

Ritka betegségek légzésrehabilitációja, fókuszálva az intersticiális tüdőbetegségekre és neuromuscularis betegségekre

Dr. Varga János Ph.D.
c. egyetemi docens

Országos Korányi Tbc- és Pulmonológiai Intézet



a Ritka Betegséggel Élő
Emberek Mentőöv Információs
Központjának konferenciájára
Budapest, 2016. március 18.

A betegek kiválasztása

- Az ATS/ERS összefoglalója szerint a légzésrehabilitáció azoknak a súlyos légzéskárosodottoknak indikált, akik az optimális gyógyszeres kezelés mellett fulladnak, csökkent a terhelési toleranciájuk vagy aktivitásukban korlátozottak.
- Ellenjavallat: kommunikáció érzékeny defektusa, értelmi hanyatlás, nem kompenzált jobb szívfél elégtelenség, súlyos szívelégtelenség, súlyos mozgásszervi betegség
- Mérlegelés tárgya lehet (pl. szívelégtelenség, ízületi betegség, gyenge motiváció).
- A motiváció hiánya mögött eltérő okok lehetnek (pl. félelem, aggodalom, depressio), amelyet sokszor maga a légzésrehabilitáció szüntet meg vagy csökkent.

Kontrollált légzési technikák, légzőizom tréningformák

Kontrollált légzési technikák

- Csúcsörített ajakfékes légzés
- Rekeszi légzés
- Törzs előredöntése 45° -val

Légzőizom tréning

- Erőfejlesztő tréning- PEP maszk, Powerbreathe
- Állóképességi légzőizom tréning- Vitál kapacitás 60%-n végzett tréning izokapniás körülményeket biztosít



A terheléses tréning kedvező élettani hatása COPD-ben. A magas intenzitású tréning szemben alacsony intenzitású formájával jelentősen kedvezőbb élettani hatást vált ki.

•**Casaburi R, Patessio A, Ioli F et al.:** Reduction in exercise lactic acidosis and ventilation as a result of exercise training in patients with chronic obstructive lung disease. **Am Rev Respir Dis 1991; 143:9-18.**

•**Casaburi R, Porszasz J, Burns MR et al.:** Physiologic benefits of exercise training in rehabilitation of patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. **Am J Respir Crit Care Med 1997;155(5):1541-51.**

Tréningprogramok

- Folyamatos tréning: kerékpár vagy futószőnyegkondicionálás: alacsony, közepes, magas intenzitása
- Intervallum tréning: különböző intenzitású fázisok váltakoznak
- Szinuszoideális tréning

McRoberts DynaPort ADL-Monitor

DAILY ACTIVITY MONITOR 24 HRS MEASUREMENT

FUNCTIONALITY

- Sensors mounted on a subject provide measurement of unrestricted movement and allow for unobtrusive monitoring at any place or time.
- The DynaPort® ADL Monitor provides outcome measures and allows objective evaluation of physical functioning in daily life.
- Automatic detection of standing, sitting, lying, walking and cycling every second
- Analysis of movement intensity, movement frequency and movement duration

CONTENTS

- Compact portable digital recorder
- Power unit for 3 AA type batteries
- Lightweight external sensor
- 16 Mb PC-Card
- Driver and display software application DynaScope
- DynaPort ADL analysis package
- Comfortable neoprene DynaPort belt and leg-strap

BENEFITS

- New method for diagnostics, treatment, evaluation, and aftercare
- Objective measurements of activities of daily living and unrestricted gait
- Collects patient data in the laboratory, in-hospital or in daily living; at work, at home, or in leisure time.

**SUPPORTS IN
DIAGNOSIS & TREATMENT**



FEATURES

- Small and lightweight
- Easy to wear, does not hamper a patient in his or her daily activity
- Can measure up to 24 hours continuously
- Produces powerful outcome measures
- Personal calibration ensures high reliability of analysis
- Easy to use - no technical background is required
- Starting a measurement without computer is easy
- Display for measurement status
- Automated analysis of activity characteristics, movement intensity and movement

**Napi
aktivitás
monitorozás**

Subjective global assessment of nutritional status of chronic obstructive pulmonary disease patients on admission

B. Gupta,* S. Kant,* R. Mishra†

*Department of Pulmonary Medicine, Chhatrapati Shahuji Maharaj Medical University, Lucknow, †Department of Nutrition, Isabella Thoburn College, Lucknow, India

Tápláltsági szint felmérése:

- Testösszetétel meghatározás
- Testsúly
- Kalóriabevitel
- Gyomor-bélrendszeri tünetek
- Funkcionális kapacitás
- Fizikális vizsgálat

A. Patient history		4. Functional capacity (>2 weeks)	
1. Body weight		(1) Less than normal	()
(1) Changed over last 6 months	() Yes () No	(2) Bedridden	()
(1) Is still losing weight	() Yes () No		Subtotal _____
Current body weight _____ kg			
Usual body weight _____ kg		5. Diagnosis	
Body weight loss (BWL) _____ %		(1) Low stress	()
If > 10% (2)	()	(2) Moderate stress	()
If < 10% (1)	()	(3) High stress	()
	Subtotal _____		Subtotal _____
2. Dietary intake		B. Physical examination	
(1) Change in diet	() Yes () No	(0) normal	
Change to:		(-1) slight or moderately depleted	
(1) Low-calorie diet		(+2) severely depleted	
(2) Non-solid low-calorie diet		Loss of subcutaneous fat (triceps, chest)	()
(2) Liquid diet >15 days or		Striated tongue	()
intravenous solution >5 days		Sacral oedema	()
(3) Fasting >5 days		Ascites	()
(2) Persistent change >30 days		Ankle oedema	()
	Subtotal _____		Subtotal _____
3. Gastrointestinal symptoms		SGA category	
(1) Dysphagia and/or odynophagia	()	<17 points: well-nourished	()
(1) Nausea	()	(7-22 points): moderately malnourished	()
(1) Vomiting	()	>22 points: severely malnourished	()
(1) Diarrhoea	()		
(2) Anorexia, bloating, abdominal pain	()		
	Subtotal _____		Total _____

Figure Subjective global assessment worksheet.

