

# REHABILITACIJA BOLNIKOV Z NEVROMIOPATIJO KRITIČNO BOLNIH

## REHABILITATION OF CRITICAL ILLNESS POLYNEUROPATHY AND MYOPATHY PATIENTS

asist. dr. Primož Novak, dr. med.

Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije – Soča, Ljubljana

### Povzetek

Nevromiopatija kritično bolnih (NMPKB) se pogosto razvije pri bolnikih, zdravljenih v intenzivnih enotah. Število teh bolnikov, sprejetih v rehabilitacijsko obravnavo na naš Inštitut, narašča. V prispevku je zajet pregled objav s področja rehabilitacije teh bolnikov.

V dostopnih elektronskih podatkovnih zbirkah je le peščica člankov s področja rehabilitacije bolnikov s potrjeno NMPKB. Zato poleg teh v prispevku dodajamo še pregled objavljenih raziskav s področja rehabilitacije kritično bolnih, v katerih pa ni omenjena NMPKB.

Po podatkih iz objavljenih raziskav in poročil, kot tudi po naših izkušnjah, bolniki z NMPKB v relativno kratkem času rehabilitacije dosežejo klinično pomembno izboljšanje tako njihovih telesnih funkcij kot tudi dejavnosti.

### Ključne besede:

nevromiopatija kritično bolnih, rehabilitacija, ocenjevanje izida

### Summary

*Critical illness polyneuropathy and myopathy (CIPM) frequently develops in patients hospitalized in intensive care units. The number of these patients admitted to our Institute is increasing. The article presents a review of the published studies on rehabilitation of these patients.*

*A survey of the electronic bibliographic databases revealed only a few relevant articles on rehabilitation of CIPM patients. Therefore, a review of published studies on rehabilitation of critical illness patients where polyneuropathy and myopathy are not specifically mentioned was added.*

*According to the published studies and reports, as well as our experience, CIPM patient's function and activities improve within a relatively short period of rehabilitation.*

### Key words:

*critical illness polyneuropathy and myopathy, rehabilitation, outcome measurement*

### UVOD

Nevropatija in miopatija kritično bolnih sta živčno-mišični bolezni, ki se lahko razvije pri bolnikih, zdravljenih v intenzivnih enotah. Natančna incidenca bolezni ni znana. Bolezen se pojavlja pri 25–63% bolnikov, ki so bili umetno ventilirani vsaj teden dni. Pri bolnikih s sepsom je incidenca večja, tudi za 70–100%. Pojavlja se lahko v vseh starostnih obdobjih, vendar redko pri otrocih. Večina bolnikov je starejših od 50 let (1).

Postavitev diagnoze pri bolnikih, ki jih zdravijo v enotah za intenzivno terapijo, je težavna. Zahtevno je tudi razlikovanje med okvaro živcev (nevropatijo) in mišic (miopatijo). Pogosto gre za obe okvari hkrati, zato se je v strokovnih krogih in tudi v literaturi uveljavil izraz »nevromiopatija kritično bolnega (NMPKB)« (1). Bolezen

se najpogosteje razvije kot zaplet pri hudo prizadetih bolnikih po politravmi, po operacijah prebavil, srca ali aorte, pri tistih s hudimi okužbami (sepsom) ali multiorgansko odpovedjo (1-5). Kljub napredku na področju intenzivne terapije je zgodnja umrljivost bolnikov še vedno visoka, saj jih za posledicami osnovne bolezni umre tudi do 50% (5, 6). Patogeneza bolezni še ni pojasnjena. Ključni vzrok bi lahko bila s sepsom povzročena okvara mikrocirkulacije v perifernih živcih in mišicah. Pomembno vlogo bi lahko imela s citokini povečana prepustnost stene mikrožilja (7). Okvaro mikrocirkulacije lahko povzroči tudi hiper-glikemija (8). Rezultati najnovejših raziskav na živalih in-vivo in opazovanja pri bolnikih nakazujejo, da bi osnovni patofiziološki mehanizem lahko bila okvara natrijevih kanalčkov (inaktivacija) tako v perifernih živcih kot tudi v prečno progastih mišičnih vlaknih s posledično zmanjšano vzdražnostjo živcev in mišic. Teoriji v prid govori dejstvo, da sta nevropatija in miopatija pri kritično bolnih pogosto prisotni sočasno (2).

