



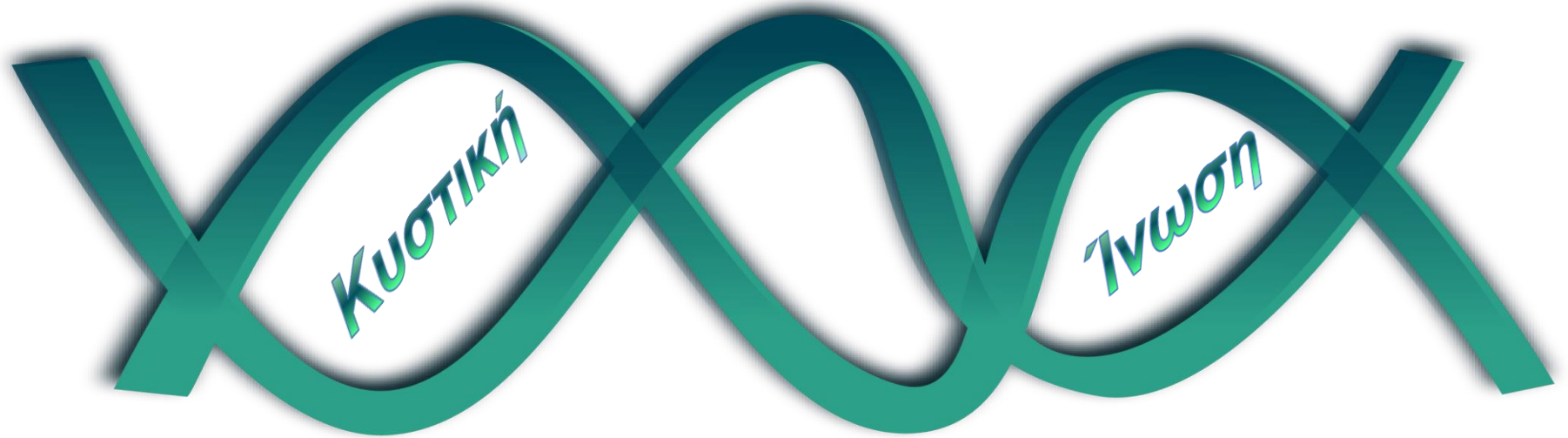
Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία

Ενότητα 6: Η Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία στην Κυστική Ίνωση

Ειρήνη Γραμματοπούλου,
Καθηγήτρια,
Τμήμα Φυσικοθεραπείας ΠΑΔΑ

Αφροδίτη Ευαγγελοδήμου,
Ακαδημαϊκή Υπότροφος
Τμήμα Φυσικοθεραπείας ΠΑΔΑ

Η Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία Στην Κυστική Ίνωση-Κ.Ι.



**Λέξεις κλειδιά: Κυστική ίνωση, Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία,
Βρογχική παροχέτευση**

Ορισμός της Κυστικής Ίνωσης

Η συχνότερη κληρονομική νόσος της λευκής φυλής, περιοριστική για τη ζωή, που οφείλεται στη μετάλλαξη ενός γονίδιου του εβδόμου χρωμοσώματος (το γονίδιο **CFTR**)

Μεταβολική, πολυσυστηματική, γενετική νόσος

1 στις 2.000-2.50 γεννήσεις παιδιών

(Kapnadak et al. 2020; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007)



Επιδημιολογικά Στοιχεία (1/2)

Το 15% της Κ.Ι. **διαγιγνώσκεται** με τη γέννηση ενώ το 70% στον 1ο χρόνο ζωής

Μ.Ο. ΤΟΥ ΠΡΟΣΔΟΚΙΜΟΥ ΖΩΗΣ

Στη δεκαετία του 1960 η πλειονότητα των ασθενών απεβίωνε πριν τα 5 έτη, ενώ τελευταία ο μέσος όρος ζωής υπερβαίνει τα 35 έτη και το προσδόκιμο ζωής είναι 40 χρόνια.

(Kapnadak et al. 2020)



Επιδημιολογικά Στοιχεία (2/2)

Διαφορετική επικράτηση σε διαφορετικές εθνικές και φυλετικές ομάδες

Στην Ελλάδα:

- 500.000 είναι φορείς (χωρίς συμπτώματα)
- 850 ασθενείς με Κ.Ι.
- 25% πιθανότητα να γεννηθεί ένα παιδί με Κ.Ι.

(<https://www.cysticfibrosis.gr/>)

Το πρώτο διαδραστικό παιδικό βιβλίο για την Κυστική Ίνωση στην Ελλάδα



<https://www.cysticfibrosis.gr/>

Παθοφυσιολογία Κυστικής Ίνωσης (1/4)

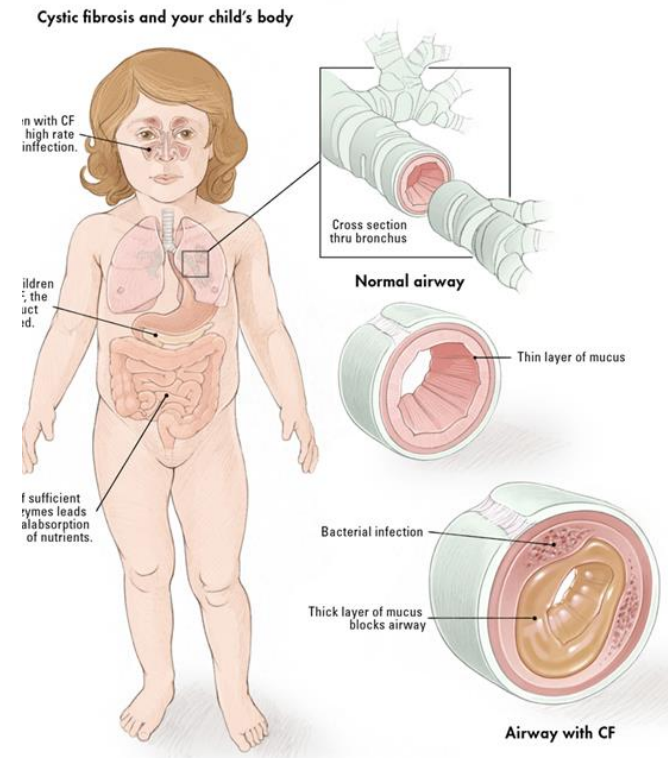
Η νόσος προκαλείται από μεταλλάξεις στην πρωτεΐνη CFTR, η οποία έχει ρυθμιστικό ρόλο στο διαμεμβρανική αγωγιμότητα των ηλεκτρολυτών.