INVITED REVIEW SERIES:
HOW TO SET UP PULMONARY SUBSPECIALTY SERVICES

State of the art: How to set up a pulmonary rehabilitation program

SUE JENKINS,^{1,2,3} KYLIE HILL^{2,3} AND NOLA M. CECINS^{1,2,3}

¹Physiotherapy Department, Sir Charles Gairdner Hospital, ²School of Physiotherapy and Curtin Health Innovation Research Institute, Curtin University, and ³Lung Institute of Western Australia and Centre for Asthma, Allergy and Respiratory Research, University of Western Australia, Perth, Western Australia, Australia

Table 1 Health-care professionals and their potential roles in pulmonary rehabilitation

Team member	Role
Respiratory physician	Medical assessment and
Physiotherapist	
Respiratory nurse	Disease-specific education Development of action plans Home visiting and support
Dietitian	Nutritional assessment and advice
Occupational therapist	Assessment and modification of home environment
Pharmacist	Advice/education on respiratory medication and inhaler use
Social worker	Information and access to support services
Psychologist	Psychosocial assessment and treatment for conditions such as anxiety, panic and depression

Walking track/treadmill device
Hand weights
Stairs/step
Portable oxygen and nasal prongs
Rollator

Komplex rehabilitáció, megfelelő személyzet

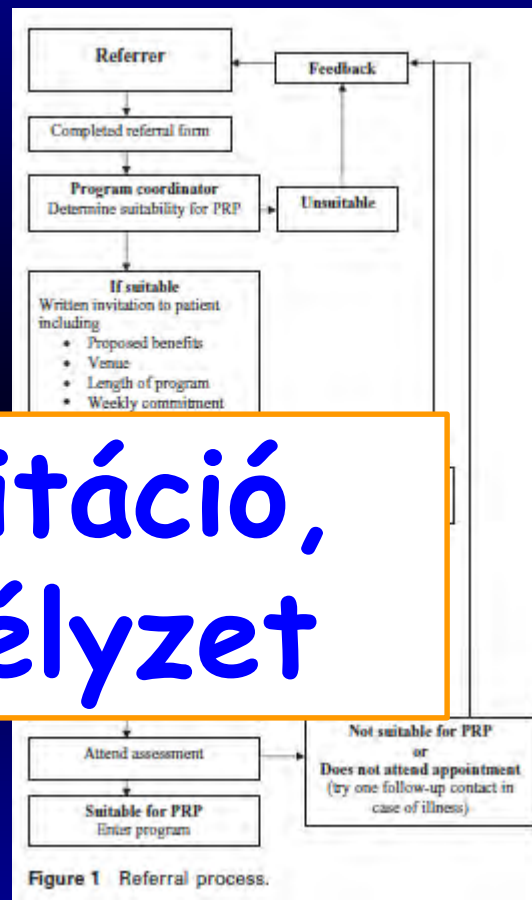
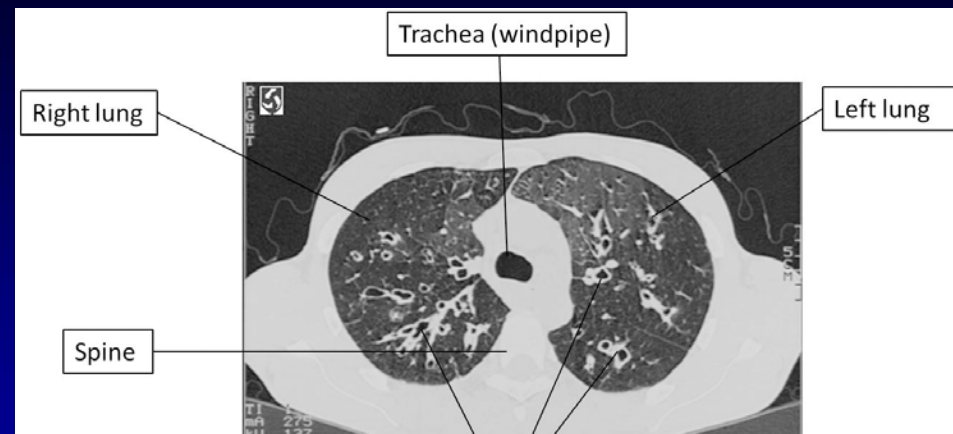


Figure 1 Referral process.

Rehabilitáció kóros hörgőtágulat- Bronchiectasia esetén

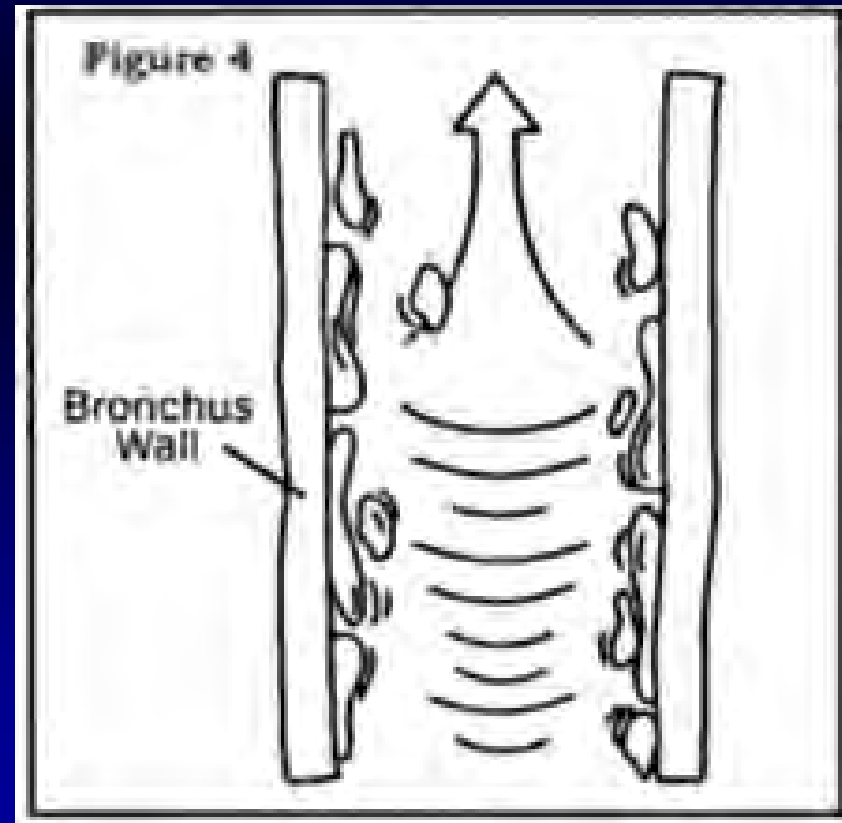
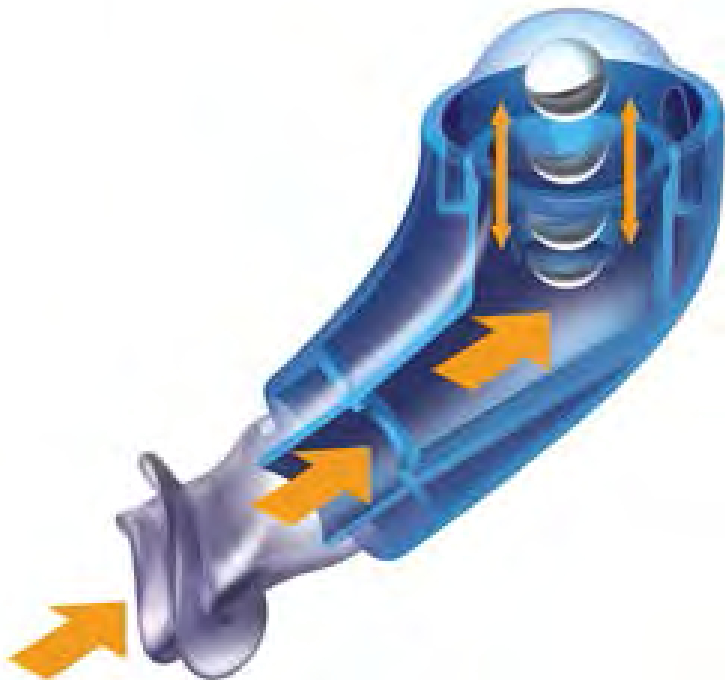
- Légzésfunkció (Spirometria, erőltetett kilégzés- FEV1, FVC, hörgőtágító használata)
- Alvásvizsgálat
- Maximális be- és kilégzési izomerő mérése (MIP, MEP)
- Életminőség monitorozása (Szent-György-féle Légzési Kérdőív)



