



Przegląd metod fizjoterapii oddechowej u pacjentów z mukowiscydozą

Review of respiratory physiotherapy methods in patients with cystic fibrosis

Oktawia Kuna¹ , Katarzyna Stachura² , Paweł Niemiec¹ 

¹Zakład Biochemii i Genetyki Medycznej, Wydział Nauk o Zdrowiu w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Polska / Department of Biochemistry and Medical Genetics, Faculty of Health Sciences in Katowice, Medical University of Silesia, Katowice, Poland

²Szkoła Doktorska, Wydział Nauk o Zdrowiu w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Polska / Doctoral School, Faculty of Health Sciences in Katowice, Medical University of Silesia, Katowice, Poland

STRESZCZENIE

Fizjoterapia oddechowa jest nieodłącznym elementem terapii pacjentów z mukowiscydozą. Pacjenci powinni regularnie, przez całe życie stosować rehabilitację, a także możliwie jak najszybciej samodzielnie prowadzić rehabilitację oddechową. Znajomość metod oraz zasad rehabilitacji oddechowej pozwoli fizjoterapeutom na właściwy dobór technik fizjoterapii oddechowej. Celem pracy było porównanie metod rehabilitacji oddechowej stosowanych u pacjentów z mukowiscydozą od urodzenia do okresu dojrzałości.

Aby zrealizować cel, dwóch autorów przeszukało bazy PubMed, Cochrane Library i Google Scholar w okresie czerwiec 2021–grudzień 2021. Do przeglądu włączono 58 artykułów.

Niewiele jest badań potwierdzających większą skuteczność jednej metody nad drugą, a różnorodność metod badawczych zastosowanych w pracach źródłowych uniemożliwia jednoznaczne wnioskowanie. Dobór technik powinien być uzależniony od potrzeb pacjentów z mukowiscydozą. W tym celu fizjoterapeuci powinni poszerzać wiedzę na temat metod rehabilitacji oddechowej, potwierdzoną zarówno praktycznymi umiejętnościami, jak i dowodami naukowymi.

SŁOWA KLUCZOWE

edukacja, mukowiscydoza, terapia oczyszczania dróg oddechowych

ABSTRACT

Respiratory physiotherapy is an integral part of the therapy of patients with cystic fibrosis. Patients should be rehabilitated regularly and systematically throughout their lives, and should become independent in pulmonary rehabilitation as soon as possible. Knowledge of the methods and principles of pulmonary rehabilitation by physiotherapists will allow the proper selection of respiratory physiotherapy techniques. The aim of the study was to compare pulmonary rehabilitation methods used in cystic fibrosis patients from birth to adolescence.

Received: 23.02.2022

Revised: 20.06.2022

Accepted: 22.07.2022

Published online: 26.01.2023

Adres do korespondencji: mgr Oktawia Kuna, Zakład Biochemii i Genetyki Medycznej, Wydział Nauk o Zdrowiu w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, ul. Medyków 18, 40-752 Katowice, tel. +48 32 208 88 64, e-mail: d200518@365.sum.edu.pl



Artykuł opublikowany w modelu Open Access i udostępniony na licencji Creative Commons Uznanie autorstwa-Na tych samych warunkach 4.0 Międzynarodowe (CC BY-SA 4.0), określającej zasady jego wykorzystania. Dozwolone jest kopiowanie, zmienianie, rozprowadzanie i przedstawianie utworu w dowolnym celu, także komercyjnym, pod warunkiem oznaczenia autorstwa i wykonanych modyfikacji utworu, jeśli takie zostały wykonane, a przetwarzając lub tworząc na podstawie utworu, należy udostępnić swoje dzieło na tej samej licencji co oryginał. Pełny tekst licencji dostępny na stronie <https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/legalcode.pl>.

Wydawca: Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach



To achieve the goal, two authors searched the following databases: PubMed, the Cochrane Library and Google Scholar from June 2021 to December 2021. 58 articles were included in the review.

There are few studies confirming the effectiveness of one method over the other, and the discrepancies in the methodology of source works prevent unequivocal conclusions. The selection of techniques should be appropriate to the needs of patients with cystic fibrosis. For this purpose, physiotherapists should broaden their knowledge of the methods of pulmonary rehabilitation confirmed by both practical skills and scientific evidence.

KEY WORDS

education, cystic fibrosis, airway clearance therapy

WSTĘP

Mukowiscydoza jest chorobą wielonarządową, spowodowaną mutacjami w genie *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), który koduje białko o tej samej nazwie [1]. Charakteryzuje ją m.in. dehydratacja, zagęszczenie płynu okołorzęskowego oraz zaburzony klirens śluzowo-rzęskowy. Zmiany te powodują wytworzenie mikrośrodowiska prozapalnego [2,3]. Główną przyczyną śmierci osób z mukowiscydozą jest niewydolność oddechowa.

Czynnikami pozytywnie wpływającymi na długość życia pacjentów z mukowiscydozą są: intensywne leczenie, odpowiednia dieta i wsparcie żywieniowe, fizjoterapia oraz farmakoterapia [4]. Średnia długość życia pacjentów z mukowiscydozą w krajach rozwiniętych wynosi obecnie 40 lat [2], co przekłada się na ich większy udział w życiu społecznym (uczęszczają do szkoły, rozpoczynają aktywność zawodową). Odpowiednia dieta oraz dobry stan ogólny młodych pacjentów sprawiają, że spełniają oni normy prawidłowego rozwoju psychoruchowego [4]. Celem opieki pediatrycznej nad pacjentami z mukowiscydozą jest przekazanie ich w jak najlepszym stanie pod opiekę ambulatoryjną dla dorosłych [5]. W celu poprawy wyników konieczne jest więc indywidualne dostosowanie technik fizjoterapeutycznych do potrzeb pacjenta [5]. Rehabilitacja oddechowa z wykorzystaniem wysokiej jakości technik potwierdzonych badaniami klinicznymi stanowi wyzwanie terapeutyczne [2]. Fizjoterapia oddechowa, obecnie szeroko pojmowana, obejmuje terapie inhalacyjne, terapie oczyszczania dróg oddechowych (drenażowe) oraz ćwiczenia [6]. Techniki oddechowe mają zahamować progresję choroby poprzez poprawę klirensu śluzowo-rzęskowego i usunięcie płwociny z dróg oddechowych.

Celem pracy było przybliżenie technik fizjoterapeutycznych stosowanych u pacjentów z mukowiscydozą od okresu dziecięcego do dorosłości, z przeglądem literatury dotyczącej ich skuteczności w porównaniu z pozostałymi technikami oraz opisem kilku istotnych różnic między urządzeniami stosowanymi do oczyszczania dróg oddechowych.

Dwóch autorów przeszukało bazy PubMed, Cochrane Library i Google Scholar. Wyszukiwanie przeprowadzono w okresie od czerwca 2021 r. do grudnia 2021 r. z użyciem słów kluczy: mukowiscydoza, rehabilitacja, aktywność fizyczna, nebulizacja. Po analizie streszczeń

i tytułów, a następnie usunięciu powtarzających się publikacji do przeglądu włączono 58 artykułów. W przypadku niejednoznaczności autorzy odnieśli się do pełnego tekstu publikacji. Artykuły włączone do niniejszej pracy to prace oryginalne, przeglądowe oraz standardy postępowania. Pod uwagę brano badania czynnościowe płuc, ilość wydzieliny, saturację, tolerancję wysiłku, jakość życia, liczbę zaostrzeń, częstość antybiotykoterapii, preferencje pacjentów, występowanie duszności oraz skutki uboczne.

OMÓWIENIE

Techniki oddechowe (*airway clearance techniques – ACTs*)

Techniki oczyszczania oskrzeli powinny być stosowane jak najwcześniej po zdiagnozowaniu mukowiscydozy [7]. Tomografia komputerowa (TK) potwierdza, że u jednej trzeciej pacjentów proces chorobowy rozpoczyna się już w trakcie kilku pierwszych miesięcy od narodzin [2,8].

