

## Funkční vyšetření v monitorování ostatních plicních nemocí – – přehled a význam

Vladimír Zindr,  
Ordinace pneumologie & DPF Karlovy Vary

Seminář:  
Funkční vyšetření při monitorování plicních nemocí  
z cyklu  
Klinické problémy nemocí  
s bronchiální obstrukcí

Nadační fond ASTMA

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Cystická fibróza

- charakteristickým znakem je viskózní hlen v DCD a chronický infekční proces, jehož součástí je bronchiální hyperreaktivita
- typickou klinickou manifestací je chronický kašel, sinusitidy, bronchiektázie, atelektázy, časté jsou rovněž hemoptýza a pneumothorax
- hlavní sledovanou charakteristikou funkčního vyšetření je FEV1

## Cystická fibróza

- míra poklesu FEV1 je silným prediktorem mortality

Javadpour et al: Longitudinal analysis of FEV1 changes relátek to antibiotic therapy in children with cystic fibrosis. *Ir Med J.* 2007 Jul-Aug;100(7):529-32

- R(rs), sG(rs) a FEF(50) korelovaly s budoucími plicními funkcemi a R(rs) měl prediktivní význam s ohledem na časný pokles ventilačních parametrů

Harrison AN et al: Longitudinal assessment of lung function from infancy to childhood in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2009 Apr;44(4):330-9

## Cystická fibróza

- vyšetřili plicní funkce u 152 dětí – konstatovali plicní hyperinflaci (FRCpleth > 2SDS) u 39% pacientů ve věku 6–8 let, další zvýšení jejich počtu na 67% ve věku 18 let, objem „trapped gas“ (TGV) > 2SDS byl ověřen u 15% resp. 54%

Kraemer R et al: Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in children with cystic fibrosis. *Respir Res.* 2006 Nov 30;7:138

- pacienti s CF se jako celek nelišili od skupiny zdravých osob v bronchiální reaktivitě, resp. odpovědi na bronchodilatační podnět a studený vzduch

Nielsen KC Serial lung function and responsiveness in cystic fibrosis during early childhood. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004 Jun 1;169(11):1209-16

## Cystická fibróza

dechová rezerva (BRI = minute ventilation/maximal voluntary ventilation) na úrovni anaerobního prahu (LT):

- je prediktorem ventilační limitace zátěže
- pomáhá dle míry rizika seřadit pacienty na čekací listině
- stanovuje fyziologickou hranici pro ty, kteří jsou ve zvýšeném riziku (0,70 a více)

Tantisira KC et al: An elevated breathing reserve index at the lactate threshold is a predictor of mortality in patients with cystic fibrosis awaiting lung transplantation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Jun 15;165(12):1629-33

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Obstrukce velkých DC

(počínaje hlasovými vazy, konče hlavními kmeny bronchiálními)

příčinou:

- dysfunkce/paralýza hlasových vazů u neuromuskulárních chorob (myasthenia gravis)
- mechanické poškození (intubací, tracheostomií, traumatem)
- těžké infekce laryngu s následným jizvením
- tumory event. granulomatózy (Tbc, sarkoidóza) trachey a lobárních bronchů
- útlak zvenčí (struma)

doprovázena zvýšenou dechovou prací

## Obstrukce velkých DC

- nejčastěji diagnostikována spirometrií (typické postižení inspirační fáze křivky průtok–objem) a měřením rezistence DC
- obstrukce může být variabilní (nitrohrudní tlak během nádechu klesá a zvětšuje plochu průřezu DC), nebo fixní (nitrohrudní tlak již není schopen ovlivnit průsvit DC)

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Choroby hrudní stěny a pohrudnice

- kyfokolióza
- pectus excavatum
- obezita

výrazně ovlivňují mechaniku hrudní

## Kyfoskollóza

- stav zahrnující abnormální zakřivení páteře jak předozadně (kyphosis), tak stranově (scoliosis)
- odklon více než 40° již vyžaduje chirurgický zákrok
- postižení hrudníku vede k opakovaným infekcím stejně jako abnormalitám při vyšetření krevních plynů, restriční poruše ventilace, ventilačně-perfuznímu zkratu a hypoxémii, u těžkých případů může docházet až k hyperkapnií a respirační acidóze

