

Zaburzenia funkcji przepony

F. Dennis McCool, MD, George E. Tzelepis, MD

The Department of Pulmonary, Critical Care, and Sleep Medicine, Memorial Hospital of Rhode Island, Pawtucket (F.D.M.), the Warren Alpert Medical School of Brown University, Providence, RI (F.D.M.) oraz the Department of Pathophysiology, University of Athens Medical School, Athens (G.E.T.).

Prośby o odbitki:
 Dr. McCool at the Department of Pulmonary, Critical Care, and Sleep Medicine, Memorial Hospital of Rhode Island, 111 Brewster St., Pawtucket, RI 02860, lub
 e-mail: f_mccool@brown.edu.

N Engl J Med 2012;366:932-42

Neurologia po Dyplomie
 2012; 7 (6): 54-63

Przepona jest strukturą w kształcie kopuły, która oddziela jamę brzuszną od klatki piersiowej. Przepona jest podstawowym mięśniem oddechowym unerwianym przez nerw przeponowy utworzony z korzeni ruchowych segmentów C3-C5 rdzenia kręgowego. Włókna mięśniowe przepony należą do odpornych na zmęczenie, tzw. wolnych włókien typu I oraz szybkich włókien typu IIa.¹ Mechanikę przepony należy rozważać w kontekście jej warunków anatomicznych i miejsc przyczepu do ścian klatki piersiowej.² Przepona łączy się z dolną częścią klatki piersiowej w tzw. strefie przylegania (ryc. 1). W trakcie skurczu przepony narządy jamy brzusznej przesuwane są w stronę miednicy, zwiększa się ciśnienie w jamie brzusznej, co powoduje rozszerzenie się strefy przylegania oraz dolnej części klatki piersiowej. Choroby powodujące nieprawidłowości unerwienia przepony, osłabienie jej skurczu lub przenoszenia siły skurczu na ściany klatki piersiowej będą zaburzać funkcję przepony jako głównego mięśnia oddechowego.³ Zaburzenia te prowadzą do ograniczenia wentylacji, czego efektem klinicznym może być duszność, zmniejszenie wydolności fizycznej, zaburzenia oddychania podczas snu, ogólne zmęczenie, nadmierna senność w ciągu dnia, obniżona jakość życia, niedodma oraz niewydolność oddechu.⁴⁻⁶ Celem niniejszego artykułu jest przedstawienie chorób związanych z zaburzeniem funkcjonowania przepony (poza wrodzonymi wadami anatomicznymi przepony).

Objawy kliniczne

Niewydolność przepony jest zbyt rzadko rozpoznawaną przyczyną duszności i powinna zawsze być brana pod uwagę w diagnostyce różnicowej duszności o nieustalonej etiologii.⁷⁻⁹ Niewydolność przepony może wynikać z częściowego osłabienia siły skurczu objawiającego się zmniejszeniem możliwości generowania ciśnienia w jamie brzusznej do całkowitej utraty zdolności do skurczu przepony (porażenie przepony).^{6,10} Osłabienie przepony może dotyczyć jednej strony lub być obustronne. Przyczynami niewydolności przepony mogą być choroby metaboliczne, zapalne, zmiany pourazowe i pooperacyjne, powikłania wentylacji mechanicznej, neuropatie i miopatie oraz inne choroby, które zwiększają wentylację płuc.^{3,4,6,11-14}

Pacjenci z jednostronnym porażeniem przepony zwykle nie mają objawów klinicznych w spoczynku, mogą jednak odczuwać duszność wysiłkową lub ograniczenie wydolności fizycznej i łatwe męczenie się (tabela).^{5,14-16} Czasami pacjenci z jednostronnym porażeniem przepony mogą zgłaszać uczucie duszności w pozycji na wznak, którą nasilają współistniejące: otyłość, osłabienie innych grup mięśni lub choroby serca i płuc (np. przewlekła obturacyjna choroba płuc).¹⁷ Jeśli pacjenci nie zgłaszają żadnych objawów, połowiczny niedowład lub porażenie przepony jest przypadkowym odkryciem w trakcie rutynowych badań radiologicznych płuc, w których widoczne jest wyższe ustawienie jednej z kopuł przepony.

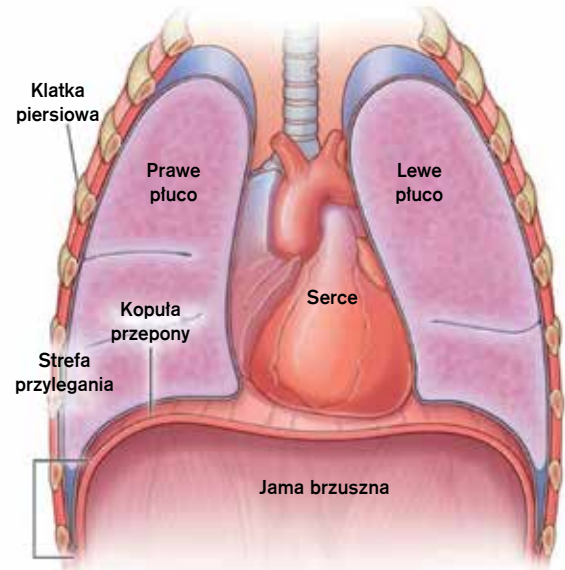
Pacjenci z obustronnym porażeniem lub głębokim niedowładem przepony częściej mają objawy kliniczne pod postacią duszności lub nawracających epizodów niewydolności oddechowej. Częściej również zgłaszają objawy duszności spoczynkowej, zwłaszcza w pozycji na wznak,

w czasie wysiłku i w trakcie wchodzenia do wody, gdy sięga ona powyżej bioder.^{4,8} Pacjenci często śpią w pozycji siedzącej lub półleżącej, unikają kąpieli oraz czynności, które wymagają zginania w pasie.³ W przypadku jedno- lub obustronnego porażenia przepony należy poszukiwać w wywiadzie danych dotyczących zabiegów chirurgicznych na klatce piersiowej, kręgosłupie szyjnym, urazów szyi, ostrych bólów szyi i ramion oraz objawów przewlekłych chorób nerwowo-mięśniowych.⁴ Pacjenci z obustronnym porażeniem przepony są bardziej narażeni na hipowentylację podczas snu i fragmentację snu.^{18,19} Początkowymi objawami mogą zatem być: zmęczenie, nadmierna senność w ciągu dnia, zaburzenia depresyjne, poranne bóle głowy i częste nocne przebudzenia. Innymi objawami mogą być odcinkowa niedodma płuc i częste infekcje dolnych dróg oddechowych.

