů (hlavně m. cricopharyngealis) vede k poruchám polykání, mluvení, k dysfonii a zvyšuje riziko aspirací. Opakované (mikro)aspirace zvyšují riziko infekce, způsobující rekurentní bronchopneumonie, vedoucí k bronchiektáziím a fibrotickým změnám plicního parenchymu (Hadjikitou, 2001).

Spánek a NMO

U chronických NMO (například amyotrofická laterální skleróza, myotonická a muskulární dystrofie) často dochází k poruchám dýchání během spánku. Během spánkové fáze REM (rapid eye movement) se generalizovaně snižuje svalový tonus kosterních svalů s výjimkou bránice a extraokulárních svalů. Pokud má pacient těžké oslabení bránice, snížená aktivace interkostálních a akcesorních svalů během této spánkové fáze způsobuje hypoventilaci. Časté probouzení během spánku přispívá k jeho snížené kvalitě,

Obrázek 3. Pozice vsedě pro měření síly respiračních svalů (přístroj ZAN500 Body plus CO-Diffusion)



hypersomnolenci a únavě během dne (Bourke, 2002). Problematika apnoí a poruch dýchání ve spánku u NMO je složitá a není náplní tohoto sdělení. V případě zájmu o tuto problematiku odkazují na příslušnou literaturu.

Přehled vyšetření plicních funkcí a síly respiračních svalů u NMO

Vyšetření plicních funkcí u pacientů s NMO je důležité ke zhodnocení potenciálních plicních potíží a komplikací, které mohou mít negativní dopad (Altintas, 2007). Napomáhá zhodnotit stav respirace v čase, monitorovat jejich progresi, průběh a prognózu.

Vyšetření spirometrických a bodypletyzografických parametrů

Spirometrie je známá jako velmi dobrý prediktor morbidity a mortality u pacientů s NMO. Měření totální plicní kapacity (TLC), vitální kapacity (VC) a usilovné vitální kapacity (FVC) umožňuje globální vyšetření funkce respiračních svalů, jelikož se spoléhají na integrovanou funkci respirační pumpy. Tyto hodnoty jsou u pacientů s NMO nižší. Plicní funkce u pacientů s NMO je charakterizována vzorcem restrikce se snížením TLC a VC. U zdravých osob je normální pokles 10% VC vleže na zádech, ale u nemocných s NMO (např. oboustranná paréza nervus frenicus) je pokles o více než 30% (Fromageot, 2001; Perez, 2006). Například 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). Pokles hodnot se vztahuje na NMO, která postižují přímo trupové kosterní svaly, nervosvalový přenos, periferní nervy a CNS, jelikož vyžadují svalové úsilí. Parametr FEV1/FVC je zpravidla v normě.

V rámci bodypletyzografického vyšetření se často vyskytuje zvýšený 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, 2009; Panitch, 2009).

Měření síly respiračních svalů a další parametry

Maximální okluzní ústní tlaky –

PI_{max} , PE_{max}

Jedná se o objektivní validní metody, které se nejvíce využívají ke globálnímu zhodnocení síly nádechových a výdechových svalů (Black, 1969; De Palo, 2002; Steier, 2007). Tyto tlaky se standardně měří v napřimeném sedu, kdy pacient má nasazen nosní klip (obrázek 3). K měření se používá náustek

rigidní nebo s obrubou. Požadovaný PI_{max} se měří v dýchacích cestách během maximálního statického nádechového úsilí v ústech (Müllerův manévr) iniciovaný při RV nebo FRC a PE_{max} se měří během maximálního výdechového úsilí (Valsalvův manévr) při FRC nebo TLC. Pacient musí požadované úsilí udržet nejméně 1 sekundu. Provádí se 3–5 pokusů, mezi nimi musí být interval 1 minutu.

U generalizovaných pokročilých stadií NMO klesají hodnoty obou tlaků. Pokud dochází k izolovanému postižení bránice (např. idiopatická paréza bránice) nebo v časném stadiu NMO s generalizovaným svalovým postižením klesají pouze hodnoty PI_{max} . U nemocných s chronickým NMO pokles PI_{max} < 60 cm H₂O u mužů a < 40 cm H₂O u žen je zodpovědný za snížení VC pod 80% náležité hodnoty. Hodnota PE_{max} 60 cm H₂O a vyšší je spojena s vytvářením optimálního průtoku vzduchu během kašle. $PE_{max} \leq 45$ cm H₂O koreluje s nedostačným kašlem (Paschoal, Villalba et Pereira, 2007; Perez, 2006; Steier, 2007).