Shaker deluxe flutter

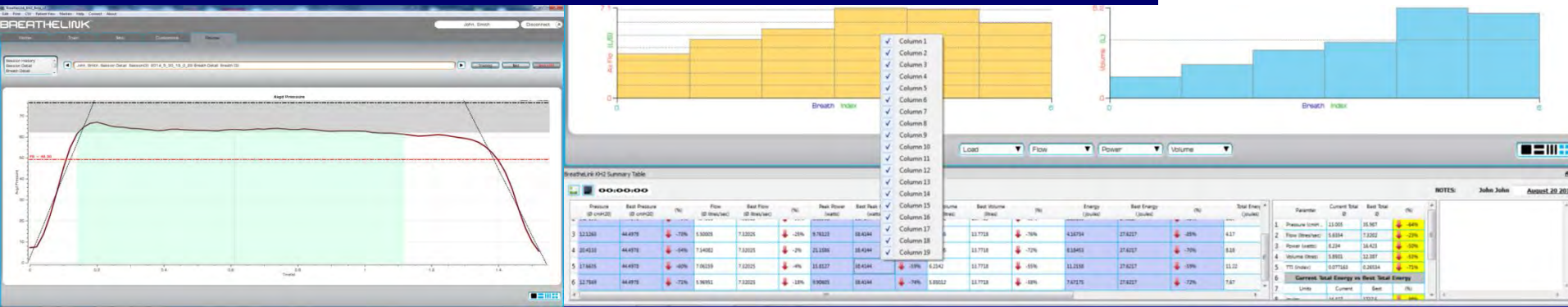
A hörgő váladékeltávolítás módszerei (rezegtetős technika, mellkas felfújtságának a csökkentése):

- Shaker deluxe - flutter



POWERbreathe légzőizom tréner

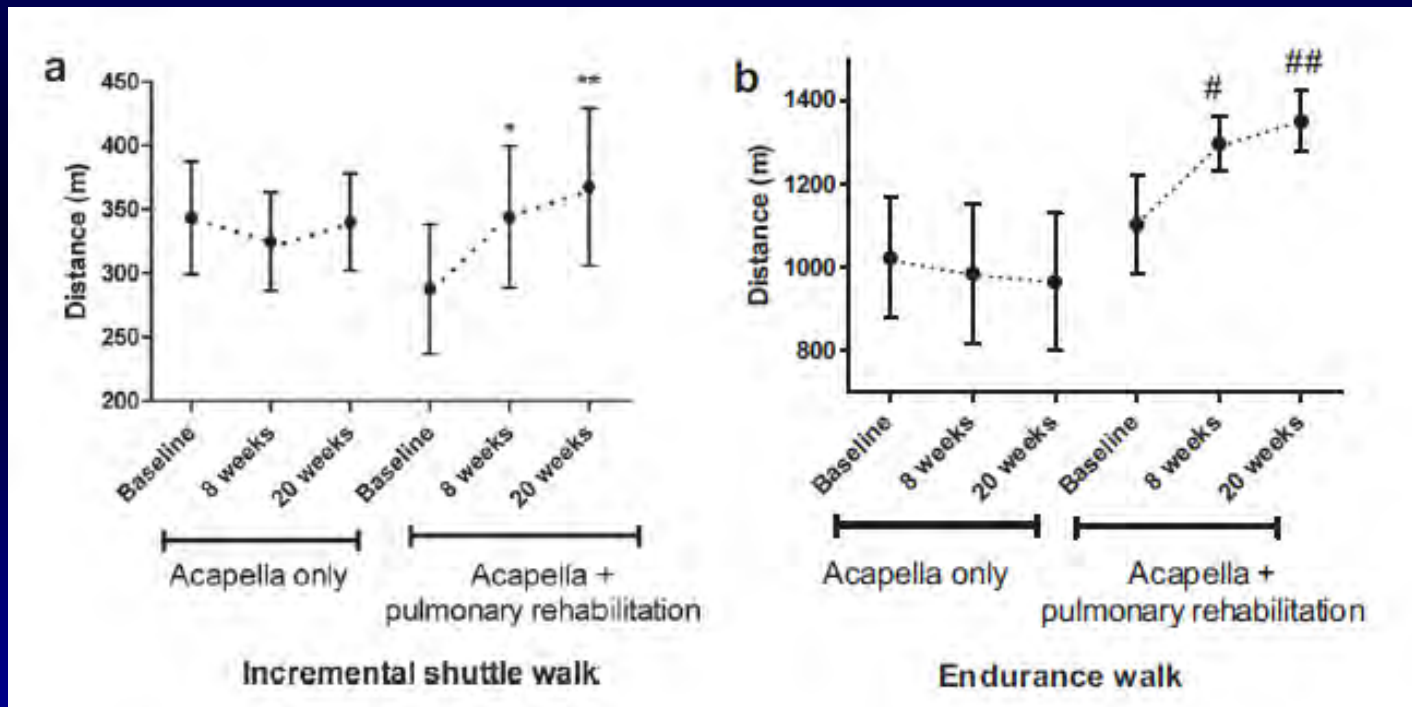
- Légzőizom tesztelés (RMT) MIP és PIF teszt
- Automatikus az edzés szintjét beállító szoftver
- Manuális edzésintenzitás opció
- Edzés vezérlő rendszer
- Tréningről visszajelzés
- Belégzési izomerő értékelése
- Aktuális edzés hatékonyságának értékelése
- Összes tréning eredmény
- Könnyen mosható, és fertőtleníthető szelepfej
- Több felhasználó alkalmazhatja