## Kyfoskollóza

- 51 pacientů ve věku 11–20 let – vyšetřena FVC, FEV1, TLC před operací, po 3 měsících po roce a byli sledováni minimálně 2 roky
- jedno- nebo oboustranná thorakotomie se zachování bránice, spojení obratlů od nejvýše T4 po max. L1
- průměrný Cobbův úhel: 53° (38–80°) předop. a 24° (7–49°) poop.
- signifikantní ( $P < 0.05$ ) pokles ventilačních funkcí o 19% FVC, 15% resp. 14% FEV1 a 11% resp. 12% TLC v litrech (L) resp. %NH
- po 3 měsících od operace, postupně ale docházelo ke zlepšení a po 2 letech nebyl konstatován rozdíl mezi předoperační a pooperační hodnotou
- sledované hodnoty se vrátily na úroveň 94% – 96% výchozích hodnot po dvou letech od výkonu, ale zůstávaly statisticky nižší než hodnoty předoperační ( $P < / = 0.05$ )

Graham EJ et al: Prospective pulmonary function evaluation following open thoracotomy for anterior spinal fusion in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2000 Sep 15;25(18):2319–25

## Pectus excavatum

- (vpadlý hrudník) postihuje vývoj hrudní kosti a přední části žebér
- je 3x častější u chlapců, celková prevalence (1:300)
- vede k restriční poruše ventilace, funkční limitaci při zátěžových testech

## Obezita

BMI:

- 18,5–24,9 norma
- 25–29,9 nadváha
- 30 a více obezita
- více než 40 morbidní obezita



## Obezita

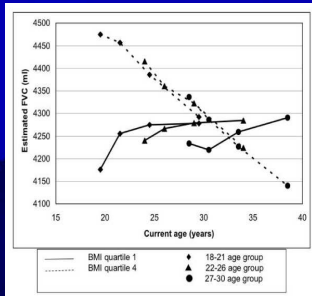
- zvýšená masa hrudníku a břicha omezuje pohyby hrudní stěny stejně jako bránice
- snížení FRC, ERV, VCmax, TLC většinou neklesají
- bývá-li přítomna hyperkapnie, hypoxémie, spánková apnea a snížený respirační drive, mluvíme o syndromu obezita-hypoventilace, který vede k polycytémii, plicní hypertenzi a cor pulmonale

## Obezita

- 5.115 mužů i žen ve věku 18–30 let
- spirometrie vyšetřována v roce 0, 2, 5, 10
- sledovány parametry: FVC, FEV1 a FEV1/FVC ve vazbě na úvodní hodnotu BMI

Bharat Thyagarajan et al: Longitudinal association of body mass index with lung function: The CARDIA Study. *Respir Res*. 2008; 9(1): 31  
CARDIA = The Coronary Artery Risk Development in Young Adults study

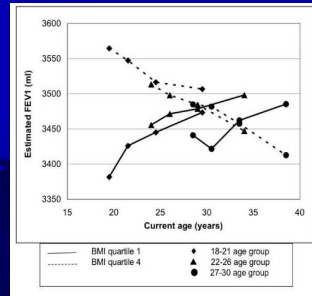
## Obezita



- ve skupině s BMI pod 21,3 kg/m<sup>2</sup> došlo k nárůstu FVC o 71ml
- u osob s BMI nad 26,4kg/m<sup>2</sup> došlo po 10 letech k poklesu FVC o 185ml

Bharat Thyagarajan et al. Longitudinal association of body mass index with lung function: The CARDIA Study. *Respir Res.* 2008; 9(1): 31

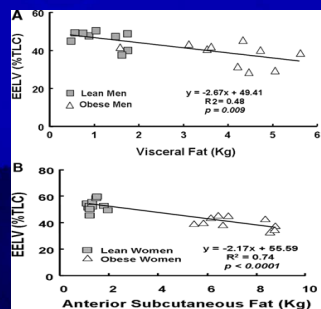
## Obezita



- ve skupině s BMI pod 21,3 kg/m<sup>2</sup> došlo k nárůstu FEV<sub>1</sub> o 60 ml
- u osob s BMI nad 26,4kg/m<sup>2</sup> došlo po 10 letech k poklesu FEV<sub>1</sub> o 64ml
- FEV<sub>1</sub>/FVC se zvyšoval se zvyšujícím se BMI