Η απουσία της λειτουργικής CFTR στην κυτταρική μεμβράνη των επιθηλιακών κυττάρων έχει σαν αποτέλεσμα παραγωγή ιδρώτα με υψηλή περιεκτικότητα σε νάτριο και χλώριο (που συνδέεται με κίνδυνο υπονατρίαμικής αφυδάτωσης) και αυξημένη γλοιότητα των εκκρίσεων των εξωκρινών αδένων.

Στο αναπνευστικό σύστημα οι εκκρίσεις αφυδατώνονται, δημιουργούνται βύσματα βλέννας στους βρόγχους που οδηγούν σε απόφραξη και αναπνευστικές λοιμώξεις.

➤ Προσβάλλει **όλους τους εξωκρινείς αδένες**

(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)



Παθοφυσιολογία Κυστικής Ίνωσης (2/4)



Υπόθεση «χαμηλού όγκου»

Μειωμένος όγκος υγρού στην επιφάνεια των αεραγωγών



Δυσλειτουργία της βλεννοκροσσωτής κάθαρσης (ο βασικότερος μηχανισμός άμυνας των πνευμόνων)



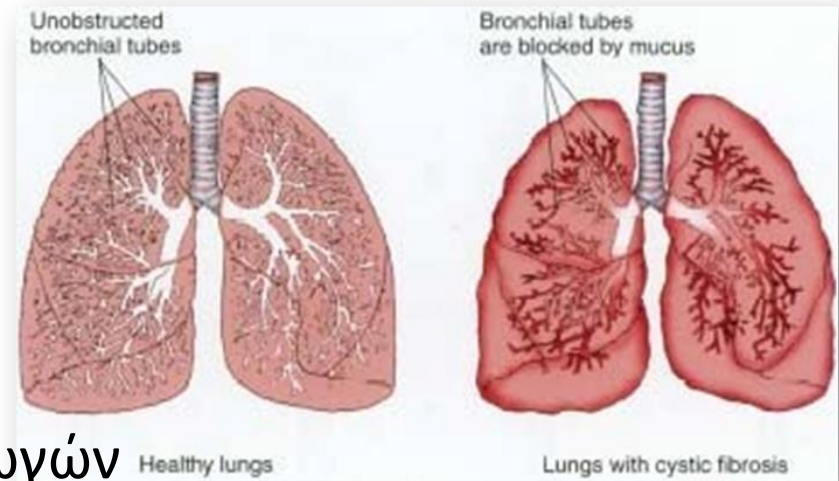
Οι πνεύμονες δεν αποβάλλουν αποτελεσματικά τα μικρόβια - υπερβολική αντίδραση φλεγμονής στα παθογόνα



Μόνιμος αποικισμός από πολυανθεκτικά μικρόβια - φαύλος κύκλος λοίμωξης και φλεγμονής - συσσώρευση παχύρρευστης, κολλώδους βλέννας στους πνεύμονες

Παθοφυσιολογία Κυστικής Ίνωσης (3/4)







- Βρογχολίτιδα
- Διάχυτη βρογχεκτασία
- Προοδευτική απόφραξη αεραγωγών
- Πνευμονική υπερδιάταση
- Υποτροπιάζουσες λοιμώξεις (*Pseudomonas aeruginosa*) με αυξημένη παραγωγή εκκρίσεων, βρογχοστένωση και επιδεινούμενο λειτουργικό περιορισμό



(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

Παθοφυσιολογία Κυστικής Ίνωσης (4/4)

Σταδιακά:

-  απόφραξης αεραγωγών και επιδείνωση βρογχεκτασιών
- Διαταραχή σχέσης αερισμού – αιμάτωσης των πνευμόνων
 υποξυγοναιμία
- Αρχικά: η υποξυγοναιμία μόνο το βράδυ  σε προχωρημένη νόσο μόνιμη οξυγονοθεραπεία
- Τελικά εμφάνιση υπερκαπνίας
- Χρόνια υποξυγοναιμία και υπερκαπνία  υπερτροφία των λείων μυϊκών ινών πνευμονικών τριχοειδών  υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας  χρόνια πνευμονική καρδιά με δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια

(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

Πνευμονική λειτουργία στην Κυστική Ίνωση

- Άνιση κατανομή του πνευμονικού αερισμού
- **↑** κυψελιδο-αρτηριακή διαφορά O_2
- **↓** ροή στους μικρούς αεραγωγούς
- **↓** FEV₁ , FEF_{25-75%} μη αναστρέψιμη μετά από βρογχοδιαστολή
- **↑** RV, FRC
- **↓** αντοχή στην άσκηση με την εξέλιξη της πάθησης

(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- **Μέθοδος αναφοράς**: μέτρηση των επιπέδων ηλεκτρολυτών στον ιδρώτα
- Οι ασθενείς έχουν αυξημένα επίπεδα νατρίου και χλωρίου (>60 mmol/l)
- Αν η διάγνωση παραμένει αβέβαιη (σπάνια), γίνεται μέτρηση της διαφοράς δυναμικού στο ρινικό βλεννογόνο, για να εκτιμηθεί η διαταραχή στη μεταφορά των ιόντων.
- Ο γενετικός έλεγχος από κύτταρα από το βλεννογόνο του στόματος ή από το αίμα θέτει την οριστική διάγνωση.