Fizjoterapia oddechowa, prowadzona codziennie, przez całe życie pacjenta, wymaga doskonalenia wiedzy i umiejętności, początkowo przez opiekunów dziecka, a w późniejszym czasie przez samego chorego.

Obecnie dostępnych jest wiele technik oczyszczania dróg oddechowych, a należą do nich:

- tradycyjne techniki drenażowe, wymagające pomocy osób trzecich (drenaż ułożeniowy, drenaż zmodyfikowany, oklepywanie i wstrząsanie klatki piersiowej);
- techniki konwencjonalne bez udziału osób trzecich (technika natężonego wydechu);
- techniki do samodzielnego stosowania, np. aktywny cykl oddechowy, drenaż autogeniczny;
- metody wykorzystujące sprzęt do drenażu drzewa oskrzelowego, wytwarzające dodatnie ciśnienie wydechowe (*positive expiratory pressure – PEP*), np. Pari PEP S System, Pari PEP System I, PEP Mask, wytwarzające dodatnie ciśnienie wydechowe z oscylacją (*oscillating positive expiratory pressure – OPEP*), np. Acapella, Aerobika, RC Cornet, Flutter, Pari O-PEP, Quake, Shaker, oraz wykorzystujące oscylacje klatki piersiowej, np. Simeox [9];
- aktywność fizyczna.

Ponieważ techniki oczyszczania oskrzeli są uciążliwe, czaso- i energochłonne, wymagają też zaangażowania



pacjentów, muszą być dobrane indywidualnie do potrzeb chorego, z uwzględnieniem jego wieku, ewentualnych działań niepożądanych oraz zmian już obecnych w układzie oddechowym [5,10]. Należy również rozważyć, czy skuteczność technik polecanych częściej od pozostałych jest poparta dowodami naukowymi.

Nie istnieją badania dotyczące efektów długoterminowego stosowania technik oczyszczających drogi oddechowe u chorych w porównaniu z grupą kontrolną, u której nie stosowano fizjoterapii oddechowej [11]. Takie badanie byłoby nieetyczne, ponieważ współcześnie fizjoterapia jest uważana za stałą i podstawowy element terapii u pacjentów z mukowiscydozą. Jedynie ze względu na brak bezpośrednich dowodów naukowych świadczących o długotrwałym wpływie technik fizjoterapeutycznych na usuwanie wydzieliny z dróg oddechowych oraz argumenty dotyczące dyskomfortu i czasochłonności niektórych technik, w uzasadnionych przypadkach badacze wykorzystują grupy odniesienia, w których czasowo nie stosuje się fizjoterapii oddechowej [8,12]. Wyniki krótkoterminowych badań dowodzą, że stosowanie technik oczyszczania oskrzeli wpływa na wykrztuszenie większej ilości wydzieliny [11].

Tradycyjne techniki fizjoterapii oddechowej (conventional chest physiotherapy – CCPT)

Do tradycyjnych technik fizjoterapii oddechowej należą: drenaż ułożeniowy, drenaż zmodyfikowany, oklepywanie, wstrząsanie klatki piersiowej, technika natężonego wydechu (*huffing*) oraz kaszel kierowany [5,11,12,13].

Drenaż ułożeniowy z oklepywaniem (postural drainage and percussion – PD&P)

Drenaż ułożeniowy to technika wykorzystująca ułożenie ciała w odniesieniu do siły grawitacji w celu przesunięcia wydzieliny do centralnych oskrzeli. Dodatkowo zastosowanie technik manualnych, takich jak wstrząsanie, wibracja oraz oklepywanie, ma na celu przesunięcie wydzieliny wraz z wydechem [14]. W grupie niemowląt, małych dzieci, a także dzieci niewspółpracujących stosowany jest drenaż ułożeniowy i zmodyfikowany z oklepywaniem, wstrząsaniem, uciskaniem lub wspomaganiami wydechów. Drenaż ułożeniowy jest niewskazany u dzieci z refluksem żołądkowo-przełykowym bez zmian oskrzelowo-płucnych [10], ponieważ technika ta może nasilać epizody refluksu i desaturacji [15,16].

Drenaż zmodyfikowany (modified postural drainage – MPD)

Drenaż zmodyfikowany wykorzystuje poziome ułożenie pacjenta w odniesieniu do podłoża lub poziome ułożenie z głową uniesioną wyżej. Najczęściej stosowany

jest w terapii małych dzieci i/lub pacjentów niewspółpracujących [17].

Kaszel kierowany (specific cough technique – SCT)

Kaszel kierowany ma przypominać efektywny, spontaniczny kaszel lub jego serię. Celem terapii jest zwiększenie kontroli nad odruchem kaszlu oraz zmniejszenie związanego z nim wysiłku fizycznego.

Konwencjonalne techniki oddechowe a inne metody

Przegląd badań naukowych, porównujący konwencjonalne techniki oddechowe z innymi technikami oczyszczania dróg oddechowych na podstawie wyników badań czynnościowych płuc, nie potwierdził ani też nie wykluczył różnic pomiędzy metodami. Różnice dotyczące przebiegu badań uniemożliwiły ich porównanie. Wynikały one z użycia więcej niż jednej metody. Ponadto badania podawały sprzeczne wyniki, np. jedno z nich wykazało istotną statystycznie poprawę wyników nasilonej pierwszosekundowej objętości wydechowej (*forced expiratory volume in one second* – FEV₁) w grupie pacjentów poddanych CCPT w porównaniu z pacjentami leczonymi dodatnim ciśnieniem wydechowym (PEP) [18]. Dane z przeglądu nie są zbieżne z danymi w oryginalnym artykule, który nie wskazuje statystycznej istotności wyników [17]. Drugie z badań wskazywało natomiast istotne statystycznie różnice w wynikach FEV₁ oraz natężonej pojemności życiowej (*forced vital capacity* – FVC) pomiędzy metodą PEP i CCPT, ze wskazaniem przewag terapeutycznych u pacjentów poddanych terapii PEP [19].

Z badań wynika, że pacjenci wolą raczej aktywne formy ACTs, takie jak PEP, uciskanie klatki piersiowej o wysokiej częstotliwości (*high frequency chest compression* – HFCC) i drenaż autogeniczny, niż konwencjonalne metody oczyszczania oskrzeli [18].

Samodzielne techniki fizjoterapii oddechowej

Dzięki wydłużeniu życia pacjentów z mukowiscydozą podczas terapii można wykorzystać metody, które pozwalają na prowadzenie samodzielnej terapii. W terapii oddechowej wraz z rozwojem dzieci techniki pasywne zaczynają być zastępowane aktywnymi, z wykorzystaniem zabaw uatrakcyjniających terapię [14].

Aktywny cykl oddechowy (active cycle of breathing techniques – ACBTs)

Cykl oddechowy służy do mobilizacji i usuwania wydzieliny oskrzelowej. Składa się z oddechu kontrolowanego, ekspansywnych ćwiczeń torakalnych i techniki natężonego wydechu. Metoda jest elastyczna, można ją dostosowywać do potrzeb pacjentów, nie wymaga też pomocy drugiej osoby. Pozycje nie są ograniczone, rehabilitację można wykonywać w siadzie czy też w pozycjach drenażowych [13].