Bharat Thyagarajan et al. Longitudinal association of body mass index with lung function: The CARDIA Study. *Respir Res.* 2008; 9(1): 31

## Obezita



průměr EELV byl ve srovnání se štíhlymi kontrolními subjekty signifikantně nižší

•u obézních mužů (39) ± 6% vs 46 ± 4% TLC p < 0.0005

•a žen (40 ± 4% vs 53 ± 4% TLC p < 0.0001)

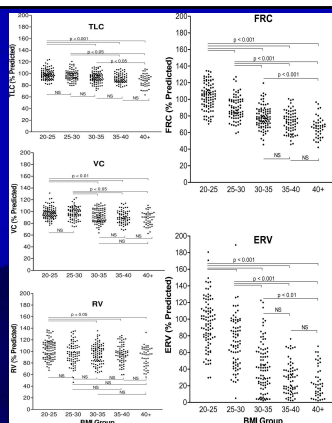
Tony G. Babb et al. Fat Distribution and End-Expiratory Lung Volume in Lean and Obese Men and Women. *CHEST* 2008. vol. 134 no. 4 704-711

## Obezita

373 pacientů – normální parametry ventilačních funkcí nezaznamenali podstatné rozdíly mezi muži a ženami sledovali vztah mezi BMI a TLC, VC, RV, FRC, ERV a DLCO

Richard L. Jones et al. The Effects of Body Mass Index on Lung Volumes. *CHEST* 2006 vol. 130 no. 3 827-83

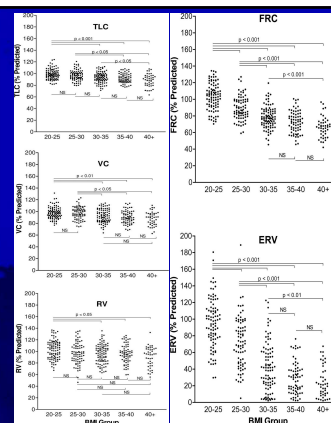
## Obezita



- skupina BMI 20-25kg/m<sup>2</sup> měla oproti obézním s BMI nad 30kg/m<sup>2</sup> větší TLC, VC a především FRC a ERV
- FRC ve skupině s BMI 20kg/m<sup>2</sup> je 112%NH a klesá k 84%NH při BMI 30kg/m<sup>2</sup>
- ERV v těchto skupinách 118%NH, resp. 55%NH