Prispelo: 11. 1. 2010

Sprejeto: 3. 2. 2010

Klinično sliko sestavljajo težave pri bolnikovem odvajanju od umetne ventilacije, tetrapareza s prevladujočo distalno mišično atrofijo in z neizživnimi ali izrazito oslABLjenimi kitnimi refleksi. Okvara je izrazitejša na bolnikovih spodnjih udih (1, 5).

Klinično diagnozo potrdijo elektrofiziološke preiskave, ki pokažejo aksonsko okvaro. Bolezen lahko elektrofiziološko dokažemo še preden je izražena klinična slika. Spremembe v mišicah dodatno potrdi mišična biopsija (1, 3).

Pri preživelih bolnikih je prognoza relativno ugodna (v primeru stabilnosti osnovne bolezni oz. ugodni kirurški razrešitvi zapletov). Kljub vsemu pa po zaključenem zdravljenju osnovne bolezni pri teh bolnikih ostanejo okvare številnih telesnih funkcij, posledice pa so omejitve na področju bolnikovih dejavnosti in sodelovanja, zato le-ti potrebujejo celostno rehabilitacijsko obravnavo (9).

## OCENJEVANJE IZIDA REHABILITACIJE BOLNIKOV Z NEVROMIOPATIJO KRITIČNO BOLNEGA - PREGLED LITERATURE

Ob pregledu elektronskih podatkovnih zbirk (Medline, Cochrane, PEDro, CEBP, OTseeker) smo našli le peščico člankov s področja rehabilitacije bolnikov s potrjeno NMPKB in ocenjevanja izida le-te. Meta-analiz ni, obja-

vljena je prospektivna opazovalna kohortna raziskava (n = 16) (9), nekaj prikazov primerov (6, 10–12) in dva pregledna članka (13, 14) (tabela 1).

V raziskavi van der Schaaf in sod., so leto dni spremljali 8 bolnikov z NMPKB, ki je bila potrjena z EMG. Z opazovanjem so pričeli takoj po odpustu iz bolnišnice. Bolniki so bili v času, ko so jih spremljali, vključeni v program fizikalne in delovne terapije. Program je bil usmerjen v bolnikovo čimprejšnjo mobilizacijo in izboljšanje njegovih funkcijskih sposobnosti pri opravljanju osnovnih vsakodnevnih opravil. Sočasno so v presečni raziskavi (cross sectional study) opazovali 8 bolnikov, ki so bili zdravljeni zaradi enake bolezni v zadnji polovici leta pred pričetkom prospektivne raziskave. Funkcijsko stanje bolnikov so ocenili po 6 in 12 mesecih z različnimi metodami (tabela 1). Od 16 bolnikov jih je bilo v raziskavo ves čas njenega trajanja vključenih samo 5, zato so predstavljeni samo opisi primerov. V času spremljanja je pri vseh preiskovancih prišlo do izboljšanja pri vseh opazovanih postavkah (9).

Keaveney poroča o 60-letnem bolniku z NMPKB, ki se je razvila po operaciji na srcu in pridruženi sepsi. Diagnoza je bila potrjena elektromiografsko. Z rehabilitacijo je bolnik začel po stabilizaciji srčno-žilnega stanja, to je 2 meseca po nastopu tetrapareze. V programe v rehabilitacijskem centru in v domačem okolju je bil vključen 7 mesecev. V tem obdobju je tetrapareza izzvenela. Rehabilitacijski programi

**Tabela 1:** Pregled raziskav s področja ocenjevanja izida rehabilitacije bolnikov z nevromiopatijo kritično bolnega

Avtorji; leto	Opis	n	metode	Raven dokaza (Muir-Gray)	Kakovost dokazov (GRADE)	Jakost priporočil (GRADE)
Novak P. in sod.; 2010	Retrospektivna kohortna raziskava	28	FIM, ročni mišični test šestminutni test hoje	III	Visoka (++++)	Močna
van der Schaaf in sod.; 2004	Prospektivna opazovalna kohortna raziskava	16	Ročni mišični test; Semmes Weinsteinovimi monofilamenti; Test propriocepcije; Jebsenov funkcijski test; Barthlov indeks; Rivermead test mobilnosti; Test vstani in pojdi; Podlestvica »Sickness Impact Profile«; Vprašalnik »Impact on Participation and Autonomy (IPA)«; SF 36	III	Srednja (+++)	Močna
Keaveney; 2004	Prikaz primera	1	Ročni mišični test (1x)	/	Zelo nizka (+)	Šibka
Aichenbaum in Ring; 2003	Prikaz primera	1	FIM	/	Zelo nizka (+)	Šibka
Nagaratnam N. in sod.; 2001	Prikaz primera	2	/	/	Zelo nizka (+)	Šibka
van der Schaaf in sod.; 2000	Pregledni članek	/	Pregled literature, dostopne v elektronskih bazah podatkov – 9 člankov	V	Srednja (+++)	Srednja
Jarrett SR. in Mogelof JS.; 1995	Prikaz primera	4	Prehojena razdalja brez časovne omejitve	V	Zelo nizka (+)	Šibka

