

# Modern mellkas fizioterápia tisztás fibrózisban

Borka Péter dr.,  
Apor Péter dr.

Svábhegyi Gyermekgyógyintézet,  
Budapest

## Bevezető

„Ha a beteg sziszegő köhögéstől szenved, ha a légcsöve tele van morajlással, ha köhögési rohamai és váladéka van: morszárban törj össze rózsaszirmot és mustármagot tiszta olajban, csöpögtesd a nyelvére, valamint tölts meg vele egy csövet és fújd ki belőle az orrlukába. Mindezek után igyon meg néhány pohár különlegesen jó minőségű sört; így hamarosan meggyógyul.” (Sigerist 1951)

A mellkas fizioterápia ma sem kevésbé bonyolult, mint az asszír táblán található, talán első leírás, reménységünk szerint azonban jóval hatékonyabb. E jegyzetben ennek a nagy témának a tisztás fibrózisra (CF) vonatkozó részét szeretnénk bemutatni, azzal a reménységgel, hogy a mellkas fizioterápia egy jelentős részét ezzel lefedjük.

A többnyire már csecsemőkorban respiratorikus, vagy gasztrointesztinális tünetekkel jelentkező, „modellbetegségnek” is tekinthető CF kezelése, az életkilátások, minőségben és élethosszban ugrásszerű fejlődésen mentek át (Gyurkovits, 2000). Kanadában, Angliában a betegek életkora jelenleg átlagosan 31 év, az USA-ban 1991-ben ez 23, 1996-ban 31,3 év (Mitchell, 2000). Ennek háttérében az agresszív antibiotikus kezelések és a tápláltsági állapot javulása mellett a fizioterápia áll, a maga teljes kellékárával: módszereivel, eszközeivel, elméleti háttérével, és nem utolsósorban a mellkas fizioterápiára szakosodott szakemberekkel. A modern mellkas fizioterápia három fő területe:

- I. Inhaláció;
- II. Légút tisztítás; és
- III. Fizikai terhelés.

Ez utóbbi a krónikus obstruktív tüdőbetegségekben (COPD – chronic obstructive pulmonary disease) alapvető fontosságú, állapotjavító beavatkozás lett (Apor, 1999). A CF kezelése szemléletbeli változáson megy át. Korábban a figyelem középpontjában a már előrehaladott, rossz állapot kezelése, egyre kevésbé sikeres rehabilitálása állt. Ma egyre több figyelmet fordítunk a megelőzésre. Óriási a szerepe a preventív gondozásnak. Az alapelv, hogy ne a rossz, sokszor már visz-

szafordíthatatlan állapotot akarjuk korrigálni, hanem a jót megőrizni, a lehető legtovább fenntartani, ha másképp nem, az egyre sikeresebb kilátású transzplantáció előkészítéséért (Aurora, 1999).

A mellkas fizioterápia a CF betegek napi kezelésének talán legfontosabb része. Az inhalációs terápia, a légutak tisztítása, a mellkas mobilizáció, az izomerősítés és a állóképességi tréning segítségével igyekszünk fenntartani a jó tüdőfunkciót, a mellkas mobilizáltságát, az erős izomzatot és a jó állóképességet. A jó állapot fenntartása, ameddig csak lehetséges, sokkal könnyebb, a beteg számára elviselhetőbb, mint a súlyos állapotok rehabilitálása.

## Az egészséges tüdő tisztulása

Légzőrendszerünk tisztántartásához elegendően magas kilégzési áramlásra, jól működő ciliáris transzportra és a jó technikájú köhögésre van szükség. Az elegendően magas kilégzési áramlást egy pumpa biztosítja: egyrészt a mellkas és has a tágulékonyágával, mobilitásával, erejével és légzőmintájával; másrészt a tüdőszövet elasztikus összehúzó erejével. Ezt segíti egy beépített tisztítórendszer, az ún. mukociliáris rendszer. A sok-sok millió apró csillószőr folyamatosan továbbítja a normális állagú váladékot a száj irányába. Egészséges embereknel a légutak rigiditása jó, aminek a háttérében az erős falstruktúra áll. A bronchuson belüli nyomás nagyobb a bronchuson kívüli nyomásnál, az intrabronchiális ellenállás relatíve alacsony, a legnagyobb ellenállás a nagylégutakban van. Az alacsony belégzési és magas kilégzési áramláshoz magasabb expiratórikus és alacsonyabb inspiratórikus nyíró erő társul, a bronchusfa fiziológiás, kilégzési irányú szűkülete miatt. A spontán légzés önmagában egy komplett őrítő rendszer.

## A CF-es betegek respiratorikus rendszerének elváltozásai

CF betegeknél különböző változásokat figyelhetünk meg a légzőrendszerben, amelyeknek háttérében a betegség specifikussága, időtartama, az állandóan fertő-

zött állapot, a tapadós váladék, és a táplálkozási problémák állnak. A legfontosabb változások:

- a rosszul működő légzőpumpa, amelynek hátterében a következők állnak: megváltozik a mellkas alakja (pl.: emfizéma), a légzőizmok hossz-tenzió aránya, fokozódik a mellkasi merevség, csökken a mobilitás, a légzés áttolódik az inspiratórikus reziduális volumen (IRV) felé, megnövekedett totális tüdőkapacitással (TLC) és funkcionális reziduális kapacitással (FRC);
- a tüdőszövet rugalmas összehúzó erejének a csökkenése az elzáródott légutak és a különböző szegmenetek elégtelen és egyenlőtlen feltöltődése miatt;
- a csökkent mukociliáris tisztulás a tapadós váladék, és a cilia elégtelen működése miatt;
- a csökkent bronchusfal stabilitása; és
- a megnövekedett bronchiális ellenállás a nyálkahártya ödéma, a bronchospasmus és/vagy többlet váladék miatt.

Bár gyermekkorban még nem feltétlenül találkozunk minden betegnél ezekkel az elváltozásokkal, a kor előrehaladtával azonban egyre nagyobb eséllyel jelentkeznek, így boncolás során néhány jó pulmonális állapotú kisgyereknél is találtak perifériás légúti obstrukciót.

A mellkas fizioterápia egyik fő célja a légutakban lévő váladék eltávolítása. Ezzel megelőzhető, ill. csökkenthető az olyan káros következmények, mint a hiperinfláció, atelectasia, ventiláció egyenlőtlen eloszlása, ventiláció/perfúzió aránytalansága, megnőtt légzési munka, légzőizom fáradás. Ennek során távozik a fertőzött szekrénum, vele együtt távoznak a gyulladáshoz mediátorok, visszaszorulnak a proteolitikus és oxidatív folyamatok, lelassul a gyulladástól következő szövetkárosodás. A bronchiális rezisztenciát a bronchusok összes generációjában, de különösen a periférikus területeken a lehető legalacsonyabban kell tartani. Az elszórt obstrukciók légzési aszinkroniához\* vezetnek, ami megváltoztatja a légzésmintát, további aszinkroniát eredményezve.

Az obstrukció esetleg egészen korai (csecsemőkori) megjelenése miatt, már születéstől kezdődően törekedni kell a légutak nyitva és szabadon tartására. Az alsó légúti obstrukció általában hiperinflációhoz vezet. Az obstrukció oka ödéma, bronchospasmus és/vagy a felszaporodott váladék. El kell végezni a szükséges kezeléseket a légutak nyitva maradásáért és a váladék hígításáért. Rendszeresen ki kell üríteni a váladékot a megfelelő technikával a speciális ismeretek birtokában. Forszírozni kell a dinamikus életvitelt, hogy megőrizzük a légzőpumpa normális működését és kialakuljanak a

megfelelő reflexek (köhögés). El kell érni a lehető legjobb tápláltsági állapotot, ami segít a fertőzésekkel szembeni ellenállásban, ráadásul a normális testsúly nagyobb energia felhasználást enged meg. Végül, rendszeres vizsgálatra és tanácsadásra van szükség a CF központokban.

Sok szakember alábecsüli a kisgyerekek képességeit, pedig már 3 évesen is alkalmasak lehetnek légzőgyakorlatok végzésére gyógytornász vagy betanított szülő irányításával (Asmus, 1997). Igaz, sokkal több türelemre és időre van szükség az eredményes technika betanításához, de 5-6 éves kortól fokozatosan közelednek az alkalmazott technikák a felnőttekéhez. Az óvodáskor különösen problémás időszak, mert már képesek a kezeléssel szembeni ellenállásra. Ebben a korban sok, terápiás céljainknak megfelelő játékot kell alkalmaznunk. Minél korábban kezdjük az adaptált terápiát, annál jobb az eredmény. A nagyon fiatal betegek többségének még gyakorlatilag egészségesen működő légzőrendszere van, szemben az idősebb korúakéval. Ezt az előnyt ki kell használni. Csecsemő- és kisgyermekkorban általában nincsenek súlyos változások a respiratórikus funkcióban. A légzőpumpa mechanikai sajátosságai így majdnem érintetlenek, néhány enyhe perifériás obstrukció kivételével, amelyek azonban kezelhetők. A még majdnem normális mobilitás lehetővé teszi, hogy szinte a teljes vitálkapacitás tartományban lélegezzenek. Hosszú távon a teljes kilégzés lehetősége egyre jobban beszűkül, a perifériás váladék ürítése veszélybe kerül. Ez a magyarázata, hogy a tünetmentes betegek perifériája mégis jelentős váladékot rejt.

Az otthoni inahalációs és expectoratiós kezeléseknél a legkritikusabb pontja a kitarítás. Nincs olyan CF beteg, akinek az éveken, évtizedeken át végzett időigényes monoton terápiából ne lenne elege élete kritikus periódusaiban.

Ebben is, de a kezelés minden fontos területén kulcs szerepet kap a fizikai aktivitás. Különösen gyermekkorban, de később is sokkal szívesebben vesznek részt a betegek valamilyen kedvelt sporttevékenységben, mint hogy az inhalátoruk előtt üljenek. A fizikai aktivitásnak meghatározó szerepe van a legkritikusabban érintett kardiorespiratórikus rendszer fittségében, ráadásul ez az egyik legeredményesebb expectoratiót segítő „technika” (Apor, 1999). A kifelé irányuló légáramlás kedvező hatásaira gondolva a fiziológiás légzés minta képes fenntartani a légutak folyamatos tisztulását. Az összes elérhető alveolus használata a bronchusok átselezetetésével a ciliáris tisztulást támogatja. Ha mi ezt a jelenséget kiterjesztjük a légzés más formáira, mint pl.

\*Obstruktív, és a nem vagy kevésbé obstruktív területek közötti aszinkronia: az obstruktívabb területek, különösen a kapcsolódó légzés során nem tudnak a kevésbé obstruktív területekkel azonos mértékben feltöltődni.

Mellkas-has paradox légzés: az erős obstrukció miatt a has (hasonló okból mint a juguláris nyílás) belégzés alatt behúzódik.

a fizikai aktivitásra, vagy egyszerűen csak egy dinamikusabb életmód vezetésre, akkor ezzel a váladék folyamatos mobilizációját biztosítjuk. A fizikai terhelés a légzőrendszernek ezt az életfontosságú működését segíti elő. A fizioterápia egyéb eljárásaival is ezt a tisztulást igyekszik támogatni, de mennyivel jobb, ha ezt megfelelő életmóddal érjük el, amit csak kiegészítenénk minél rövidebb terápiás kezelésekkel. A sok, időigényes, kimerítő terápia nem ad lehetőséget egy teljes és változatos életre. A légúti obstrukció minimalizálására használt kezelések elvégzése mellett mindig ösztökéljük őket a mozgásra. A légzés fizikai aktivitással való stimulálásával az egész rendszer aktiválódik, ami lehetővé teszi, hogy megőrizze fiziológiás sajátosságait. A szoros összefüggés a légzőpumpa mobilitása (zavara a restrikció) és a homogén pulmonális ventiláció fennállása (zavara az obstrukció) között, különösen hangsúlyossá teszi a mindkettőben fontos szerepet játszó fizikai aktivitást. Csökkentsük amennyire lehetséges az unalmas inhalációs, expectorációs kezeléseket, és töltsünk minél több időt a fizikális ügyesség kifejlesztésével.

Jean Chevailliere néhány javaslata a legkisebbek és nagyobbak számára is, akár élet-filozófiává válhat\*. A változatos terhelések minimum fenntartják, esetleg javítják a légzőfunkciót, ha nincs légzési abnormitás a tréning kezdetekor.

Amint ismertté vált a diagnózis, azonnal el kell kezdeni a kezelést! A szülőknél ismerniük kell a betegség súlyosságát, de ezzel együtt meg kell ismertetni őket az egyre biztatóbb lehetőségekkel is. A CF csapattal támogatott, jól informált szülővel teljes életet élhetnek ezek a betegek. A túlságosan féltő attitűd gyakran a rosszul informáltság, és a legrosszabbtól való félelem következménye.

A mellkas fizioterápia alapelvei, mint pl. az erőltetett kilégzés során, a légáramlással ellenkező (upstream)

irányba haladó kompressziós hullámok, a centrális irányba haladó levegő gyorsulása, a ritmikus légzőmozgásokhoz kapcsolódó gáz/folyadék pumpa, vagy a megnövelt tüdővolumennel az obstrukció mögé juttatott levegő elve, mind-mind megegyeznek felnőtt és gyerekkorban, de különbségek találhatók az alkalmazott technikákban.

Különösen nagy gondot kell fordítani a keresztfertőzések elkerülésére, amelyre csoportos kezelések során, fizioterápiás, ill. tréning táborozások idején van a nagy esély. Egy 22 beteg részvételével rendezett téli tábor végén mind az 5 betegben, akik nem voltak *Pseudomonas* fertőzöttek, azokat a *Pseudomonas* törzseket találták, amelyeket a másik 17 betegnél a tábor előtt azonosítottak (Ojeniyi 2000). A CF Foundation 2000. júliusi állásfoglalása szerint a szervezet által rendezett eseményeken, (eddiggi álláspontját megváltoztatva) már nem vehet részt *Burkholderia cepacia* fertőzött CF beteg. Mivel a fizioterápiás kezeléseket során is nagyobb a kockázata a keresztfertőzésnek, ezért csoportos kezelést csak a köpettenyésztés eredmény figyelembevételével szabad végezni.

A mellkas fizioterápiás technikák részletezése részben a kezelésben betöltött szerepük fontosságától, részben a hazai ismertségtől függenek. Így például az inhaláció, és az összes légút tisztító technika alapját képező légzőgyakorlatok, vagy a hagyományos mellkas fizioterápia bár nagyon fontosak, de jól ismertségük miatt épp csak említésre kerülnek.

### Légzőgyakorlatok

A fizioterápiás kezelés alapját a légzőgyakorlatok képezik. Nem képzelhető el sem hatásos inhaláció, vagy légúttisztító technika ezek alapos ismerete nélkül. Mindenek előtt tehát ezek megtanítása, ill. ellenőrzése az

---

\*Ne öltöztessük túl őket, hagyjunk elegendő teret a szabad mozgásra!

Minél gyakrabban játszunk velük!

Hagyjuk nevetni és sírni, ez a legjobb légző gyakorlat!

Hagyjuk sokat aludni és pihenni, hogy aztán tele legyenek energiával!

Hagyjuk más gyerekekkel játszani, új tapasztalatokért és a szociális beilleszkedésért!

Sose mondjuk, a CF betegnek: gyakorolnod kell, mert beteg vagy. Adjunk jó mintát, vegyünk részt mindenben, tegyük ezt életstílussá az egész család számára. Így nem érzi a beteg, hogy ez rossz kötelesség, vagy akár büntetés a számára!

Idősebb CF betegeknek is adjunk példát, képzeljük magunkat abba, hogy mi vagyunk a betegek!

Lift helyett lépcsőt, kocsit helyett a lábainkat használjuk, egy pár cipő olcsóbb mint négy gumi. Ha táv túl hosszú, menjünk biciklivel, vagy görkorival!

Ha buszra kell szállnunk, szálljunk le 1-2 megállóval előbb!

Töltsünk néhány órát játékkal és sporttal a szabadban TV, vagy video helyett!

Ha van idő ne használj a rövidítéseket útközben, a leghosszabb út a legegészségesebb!

Ne félj a rossz időjárástól, a jó ruha és az esernyő megvéd, erre találták ki őket!

A gyaloglás és túrázás a természetben új és új lehetőséget ad a különböző gimnasztikai gyakorlatokra, fizikai tréningre!

Rengeteg ötletet lehet beépíteni a mindennapos aktivitásba. Csak néhányat adj és csodálkozni fogsz, a lehetőségek kimeríthetlenségén!