Χαρακτηριστικά Της Κυστικής Ίνωσης

(1 από 2)

- **Νηπιακή-παιδική ηλικία:** αρχίζουν οι κλινικές εκδηλώσεις
- **Εφηβεία:** σοβαρές διαταραχές στην πνευμονική λειτουργία
- Ελάχιστοι πεθαίνουν αμέσως μετά τη γέννηση λόγω ειλεού από μηκόνιο
- Άλλοι παραμένουν μικρόσωμοι με υποθρεψία
- Η πρόοδος στην ιατρική αντιμετώπιση της πάθησης οδήγησε στην αύξηση του προσδόκιμου όρου ζωής μέχρι την ενήλικη ζωή

Μετά την αναγνώριση της ειδικής γενετικής βλάβης μπορεί να γίνει γονιδιακή θεραπεία



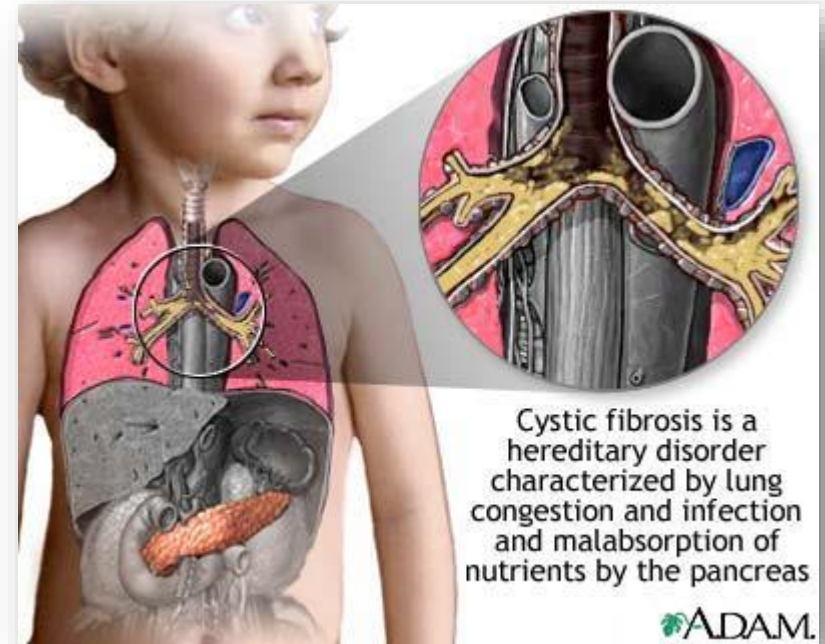
Χαρακτηριστικά Της Κυστικής Ίνωσης

(2 από 2)

Κύριο χαρακτηριστικό της Κ.Ι. είναι η παραγωγή παχύρρευστων και αφυδατωμένων **εκκρίσεων** κυρίως από τους πνεύμονες και το πάγκρεας



Προοδευτική καταστροφή του ιστού τους και η ανεπάρκειά τους

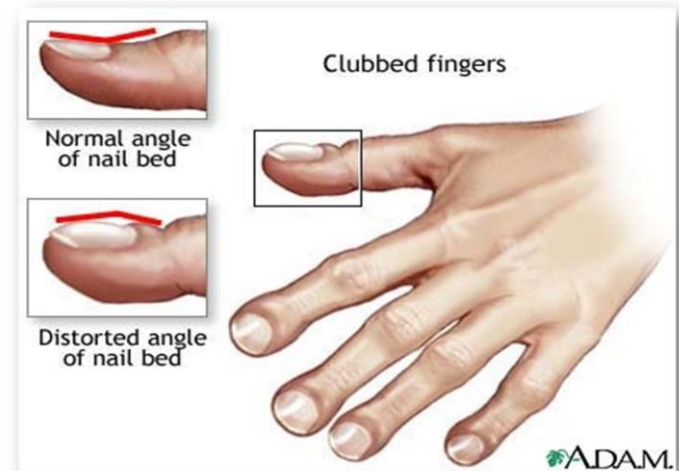


adameducation.com

(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

Κλινικά Συμπτώματα της Κυστικής Ίνωσης (1/2)

- Η ΚΙ οδηγεί σε μεγάλη νοσηρότητα με συμπτώματα βήχα & παραγωγή εκκρίσεων
- Δύσπνοια
- Αιμόπτυση
- Πληκτροδακτυλία
- Περιορισμό της αντοχής στην άσκηση
- Λειτουργικούς περιορισμούς
- Χαμηλή ποιότητα ζωής



(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

Κλινικά Συμπτώματα της Κυστικής Ίνωσης

(2/2)

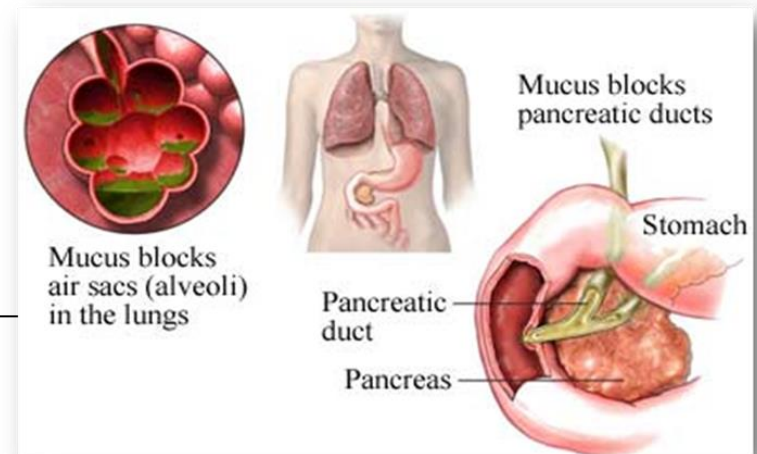
- Άλλο όργανο που προσβάλλεται είναι το **πάγκρεας**, του οποίου ο ιστός ατροφεί και οι πόροι του παραμένουν ως διατεταμένες κύστεις
- **Το 90% των παιδιών με Κ.Ι.** γεννιούνται με βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια, λόγω έλλειψης ή ελαττωμένης παραγωγής των απαραίτητων πεπτικών ενζύμων

Αποτέλεσμα: Αδυναμία απορρόφησης των τροφών

→ Υποθρεψία

→ Κακουχία

→ Καθημερινές λοιμώξεις



(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

Επιπλοκές στην Κυστική Ίνωση

- **Η βρογχεκτασία** (μόνιμη παθολογική διάταση των βρόγχων με τοπική διαπύηση) είναι εν μέρει αποτέλεσμα αυξημένων εκκρίσεων από τους υπερτροφικούς βλεννογόνους αδένες
- Η δραστηριότητα των κροσσών είναι σημαντικά επηρεασμένη
 - Ενσφήνωση βλέννας στους μικρούς αεραγωγούς και
 - Πρόκληση χρόνιας λοίμωξης

Προσοχή!