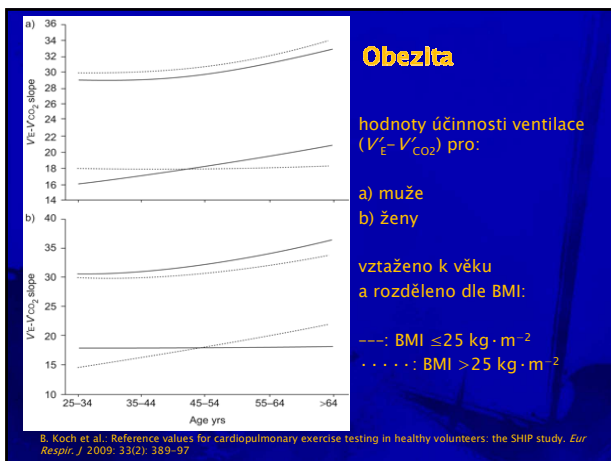
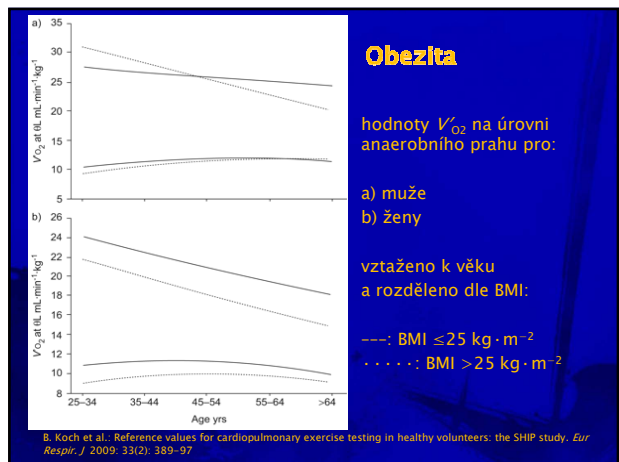
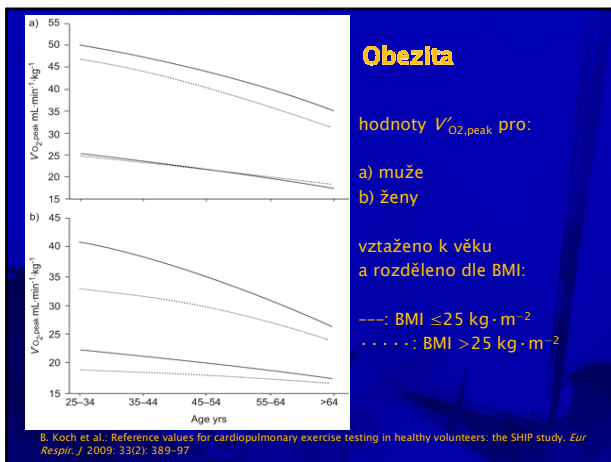
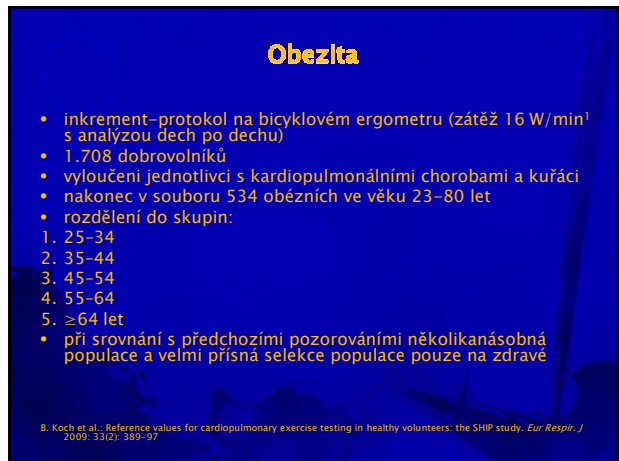
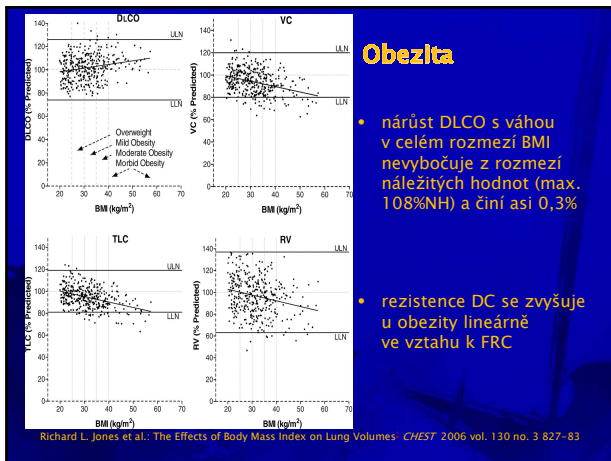
Richard L. Jones et al. The Effects of Body Mass Index on Lung Volumes. *CHEST* 2006 vol. 130 no. 3 827-83

## Obezita



- pro VC, TLC a RV platí pokles o 0,5% s každou jednotkou BMI
- RV a TLC klesají s váhou víceméně proporcionálně
- pro ERV a FRC činí pokles 3% resp. 5% na jednotku BMI do 30 kg/m<sup>2</sup>, pak jen o 1%

Richard L. Jones et al. The Effects of Body Mass Index on Lung Volumes. *CHEST* 2006 vol. 130 no. 3 827-83



**Pleurální sy., pneumothorax**

Pleurální sy. (pleuritida, výpotky apod.) vede k restriční poruše ventilace.

Pneumothorax je kontraindikací k provedení vyšetření plicních funkcí, neboť manévry, které generují velké intrathorakální tlaky (FVC, MVV, Pimax./PEmax.) mohou situaci zhoršovat (mohou vést k tenznímu PNO).