Normální hodnoty PI_{max} a PE_{max} mají širokou variabilitu, jsou závislé na věku, pohlaví (ženy mají nižší hodnoty oproti mužům), hmotnosti a výšce, objemu plic, typu náustku, variabilním úsilím, koordinaci a kooperaci s vyšetřujícím (ATS/ERS, 2002).

Vyšetření P0.1

Měření parametru P0.1 (okluzní ústní tlak měřený v prvních 100 ms po začátku nádechu při klidném dýchání) u pacientů s NMO jsou většinou v normě. U pacientů s hyperkapnií dochází ke zvýšení hodnot P0.1, vlivem větší dechové práce. Studie Be'gina a spolupracovníků prokázala opačný efekt, že pacienti s DMD s eukapnií, hyperkapnií, hypoxií a hyperoxií měli normální hodnoty P0.1 (Be'gin, 1980).

P0.1*Ti/Vt – specifická inspirační impedance

Hodnotí zatížení, které je v daném okamžiku kladeno na inspirační svaly. Čím je specifická impedance vyšší, tím vyššímu zatížení inspirační svalstvo čelí (Criée, 2003).

P0.1/PI_{max} – respirační kapacita

Respirační kapacita, vyjádřená v procentech vyjadřuje momentální funkční nároky inspiračních svalů, které jsou vlivem NMO oslabeny. Hodnoty nad 20–25 % signalizují riziko ventilačního selhání (Criée, 2003).

Přehled speciálních vyšetření ke zhodnocení síly respiračních svalů

- SNIP – tlak měřený v nosní dutině během maximálního nádechu nosem (sniffový ma-

névr) dosahuje větší spolehlivosti než měřený PI_{max} u NMO. Normální hodnoty dosahují ≥ 60 cm H_2O u žen a ≥ 70 cm H_2O u mužů (De Palo, 2002).

- Pdi – transdiafragmatický tlak reflektuje napětí vyvíjené bránicí. Je vyjádřený rozdílem jícnového a žaludečního tlaku během měření PI_{max} nebo snifového manévru. Reliabilita tohoto měření se zvyšuje přímou transkutánní stimulací nervus frenicus elektrickými nebo magnetickými impulzy. Nevyžaduje úsilí pacienta a tím je velmi citlivým vyšetřením NMO.

Vyšetření krevních plynů a acidobazické rovnováhy

Vyšetření krevních plynů je významnou součástí zhodnocení respirace u NMO. U mírného až středního stupně oslabení RS se postupně zvyšují nároky na dechovou práci, které mohou vyústit v hyperventilaci. pH krve a parciální tlak oxidu uhličitého (pCO_2) v arteriální krvi jsou zpravidla fyziologické. Pokud chronicky klesá síla respiračních svalů k 25 % náležité hodnoty, je pravděpodobný rozvoj hyperkapnie (Laghi et Tobin, 2003; Braun, 1983).

Hyperkapnie může mít klinický odlišný význam u chronicky probíhajícího NMO, kde bývá dlouhodobá, na rozdíl od akutního, rychle progresujícího NMO, kde většinou představuje náhlou dekompenzaci stavu a rychle se vyvíjející respirační insuficienci. Riziko respirační insuficience u akutních forem svalovou slabostí indukované dechové nedostatečnosti (myastenická krize, syndrom Guillain-Barré) nelze monitorovat pouze na základě hyperkapnie, ale také na podkladě náhlých zhoršení symptomů NMO, například generalizovaného svalového oslabení, poruchy řeči nebo polykání, asynchronie torakoabdominálního dechového pohybu, tachypnoe se zhoršující se dušností.

Doplňková vyšetření funkce respiračních svalů

Ultrazvukové vyšetření

Toto vyšetření se využívá k hodnocení bránice v zóně apozice, jeho výhodou je neinvazivnost a vyžaduje minimální kooperaci pacienta. Ultrazvukové zobrazení umožňuje rozlišení mezi funkční a nefunkční bránicí na základě jejího pohybu během dýchání.