A kóros hörgőtágulat tüdőn kívüli következményei

- Fokozódó izomgyengeség- légzőizmok és vázizmok
- Teljesítőképeség csökkenés
- Nehézlégzés
- Kifáradás
- Pszichológiai fatorok (pl. depresszió)

Fizioterápia és komplex légzésrehabilitáció hatása a kóros hörgőtágulatra (bronchiectasia)

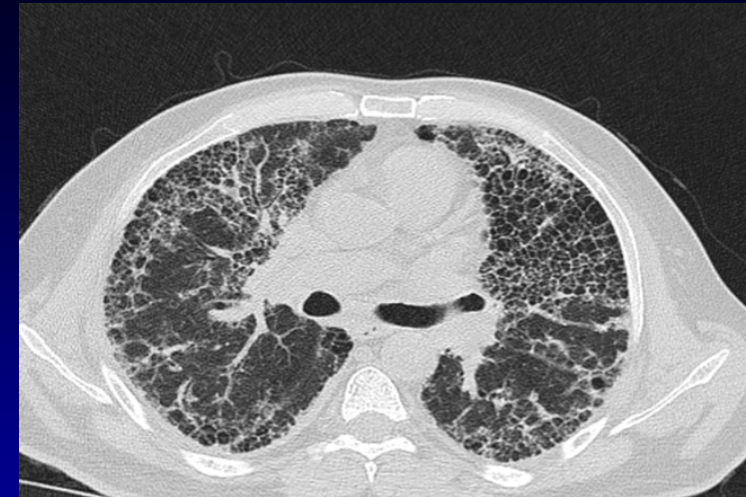
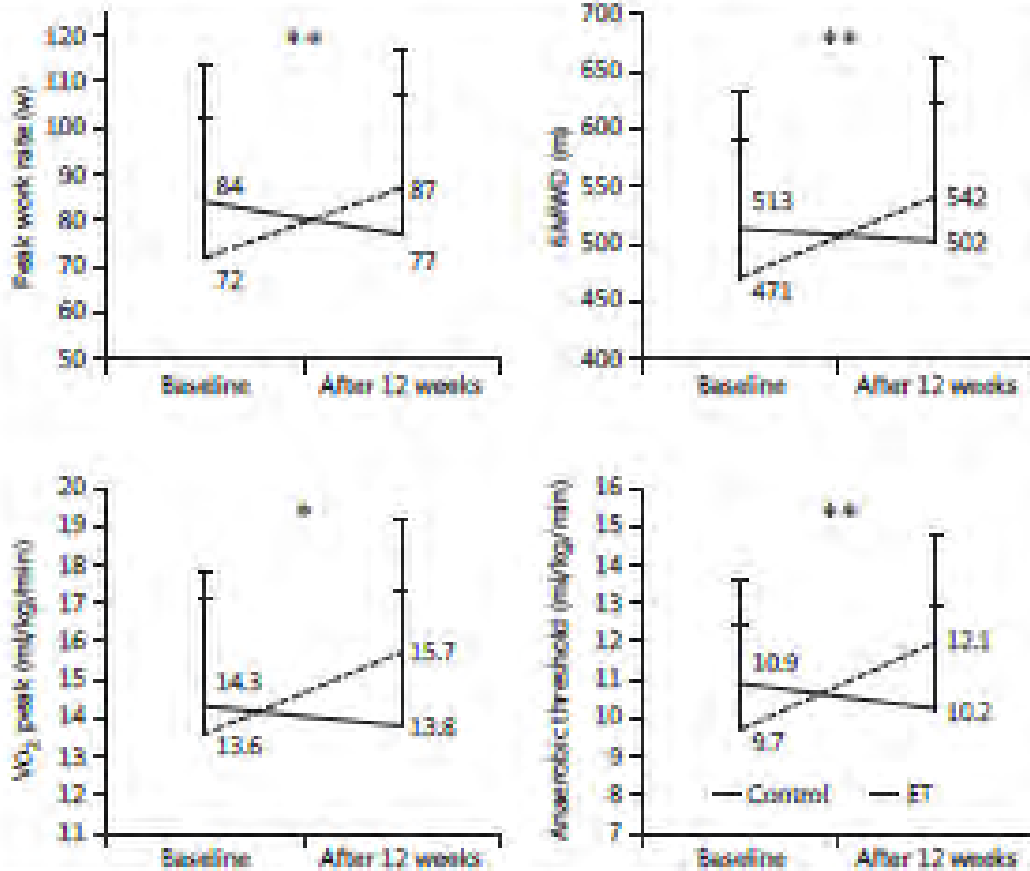


Légzésrehabilitáció eredménye ismeretlen eredetű tüdőfibrozusban (IPF)

