

PORUCHY DÝCHÁNÍ U NEUROLOGICKY NEMOCNÝCH

Mgr. Kateřina Burianová, Mgr. Eva Zdařilová, doc. MUDr. Michal Mayer, CSc.,
prof. MUDr. Oldřich Ošťádal, CSc.

Katedra fyzioterapie, Fakulta tělesné kultury, Univerzita Palackého, Olomouc

Dýchání je základní vitální funkce nezbytná pro život. Poruchy dýchání provázejí nejen onemocnění dýchacího systému, ale také některá neurologická onemocnění. U takto nemocných je důležitá včasná diagnostika poruch dýchání. Tyto poruchy mohou být provázeny oslabením inspiračních i expiračních svalů, změnou dechových pohybů, dušností, limitací pohybové aktivity a tím také omezením denních činností. Pokud nejsou tyto poruchy včas diagnostikovány, může docházet k akutní nebo chronické respirační insuficienci. Cílem tohoto článku je podat informace o možných poruchách dýchání u onemocnění spojených s postižením centrálního a periferního nervového systému a u svalových onemocnění.

Klíčová slova: ventilační parametry, oslabení inspiračních svalů, oslabení expiračních svalů, respirační selhání.

Neurol. pro praxi, 2006; 1: 46–48

Seznam zkratk: ALS – amyotrofická laterální skleróza, CMP – cévní mozková příhoda, CNS – centrální nervový systém, DMO – dětská mozková obrna, ERV – expirační rezervní objem, FEV1 – jednosekundová vitální kapacita, FEV1/FVC – Tiffeneau index, FRC – funkční reziduální kapacita, IVC – inspirační vitální kapacita, PEmax – maximální expirační tlak, PImax – maximální inspirační tlak, PEF – maximální výdechová rychlost, PNS – periferní nervový systém, RS – roztroušená skleróza mozkomíšní, RV – reziduální objem, TLC – celková plicní kapacita, VC – vitální kapacita.

Úvod

S poruchami dýchání se setkáváme nejen u onemocnění dýchacího systému, ale i u nemocí spojených s postižením centrálního (CNS) či periferního nervového systému (PNS) a u svalových onemocnění. Může docházet k poruchám funkce bránice, interkostálních a abdominálních svalů. Oslabení dýchacích svalů může zapříčinit dušnost a limitovat fyzickou aktivitu. Může docházet k poklesu maximálních inspiračních a expiračních tlaků, k progresivnímu poklesu inspirační kapacity, jež koreluje s oslabením inspiračních svalů. Expirační průtoky bývají zachovány díky pasivní retrakci plic a hrudní stěny. Oslabení expiračních svalů koreluje se zhoršením mechanismů kašle. Pokud nejsou včas poruchy dýchání diagnostikovány, může dojít až k akutní nebo chronické respirační insuficienci a k respiračnímu selhání. Další komplikací může být změna dechových vzorů během polykání. U neurologicky nemocných může docházet po polknutí a apnoické pauze (0,6–2 s) k inspiriu, zatímco u zdravých po polknutí a apnoické pauze následuje expirium, které je součástí mechanismů sloužících jako prevence aspirace (10).

Pro správnou léčbu takto nemocných je nutné znát funkci dýchacích svalů a zhodnotit případné

poruchy dýchání. Cílem tohoto článku je shrnout poruchy dýchání u vybraných onemocnění spojených s postižením centrálního a periferního nervového systému a u svalových onemocnění.

A. Poruchy dýchání u postižení centrálního nervového systému

Nejčastější příčinou poruchy centrálního motoneuronu, které mohou vést k poruchám dýchání, jsou cévní mozkové příhody, expanzivní procesy CNS, stavy po kontuzích mozku, roztroušená skleróza mozkomíšní a perinatální poškození CNS (18). Poruchy dýchání mohou být způsobeny přímo poškozením centrálních motoneuronů podílejících se na dýchání nebo mohou vznikat sekundárně následkem hypomobility až imobility nemocných a pooperačními komplikacemi.