Elektromyografie respiračních svalů

Elektromyografické vyšetření respiračních svalů lze poměrně kvalitně provést, včetně užití neinvazivní povrchové polyelektromyografie a jsou vhodným doplňkem celkového zhodnocení funkce nervosvalového aparátu zajišťující ventilaci. Využívají se hlavně k měření aktivity

Tabulka 3. Přehled vyšetření plicních funkcí a respiračních svalů u neuromuskulárních onemocnění (www.anaes.med.usyd.edu.au/lectures/ventilation_clt/ventilation.html)

Typ vyšetření	zkratka	název měření
Bodypletysmografie	TLC RV VC	totální plicní kapacita reziduální objem vitální kapacita
Spirometrie	PEF FVC FEV1 FEV1/FVC IC	vrcholový výdechový průtok usilovná vitální kapacita usilovný výdechový objem za 1 sekundu Tiffenaův index nádechová kapacita
Měření síly respiračních svalů a dechového vzoru	PE_{max} PI_{max} PO_{1max} PO_{1max} $PO_{1max} \cdot Ti / V_T$ PO_{1max} / PI_{max} V_T VE Bf Ti / T_{TOT} VT/Ti	statický maximální výdechový okluzní ústní tlak statický maximální nádechový okluzní ústní tlak okluzní ústní tlak 100 ms po začátku nádechu maximální okluzní ústní tlak měřený 100 ms po začátku nádechu simultánně s PI_{max} specifická nádechová impedance respirační kapacita dechový objem klidová minutová ventilace dechová frekvence index vyjádření času nádechu k celkovému dechovému cyklu průměrný nádechový průtok
Laboratorní testy	SpO_2 pO_2 , pCO_2 pH	saturace hemoglobinu kyslíkem měřená pulzní oxymetrií vyšetření krevních plynů z arteriální a venózní krve vyšetření acidobazické rovnováhy
Speciální vyšetření	EMG SNIP Sniff Pes Sniff Pdi Tw Pgas Tw Pdi	jehlová versus povrchová elektromyografie inspirační tlak během snifového manévru jícnový tlak během snifového manévru transdiafragmatický tlak během snifového manévru tlak v oblasti žaludku vyvolaný stimulací kořene nervus thoracicus inferior transdiafragmatický tlak při stimulaci nervus frenicus

Tabulka 4. Přehled vybraných vyšetření a jejich hodnoty ve vztahu k postupujícímu respiračnímu selhání

	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			
PI_{max} (cm H_2O)	> 50	30 – 50	< 30
PE_{max} (cm H_2O)	> 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
HCD – horní cesty dýchací; DC – dýchací cesty; rtg – rentgen; SpO_2 – % vyjádření kyslíku měřená pulzním oximetrem; NIPV – neinvazivní plicní ventilace			

bránice, mm. intercostales, mm. scapuli, mm. abdominales a akcesorních respiračních svalů. Intramuskulární jehlové elektrody dodávají relativně selektivní záznamy z respiračních svalů s dostatečným rozlišením aktivity individuální motorické jednotky k detekci denervace nebo myopatie (ATS/ERS, 2002). Vyšetření konduktivity motorických a senzorických nervů v kombinaci s jehlovou EMG podávají užitečné diagnostické informace, obzvláště funkce nervus frenicus u syndromu Guillain-Barré a myastenické krize.

Frekvence monitorování plicních funkcí a síly respiračních svalů

Frekvence monitorování závisí na rychlosti progresu NMO a mělo by být prováděno v pravidelných intervalech v odstupu 1–2 měsíců v závislosti na tíži symptomů. Je velmi nutně hlavně zhodnotit VC vleže na zádech a vsedě, PI_{max} , PE_{max} . Pokud VC klesne < 40–50 % náležité hodnoty nebo PI_{max} , eventuálně SNIP (pokud má nemocný postižené mimické svaly) < 30 % normy, je nutnost zhodnotit krevní plyny v arteriální krvi (Hill, 2002).

Management terapie u akutního a chronického respiračního selhání u NMO

U pacientů s akutním respiračním selháním se indikuje intubace a umělá plicní ventilace. Během myastenické krize se respirační selhání většinou vyvíjí v průběhu několika dnů. U pacientů je nutno si všimnout výrazného klidové dušnosti, snížení síly bulbárních a kosterních svalů včetně deteriorace plicních funkcí (Laghi et Tobin, 2003). V případě chronického respiračního selhání je nutné indikovat neinvazivní popřípadě invazivní plicní ventilaci v závislosti na rychlosti zhoršení symptomů onemocnění. Kritéria pro indikaci neinvazivní plicní ventilace jsou uvedeny v tabulce 4.

Závěr

Globální vyšetření RS nám umožní zhodnotit komplexní sílu nádechových a výdechových svalů. K rutinním vyšetřením patří zhodnocení VC a TLC. Tyto parametry výrazně klesají u těžkých oslabení respiračních svalů. Mnohem lepším ukazatelem zhodnocení síly respiračních svalů je měření PI_{max} a PE_{max} . Hodnoty těchto parametrů jsou sníženy při mírném až středním stupni oslabení respiračních svalů. Pacienti s NMO v případě snížení plicních funkcí a síly respiračních svalů by měli v pravidelných časových intervalech docházet na vyšetření ke zhodnocení těchto funkcí.