Όταν ένας έφηβος/νεαρός ενήλικας εμφανίζει συμπτώματα χρόνιας βρογχίτιδας ➡ ενοχοποιείται η Κ.Ι.

(Kapnadak et al. 2020; ATS, 2010; Flume et al., 2009; McIlwaine, 2007; Davies et al., 2007; Donaldson et al., 2006)

Βρογχεκτασία (1 από 5)

- ❑ Πρόκειται για μια σχετικά σπάνια νόσο
- ❑ Η επίπτωση της έχει μειωθεί σημαντικά σήμερα, τουλάχιστον στις αναπτυγμένες χώρες, γεγονός που αποδίδεται:
 - στη δραστική θεραπεία των λοιμώξεων στην παιδική ηλικία
 - στα προγράμματα εμβολιασμού
 - στη μείωση της συχνότητας της πνευμονικής φυματίωσης

Βρογχεκτασία (2 από 5)

Αίτια

- Λοιμώξεις
- Πρωτοπαθής δυσκινησία κροσσών
- Ανοσοανεπάρκεια
- Κυστική ίνωση
- ΧΑΠ, σοβαρό άσθμα ή διάμεση πνευμονοπάθεια
- Ρευματικά νοσήματα
- Φλεγμονώδεις νόσοι εντέρου

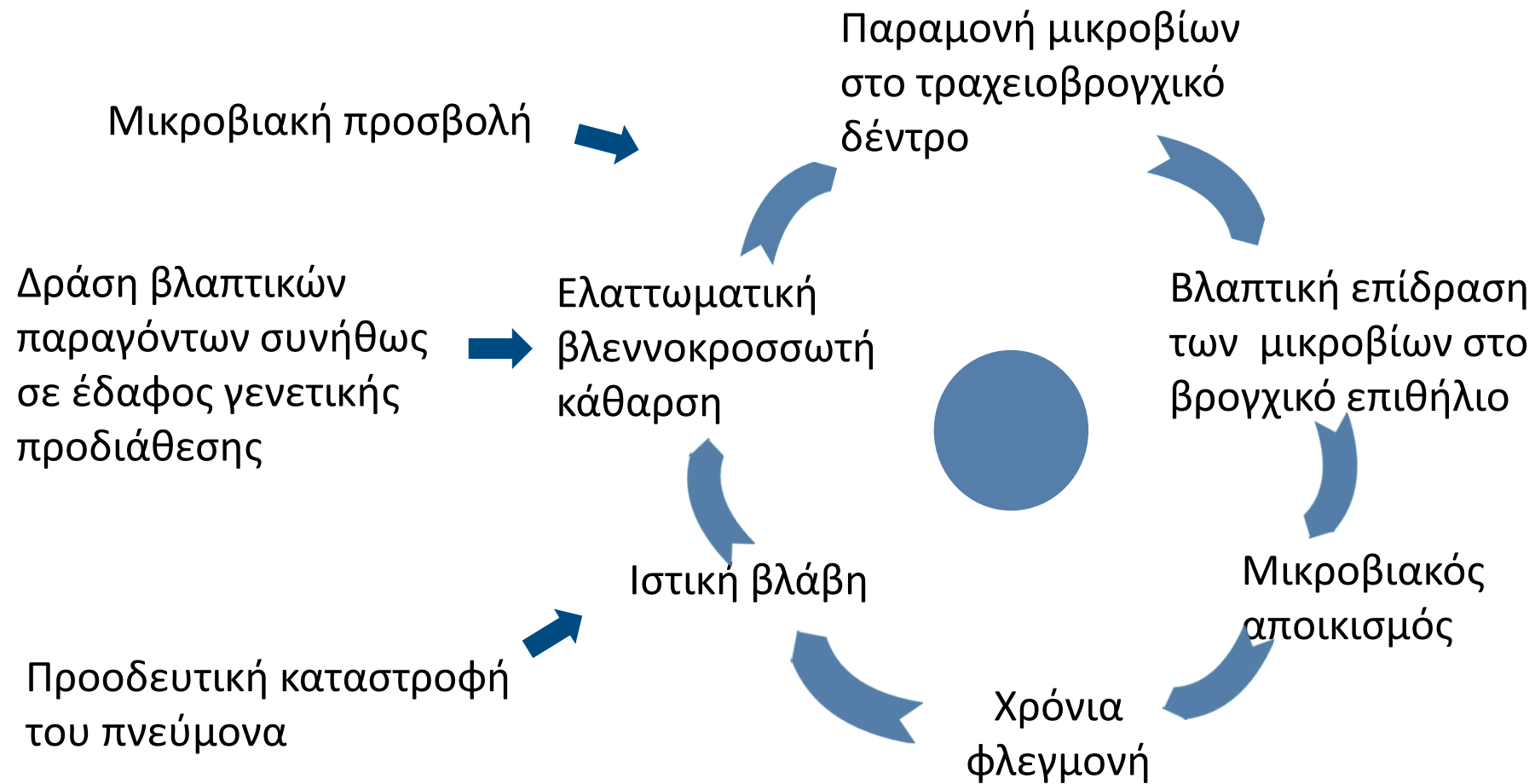
Βρογχεκτασία (3 από 5)