1. Poruchy dýchání u cévních mozkových příhod (CMP)

Kontrola periferních motoneuronů inervujících dýchací svaly se uskutečňuje zejména pomocí dvou descendentních drah – kortikospinální a bulbospinální. Kortikospinální dráha je zodpovědná za volní kontrolu dýchání a bulbospinální za automatickou kontrolu dýchání (13).

Motoneurony kortikospinální dráhy pro dýchání jsou rozloženy po velké oblasti mozkové kůry, proto při lézi v této oblasti nedochází k závažným poruchám bránice. Může se ale vyskytnout menší rozsah pohybu bránice kontralaterálně k místu léze a také zmenšení rozsahu pohybu hrudníku (11).

V oblasti capsula interna jsou vlákna kortikospinální dráhy hustě seskupena, a proto i malá cévní příhoda v této oblasti může zapříčinit rozsáhlé poškození vláken pyramidové dráhy, která kontrolují volní dýchání. Při klidovém (automatickém) dýchání se polovina bránice postižené strany pohybuje stejně

jako nepostižená strana bránice. Při volním dýchání se naopak postižená polovina bránice pohybuje méně než nepostižená strana bránice (13, 17). Maximální nádechové a výdechové tlaky mohou být o 40–60% nižší než u zdravých lidí. Slabost dechových svalů může způsobit snížení vitální kapacity (VC) a celkové plicní kapacity (TLC) a zvýšení reziduálního objemu (RV) (13).

Při kmenové lézi může docházet ke kombinaci poruch polykání, abnormálnímu dechovému rytmu, snížení VC a snížení, či vymizení kašlacího reflexu, což může být spojeno s vyšším rizikem pneumonie z aspirace (11). Pro zajištění nebo udržení průchodnosti dýchacích cest je u některých pacientů nezbytné provést intubaci vzhledem k poruchám dýchání, které provázejí CMP na podkladě kmenových krvácení a při uzávěrech tepen mozkového kmene.

U pacientů s cévní mozkovou příhodou se může vyskytnout syndrom spánkové apnoe (SAS). Jedná se o centrální SAS. SAS se považuje za centrální, pokud je více než 55% apnoí centrálního typu. U centrální SAS nedochází k mechanické zábraně dýchání, ale dech není centrálně iniciován (15).

2. Poruchy dýchání u roztroušené sklerózy mozkomíšní (RS)

U RS dochází k oslabení svalů inspiračních i expiračních, přičemž expirační svaly bývají oslabeny více. To může vést k poruchám kašle a zvýšenému riziku infekcí horních a dolních dýchacích cest (9). Nemocní s RS si zřídka stěžují na dušnost. Oslabení dechových svalů může být jednou z příčin noční desaturace. Při akutním relapsu onemocnění může insuficience dýchacích svalů přivodit až hypoxémii a hyperkapnii (13). Plicní funkce u mírných forem RS jsou nezměněny. U nemocných, kteří již nejsou schopni chůze, dochází ke snížení VC a jednosekundové vitální kapacity (FEV1) (9). Před respirač-

ním selháním se může objevovat dušnost, ortopnoea a spánkové poruchy (13). S dechovými komplikacemi se setkáváme zejména v terminálním stadiu RS.

3. Poruchy dýchání u Parkinsonovy choroby

Poruchy dýchání u Parkinsonovy choroby mají obstrukční charakter. Dochází k poklesu středních expiračních i inspiračních průtoků, narůstá celkový odpor a klesá funkční reziduální kapacita (FRC) (12). Síla inspiračních svalů je zachována v počátku onemocnění. S progresí onemocnění dochází ke zmenšení jejich síly (v pokročilém stadiu až na 30% původní síly), přičemž vytrvalost inspiračních svalů může být snížena již v počátku onemocnění. Slabost expiračních svalů koreluje se stupněm onemocnění (v pokročilém stadiu klesá expirační tlak až na 36% původních hodnot) (13). Slabost expiračních svalů a snížení maximální proudové rychlosti může zapříčinit neefektivní kašel, a tím se zvyšuje riziko výskytu pneumonie z aspirace (17). Dušnost může být způsobena při porušené koordinaci dýchacích svalů.