A rekreációs fizikai aktivitásokat barátokkal együtt végezd, bizonyos fokú versengés önmagad felülmúlására készítet. Együtt izzadni mulatságos!

első lépés. Ezek közül is a hasi, vagy rekeszlégzés tanításával kezdjük (lányoknál nehezebb), majd következhet a mellkasi, végül a teljes légzés. Ülő vagy fekvő, relaxált testhelyzetben, orron keresztül, nyugodt, egyenletes légzőmozgásokkal gyakoroltatunk mindaddig, míg készség szintjén el nem sajátították azokat. Csak tökéletesen kivitelezett teljes légzéssel várhatunk igazán hatásos inhalációs kezelést. Fontos az alap légzőgyakorlatok gyakorlása során tudatosítani az orron, ill. szájon keresztüli kifújás váltogatását. A későbbi technikák alapozásához pedig elengedhetetlen már itt megtanítani a belégzés végén nyitott glottis mellett tartott légzésszünetet – amely mély légzésnél a betegek egy részének komoly problémát jelent –, és a nyitott glottissal végzett kifújásokat (Tucker, 1996). A nyitott glottissal végzett kifújás megtanításához használhatjuk a lefele fordított KS pipát (kilégzést segítő pipa, vagy Flutter), vagy bármely nagyobb lumenű csövet (szájcsutora). Amikor ezekbe, vagy mikor orron keresztül fújjuk ki a levegőt, legtöbbször automatikusan nyitva van a glottis. Füllel ellenőrizhetjük a jó technikai kivitelezést.

Az inhalációra és valamennyi légút tisztító technikára vonatkozóan közösen lehet tárgyalni a belégzést. Ahhoz, hogy váladékot mobilizáló és transzportáló mechanizmusok működjenek alapvető feltétel, hogy a belégzett levegő a váladékdgó, obstrukció mögé kerüljön. A légzési volumennek tehát olyan nagynak kell lennie, hogy a táguló légutakon keresztül elegendő mennyiségű levegő kerüljön a váladék mögé. Ha olyan masszív váladékdgók alakultak már ki, hogy a belégzés során a parenchyma pulzálásával sem nyílik meg egy-egy légút, akkor is számíthatunk az elzáródások mögötti alveoláris terület kollaterális csatornákon keresztüli telítődésére. Koraszülött, újszülött és csecsemőkorban mindez annyiban módosul a felnőtt és gyerekkorhoz képest, hogy a még nagyon instabil mellkas, nem képes a parenchyma magas statikus elasztikus összehúzó erejével szemben elegendően tágítani a légutakat. Ebben az életkorban tehát a légzőrendszer elasztikus egyensúlya annyira kis szöveti tágulásnál áll be, amely a nyugalmi légzésnél a légutak egy részénél a bezáródáshoz közelít. Ez a situáció, az erre a korra még jellemző elégtelen kollaterális légzéssel kiegészülve, gyakran vezet atelectasiához. Az újszülöttek kompenzálásként a FRC-t igyekeznek növelni (pl.: kilégzési idő lerövidítése, laringeális fék). Alvás közben ezek a mechanizmusok kevésbé működnek, és az FRC csökkenésére a babák reflexes sóhajtással reagálnak, igyekezve visszaállítani a tüdővolument. Ebben az életkorban tehát pulmonális rosszabbodás esetén, intenzív ellátásban hasznos lehet a folyamatos pozitív légúti nyomás (CPAP – continuous positive airway pressure), ami kompenzálja az FRC növelését akadályozó tényezőket, legfőképpen a mellkas – tüdő compliance kiegyensúlyozatlanságát. A belégzés azonban segíthető manuális technikákkal is, mint pl. a vállak hátrahúzása, gerinc

extenziója, amelyek fő célja a levegő bejuttatása a váladék, az obstrukció mögé. A továbbiakban a modern mellkas fizioterápia három alapvető fontosságú területét ismertetjük: I. inhaláció, II. légút tisztítás és a III. fizikai terhelés.

### Inhaláció

A legtöbb esetben a drenázst inhalációs kezelés vezeti be. A fő cél, hogy az inhalatív szerek homogén depozíciója révén csökkentsük a hörgőellenállást, a tüdőterületek megnyitása, a jobb ventiláció érdekében; elősegítsük a légúti tisztulást az obstrukció és a fertőzések elkerülése végett; és mindezeket keresztül csökkentsük a légzőpumpa túlterhelését. A különböző inhalációs készülékek és kiegészítő eszközök kiválasztáskor figyelembe kell vennünk a beteg életkorát, képességeit, lehetőségeit, és az elérendő célokat.

Az első fontos kérdés mindenképpen a megfelelő inhalációs készülék választása. Alapvető specifikációja e gépeknek a porítási sebesség és a részecskenagyság. Az oldat 80%-át 0,5 és 5  $\mu\text{m}$  közötti méretre kell porlasztani, az ennél nagyobb cseppek a torokban, a felső légutakban deponálódnak.

Szükség van *beépített megszakítóra*, hogy a kilégzés alatt ne menjen kárba a porlasztott gyógyszer jelentős része. Ettől csecsemő és kisgyerek korban eltekinthetünk, hiszen a légzés és a porlasztás összhangjának megteremtése, még a kezelést végző szakember számára is nehéz feladat. Nem tekinthetünk el a takarékoságtól az antibiotikumok, vagy más, gyakran igen drága váladékoldók (Pulmozyme) használatnál. A többi esetben egyéni mérlegeléstől függ a megszakító használata, különösen mióta zárt rendszerű porlasztó fejek (Pari LC Plus, LC Star) is forgalomba kerültek, amelyeknél a kilégzés alatti veszteség jóval kevesebb.

További fontos szempont a *szájcsutora* használata, amellyel 4-5 $\times$  jobb depozíciót érünk el, mint az arcmaszkon keresztül. Az arcmaszk használata csak csecsemő és kisgyerekkorban engedhető meg, ill. hasznos lehet felső légúti fertőzés esetén idősebb korban is. Ilyenkor a kezelés kezdődhet egy arcmaszkos mukolitikumos inhalációval, hiszen a drenázs előfeltétele a felső légutak tisztasága.

A porlasztó választásnál fontos a lehetőleg *rövid távolság* a porlasztás helye és a csutora között. Ettől eltekinthetünk nagyon súlyos, ágyhoz kötött állapotban, amikor egy hosszabb gégecső segítségével megoldható, hogy a beteg mozgatása, felkelése nélkül inhaláltassunk. Ilyen készüléknél azonban elegendően nagy kimenő teljesítményre van szükség (OMRON NE-U 12, Sanasol UPT-01) Néhány súlyosan hipoxémiás állapotban lévő beteg csak központi oxigénre csatlakoztatott porlasztófejjel képes elvégezni az inhalatív kezelést (Aiolos, Sanasol).

További fontos szempont a porlasztó választásnál, különösen a pontosan dozírozandó és/vagy drága gyógyszerreknél, hogy a gyógyszer tartó tégelyben ne maradjon még egy-két csepp sem.

Örök kérdés a *kompresszoros*, vagy *ultrahangos* (UH) inhalátor közötti választás. Van olyan gyógyszer (Pulmozyme), amelyhez csak engedélyezett, jó minőségű, az oldatot nem melegítő porlasztók használhatók. Itt néhány (nem mind) UH porlasztó, épp az oldatot melegítő hatása miatt kiesik. Mindkét típusnak vannak előnyei és hátrányai a másikkal szemben. A kompresszoros inhalátorok, egyszerű szerkezeti felépítésük révén nagyon megbízhatók, nem romlanak. A magyar piacon leginkább elterjedt Pari kompresszoros inhalátorokhoz jó kiegészítő eszközöket is lehet kapni. A porlasztó fejre csatlakoztatott, pozitív kilégzési nyomást (PEP – positive expiratory pressure) biztosító szelep, ill. Flutter, az antibiotikum inhalálásához használt filter, a különböző terápiás célokra és életkorokra kifejlesztett porlasztófejek hasznos és szükséges kiegészítők.

Összegezve tehát megbízható, tartós, bizonyos típusok esetében jó kiegészítővel ellátott inhalátorok ezek. Az ultrahangos inhalátorok bonyolult, precíz műszerek, amelyek meghibásodásával gyakrabban találkozunk a mindennapos használat során. Az általunk ismert ultrahangos inhalátorok közül csak a Sanasol inhalátorokhoz kaphatók kiegészítők (PEP és oxigénmentesítő szelepes csatornák). Ugyanakkor rendkívül jó az UH inhalátorok porítási minősége, az oldat nagy százalékát a szükséges szemcseméretnek a középső (ideális) tartományára porlasztják, többnyire gyorsabban, mint a kompresszoros inhalátorok. Egy vizsgálatban egy-egy jó minőségű kompresszoros és UH inhalátor összehasonlítását végezték el a porítás szempontjából (Köhler, 2000). Abból indultak ki, hogy miután az inhalált Intal nem metabolizálódik, a vizeletben való megjelenésével jó jelzője lehet a pulmonális depozíciónak. Bronchiálisan hiperreaktív CF betegek Intalt és Salbutamolt inhaláltak a kétféle inhalátorból (Multisonic compact, Pari Master LC-Plus Turbo fejjel). 12 órás gyűjtés után a vizeletben szignifikánsan magasabb SCG mennyiséget találtak az UH inhaláció után, mint a kompresszorosnál. Ráadásul az abszorpció is szignifikánsan gyorsabb volt ennél a készüléknél.

Az inhalációt legtöbbször ülő *testhelyzetben* végeztetjük, de kombinálható pozicionálással. Ezek közül legtöbbször az oldalt-, és hanyattfekvő testhelyzetet, valamint a rézsútos fekvő (fej fent) helyzeteket használjuk. A fő szempontja a pozíció választásának a helyi légzésstimulálás. Az inhaláció alatt legtöbbször, a légzőgyakorlatoknál már tárgyalt teljes légzés technikát használjuk. Döntő mozzanata a lassú, nyugodt, nagyon mély belégzés, amelynek végén rövid légzésszünetet tartunk nyitott glottissal. Az elegendően hosszú kifújás nem csak a váladék transzport szempontjából döntő, de a következő, kellően mély belégzés előfeltétele is.

Egy jó technikával kivitelezett inhalációs kezelés során, a teljes kezelés (inhaláció + drenázs) alatt ürített mennyiség fele már kiürül. A szájon, ill. orron keresztül kifújás függ az inhalációs eszköztől, és az inhaláció céljától. Némely eszközbe vissza lehet fújni a levegőt, van, amelyikbe vissza is kell (inhaláció PEP szeleppel), van, amelyikbe nem szabad visszafújni. Ha a fő cél a váladék kiürítése, hasznosabb a szájon keresztül kifújás, hiszen így nagyobb expiratórikus áramlás biztosított. Ha a felső légutak kitisztítása is szempont, akkor az orron keresztül történő kifújást lehet egy időre előnyben részesíteni.

A különböző inhalatív *oldatok* használatának áttekintése nem fér bele e jegyzet kereteibe, de néhány gyakorlati vonatkozásra, újabb vizsgálati eredményre érdemes kitérni. Az antibiotikumok, gyulladáscsökkentők, mukolitikumok és hörgőtágítók használata mindennapos a CF inhalatív kezelésében.

*Antibiotikum* inhalálását tanácsos egy preinhaláció és ürítés után végezni, részben, hogy a gyógyszer minél tisztább tüdőbe a lehető legmélyebbre jusson, részben pedig, hogy inhaláció után köhögéssel már ne ürüljön. Ilyenkor az előinhalálás során mukolitikummal, vagy hipertóniás sóoldattal, és/vagy hörgőtágítóval előkészítjük a légutakat és a váladékot az ürítésre. Ezt követi a drenázs, majd miután a lehető legjobban kitisztítottuk a tüdőt, inhaláljuk csak be az antibiotikumot. Ilyenkor fontos a már említett filter használata, amely megakadályozza az inhalálás alatt kilélegzett antibiotikum, és a környezetben található baktérium törzsek találkozását, megakadályozva ezzel a rezisztens törzsek kialakulását. Sajnos Magyarországon ismereteim szerint ezt sehol nem használják, pedig CF-ben a rezisztencia kialakulása döntő kérdés.

Nagy mennyiségű váladék esetén, az antibiotikum inhalálásához hasonló módon előkészített tüdőbe érdemes inhalálni a *Pulmozyme*-ot, a ma ismert legeredményesebb váladékoldót, amelynek használata (napi 1-2 × 2,5 mg) szignifikánsan javítja a FEV<sub>1</sub>-et (Fuch, 1994; Hodson, 1995; Henry, 1998; Johnson, 1999), ill. az FVC-t és a FEV<sub>1</sub>-et (Harms, 1998). Mivel a Pulmozyme nem azonnal hat, hanem egyéntől függően 0,5-1,5 órával később kezdi meg a váladék oldását, amely folyamat néhány órán át is tarthat, ezért nem szabad este, lefekvés előtt használni. Ekkor ugyanis, épp a hatás ideje alatt elmarad az ürítés. Ugyancsak megfontolandó, a sok váladékkal bíró betegeknél a reggeli használat, hiszen iskola, munka előtt a beteg az eltolódó hatás miatt nem képes elegendően kitisztítani magát, napközben pedig többnyire gondot okoz az ürítés. Reggelre ilyenkor inkább egy azonnal ható hipertóniás sóoldatot, vagy Fluimucil és fiziológiás sóoldat keveréket ajánlunk, a Pulmozyme inhalálást pedig a kora délutáni órákban, iskolából, munkából hazaérkezve végezzék. Kevés váladékkal bíró betegeknél, napi egyszeri inhalálásnál viszont a reggeli Pulmozyme használat ajánlott.

A betegek egy része nem érzi a Pulmozyme semmilyen hatását. Őket bátorítani kell a kezelés fenntartására, hiszen hatékonyságát, biztonságosságát, tolerálhatóságát több „evidence based” vizsgálat igazolta, több ezer beteg bevonásával.

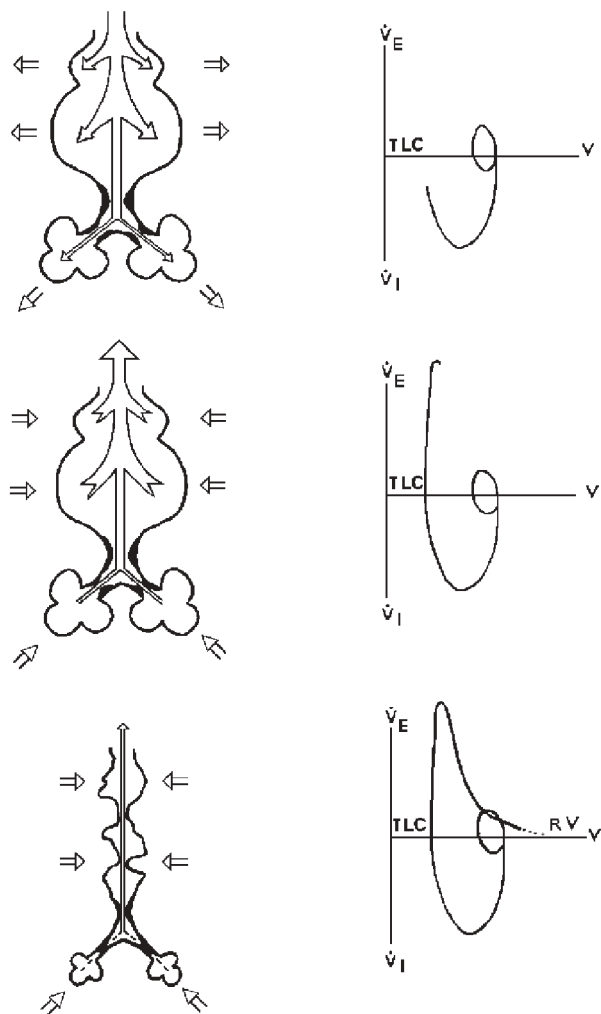
A már klasszikusnak számító 3:1 arányban kevert 0,9% NaCl és Fluimucil oldat folyamatos használata helyett sokan hipertóniás NaCl-ot inhalálnak. A patikában kevert, receptre írt oldatok töménysége 3-12% között változik. Helyenként a 3%-os sóoldatot köpetminta nyerésére használják, mivel az nem módosítja a vizsgált köpet paramétereit (Dauletbaev, 1999). Miután igazolódott a 7%-os NaCl-ról, hogy szignifikánsan javítja a mukociliáris tisztulást, összehasonlították a fiziológiás oldatot (kontroll) a 3%-os, 7%-os, és 12%-os (!!!) oldatokkal (Robinson, 1997). A kontrollhoz képest mindhárom töménységnél jelentkező, szignifikánsan jobb tisztulás (radioaeroszolos technikával ellenőrizték), az egyre töményebb oldatoknál egyre jobb eredményt mutatott. Tehát a hipertóniás oldat a tisztulás szempontjából dóziszfüggő. Ebben a vizsgálatban nem változott (csökkent) a FEV<sub>1</sub> sem, bár a hipertóniás oldat bronchospazmust kiváltó hatása ismeretes. Hörgőtágító premedikációval azonban az esetek egy részében fellépő bronchospazmus kivédhető. Eng és mtsai. 600 mg Salbutamol premedikáció után inhaláltattak 2 héten át napi kétszer 6%-os és fiziológiás sóoldatot, amit fizioterápia követett. A vizsgálat végére a hipertóniás oldatot használó csoportnak szignifikánsan jobban javult a FEV<sub>1</sub>-e, mint a fiziológiás oldatot használó csoportnak (Eng 1996).