Κλινικά Χαρακτηριστικά

- Χρόνιος βήχας, με ή χωρίς βλεννοπυώδη απόχρεμψη
- Οι εκκρίσεις είναι παχύρρευστες, βλεννοπυώδεις ή πυώδεις, σε μεγάλες ποσότητες-κυρίως τις πρωινές ώρες
- Οι «ξηρές βρογχεκτασίες» χαρακτηρίζονται από χρόνια βήχα, πολύ ήπια παραγωγικό και/ή επεισόδια αιμόπτυσης (αιμόπτυση παρουσιάζει το 40-70% των ασθενών με βρογχεκτασίες)
- Δύσπνοια αναφέρει το 75% των ασθενών, ενώ το 50% αυτών μπορεί να παρουσιάσει πλευριτικού τύπου θωρακικό άλγος
- Σε προχωρημένες καταστάσεις, προκύπτει αναπνευστική ανεπάρκεια και πνευμονική καρδιά

Βρογχεκτασία (4 από 5)

Ο 'φαύλος κύκλος' της φλεγμονής στις βρογχεκτασίες



Βρογχεκτασία (5 από 5)

Θεραπεία

- Αντιβιοτικά
- Βρογχοδιασταλτικά
- Αντιφλεγμονώδεις παράγοντες
- **Μεθόδους καθαρισμού των αεραγωγών**
- Βλεννολυτικοί παράγοντες και ενυδάτωση

Αντιμετώπιση της Κυστικής Ίνωσης

Προγεννητικός έλεγχος!

Η αντιμετώπιση της νόσου εμπεριέχει:

- Αντιβιοτικά
- Βλεννολυτικά, βρογχοδιασταλτικά και αντιφλεγμονώδη
- 1. Διαιτητική αγωγή
- 2. Φ/θ
- 3. Άσκηση
- 4. Εκπαιδευτικές συνεδρίες

Προγράμματα
Πνευμονικής
Αποκατάστασης

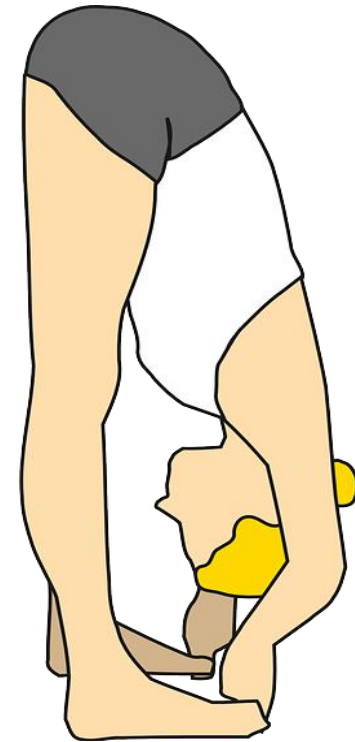
Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση (1/20)

Η πνευμονική αποκατάσταση είναι μία τεκμηριωμένη, πολυεπιστημονική και ολιστική παρέμβαση για τους ασθενείς με χρόνιες αναπνευστικές παθήσεις οι οποίοι είναι συμπτωματικοί και συχνά έχουν περιορισμένες καθημερινές δραστηριότητες.

Η πνευμονική αποκατάσταση είναι εξατομικευμένη και σχεδιασμένη ώστε να μειώνει τα συμπτώματα, να βελτιώνει τη λειτουργική κατάσταση, να αυξάνει τη συμμετοχή και να μειώνει τα κόστη ιατρικής περίθαλψης μέσω της σταθεροποίησης ή της αντιστροφής των συστημικών εκδηλώσεων της πάθησης.

Η πνευμονική αποκατάσταση περιλαμβάνει αξιολόγηση του ασθενούς και καθορισμό στόχων, εκπαίδευση αυτο-διαχείρισης, άσκηση, ψυχοκοινωνική υποστήριξη και μέτρηση των αποτελεσμάτων.

(AACVPR, 2011)



“Figure” από [Nemo](#) διαθέσιμο με άδεια [Public Domain CC0](#)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(2/20)

1. Διαιτητική αγωγή

Η παγκρεατική ανεπάρκεια αντιμετωπίζεται με:

- ✓ Χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων
 - ✓ Διατροφή πλούσια σε λίπη, υδατάνθρακες, πρωτεΐνες και λιποδιαλυτές βιταμίνες
-

Η σωστή διαιτητική αγωγή:

- ✓ Θα αντισταθμίσει την παγκρεατική ανεπάρκεια και
- ✓ Θα παρέχει την απαιτούμενη ενέργεια για την αντιμετώπιση των λοιμώξεων του αναπνευστικού

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση (3/20)

2. Φυσικοθεραπεία στην Κ.Ι:

- Α. Μετρήσεις-Αξιολόγηση
- Β. Βρογχική υγιεινή
- Γ. Βελτίωση της στάσης του σώματος

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(4/20)

A. Μετρήσεις – Αξιολόγηση στην Κυστική Ίνωση

- **Πτύελα**
 - Όγκος, χρώμα, οσμή
- **Συμπτώματα**
 - Δύσπνοια, κόπωση
- **Μυοσκελετικό Σύστημα**
 - Στάση σώματος, έκπτυξη θώρακα, φυσική κατάσταση
- **Ικανότητα για άσκηση**
 - Καρδιοαναπνευστική δοκιμασία άσκησης, δοκιμασία παλίνδρομης βάρδισης (Shuttle test), 6λεπτη δοκιμασία βάρδισης (6 MWT)
- **Καθημερινές δραστηριότητες**
- **Ποιότητα ζωής σχετιζόμενη με την υγεία (HRQoL)**

(Kalamara et al 2021; AACVPR, 2011; Pryor & Prasard, 2008; Nici, 2006)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(5/20)