v prispevku niso opisani. Opisa funkcionalnega stanja ni, avtorica navaja le bolnikov mišični status mesec dni po nastopu tetrapareze. Groba mišična moč, ocenjena z ročnim mišičnim testom (RMT), je bila 1 do 2 (6).

Aichenbaum in Ring opisujeta primer 62 letnega bolnika po akutni dihalni odpovedi, ki je nastopila kot zaplet pri pljučnici. Po ukinitvi sedacije in umetne ventilacije so pri njem opazili tetraparezo. Diagnoza NMPKB je bila potrjena z EMG. Mesec dni je bil vključen v standardne rehabilitacijske programe za krepitev mišične moči, izboljšanje funkcionalnih sposobnosti, vadbo hoje in učenje osnovnih vsakodnevnih opravil. Med rehabilitacijo se je pretežno osamosvojil pri osnovnih vsakodnevnih opravilih ter se usposobil za hojo z berglo na kratke razdalje. Avtorja navajata začetni in končni skupni rezultat po Lestvici funkcijske neodvisnosti (FIM) (33 oziroma 78) (10).

Nagaratnam in sodelavci poročajo o izidu rehabilitacije pri dveh bolnikih z nevropatijo kritično bolnih. Rehabilitacijski program v prispevku ni opisan. V petih oziroma šestih tednih rehabilitacije sta se oba pretežno osamosvojila pri opravljanju osnovnih vsakodnevnih opravil in se usposobila za samostojno hojo s hoduljo na kratke razdalje (11).

Jarrett in Mogelof sta pred 15 leti verjetno prva opozorila na pomen celostne rehabilitacije pri bolnikih z NMPKB. Opisujeta 4 bolnike, pri vseh je po približno 2 mesecih rehabilitacije prišlo do bistvenega izboljšanja funkcionalnega stanja. Rehabilitacijski program ni predstavljen, avtorja opisujeta, da so bolniki pri opravljanju osnovnih vsakodnevnih aktivnosti napredovali, ne da bi pri tem uporabila standardizirane ocenjevalne lestvice. Navajata razdaljo, ki so jo bolniki prehodili ob njihovem odpustu iz bolnišnice in opisujeta pripomočke za hojo, vendar standardiziran test hoje ni bil uporabljen. (12).

Collin podaja osnovna priporočila za rehabilitacijo bolnikov z NMPKB. Poudarja, da ni nikoli prezgodaj za začetek rehabilitacije, ki pa mora biti prilagojena bolnikovemu trenutnemu zdravstvenemu stanju in njegovim funkcijskim zmogljivostim. Vsak bolnik bi moral s programom začeti že v enoti za intenzivno terapijo, sprva s pasivnimi vajami za vzdrževanje gibljivosti in preprečevanje kontraktur, v pokončen položaj naj bi ga postavljali z nagibno mizo, opremili z ortozami za gleženj in stopalo, po potrebi naj bi aplicirali botulin toksin v mišice meč za preprečevanje nastanka plantarnih flektornih kontraktur. Bolniki bi morali biti, tako z medicinskega kot psihološkega vidika, čim prej po stabilizaciji zdravstvenega stanja premeščeni na rehabilitacijski oddelek, kjer bodo deležni ustrezne terapevtske obravnave in potrebne pozornosti usposobljenega osebja. Avtorica poudarja pomen natančne ocene bolnikovega funkcijskega stanja ob premestitvi na rehabilitacijski oddelek oziroma ustanovo. Le-ta predstavlja osnovo za načrtovanje programa rehabilitacije, določitev ciljev in načrtovanje odpusta. Ustrezni časovni načrt in pri-

lagajanje intenzivnosti programa sta ključna za doseganje dobrega izida rehabilitacije. Postavitve ciljev rehabilitacije in ocenjevanje njenega izida pomembno prispevata k njeni učinkovitosti. S programi je treba nadaljevati tudi po odpustu bolnika iz bolnišnice v domače okolje. Natančno spremljanje bolnikov in zbiranje epidemioloških podatkov bo potrdilo tudi ekonomsko upravičenost njihove rehabilitacije (13).