Egy másik, nagyon hasonló vizsgálatban, ahol szintén a fiziológiás oldatot hasonlították a 6%-os oldattal, béta-adrenerg premedikációval, nem találtak spirometriás javulást, de az expectoratio szignifikánsan jobb volt a hipertóniás oldat használatánál (Reidler, 1996). Az expectoratiót szignifikánsan javító eredményre jutottak abban a vizsgálatban is, ahol a fiziológiás oldatot, a 7%-os oldatot, az amiloridot, és az utóbbi kettő kombinációját hasonlították össze (Robinson, 1996). A javulás a 7%-os oldat, valamint a 7%-os oldat és amilorid kombináció használatakor jelentkezett. A hipertóniás oldatoknak a bronchus szűkítő hatása mellett, egy további veszélye sejtmembrán baktériumokkal szembeni ellenállóképességének a csökkentése. A hipertóniás oldat valószínűleg egy ozmotikus gradienst hoz létre a légúti hámrétegen keresztül, így a víz a légút lumenjébe áramlik. Az elmúlt évek vizsgálatai szerint elképzelhető, hogy kapcsolat van a CF ion milió és a krónikus, visszatérő fertőzések között. Feltételezik, hogy a légutak felületén levő folyadékban található nagy mennyiségű Na<sup>+</sup> és Cl<sup>-</sup> vezet kationos antimikrobiális peptidok deaktiválásához, amelyek, mint védekezők szerepelnek (Goldman, 1997; Bals 1998). Ennek a baktériumokat visszaszorító védelmi vonalnak az elégtelensége vezethet a gyulladáshoz vezető reakciók másodlagos megje-

lenéséhez, amelyet nagy számú neutrofil tüdőbe áramlása jellemez. Felmerült egy másik, nonionikus, ozmotikus anyag keresése a hipertóniás oldat mellett: a mannitol (Mann), (Robinson, 1999).

12 felnőtt betegnél hasonlították össze a Mann (300 mg száraz porban kapszulázva) és 7 ml 6%-os oldat hatékonyságát. Mindkét anyag ismerten provokálhat bronchospazmust, ezért itt is hörgőtágító premedikációval kezdték a kezelést. Ez az első vizsgálat a CF és a Mann témában nem mutatott szignifikáns eltérést a két szer hatása között, de mindkettő szignifikánsan javította az expectoratiót a saját kontrolljához (üres kapszula, ill. 0,9%-os NaCl) képest. Így egy olyan nem ionos, ozmotikus váladékoldó használatának a lehetősége merült fel, amely hasonlóan eredményes, mint a hipertóniás sóoldat, és nem károsítja a sejtmembránt. A Mann egyébként egészségeseknél és bronchiectasias betegeknél is megduplázta a bronchus váladék tisztulását.

A hörgőtágítók használata elterjedt a CF kezelésében. A légúti hiperreaktivitás, amely jobban jellemzi a CF betegeket, mint az átlagos populációt, befolyásolhatja a betegség progresszióját is (Boat, 1989; Sexauer, 1996). A hörgőtágító terápia a betegek nagy részénél javítja a pulmonális funkciót, míg a mellkas fizioterápia hiperreaktív légutak esetében gyakran eredményez bronchospazmust. Ennek kivédésére, ill. általában az obstrukció oldására használhatunk béta-2 szimpatikomimetikumokat. Az eredményes expectoratio feltétele a kellően megnyitott hörgőrendszer, amely nem csak a váladék kiürülését segíti, hanem az inhalatív szerek bejutását is a hörgőtágítók bejuttatása történhet külön, az egyéb inhalációs kezeléseket megelőzően, vagy oldat formájában a mukolitikumokkal együtt. Rendszeres használatának beállításához spirometriával ellenőrizzük hatásosságát és adagját. Adásuk tehát indokolt, a betegek jelentős hányadánál a napi kezelés elengedhetetlen része. Rendszeres használata azonban nagy elővigyázatosságot, és pulmonális funkció rendszeres ellenőrzését igényli a légúti instabilitás miatt. A hörgőtágítók ugyanis, simaizomzat ellazításával tovább ronthatják az életkori sajátságából adódó, vagy később a progrediáló folyamatból következő instabilitást (Zach, 1985; Eber, 1988; Oberwaldner, 2000). A spirometriás értékek ellenőrzésével igazolható csak a hörgőtágító pozitív, akut hatásossága, ill. ezzel zárható ki, instabilitás esetén, a kedvezőtlen paradox hatás: a légáramlás csökkenése és a hiperinfláció fokozódása (Hodson, 1992; Fiel, 1993). Ez utóbbi a simaizom relaxáció és a csökkenő légúti rugalmasság esetén másodlagosan jelentkeznek. Bronchiectasia esetén, a hörgőtágító használatát mindig a fentiek figyelembevételével végezzük! Amennyiben az áramlás-volumen görbület végkilégzési áramlási értékei hörgőtágító használattal romlanak, úgy ez a bronchusfal komprimálhatóságának fokozódását mutatja (1. ábra).



1. ábra: Hörgőtágító használat és légúti instabilitás (Eber, 1988). A CF, mint tüdőbetegség tekinthető úgy is, mint a perifériás, részben bronchospasztikus légúti obstrukció és a centrális, nagyrészt bronchiektasias légúti instabilitás kombinációja. Legfelül: mély belégzés; közepén: forszírozott kilégzési (FET – forced expiratory technique) eleje; alul: FET vége. Jobb oldalon: ezeknek megfelelő maximális inspiratórikus és expiratórikus áramlás-volumen görbék ( $V$  volumen,  $V_E$  expiratórikus áramlás,  $V_I$  inspiratórikus áramlás, TLC teljes tüdőkapacitás, RV reziduális volumen).

Amikor a spazmus szükségessé teszi a hörgőtágító használatot, de jelentkezik ez a dilatációval együtt járó, fokozódó instabilitás, akkor ennek kivédésére hasznos kiegészítő eszköz lehet az intrabronchiális nyomást emelő, ezzel a légúti kollapszust kivédő PEP maszk, vagy PEP szelep. Másik lehetőség a retard hatású készítmények alkalmazása, amelyeknél az instabilitás fokozódása kevésbé valószínű.

Az inhalatív terápiával kapcsolatban számos kérdés nem tisztázott még. Ez derül ki egy 54 CF centrumot, összesen 7324 CF beteget (!) érintő összehasonlító vizsgálatból (Borsje, 2000): nincs egységes gyakorlat,

hogy mely életkorban kezdődjék a kezelés, melyek a legfontosabb inhalatív szerek, milyen készülékkel porlasszunk, és hogyan időzítsük azt a fizioterápiás egyéb kezelésekhöz. Az egyes centrumok inhalatív kezelése között jelentős és lényeges különbségek mutatkoztak. A centrumok 10%-a 1 éves kor alatt egyáltalán nem, míg több, mint 37%-a minden ilyen korú beteget is inhaláltat. Számos fontos és igen drága inhalatív szer fizioterápiához való időzítése sem egységes a különböző helyeken.

Az elmúlt években több új típusú és működésű inhalációs készüléket ismerhettünk meg, amelyekkel hatékonyabb kezelést, jobb depozíciót igyekeznek biztosítani. Hogy ezek közül hosszú távon melyik válik be, még nem tudjuk. Érdekességként kettő: nagy mennyiségű (15-20 ml) oldat inhalálható be azzal az Egyesült Államokból származó, PercussiveTech HF nevű eszközzel, amely intrapulmonális percussiót (rázást, ütögetést) biztosít egy ventilátor segítségével. Ehhez hasonló eszközt Belgiumban is használnak: Intrapulmonary Percussive Ventilation néven.

## Légút tisztító eljárások

### Hagyományos mellkasfizioterápia

A hagyományos mellkas fizioterápiát Angliában fejlesztették ki (Gaskell, 1980). Már az 1950-es évektől a váladék mobilizálását testhelyzetes drenázzsal, mély lélegzéssel, kézi mellkas ütögetéssel, vibrációval, és kompresszióval végezték, míg kihatatala akarattalagos, erőltetett köhögéssel történt. Az itt alkalmazott gravitációt használó pozicionálás eredményesebbnek bizonyult, mint az önmagában alkalmazott köhögés, ill. az ülő helyzetben végzett légzőgyakorlatok és a köhögés (Lorin, 1971; Steven, 1992). A mellkas ütögetésének légáramlási obstrukciót eredményező hatását egyes vizsgálatok igazolták, mások nem (Wollmer, 1985; Gallon, 1991). Ehhez hasonlóan az oxigén szaturációra gyakorolt hatásáról is eltérő nézeteket olvashatunk. Egyesek hipoxémiát kiváltó hatásáról számoltak be (McDonnell, 1986), mások ennek elmaradásáról, amikor a rövidebb (>30 mp) ütögetési szakaszokat 3-4 mellkastágító gyakorlattal szakították meg (Pryor, 1990). Megint mások oxigén deszaturációt mutattak ki súlyos tüdőbetegeknél, mikor azok magukon végezték a kezelésnek ezt a módját (Carr, 1995). A kézi és gépi mellkas ütögetés és rázás irodalmának áttekintése, ennek a kezelési módnak fiziológiás megalapozottsága mellett a tudományos bizonyítékok következtetlenségére is fény derült (Gallon, 1992; Thomas, 1995). A kezelés irányítása nagy gyakorlottságot igényel, időigényes és a gyógytornászhoz köti a beteget. Kisgyermeknél és főképp csecsemőknél a hagyományos mellkas fizioterápia még mindig a fizioterápiás kezelés alapja. Bár sok hatásos technikát ismertünk meg az elmúlt 1-2 évtized során, a hagyomá-

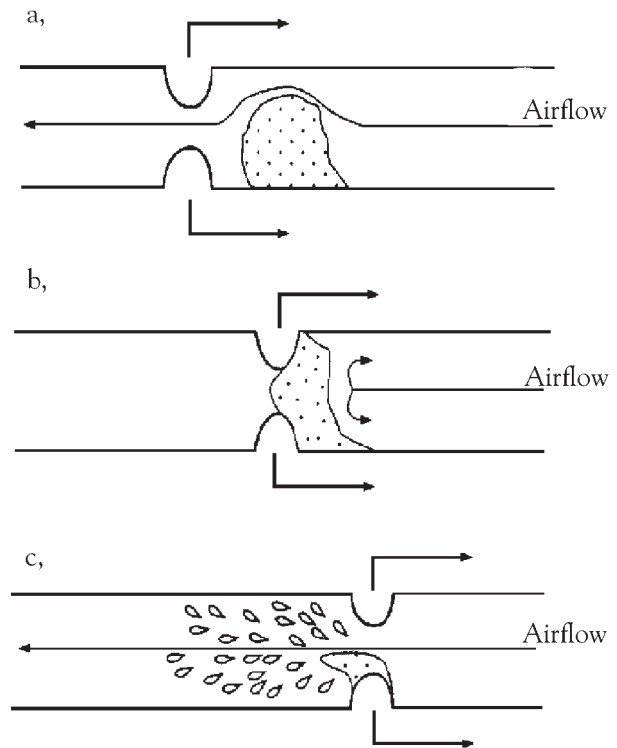
nyos eljárások egy-egy elemét még ma is eredményesen alkalmazhatjuk az idősebb korosztályban is. Serdülő és felnőttkorban azonban az egyre merevebbé váló mellkas rontja hatékonyságát (Zach, 1987).

A ma modern technikáknak nevezett eljárásokat két nagy csoportra oszthatjuk, két fiziológiás jelenség mentén. Az egyik az erőltetett kilégzéshez kötődő technikák és ezen technikák kedvezőtlen hatásainak korrigálására született, eszközökhöz kötődő technikák: a már 1915-ben említett forszírozott kilégzés (FET), (MacMahon, 1915) és ennek egy adott tartományába beállított Huff, a Svájcban kifejlesztett Flutter VRP<sub>1</sub> (és ennek németországi megfelelője az RC-Cornet), a dániai PEP, amelynek nagy nyomással való használatát (HiPEP) Ausztriából eredeztetjük, valamint a folyamatos és változó pozitív intrapulmonális nyomást biztosító eszközöket (CPAP – continuous positive airway pressure és BiPAP – bilevel positive airway pressure). Ez a csoport az erőltetett kilégzéskor, és köhögéskor megjelenő, azonos nyomáspont (EPP – equal pressure point), és az ezt követő dinamikus légúti kompresszió eredményezte szűkület hullám elméletén alapul. A másik fiziológiás jelenség, miszerint a légúrendszernek a perifériáról centrális irányban progresszíven szűkülő összkeresztmetszete, a kiáramló levegő sebességének rohamos növekedését eredményezi. Ezen elméleten alapul a belga autogén drenázs (AD), ennek németországi, egyszerűsített változata a MAD (modified autogen drainage) és a pozicionálással összekötött ELTGOL. A leginkább Angliában elterjedt és tökéletesített, de eredetileg Új-Zélandból származó aktív légzésciklus (ACBT – active cycle of breathing technique) mindkét csoportból tartalmaz elemeket.

A felsorolás teljessége kedvéért itt említhetjük meg a nagy frekvenciájú mellkasfalat rázó mellényeket, eszközöket (HCFWO – high-frequency chest wall oscillation) és a intrapulmonális perkussziót biztosító kompresszorokat (IPV – intrapulmonary percussive ventilation), amelyek inkább az USA-ban terjedtek el.

### Erőltetett kilégzési technika (FET)

A FET az első olyan technika, mely lehetővé teszi, hogy a beteg önállóan kezelje magát (Pryor, 1979). Szintén Angliából származik. Bár veszélyeket is rejt magában, helyes használatával jól egészíthetők ki más ürítési technikák. Köhögésnél és számos mellkas fizioterápia technikánál az erőltetett kilégzés élettani törvényszerűségei jelentkeznek a váladék mobilizálásában és transzportjában. Ahhoz, hogy a váladék a hiperinflálódott tüdőből eltávolítható legyen, a mellkas fizioterápia során növelni kell a tüdővolumen, hiszen a kezelés célja, az obstrukció miatt elzárt terület megnyitása. A váladék mobilizálása után azonban már a volumen csökkentése lesz a cél, hogy megteremtjük a szükséges kapcsolatot a légút lumene és stabilitása, a



2. ábra: A váladék mobilizációja erőltetett kilégzéssel (Zach, 1999). A: a dinamikus légúti kompresszió (choke point) up-stream irányban halad és eléri a váladék dugót; B: a váladékot eléri és „elkapja” (egy pillanatra bezárja) a szűkebb keresztmetszet; C: a kilégzési áramlás kilövi a váladékot a mozgó stenosison keresztül.

légáramlás sebessége és a mechanikailag hatékony dinamikus légúti kompresszió között (Oberwaldner, 2000). Az erőltetett kilégzés alatt, ahol a peribronchiális és intrabronchiális nyomás kiegyenlítődik, megjelenik az EPP (Mead, 1967). A légutaknak ettől a ponttól a légutak nyílásáig terjedő ún. „downstream” szakasza az erőltetett kilégzés során dinamikus kompresszió alá kerül, miután itt a pleurális nyomás meghaladja az intrabronchiális nyomást (Magyar, 1998). Az EPP után kialakuló dinamikus légúti kompresszió, a légutak falvastagságától függően, az EPP-hez közel egy szűkület-hullámot (choke points) hoz létre, amely az erőltetett kilégzés során, az EPP-vel együtt a centrális területektől a periféria felé halad (Pride, 1967; West, 1987). A csökkenő tüdővolumen tehát lehetővé teszi a váladék mobilizációját és tisztulását egészen periférikus területekről is, bár a kis légutak felé haladva a váladék mobilizálása és transzportja egyre nehezebb. A periféria felé haladva ugyanis a légutak összkeresztmetszetének exponenciális növekedésével (a trachea 2-3 cm<sup>2</sup>-s lumene a 23. generáció szintjén már kb. 10.000 cm<sup>2</sup> hörgő lumenre bővül), jelentősen csökken a sebesség. Amikor a továbbhaladó szűkületen a váladék megakad – egy pillanatra bezáródik –, a kifele áramló levegő átlöki ezen a szűkületen (2. ábra).