Aktywny cykl oddechowy a inne metody terapeutyczne

W pracach źródłowych poddanych metaanalizie przez Mckoy i wsp. [20] brak wystarczających danych naukowych, które uzasadniałyby większą skuteczność aktywnego cyklu oddechowego w porównaniu z innymi technikami oczyszczania dróg oddechowych. Nie zaobserwowano istotnej różnicy w jakości życia pacjentów, masie płwociny, saturacji, czynności płuc, tolerancji wysiłku czy liczbie zaostrzeń płucnych. W jednym z badań otrzymano niewielkie ograniczenie duszności przy zastosowaniu ACBTs w porównaniu z terapią z wykorzystaniem urządzenia Flutter, gdzie poprawę określono jako umiarkowaną. Warto zauważyć, że większość badań włączonych do przeglądu zawierała badania i obserwacje krótkoterminowe [20].

Drenaż autogeniczny (autogenic drainage – AD)

Podstawy drenażu autogenicznego oparte są na dynamice płynów, dobrej znajomości anatomii i fizjologii układu oddechowego oraz mechanice oddechowej. Celem techniki jest mobilizacja wydzieliny z mniejszych dróg oddechowych do większych za pomocą kontrolowanego wydechowego przepływu powietrza. Pod jego wpływem w drogach oddechowych powstają siły ścinające. Do uzyskania takiego efektu konieczne jest manipulowanie wdechowym i wydechowym przepływem powietrza. Aby jednorodnie wypełnić płuca oraz doprowadzić wydzielinę, prędkość liniowa przepływu powietrza nie może być zbyt wysoka, natomiast podczas wydechu siły ścinające powinny być zlokalizowane w tym samym miejscu co wydzielina. Do lokalizacji wydzieliny wykorzystuje się trzy objawy: osłuchowe, dotykowe i proprioceptywne. Proces oczyszczania dróg oddechowych odbywa się aktywnie lub biernie. W drugim wypadku metoda nosi nazwę drenażu autogenicznego wspomaganego (*assisted autogenic drainage – AAD*). Technika wymaga zmniejszenia oporu dróg oddechowych, a także obniżenia lepkości wydzieliny za pomocą leków lub urządzeń. Drenaż autogeniczny zmniejsza wysiłek wydechowy oraz paradoksalne ruchy oddechowe. Czas trwania drenażu autogenicznego i liczba powtórzeń cykli jest uzależniona od ilości wydzieliny oraz jej lepkości. Drenaż należy wykonywać dokładnie; pacjenci z większym doświadczeniem wykonują drenaż szybciej. Technika ta, dzięki modulacji wzorca oddychania, wpływa na prawidłową ruchomość klatki piersiowej, przyczynia się również do zachowania prawidłowej długości mięśni oddechowych [1,2,7,13].

Drenaż autogeniczny a inne metody terapeutyczne

W badaniu Pryor i wsp. [21] 75 pacjentów przydzielono losowo do pięciu grup terapeutycznych (terapia AD, PEP, ACBT oraz terapia przeprowadzana za pomocą urządzeń Flutter i Cornet). Dwunastomiesięczne

badanie nie wykazało statystycznie istotnych różnic między grupami stosującymi PEP i AD, w pomiarach FEV₁ ($p = 0,35$), Mediana (MD) -0,7 l (95% CI od -1,49 l do 0,09 l). Nie odnotowano także istotnych statystycznie różnic w FEV₁ między grupami poddawany terapii AD i Cornet: MD -0,01 l (95% CI od -1,44 l do 1,42 l) oraz AD i Flutter: MD -0,01 l (95% CI od -1,51 l do 1,49 l).

W kolejnych badaniach Miller i wsp. [22] porównywali działanie AD i ACBT, badając m.in. takie wskaźniki i parametry jak: pojemność życiowa płuc (*vital capacity – VC*), FVC, FEV₁, szczytowy przepływ wydechowy (*peak expiratory flow – PEF*), *forced expiratory flow*_{25,75} (FEF_{25,75}), a także poziom nasycenia tlenem (S_pO₂). W tym 2-dniowym badaniu wzięło udział 18 pacjentów z mukowiscydozą. Wyniki badań wskazują, że obie metody poprawiają wentylację. Nie stwierdzono ogólnych różnic w wynikach testów czynnościowych płuc, jednak większa liczba pacjentów wykazywała poprawę FEF_{25,75} przy zastosowaniu AD, podczas gdy u większej liczby pacjentów uzyskano poprawę FVC przy stosowaniu ACBT. Nie stwierdzono istotnych różnic w masie płwociny, częstości akcji serca ani w średniej wartości S_pO₂. Na podstawie badania stwierdzono, że terapia AD u pacjentów z mukowiscydozą jest tak samo skuteczną formą terapii jak ACBT, z tego też powodu jest skuteczną metodą fizjoterapii domowej.

W badaniu Davidsona i wsp. [23] porównano skuteczność CCPT z AD, badając parametry FEV₁ i FVC, jednak nie odnotowano istotnych statystycznie różnic pod względem FEV₁, MD 1,81 (95% CI od -2,52 l do 6,14 l); FVC, MD 0,39 (95% CI od -3,62 l do 4,40 l). Także praca McIlwaine i wsp. [24] dostarczyła informacji o braku istotnych różnic między tymi metodami pod kątem parametrów FEF_{25,75}, MD -0,42 (95% CI od -5,38 do 4,54). Na podstawie przedstawionych badań można wysunąć wniosek, iż skuteczność drenażu autogenicznego jest porównywalna z innymi terapiami. Uczestnicy badań ocenili, że ze względu na większą swobodę i niezależność jest to lepsza technika od drenażu ułożeniowego z oklepywaniem [25].

Techniki wykorzystujące sprzęt do drenażu

Osoby z mukowiscydozą, aby usprawnić usuwanie wydzieliny z dróg oddechowych, wykonują techniki oczyszczania dróg oddechowych co najmniej raz dziennie. Do tego celu służą również techniki wykorzystujące sprzęt. Pozwalają one na samodzielność u dorosłych pacjentów. Mogą z nich także korzystać dzieci spełniające odpowiednie kryterium wieku i/lub osiągnięte dojrzałość pozwalającą na współpracę z rodzicem i terapeutą.

Do technik wykorzystujących sprzęt zalicza się technikę podwyższonego ciśnienia wydechowego oraz techniki wytwarzające oscylację. Oscylacja wewnątrz dróg oddechowych może być generowana zarówno



przez urządzenie doustne, jak i przez zewnętrzną oscylację ścian klatki piersiowej za pomocą kamizelki. Doustne urządzenia wytwarzające oscylację generują również podwyższone ciśnienie wydechowe; wyjątek stanowi urządzenie Simeox, wytwarzające serię bardzo krótkich podciśnień za pomocą bodźca wibracyjnego i pneumatycznego, wpływając na drzewo oskrzelowe [26].

Technika podwyższonego ciśnienia wydechowego (PEP)

Technika została opracowana w Danii pod koniec lat 80. Przy jej stosowaniu wykorzystuje się urządzenie złożone z ustnika lub maski, rurki z zaworem zwrotnym oraz systemu zastawek stawiających opór wydechanemu powietrzu. Do pomiaru osiągniętego ciśnienia wydechowego stosuje się manometr; jest on początkowo używany do ustalenia optymalnego oporu. Zastawki dobierane są indywidualnie do każdego pacjenta, tak aby otrzymać ciśnienie 10–20 cm H₂O. Cykl obejmuje oddychanie przeciwko oporowi wydechowemu, co ma tymczasowo zwiększyć czynnościową pojemność zalegającą płuc (*functional residual capacity* – FRC) i objętość oddechową płuc (*tidal volume* – TV), oraz techniki mobilizacji i usuwania wydzieliny – technikę natężonego wydechu, w trakcie których nie wykorzystuje się urządzeń. Ważne jest właściwe poinstruowanie pacjentów: wdech powinien być spokojny, a wydech nieznacznie aktywny. Należy zwrócić uwagę, że przy stosowaniu ustnika podczas wydechów istnieje ryzyko przecieku powietrza przez nos. Pacjenci muszą nauczyć się kompensować to zjawisko [13]. Technika PEP jest stosowana u niemowląt i małych dzieci mimo braku dowodów naukowych potwierdzających jej skuteczność w tej grupie.