V preglednem članku van der Schaaf in sodelavci navajajo pomanjkanje objav s področja rehabilitacije in funkcionalnega izida pri bolnikih z NMPKB. Poudarjajo nujnost spremljanja bolnikov tudi po zaključeni rehabilitaciji, po možnosti do enega leta po njihovem odpustu iz bolnišnice (14).

V naši pravkar zaključeni raziskavi smo pri 28 bolnikih s potrjeno NMPKB ob začetku in zaključku rehabilitacije na URI-Soča z ročnim mišičnim testom ocenili okvaro telesnih funkcij (mišične moči), z lestvico FIM in šestminutnim testom hoje pa omejitve pri njihovi dejavnosti. V relativno kratkem času rehabilitacije smo opazili pomembno, statistično značilno izboljšanje tako njihovega funkcionalnega stanja kot tudi mišične moči spodnjih udov in sposobnosti za hojo. Ugotovili smo tudi, da izboljšanje njihovih telesnih funkcij med rehabilitacijo statistično značilno upada v času od postavitve diagnoze do sprejema na rehabilitacijo, vendar ni značilno povezano s trajanjem rehabilitacije (15).

Nekaj je tudi objavljenih raziskav s področja ocenjevanja izida rehabilitacije kritično bolnih, v katerih pa ni omenjena NMPKB. Eden od teh je obsežen pregled literature (16), ena je prospektivna randomizirana kontrolirana raziskava o vplivu terapevtskih vaj, ki so jih bolniki izvajali sami doma po njihovem odpustu iz bolnišnice (n=192) (17), ena je prospektivna opazovalna kohortna raziskava (n=22) (18). Dve prospektivni randomizirani raziskavi preučujeta vpliv zgodnje rehabilitacije (v intenzivni enoti). Prva poroča o vplivu električne stimulacije mišic na ohranjanje mišične mase med umetno ventilacijo (n=26) (19), druga pa o vplivu zgodnje kinezioterapije in delovne terapije v času odvajanja od ventilatorja (n=104) (20) (Tabela 2).

## ZAKLJUČEK

Podatkov o učinkovitosti rehabilitacije bolnikov z NMPKB je v literaturi malo. Večinoma so omejeni na prikaze primerov. Vsi pa poudarjajo pomen celostne rehabilitacije, s katero je potrebno čim prej začeti. Prikazi tudi nakazujejo, da bolniki z NMPKB v relativno kratkem času rehabilitacije dosežejo klinično pomembno izboljšanje funkcijskega stanja. Potrebno je nadaljevati s prizadevanji za čimprejšnji sprejem teh bolnikov v rehabilitacijsko obravnavo. Ker je objavljenih raziskav malo, je treba še naprej spremljati in ocenjevati izid rehabilitacije teh bolnikov in uporabljati dodatna ocenjevalna orodja.

**Tabela 2:** Pregled raziskav s področja ocenjevanja izida rehabilitacije kritično bolnih, v katerih ni omenjena nevromiopatija

Avtorji; leto	Opis	n	Metode	Raven dokaza (Muir-Gray)	Kakovost dokazov (GRADE)	Jakost priporočil (GRADE)
Cuthbertson in sod.; 2009	Multicentrična prospektivna randomizirana kontrolirana raziskava	192	SF 36	II	Visoka [++++]	Močna
van der Schaaf in sod.; 2009	Prospektivna opazovalna kohortna raziskava	47	SIP68	III	Visoka [++++]	Močna
Gerovasili V.; 2009	Prospektivna randomizirana raziskava	26	Ocena mišične mase z merjenjem debeline mišic z UZ	III	Srednja [+++]	Močna
Schweickert WD. et al.; 2009	Prospektivna randomizirana raziskava	104	Test osnovnih vsakodnevnih opravil Test hoje	II	Visoka	Močna
Choi in sod.; 2008	Pregledni članek	/	Pregled literature, dostopne v elektronskih bazah podatkov - 10 člankov	I	Srednja [+++]	Srednja