W badaniu przedmiotowym uwagę zwraca przyspieszenie częstości oddechów (tachypnoe) i aktywacja dodatkowych mięśni oddechowych w trakcie spokojnego oddychania.⁴ Aktywność dodatkowych mięśni oddechowych można zbadać, dotykając szyi – wyczuwalne są wówczas skurcze mięśnia mostkowo-obojczykowo-sutkowego w trakcie wdechu. Zmniejszona ruchomość może być również stwierdzona przez opukiwanie dolnych granic klatki piersiowej na maksymalnym wdechu i wydechu. Najbardziej charakterystycznym objawem uszkodzenia przepony są paradoksalne ruchy oddechowe jamy brzusznej w czasie wdechu, polegające na zapadaniu się ścian jamy brzusznej podczas unoszenia się klatki piersiowej (ryc. 2)^{4,20}. Nieprawidłowy wzorzec oddechowy wynika z kompensacyjnego zaangażowania dodatkowych mięśni wdechowych klatki piersiowej i szyi.^{15,21} Gdy mięśnie te kurczą się i obniżają ciśnienie w jamie opłucnowej, osłabiona lub porażona część przepony przesuwana jest w stronę głowy, co powoduje przemieszczenie się ścian jamy brzusznej do jej wnętrza. Ten nieprawidłowy wzorzec oddychania najlepiej widoczny jest w pozycji leżącej na wznak. Zwykle występuje on, gdy ciśnienie generowane przez mięśnie oddechowe w trakcie wdechu jest niższe niż 30 cm H₂O.¹⁰ Paradoksalne ruchy oddechowe rzadko występują w jednostronnym porażeniu przepony.^{16,17} Jeśli objaw ten występuje w jednostronnym niedowładzie lub porażeniu przepony, świadczy o współistniejącym osłabieniu innych mięśni oddechowych.¹⁶

Przebieg choroby

Naturalny przebieg niewydolności przepony zależy przede wszystkim od choroby podstawowej i jej progresji. Związane z wiekiem zmiany napędu oddechowego, siły mięśni oddechowych i elastyczności ścian klatki piersiowej mogą sprzyjać zaburzeniom funkcji przepony i zmniejszeniu wentylacji.¹⁸⁻²⁰ W niektórych chorobach nerwowo-mięśniowych (np. w dystrofiach mięśniowych) niewydolność przepony postępuje, natomiast w przypadku zaburzeń pourazowych



RYCINA 1. Anatomia przepony, klatki piersiowej i jamy brzusznej. Cylindryczny rejon przepony, który przylega do ścian klatki piersiowej nazywany jest strefą przylegania.

lub infekcyjnych w 2/3 przypadków obserwuje się po pewnym czasie samoistną poprawę funkcji przepony.^{12,13,22-25} Regeneracja włókien nerwu przeponowego może trwać do 3 lat.¹³ U pacjentów z jedno- lub obustronnym niedowładem przepony w przebiegu neuralgii amiotroficznej (zespół Parsonage'a-Turnera) objawy duszności poprzedzone są zwykle nagłym, silnym bólem szyi lub barku. Pacjenci ci powracają do pełni zdrowia po 1-1,5 roku.^{13,24} Czas powrotu do zdrowia jest nieco krótszy u pacjentów z porażeniem przepony związanym z zabiegiem kardiochirurgicznym.¹² Niestety wśród pacjentów z porażeniem przepony związanym z urazem rdzenia kręgowego rokowanie dotyczące powrotu funkcji przepony jest niekorzystne.²³

Przyczyny

Ze względu na liczne przyczyny zaburzeń przepony częstość występowania tej choroby jest trudna do oszacowania.^{3,4} Na podstawie patomechanizmu zaburzeń funkcjonowania przepony możemy podzielić je anatomicznie na powstające na poziomie ośrodkowym i obwodowym (ryc. 3). W niektórych przypadkach przyczyną dysfunkcji przepony jest związana z uszkodzeniem na dwu poziomach, tak jak to ma miejsce w przypadku polineuropatii stanu krytycznego, gdzie dochodzi zarówno do uszkodzenia nerwów, jak i miopatii.²⁶

Uszkodzenie na poziomie rdzenia przedłużonego lub rdzenia kręgowego może być wywołane zmianami

TABELA. PORÓWNANIE JEDNO- I OBUSTRONNEGO PORAŻENIA PRZEPONY*

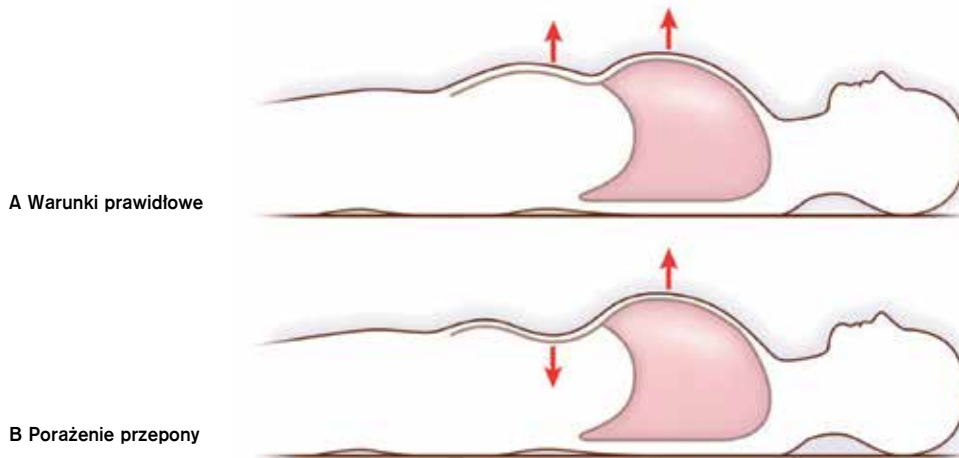
Diagnostyka i leczenie	Obustronne porażenie przepony	Jednostronne porażenie przepony
Objawy	Duszność spoczynkowa, duszność o nieustalanej etiologii, duszność wysiłkowa, ortopnoe, objawy ogólne, duszność podczas wchodzenia do wody, niewydolność oddechowa, przedłużająca się wentylacja mechaniczna	Bezobjawowa lub skąpoobjawowa niewyjaśniona duszność, ograniczenie wydolności fizycznej, przypadkowe znalezisko w badaniu rtg klatki piersiowej
Wywiad	Ból szyi lub ramienia, zabieg chirurgiczny lub uraz w obrębie szyi lub klatki piersiowej, manipulacje w obrębie odcinka szyjnego kręgosłupa, choroby nerwowo-mięśniowe	Ból szyi lub ramienia, zabieg chirurgiczny lub uraz w obrębie szyi lub klatki piersiowej, manipulacje w obrębie odcinka szyjnego kręgosłupa, choroby nerwowo-mięśniowe
Badanie przedmiotowe	Paradoksalne ruchy oddechowe jamy brzusznej	Prawidłowe ruchy oddechowe jamy brzusznej
Badania dodatkowe		
Pojemność życiowa (% wartości należnej)	<50%	>70%
Zmniejszenie pojemności życiowej w pozycji na wznak	30-50%	10-30%
MIP (% wartości należnej)	<30%	>60
Fluoroscopia przepony	Nieprzydatna	Dodatni test wężachania
Pogrubienie przepony w trakcie wdechu†	Bez zmian	Bez zmian
Pdi max cm H ₂ O	<40	>70
Twitch Pdi cm H ₂ O	<20	<10
Powikłania	Częste epizody hipowentylacji w trakcie snu, niedodma, zapalenia płuc, niewydolność oddechowa	Sporadyczne epizody hipowentylacji w trakcie snu
Leczenie		
Okres obserwacji (lata)	1,5-3	1,5-3
Leczenie chorób współistniejących	Tak	Tak
Leczenie zaburzeń metabolicznych	Tak	Tak
NIPPV	Często zalecane	Zwykle niezalecane
Plastyka przepony	Niezalecana	Może być pomocna
Stymulacja nerwu przeponowego	Tak u pacjentów z wysokim uszkodzeniem rdzenia kręgowego	Nie