Literatura

- Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: A Respiratory mechanics Perspective. Paediatric Respiratory Reviews 2010; 11: 18–23.
- Altintas A, Demir T, Ikitimur HD, Yildirim N. Pulmonary function in multiple sclerosis without any respiratory complaints. Clin Neurol Neurosurg 2007; 109: 242–246.
- ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. American Thoracic Society/European Respiratory Society. Am J Respir Crit Care Med 2002 Aug 15; 166(4): 518–624.
- Bates DV. The respiratory muscles and their disorders. In: Respiratory Function in Disease. 1989; 3rd. WB Saunders London 369–381.
- Baydur A. Respiratory muscle strength and control of ventilation in patients with neuromuscular disease. Chest 1991; 99: 330–338.
- Be'gin R, Bureau MA, Lupien L, Lemieux B. Control of breathing in Duchenne's muscular dystrophy. Am J Med. 1980; 69(2): 227–234.
- Black LF, Hyatt RE. Maximal static respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. Am Rev Respir Dis 1971; 103(5): 641–650.
- Black LF, Hyatt RE. Maximum respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis 1969; 99: 696–702.
- Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. Eur Respir J 2002; 19: 1194–1201.
- Braun NMT, Arora NS, Rochester DF. Respiratory muscle and pulmonary function in polymyositis and other proximal myopathies. Thorax 1983; 38: 616–623.
- Cox GF, Kunkel LM. Dystrophies and heart disease. Curr Opin Cardiol 1997; 12: 329–343.
- Crié CP. Recommendations of the German Airway League (Deutsche Atemwegsliga) for the determination of inspiratory muscle function. Pneumologie. 2003; 57: 98–100.
- De Palo VA, McCool FD. Respiratory muscle evaluation of the patient with neuromuscular disease. Semin Respir Crit Care Med 2002; 23(3): 201–209.
- Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, Kovsi T, Kravitz RM, Panitch H, Schramm C, Schroth M, Sharma G, Sievers L, Silvestri JM, Sterni L. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170(4): 456–465.
- Fromageot C, Lofaso F, Annane D, Falanze L, Lejaille M, Clair B, Gajdos P, Raphaël JC. Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. Arch Phys Med Rehabil 2001; 82: 123–128.
- Griffin D, Fairman N, Coursin D, Rawsthorne L, Grossman JE. Acute myopathy during treatment of status asthmaticus with corticosteroids and steroidal muscle relaxants. Chest 1992; 102: 510–514.
- Grinman S, Whitelaw WA. Pattern of breathing in a case of generalized respiratory muscle weakness. Chest 1983; 84: 770–772.
- Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. Pediatr Pulmonol 2000; 29(2): 141–150.
- Hadjikoutis S, Wiles CM. Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. Acta Neurol Scand 2001; 103: 207–213.
- Hill NS. Ventilator management for neuromuscular disease. Semin Respir Crit Care Med 2002; 23: 293–305.
- Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161: 166–170.
- Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. Am J Respir Crit Care Med 2003; 168: 10–48.
- Mancini DM, Henson D, LaManca J, Levine S. Respiratory muscle function and dyspnea in patients with chronic congestive heart failure. Circulation 1992; 86: 909–918.
- McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. Phys Ther 1995; 75: 1006–1114.
- Panitch HB. The pathophysiology of respiratory impairment in pediatric neuromuscular diseases. Pediatrics 2009; 123: 215.
- Perez T. Neuromuscular disorders – assessment of the respiratory muscles. Rev Neurol 2006; 162(4): 437–444.
- Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. Muscle Nerve 2004; 29(1): 5–27.
- Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2001; 164(12): 2191–2194.
- Prezant DJ, Richner B, Aldrich TK, Valentine DE, Gentry EI, Cahill J. Effect of long-term undernutrition on male and female rat diaphragm contractility, fatigue and fiber types. J Appl Physiol 1994; 76: 1540–1547.
- Sharma GD. Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. Pediatrics 2009; 123(Suppl. 4): 219.
- Steier J, kaul S, Seymour J, Jolley C, Rafferty G, Man W, Luo YM, Roughton M, Polkey MI, Moxham J. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. Thorax 2007; 62(11): 975–980.

Článek doručen redakci: 6. 11. 2011

Článek přijat k publikaci: 25. 4. 2012

Mgr. Petra Žurková
Klinika nemocí plicních
a TBC FN a LF MU Brno
Jihlavská 20, Brno 625 00
zurkovap@seznam.cz