**Literatura:**

1. Visser LH. Critical illness polyneuropathy and myopathy. Clinical features, risk factors and prognosis. *Eur J Neurol* 2006; 13: 1203-12.
2. Novak KR, Nardelli P, Cope TC, Filatov G, Glass JD, Khan J, Rich MM. Inactivation of sodium channels underlies reversible neuropathy during critical illness in rats. *J Clin Invest* 2009; 119: 1150-8.
3. Latronico N, Guarneri B. Critical illness myopathy and neuropathy. *Minerva Anestesiol* 2008; 74: 319-23.
4. Latronico N, Bertolini G, Guarneri B, Botteri M, Peli E, Androletti S et al. Simplified electrophysiological evaluation of peripheral nerves in critically ill patients: the Italian multi-centre CRIMYNE study. *Crit Care* 2007; 11: R11. (Dosegljivo na: <http://ccforum.com/content/11/1/R11>)
5. Kerbaul F, Brousse M, Collart F, Pellissier JF, Planche D, Fernandez C, et al. Combination of histopathological and electromyographic patterns can help to evaluate functional outcome of critical ill patients with neuromuscular weakness syndromes. *Crit Care* 2004; 8: R358-66. (Dosegljivo na: <http://ccforum.com/content/8/6/R358>)
6. Keaveney AM. Critical illness polyneuropathy in adults after cardiac surgery: a case study. *Am J Crit Care* 2004; 13: 421-4.
7. Bolton CF. Neuromuscular manifestations of critical illness. *Muscle Nerve* 2005; 32: 140-63.
8. Hermans G, De Jinghe B, Bruyninckx F, Van den Bergh G. Clinical review: Critical illness polyneuropathy and myopathy. *Crit Care* 2008; 12: 238. (Dosegljivo na: <http://ccforum.com/content/12/6/238>)
9. van der Schaaf M, Beelen A, de Vos R. Functional outcome in patients with critical illness polyneuropathy. *Disabil Rehabil* 2004; 26: 1189-97.
10. Aichenbaum SR, Ring H. Rehabilitation of patient with critical illness polyneuropathy (CIP) following acute respiratory failure: a case report and review of literature. *Disabil Rehabil* 2003; 25: 273-6.
11. Nagaratnam N, Jamieson G, Chiu K, Ramos C. Critical illness neuropathy. *Neurorehabil Neural Repair* 2001; 15: 81-4.
12. Jarrett SR, Mogelof JS. Critical illness neuropathy: diagnosis and management. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76: 688-91.
13. Collin C. Critical care illness and rehabilitation. *Br J Hosp Med* 2007; 68: 4824.
14. van der Schaaf M, Beelen A, De Groot IJM. Critical illness Polyneuropathy: a summary of the literature on rehabilitation outcome. *Disabil Rehabil* 2000; 22: 808-10.
15. Novak P, Burger H, Kuret Z, Vidmar G. Rehabilitation of critical illness polyneuropathy and myopathy patients. /Poslano v objavo/.

16. Choi J, Tasota FJ, Hoffman LA. Mobility interventions to improve outcomes in patients undergoing prolonged mechanical ventilation: a review of the literature. *Biol Res Nurs* 2008; 10: 21-33.
17. Cuthbertson BH, Rattray J, Campbell MK, Gager M, Roughton S, Smith A, et al. Pte PRaCTICaL study of nurse led, intensive care follow-up programmes for improving long term outcomes from critical illness: a pragmatic randomized controlled trial. *BMJ* 2009; 339: b3723.
18. van der Schaaf M, Beelen A, Dongelmans DA, Vroom MB, Nollet F. Poor functional recovery after critical illness: a longitudinal study. *J Rehabil Med* 2009; 41: 1041-8.
19. Gerovasili V, Stefanidis K, Vitzilaois K, Karatzanos E, Politis P, Koroneos A, et al. Electrical muscle stimulation preserves the muscle mass of critically ill patients: a randomized study. *Crit Care* 2009; 13: R161. (Dosegljivo na: <http://ccforum.com/content/13/5/R161>)
20. Schweickert WD, Pohlman MC, Pohlman AS, Nigos C, Pawli Estbrook AJ, Spears L, et al. Early physical and occupational therapy in mechanically ventilated, critically ill patients: a randomized controlled trial. *Lancet* 2009; 373: 1874-82.