4. Poruchy dýchání u transversální léze míšni

U transversální míšní léze (v různé míře, dle její lokalizace) dochází ke zmenšení VC, TLC, maximálního expiračního tlaku (PEmax) a maximálního inspiračního tlaku (PImax), expiračních průtoků a expiračního rezervního objemu (ERV). Oslabení expiračních svalů vede k nárůstu RV a je limitováno inspirium (1, 12, 20).

Mezi nejčastější dechové komplikace patří neefektivní kašel či jeho úplná absence a restriční plicní porucha, která vyplývá z porušených elastických vlastností plic a hrudní stěny. Dále se může vyskytnout atelektáza jako důsledek hromadění sekrece a restriční plicní poruchy. Ke chronickým aspiracím dochází v důsledku poruch polykání a neefektivního kašle. Imobilizace nemocného může přinášet další plicní komplikace (5).

Poruchy dýchání u transversální míšní léze závisí na výšce léze a na tom, zda je léze úplná, nebo neúplná. Hlavním nádechovým svalem je bránice, která je inervována pomocí n. phrenicus (segmentální inervace C3-C5). Příčinou dechových poruch je zejména ztráta supraspinální kontroly dechových svalů pod úrovní léze. U léze v horní krční páteři je ztráta volní i automatické kontroly dýchání a nemocný je odkázán na umělou plicní ventilaci (17). Při lézi v úrovni C4-C8 se na dýchání podílí bránice a krční svaly. Hlavní expirační svaly a interkostální svaly asistující při nádechu a při výdechu jsou paralyzovány. Na výdechu se může podílet m. pectoralis major (5). Díky paralyzovaným expiračním svalům dochází také k poruchám expektorace. U nižších krčních lézí se může při kašli uplatňovat m. pectoralis major (klavikulární část iner-

vovaná C5-C7) (13). U nízké krční léze (C6-C7) a horní hrudní léze (Th1-Th6) dochází ke ztrátě nejméně 60% síly inspiračních svalů. U léze v úrovni Th1-L1 je ztráta kontrakce břišních svalů, která může vyústit v paradoxní dýchání. Výšce léze odpovídá funkce interkostálních svalů. Léze v úrovni L1 a níže bývají bez poruch dýchání (5).

5. Poruchy dýchání u dětské mozkové obrny (DMO)

DMO je neurologické onemocnění, které nebývá přímo důvodem plicních komplikací. Neuromotorické a těžké kognitivní poruchy, které jsou s tímto onemocněním spojeny, mohou však zapříčinit různé komplikace. Chronické i akutní aspirace mohou být zdrojem infekcí dýchacích cest, způsobují pneumonii a těžké poškození dýchacích cest a plic. Výsledkem je také zvýšená produkce hlenů a snížená schopnost udržet čistotu (průchodnost) dýchacích cest. Děti s DMO aspirují mnohem častěji než děti zdravé. Riziko aspirace zde zvyšují také poruchy polykání, které jsou důsledkem zhoršené svalové koordinace. Zhoršená funkce polykacího reflexu a dyskoordinace mechanismů bránicích aspirací způsobuje dušení a kašel při jídle a častější aspiraci jídla i tekutin. Při snížené schopnosti kašle není dostatečně silný prudký proud vzduchu vycházející z plic a tím je ztíženo uvolnění, mobilizace a odstranění hlenů z periferních a centrálních dýchacích cest. U dětí s DMO se často vyskytují také deformity páteře a hrudníku jež přispívají k utlumení kašle, k oslabení dýchacích svalů a k omezení pohyblivosti hrudníku (6).

6. Poruchy u amyotrofické laterální sklerózy (ALS)

ALS je progresivní onemocnění postihující centrální i periferní motoneurony. Přibližně polovina pacientů umírá do 3 let po objevení prvních příznaků. Příčinou exitu je často plicní infekce a respirační selhání spojené se závažnou slabostí dechových svalů (3, 14, 19). Snížení plicní poddajnosti, zvýšení dechové práce a rozvoj dušnosti je spojen se slabostí inspiračních svalů. FRC se nemění dokud nejsou změny poddajnosti plic a hrudní stěny velké (3). Oslabení expiračních svalů vede k poruchám kašle, či jeho absenci a k poklesu ERV, který může být spojen i s nárůstem RV (13). Nejvýraznější změny jsou v maximálních respiračních tlacích. Úbytek buněk v předních rozích míšních (C3-5) u ALS je spojen s oslabením bránice, což může způsobit snížení PImax a inspirační vitální kapacity (IVC) (12).