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Neuromuskulární poruchy

- postihují míchu, periferní nervy, neuromuskulární spojení a respirační svalstvo vedou obvykle k restriční poruše ventilace, neschopnosti generovat dostatečné inspirační tlaky
- redukována je často VCmax. a TLC, zatímco RV se nemění
- abnormality vyšetření krevních plynů, hypoxemie bývá přítomna u těžších postižení, progredující svalová slabost končí hypoventilací a respiračním selháním

## Neuromuskulární poruchy

1. paralýza bránice
2. amyotrofická laterální skleróza (ALS = Lou Gehringova choroba)
3. syndrom Guillain-Barré
4. myasthenia gravis

## Paralýza bránice

- jednostranná, nebo oboustranná, která bývá konečným stadiem řady onemocnění
- VC se výrazně zhoršuje v poloze vleže
- snížena je rovněž inspirační svalová síla (PImax.)

## Amyotrofická laterální skleróza (Lou Gehringova choroba)

- postihuje motoneurony přední míchy
- vede k progresivní svalové slabosti, ústící do postupného snižování VCmax. a TLC,
- FVC, FEV<sub>1</sub> a MEP vyšetřené ve vzpřímené poloze (vsedě) signifikantně korelovaly s transdiafragmatickým tlakem = Pdi
- FVC vyšetřené vleže je nejlépe korelujícím prediktorem Pdi
- hodnoty FVC vyšetřené vleže <75%NH predikovaly abnormálně nízký Pdi se 100% senzitivitou a specifitou, což činí tento test excelentním vyšetřením slabosti bránice

Lechtzin N et al.: Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 2002 Feb;121(2):436-42

## Amyotrofická laterální skleróza (Lou Gehringova choroba)

- 153 pacientů po dobu 50 měsíců, 139 z nich mělo kontroly FVC, postupný pokles o 97ml resp. 2,4%NH za 30 dní
- pacienty rozděleni dle poklesu FVC za měsíc do dvou skupin
- nemocní s poklesem FVC menším než 97ml resp. 2,4%NH za 30 dní měli:
  1. dvojnásobnou dobu přežití
  2. čas do objevení se dušnosti byl  $2,0 \pm 1,4$  vs.  $1 \pm 0,8$  roku
  3. den zahájení léčby BiPAPem resp.  $1,9 \pm 1,5$  vs.  $1,0 \pm 0,9$  roku

Vendor RL et al.: Respiratory systems abnormalities and clinical milestones for patients with amyotrophic lateral sclerosis with emphasis upon survival. *Amyotroph Lateral Scler.* 2007;8(1): 36-41 8

## Syndrom Guillain-Barré

- progresivní autoimunitní choroba s postižením periferních nervových vláken, doprovázená v některých případech slabostí respiračních svalových skupin a laryngeálního svalstva
- řada případů vyžaduje ventilační podporu
- k monitorování choroby lze využít VCmax., PImax., PEmax.

## Syndrom Guillain-Barré

- progresivní autoimunitní choroba s postižením periferních nervových vláken, doprovázená v některých případech slabostí respiračních svalových skupin a laryngeálního svalstva
- 60 pacientů na UPV byly porovnány s 54 pacienty s těžkým sy. Guillain-Barré, kteří UPV nepotřebovali
- analyzovány byly denní měření MIP, MEP a VCmax.
- faktory asociované s progresí choroby k respir. selhání byly:
  1. VCmax. méně než 20 mL/kg
  2. MIP méně než 30 cm H<sub>2</sub>O
  3. MEP méně než 40 cm H<sub>2</sub>O
  4. nebo redukce těchto parametrů o více než 30%

Lawn ND et al: Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol.* 2001; 58(6):893-8

## Myasthenia gravis

- chronické autoimunitní onemocnění, které postihuje nervosvalový převod (protilátky vlastního těla blokují nebo destrukují receptory nervosvalové ploténky pro acetylcholin) a to především v oblasti mozkového kmene (dominuje postižení svalů obličeje a krku)
- svaly se vyznačují výraznou únavností
- 42 pacientů s celkem 55 přijetími na ICU
- faktory asociované s progresí choroby k respir. selhání byly:
  1. VCmax. méně než 20 mL/kg
  2. MIP méně než -40 cm H<sub>2</sub>O
  3. MEP méně než 40 cm H<sub>2</sub>O
  4. nebo redukce MIP o více než 30%