* MIP – maksymalne ciśnienie wdechowe, NIPPV – nieinwazyjna wentylacja dodatnimi ciśnieniami, Pdi – ciśnienie przezprzeponowe, Pdi max – maksymalne ciśnienie wdechowe przy zamkniętej głośni, twitch Pdi – ciśnienie przezprzeponowe mierzone w trakcie elektrycznej lub magnetycznej stymulacji nerwu przeponowego.

† Zmiany grubości przepony są badane ultrasonograficznie w strefie przylegania przepony.

demielinizacyjnymi, jednak niewydolność przepony jest rzadko obserwowana w przebiegu stwardnienia rozsianego.²⁷ Uszkodzenia rdzenia kręgowego na poziomie C1 lub C2 powodują porażenie przepony, podczas gdy uszkodzenia na poziomie C3-C5 powodują zwykle częściowy niedowład przepony. Ok. 40% pacjentów z uszkodzeniem na poziomie C3 wymaga leczenia respiratorem, natomiast jedynie 15% pacjentów z uszkodzeniem na poziomie C4 lub C5 wymaga wentylacji mechanicznej.²⁸ Choroby uszkadzające motoneurony rdzenia, takie jak stwardnienie zanikowe boczne czy polio,

często powodują zaburzenia funkcji przepony i prowadzą do niewydolności oddechowej. Osłabienie przepony może wystąpić tuż po zakażeniu polio lub wiele lat (średnio 35) po infekcji pierwotnej²⁹ (tzw. zespół post-polio – przyp. tłum.). Inne choroby uszkadzające motoneurony rdzenia i powodujące niewydolność przepony to syringomielia, zespoły paraneoplastyczne przebiegające z neuropatią ruchową (z przeciwciałami anti-Hu) oraz rdzeniowe zaniki mięśni. Niewydolność oddechowa jest najczęstszym powikłaniem i przyczyną śmierci powodowanymi przez te choroby.



RYCINA 2. Porównanie ruchów klatki piersiowej i brzucha w warunkach prawidłowych i w porażeniu przepony. **(A)** Ruchy ścian klatki piersiowej i jamy brzusznej w trakcie wdechu (strzałki). **(B)** Porażenie przepony powoduje paradoksalne ruchy oddechowe jamy brzusznej w trakcie wdechu (strzałka w dół). Skurcz dodatkowych mięśni wdechowych powoduje uniesienie ścian klatki piersiowej (strzałka ku górze) i obniżenie ciśnienia wewnątrz klatki piersiowej. Powoduje to ruch porażonej przepony w kierunku dogłowym i obniżenie ścian jamy brzusznej.

Uszkodzenie nerwu przeponowego najczęściej jest powikłaniem zabiegów kardio- i torakochirurgicznych lub wynikiem ucisku/nacieku przez guzy płuca lub śródpiersia.^{30,31} W trakcie zabiegów kardiochirurgicznych lub chirurgicznych w obrębie szyi uszkodzenie nerwu przeponowego może być spowodowane jego przecięciem, zmiążdżeniem, naciągnięciem lub hipotermią. Używane w trakcie zabiegów kardiochirurgicznych zimne roztwory soli fizjologicznej (obniżające temperaturę mięśnia sercowego) zwiększają ryzyko uszkodzenia nerwu przeponowego w mechanizmie hipotermii.³² Zastosowanie izolujących mięsień sercowy poduszek w trakcie hipotermii istotnie zmniejszyło liczbę powikłań związanych z uszkodzeniem nerwu przeponowego.³³ Inne przyczyny uszkodzenia nerwu przeponowego to: uraz bezpośredni, zakażenia (wirus opryszczki, borelioza) i choroby zapalne. Zespół Guilliana-Barrego często powoduje zaburzenia funkcji przepony, a w 25% przypadkach konieczne jest leczenie oddechem wspomaganym.^{34,35} Uszkodzenie nerwu przeponowego stwierdza się w ok. 5% przypadków neuralgii amiotroficznej (zespół Parsonage'a-Turnera) i u około 2% pacjentów poddanych zabiegom kardiochirurgicznym.^{25,36,37}