B. Παρεμβάσεις βρογχικής υγιεινής

1. **Ειδικές θέσεις παροχέτευσης**
2. **Δυναμική εκπνευστική προσπάθεια (FET)**
3. **Ενεργητικός κύκλος αναπνευστικών τεχνικών (ACBT)**
4. **Αυτογενής παροχέτευση (autogenic drainage)**
5. **Με συσκευές (PEP, flutter, acapella)**
6. **Άσκηση**
7. **Συνδυασμός**

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Τεκμηρίωση για την επίδραση της άσκησης στη βρογχική υγιεινή στην Κ.Ι. (6/20)

- Είναι λιγότερο αποτελεσματική **vs** θέσεις + πλήξεις
- Προτείνεται η κολύμβηση **Φ/Θ + άσκηση vs Φ/Θ vs άσκηση**

➔ Αποβολή σημαντικά μεγαλύτερου όγκου εκκρίσεων

- **Αερόβια άσκηση**
(Orenstein, 2005)



Βελτιώνει την καρδιο-αναπνευστική ικανότητα, την αυτο-εκτίμηση, την κοινωνικότητα και την ποιότητα ζωής

- Η ικανότητα άσκησης ήταν ο παράγοντας πρόβλεψης για τις προσδοκίες στη ζωή των ασθενών με Κ.Ι.

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(7/20)

Οφέλη τεχνικών καθαρισμού στην Κ.Ι.

- **↑** τον πνευμονικό αερισμό
- **↓** την αντίσταση των αεραγωγών
- **↑** τη σχέση V/Q
- **↓** την πρωτεολυτική δραστηριότητα στους αεραγωγούς



webmd.com

Απώτερος στόχος είναι η βελτίωση της ποιότητας ζωής

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(8/20)

B. Ιδιαιτερότητες τραχειοβρογχικού καθαρισμού στα παιδιά

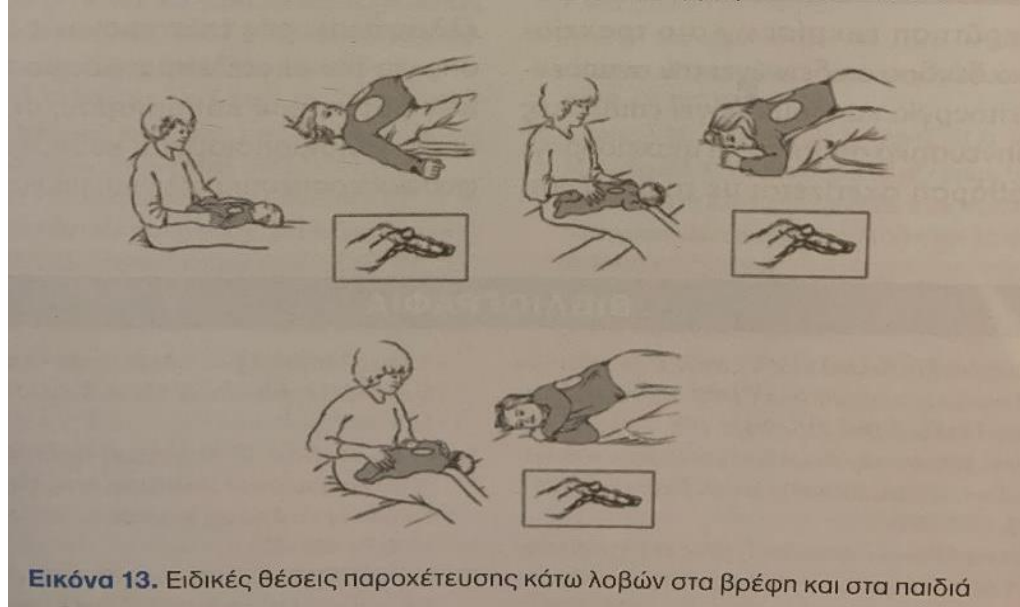
- Μεγάλη ενδοτικότητα θωρακικού τοιχώματος
- Μικρή ενδοπνευμονική πίεση, ελαστική δύναμη επαναφοράς στην εκπνοή μεγάλη ➔ γρήγορο κλείσιμο αεραγωγών
- Βρέφη: χαμηλή FRC, εργώδης αναπνοή για επαρκή αερισμό
- Σε περίπτωση παθολογίας, επιπλέον μείωση της διαμέτρου των αεραγωγών
- Τεχνικές – παιχνίδια, συνεργασία γονέα

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(10/20)



Εικόνα 12. Θέσεις παροχέτευσης άνω λοβών στα βρέφη και στα παιδιά



Εικόνα 13. Ειδικές θέσεις παροχέτευσης κάτω λοβών στα βρέφη και στα παιδιά

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(11/20)

3. Άσκηση

Ικανότητα άσκησης

- Διατηρείται μέχρι το μέτριο-σοβαρό στάδιο της πάθησης (Moorkroft et al., 1998)
- Περιορίζεται στη διάρκεια των παροξυσμών κ μετά (McCone, 2002; Selvadurai, 2002; Boas, 1997)
- Η κόπωση στα κάτω άκρα → είναι το σπουδαιότερο σύμπτωμα που περιορίζει την άσκηση



Cystic Fibrosis why I run

“Running feet”, από [Danielle Walquist Lynch](#) διαθέσιμο με άδεια [CC BY 2.0](#)

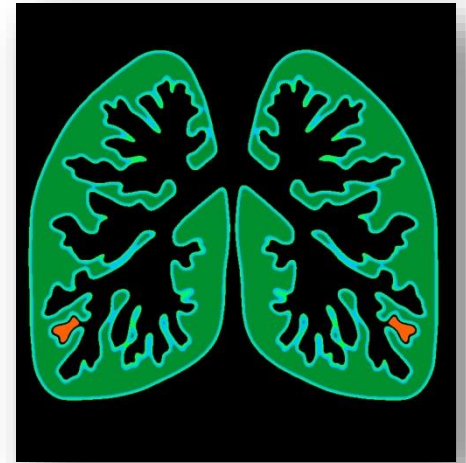
(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(12/20)

Η ικανότητα άσκησης περιορίζεται λόγω:

- Της απόφραξης των αεραγωγών
- Των διαταραχών στα αέρια αίματος
- Της πνευμονικής υπερδιάτασης
- Των αυξημένων αναπνευστικών αναγκών
- Της πνευμονικής υπέρτασης
- Της μειωμένης διατροφής
- Της δυσλειτουργίας των σκελετικών μυών



“lungs”, από [~aMBER-pLANET](#)
διαθέσιμο με άδεια [CC BY-NC-ND 3.0](#)

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση (13/20)

Επιβλεπόμενη άσκηση:

- Μέτριας έντασης άσκηση (50% του μέγιστου έργου ή 65-85% της HRmax) (σταθεροί ασθενείς) – υποκειμενική αντίληψη μέτριας κόπωσης
- Τουλάχιστον για 20΄
- Περίοδοι προθέρμανσης και αποθεραπείας
- 3-5 ημέρες/εβδομάδα
- Για 12-16 εβδομάδες



(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(14/20)

Η ένταση της άσκησης πρέπει να αναπροσαρμόζεται μετά από κάθε παροξυσμό

Πρέπει να εμπεριέχονται:

- Περίοδοι **προθέρμανσης** και **αποθεραπείας**
- Ασκήσεις ενδυνάμωσης των άνω και κάτω άκρων
- **Δραστηριότητες που ευχαριστούν τον ασθενή**, γιατί αποτελούν κίνητρο για συμμετοχή και μακροπρόθεσμη συνέχιση του προγράμματος

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(15/20)

- **Στη διάρκεια της άσκησης** πρέπει να παρακολουθείται ο SpO_2 και να χορηγείται συμπληρωματικό O_2 για τη διατήρηση του $SpO_2 > 90\%$
- **Αποκορεσμό στη διάρκεια της άσκησης** κάνουν συχνότερα οι ασθενείς με $FEV_1 < 50\%$ της προβλεπόμενης τιμής
- **Η αντοχή στην άσκηση** δεν μπορεί να προβλεφθεί από τις μετρήσεις της πνευμονικής λειτουργίας

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(16/20)

- Οι ασθενείς με Κ.Ι. χάνουν πολύ ιδρώτα και αλάτι στη διάρκεια της άσκησης, ➔ Πρόσληψη υγρών χωρίς να αισθάνονται δίψα
- Αυστηρή τήρηση κανόνων ατομικής υγιεινής στη διάρκεια των προγραμμάτων Πνευμονικής Αποκατάστασης για τον κίνδυνο διασποράς των λοιμώξεων σε ασθενείς με βακτηριακή παθογένεια και αντοχή στα αντιβιοτικά : απόσταση 2 m, ‘προστατευτική’ μάσκα, γάντια και αποστειρωμένα ή προσωπικά εξαρτήματα άσκησης (βάρη, λάστιχα, κ.λ.π)

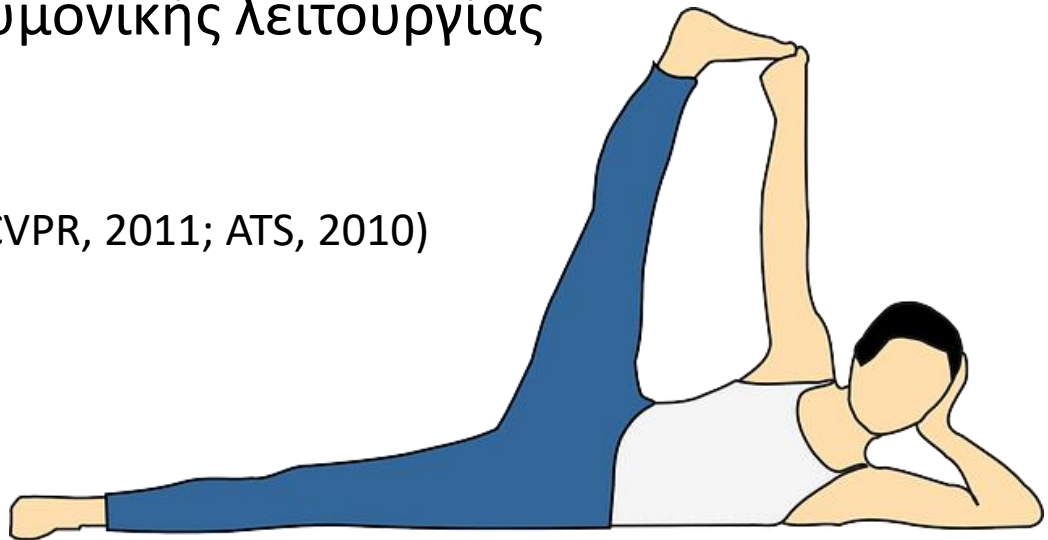
(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(17/20)

- **Η άσκηση επί 1-3 χρόνια** σχετίζεται με τη διατήρηση της πνευμονικής λειτουργίας → Κρίσιμη για την επιδείνωση της αναπηρίας
- **Η αντοχή στην άσκηση** δεν μπορεί να προβλεφθεί από τις μετρήσεις της πνευμονικής λειτουργίας


(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)



Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(18/20)

Γ. Ασκήσεις για τη βελτίωση στάσης σώματος

- Μεγάλο ποσοστό ασθενών (94%) αναφέρει οσφυαλγία ή πόνο στη ΣΣ, πόνο στο θώρακα
- Χαμηλές τιμές οστικής πυκνότητας, έλλειψη ανοχής στην άσκηση
- Κατάλληλα προγράμματα άσκησης  βελτίωση στάσης σώματος, περιορισμός εξέλιξης μυοσκελετικών αποκλίσεων
- Αερόβια άσκηση: τρέξιμο, κολύμβηση, βάδιση, ποδηλασία, χορός, η άλλες δραστηριότητες που αρέσουν στον ασθενή.
- Διατάσεις: μυών ωμικής ζώνης, άνω άκρων, κορμού και κάτω άκρων
(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Ερευνητική τεκμηρίωση της Πνευμονικής Αποκατάστασης στην Κυστική Ίνωση (19/20)

- **↑** την καρδιο-αναπνευστική κατάσταση
- **↑** τη μυϊκή μάζα, αντοχή και δύναμη
- **↓** τη δύσπνοια κατά την προσπάθεια και μετά από άσκηση
- **↑** την ποιότητα ζωής, συμμετοχή σε κοινωνικές και αθλητικές δραστηριότητες, αύξηση αυτοπεποίθησης και αυτοεκτίμησης.