Amikor a szűkület nem annyira szűk, ill. a váladék nem olyan „nagy”, hogy a légút bezáródjon egy pillanatra, akkor is a szűkületben áramló levegő átmeneti, helyi gyorsulása jelentkezik, amely sebességnövekedés a nyíróerő által leszakíthatja a légutak faláról az odata-padt váladékot. Egy adott áramlás mellett, szűkebb keresztmetszeten nagyobb lesz az átáramló levegő sebessége: a henger alakú légutak esetében fele akkora lumen-nél négyzetesen nő a sebesség. A FET során létrejött nyíró erő csökkenti a váladék viszkózusságát, ami a nagy áramlással együtt segít a váladék mobilizálásában, ürítésében (Pryor, 1999). Mindehhez még hozzájárul egy, a légutakon belüli rejtett vibráció, ami tovább segíti a mobilizációt (Freitag, 1989).

Ahhoz, hogy eredményes legyen az expectoratio, meg kell találni az egyensúlyt a pozitív transztorakális nyomás légutakra gyakorolt kompressziós hatása és a légutak stabilitása között. Ez különös problémát jelent az újszülött és csecsemőkorban, amikor még óriási a légúti compliance. Ekkor, ez a fokozott összenyomhatóság könnyen bezárhatja a légúttal együtt a váladékot, tehát kerülni kell a manuálisan adott, túl magas transztorakális nyomást, hogy a levegő áramlását ne akadályozzuk. Nagy gyakorlottságra van szükség ahhoz, hogy megtaláljuk a helyes egyensúlyt: létre kell hozni olyan nagy áramlást, amely mozgatja a váladékot, de ne legyen akkora a kompresszió, amely bezárja a légutakat. A mellkas fizioterápia befejező szakasza különösen kényes újszülött- és csecsemőkorban. A köhögés még nem hatékony, nincs kellő légzőizom-erő és -tömeg, a garatot elért váladék nem mindig vált ki köhögési ingeret, a váladék gyakran egyik nagy légútból a másikba jut, vagy túl sokáig marad a tracheában, gyakran aspirálják. Itt különösen nagy gyakorlatra van szükség ahhoz, hogy a kilégzési áramlás felgyorsításával, jól időzített mellkasi kompresszióval és esetleg a garat mély leszívásával segítsük át őket a mellkas fizioterápiának ezen a nehéz, de nagyon fontos szakaszán. Egészséges csecsemőknél kb. 1 éves korra alakul ki a hatékony köhögéshez, és erőltetett kilégzéshez szükséges légúti stabilitás, amelyhez a porcok kifejlődése és a bronchiolusok simaizmainak tömege és tónusa egyaránt szükséges. Az EPP, ill. a dinamikus légúti kompresszió helyét, erőltetett kilégzés alatt a légzési volumen határozza meg\*. Ha ismerjük a váladék helyét (hogy mennyire centrálisan, vagy periférikusan van), akkor a jól beállított légzési volumennel tudjuk mozgatni. Ilyenkor egy adott légzés tartományban végezzük csak az erőltetett kilég-

zést, amelyet Huff-nak nevezünk. Így megkülönböztünk mély, közepes és magas volumenű Huff-ot. A láb-jegyzetben leírtak szerint, a magas légzési volumennél, (nagy  $P_{tp}$  többlet) az alveolusoktól távol, centrálisan alakul ki a dinamikus légúti kompresszió, tehát itt eredményes a váladék transzportja, és fordítva: minél alacsonyabb a légzési volumen, annál periférikusabban számíthatunk erre a mechanizmusra. Ennek a pontos beállításához nagy segítség a beteg részéről a jó feedback, a gyógytornász részéről a gyakorlott fül és tenyér, amelyekkel a váladék zörgésének frekvenciáját érzékeljük.

Míg a hagyományos mellkas fizioterápia időigényes volt, és nem engedte meg a beteg gyógytornásztól független kezelését, addig a FET technika mindkettőre megoldást adott. A betegek betanulás után önállóan végezhetik, viszonylag rövid idő szükséges hozzá, és különösen a nem perifériás területeken hatásos. A FET viszont magában hordozza folyamatosan azt a veszélyt, hogy a túlzottan nagy légúti kompresszió könnyen be is zárhatja a légutakat, s velük együtt a váladékot. Ez a veszély különösen fennáll a periférián, de a rosszul beállított tüdővolumennel végzett FET a centrálisabban elhelyezkedő légutakat is érintetlenül hagyhatja. Ez az az al veszéllyel jár, hogy a tüdő egy-egy területe kezeletlen marad, elzáródik, kialakul az atelectasia, felgyorsulnak a proteolytikus folyamatok. A FET technika tehát csak nagyon gondos kontroll mellett végezhető, mint elsődleges technika.

Ennek a jelenségnek a kiküszöbölésére alkalmasak a pozitív kilégzési nyomást biztosító eszközök, amelyek a kilégzéssel szembeni ellenállással, a kilégzés alatti magas intratorakális nyomást fenntartva igyekeznek nyitva tartani a légutakat. Ilyen eszközök a PEP szelep, PEP maszk, Flutter, CPAP, BiPAP. Sajnos ez utóbbi kettő Magyarországon a CF kezelésben még kevésbé, vagy egyáltalán nem használatos.

### PEP

Az 1980-as évek óta ismert a pozitív kilégzési nyomás elméletén alapuló PEP maszk, amelynek egy egyszerűbb változata az inhalációhoz, vagy attól függetlenül is használható PEP szelep. Míg a sport és a kimerítő terhelések elsősorban enyhe és mérsékelt állapotban jelenthetnek alternatívát a fizioterápia számára, a PEP maszk hatékony kezelési mód a súlyosabb tüdőfunkciójú betegeknek is. A periférikus légúti obstrukció és a hiperinfláció a CF meghatározó jegei, de különösen az

\*Az alveoláris nyomás ( $P_A$ ) a pleurális nyomásból ( $P_{pl}$ ) és a tüdőszövet rugalmas összehúzó erejéből (lung recoil force), a tüdő rugalmas nyomásából ( $P_{tp}$ ) tevődik össze:  $P_A = P_{pl} + P_{tp}$ . A  $P_A$  az alveolusoktól centrális irányba haladva folyamatosan csökken, míg az intrabronchiális, és a peribronchiális nyomás ki nem egyenlítődik (EPP). Ezután jelenik meg a légúti kompresszió. A  $P_{pl}$  tehát megjelenik egyrészt mint az intrabronchiális nyomás egyik összetevője, másrészt a teljes kilégzés során, mint peribronchiális nyomás. A külső és belső nyomás különbségéért tehát egyedül a  $P_{tp}$  a felelős, azaz a mindig a volumen határozza meg az EPP helyét.

előrehaladott pulmonális állapotban nagy figyelmet kell fordítani a légúti instabilitásra is. Az instabilitás a proteolitikus és oxidatív szövetkárosodásból származó bronchiectasiás elváltozással indul, a betegség későbbi stádiumában a gyulladáshoz nyálkahártya ödéma, váladék, és bronchiectasiás falkárosodásból származó légúti instabilitás együtt nehezíti a kezelést. A FET előrehaladott CF-ben a légúti instabilitás miatt légúti kollapszussal járhat, ami a váladék ürülését akadályozza. Az ellenállással szembeni erőltetett kilégzést úgy kell tekinteni, mint a FET technika egy módosított változatát. Elméletét B. Oberwaldner és Zach ismertette (Oberwaldner, 1986).

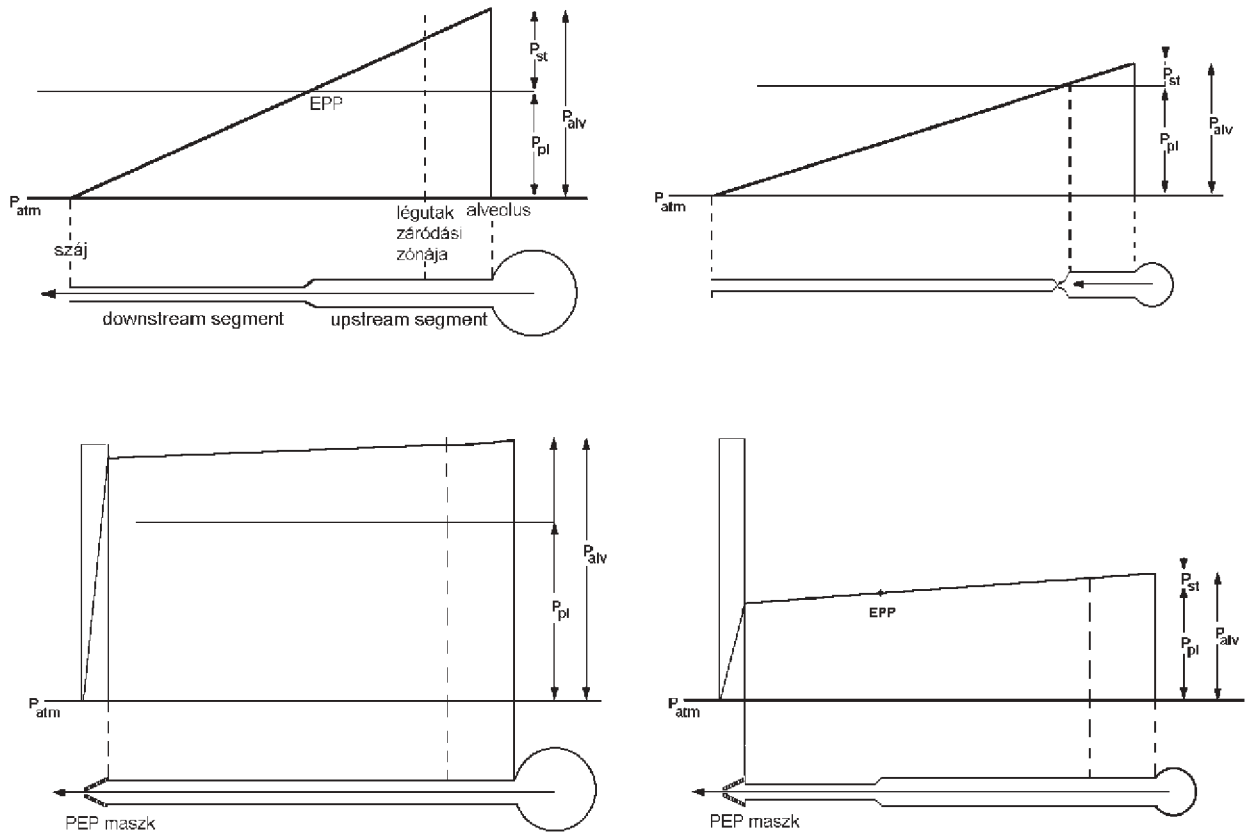
Az ellenállással szembeni erőltetett kilégzési manőver első szakaszában állandó kilégzési áramlás jelzi, hogy a legtöbb, vagy akár az összes áramlási korlátozottság a PEP maszkban jelentkezik. Légúti záródás nem akadályozza az áramlást. A nagy pleurális nyomás ( $P_{pl}$ ) ellenállással szembeni fenntartása mellett, csak minimális nyomásesés jelentkezik a légutakon belül. Nincs EPP és az azt követő szűkület hullám, a teljes légút dilatál. Ezt a szituációt az izom erőfeszítésének és a PEP ellenállás átmérőjének az egyensúlya mechanikusan határozza meg. Mindaddig, amíg a kilégző izmok elég nagy nyomást tudnak fenntartani, a kilégzési áramlás a dilatált légutakból nem, vagy csak minimálisan csökken. A kilégzés során a csökkenő tüdővolumennel és mellkas mérettel a kilégzőizmok kedvezőtlenebb helyzetbe jutnak, ami csökkenti a nyomást, és az ellenállás mechanikai hatását az áramlás limitációra. Ez vezet az EPP megjelenésére a légutakban és a kilégzési áramlás csökkenését eredményezi. Mindamelllett, hasonló tüdővolumeneknél az EPP a PEP használatával centrálisabban jelenik meg, mint a PEP nélküli erőltetett kilégzésnél. Így a légutak záródása csak mélyebb tüdővolumeneknél jelentkezik, az  $FVC_{PEP}$  nagyobb lesz, mint az  $FVC$  (3. ábra).

Az így megnövekedett volumennel a korábban át nem ventilált légutakon keresztül ürül a csapdába ejtett levegő (trapped air). Ez a mechanizmus vezet a nagyobb köpetürítéshez. A normálisnál nagyobb pozitív transzmurális (falon-keresztüli) nyomás tágíthatja a légutakat, így elősegíti az obstruktív váladék mobilizálását, az ürített trapped air csökkenti az obstruktív emfizémát, megelőzve negatív kölcsönhatásokat, és a kilégzési áramlás a korábban át nem ventilált területekről elősegítheti a helyi váladék tisztulást. Ezek az események bár csak a PEP használata alatt jelentkeznek, hosszú távú hatással lehetnek a tüdőfunkcióra. Ez a hosszú távú hatása erősen függ ettől az alkalmazott technikától. Nagyon fontos a PEP spirometriával való ellenőrzése, hiszen a nem korrekt beállításnak nagyobb a kockázata, mint a haszna (4. ábra).

Felmerülhet a kérdés, hogy egy ilyen magas pozitív nyomás nem emelheti-e a PTX kockázatát. Komoly kockázatot a subpleurális alveolusok és a pleurális tér

közötti nyomás gradiens hirtelen változása jelenthet. Ez a különbség azonban csak a statikus elasztikus összehúzó nyomástól függ, és független marad az egyidejűleg emelkedő pleurális (transztorakális) és intrabronchiális nyomásoktól. Azért a csúcsi tüdőterületek kivételével (ahol a bordákkal merevített mellkasfal nem véd) az akaratlagosan produkált pozitív légúti nyomás magas volta nem jelenti a PTX kockázatát. Természetesen egy hatékony PEP kezelés, vagy más mellkas fizioterápia nyithat addig a ventilációtól elzárt területeket. Ha ezen terület subpleurális, akkor ez a nyitás a PTX rizikóját is jelenti. Tehát a sikeres kezelés önmagában hordozza a kockázatot, hiszen egyik fő célunk épp az, hogy megnyissunk addig elzárt területeket. Erre gondolva azonban a legbiztonságosabb mellkas fizioterápia egyben a leghatástalanabb is. Nem veszélyeztet PTX-szel, de nem is nyit meg elzárt területeket. Továbbá gondolkodnunk kell arra, hogy még egy nagy nyomású PEP (HiPEP) kezelés során is csak 90-120  $H_2Ocm$  nyomás jelentkezik, míg egy erősebb köhögés során akár 200-300  $H_2Ocm$  is lehet. Tehát, ha magától a nyomástól félünk, akkor sokkal jobban kell tartanunk a sok, rossz technikájú, erőltetett köhögéstől, mint a PEP-től. A cél tehát a lehető leghatékonyabban kitakarítani és tisztán tartani a légutakat, a minél kevesebb köhögés érdekében. A folyamatos PEP kezelés mellett pedig elkerülhető a légutak záródása, tehát a PTX kockázata is jelentősen csökken. Amikor a PEP maszkkal nagy nyomással dolgozunk, vagy beleköhögünk, akkor a maszkot két kézzel kell az archoz szorítani. Így a vállak valamelyest befelé rotálnak, előreesnek. Ebben az esetben ez kivételesen hasznos, hiszen lezárással védi a hirtelen nyomásnövekedéstől a bordák által már nem zárt csúcsi területeket (PTX kockázat). Alkalmazható inhalatív kezeléshez kapcsolva vagy attól függetlenül, napi 2-6 alkalommal, a beteg aktuális állapotától függően (váladék mennyisége, helye, beteg fizikai állapota, fáradtsága) változtatva különböző nyomásokat, ill. a testhelyzeteket. A CF központban történt spirometriával ellenőrzött beállítás után a betegek könnyen betaníthatók az önkezelésre.