B. Poruchy dýchání u postižení periferního nervového systému

U poruch motoneuronů (při postižení motoneuronů, které inervují dýchací svaly) je jedním z hlavních

rysů svalová slabost těchto svalů, hypoventilace, ortopnoe, dušnost, omezení fyzické aktivity a zkrácení dechu. Hypoventilace se vyskytuje nejdříve ve spánku a závisí na stupni oslabení dechových svalů. Ortopnoe se vyskytuje zejména při poruchách bránice. Dušnost je většinou námahová. Zkrácení dechu se objevuje při mluvení, oblékání a jídle (16). Může docházet až k respiračnímu selhání.

1. Poruchy dýchání u postpoliomyelitického syndromu

Postpoliomyelitický syndrom může vést k postupnému slábnutí dýchacích svalů. Je charakterizován celkovou únavou a svalovou bolestí. Motoricky způsobený dechový deficit kombinovaný s obezitou a skoliózou způsobuje často dušnost, poruchy dechu ve spánku i respirační selhání. Respirační selhání je často způsobeno slabostí dýchacích svalů, ale také centrální hypoventilací, později i postupnou skoliózou (13). Pacienti jsou často odkázáni na neinvazivní ventilaci.

2. Poruchy dýchání u Gullian-Barré syndromu

Toto onemocnění je jednou z příčin akutní paralýzy dýchacích svalů, což je způsobeno demyelinizačním procesem (u 80–90% pacientů) nebo axonální degenerací (u 10–20% pacientů) periferních nervů, které mohou být následkem bakteriální nebo virové infekce. Rychlá progresse onemocnění může vést k respiračnímu selhání během několika hodin (13).

C. Poruchy dýchání u nemocí s poruchou nervosvalového spojení – u myastenia gravis

Postižení se může vyskytovat u očních svalů, svalstva horních a dolních končetin, největší nebezpečí však hrozí při postižení svalů zodpovědných za kontrolu dýchání. Pro tyto nemocné je typická slabost, která se objevuje se zvyšujícím se úsilím, může být lokalizována i po několika letech pouze na určitou svalovou skupinu nebo se rozšíří i na ostatní svaly. S počátkem onemocnění jsou postiženy dýchací svaly u 1–4% nemocných (mimo nemocné s respiračním selháním). Později ale postižení těchto svalů nalzáme u 50–60% nemocných (13). U těchto nemocných se mohou také vyskytnout poruchy polykání a s nimi spojené častější aspirace a infekce dýchacích cest (10). Pokud nemocní s generalizovanou myastenií přeruší farmakologickou léčbu anticholinesterázou na 10 a více hodin, dochází ke snížení síly inspiračních svalů o 30–50% oproti normální hodnotě a síla expiračních svalů se snižuje o 50% oproti normě (13). Život ohrožujícím stavem je myastenická krize. Příčinou myastenických krizí bývá infekce zejména v dýchacím systému. Okolo

10% nemocných s myastenickou krizí umírá. Není-li poskytnuta odborná pomoc, je příčinou úmrtí dechová paralýza nebo neprůchodnost horních dýchacích cest na podkladě bulbární paralýzy. V rámci resuscitační péče jsou nemocní ohroženi spíše septickými komplikacemi v imunosuprimovaném terénu.