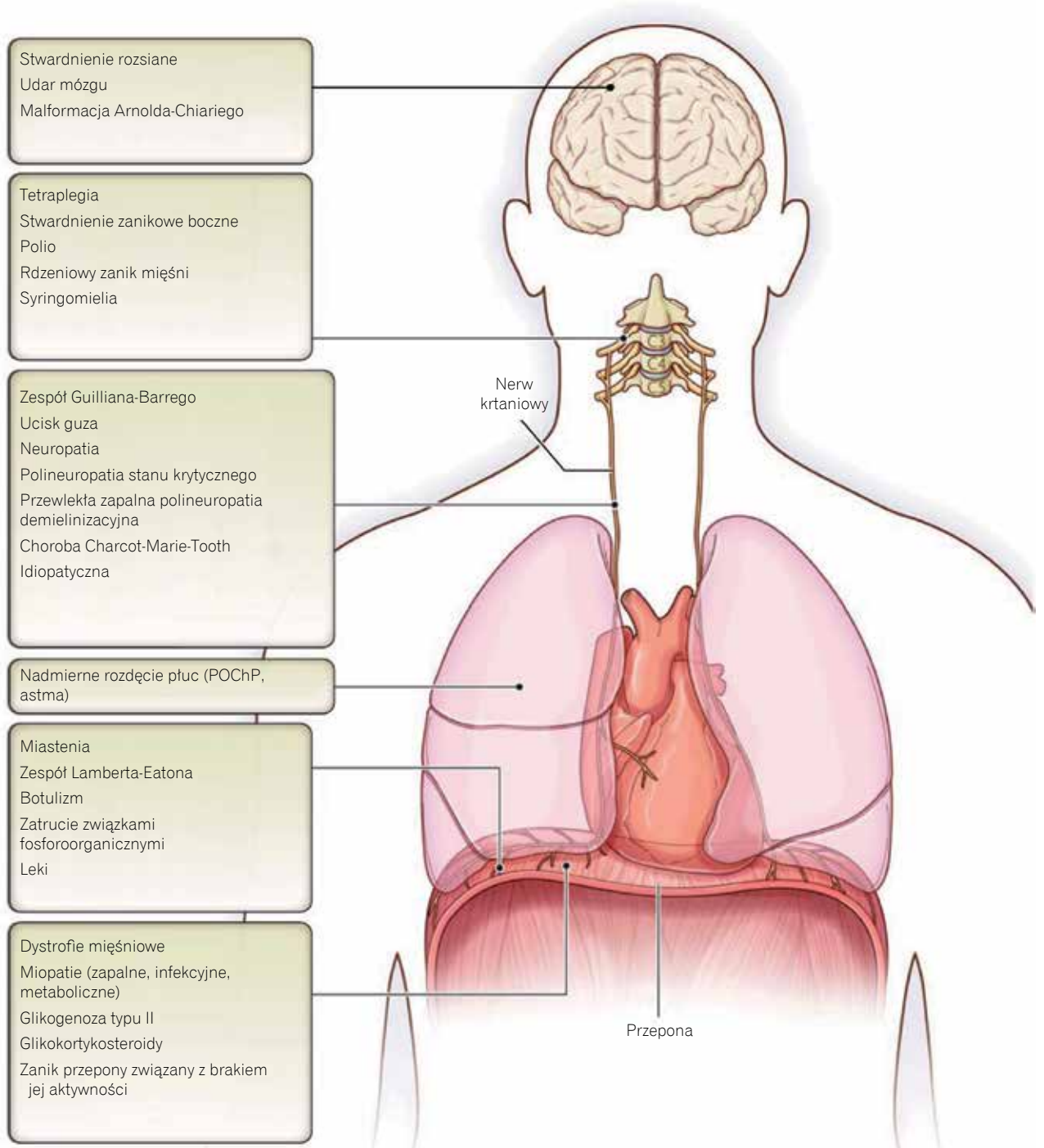
Zaburzenia transmisji synaptycznej mogą objawiać się niewydolnością przepony.^{3,10,38} W miastonii niewydolność oddechowa może wystąpić w trakcie przełomu miastenicznego i wówczas istnieje zwykle konieczność zastosowania wentylacji mechanicznej. Niewydolność oddechowa po leczeniu immunomodulującym zwykle ustępuje.³ Niewydolność przepony rzadko występuje w zespole Lamberta-Eatona.³⁸ Toksyna botulinowa (najczęściej typu A) powoduje dysfunkcję przepony w mechanizmie zaburzenia uwalniania

acetylocholinyl z zakończeń synaptycznych nerwu przeponowego.³⁹ Rzadko niektóre leki (aminoglikozydy) zaburzają transmisję synaptyczną i powodują osłabienie przepony i niewydolność oddechową. Wiele wrodzonych i nabytych miopatii może prowadzić do niewydolności przepony w dzieciństwie lub w wieku dorosłym.^{3,4}

Polineuropatia i miopatia stanu krytycznego są częstymi przyczynami niewydolności oddechowej wśród pacjentów oddziałów intensywnej terapii.²⁶ Niewydolność oddechowa jest częstsza u pacjentów z posocznicą, niewydolnością wielonarządową i osób z hiperglikemią. Porażenie przepony należy rozważać zwłaszcza u pacjentów, których nie udaje się odłączyć od respiratora.²⁶ Zanik mięśnia przeponowego może wystąpić nawet po krótkim okresie wentylacji mechanicznej oraz po zastosowaniu środków zwiotczających. Jest to związane z zanikiem zarówno szybkich, jak i wolnych włókien mięśniowych.⁴⁰⁻⁴² Niedożywienie, zaburzenia metaboliczne (hipofosfatemia, hipomagnezemia, hipokaliemia, hipokalce mia) oraz zaburzenia hormonalne tarczycy mogą zwiększać ryzyko wystąpienia niewydolności oddechowej i wydłużają czas wentylacji mechanicznej.^{43,44} Choroby zwiększające wysiłek oddechowy (zapalenie płuc, obrzęk płuc, atak astmy) mogą nasilać zaburzenia funkcji przepony i wywołać niewydolność oddechową, wymuszając potrzebę wentylacji mechanicznej.

Nadmierne rozprężenie płuc w przewlekłej obturacyjnej chorobie płuc osłabia czynność przepony przez skrócenie jej mięśnia i zmianę mechaniki oddychania (niewłaściwe przenoszenie ujemnego ciśnienia na jamę opłucnową).^{3,45,46} Postępowanie terapeutyczne farmakologiczne (leki rozszerzające

Zaburzenia funkcji przepony



RYCINA 3. Przyczyny niewydolności lub dysfunkcji przepony w zależności od poziomu uszkodzenia. Choroby różnych części ciała mogą powodować niewydolność przepony. POChP – przewłękła obturacyjna choroba płuc.

oskrzela) lub operacyjne (zmniejszenie objętości płuc, przeszczep płuc) może poprawić funkcję przepony przez ułatwienie wydechu, zmniejszenie objętości klatki piersiowej oraz wydłużenie i poprawę kurczliwości przepony.⁴⁷⁻⁴⁹

Rozpoznanie

W przypadku podejrzenia niewydolności przepony rozpoznanie może być potwierdzone za pomocą wielu badań diagnostycznych. Badanie rentgenowskie klatki piersiowej może wykazać uniesienie jednej z kopuł przepony oraz odciwkową niedodmę u podstawy płuca. Obustronne uniesienie kopuł przepony ma małe znaczenie diagnostyczne, ponieważ stwierdza się je także u osób wentylowanych mechanicznie (niekiedy bywa interpretowane jako osłabienie czynności wdechowej lub mała objętość płuc).⁵⁰ Badanie rtg klatki piersiowej jest natomiast wystarczająco czułe (90%) do oceny jednostronnej dysfunkcji przepony, jednak jego swoistość jest za mała (44%).⁵⁰