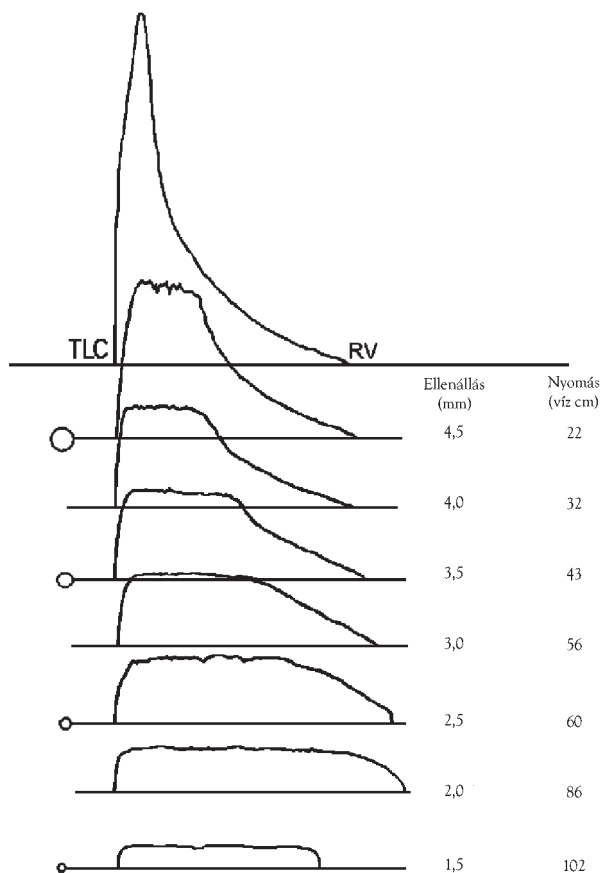
A HiPEP technikát (átl. 61  $H_2Ocm$  nyomás,  $FVC_{PEP}$  124%) összehasonlították a hagyományos mellkas fizioterápiával (poszturális drenázs, mellkas ütögetés, FET és köhögés), (Oberwaldner, 1986). A PEP növelte az ürített váladék napi mennyiségét, javította a kilégzési áramlás értékeket, csökkentette a hiperinflációt és a légúti instabilitást. A PEP-et nem használó csoportnál a pulmonális funkció jelentősen romlott a másfél éves felmérés során. Az 5-15  $H_2Ocm$  nyomással végzett PEP kezelés azonban, sem a pulmonális funkcióra, sem az ürült köpet mennyiségére (radioaktív aeroszollal) nem hatott (Schans, 1991). Az FRC és a TLC is növekedett a PEP használat alatt, a 15  $H_2Ocm$  nyomásnál jobban, mint az 5  $H_2Ocm$  nyomásnál, de mindkét volumen növekedés a PEP használat után azonnal



3. ábra: Erőltetett kilégzés PEP maszkkal és PEP maszk nélkül (Oberwaldner, 1986). A bal felső kép a PEP nélküli FET során jelentkező intraluminális nyomásesést jelzi közepes vitálkapacitásnál a ferde vonallal. Ahol ez a nyomás a pleurális nyomás alá esik, ott jelentkezik az EPP, és innen kezdődik az ún. down-stream szakasz. Jobb felső kép: ugyanennek a fújásnak a vége. A kisebb tüdővolumen alacsonyabb  $P_{st}$ -vel jár, amely felelős az intraluminális nyomásesésért az alveolusoktól a légutak nyílásáig. Az EPP up-stream irányba vándorol a komprimálható perifériás légutak felé, és miután elérte ezeket (a légutak falvastagságától és instabilitásától függően) megjelenik a légúti kollapszus, megakadályozva a residuális volumen ürülését. Bal alsó kép: a felette levő képnek a PEP-es változata hasonló volumennél. Ez felelhet meg a következő (4.) ábra maximális kilégzési áramlás-volumen görbék plató fázisának, amelyek az alsó görbéken szembetűnőek. Jobb alsó kép: a felette levő képnek PEP-es változata hasonló volumennél. Az EPP down-stream irányban eltolódva jelenik csak meg, így még nem éri el a záródó légutak zónáját, lehetővé téve az erőltetett kilégzés folytatását. Ez felelhet meg a PEP maszkos max. expiratórikus áramlás-volumen görbék leereszkedő, végső szakaszának a következő ábrán (EPP azonos nyomás pont,  $P_{atm}$  atmoszférás nyomás,  $P_{alv}$  alveoláris nyomás,  $P_{st}$  statikus összehúzó elasztikus nyomás,  $P_{pl}$  pleurális nyomás).

visszaállt a kiindulási értékére. A HiPEP terápia pulmonális exacerbáció miatt hospitalizált serdülőknél is szignifikánsan javította a pulmonális funkciót és a köpetürítést. (Oberwaldner, 1991). Egy alkalmazása a PEP-nek, amikor 8-10 nyugodt ki-belégzés után következik egy nagyon erős kilégzés, amely többnyire indítja a váladékot. Ezt a technikát használva hasonlították össze a PEP maszk fizioterápiát az autogén drenázzsal (Pfleger, 1992). Ötféle kombinációt használtak: csak PEP; csak AD; először PEP, aztán AD (PEP-AD); először AD, aztán PEP; (AD-PEP); ill. csak spontán köhögés (kontroll). A PEP önmagában eredményezte a legtöbb váladékot a legkevesebb idő alatt. Ez az egyértelmű eredmény azonban nem tükröződött tisztán a tüdőfunkciós értékekben. A PEP, az AD, és a PEP-AD

egy kicsi, de szignifikáns javulást eredményezett a tüdőfunkcióban, amelyet a kilégzési légáramlási obstrukció és a hiperinfláció csökkenése jelzett. A legjobb eredményt a PFT-ben az AD hozta. A hagyományos mellkas fizioterápiánál egy 1 éves vizsgálatban a PEP eredményesebbnek bizonyult a pulmonális funkció szempontjából (McIlwaine, 1997), egy 2 éves felmérés azonban nem talált szignifikáns különbséget a két kezelési mód között (Gaskin, 1998). A PEP maszk intenzív használata (10 nagyon erős kifújás egymás után), alkalmas lehet atelectasia nyitására is. Egyszerre 5-6 ilyen sorozat végezhető, közöttük azonban 1-2 perces szüneteket kell beiktatni, amelyre a légzőizom fáradtság miatt mindenkinek, de a lehetséges spasmus miatt a bronchus hiperreaktív betegeknek különösen szükség-



4. ábra: Az erőltetett kilégzés áramlás-volumen görbéi PEP maszk nélkül (felső) és PEP maszkkal (alsók), (Oberwaldner, 1986). A bal oldalon, a volumen tengely végén látható karikák jelzik a különböző kilégzési ellenállások belső átmérőjét. Az FVC folyamatosan növekedett egészen a 2,0 mm átmérőig, de az alatt hirtelen lecsökkent. Fönről lefele egyre növekedő plató formát és csökkenő végkilégzési görbületet láthatunk (TLC totális tüdőkapacitás, RV residuális volumen).

gük van. Megint egy másik ajánlás szerint 10 közepes erősségű (10-15 H<sub>2</sub>Ocm) PEP légzés, néhány nagy nyomású PEP-pel és AD, vagy Huff manőverrel kombinálható ülve, vagy fekvé, attól függően, hogy apikális, vagy bazális szegmentekeket üritünk (Lanefors, 1992). Nagyon hasznos eszköz a PEP maszk a köhögés szempontjából is, amikor a légúti záródások még egészséges tüdőben is jelentősek, még inkább egy instabil légút rendszer esetén. A köhögés alatti nagy áramlásokkal szembeni ellenállás ilyenkor is nyitva tartja a légutakat, jóval produktívabb ürülést eredményezve. A PEP maszkba köhögés elsajátítása pedig sokkal könnyebb, mint a hasonló céllal alkalmazott Flutterba, vagy PEP szelepbé köhögés megtanulása. Egy-egy köhögés a PEP maszkba – különösen ha perifériás váladék váltotta ki – nem mindig fejeződik be a váladéktól való megszabadulással, aminek az oka a jelentősen lecsökkent expiratórikus áramlás. Ezzel együtt is hasznosabb ez a

köhögés, amely során a váladék a periférikus területekről halad centrális irányba, szemben egy PEP nélküli köhögéssel, amely során a mobilizálódott váladék egy része ürül, egy része azonban mélyebb területek felé préselődhet vissza.

### CPAP, BIPAP

A mellkasfizioterápia akadálya lehet, hogy súlyosbodó, vagy terminális állapotban megemelkedett FRC-nél a beteg nem képes kielégítő volumennel lélegezni, PEP-et használni. Ilyenkor használható a kórházi ellátás részeként a CPAP, amelynek segítségével a beteg az FRC átmeneti növelésével a váladék mögé is képes levegőt juttatni. Ezalatt a túlterhelt belégző izmok valamelyest pihenhetnek. Amikor e célból használjuk a CPAP-et akkor lényeges, hogy mind a légáramlás, mind a nyomás legyen annyira magas (15-20 H<sub>2</sub>Ocm), amely lehetővé teszi a beteg számára az ellazulást belégzés alatt, amit így a CPAP végez. A CPAP megfelelő mennyiségű kiegészítő oxigénnel együtt működik ilyenkor. Mellkas fizioterápia alatt a PEP helyett használt CPAP-pel 10-30 légzés végezhető, amelyet már követhet a HiPEP AD, Huff. Ezek a betegek szeretnek CPAP-en maradni a fizioterápiák között is, ami alacsonyabb nyomással és kisebb oxigén hozzáadással megengedhető (Lanefors, 1992). A CPAP alkalmazható terhelésekor is, használata és a betegség súlyossága között szignifikáns a kapcsolat (Henke, 1993). A CPAP alkalmazása a súlyosabb állapotúaknak csökkenti az oxigén felhasználását, a diszpnóét és az adott légzésmélységnél a transzdiaphragmatikus nyomást, növeli a terhelés tűrést, és az oxigén szaturációt. A CPAP használatnál történt VO<sub>2</sub> csökkenés súlyos tüdőbetegeknél valószínűleg a légzési munka csökkenésének tulajdonítható, és ez a VO<sub>2</sub> csökkenés vezetett a diszpnóe csökkenéshez. Ugyanakkor a CPAP az egészségeseket nem segíti terhelés alatt, így a jó tüdőfunkcióval bíró CF betegek kényelmetlennek találják használatát, ráadásul diszpnóéjük is növekszik. Míg a CPAP egy állandó nyomást tart fenn intrabronchiálisan, addig BiPAP-pel ki és belégzés alatt külön-külön nyomás értékek állíthatók be. A beteg légzésváltását a gép állítható érzékenységgel észleli és vált át a másik, beállított értékre. A BiPAP 24 órás, vagy csak éjszakai használatának, ill. általában az orr vagy arcmaszkon keresztül noninvaszív pozitív nyomású ventiláció támogatásnak (éjszakai, csak inspiratórikus, stb.) a mellkasfizioterápia segítése, egy-egy esetben a lehetővé tétele mellett számos indikációja van. Ezek közül a legfontosabbak a súlyos légzési elégtelenség, a kiegészítő oxigén mellett is fennálló hypoxemiával, hypercapniával (PaCO<sub>2</sub> > 50 Hgmm), magas légzésszámmal és/vagy intercostalis vagy suprasternális retrakcióval (Penock, 1994). Arcmaszkos, csak inspiratórikus asszisztencia akut exacerbáció esetén kiválthatja a hagyomá-

nyos, intubálásos ventilációt, ill. segíthet az intubálásos mechanikus ventilációról való leszoktatásában (Brochard, 1990). Pulmonális ödéma, atelectasia, centrális eredetű hipoventiláció, felső légúti obstrukció esetén is javítja a ventilációt, a gázcserét, az alvás minőségét, a beteg komfortérzetét, és a orron keresztüli CPAP-hoz képest jobban tolerálható légzéstámogatást biztosít a BiPAP (Teague, 1991; Khan, 1992; Akingbola, 1993). Hipercapniás CF betegeknél, akiknél az intenzív konvencionális terápia (beletartozott az éjszakai CPAP) nem hozott eredményt, már néhány napos, éjszakai inspiratórikus nyomás támogatás is javította az alvás minőségét és hosszát, és csökkentette a hiperkapniát (Piper, 1992). Az alvás REM fázisa alatt még hangsúlyosabban jelentkező hipoventiláció a deszaturációval és CO<sub>2</sub> retencióval jelentősen hozzájárul a légzési elégtelenség progressziójához és a mindennapos fizioterápiás kezelések kivitelezésének hatékonyságát jelentősen csökkentik. Végstádiumos CF betegeknél a BiPAP kezelést 3, ill. 5 H<sub>2</sub>Ocm EPAP és IPAP (ki- és belégzési) értékről 2 H<sub>2</sub>Ocm-es emelésekkel növeltek a beteg komfortérzése, légzésmintája, légzési hangja, mellkasi kitérése, és oxigén saturációja folyamatos kontrollja mellett átlagosan 10 és 3,4 H<sub>2</sub>Ocm be- és kilégzési nyomásig (Padman, 1994).

PTX kockázattal 20 H<sub>2</sub>Ocm-es IPAP nyomás esetén kell számolni, de ebben a vizsgálati periódusban (3 év) egyszer sem fordult elő. A csak éjszakai BiPAP használat is javította a respirációs acidózist, csökkenti a diszpnóe szubjektív érzését és a légzésszámot, javítja az alvás minőségét, és a nappali aktivitásra való készséget. Amikor a maximális kezelés ellenére is romlik az állapot (fizioterápia, bronchodilatátor inhalálva és vénásan, antibiotikum, kieg. O<sub>2</sub>, kiegészítő tápszerek), akkor a transzplantáció idejéig életfenntartó funkciója is lehet a ventiláció támogatásnak (Hodson, 1991). A kezelés alatt a betegek tudnak beszélni, mozgathatják végtagjaikat, le tudják kapcsolni magukat a készülékről (kiegészítő O<sub>2</sub> mellett) evés és ivás idejére, nincs szükségük szedálásra, vagy a ventilátor tolerálására. Ezeknek a készülékeknek a használata nem kötődik intenzív ellátáshoz, a preoperatív szak így nem foglalja el a helyet az intenzív osztályon, megakadályozva más betegek műtétjét, transzplantációját, akár hosszabb időre. Az evés, ivás és a korlátozott mozgás fenntartása a kezelés alatt lehetővé teszi, hogy ezeknek a betegeknek jobb maradjon a tápláltsági állapota és általános kondíciója, mint a hagyományos ventiláció esetén. A technika begyakorlása pedig csökkenti a transzplantáció utáni reintubáció esélyét.

A kezelés alatt maradhatnak a saját osztályukon, az ismert nővérekkel, szabadon kommunikálhatnak. A végső rosszabbodás esetén sokkal méltóságteljesebben halhatnak meg, mint egy zsúfolt ICU közepén. Elkerülve az intubációt csökken az esélye fertőzések jelentkezésének a transzplantáció után.

Beilleszthető a fizioterápiás kezelésbe, különös tekintettel a belégzés támogatására. Hatékonyabbá teszi a légzőmozgásokat, segíti az expectoratiót, és hatásos a légzési aszinkronia szempontjából is.

Végül, tekinthetünk úgy is a BiPAP-ra, mint egy utolsó lehetőségre, amikor már semmit nem tehetünk a betegért, de segítségével biztosíthatjuk a beteg számára a lehetőségekhez képest legelviselhetőbb, félelmet is csökkentő életet az utolsó pillanatig.

### **Flutter, RC-Cornet**

A Flutter (Scandipharm; Birmingham, AL), Magyarországon ismertebb nevén KS (kilégzést segítő) pipa egy acélgolyó segítségével a kilégzés alatt pozitív kilégzési nyomást, intrapulmonális vibrációt, és a légáramlás szakaszos gyorsulásait hozza létre (Lyons, 1992). E három jelenség együtt segíti a váladék leválasztását a légutak faláról, a nyomás fenntartásával stabilizálja a légutakat, megelőzve az instabilitásból adódó légúti kollapszust, segíti a váladék transzportját. A pozitív kilégzési nyomás 10-20 H<sub>2</sub>Ocm között változik, és rendszeres használatával fontos pulmonális funkciók értékei (VC, FEV<sub>1</sub>, PEF) javulása mutatkozik nem csak CF-ben, de bronchiectasiában, krónikus obstruktív bronchitisben, emfizémában is (Cegla, 1993; Girard, 1994). A hagyományos mellkas fizioterápiával összehasonlítva legalább hasonlóan eredményesnek (Ambrosino, 1995), vagy eredményesebbnek találták a Fluttert (Konstan, 1994; Homnick, 1998). A Flutter és a standard manuális mellkas fizioterápia összehasonlításakor nem találtak szignifikáns különbséget a PFT értékeiben (Douglas, 1998). Újabban a Flutter hatékonyságát a Huff együttes használatával fokozzák. Egy 1 éves vizsgálatban azonban, a PEP maszkot eredményesebbnek találták a pulmonális funkció, a kórházi felvételek és az antibiotikum használat szempontjából (McIlwaine, 1997). Az AD-nál a Flutter jobban csökkenti a váladék viszkózusságát (App, 1998). Költséghatékonyság tekintetében különösen indokolt a használata, hiszen egy időben több beteg kezelhető. Előrehaladott pulmonális állapottal gyakran együttjáró hemoptoe esetén megfontolandó a használata. A fenti vizsgálatból azokat a betegeket zárták ki, akiknek volt már 240 ml felett az ürült vér mennyisége egy nap alatt, vagy néhány napon keresztül több, mint 100 ml. A Flutter tehát biztonságos, eredményes és kórházi kezelés során különösen költség-hatékony.

Egy másik oszcillációs PEP eszköz az RC-Cornet, amelyet Németországban fejlesztettek ki. Egy ívben meghajló merev csőben egy gumitömlő megfújásával hozza létre a vibrációt. Az áramlás, a frekvencia és az ellenállás állítható rajta (Cegla, 1997). Ez az eszköz bármely testhelyzetben használható, függetlenül a gravitációtól, amely a Flutternál meghatározza az eszköz tartását. Az összegyűjtött váladék köhögéssel, vagy Huff-fal üríthető.