Wśród zgłaszanych działań niepożądanych u niemowląt występował refluks żołądkowo-przełykowy, częściej niż w grupie dzieci objętych konwencjonalną formą rehabilitacji oddechowej [27]. Stosowanie dodatniego ciśnienia wydechowego jest również możliwe podczas inhalacji. Zaobserwowano istotną statystycznie poprawę MEF₂₅ (*maximal expiratory flow*) w krótkofalowym badaniu [13]. Przeciwwskazaniami do stosowania tej metody są: odma opłucnowa, masywne krwiopłucie, tkliwość powłok brzusznych u małych dzieci, zapalenie zatok, krwawienie z nosa oraz infekcja ucha [13].

Techniki oczyszczania dróg oddechowych a terapia PEP

Wyniki metaanalizy dotyczące wpływu terapii PEP i porównania jej ze skutkami innych technik oczyszczania dróg oddechowych wskazują na znaczną redukcję zaostrzeń płucnych u osób stosujących PEP w porównaniu z pacjentami stosującymi oscylację ściany klatki piersiowej o wysokiej częstotliwości (*high-frequency chest wall oscillation* – HFCWO); w grupie stosującej HFCWO wystąpiło również znacznie więcej zdarzeń niepożądanych, tj. nasilony kaszel, infekcja

klatki piersiowej, krwiopłucie, obniżona czynność płuc i ból w klatce piersiowej, niż w grupie stosującej PEP [28].

Badanie McIlwaine i wsp. [29], porównujące terapię z wykorzystaniem PEP i HFCWO, nie wykazało istotnych statystycznie różnic w czynności płuc oraz jakości życia pacjentów. Istotne statystycznie wyniki obejmowały różnice w liczbie zaostrzeń, które były mniej liczne w grupie pacjentów korzystających z techniki dodatniego ciśnienia wydechowego. Badania donoszą, że techniki PEP istotnie lepiej wpływają na poprawę parametrów FEV₁ oraz FVC w porównaniu z konwencjonalnym drenażem ułożeniowym i oklepywaniem [19]. Grupa pacjentów stosująca terapię PEP miała statystycznie lepsze wyniki. W innym badaniu autorzy porównywali urządzenie Flutter i terapię PEP w obserwacji rocznej. Wykazano większy spadek wartości FVC i większą liczbę hospitalizacji u pacjentów leczonych techniką dodatniego ciśnienia wydechowego z użyciem fluttera [30].

Techniki dodatniego ciśnienia wydechowego z oscylacją

Flutter

Jest to plastikowe urządzenie w kształcie stożka, wewnątrz którego znajduje się metalowa kulka zamknięta za pomocą perforowanej pokrywy. Kulka tworzy opór oraz generuje powtarzające się zmiany przepływu powietrza wydechowego, tworząc wewnętrzne drgania w drzewie tchawiczno-oskrzelowym. Dodatnie ciśnienie wydechowe zapobiega zamknięciu oskrzeli oraz ułatwia mobilizację wydzieliny, którą można ewakuować za pomocą natężonego wydechu lub kaszlu. Urządzenie generuje dodatnie ciśnienie wydechowe w zakresie 18–35 cm H₂O. Częstotliwość i amplituda oscylacji, a także dodatnie ciśnienie wytworzone w urządzeniu, zależą od kąta ustawienia urządzenia podczas wydechu, zatem są zależne od grawitacji. Częstotliwość i czas trwania każdej sesji należy dostosować do potrzeb pacjenta. Pacjent poinstruowany przez fizjoterapeutę może samodzielnie wykonywać rehabilitację.

Cornet

To plastikowa tuba, wewnątrz której znajduje się gumowa taśma przymocowana do ustnika. Wydech powoduje uginanie się taśmy, która chwilowo utrudnia przepływ powietrza, tworząc oscylacje oraz dodatnie ciśnienie wydechowe. Ustawienia można regulować tak, aby były optymalne dla pacjenta. Przy obracaniu tuby następuje zmiana oporu, który dostosowuje oscylację i średnie ciśnienie [31,32].

Shaker

Urządzenie ma budowę podobną do fluttera – metalowa rurka znajduje się w okrągłym stożku, natomiast osoba obsługująca urządzenie ma możliwość ustawie-



nia ustnika. Kąt, pod jakim trzymane jest urządzenie, wpływa na amplitudę i częstotliwość drgań [13].

Acapella

W urządzeniu Acapella do wytworzenia oscylacji przepływającego powietrza wykorzystuje się magnes oraz przeciwwagę. Działanie urządzenia jest niezależne od siły grawitacji. Za pomocą pierścienia, umieszczonego od spodu obudowy, możliwa jest 5-stopniowa regulacja oporu i częstotliwości [13,32,33]. Dostępne są następujące rodzaje urządzeń: Acapella DH, Acapella DM, Acapella Choice, Acapella Duet. W Polsce dostępne są wersje Choice oraz Duet. Obydwa modele są łatwe do rozłożenia w celu umycia i dezynfekcji oraz do ponownego złożenia.

Aerobika

Urządzenie wytwarza dodatnie ciśnienie wydechowe oraz oscylacje za pomocą ruchomej klapki, uruchamianej przez powolny, równomierny wydech [13]. Aerobika posiada 5 ustawień, utrzymuje stałą amplitudę ciśnienia w różnych ustawieniach i – w porównaniu z innymi badanymi urządzeniami (Acapella, RC Cornet, Flutter) – wytwarza najwyższą średnią amplitudę ciśnienia przy średnich i wysokich konfiguracjach [33].

Zarówno Aerobika, jak i Acapella DH praktycznie nie mają amplitudy przepływu na niskim poziomie ustawienia urządzenia. W przypadku tych urządzeń większy przepływ wydechowy powoduje większą amplitudę oscylacji powietrza [25]. Średnie dodatnie ciśnienie wydechowe dla urządzeń Aerobika i Acapella DH wynosi około 20 cm H₂O. Acapella charakteryzuje się wyższą średnią częstotliwością oscylacji, ale niższą średnią amplitudą oscylacji [34].

Porównanie urządzeń wytwarzających oscylacje

Urządzenia wytwarzające oscylacje w drogach oddechowych różnią się od siebie. Część z nich jest zależna, a część niezależna od przepływu powietrza, czego dowiedziano na podstawie przeprowadzonych badań. Porównanie pracy urządzeń wytwarzających dodatnie ciśnienie wydechowe, takich jak: Flutter, PEP S System, Aerobika i Acapella Choice [35], wykazało, że Flutter wytwarzał wyższe częstotliwości drgań we wszystkich ustawieniach oporu, chociaż częstość oscylacji zmniejszała się wraz ze wzrostem przepływów, a wraz ze wzrostem oporu zmniejszeniu ulegała amplituda dodatniego ciśnienia wydechowego. Podczas stosowania urządzenia Aerobika otrzymano najwyższy całkowity szczyt dodatniego ciśnienia wydechowego przy średnim i wysokim oporze, a stosowanie PEP S System wiązało się z najniższym całkowitym szczytem dodatniego ciśnienia wydechowego przy niskim i średnim oporze. W przypadku urządzenia Acapella Choice zwiększenie przepływu powietrza nie powoduje

zwiększenia szczytowego dodatniego ciśnienia wydechowego ani amplitudy dodatniego ciśnienia wydechowego. Również przy stałym przepływie wzrastający opór nie zwiększa średniego dodatniego ciśnienia wydechowego jak w pozostałych urządzeniach [35].