Csúcsteljesítmény

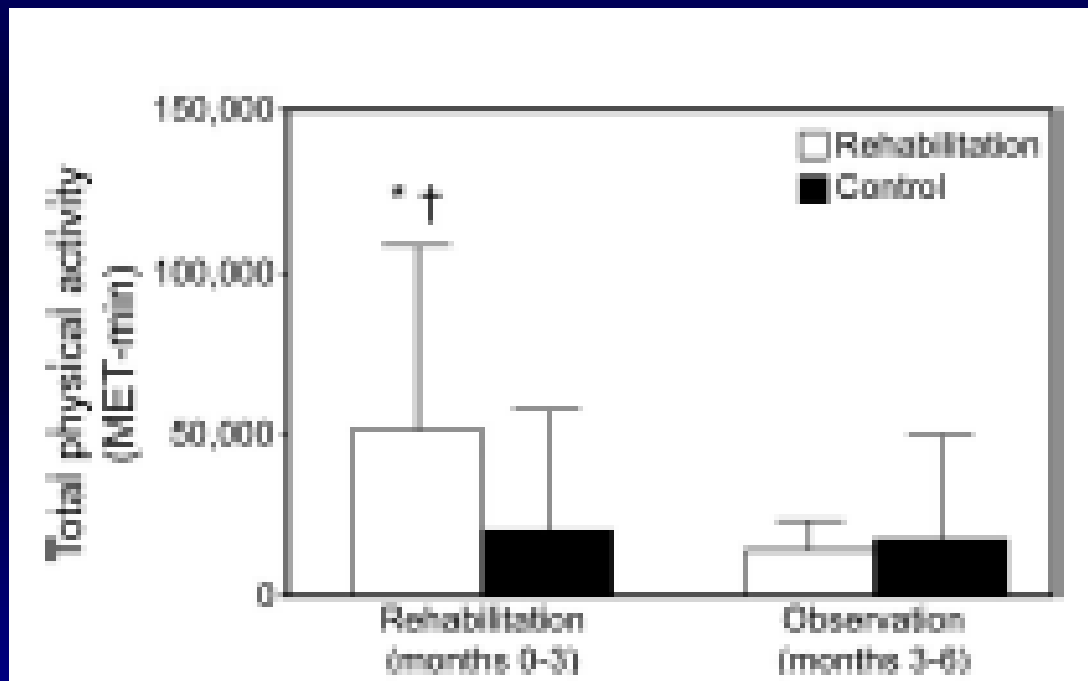
6 perces sétateszt

Oxigénfelvétel



Vainshelboim et al.,
Respiration 2014

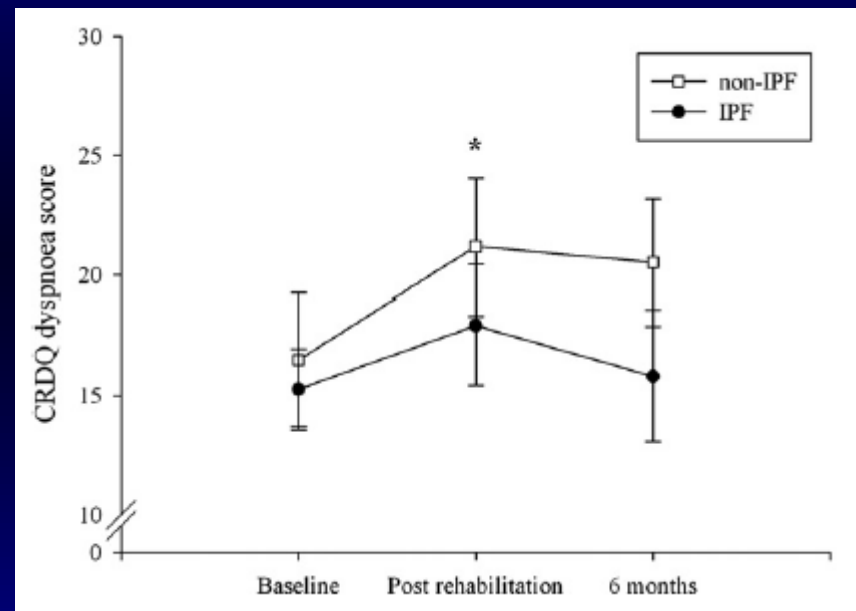
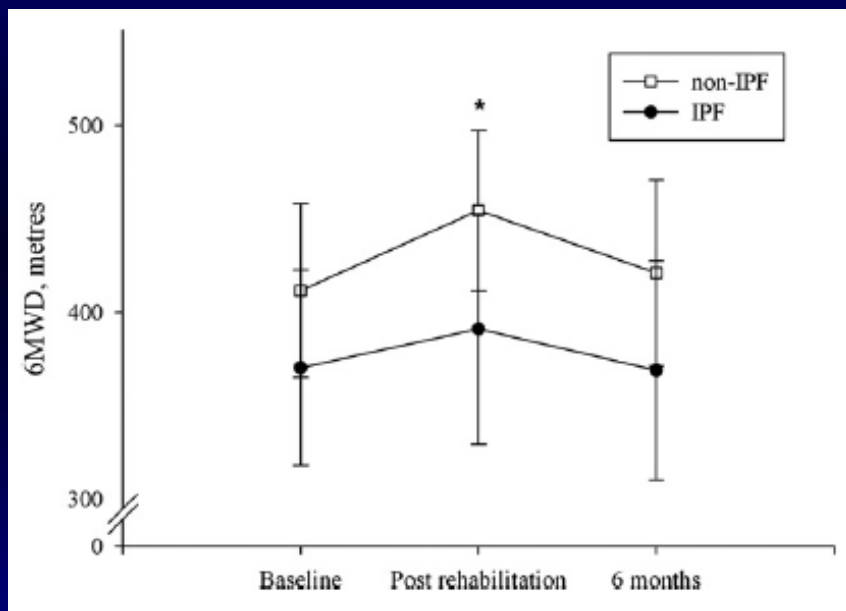
Rehabilitáció hosszú-távú hatása ismeretelen eredetű tüdőfibrózisban