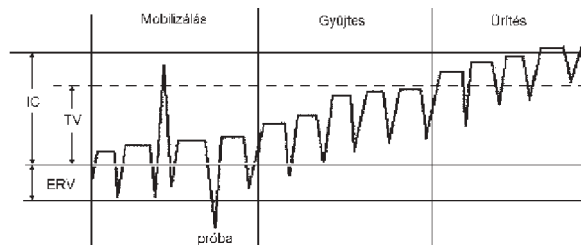
### Autogén Drenázs (AD)

Az AD-t Belgiumban fejlesztette ki már az 1960-as évektől kezdődően Jean Chevallier (Chevallier, 1995, 1997). Fő célja, hogy a lehető legnagyobb lineáris légáramlást érje el, a lehető legnagyobb bronchiális területen, anélkül, hogy a légúti hyperreaktivitásból fakadó bronchospasmus, vagy a légutak instabilitásból következő légúti kollapszus jelentkezne. Mivel az alveolusoktól a légutak összkeresztmetszete jelentősen csökken, így a kifelé áramló levegő sebessége jelentősen nő. A nagy sebesség nagy nyíróerővel szakítja és sodorja a váladékot centrális irányba. Az AD tehát egyrészt a hörgőfának ezzel az anatómiai sajátosságával, másrészt az áramlást limitáló faktorok (zárt glottis, légúti kompresszió) kiiktatásával működik.

Különböző, légzést segítő pozíciókat használhatunk. Függetlenül a kezelendő tüdő szegmensektől, teljes és regionális ventiláció is lehetséges. A betegnek relaxálnak kell lennie és lazán kell végeznie a gyakorlatokat. A belégzést előnyösebb rekesz és/vagy az alsó mellkasi légzéssel végezni, a megfelelő funkcionális légzési volumennel, abban a kiválasztott légzéstartományban, ahol a váladékot lokalizáltuk. A belégzés végén 2-4 mp-es légzésszünet, megállítva a belégző mozgást, nyitott felső légutakkal, jelentősen javítja a technika hatékonyságát. A belégzési áramlás alacsony kell maradjon a szekrénum visszasodrásának elkerüléséért.

A pontosan kivitelezett belégzési technikával csökken a ventilációs aszinkronizmus és kompenzálódik a különböző tüdőszegmensek elégtelen feltöltődése. A kilégzést ugyanazzal a légzésmélységgel, nyitott felső légutakon keresztül végzik. Elfogadható az orron keresztüli kilégzés, ha a még gyakorlatlan beteg, és a szájon keresztüli kilégzés során glottis zárással jelentősen csökkenti az áramlást. Tapasztalat az, hogy ha orron, vagy ellenállás nélküli csövön (Flutter lefele fordítva) keresztül fújják ki a levegőt, akkor spontán jó a technika az esetek 90%-ában. Ezért tanulási időszakban gyakran használjuk ezeket a megoldásokat. Nagy kilégzési áramlásra van szükség, hogy elérjük a megfelelő lineáris sebességet, az elegendően nagy nyíró erőt, amely a légutak faláról elmozdítja a váladékot, de a túlzott kilégzési nyomás abnormális bronchus kompressziót, vagy kollapszust eredményez, ami már csökkenti az áramlást. Érezni és hallani kell a váladék mozgását! Ez a feedback nagyon fontos, mert ezzel követhetjük a váladék útját. Az újbóli belégzéskor adaptálni kell a belélegezendő volument és légzésmélységet. Mindig az előző kör feedback-je határozza meg a következő kör módosításait. A ki- és belégzés pontos módjának hibái és a próbálkozásai segítenek a pontos beállításban. Ezért fontos a feedback.

A drenázst, ha még nem észleltünk már elindult váladékot, akkor mély tüdővolumen szintekkel kell indítani, hogy először a perifériás váladékot mobilizáljuk. Fo-



5. ábra: Az autogén drenázs elméleti modellje

kozatosan emeljük a légzésmélységet, követve a váladék haladását (5. ábra).

Mikor a váladék eléri a nagyobb légutakat, szükségét érzik a sóhajnak, Huff-nak, vagy köhögésnek. Meg kell próbálni elkerülni ezek túl korai kezdetét, minél tovább várni, hogy elegendően nagy mennyiségű váladék gyűljön össze. Így a kiürítés lazább, könnyebb, gyorsabb lesz. A mellkas fizioterápia eredményes befejezését a váladék kiürítése jelenti, amely egy erősebb kilégzéssel, egy magas volumenű Huff-fal, végső esetben egy jó technikájú köhögéssel történik. A köhögést amennyire csak lehet kerülni kell, bár ez a gyakorlatban csak a nagyon jól kooperáló betegeknél lehetséges. Különböző eszközökkel (PEP maszk, esetleg PEP szelep, vagy Flutter) a köhögés kedvezőtlen hatása jól kiküszöbölhető.

AD közben a testhelyzet változtatása előnyös lehet, különösen, amikor hosszabb idő telik el anélkül, hogy a váladék kimozdulna, vagy mozogna. Súlyos állapotban a drenázs kezdetekor a mély tüdő volumennel légzés problémát jelenthet. Ilyenkor lehet normál légzéssel kezdeni, ami közepes légutakból tisztít, és később mélyíteni a periféria felé. Kezdetknél a magas tüdővolumennél előfordulhat, hogy nem tudják elkerülni a légúti kompressziót. Ilyenkor szájfékes kifújás ajánlott. Nagyobb összegyűjtött váladékhoz, alacsonyabb kilégzési erő szükséges a korai köhögés elkerülése végett. Deszaturált betegek kiegészítő oxigént használhatnak AD közben.

Az AD a ma ismert legkíméletesebb technika. Nagy hasznát látják egyrészt a súlyos állapotú betegek, különösen az exacerbációk esetén, amikor döntő, hogy a befektetett energia nagy hatékonysággal térüljön meg az eredményben (ürült köpet mennyiség). Döntő, hogy kíméletessége folytán ez okoz a legkevésbé bronchospazmust a hiperreaktív betegeknél, valamint a poszturális drenázzsal és mellkas ütögetéssel összehasonlítva kevésbé okoz deszaturációt (Giles, 1995), és eredményesebben mobilizálja a váladékot, mint a hagyományos ütögető technika és drenázs (Davidson, 1998). Az intrathoracalis légutakat jobban irritáló magas nyomású PEP fizioterápiához képest az AD kevésbé rontja a pulmonális funkció alapértékeit (Pfleger, 1992). Az ACBT-vel összehasonlítva, a köpetürítés szempontjából egy vizsgálat eredményesebbnek találta az AD-t,

bár jelentős különbséget a mért köpet mennyiségében nem találtak (Miller, 1995), és felmerült a vizsgálatban használt ACBT gyakorlati kivitelezésének pontossága is (Webber, 1995; Nelson, 1995).

Az AD-nak több változata is létezik, mint pl. a német MAD (Modified Autogén Drainage), ahol eltérő légzésmélységekkel, többnyire a nyugalmi légzés tartományában, vagy ahhoz közel dolgoznak, a belégzés végén 2-3 mp-es légzésszünetekkel (Lindemann, 1990; David, 1991; Kieselmann, 1995). A belga ELTGOL (Expiration lente totale glotte overture, Guy Postiaux), oldalt fekvé, relaxált hasi légzéssel regionális ventilációt használ, az alulra került lebenyekre célozva.

### **Aktív légzesciklus (Active cycle of breathing technique - ACBT)**

A londoni Brompton kórházban kifejlesztett ACTB a különböző technikák előnyeit igyekszik egyesíteni, egymás utáni alkalmazásukkal (Webber, 1990, 1992, 1998; Pryor, 1991; Lannefors, 1993). Gyakran gravitációt használó testhelyzetben alkalmazzák, lehet segítővel, de a betegek önállóan is végezhetik a klopfolást, vibrálást, és a mellkasi kompressziót. A kör a következőkből áll: légzés kontrol, mellkastágítás, Huff. A légzés kontrol nyugodt, alsó mellkasi légzés a beteg saját ritmusával és nyugalmi légzésmélységével, miközben a mellkas felső területei és a vállak lazák. A mellkastágítás mély légzést jelent, ahol a belégzésen van a hangsúly, belégzés végén levegő benntartásával, vagy anélkül, míg a kilégzés ellazított. 3-4 légzést lehet kombinálni mellkas rázással, vagy ütögetéssel. Az erőltetett 1-2 Huff kombinálható ezzel a légzéskontrollal. A Huff a mély-közepes tüdő volumenekkel hozza fel a váladékot a perifériás légutakból, majd mikor az eléri a felső légutakat, akkor egy köhögés vagy egy magas volumenű Huff tisztítja ki onnan. Ezt a kört addig kell folytatni, míg az addig hatásos Huff, két egymás utáni körben száraz hantgot ad, nem produktív. Körülbelül 10 perc szükséges egy-egy produktív pozícióban:

- relaxáció és légzés kontrol;
- 3-4 mellkastágítás klopfolással, vibrálással és mellkas kompresszióval, vagy anélkül;
- relaxáció és légzés kontrol;
- 3-4 mellkastágítás klopfolással, vibrálással és mellkas kompresszióval, vagy anélkül;
- relaxáció és légzés kontrol;
- 1-2 erőltetett kilégzés (Huff);
- relaxáció és légzés kontrol.

Ezt a technikát kortól és fittségi állapottól függetlenül, gyakorlatilag bárki használhatja, hiszen a Huff játékos formában már 2 éves kortól tanítható. A hagyományos mellkas fizioterápiához képest kevesebb időre van szükség a váladékürítéshez (Wilson, 1995). Az ACBT alatt nem jelentkezik deszaturáció (Pryor, 1990), eredményességét azonban nem javította sem a PEP maszk

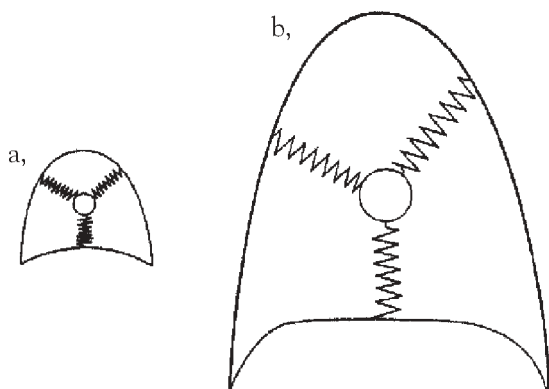
(Hofmeyr, 1986), sem a Flutter (Pryor, 1994), sem pedig a mechanikus masszírozó készülékek (Phillips, 1998; Pryor, 1981).

### **Pozicionálás**

A különböző testhelyzetek alkalmazásával mind az inhalációs, mind az expectorációs kezelések hatékonyságát támogathatjuk. Ehhez ismernünk kell a posturális drenázs működésének elveit, a ventilációs és perfúziós eloszlásokat, a gravitáció és az életkori sajátosságok függvényében.

Álló felnőttben az alveoláris nyomás a tüdő felső régióiban meghaladja mind a pulmonális arteriális, mind a pulmonális vénás nyomást, így itt nincs, vagy minimális a véráramlás. A középső régiókban az alveoláris nyomás az arteriális és a vénás nyomás között van, így itt a véráramlás arányos a pulmonális arteriális, és az alveoláris nyomás közötti különbséggel. Az alul levő területeken, ahol az arteriális és a vénás nyomás is nagyobb, mint az alveoláris nyomás, a véráramlás arányos az arterio-venosus nyomáskülönbséggel. Ez magyarázza a perfúzióknak a gravitációtól függő disztribúcióját. A perfúzió gyerekeknél a felnőttekéhez hasonló gravitáció-függő eloszlást mutat (Bhuyan, 1989).

A ventiláció helyi eloszlását a transzplumonális nyomás (az intrapleurális és az intraalveoláris nyomás különbsége) regionális különbsége magyarázza. Az alveoláris nyomás a csúcsi területektől a bázisokig nagyjából azonos, viszont az intrapleurális nyomásnak van egy vertikális grádiense, amely egyre szubatmoszferikusabbá válik felfele haladva. Ennek eredményeként a csúcsi területek felé az alveolusoknak nagyobb a volumenük, és kisebb a compliance-ük, mint a mélyebben elhelyezkedő területek alveolusainak. Ugyanakkor lefelé haladva egyre növekedő intrapleurális nyomással, a bázisok felé haladva a perifériás légutak záródni kezdenek. Felnőtteknél a mellkasfal és a tüdő compliance azonos, de csecsemőknél és gyerekeknél a mellkasfal compliance-e 2-3× nagyobb, mint a tüdő compliance. Bár felnőttkorban is kisebb a lumen alul, de a kisebb mellkasi compliance a záródás elkerülését és mély légvételnél nagyobb volumen változást, ventilációt enged meg. Kisgyerekeknél a perifériás légutak záródása evidens, minthogy az intrapleurális nyomás kevésbé negatív, mint az idősebb társaiknál. Ez tükröződik a kisgyerekeknél talált nagyobb záródási volumenben. A nagyobb mellkasi compliance miatt tehát az alulra került területek ventilációja a légutak záródása miatt csökken, a felül levő tüdőterületben jobb. Ezeknek az életkori sajátosságoknak a változása 10 és 20 éves kor között zajlik. Ebben az időszakban tehát különösen fontos, hogy a pozicionálásnál nagy körültekintéssel vegyük figyelembe az egyes pozíciók okozta változásokat, tüneteket (6. ábra).



6. ábra: A mellkas-tüdő egymásra hatása a gyermekeknél. A: újszülöttkor: instabil mellkas (nagy compliance), alacsony szöveti tágulás és statikus/elasztikus összehúzó erő, és csökkent bronchiális lumen; B: serdülőkor: stabil mellkas (kisebb compliance), nagy szöveti tágulás és statikus/elasztikus összehúzó erő, nagy bronchiális lumen.

Míg a perfúzió tekintetében tehát nincs különbség a felnőttek és a gyerekek közt, mindig az alul lévő tüdő területekben nagyobb a véráramlás, addig különbség mutatkozik a ventiláció tekintetében. Gyerekeknél tehát nem könnyű a ventiláció és a perfúzió egyeztetése, de mivel az expectoratio szempontjából a ventiláció a fontosabb, és mert a kisebb testméret a kedvezőtlen perfúziós eloszlást részben ellensúlyozza, ezért érdemesebb a rosszabb tüdőfelet felülre fordítani, és a ventiláció eloszlását előtérbe helyezni. A váladék mobilizálása és transzportja szempontjából gyerekeknél a felülre helyezett tüdő területben nemcsak a gravitáció fejti ki a hatását, hanem a helyi légzéskitérés is megnövekszik, ami hatásosabb gáz/folyadék pumpát eredményez, a parenchyma jobban tágul, a légutak átjárhatóbbakká válnak. Tehát a klasszikus pozicionálás, miszerint az érintett tüdőterületet felülre helyezve várjuk, hogy a váladék a gravitáció hatására a centrálisabb légutak irányába halad, eredményesebben alkalmazható gyerekeknél, mint felnőtteknél. Ezekben a testhelyzetekben a mellkas egyes területein ütögetéssel, vibrálással (kézzel, géppel) segíthetjük a váladék mobilizációját, és használhatjuk a Fluttert, vagy a PEP-et (Lapin, 1994; Reisman, 1994). Ugyanakkor figyelembe kell vennünk, hogy a CF-es gyermekek egy részének mellkasa sokkal rigidebb, merevebb, így tizenéves korban náluk hamarabb érvényesülhetnek a felnőtt tüdőre és mellkasra érvényes élettani sajátosságok. Gondolnunk kell arra is, hogy a tüdő egyes területeiben, a 4-5. hörgő generáció után, az elágazódások miatt felfele kell haladnia a váladéknak, hiába helyeztük felülre az érintett területet. A klasszikus gravitációs elmélet működését tovább nehezíti a sűrű, tapadós váladék, amelynek „lecsorgására” az egyre szűkülő keresztmetszetű légutakban, egyre kevésbé számíthatunk.

A pozicionálás másik beállítása tehát az, amikor az érintett tüdő területre ráfekszik a beteg. Ha már nincs akkora mellkasi compliance, hogy ott a légutak bezáródjanak, akkor a váladékos területen, egy helyi lumen szűkületet létrehozva, növekedni fog az expiratorikus sebesség, ami a váladék hatékonyabb transzportját eredményezi. Ez a mechanizmus azonban már egy csökkent mellkasi compliance-t feltételez, tehát alkalmazása újszülött, ill. csecsemőkorban egyáltalán nem használható, kisgyerekkorban ha nem is kizárt, de mindenképpen nagy körültekintést igényel. Felnőtt korban azonban, amikor amúgy is az alul levő területekben jobb a ventiláció és a perfúzió is, nagy valószínűséggel eredményesebb, mint a klasszikus szemlélet szerinti eljárás. Nem lehet azonban sem egyiket, sem másikat mechanikusan, ellenőrzés nélkül alkalmazni, hanem itt is igaz, mint a fizioterápia egészére nézve is, hogy egyénre szabottan, aktuális állapottól függően kell megtalálni a legeredményesebb technikát.