Kolejne ciekawe badanie porównuje pracę urządzeń niezależnych od grawitacji (Flutter, Gelomuc, Pari O-PEP, Shaker Medic Plus) z urządzeniami niezależnymi od ustawienia (Acapella Choice i Aerobika) [36]. W porównywanych urządzeniach zanotowano istotne różnice dotyczące wzrostu oporu, spowodowane zmniejszeniem oscylacji wszystkich sprzętów. W przypadku urządzenia Aerobika oscylacja rosła i pozostawała na stałym poziomie dla najwyższego oporu. Przy niskich ustawieniach oporu urządzenie Shaker dało mniejszą liczbę pomyślnych testów niż inne urządzenia grawitacyjne. Wszystkie urządzenia grawitacyjne miały doskonałą charakterystykę działania przy średnich i wysokich ustawieniach oporu w porównaniu z urządzeniami niezależnymi od ustawienia [36].

W badaniu Pryor i wsp. [21] – dotyczącym skuteczności terapii ACBT, AD, z zastosowaniem urządzeń Cornet, Flutter oraz terapii PEP w zakresie parametrów FEV₁, wydolności wysiłkowej i jakości życia pacjentów z mukowiscydozą – wykazano, że badane wartości nie różnicowały pacjentów leczonych z użyciem poszczególnych technik rehabilitacji oddechowej.

Oscylacja ściany klatki piersiowej o wysokiej częstotliwości (HFCWO)

To technika oczyszczania dróg oddechowych, opracowana w USA w latach 80. przez Warrena Warwicka. Polega na użyciu zewnętrznej, nadmuchiwanej kamizelki, która zakrywa klatkę piersiową i tworzy zewnętrzne ciśnienie w zakresie 5–10 cm H₂O. Kamizelka połączona jest za pomocą węży z kompresorem generującym impulsy powietrzne. Generator przepuszcza powietrze przez węże, co powoduje, że kamizelka szybko się napęcznieje i opróżnia, wywołując drgania klatki piersiowej o częstotliwościach 5–25 Hz. Terapia powinna trwać około 20–30 minut, z przerwami co 5 minut na odksztuszenie śluzu. Badanie McIlwaine i wsp. [27] wykazało, że kamizelka pod ciśnieniem 5–10 cm H₂O, przylegająca do ściany klatki piersiowej, zmniejsza objętość wydechową o 10–50%. Postawiono hipotezę, że HFCWO co prawda umożliwia mobilizację śluzu, jednak nie wpływa na poprawę mechanizmu wentylacji zablokowanych obszarów płuc. Ograniczeniem tej techniki jest nieustabilizowany uraz głowy oraz szyi.

Oscylacja klatki piersiowej o wysokiej częstotliwości a inne metody terapeutyczne

Systematyczny przegląd badań nad urządzeniami wytwarzającymi oscylację wewnątrz drzewa oddechowe-



go oraz zewnętrznie, przez ściany klatki piersiowej, objął 76 prac, z których 35 spełniło kryterium włączenia. Najczęściej mierzonym parametrem był FEV₁. W badaniach wykazano poprawę wyników po terapii; przegląd nie wykazał natomiast istotnych różnic między urządzeniami oscylacyjnymi i innymi technikami. Badania, które wskazywały na możliwy wpływ urządzenia na ilość i wagę płwociny, były narażone na błąd wynikający z mieszania się płwociny ze śliną, jak również na ryzyko połknięcia płwociny przez pacjentów, co mogło zaburzać prawidłowy pomiar [37]. Jedno badanie wskazało PEP jako technikę lepszą od HFCWO ze względu na liczbę zaostrzeń oraz antybiotykoterapię [29], inna praca, porównująca wyniki FEV₁ i FVC, wskazała technikę ACB jako lepszą od HFCWO [38]. Także kolejne badanie wskazuje, że pacjenci preferują standardowe techniki fizjoterapii oddechowej, nie zaś HFCWO [39]. W badaniu tym wzięto również pod uwagę masę wilgotną płwociny, spirometrię i saturację tlenem. Znacznie więcej płwociny zostało wykrztuszone podczas pojedynczej sesji ACTs niż przy zastosowaniu HFCWO. Po żadnej terapii nie zaobserwowano jednak statystycznie istotnej zmiany w FEV₁ w porównaniu z wartością wyjściową.

Simeox PhysioAssist

Jest to nowe urządzenie dla pacjentów z mukowiscydozą, przewlekłą obturacyjną chorobą płuc (POCHP) oraz rozstrzeniemi oskrzeli. Podczas wydechu generuje serię krótkich podciśnień o regulowanej stałej objętości i częstotliwości 6 lub 12 Hz. Ma to na celu rozrzedzenie i przesunięcie wydzieliny z dystalnych dróg oddechowych do centralnych oskrzeli przez modyfikację lepkości i elastyczności śluzu. Urządzenie jest bezpieczne, a terapia dobrze tolerowana przez pacjenta. W badaniach Walickiej-Serzysko i wsp. [26] w jednej z grup pacjenci, oprócz terapii oczyszczania dróg oddechowych (AD i OPEP), stosowali także Simeox. We wszystkich badanych grupach parametry spirometryczne uległy poprawie, natomiast w grupie stosującej Simeox uzyskano poprawę wyników maksymalnego przepływu wydechowego przy 25% natężonej pojemności życiowej (MEF₂₅). Pacjenci byli hospitalizowani z powodu zaostrzenia choroby i wymagali antybiotykoterapii. Według instrukcji podanej przez producenta urządzenie mogą stosować dzieci powyżej 8. roku życia.

Połączenie technik oddechowych z terapią wspomagającą

W terapii pacjentów z mukowiscydozą powszechne jest łączenie ACTs z inhalacjami. Wyniki badań dotyczące wpływu takiego postępowania na rozszerzenie oskrzeli, duszność, kaszel i produkcję śluzu są jednak sprzeczne [40]. Łączenie terapii PEP z terapią inhalacyjną (hipertoniczny lub izotoniczny roztwór soli) jest bardzo często stosowane przez fizjoterapeutów. Niektórzy łączą

terapię inhalacyjną z pozycjonowaniem i technikami oddechowymi, takimi jak ACB lub AD. Brak jednak badań, które dostarczyłyby wystarczających danych o skutkach łączenia tych terapii, zatem nie można wskazać konkretnych zaleceń co do postępowania terapeutycznego [7]. Poniżej przedstawiono formy farmakoterapii stosowane w połączeniu z technikami oddechowymi.

Inhalacja hipertonicznym roztworem soli fizjologicznej

Zaleca się wykonanie fizjoterapii oddechowej po inhalacji hipertonicznym roztworem NaCl, poprzedzonej podaniem leków rozszerzających oskrzela. Ze względu na krótkie działanie hipertonicznego roztworu NaCl można też prowadzić ACTs naprzemiennie z inhalacją [10,18]. W przeglądzie systematycznym Elkinsa i Dentice [40] skupiono się na określeniu, czy czas inhalacji hipertonicznym roztworem soli fizjologicznej (min. 3%) ma wpływ na stan kliniczny osób z mukowiscydozą. Nie odnotowano statystycznie istotnych różnic dla FEV₁ w zależności od schematu przeprowadzania zabiegów, tj. czy były wykonywane 10 minut po inhalacji, czy po 6-godzinnym odstępie. Wydolność była o 10–20 mm niższa na skali 100 mm, gdy inhalację hipertoniczną solą fizjologiczną stosowano po wykonaniu ACTs, w przeciwieństwie do nebulizacji przed lub w trakcie zabiegu. Nie zaobserwowano żadnych istotnych statystycznie różnic w masie mokrej płwociny ani odczuwaniu duszności w przypadku, gdy inhalacja hipertoniczną solą fizjologiczną była wykonywana przed lub w czasie ACTs. Jednocześnie badani odczuwali większy komfort i zadowolenie, gdy inhalacja była wykonywana przed lub w trakcie ACTs.