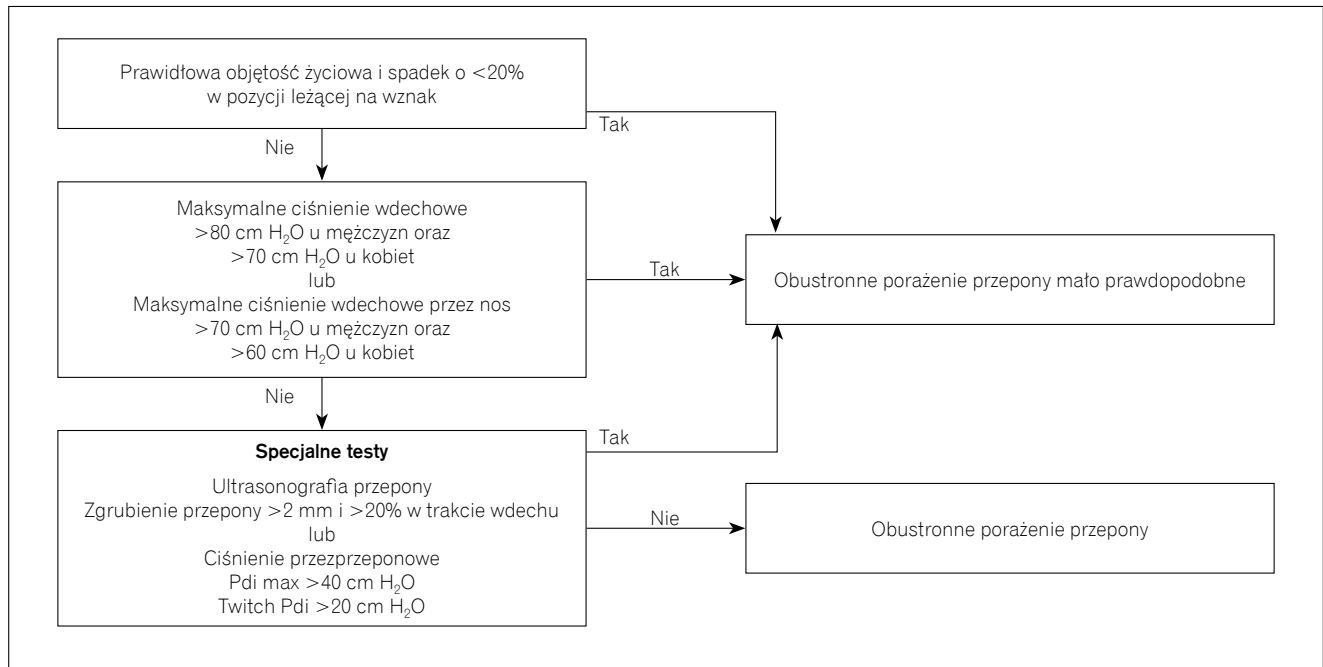
Badanie fluoroskopowe przepony było szeroko stosowane do oceny funkcji przepony. Test polegający na krótkim wciągnięciu powietrza przez nos ocenia ruch wdechowy przepony. Obniżenie przepony występuje u osób zdrowych. W przypadku jednostronnego osłabienia jednej z kopuł przepony w trakcie testu dochodzi do jej paradoksalnego ruchu w kierunku dogłowym. Test ten jest przydatny w diagnostyce jednostronnego porażenia przepony, w obustronnym porażeniu przepony nie jest już użyteczny.³ Fałszywie dodatni wynik testu uzyskuje się u 6% osób bez niedowładów przepony.⁵¹ Fałszywie ujemny wynik testu można uzyskać w trakcie aktywnego skurczu mięśni brzucha w fazie wdechowej do objętości poniżej czynnościowej objętości zalegającej, po której następuje nagłe rozluźnienie mięśni brzucha na początku wdechu, co wywołuje ruch porażonej przepony ku dołowi. Ten nagły ruch przepony na początku fazy wdechowej może być mylnie interpretowany jako jej skurcz.²⁰

Decyzje dotyczące wyboru metody diagnostycznej zależą od inwazyjności badania i jego dostępności (ryc. 4). Badanie spirometryczne, zwłaszcza pomiar objętości życiowej w pozycji leżącej na wznak i stojącej, są łatwo dostępne, nieinwazyjne i mogą potwierdzić podejrzenie niewydolności przepony. W przypadku jednostronnego osłabienia lub porażenia przepony objętość życiowa w pozycji na wznak nieznacznie się zmniejsza (do 70-79% wartości należnej).¹⁰ W nasilonym niedowładzie jednej z kopuł lub obustronnym niedowładzie dochodzi do umiarkowanego lub znacznego zmniejszenia objętości życiowej (do 30-50% wartości należnej). W zaburzeniach jedno- i dwustronnych przepony objawy restrykcji nasilają się w pozycji leżącej na wznak. Zmniejszenie objętości życiowej o 30-50% w pozycji leżącej na wznak potwierdza rozpoznanie obustronnego porażenia przepony. Zmniejszenie objętości życiowej o 10-30% w pozycji siedzącej można stwierdzić w przypadkach łagodnego osłabienia przepony lub

jednostronnego porażenia przepony.^{14,21} W przypadku niewielkiego zmniejszenia objętości życiowej w pozycji na wznak, klinicznie istotny niedowład przepony jest mało prawdopodobny.¹⁰ Patomechanizm związany z obniżeniem objętości życiowej w pozycji na wznak związany jest z przesunięciem się narządów jamy brzusznej w kierunku dogłowym i nieefektywną pracą dodatkowych mięśni wdechowych.^{14,21} Czynnościowa objętość zalegająca i pojemność zalegająca są zwykle prawidłowe u pacjentów z jednostronnym porażeniem przepony i zmniejszone u pacjentów z obustronnym porażeniem przepony.^{14,21}

Kolejnymi parametrami oceniającymi czynność skurczową mięśnia przepony jest maksymalne ciśnienie wdechowe mierzone przy wdechu przez usta i przez nos. Badania są nieinwazyjne, ale zależą od aktywnej pracy wdechowej pacjenta i tym samym narażone są na większą zmienność niż badania objętości życiowych płuc.^{52,53} Maksymalne ciśnienia wdechowe są zmniejszone do około 60% wartości należnych u pacjentów z jednostronnym porażeniem przepony, a u pacjentów z obustronnym porażeniem przepony wartości te zmniejszają się do 30% wartości należnych.^{14,21} Maksymalne ciśnienie wdechowe u pacjentów z porażeniem przepony, ale zachowaną czynnością pozostałych mięśni wydechowych jest zwykle prawidłowe. Współistniejące obniżenie maksymalnego ciśnienia wdechowego i wydechowego sugeruje zajęcie innych mięśni oddechowych i chorobę ogólnoustrojową (np. w przebiegu dystrofii mięśniowych).^{21,37} Nieznaczne zmniejszenie (do 70-80% wartości należnych) maksymalnego ciśnienia wydechowego może odzwierciedlać raczej nieprawidłową funkcję mięśni wydechowych w przypadku zmniejszenia całkowitej objętości oddechowej niż uogólnioną miopatię.