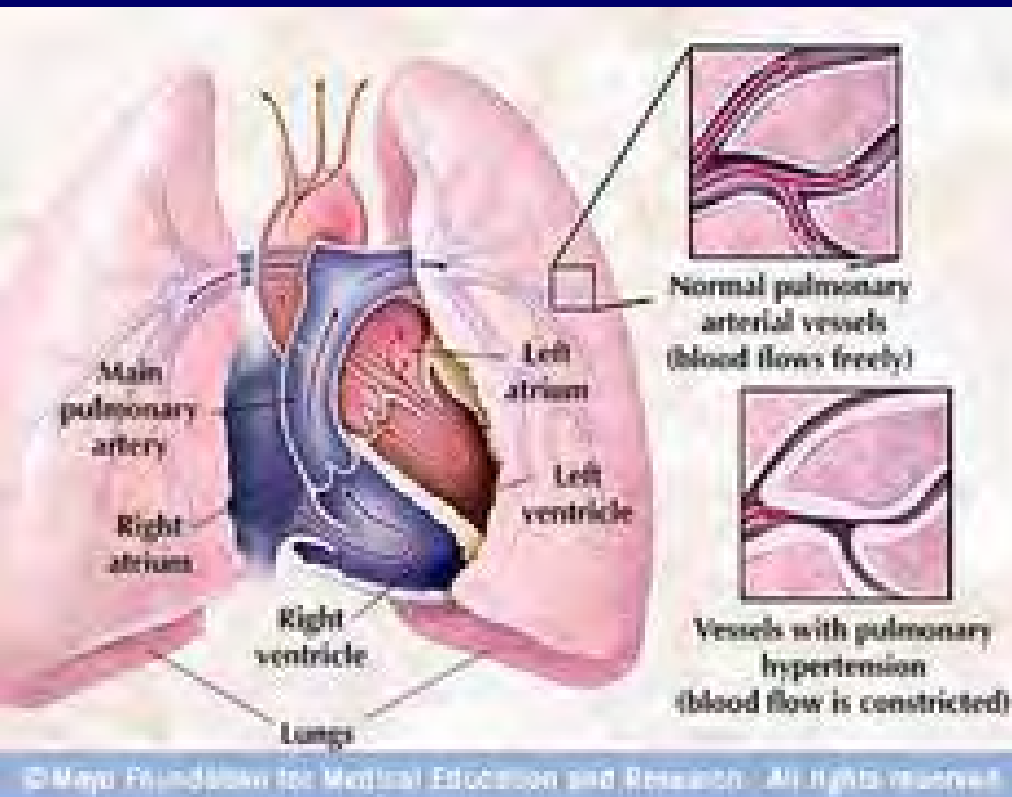
3 hónap múlva

6 hónap múlva

Rehabilitáció hatása ismeretlen és nem ismeretlen eredetű tüdőfibrózisban 6 hónapos időintervallum



A pulmonális hypertóniás (kisvérköri nyomásemelkedés) betegek csökkent terhelhetőségéhez vezető kórélettani tényezők



Pulmonális hypertóniás betegek csökkent terhelhetőségének kialakításában érintett szervrendszerek:

- Szív-tüdő interakciók
- Légzőrendszer
- Vázizmok
- Belső elválasztású rendszer
- Érstatus érintettség

Zafir B

J. Cardiopulm. Rehab.

Prev. 2013

Rehabilitációs program

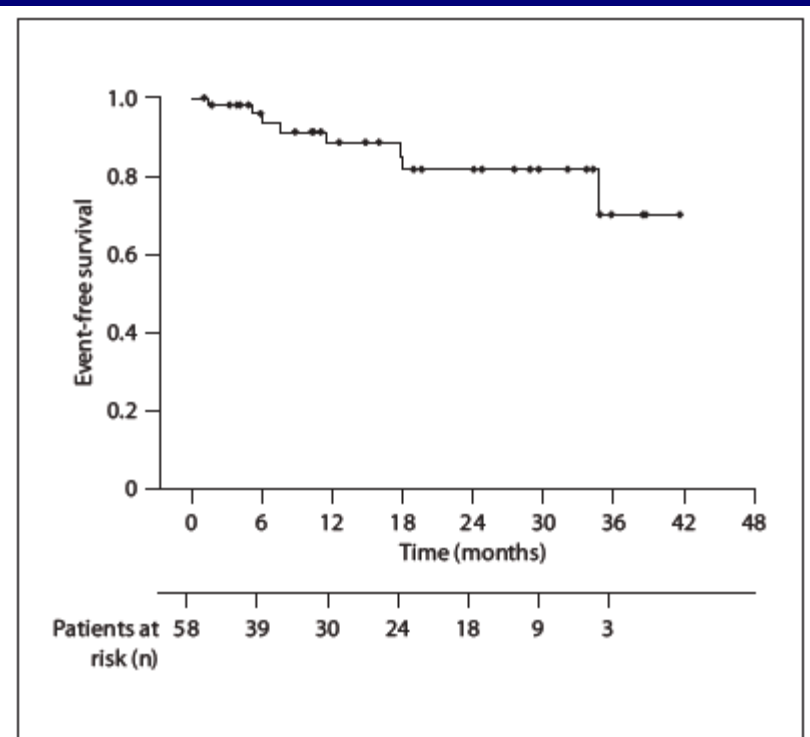
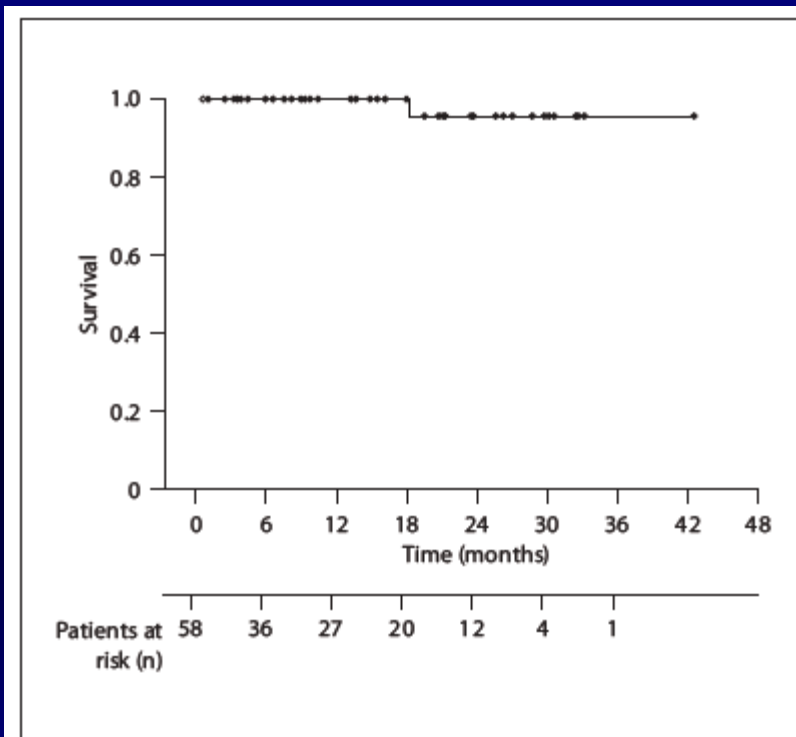
24 alkalom, 2x6 hét (2/hét)

**1.6-hét: intervallum futószőnyeg tréning,
kerékpározás, lépcsőzés**

**2.6-hét: folyamatos állóképességi
tréning+erőfejlesztő tréning (lépcsőzés,
súlyemelés)**

Fox BD et al. J.
Card. Fail. 2011

A túlélés és a tünetmentesség a rehabilitációt követően



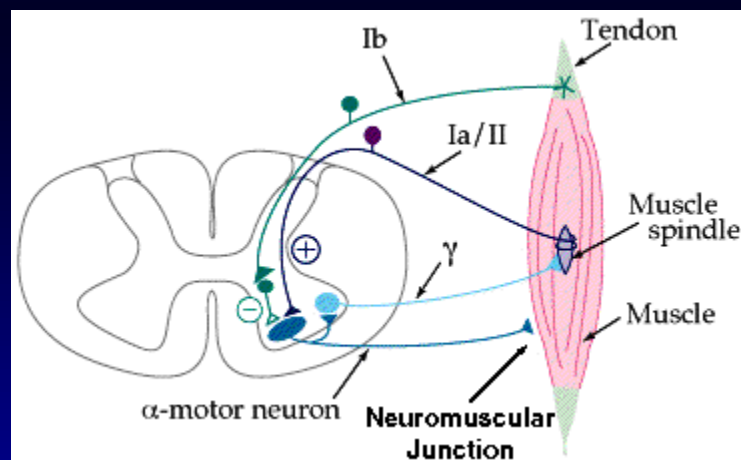
Grünig E et al.
Respir. 2011

Nem-invazív lélegeztetés és rehabilitáció együttes alkalmazása

Izombeidegzési/ mellkasfal betegségek:

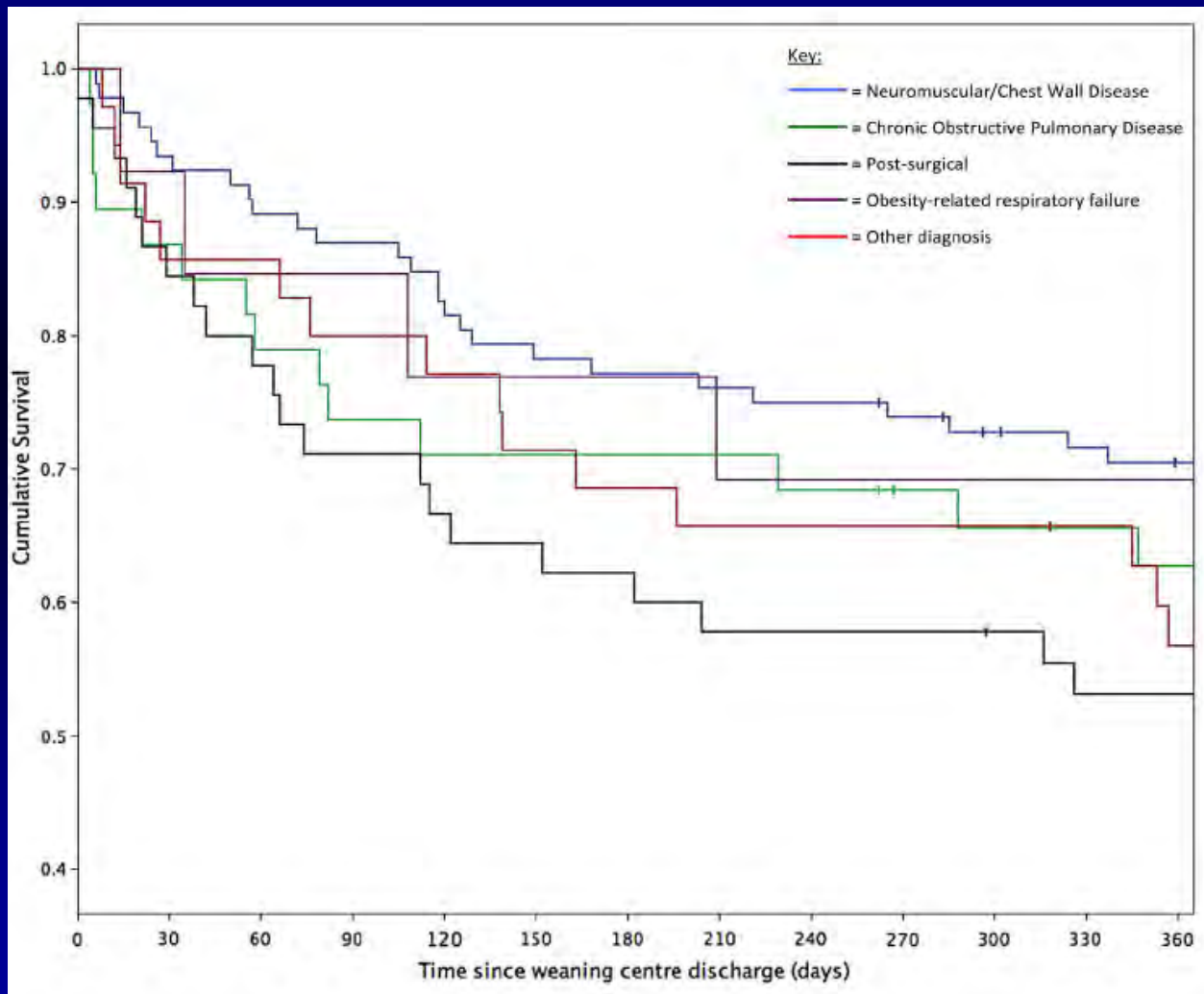
Motoneuron betegség
Mellkasfal strukturális betegsége
Guillan-Barré szindróma
Muszkuláris disztrófia
Myotóniás disztrófia
Gerincvelő betegség
Izolált neuropathia
Előzőekben lezajlott poliomyelitis
Myasthenia gravis