W związku z brakiem badań porównujących skuteczność inhalacji porannej i wieczornej, o porze zabiegu powinny decydować czynniki indywidualne, np. wygoda, nasilenie kaszlu, duszności. Jeśli pacjent ma napięty grafik poranny, wieczorna inhalacja może okazać się wygodniejsza. Odwrotnie, jeśli po wieczornej inhalacji kaszel ulega nasileniu lub występują zaburzenia snu, poranne zabiegi mogą być lepiej tolerowane [40].

Inhalacja dornazą alfa

Dornaza alfa to rekombinowane białko ludzkiej deoksyrybonukleazy-1, stosowane u pacjentów z FVC > 40% normy. Ma za zadanie hydrolizować zewnątrzkomórkowe DNA zawarte w płwocinie, zmniejszając również jej lepkość. Według polskich zaleceń ACTs powinny odbyć się przed podaniem leku i/lub 2 godziny po jego przyjęciu [10]. Minimalny czas przerwy po wykonaniu inhalacji wynosi 30 minut, w tym czasie pozostały w płucach enzym oddziałuje na wydzielinę [13].

Metaanaliza dostępnych danych wykazała, że w przypadku inhalacji zarówno przed, jak i po zastosowaniu



ACTs wartości FEV₁ nie uległy istotnym zmianom. Podobnie różnice FVC i oceny jakości życia nie były istotne statystycznie [41]. Istotne zmiany zaobserwowano w przypadku wskaźników natężonego przepływu wydechowego FEF_{25,50,75}. Były one na znacznie lepszym poziomie w przypadku inhalacji dornazą alfa przed wykonaniem ACTs, co może świadczyć o dodatnim wpływie takiego postępowania terapeutycznego na przepływ powietrza w drobnych oskrzelach [42,43,44]. Należy jednak pamiętać, że FEF₂₅ to wysoce zmienny wskaźnik u zdrowych osób dorosłych [45] i ma słabą powtarzalność u dzieci oraz młodzieży z mukowiscydozą [46]. Pora dnia inhalacji nie ma wpływu na czynność płuc ani nasilenie objawów, jednak inhalacja tuż przed snem nie jest zalecana ze względu na ryzyko zmniejszenia efektu terapeutycznego przy braku możliwości aktywnego odkrztuszenia plwociny. Istnieją również obawy dotyczące skutków ubocznych nocnego kaszlu i pogorszenia jakości snu. Nie zostało to jednak poparte badaniami [42,44].

Inhalacja leków rozszerzających oskrzela, leków przeciwzapalnych oraz antybiotyków wziewnych

Leki rozszerzające oskrzela mają za zadanie leczyć lub zapobiegać zwężeniu oskrzeli. Efekt działania leku wziewnego zależy od tego, w jakim stopniu dociera on do celu. Inhalacja lekiem rozszerzającym oskrzela powinna poprzedzać aktywność fizyczną, terapię dróg oddechowych czy inhalację innego leku lub hipertonicznego roztworu NaCl [18]. Po podaniu leku rozszerzającego oskrzela można również wykonać ACTs, a następnie inhalację z antybiotyku wziewnego lub hipertonicznego roztworu NaCl.

Do antybiotykoterapii należy stosować nebulizatory oraz przeznaczone do tego filtry lub usuwać powietrze wydechowe z pomieszczenia [10]. Istotne, aby lek o działaniu przeciwdrobnoustrojowym dotarł jak najbliżej miejsca docelowego, dlatego zaleca się wykonanie ACTs przed inhalacją. Lek działa tam, gdzie został zdeponowany. U pacjentów z dużymi ilościami wydzieliny aerol osadza się na jej powierzchni i większość leku zostaje natychmiast ewakuowana z wydechem. Jeśli to możliwe, inhalację hipertoniczną solą fizjologiczną należy przeprowadzać w przerwach pomiędzy ACTs, aby systematycznie wpływać na coraz głębiej zalegające warstwy śluzu. Inhalację dornazą alfa lub lekami przeciwzapalnymi należy wykonywać po terapii udrażniania dróg oddechowych [14].

Rola aktywności fizycznej w leczeniu pacjentów z mukowiscydozą

Aktywność fizyczna i ćwiczenia aerobowe są zalecane jako terapia wspomagająca w oczyszczaniu dróg oddechowych. Mogą poprawić kondycję, zdrowie psychospołeczne, a także podnieść jakość życia pacjentów z mukowiscydozą. Aktywność fizyczną niewątpliwie należy promować wśród tych pacjentów i wdrażać

różne jej formy, dostosowane do płci oraz wieku, w celu utrzymania dobrego samopoczucia, a także zapobiegania pogorszeniu ogólnej wydolności i sprawności organizmu [3]. Aktywność fizyczna oraz ćwiczenia mogą spowolnić tempo pogarszania się funkcji płuc, przyczynić się do wzrostu przeżycia [47], zapobiegać depresji [48], a także wpływać na poprawę kondycji emocjonalno-społecznej [49]. Natomiast brak aktywności fizycznej zwiększa ryzyko zaburzeń układu krwionośnego i pokarmowego [50,51,52].

Większość opisanych w badaniach programów uwzględnia aktywność aerobową od umiarkowanej do wysokiej intensywności treningu (na ogół 60–80% tętna maksymalnego) i/lub trening oporowy [53]. Programy składają się również z ćwiczeń aerobowych łączonych z beztlenowymi [54]. Obecnie oprócz standardowych form aktywności fizycznej, tj. popularnych sportów, tradycyjnych zajęć sportowych i ćwiczeń beztlenowych, pacjenci mogą korzystać z programów wykorzystujących gry wideo, np. zajęć Wii Sports, Microsoft Xbox z urządzeniem Kinect [55], czy też platformy Nintendo Wii™ [56]. Interaktywne gry wideo generują odpowiedź tętna podobną do wymaganej podczas tradycyjnego treningu pacjentów z mukowiscydozą [57]. Na podstawie przeglądu literatury uwzględniającego 30 prac źródłowych można wskazać korzyści wynikające z aktywności fizycznej pacjentów z mukowiscydozą. Odnotowano poprawę w parametrach FEV₁, wzrost siły mięśniowej, polepszenie składu ciała, jakości życia oraz zmianę innych wskaźników wydolności wysiłkowej. Jednak na podstawie dostępnych dowodów nie można obecnie sformułować jednoznacznych zaleceń dotyczących treningu wysiłkowego w przypadku mukowiscydozy, głównie ze względu na nieliczną grupę badanych i niską lub umiarkowaną jakość metodologiczną analizowanych badań. W pracach porównywano grupę wykonującą w różnych konfiguracjach trening tlenowy oraz beztlenowy, niezależnie lub w połączeniu z ćwiczeniami fizycznymi, siłowymi lub wytrzymałościowymi, z grupą kontrolną [58].

PODSUMOWANIE

W bieżącym przeglądzie literatury, na podstawie wyników czynnościowych badań płuc, wykazano brak różnic pomiędzy konwencjonalnymi technikami oddechowymi a pozostałymi metodami. Z badań wynika, że pacjenci wolą aktywne formy rehabilitacji oddechowej niż konwencjonalne techniki rehabilitacji. Brak wystarczających dowodów naukowych, aby określić przewagę technik do samodzielnego stosowania (ACB, AD) nad innymi. Wyniki badań wskazują jednak na przewagę terapii PEP nad HFCWO, urządzenia Flutter oraz AD. Pacjenci przedkładają standardowo stosowane przez nich techniki rehabilitacji oddechowej nad HFCWO. Dowody naukowe sugerują przewagę tech-



nik ACB i PEP nad HFCWO. W celu zwiększenia skuteczności dornazy alfa, leków przeciwzapalnych i przeciwbakteryjnych inhalacje należy wykonywać po udrożnieniu drzewa oskrzelowego. Rehabilitacja oddechowa powinna być wykonana po 2 godzinach od inhalacji dornazą alfa. Aktywność fizyczna i ćwiczenia aerobowe stanowią ważny element rehabilitacji oddechowej, ponieważ wpływają na oczyszczanie dróg oddechowych. W badaniach naukowych przedstawione są programy rehabilitacyjne, natomiast brak jednoznacznych wytycznych do prowadzenia zajęć. Aby zachęcić młodzież do aktywności fizycznej, w rehabilitacji można wykorzystać gry komputerowe. Ograniczenia prac wynikają m.in. z małej liczebności badanych grup, mnogości technik, niskiej jakości metodologicznej, a także krótkoterminowo prowadzonych badań. Czynniki te ograniczają możliwość wyciągnięcia prostych i bezpośrednich wniosków z aktualnego przeglądu wiedzy w tym zakresie.