Bezpośrednie badania oceniające czynność przepony możemy podzielić na inwazyjne (pomiar ciśnień po obu stronach przepony, czyli tzw. ciśnienie przezprzeponowe [Pdi]) oraz badania nieinwazyjne (badanie ultrasonograficzne). Badania te są niedostępne w niektórych ośrodkach, ale są wymagane w przypadku braku jednoznacznego rozpoznania. Badanie ciśnień po obu stronach przepony wymaga założenia dwóch balonów – jednego do żołądka, drugiego do przełyku (ryc. 1 dodatku dostępnego na stronie NEJM.org). Ciśnienie przezprzeponowe (Pdi) obliczane jest jako różnica ciśnień w żołądka i przełyku. Różnica ta może być mierzona w trakcie spokojnego oddychania, maksymalnego wdechu przez nos (sniff Pdi), maksymalnego wdechu przy zamkniętej głośni (Pdi max) oraz w trakcie elektrycznej lub magnetycznej stymulacji nerwu błędnego (twitch Pdi). Wartości sniff Pdi lub Pdi max większe niż 80 i 70 cm H₂O odpowiednio u mężczyzn i kobiet wykluczają klinicznie istotne osłabienie przepony.^{52,53} Wartość twitch Pdi większa niż 10 lub 20 cm H₂O odpowiednio przy stymulacji jedno- lub dwustronnej nerwu błędnego również wyklucza klinicznie istotne osłabienie przepony.⁵³ Ocena wartości twitch Pdi jest szczególnie istotna, gdy nie można wykonać pozostałych testów i przy ocenie obu nerwów przeponowych.⁵³ Badanie ciśnień przezprzeponowych



RYCINA 4. Algorytm diagnostyczny obustronnego porażenia przepony.

Schemat diagnostyczny przedstawiający przydatność poszczególnych badań w ocenie wydolności przepony. Pdi – ciśnienie przezprzeponowe, Pdi max – ciśnienie przezprzeponowe mierzone w trakcie maksymalnego wysiłku wdechowego przy zamkniętej głośni, twitch Pdi – ciśnienie przezprzeponowe mierzone w trakcie elektrycznej lub magnetycznej stymulacji nerwu przeponowego.

jest uważane za standard diagnostyczny rozpoznawania niewydolności przepony,^{14,20,54} niestety jest ono inwazyjne i nieprzyjemne dla pacjentów.

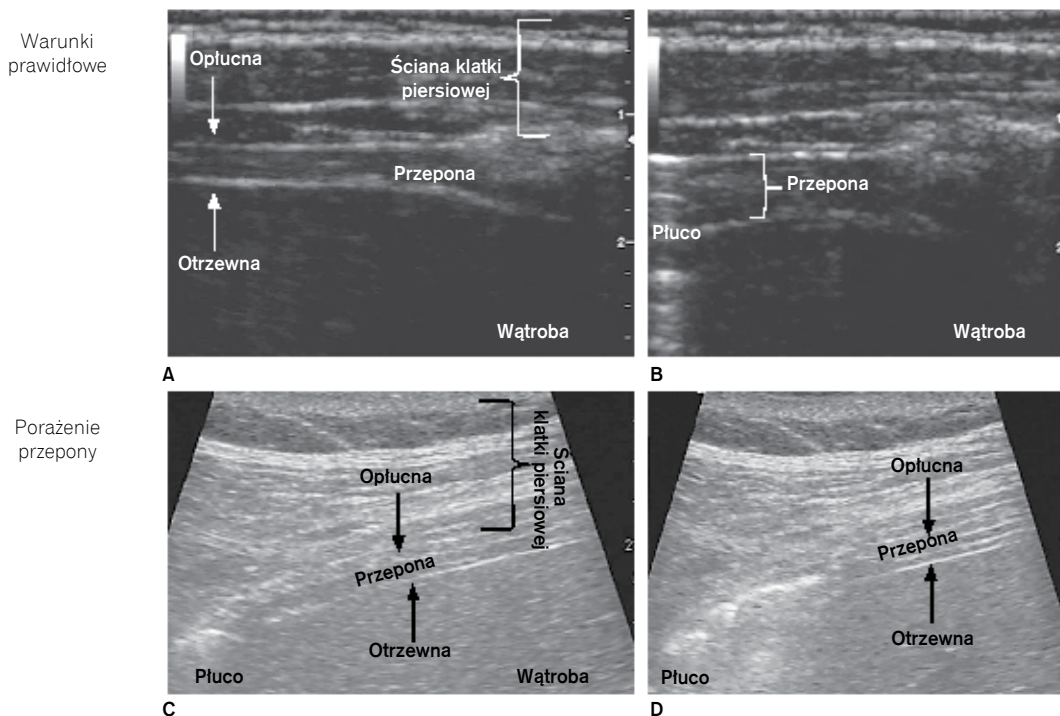
Badanie ultrasonograficzne przepony w miejscu jej przyczepów do ścian klatki piersiowej jest nieinwazyjną techniką mierzącą zmiany grubości przepony w trakcie wdechu (ryc. 5). Pogrubienie przepony odzwierciedla jej skrócenie.⁵⁵ Brak pogrubienia przepony w trakcie wdechu jest ultrasonograficznym objawem porażenia przepony (plik wideo dostępny na stronie NEJM.org).⁵⁶ Badanie ultrasonograficzne pozwala uwidocznienie porażenia jedno- i dwustronne oraz może być wykorzystywane do monitorowania powrotu funkcji porażonej przepony.^{24,56} Badanie ultrasonograficzne kopuły przepony było używane do potwierdzenia porażenia przepony u dorosłych^{57,58} i dzieci,⁵⁹ jednak badanie to ocenia głównie centralną część przepony i ma pewne ograniczenia podobne do ograniczeń badania fluoroskopowego.

Badanie elektromiograficzne przepony może być wykonywane w trakcie spokojnego oddechu lub w trakcie stymulacji nerwu przeponowego. Rola badania EMG jest jednak niewielka w diagnostyce porażenia przepony ze względu na wiele ograniczeń technicznych i metodologicznych dotyczących m.in. właściwego umieszczenia elektrod, możliwość

rejestracji aktywności z mięśni sąsiadujących z przeponą oraz różnej odległości elektrod od mięśnia związanej z różną grubością podskórnej tkanki tłuszczowej u pacjentów.^{11,60} Elektromiografia przepony może być użyteczna w diagnostyce różnicowej neurogennego i miogenego osłabienia funkcji przepony.

Leczenie

Leczenie osób z zaburzeniem funkcji przepony zależy od przyczyny, objawów oraz obecności lub braku zaburzeń oddychania podczas snu. Przykładami zaburzeń przepony, które można skutecznie leczyć, są miopatie metaboliczne związane z hipokaliemią, hipomagnezją, hipokalcją i hipofosfatacją. Wyrównanie zaburzeń elektrolitowych i (lub) zaburzeń hormonalnych oraz unikanie leków uszkażdżających nerwy i złącza nerwowo-mięśniowe może przywrócić prawidłowe funkcjonowanie przepony. Po włączeniu odpowiedniego leczenia w przypadku miopatii związanych z infekcją pasożytniczą (np. trichinoza) objawy niewydolności przepony mogą się zmniejszyć.⁶¹ Idiopatyczne porażenie lub niedowład przepony w przebiegu neuralgii amiotroficznej



RYCINA 5. Ultrasonografia przepony w trakcie wdechu w warunkach prawidłowych i w porażeniu przepony.