D. Poruchy dýchání u svalových onemocnění

Jedním z hlavních cílů léčby u pacientů se svalovým onemocněním je zachovat co nejdéle dostatečnou lokomoci, tělesnou kondici, působit preventivně na vznik nebo zhoršení deformit, což by mělo vést k co největší nezávislosti a udržení přijatelné kvality života (7). Pro splnění těchto cílů je nutné co nejlepší zachování dechových funkcí. Jak uvádí Laghi a Tobin (2003) insuficience dýchacích svalů není vždy diagnostikována včas (většinou až při výskytu pneumonie z aspirace nebo při diagnostice cor pulmonale). Důvodem pozdní diagnostiky je slabost dýchacích svalů spojená se snížením svalové síly ostatního přičně pruhovaného svalstva, které vede ke snížení nároků na dýchání. Těžká slabost inspiračních svalů způsobí obraz restriktivních poruch spojené se snížením VC, TLC, FRC s relativně nezměněným poměrem FEV1/FVC. Nejsou-li expirační svaly oslabené, zůstává reziduální objem nezměněn (13). VC je normální, je-li síla respiračních svalů aspoň 50% a víc než náležitá hodnota normy. Snížení VC je sekundárně spojeno se snížením compliance hrudní stěny a plic. Může docházet k výskytu mikroatektáz. Nemocní s oslabením dýchacích svalů mají rychlé povrchní dýchání. Parciální tlak CO₂ může být zvýšen již v počátku onemocnění, ale s hyperkapnií se setkáváme při poklesu svalové síly až na 25% náležitých hodnoty normy. U nemocných s oslabením dýchacích svalů bývají přítomny spánkové dechové poruchy. Hypopnoe bývá přítomna již v počátku onemocnění, s progresí oslabení dýchacích svalů dochází k hypoventilaci (13).

1. Poruchy dýchání u Duchennovy svalové dystrofie

Toto onemocnění je také spojeno se slabostí dýchacích svalů, které způsobuje postupné snižování plicních objemů. Při poklesu vitální kapacity pod 1 litr je průměrné přežití 3 roky (pacienti s tímto onemocněním se dožívají přibližně 20–23 roků) (13). Typický je rozvoj dechové nedostatečnosti a dušnosti. Další příčinou dechových poruch je vznik skoliózy (2) a zvýšení rezistence respiračního systému. Časté jsou také respirační infekce. Závažné kyfoskoliózy mohou být příčinou alveolární hypoventilace a vzni-

ku atelektáz. Často je také výskyt neefektivního kašle (4, 8).

E. Specifické poruchy dýchání při paralýze bránice

Diferenciální diagnostika insuficience bránice (jedno či oboustranné) zahrnuje poruchy v oblasti centrálního motoneuronu (mozkový infarkt nebo krvácení), poruchy respiračních center (infekce, parkinsonismus), poruchy v oblasti periferního motoneuronu (úrazy míchy, poliomyelitida, ALS, n. phrenicus), poruchy neuromuskulárního spojení (myasthenia gravis, botulizmus) a poruchy svalových vláken (myotonická dystrofie) (13).

U pacientů s jednostrannou paralýzou je P_{lmax} snížen na 60% náležitých hodnoty, maximální transdiafragmatický tlak na 40% náležitých hodnoty. U pacientů s oboustrannou paralýzou je P_{lmax} snížen na méně než 30% náležitých hodnoty a maximální transdiafragmatický tlak na 5% náležitých hodnoty. P_{Emax} je normální u pacientů s jednostrannou paralýzou, u oboustranné je mezi 70–100% náležitých hodnoty. TLC u jednostranné paralýzy není snížena, VC a FEV1 je snížena o 50% u oboustranné paralýzy, u jednostranné o 25%, maximální proudová rychlost (PEF) a Tiffeneau index (FEV1/FVC) jsou normální. Ke zhoršení objemových parametrů až o 50%

výchozí hodnoty může docházet při poloze vleže. Asi polovina pacientů s oboustrannou a jednostrannou paralýzou má sníženou vytrvalost dýchacích svalů (12, 13).

Závěr

Výše uvedené poruchy dýchání spojené s oslabením dýchacích svalů, s poruchou expektorace, dušností a se změnou dechových pohybů je možné ovlivnit v rámci komplexní léčby také pomocí specifických rehabilitačních postupů (uvedeny v Neurologii pro praxi 05/05).

Chronická respirační insuficience je charakteristickým průvodním jevem řady neurologických onemocnění. Může výrazně zhoršovat celkové výsledky terapie těchto nemocných a v některých případech přejít až do život ohrožujícího respiračního selhání. Je proto potřebné, aby zdravotníci profesionálně – neurologové, rehabilitační lékaři, fyzioterapeuti, ošetřovatelský personál – byli s touto problematikou v přiměřeném rozsahu seznámeni a v každodenní praxi ji zařadili do své klinické rozvahy.