Gondolnunk kell továbbá arra, hogy a fejjel lefele döntött testhelyzetek nagyobb valószínűséggel eredményezhetnek gastrooesophagialis refluxot (GOR). Ausztráliában a hagyományos pozíciókat ezért megváltoztatták, kevésbé GOR-t eredményező helyzeteket keresve, a vízszintes pozíciók helyett 30-40 fokban emelt, a fejjel lefele döntött pozíciók helyett vízszintes helyzeteket használva. A 2 hónapos csecsemőknél a pozíciós drenázs alatt így kevesebb GOR-t észleltek.

## Tüdőfunkciós értékek, monitorozás, progresszió

CF-ben a morbiditás és mortalitás 90%-áért a tüdőbetegség a felelős. Kisgyermekkoról kezdve fertőzések és gyulladások károsítják a légutakat és a tüdőszövetet, a tüdőfunkció progresszív romlását előidézve. A betegség folyamatának ellenőrzésében pontos, megbízható, és reprodukálható mérésekre van szükség. Ezek a mérések teszik lehetővé a betegség lefolyásának optimális felbecsülését, ami segít a klinikusnak az agresszívebb, magasabb rizikójú kezelések melletti döntésben; lehetővé teszik, hogy mind az orvos, mind a család pontos képet kapjon a progresszióról; elősegítik vizsgált és kontrol csoport közti különbségek pontos összehasonlítását az új terápiák klinikai tanulmányozása során; végül pedig segítik a transzplantáció optimális időzítését (Robinson, 2000).

A betegség progressziójának optimális mérése egyszerű, olcsó, reprodukálható, noninvasív kell legyen, amely bármely életkorban és bármely súlyossági állapotban kivitelezhető. Érzékenynek kell lennie a legkorábbi változásokra is a tünetmentes betegeknél. Optimális mérés jelenleg nem létezik.

Születéskor a CF-es betegek tüdeje és légútjai normálisak, bár természetesen a klorid csatorna már nem mű-



ködik jól. A legkorábbi gyulladáshoz tünetek a kislégutakban jelentkeznek, ahonnan a fertőzés a nagylégutak felé halad. A krónikus fertőzés a légutak gyulladáshoz, hosszú távon sérülésekhez, bronchiectasiahoz vezet. A tüdőszövet szintén károsodik, kialakul a tüdőfibrózis, a restriktív tüdőbetegség. A pulmonális állapot romlásához relatíve gyors funkció romlás járul (obstruktív és/v. restriktív). A kezelések után a funkció visszaáll, de néhány irreverzibilis károsodás minden rosszabbodást követ. Ezért rendkívül fontos a tüdőfunkció monitorozása. A tüdőfunkció bármely csökkenését az adott érték várt variabilitása tükrében kell alaposan megvizsgálni. Még egészségeseknél is nagy a variabilitása a tüdőfunkciós értékeknek, főképp a PEF, vagy a közép kilégzési áramlások esetében, kevésbé a VC, vagy a FEV<sub>1</sub> értékeknél. A FEV<sub>1</sub> 5%-os, v. 200 ml-es változását a normális variabilitáson belüli változásnak tekintjük. Ez CF-ben 15-20% (Brand, 1999). Ráadásul az erőltetett kilégzést megelőző belégzés technikája (belégzési sebesség, levegő benntartás) jelentősen befolyásolja a VC-t és a FEV<sub>1</sub>-et. Tehát a tüdőfunkciós változásokat CF-ben nagyon óvatosan kell értékelni. A valóságos funkcióromlás okai a betegség progressziója, a pulmonális exacerbatio, allergiás bronchopulmonális aspergilosis, vagy más pulmonális komplikációk, mint pl.: PTX, atelectasia, tüdővérzés.

Gyermekkorban a spirometriás mérések gyakran hónapokon, akár éveken keresztül stabilitást mutatnak, majd elkezdnek romlani, ami az egyénenként rendkívül változatos progresszív hanyatlás jelzője. Az amerikai CF Alapítvány több, mint 25.000 beteg 1988. és 1994. közötti eredményei alapján meghatározta a pulmonális funkció átlagos, éves hanyatlásának mértékét. 6-18 éves CF-es gyerekek éves FEV<sub>1</sub> hanyatlása 2%, míg a felnőtteknél ez évi 1% (Sexauer, 1996). Miután a pulmonális diszfunkció túllépi az enyhe betegség kategóriáját a FEV<sub>1</sub> évi hanyatlása a legtöbb betegnél eléri a 100-115 ml-t. A legkorábbi és legnagyobb változások a FEF<sub>25-75%</sub>-ban, ill. a FEF<sub>25-75%</sub> jelentkeznek, amely évente átlag 8%-kal csökken. Ez a tüdő patológiásan legérzékenyebb területének obstrukcióját mutathatja: gyulladás, obstrukció és nyákdugók a legkisebb légutak szintjén (bronchiolusok). A FEF<sub>25-75%</sub>, a már említett széles variabilitása miatt, kevésbé alkalmas a betegség további progressziójának jelzésére.

A betegség progressziójának és prognózisának leginkább használatos mérése az FVC és a FEV<sub>1</sub>, amely utóbbi jobb előrejelző a rövidtávú (<2 év) túlélés szempontjából, mint az FVC, az artériás vérgáz, vagy a tápláltsági állapot. A mortalitás szempontjából a kor és a nemek szintén fontos előrejelzők, bár nem annyira, mint a FEV<sub>1</sub>. Megegyező FEV<sub>1</sub> értéknél a nőknek nagyobb az esélyük az elhalálozásra a férfiaknál és a fiatalabb betegek kockázata nagyobb, mint az időseké.

Az asztmásoknál használt egyszerű, olcsó, folyamatos monitorozásra jól alkalmazható csúcsáramlás (PEF)

mérő alkalmazása CF-ben a következőkre való tekintettel kell történnie. A PEF a nagy légutak átjárhatóságától függ. Mielőtt a PEF csökkenése bekövetkezne, már jelentős kis és középlégúti obstrukció lehet. Mivel a CF-ben a betegség progressziója a kislégutaktól halad felfelé, ezért a PEF csökkenés megjelenése már egy előrehaladott állapotot mutat. Ráadásul a PEF erősen effort-dependens. Mivel a krónikus alutápláltság és a fertőzés nem ritka e betegségben, ez jelentősen növeli a PEF értékek variabilitását. Hollandiában ezen okokból nem adnak CF betegeknek otthonra PEF mérőt a tüdőfunkció monitorozására, mert az hamis biztonságérzetet adhat. A PEF érték változatlansága mellett a FEF<sub>25-75%</sub>, FEV<sub>1</sub>, vagy a VC jelentősen csökkenhet, és a PEF csökkenés már csak az exacerbáció jelentős előrehaladtával mutatkozik. Ráadásul a PEF könnyen javítható nem legális technikákkal, mint pl. amikor a levegőt az egy pillanatra bezárt ajkak mögül szinte „beleköpik” az eszközbe.

A hazánkban leginkább elterjedt spirométerek automatikusan választják ki a három értékelhető fújás közül a legjobbat, ami nem teszi lehetővé az American Thoracic Society által ajánlott legjobb értékek kiválogatását az egyes görbékből (ATS, 1994). Eszerint a legnagyobb VC, FVC, FEV<sub>1</sub> és PEF kiválogatható az egyes görbékből, akkor is ha azok nem egy fújás során jelentek meg. A további értékeket, mint pl. az áramlási értékeket, abból az egy görbéből kell leolvasni, amelynél az FVC és FEV<sub>1</sub> összege a legnagyobb volt.

A terhelés alatti ventilációs limit felmérésére, a terhelés során is nyerhető áramlás-volumen görbe, ill. a kilégzési áramlási limitáció azonosítására a negatív kilégzési nyomással végzett spirometriás vizsgálat alkalmas (Johnson, 1999).

Végül fontos megemlíteni, hogy megbízható pulmonális funkciós értékeket csak nagy gyakorlottsággal bíró szakember segítségével nyerhetünk, aki képes felismerni a technikai kivitelezés számos hibalehetőségét. Egy nem kellően motivált betegnél, aki nem fújja ki az összes levegőt, jelentősen magasabb közép és végkilégzési áramlási értékek vezethetnek félre bennünket.

A pulmonális funkciós tesztek higiénés szabályainak külön irodalma van. Itt csak annyit, hogy a belégzést is tartalmazó mérések különösen nagy elővigyázatosságot követelnek, a Pseudomonas infekció miatt.

### Egyéb eszközök

#### Nagy frekvenciás mellkasfal oszcillátorok (HFCWO)

Többnyire az Egyesült Államokban használják a nagy frekvenciájú, mellkast vibráló eszközöket (HFCWO: High Frequency Chest Wall Oscillation). Kompresszor segítségével, állítható erővel és frekvenciával rázza a mellkasfalat. Előnye, hogy a beteg számára egyszerű a

használata, beállítása és segíti az aeroszol eloszlást. Feltehetően, hogy a hatékonyabb köhögést váladék és légáramlás kölcsönhatása és/vagy a váladék tapadosságának csökkenése eredményezi (Tomkiewicz, 1995). Összehasonlítva a hagyományos mellkasfizioterápiával hasonlóan hasznosnak és hatékonyak bizonyult, ill. a váladékürítésben még eredményesebbnek is találták (Arens, 1994; Hansen, 1994; Kluft, 1996). A HCFWO egy változata a Hayek Oscillator, amely azonban kevésbé eredményesnek bizonyult a váladékürítés szempontjából, mint az ACBT (Phillips, 1998). Hátránya az ottani viszonyokhoz is magas ára (16.780 USA dollár), helyhez kötöttsége (nem Flutter a zsebben).

### Intrapulmonális perkusszív ventilátorok (IPV)

Az IPV szintén a váladék mobilizását segítő eszköz, amely az előzőhöz hasonló rezgést nem a mellkasfalán keresztül, hanem szájon át, egy kompresszoros ventilátor segítségével hozza létre. Mind a levegő mennyisége, mind a pulzálás frekvenciája állítható. Folyamatos (ki- és belégzés alatt is) és csak belégzés alatti vibrálást létrehozó változata is ismert. Ez utóbbi megengedi a passzív kilégzést. A váladék ürítésben való eredményességét

több vizsgálat is igazolta (Homnick, 1995; Langenderfer, 1998). Egy vizsgálatban két mellkasfalán keresztül oszcilláló, két szájon át oszcilláló eszköz hatékonyságát hasonlították össze a váladékürítés és az oxigénszaturáció szempontjából, és nem találtak jelentős különbséget ezek közt (Scherer, 1998). Ezeknek az eszközöknek rendszerint magas az ára, de miután önállóan végezhető segítségükkel a kezelés, így költséghatékonyságuk jó.

### Rugalmas mellkas szorító pánt

Hazánkban is kaphatók azok a tépőzáras pántok, amelyek segítségével a felfújott mellkast hosszú kilégzés után rögzítjük. A pánt bár nehezíti, de rugalmassága révén megengedi a mellkas belégzés alatti tágulását, a kilégzést pedig jelentősen segíti. Így a beteg az IRV-be áttolódott légzés tartományból a normális, nyugalmi légzés tartománya felé „kényszerül” melyre spontán nem képes. Néhány betegnek a pánt feltétele után nagyon hamar magától elindul az expectoratio, jelezve a sok váladékot, ill., hogy a beteg a köhögés elől az IRV-be „menekült”. Súlyos hiperinflációnál pedig a betegek gyakran napokig magukon tartják, érezve az ellenállás ellenére is légzést segítő hatását.

## Irodalom

- Akingbola O. A., Dervant M. G., Custer J. R. és mtsai.: Noninvasive Bi-Level Positive Pressure Ventilation: Management of Two Pediatric Patients. *Respir. Care* 38 (10), 1993.
- Ambrosino N., Callegari G., Galloni C. és mtsai.: Clinical evaluation of oscillating positive expiratory pressure for enhancing expectoration in disease other than cystic fibrosis. *Monaldi Arch. Chest Dis.* 50, 269-275, 1995.
- American Thoracic Society: Standardization of spirometry 1994. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 152, 1107-1136, 1995.
- Apor P.: Rehabilitációs edzésprogramok belbetegségekben. *Orv. Hetil.* 140, 579-585, 1999.
- Apor P., Borka P.: Tréningprogramok a krónikus obstruktív tüdőbetegségekben. *Med. Thor.* 52, 112-117, 1999.
- App E. M., Kieselmann R., Reinhardt D.: Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy. Flutter versus autogenic drainage. *Chest* 114, 171-177, 1998.
- Arens R., Gozal D., Omlin K. J.: Comparison of high-frequency chest compression and conventional chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 150, 1154-1157, 1994.
- Asmus M., Bosschaerts M., Chevaillier J. és mtsai.: Airway clearance techniques in children from 3-7 years. (személyes közlés) 1997.
- Aurora P., Whitehead B., Wade A. és mtsai.: *Lancet* 354, 1591-1593, 1999.
- Baldwin D. R., Hill A. L., Peckham D. G. és mtsai.: Effect of addition of exercise to chest physiotherapy on sputum expectoration and lung function in adults with cystic fibrosis. *Respiratory Medicine* 88, 49-53, 1994.
- Bals R., Wang X., Wu Z. és mtsai.: Human  $\beta$ -defensin 2 is a salt-sensitive peptide antibiotic expressed in human lung. *J. Clin. Invest.* 102, 874-880, 1998.
- Boat T. F., Welsh M. J., Beaudet A. L.: Cystic Fibrosis. In: Scriver C. R., Beaudet A. L., Sly W. S.: *The Metabolic Basis of Inherited Disease* (6<sup>th</sup> ed. [2], pp. 2649-2680), McGraw-Hill, New York, 1989.
- Borka P., Apor P.: Inhalation and exercise in cystic fibrosis. 22. European CF Conference, Berlin, 1998.
- Brand P. L. P., Ent C. K.: The practical application and interpretation of simple lung function tests in CF. *J. R. Soc. Med.* 92 (suppl. 37), 2-12, 1999.
- Brochard L., Isabey D., Piquet J. és mtsai.: Reversal of acute exacerbations of chronic obstructive lung disease by inspiratory assistance with a face mask. *N. Engl. J. Med.* 323, 1523-1530, 1990.
- Bhuyan U., Peters A. M., Gordon I. és mtsai.: Effects of posture on the distribution of pulmonary ventilation and perfusion in children and adults. *Thorax* 44, 480-484, 1989.
- Borsje P., Jongste J. C., Mouton J. W. és mtsai.: Aerosol therapy in cystic fibrosis: A survey of 54 CF centers. *Pediatr. Pulmonol.* 30, 368-376, 2000.
- Britto M. T., Garrett J. M., Konrad T. R. és mtsai.: Comparison of physical activity in adolescent with cystic fibrosis versus age-matched controls. *Pediatr. Pulmonol.* 30, 86-91, 2000.
- cit. 15.
- Carr L., Pryor J. A., Hodson M. E.: Self chest clapping. Patients' views and the effects on oxygen saturation. *Physiotherapy* 81, 753-757, 1995.
- Cegla U. H., Retzow A.: Physiotherapy with the VRP1 for chronic obstructive pulmonary disease – Results of a multicenter comparative study. *Pneumologie* 47, 636-639, 1993.
- Cegla U. H., Bautz M., Fröde G. és mtsai.: Physiotherapie bei Patienten mit COAD und tracheobronchialer Instabilität – vergleich zweier oszillierender PEP-systeme (RC-Cornet, VRP1 Desitin). *Pneumologie* 51, 129-136, 1997.
- Chevaillier J.: Autogen drainage (AD). In: *Physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis (CF)* (pp. 9-12). International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (IGG/CF), 1995.
- Chevaillier J.: Autogen drainage: An airway clearance technique. Unpublished abstracts, 21<sup>st</sup> European Cystic Fibrosis Conference (EWGCF), Davos, Switzerland, 1997.