“Stress test” από [BlueOctane](#)
διαθέσιμο ως κοινό κτήμα

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Πνευμονική Αποκατάσταση στην Κυστική Ίνωση

(20/20)

4. Εκπαιδευτικές συνεδρίες - Αυτοδιαχείριση

- Προσαρμοσμένες στην ηλικία και στην οικογενειακή κατάσταση των ασθενών
- Εκπαίδευση στην αναγνώριση και την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων
- Ανεξαρτησία ασθενή: τεχνικές απομάκρυνσης των εκκρίσεων, αυτοδιαχείριση συμπτωμάτων
- Συμμετοχή σε σχολικό περιβάλλον, εργασία και δραστηριότητες ελεύθερου χρόνου

(Kalamara et al. 2021; AACVPR, 2011; ATS, 2010)

Ενδεικτική συνεδρία φυσικοθεραπείας σε ασθενείς με ΚΙ

- **Μετρήσεις-Αξιολόγηση**

- Ποσότητα, χρώμα, ποιότητα εκκρίσεων
- Υποκειμενική αξιολόγηση συμπτωμάτων
- Μυοσκελετική αξιολόγηση
- Αξιολόγηση ικανότητας άσκησης, καθημερινών δραστηριοτήτων, ποιότητας ζωής, κ.α.

- **Στόχοι**

- Βραχυπρόθεσμος: Ανακούφιση από τα συμπτώματα
- Μακροπρόθεσμος: Βελτίωση λειτουργικής ικανότητας

- **Παρέμβαση**

- Επιλογή τεχνικής βρογχικής παροχέτευσης
- Επανεκπαίδευση αναπνευστικού προτύπου (ήρεμη ΔΑ - εκπνοή με μισόκλειστα χείλη)
- Ασκήσεις ενδυνάμωσης, αντοχής, βελτίωσης στάσης σώματος
- Εκπαιδευτικές συνεδρίες: αυτοαξιολόγηση, αυτοδιαχείριση

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Η Κυστική Ίνωση σήμερα αντιμετωπίζεται με ολοκληρωμένη φροντίδα μέσα από ένα πρόγραμμα Πνευμονικής Αποκατάστασης.
- Στην Πνευμονική Αποκατάσταση σημαντική θέση κατέχει η Φυσικοθεραπεία.
- Περιλαμβάνει παρεμβάσεις για βρογχική υγιεινή, βελτίωση της λειτουργικής ικανότητας, της ποιότητας ζωής και ανάπτυξης δεξιοτήτων για αυτοδιαχείριση της πάθησης.

Οργανώσεις για την ΚΙ

- Παγκόσμια Οργάνωση για την Κυστική Ίνωση (CFW)

<https://www.cfww.org/>

- Πανελλήνιος Σύλλογος Κυστικής Ίνωσης

<https://www.cysticfibrosis.gr/>



Προτεινόμενη Βιβλιογραφία (1/3)

- Flores J, Ziegler B, Silvello D, Dalcin PTR. Effects of an early rehabilitation program for adult cystic fibrosis patients during hospitalization: a randomized clinical trial. *Braz J Med Biol Res.* 2023 Aug 14;56:e12752.
- Kalamara EI, Ballas ET, Pitsiou G, Petrova G. Pulmonary rehabilitation for cystic fibrosis: A narrative review of current literature. *Monaldi Arch Chest Dis.* 2021 Mar 11;91(2).
- The American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation AACVPR. Guidelines for pulmonary rehabilitation programs. 4th ed. United States: Human Kinetics, 2010.
- Kapnadak SG, Dimango E, Hadjiliadis D, Hempstead SE, Tallarico E, Pilewski JM, Faro A, Albright J, Benden C, Blair S, Dellon EP, Gochenour D, Michelson P, Moshiree B, Neuringer I, Riedy C, Schindler T, Singer LG, Young D, Vignola L, Zukosky J, Simon RH. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung disease. *J Cyst Fibros.* 2020 May;19(3):344-354.

Προτεινόμενη βιβλιογραφία (2/3)

- The American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation AACVPR. Guidelines for pulmonary rehabilitation programs. 4th ed. United States: Human Kinetics, 2010.
- Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, et al. Cystic fibrosis foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*, 2009; 155:73-93.
- Daniels T. Physiotherapeutic management strategies for the treatment of cystic fibrosis in adults. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*, 2010; 3:201–212.
- Fink J. Forced expiratory technique, directed cough and autogenic drainage. *Respir Care*, 2007; 52:1210 –1221.
- Kluft J, Beker L, Castagnino M, et al. A comparison of bronchial drainage treatments in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 1996; 22: 271–274.
- Myers L., Horn S. Adherence to chest physiotherapy in adults with cystic fibrosis. *Journal of Health Psychology*, 2006; 11: 915–926.

Προτεινόμενη βιβλιογραφία (3/3)

- Calthorpe RJ, Smith S, Gathercole K, Smyth AR. Using digital technology for home monitoring, adherence and self-management in cystic fibrosis: a state-of-the-art review. *Thorax*. 2020 Jan;75(1):72-77.
- Savage E, Beirne PV, Ni Chroinin M, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014 Sep 8;2014(9):CD007641.
- Attilio Turchetta, Pulmonary rehabilitation in children and adolescents with cystic fibrosis, *Paediatrics and Child Health*, Volume 18, Supplement 1, 2008, Pages S24-S25.
- Fink J. Forced expiratory technique, directed cough and autogenic drainage. *Respir Care*, 2007; 52:1210 –1221.