Thieben MJ et al: Pulmonary function tests and blood gases in worsening myasthenia gravis. *Muscle Nerve.* 2005; 32(5):664-7

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Městnavá slabost srdeční

- (levostranná) způsobena většinou hypertenzí, chorobou koronárních tepen, aortální insuficiencí, kardiomyopatií, vrozenými srdečními vadami, levoprávními zkraty
- plicní žilní systém se přetěžuje, dochází k plicnímu edému event. pleurálnímu výpotku, které redukuje plicní objem a snižují poddajnost plic
- k monitorování stavu je využíváno měření plicních objemů, DLCO, parametrů tolerance tělesné zátěže

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Transplantace plic



- u pacientů s CF, primární plicní hypertenzí, COPD, IST plicními procesy, generalizovanými bronchiektaziemi, Eisenmengerovým syndromem atd.
- předoperační vyšetření zahrnuje spirometrii, vyšetření plicních objemů, DLCO, analýzu krevních plynů a vyšetření tolerance tělesné zátěže
- potransplantační program spočívá v kontrolách spirometrie (změny FVC, FEV1, FEF25–75% společně s jednoduchovou metodou distribuce plynů, slouží především k diagnostice akutní rejekce, těžká obstrukce je pak rysem bronchiolitis obliterans, chronické rejekce

## Přehled „ostatních plicních nemocí“

1. cystická fibróza
2. obstrukce velkých DC
3. choroby hrudní stěny a pohrudnice
4. neuromuskulární poruchy
5. městnavá slabost srdeční
6. transplantace plic
7. předčasně narozené děti

## Bronchopulmonální dysplazie



- předčasně narozené děti (medián porodní váhy 1,500 g; medián gestačního věku 32 týdnů, neléčené surfaktantem), mají řadu častěji deformity hrudníku, respirační příznaky, bronchiální obstrukci, hyperinflaci, zvýšenou reaktivitu dýchacích cest
- dlouhodobě ovlivňuje vývoj plic

Fakhoury KF et al: Serial measurements of lung function in a cohort of young children with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics*. 2010; 125(6):e1441–7

## Bronchopulmonální dysplazie



- předčasně narozené děti mají v 11 letech signifikantně více respiračních symptomů, než jejich zdraví vrstevníci, dvakrát častější diagnózu astmatu (25% vs. 13%,  $p < 0.01$ )
- spirometrie vyšetřena u 182/219 EP (129 s předchozí diagnózou bronchopulmonální dysplazie a 161/169 zdravých
- hodnoty spirometrie byly abnormální u 56% a bronchiální hyperreaktivita zvýšena u 27% předčasně narozených dětí, zvláště u těch s diagnostikovanou BPD, jen méně než polovina z nich ale byla léčena

Fawke et al: Lung function and respiratory symptom at 11 years in children born extremely preterm (The EPICure Study) *AJRCM* 2010; 182: 237

## Bronchopulmonální dysplazie



- 38 předčasně narozených dětí ve stejném nastavení – absolvovali spirometrii, body plethysmografii, vyšetření transfer faktoru, test tělesnou zátěží bicyklovým ergometrem, monitoriaci pohybové aktivity akcelerometrem po dobu 7 dní
- konstatováno snížení hodnot FEV1 (-1.74 (-2.25 to -1.23), DLCO (-0.73 (-1.31 to -0.17), zvýšení hodnot RV (0.58 (0.10 to 1.10) a RV/TLC (0.74 (0.29 to 1.19), během zátěže dýchali vyšší frekvenci menšími TV, snížení hodnoty VO2max.,
- nebyl prokázán pokles pohybové aktivity, tudíž výše uvedené změny jsou pravděpodobně důsledkem dlouhodobých patofyziologických vlivů bronchopulmonální dysplazie
- The reduction in peak oxygen consumption in children born EP, and alterations in ventilatory adaptations during peak exercise were not explained by differences in physical activity, but probably reflects the long-term pathophysiological impact of EP birth.

Welsh L et al: The EPICure study: maximal exercise and physical activity in school children born extremely preterm. *Thorax*. 2010; 65(2):165–72