Mgr. Kateřina Burianová

Katedra fyzioterapie, Fakulta tělesné kultury, UP Olomouc, Tř. Míru 115, 771 11 Olomouc
e-mail: burianovakaterina@seznam.cz

Literatura:

1. Baydur A, Adkins R H, Milic-Emili J. Lung Mechanics in Individuals with Spinal Cord Injury: Effects of Injury Level and Posture. *J Appl Physiol* 2001; 90: 405–411.
2. Bednařík J. Svalové dystrofie. *Neurol. pro praxi* 2004; 3: 137–141.
3. Braverman J. Airway Clearance Needs in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Overview. *Advanced Respiratory* 2001; Retrieved 20. 4. 2005 on the World Wide Web: <http://www.thevest.com/research/whitepapers/879BAALSOVeriew.pdf>.
4. Braverman J. Airway Clearance Needs in Duchenne Muscular Dystrophy: An Overview. *Advanced Respiratory* 2001; Retrieved 20. 4. 2005 on the World Wide Web: <http://www.thevest.com/research/whitepapers/599ADDMDOveriew.pdf>.
5. Braverman J. Airway Clearance Needs in Spinal Cord Injury: An Overview. *Advanced Respiratory* 2001; Retrieved 20. 4. 2005 on the World Wide Web: <http://www.thevest.com/research/whitepapers/466BASpinalCordOveriew.pdf>.
6. Braverman J. Respiratory Problems in Individuals with Cerebral Palsy: Recognition, Management, and Prevention. *The Exceptional Parent* 2001; 31: 56–58.
7. Carter G T. Rehabilitation Managemnet in neuromuscular Disease. *J Neuro Rehab* 1997; 11: 69–80.
8. Fiksa J, Bauer J, Peterková V, Šonka K, Havlová M. Závažná dechová nedostatečnost u nemocných s progresivní svalovou dystrofií, možnosti řešení, kazuistiky. *Čes. a slov. Neurol. Neurochir.* 2002; 65/98: 109–113.
9. Gossenslink R, Kovacs L, Decramer M. Respiratory Muscle Involvement in Multiple Sclerosis, *Eur Respir J* 1999; 13: 449–454.
10. Hadjikitou S, Pickersgill TP, Dawson K, Wiles CM. Abnormal patterns of breathing during swallowing in neurological disorders. *Brain* 2000; 123: 1863–1873.
11. Howard RS, Rudd AG, Wolfe CD, Williams AJ. Pathophysiological and Clinical Aspects of Breathing after Stroke. *Postgrad Med J* 2001; 77: 700–702.
12. Kandung J, Satinská J. Stručný průvodce lékaře po plicních funkcích. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví (2001).
13. Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the Respiratory Muscles. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 10–48.
14. Lyal RA, Donaldson N, Polkley MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory Muscle Strength and Ventilatory Failure in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Brain* 2001; 124: 200–2013.
15. Moráň M. Syndrom spánkové apnoe, ronchopatie a jiné ventilační poruchy ve spánku. Retrieved 16. 9. 2005 on the World Wide Web: <http://www.nespavost.cz/c04.htm>
16. Mustafa N, Moxham J. Respiratory Muscle Assesment in Motor Neurone Disease. *Q J Med.* 2001; 94: 497–502.
17. Polkley MI, Lyal RA, Moxham J, Leigh PN. Respiratory Aspects of Neurological Disease. *JNeurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 66: 5–15.
18. Trojan S, Druga R, Pfeiffer J, Votava J. Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka. Praha: Grada Publishing 2001.
19. Vitacca M, Cline E, Facchetti D, Pagani M, Poloni M, Porta R, Ambrosino N. Breathing Pattern and Respiratory Mechanics in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Eur Respir J* 1997; 10: 1614–1621.
20. Watson PJ, Hixon TJ. Effects of Abnormal Trussing on Breathing and Speech in Men With Cervical Spinal Cord Injury. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research* 2001; 44: 751–762.