(A, B) Późna faza wydechowa i wdechowa w warunkach prawidłowych. (C, D) Późna faza wydechowa i wdechowa w porażeniu przepony. W trakcie wdechu prawidłowa przepona zwiększa swoją grubość w odróżnieniu od porażonej przepony.

może spontanicznie wycofać się.¹³ W przypadku utrzymywania się objawów lub ich progresji może zaistnieć konieczność leczenia oddechem wspomaganym w nocy lub przez całą dobę. Leczenie za pomocą wentylacji mechanicznej może być czasowe (np. w przypadku porażenia przepony po zabiegach kardiochirurgicznych) lub trwałe (w postępujących chorobach nerwowo-mięśniowych). Wskazaniem do rozpoczęcia leczenia oddechem wspomaganym w nocy jest hiperkapnia >45 mm Hg w badaniu gazometrycznym krwi w ciągu dnia, co najmniej 5-minutowe spadki saturacji krwi $<88\%$ w godzinach nocnych lub postępująca choroba nerwowo-mięśniowa z maksymalnym ciśnieniem wdechowym <60 cm H₂O lub zmniejszenie o ponad 50% należnej objętości życiowej.⁶² Większość pacjentów z postępującymi chorobami nerwowo-mięśniowymi będzie wymagać leczenia wentylacją mechaniczną inwazyjnie (tracheostomia lub rurka intubacyjna) lub nieinwazyjnie (wąsy donosowe, maska twarzowa).

Plastyka przepony jest zabiegiem polegającym na zszyciu zwiotczalej centralnej części ścięgniętej przepony z jej częścią mięśniową. Wskazania do wykonania tego zabiegu nie są jasno zdefiniowane, ponieważ większość danych pochodzi z niekontrolowanych retrospektywnych badań. Zabieg ten może być wykonywany u osób z jednostronnym

porażeniem przepony i zaawansowaną dusznością, kaszlem lub bólem w klatce piersiowej oraz u osób leczonych respiratorem.⁶³ Plastyka przepony może poprawić objętość życiową, natężoną objętość wydechową pierwszosekundową i całkowitą pojemność płuc o 20% oraz zmniejszyć objawy duszności.^{63,64} Wzrost pojemności życiowej po plastyce przepony związana jest ze zmniejszeniem objętości części wiotkiej przepony, która podlega paradoksalnym ruchom w trakcie oddychania.⁶⁵ Przed zabiegiem plastyki przepony zalecany jest dłuższy czas obserwacji pacjenta. Jest to szczególnie istotne u chorych z jednostronnym porażeniem przepony po zabiegu kardio- lub torakochirurgicznym. W tych przypadkach może dojść do samoistnego powrotu funkcji nerwu przeponowego.^{12,24,66} Patologiczna otyłość i postępujące choroby nerwowo-mięśniowe są względnym przeciwwskazaniem do zabiegu plastyki przepony. Jest ona również nieskuteczna w obustronnym porażeniu przepony.

Stymulacja nerwu przeponowego może być alternatywą dla pacjentów z obustronnym porażeniem przepony i nieuszkodzonymi nerwami przeponowymi. Kandydatami do tego rodzaju procedur są pacjenci w tetraplegię w wyniku wysokiego uszkodzenia rdzenia kręgowego lub pacjenci z zespołami zaburzeń wentylacji pochodzenia centralnego. Mimo

postępów w technikach stymulacji nerwów przeponowych, zwykle nie jest możliwe pełne utrzymanie wentylacji.⁶⁸ Nowsze metody laparoskopowego poszukiwania miejsc stymulacji i stymulacja wewnątrzmięśniowa dają obiecujące wyniki.⁶⁹

Zaburzenia oddychania podczas snu są częste u osób z zaburzeniem czynności przepony. Zmniejszenie napięcia dodatkowych mięśni wdechowych w trakcie snu REM prowadzi do zaburzeń wentylacji w tej fazie.^{17,70} U pacjentów z zaawansowanym niedowładem przepony lub jednostronnym porażeniem przepony zaburzenia oddychania podczas snu pojawiają się niezależnie od wskaźnika masy ciała, płci i wieku.¹⁷ U osób z jednostronnym porażeniem przepony zaburzenia oddychania podczas snu są częstsze u osób z istotnym klinicznie niedowładem (jednostronne ciśnienie twitch Pdi <5 cm H₂O).¹⁷ U pacjentów z osłabieniem przepony w przebiegu dystrofii mięśniowych czy stwardnienia zanikowego bocznego mogą współistnieć obturacyjne zaburzenia oddychania podczas snu. Osłabienie mięśni gardła i krtani predysponuje do zapadania ścian dróg oddechowych podczas wdechu.⁷⁰ Podobnie jak w innych przyczynach obturacyjnych zaburzeń oddychania podczas snu nieinwazyjne leczenie ciągłym dodatnim ciśnieniem (CPAP) jest metodą z wyboru poprawiającą zarówno parametry oddechowe, jak i jakość życia.

Zwiększone wykorzystanie badań ultrasonograficznych będzie prowadzić do częstszego rozpoznawania dysfunkcji przepony. Rozwój metod wentylacji nieinwazyjnej pozwoli na bardziej fizjologiczne i mniej nieprzyjemne leczenie dla tych pacjentów. Postępy w metodach stymulacji nerwu błędnego i leczenia niektórych wrodzonych miopatii enzymatyczną terapią zastępczą lub terapią genową niosą nadzieje na skuteczne leczenie niewydolności oddechowej w przyszłości.

Oświadczenia dostarczone przez autorów są dostępne w pełnym tekście niniejszego artykułu w NEJM.org.

From The New England Journal of Medicine 2012; 366:932-42. Translated and reprinted in its entirety with permission of the Massachusetts Medical Society. Copyright © 2012 Massachusetts Medical Society. All Rights Reserved.