WNIOSKI

Ogólne wnioski płynące z bieżącego przeglądu literatury postanowiliśmy przedstawić w formie praktycznej – zaleceń dla fizjoterapeutów oraz rodziców pacjentów z mukowiscydozą. Sądzymy, że taka forma wnioskowania jest najbardziej użyteczna. Z jednej strony umożli-

wia optymalizację efektów terapeutycznych osiągniętych przez pacjentów, z drugiej daje nadzieję na bardziej przejrzyste raportowanie przez badaczy skuteczności stosowanych technik.

1. Zalecenia dla rodziców

Fizjoterapia oddechowa powinna być jak najszybciej wprowadzona i stosowana codziennie, najpierw przez opiekunów, następnie samodzielnie przez dzieci. Niezbędne jest stałe zdobywanie wiedzy na temat metod rehabilitacji oddechowej oraz doskonalenie umiejętności ich stosowania. Wykorzystując zabawę i ciekawość dzieci, należy wprowadzać aktywne formy rehabilitacji oddechowej u małych pacjentów.

2. Zalecenia dla fizjoterapeutów

Metody fizjoterapeutyczne należy dostosować do stanu klinicznego pacjenta, wieku, osobistych preferencji, zaawansowania choroby i nadaktywności oskrzeli. Ważnymi czynnikami, które mają wpływ na sumienne przestrzeganie zaleceń, są przekonania pacjenta na temat terapii, motywacja oraz czas potrzebny do wykonania zalecanej rehabilitacji. Do wyboru odpowiedniej metody niezbędna jest szeroka wiedza na temat dostępnych technik fizjoterapii oddechowej, znajomość metodyki terapii oraz badań potwierdzających ich skuteczność. Konieczna jest również znajomość działań niepożądanych i przeciwwskazań.

Author's contribution

Study design – O. Kuna

Data collection – K. Stachura

Manuscript preparation – O. Kuna, K. Stachura, P. Niemiec

Literature research – O. Kuna, K. Stachura

Final approval of the version to be published – P. Niemiec

PIŚMIENNICTWO

1. Brown S.D., White R., Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *JAAPA* 2017; 30(5): 23–27, doi: 10.1097/01.JAA.0000515540.36581.92.
2. Elborn J.S. Cystic fibrosis. *Lancet* 2016; 388(10059): 2519–2531, doi: 10.1016/S0140-6736(16)00576-6.
3. Flume P.A., Robinson K.A., O'Sullivan B.P., Finder J.D., Vender R.L., Willey-Courand D.B. i wsp. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: Airway clearance therapies. *Respir. Care* 2009; 54(4): 522–537.
4. Daniels T. Physiotherapeutic management strategies for the treatment of cystic fibrosis in adults. *J. Multidiscip. Healthc.* 2010; 3: 201–212, doi: 10.2147/JMDH.S8878.
5. Rand S., Hill L., Prasad S.A. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatr. Respir. Rev.* 2013; 14(4): 263–269, doi: 10.1016/j.prrv.2012.08.006.
6. Holland A.E., Button B.M. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia: Knowledge and acceptance of the Consensus Statement recommendations. *Respirology* 2013; 18(4): 652–656, doi: 10.1111/resp.12032.
7. Button B.M., Wilson C., Dentice R., Cox N.S., Middleton A., Tannenbaum E. i wsp. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology* 2016; 21(4): 656–667, doi: 10.1111/resp.12764.
8. Stoltz D.A., Meyerholz D.K., Welsh M.J. Origins of cystic fibrosis lung disease. *N. Engl. J. Med.* 2015; 372(4): 363, doi: 10.1056/NEJMra1300109.
9. Wilson L.M., Morrison L., Robinson K.A. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane systematic reviews. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2019; 1(1): CD011231, doi: 10.1002/14651858.CD011231.
10. Walkowiak J., Pogorzelski A., Sands D., Skoprupa W., Milanowski A., Nowakowska A. i wsp. Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy: zalecenia Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy 2009 Poznań – Warszawa – Rzeszów. *Stand. Med. Pediatr.* 2009; 6: 352–378.
11. Warnock L., Gates A., van der Schans C.P. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2013; (9): CD001401, doi: 10.1002/14651858.CD001401.pub2.
12. Warnock L., Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2015; 2015(12): CD001401, doi: 10.1002/14651858.CD001401.pub3.
13. Physiotherapy for people with cystic fibrosis: from infant to adult [pdf]. 6th ed. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis 2019. Dostępny w internecie: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/allied-health-professionals/IPG%20CF_Blue%20Booklet_6th%20edition%202019.pdf [dostęp: 17.01.2023].