Indikációs területek



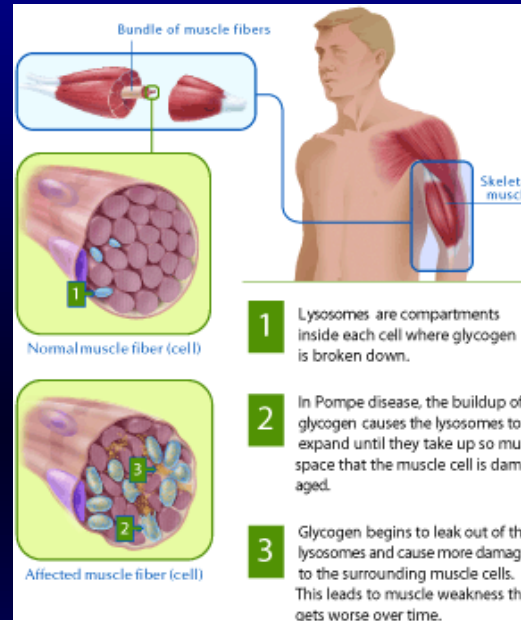
Bonnici
BMC Open 2016

Túlélési valószínűség tartós lélegeztetés mellett

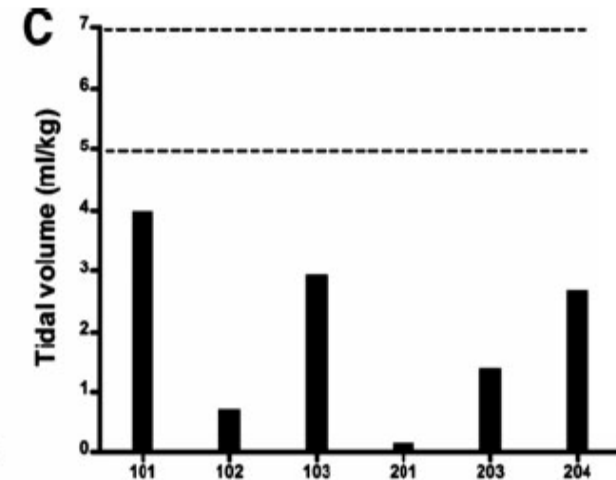
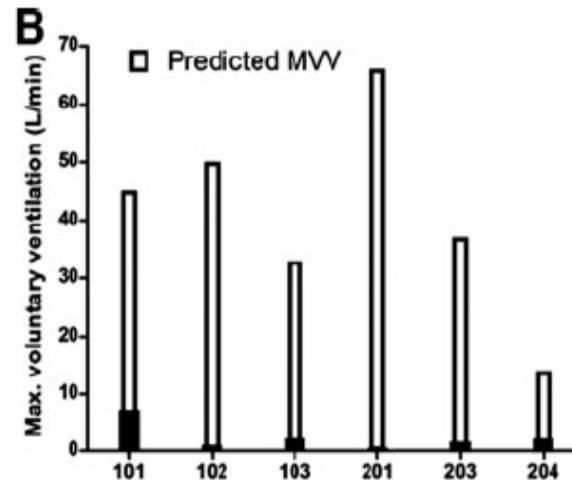
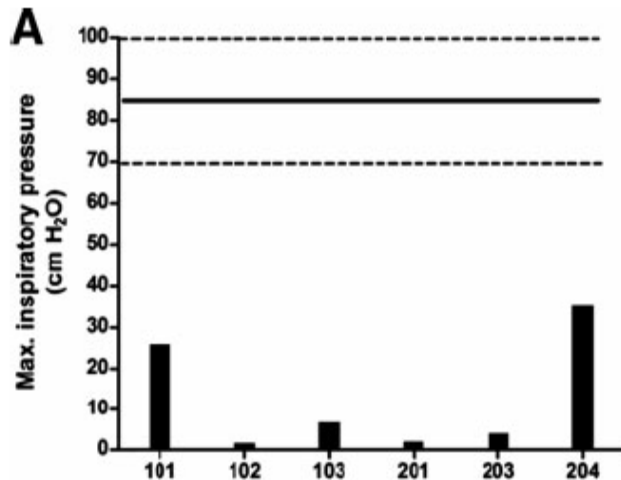


Bonnici
BMC Open 2016

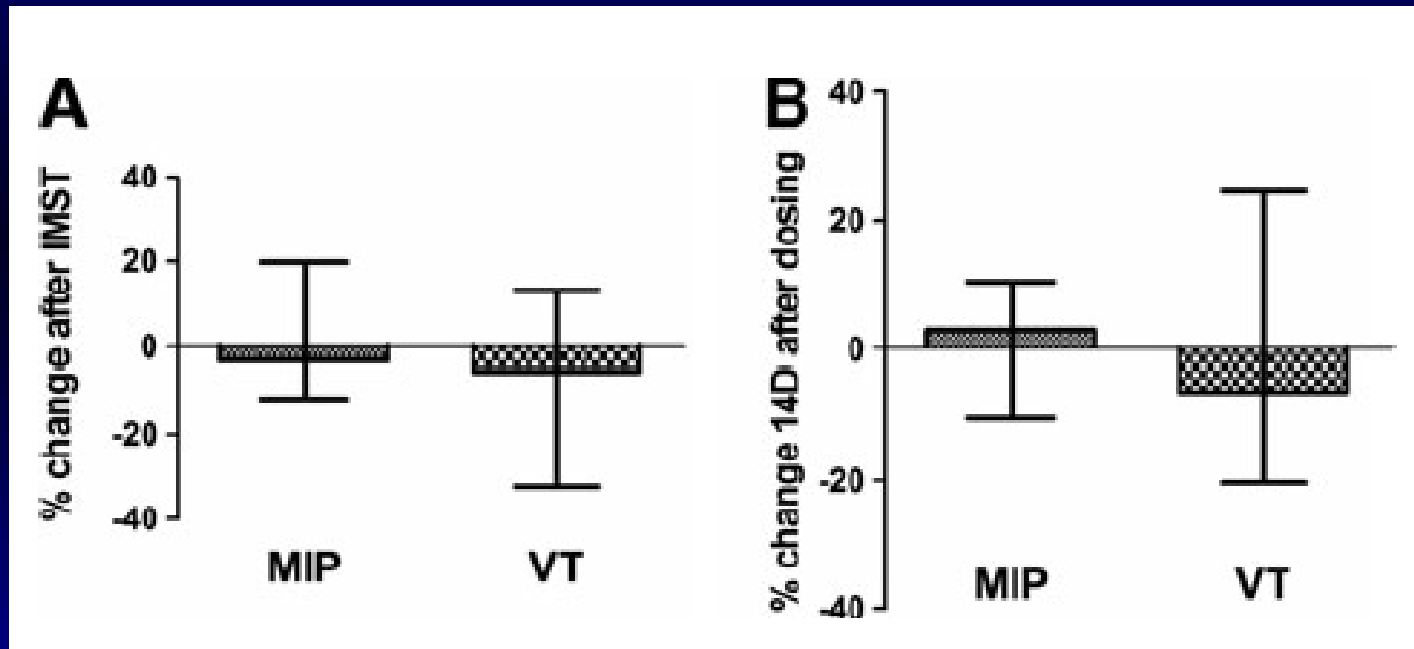
Pompe kór (II-es típusú glikogén tárolási betegség)-génterápia



Smith
Hum Gene Ther 2013



Pompe kór (II-es típusú glikogén tárolási betegség)-MIP, VT



Smith

Hum Gene Ther 2013

Összefoglalás

- A ritka betegségek esetén is a légzésrehabilitációs kezelésnek magában kell foglalnia a mellkasi fizioterápiát, légzőtornát, kontrollált légzési technikák megtanulását és a mellkasmobilizációt.
- Képzett légzőszervi nővérekre és gyógytornászokra van szükség
- Ha alkalmas rá a beteg tréningprogrammal kell kiegészíteni a kezelését.
- Táplálkozási tanácsokkal való ellátás-dietetikus
- Pszichoszociális támogatás

**Köszönöm a megtisztelő
figyelmet!**

E-mail: varga@koranyi.hu

**Ambuláns légzésrehabilitációs
vizsgálat:**

**Országos Korányi Tbc- és
Pulmonológiai Intézet**

**1121 Budapest, Pihenő út 1.
J Épület 2. emelet**

Előjegyzés: 0613913285