25. Daultbaev N., Viel K., Behr J. és mtsai.: Effects of short term inhaled fluticasone on oxidative burst of sputum cells in cystic fibrosis patients. *Eur. Respir. J.* 14 (5), 1150-1155, 1999.
26. David A.: Autogenic drainage – the German approach. In: Pryor J. A. (szerk.): *Respiratory Care* (p. 65), Edinburgh, Churchill Livingstone, 1991.
27. Davidson A. G. F., McIlwaine P. M., Wong L. T. K. és mtsai.: Physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative trial of positive expiratory pressure, autogenic drainage and conventional percussion and drainage techniques. *Pediatr. Pulmonol. (suppl. 2)*, 132, 1998.
28. Eber E., Oberwaldner B., Zach M. S.: Airway obstruction and airway wall instability in cystic fibrosis: The isolated and Combined effect of theophylline and sympathomimetics. *Pediatr. Pulmonol.* 4, 205-212, 1988.
29. Eng P. A., Morton J., Douglass J. A. és mtsai.: Short-term efficacy of ultrasonically nebulized hypertonic saline in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 21 (2), 77-83, 1996.
30. Fiel S. B.: Clinical management of pulmonary disease in cystic fibrosis. *Lancet* 341, 1070-1074, 1993.
31. Freitag L., Bremme J., Schroer M.: High frequency oscillation for respiratory physiotherapy. *Br. J. Anaesth.* 63, 44s-46s, 1989.
32. Fuch H. J., Borowitz D. S., Christiansen D. H. és mtsai.: Effect of aerosolized recombinant human Dnase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *N. Engl. J. Med.* 331, 637-642, 1994.
33. Gallon A.: Evaluation of chest percussion in the treatment of patients with copious sputum production. *Respir. Med.* 85, 45-51, 1991.
34. Gallon A.: The use of percussion. *Physiotherapy* 78, 85-89, 1992.
35. Gaskell D. V., Webber B. A.: *The Brompton Hospital Guide to Chest Physiotherapy* (4<sup>th</sup> ed., pp. 13-30), Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1980.
36. Gaskin L., Corey M., Shin J. és mtsai.: Long term trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure. *Pediatr. Pulmonol.* 17, 345, 1998.
37. Giles D. R., Wagener J. S., Accurso F. J. és mtsai.: Short-term effects of postural drainage with clapping versus autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest* 108, 952-954, 1995.
38. Girard J. P., Terki N.: The Flutter VRP1: A new personal pocket therapeutic device used as an adjunct to drug therapy in the management of bronchial asthma. *J. Invest. Allergol. Clin. Immunol.* 4, 23-27, 1994.
39. Goldman M. J., Anderson G. M., Stolzenberg E. D. és mtsai.: Human  $\beta$ -defensin-1 is a salt-sensitive antibiotic in lung that is inactivated in cystic fibrosis. *Cell* 88, 553-560, 1997.
40. Gyurkovits K.: A tisztás fibrózisról az ezredforduló küszöbén. *Gyógy. Szle.* 3, 101-104, 2000.
41. Hansen L. G., Warwick W. J., Hansen K. L.: Mucus transport mechanisms in relation to the effect of high frequency chest compression (HFCC) on mucus clearance. *Pediatr. Pulmonol.* 17, 113-118, 1994.
42. Harms H. K., Matouk E., Tournier G. és mtsai.: Multicenter, open-label study of recombinant human Dnase in cystic fibrosis patients with moderate lung disease. *Pediatr. Pulmonol.* 26, 155-161, 1998.
43. Henke K. G., Regniss J. A., Bye P. T. P.: Benefits of Continuous Positive Airway Pressure (CPAP) during Exercise in Cystic Fibrosis and Relationship to Disease Severity. *Am. Rev. Respir. Dis.* 148, 1272-1276, 1993.
44. Henry R. L., Gibson P. G., Carty K. és mtsai.: Airway inflammation after treatment with aerosolized desoxyribonuclease in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 26 (2), 97-100, 1998.
45. Hodson M. E., Madden B. P., Steven M. H. és mtsai.: Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients – a potential bridge to transplantation. *Eur. Respir. J.* 4, 524-527, 1991.
46. Hodson M. E., Warner J. O.: Respiratory problems and their treatment. *Br. Med. Bull.* 48, 931-948, 1992.
47. Hodson M. E., Shan P. L.: Dnase trials in cystic fibrosis. *Eur. Respir. J.* 8, 1786-91, 1995.
48. Hofmeyr J. L., Webber B. A., Hodson M. E.: Evaluation of positive expiratory pressure as an adjunct to chest physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *Thorax* 41, 951-954, 1986.
49. Homnick D. N., White F., de Castro C.: Comparison of an intrapulmonary percussive ventilator to standard aerosol and chest physiotherapy in treatment of cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 20, 50-55, 1995.
50. Homnick D. N., Anderson K., Marks J. H.: Comparison of the flutter device to standard chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis: a pilot study. *Chest* 114, 993-997, 1998.
51. Johnson B. D., Beck K. C., Zeballos R. J. és mtsai.: Advances in pulmonary laboratory testing. *Chest* 116, 1377-1387, 1999.
52. Johnson C. A., Butler S. M., Konstan M. W. és mtsai.: Estimating effectiveness in an observational study. *J. Pediatr.* 134, 734-739, 1999.
53. Khan Y., Manzur A. Z., Hasson N. és mtsai.: Effect of nasal ventilation on nocturnal hypoxaemia in neuromuscular patients. *Am. Rev. Respir. Dis.* 4, 145, 1992.
54. Kieselmann R.: Modified AD (M AD). In: *Physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis (CF)* (pp. 13-14), International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (IPG/CF), 1995.
55. Kluff J., Beker L., Castagnino M. és mtsai.: A comparison of bronchial drainage treatments in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 22, 271-274, 1996.
56. Konstan M. W., Stern R. C., Doershuk C. F.: Efficacy of the Flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 124, 689-693, 1994.
57. Köhler E., Sollich V., Schuster R. és mtsai.: Lung deposition in CF patients using ultrasonic or jet nebulising. XIII. Intern. Cystic Fibrosis Congress Abstract Book 144, 2000.
58. Langenderfer B.: Alternatives to percussion and postural drainage. A review of mucus clearance therapies: percussion and postural drainage, autogenic drainage, positive expiratory pressure, flutter valve, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest compression with the ThAIRapyvest. *J. Card. Pulm. Rehabil.* 18, 283-289, 1998.
59. Lannefors L.: Different ways of using positive expiratory pressure to loosen and mobilize pulmonary secretion. *Pediatr. Pulmonol.* 8 (suppl.), 136-7, 1992.
60. Lannefors L.: What are the alternatives? 2. Autogenic Drainage and Active Cycle of Breathing Techniques. *Pediatric Pulmonol.* 9 (suppl.), 95-96, 1993.
61. Lapin C. D.: Conventional postural drainage and percussion – is this still the gold standard? Against. *Pediatr. Pulmonol.* 10 (suppl.), 87-88, 1994.
62. Lindemann H., Boldt A., Kieselmann R.: Autogenic drainage: efficacy of a simplified method. *Acta Univ. Carol (Med)* 36, 210-212, 1990.
63. Lorin M. I., Denning C. R.: Evaluation of postural drainage by measurement of sputum volume and consistency. *Am. J. Phys. Med.* 50, 215-219, 1971.
64. Lyons E., Chatham K., Campbell I. A. és mtsai.: Evaluation of the Flutter VRP1 device in young adults with cystic fibrosis. *Thorax* 47, 237, 1992.
65. MacMahon C.: Breathing and physical exercises for use in cases of wounds in the pleura, lung and diaphragm. *Lancet* 2, 769-770, 1915.
66. Magyar P., Hutás I., Vastag E.: *Pulmonológia* (p. 19), Budapest, 1998.
67. McDonnell T., McNicholas W. T., FitzGerald M. X.: Hypoxaemia during chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *Ir. J. Med. Sci.* 155, 345-348, 1986.
68. McIlwaine P. M., Wong L. T. K., Peacock D. és mtsai.: Long term comparative trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 131, 570-574, 1997.
69. McIlwaine P. M., Wong L. T. K., Peacock D. és mtsai.: „Flutter versus PEP”: a long-term comparative trial of positive expiratory pressure (PEP) versus oscillating positive expiratory pressure (Flutter) physiotherapy techniques. *Pediatr. Pulmonol.* 14 (suppl.), 299, 1997.
70. Mead J., Turner J. M., Macklem P. T. és mtsai.: Significance of the relationship between lung recoil and maximum expiratory flow. *J. Appl. Physiol.* 22, 95-108, 1967.
71. Miller S., Hall D. O., Clayton C. B. és mtsai.: Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. *Thorax* 50, 165-169, 1995.
72. Mitchell I., Nakielna E., Tullis E. és mtsai.: Cystic Fibrosis End-stage care in Canada. *Chest* 118, 80-84, 2000.
73. Nelson R., Miller S., Hall D. és mtsai.: Chest physiotherapy in cystic fibrosis. *Thorax* 50, 1123-1124, 1995.
74. Oberwaldner B., Evans J. C., Zach M. S.: Forced expirations against a variable resistance: a new chest physiotherapy method in CF. *Pediatr. Pulmonol.* 2, 358-367, 1986.
75. Oberwaldner B., Theisl B., Rucker A. és mtsai.: Chest physiotherapy in hospitalized patients with CF: a study of lung function effects and sputum production. *Eur. Respir. J.* 4, 152-158, 1991.
76. Oberwaldner B.: Physiotherapy for airway clearance in paediatrics. *Eur. Respir. J.* 15, 196-204, 2000.
77. Ojienyi B., Frederiksen B., Hoiby N.: Pseudomonas aureginosa cross-infection among patients with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 29, 177-181, 2000.

78. Padman R., Nadkarni V. M., Nessen S.V. és mtsa.: Noninvasive Positive Pressure Ventilation in End-Stage Cystic Fibrosis: A Report of Seven Cases. *Respir. Care* 39 (7), 736-739, 1994.
79. Pennock B. E., Crawshaw L., Kaplan P. D.: Noninvasive nasal mask ventilation for acute respiratory failure. *Chest* 105, 441-444, 1994.
80. Pflieger A., Theissl B., Oberwaldner B. és mtsai.: Self-administered chest physiotherapy in CF: a comparative study of high-pressure PEP an autogenic drainage. *Lung* 170, 323-330, 1992.
81. Phillips G. E., Pike S., Jaffe A. és mtsa.: Comparison of the active cycle of breathing techniques and external high frequency oscillation jacket for clearance of secretions in children with cystic fibrosis. *Thorax* 53 (suppl. 4), A61, 1998.
82. Piper A. J., Parker S., Torzillo P. J. és mtsai.: Nocturnal nasal IPPV stabilizes patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure. *Chest* 102, 846-850, 1992.
83. Pride N. B., Permutt S., Riley R. L. és mtsai.: Determinants of maximal expiratory flow from the lungs. *J. Appl. Physiol.* 23, 646-62, 1967.
84. Pryor J. A., Webber B. A., Hodson M. E. és mtsai.: Evaluation of the forced expiration technique as an adjunct to postural drainage in the treatment of cystic fibrosis. *Br. Med. J.* 2, 417-422, 1979.
85. Pryor J. A., Webber B. A.: An evaluation of the forced expiration technique as an adjunct to postural drainage. *Physiotherapy* 65, 304-307, 1979.
86. Pryor J. A., Parker R. A., Webber B. A.: A comparison of mechanical and manual percussion to postural drainage in the treatment of cystic fibrosis in adolescents and adults. *Physiotherapy* 67, 140-141, 1981.
87. Pryor J. A., Webber B. A., Hodson M. E.: Effect of chest physiotherapy on oxygen saturation in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 45, 77, 1990.
88. Pryor J. A.: The forced expiration technique. In: Pryor J. (szerk.): *Respiratory care* (pp. 79-100), Churchill Livingstone, 1991.
89. Pryor J. A., Webber B. A., Hodson M. E. és mtsa.: The Flutter VRP1 as an adjunct to chest physiotherapy in cystic fibrosis. *Respir. Med.* 88, 677-681, 1994.
90. Pryor J. A.: Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur. Respir. J.* 14, 1418-1424, 1999.
91. Reidler J., Reade T., Button B. és mtsa.: Inhaled hypertonic saline increases sputum expectoration in cystic fibrosis. *J. Paediatr. Child Health* 32 (1) 48-50, 1996.
92. Reisman J.: Conventional postural drainage and percussion – is this still the gold standard? – *Pro. Pediatr. Pulmonol.* 10 (suppl.), 85-86, 1994.
93. Robinson M., Regnis J. A., Bailey D. L. és mtsai.: Effect of hypertonic saline, amiloride, and cough on mucociliary clearance in patients with cystic fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 153 (5), 1503-1509, 1996.
94. Robinson M., Hemming A. L., Regnis J. A. és mtsai.: Effect of increasing dose of hypertonic saline on mucociliary clearance in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 52 (10), 900-903, 1997.
95. Robinson M., Daviskas E., Eberl S. és mtsai.: The effect of inhaled mannitol on bronchial mucus clearance in CF patients: a pilot study. *Eur. Respir. J.* 14, 678-685, 1999.
96. Robinson W., Waltz D. A.: FEV1 as a guide to lung transplant referral in young patients with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology* 30, 198-202, 2000.
97. Sexauer W. P., Shah R.: Monitoring of disease progression in CF. *New Insights into Cystic Fibrosis* 4, 7-11, 1996.
98. Schans C. P., Mark Th. W., Vries G. és mtsai.: Effect of positive expiratory pressure breathing in patients with CF. *Thorax* 46, 252-256, 1991.
99. Scherer T. A., Barandun J., Martinez E. és mtsai.: Effect of High-frequency oral airway and chest wall oscillation and conventional chest physical therapy on expectoration in patients with stable cystic fibrosis. *Chest* 113, 1019-1027, 1998.
100. Shal W., Bilton D., Dodd M. és mtsa.: Effect of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 44, 1006-1008, 1989.
101. Sigerist H. E.: *A history of medicine* (vol. 1, p. 481), Primitive and archaic medicine, Oxford University Press, New York, 1951.
102. Steven M. H., Pryor J. A., Hodson M. E.: Physiotherapy versus cough alone in the treatment of cystic fibrosis. *N. Z. J. Physiother.* 20, 31-37, 1992.
103. Teague W. G., Kervin L. J., Diwadkar V. V. és mtsa.: Nasal Bi-level Positive airway pressure (BLPAP) acutely improves ventilation and oxygen saturation in children with upper airway obstruction. *Am. Rev. Respir. Dis.* 4, 143, 1991.
104. Thomas J., DeHueck A., Kleiner M. és mtsai.: To vibrate or not to vibrate: usefulness of the mechanical vibrator for clearing bronchial secretions. *Physiother. Can.* 47, 120-125, 1995.
105. Tomkiewicz R. P., Bivili A., King M.: Effects of oscillating air flow on the rheological properties and clearability of mucous gel simulants. *Biorheology* 31, 511-520, 1994.
106. Tucker B., Jenkins S.: The effect of breathing exercise with body positioning on regional lung ventilation. *Aust. J. Physiother.* 42, 219-227, 1996.
107. Webber B. A.: The active cycle of breathing techniques. *Cystic Fibrosis News* pp. 10-11, 1990.
108. Webber B. A.: The active cycle of breathing techniques. *Pediatr. Pulmonol.* 8 (suppl.), 132-133, 1992.
109. Webber B. A.: Chest physiotherapy in cystic fibrosis. *Thorax* 50, 1123, 1995.
110. Webber B. A., Pryor J. A.: Physiotherapy techniques. In: Pryor J. A., Webber B. A.: *Physiotherapy for respiratory and cardiac problems* (2<sup>nd</sup> ed., pp. 137-155), Edinburgh, Churchill Livingstone, 1998.
111. West J. B.: *Pulmonary pathophysiology* (3<sup>rd</sup> ed., pp 10-11), Williams and Wilkins, Baltimore, 1987.
112. Wilson G. E., Baldwin A. L., Walshaw M. J.: A comparison of traditional chest physiotherapy with the active cycle of breathing in patients with chronic suppurative lung disease. *Eur. Respir. J.* 8 (suppl. 19), 171S, 1995.
113. Wollmer P., Ursing K., Midgren B. és mtsa.: Inefficiency of chest percussion in the physical therapy of chronic bronchitis. *Eur. J. Respir. Dis.* 66, 233-239, 1985.
114. Zach M. S., Oberwaldner B., Hausler F.: Cystic fibrosis: physical exercise versus chest physiotherapy. *Archives of Disease in Childhood* 57, 587-589, 1982.
115. Zach M. S., Oberwaldner B., Forche G. és mtsa.: Bronchodilator increase airway instability in cystic fibrosis. *Am. Rev. Respir. Dis.* 131, 537-543, 1985.
116. Zach M. S., Oberwaldner B.: Chest physiotherapy – The Mechanical Approach to Antiinfective Therapy in Cystic Fibrosis. *Eu. J. Clin. Study and Treat. Inf.* 15 (5), 381-384, 1987.
117. Zach M. S., Oberwaldner B.: Chest physiotherapy. In: Taussig L., Landau L. (szerk.): *Textbook of Pediatric Respiratory Medicine* (pp. 299-311), Mosby Inc, St. Louis, 1999.