14. Rowbotham N.J., Daniels T.E. Airway clearance and exercise for people with cystic fibrosis: Balancing longevity with life. *Pediatr. Pulmonol.* 2022; 57(S1): S50–S59, doi: 10.1002/ppul.25734.
15. Button B.M., Heine R.G., Catto-Smith A.G., Phelan P.D., Olinsky A. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* 1997; 76(2): 148–150, doi: 10.1136/adc.76.2.148.
16. Giles D.R., Wagener J.S., Accurso F.J., Butler-Simon N. Short-term effects of postural drainage with clapping vs autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1995; 108(4): 952–954, doi: 10.1378/chest.108.4.952.
17. Tyrrell J.C., Hiller E.J., Martin J. Face mask physiotherapy in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* 1986; 61(6): 598–600, doi: 10.1136/adc.61.6.598.
18. Main E., Prasad A., van der Schans C.P. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2005; 2005(1): CD002011, doi: 10.1002/14651858.CD002011.pub2.
19. Button B., Herbert R., Maher C. Positive expiratory pressure therapy better maintains pulmonary function than postural drainage and percussion in patients with cystic fibrosis. *Aust. J. Physiother.* 1998; 44(4): 285–286.
20. Mckoy N.A., Wilson L.M., Saldanha I.J., Odelola O.A., Robinson K.A. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2016; 7(7): CD007862, doi: 10.1002/14651858.CD007862.pub4.
21. Pryor J.A., Tannenbaum E., Scott S.F., Burgess J., Cramer D., Gyi K. i wsp. Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2010; 9(3): 187–192, doi: 10.1016/j.jcf.2010.01.004.
22. Miller S., Hall D.O., Clayton C.B., Nelson R. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. *Thorax* 1995; 50(2): 165–169, doi: 10.1136/thx.50.2.165.
23. Davidson A.G.F., McIlwaine P.M., Wong T.K., Nakielna E.M., Pirie G.E. Physiotherapy in cystic fibrosis: A comparative trial of positive expiratory pressure, autogenic drainage and conventional percussion and drainage techniques. *Pediatr. Pulmonol.* 1988; 5(Suppl 2): 137.
24. McIlwaine M., Wong L.T., Chilvers M., Davidson G.F. Long-term comparative trial of two different physiotherapy techniques; postural drainage with percussion and autogenic drainage, in the treatment of cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2010; 45(11): 1064–1069, doi: 10.1002/ppul.21247.
25. McCormack P., Burnham P., Southern K.W. Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2017; 10(10): CD009595, doi: 10.1002/14651858.CD009595.pub2.
26. Walicka-Serzysko K., Postek M., Jeneralska N., Cichocka A., Milczewska J., Sands D. The effects of the addition of a new airway clearance device to chest physiotherapy in children with cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *J. Mother Child* 2021; 24(3): 16–24, doi: 10.34763/jmother-andchild.20202403.2013.d-20-00008.
27. McIlwaine M., Button B., Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2015; (6): CD003147, doi: 10.1002/14651858.CD003147.pub4.
28. McIlwaine M., Button B., Nevitt S.J. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2019; 2019(11): CD003147, doi: 10.1002/14651858.CD003147.pub5.
29. McIlwaine M.P., Alarie N., Davidson G.F., Lands L.C., Ratjen F., Milner R. i wsp. Long-term multicentre randomised controlled study of high frequency chest wall oscillation versus positive expiratory pressure mask in cystic fibrosis. *Thorax* 2013; 68(8): 746–751, doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-202915.
30. McIlwaine P.M., Wong L.T., Peacock D., Davidson A.G. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 2001; 138(6): 845–850, doi: 10.1067/mpd.2001.114017.
31. Cabillie M., Gouilly P., Reyckler G. Manual airway clearance techniques in adults and adolescents: What level of evidence? [Article in French] *Rev. Mal. Respir.* 2018; 35(5): 495–520, doi: 10.1016/j.rmr.2015.12.004.
32. Van Fleet H., Dunn D.K., McNinch N.L., Volsko T.A. Evaluation of functional characteristics of 4 oscillatory positive pressure devices in a simulated cystic fibrosis model. *Respir. Care* 2017; 62(4): 451–458, doi: 10.4187/respcare.04570.
33. Demchuk A.M., Chatburn R.L. Performance characteristics of positive expiratory pressure devices. *Respir. Care* 2021; 66(3): 482–493, doi: 10.4187/respcare.08150.
34. Ward N., Ward B., Stiller K., Kenyon A., Holland A.E. Development of a device to measure adherence and pressure characteristics of positive expiratory pressure therapies used by adults with cystic fibrosis. *Physiother. Theory Pract.* 2022; 38(10): 1469–1477, doi: 10.1080/09593985.2020.1858465.
35. Franks L.J., Walsh J.R., Hall K., Jacuinde G., Yerkovich S., Morris N.R. Comparing the performance characteristics of different positive expiratory pressure devices. *Respir. Care* 2019; 64(4): 434–444, doi: 10.4187/respcare.06410.
36. Poncin W., Reyckler G., Liistro M., Liistro G. Comparison of 6 oscillatory positive expiratory pressure devices during active expiratory flow. *Respir. Care* 2020; 65(4): 492–499, doi: 10.4187/respcare.07271.
37. Morrison L., Innes S. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2017; 5(5): CD006842, doi: 10.1002/14651858.CD006842.pub4.
38. Phillips G.E., Pike S.E., Jaffé A., Bush A. Comparison of active cycle of breathing and high-frequency oscillation jacket in children with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2004; 37(1): 71–75, doi: 10.1002/ppul.10358.
39. Osman L.P., Roughton M., Hodson M.E., Pryor J.A. Short-term comparative study of high frequency chest wall oscillation and European airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 2010; 65(3): 196–200, doi: 10.1136/thx.2008.111492.
40. Elkins M., Dentice R. Timing of hypertonic saline inhalation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2016; 2016(12): CD008816, doi: 10.1002/14651858.CD008816.pub3.
41. Dentice R., Elkins M. Timing of dornase alfa inhalation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2018; 11(11): CD007923, doi: 10.1002/14651858.CD007923.pub5.
42. van der Giessen L.J., de Jongste J.C., Gosselink R., Hop W.C., Tiddens H.A. RhDNase before airway clearance therapy improves airway patency in children with CF. *Pediatr. Pulmonol.* 2007; 42(7): 624–630, doi: 10.1002/ppul.20636.
43. Anderson P., Morton J. Evaluation of two different timings of Pulmozyme nebulisation in relation to chest physiotherapy in children with Cystic Fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2009; 8(Suppl. 2): S74, doi: 10.1016/S1569-1993(09)60294-0.
44. van der Giessen L.J., Gosselink R., Hop W.C., Tiddens H.A. Recombinant human DNase nebulisation in children with cystic fibrosis: before bedtime or after waking up? *Eur. Respir. J.* 2007; 30(4): 763–768, doi: 10.1183/09031936.00031107.
45. Pellegrino R., Viegi G., Brusasco V., Crapo R.O., Burgos F., Casaburi R. i wsp. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur. Respir. J.* 2005; 26(5): 948–968, doi: 10.1183/09031936.05.00035205.
46. Cooper P.J., Robertson C.F., Hudson I.L., Phelan P.D. Variability of pulmonary function tests in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 1990; 8(1): 16–22, doi: 10.1002/ppul.1950080107.
47. Moola F.J., Garcia E., Huynh E., Henry L., Penfound S., Consunji-Araneta R. i wsp. Physical activity counseling for children with cystic fibrosis. *Respir. Care* 2017; 62(11): 1466–1473, doi: 10.4187/respcare.05009.
48. Warburton D.E., Nicol C.W., Bredin S.S. Health benefits of physical activity: the evidence. *CMAJ* 2006; 174(6): 801–809, doi: 10.1503/cmaj.051351.
49. Plewa M., Markiewicz A. Aktywność fizyczna w profilaktyce i leczeniu otyłości. *Endokrynol. Otył. Zab. Przem. Mat.* 2006; 2(1): 30–37.
50. Roberts C.K., Barnard R.J. Effects of exercise and diet on chronic disease. *J. Appl. Physiol.* (1985) 2005; 98(1): 3–30, doi: 10.1152/jappphysiol.00852.2004.
51. Blair S.N., Cheng Y., Holder J.S. Is physical activity or physical fitness more important in defining health benefits? *Med. Sci. Sports Exerc.* 2001; 33(6 Suppl): S379–S399, doi: 10.1097/00005768-200106001-00007.
52. Barengo N.C., Hu G., Kastarinen M., Lakka T.A., Pekkarinen H., Nissinen A. i wsp. Low physical activity as a predictor for antihypertensive drug treatment in 25–64-year-old populations in eastern and south-western Finland. *J. Hypertens.* 2005; 23(2): 293–299, doi: 10.1097/00004872-200502000-00011.
53. Burtin C., Hebestreit H. Rehabilitation in patients with chronic respiratory disease other than chronic obstructive pulmonary disease: Exercise and physical activity interventions in cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respiration* 2015; 89(3): 181–189, doi: 10.1159/000375170.
54. Cox N.S., Holland A.E. Current perspectives of physical activity in cystic fibrosis. *Expert Rev. Respir. Med.* 2019; 13(1): 13–22, doi: 10.1080/17476348.2019.1552833.
55. Gruber W., Stehling F., Olivier M., Dillenhofer S., Koerner-Rettberg C., Sutharsan S. i wsp. Effects of a long-term exercise program on motor performance in children and adolescents with CF. *Pediatr. Pulmonol.* 2020; 55(12): 3371–3380, doi: 10.1002/ppul.25064.
56. Del Corral T., Cebrià I Iranzo M.A., López-de-Uralde-Villanueva I., Martínez-Alejos R., Blanco I., Vilaró J. Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients. *Respiration* 2018; 95(2): 87–97, doi: 10.1159/000481264.
57. Carbonera R.P., Vendrusculo F.M., Donadio M.V. Physiological responses during exercise with video games in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Respir. Med.* 2016; 119: 63–69, doi: 10.1016/j.rmed.2016.08.011.
58. Radtke T., Nevitt S.J., Hebestreit H., Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2017; 11(11): CD002768, doi: 10.1002/14651858.CD002768.pub4.