PIŚMIENNICTWO

- Al-Bilbeisi F, McCool FD. Diaphragm recruitment during nonrespiratory activities. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162:456-9.
- Loring SH, Mead J. Action of the diaphragm on the rib cage inferred from a force-balance analysis. *J Appl Physiol* 1982;53:756-60.
- Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:10-48.
- Gibson GJ. Diaphragmatic paresis: pathophysiology, clinical features, and investigation. *Thorax* 1989;44:960-70.
- Kumar N, Folger WN, Bolton CF. Dyspnea as the predominant manifestation of bilateral phrenic neuropathy. *Mayo Clin Proc* 2004;79:1563-5.
- Wilcox PG, Pardy RL. Diaphragmatic weakness and paralysis. *Lung* 1989;167:323-41.
- Davison A, Mulvey D. Idiopathic diaphragmatic weakness. *BMJ* 1992;304:492-4.
- McCool FD, Mead J. Dyspnea on immersion: mechanisms in patients with bilateral diaphragm paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1989;139:275-6.
- Mier AK, Brophy C, Green M. Out of depth, out of breath. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1986;292:1495-6.
- Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Moxham J, Green M. Assessment of diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988;137:877-83.
- Chan CK, Loke J, Virgulto JA, Mohsenin V, Ferranti R, Lammertse T. Bilateral diaphragmatic paralysis: clinical spectrum, prognosis, and diagnostic approach. *Arch Phys Med Rehabil* 1988;69:976-9.
- Efthimiou J, Butler J, Woodham C, Benson MK, Westaby S. Diaphragm paralysis following cardiac surgery: role of phrenic nerve cold injury. *Ann Thorac Surg* 1991;52:1005-8.
- Hughes PD, Polkey MI, Moxham J, Green M. Long-term recovery of diaphragm strength in neuralgic amyotrophy. *Eur Respir J* 1999;13:379-84.
- Laroche CM, Mier AK, Moxham J, Green M. Diaphragm strength in patients with recent hemidiaphragm paralysis. *Thorax* 1988;43:170-4. [Erratum, *Thorax* 1988;43:583..
- Hart N, Nickol AH, Cramer D, et al. Effect of severe isolated unilateral and bilateral diaphragm weakness on exercise performance. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:1265-70.
- Lisboa C, Paré PD, Pertuzé J, et al. Inspiratory muscle function in unilateral diaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1986;134:488-92.
- Steier J, Jolley CJ, Seymour J, et al. Sleep-disordered breathing in unilateral diaphragm paralysis or severe weakness. *Eur Respir J* 2008;32:1479-87.
- Skatrud J, Iber C, McHugh W, Rasmussen H, Nichols D. Determinants of hypoventilation during wakefulness and sleep in diaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1980;121:587-93.
- Stradling JR, Warley AR. Bilateral diaphragm paralysis and sleep apnoea without diurnal respiratory failure. *Thorax* 1988; 43:75-7.
- Davis J, Goldman M, Loh L, Casson M. Diaphragm function and alveolar hypoventilation. *Q J Med* 1976;45:87-100.
- Laroche CM, Carroll N, Moxham J, Green M. Clinical significance of severe isolated diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988;138:862-6.
- Lahrman H, Grisold W, Authier FJ, Zifko UA. Neuralgic amyotrophy with phrenic nerve involvement. *Muscle Nerve* 1999;22:437-42.
- Oo T, Watt JW, Soni BM, Sett PK. Delayed diaphragm recovery in 12 patients after high cervical spinal cord injury: a retrospective review of the diaphragm status of 107 patients ventilated after acute spinal cord injury. *Spinal Cord* 1999; 37:117-22.
- Summerhill EM, El-Sameed YA, Glidden TJ, McCool FD. Monitoring recovery from diaphragm paralysis with ultrasound. *Chest* 2008;133:737-43.
- Tsairis P, Dyck PJ, Mulder DW. Natural history of brachial plexus neuropathy: report on 99 patients. *Arch Neurol* 1972; 27:109-17.
- Chawla J, Gruener G. Management of critical illness polyneuropathy and myopathy. *Neurol Clin* 2010;28:961-77.
- Howard RS, Wiles CM, Hirsch NP, Loh L, Spencer GT, Newsom-Davis J. Respiratory involvement in multiple sclerosis. *Brain* 1992;115:479-94.
- Wicks AB, Menter RR. Long-term outlook in quadriplegic patients with initial ventilator dependency. *Chest* 1986;90:406.
- Dahan V, Kimoff RJ, Petrof BJ, Benedetti A, Diorio D, Trojan DA. Sleep-disordered breathing in fatigued postpoliomyelitis clinic patients. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87:1352-6.
- Piehlner JM, Pairolo PC, Gracey DR, Bernatz PE. Unexplained diaphragmatic paralysis: a harbinger of malignant disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:861-4.
- Salati M, Cardillo G, Carbone L, et al. Iatrogenic phrenic nerve injury during thymectomy: the extent of the problem. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;139(4):e77-e78.
- Merino-Ramirez MA, Juan G, Ramón M, et al. Electrophysiologic evaluation of phrenic nerve and diaphragm function after coronary bypass surgery: prospective study of diabetes and other risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:530-6.
- Wheeler WE, Rubis LJ, Jones CW, Harrah JD. Etiology and prevention of topical cardiac hypothermia-induced phrenic nerve injury and left lower lobe atelectasis during cardiac surgery. *Chest* 1985;88: 680-3.
- Cosi V, Versino M. Guillain-Barré syndrome. *Neurol Sci* 2006;27:Suppl 1: S47-S51.
- van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008;7:939-50.
- Diehl JL, Lofaso F, Deleuze P, Similowski T, Lemaire F, Brochard L. Clinically relevant diaphragmatic dysfunction after cardiac operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:487-98.

37. Mills GH, Kyroussis D, Hamnegard CH, et al. Cervical magnetic stimulation of the phrenic nerves in bilateral diaphragm paralysis. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155:1565-9.
38. Laroche CM, Mier AK, Spiro SG, Newsom-Davis J, Moxham J, Green M. Respiratory muscle weakness in the Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *Thorax* 1989; 44:913-8.
39. Witoonpanich R, Vichayanrat E, Tantisirivit K, et al. Survival analysis for respiratory failure in patients with foodborne botulism. *Clin Toxicol (Phila)* 2010; 48:177-83.
40. Jaber S, Petrof BJ, Jung B, et al. Rapidly progressive diaphragmatic weakness and injury during mechanical ventilation in humans. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183:364-71.
41. Levine S, Nguyen T, Taylor N, et al. Rapid disuse atrophy of diaphragm fibers in mechanically ventilated humans. *N Engl J Med* 2008;358:1327-35.
42. Levine S, Budak MT, Dierov J, Singhal S. Inactivity-induced diaphragm dysfunction and mitochondria-targeted antioxidants: new concepts in critical care medicine. *Crit Care Med* 2011;39:1844-5.
43. Knochel JP. Neuromuscular manifestations of electrolyte disorders. *Am J Med* 1982;72:521-35.
44. McParland C, Resch EF, Krishnan B, Wang Y, Cujec B, Gallagher CG. Inspiratory muscle weakness in chronic heart failure: role of nutrition and electrolyte status and systemic myopathy. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;151:1101-7.
45. Decramer M. Effects of hyperinflation on the respiratory muscles. *Eur Respir J* 1989;2:299-302.
46. Tzelepis G, McCool FD, Leith DE, Hoppin FG Jr. Increased lung volume limits endurance of inspiratory muscles. *J Appl Physiol* 1988;64:1796-802.
47. Estenne M. Effect of lung transplant and volume reduction surgery on respiratory muscle function. *J Appl Physiol* 2009; 107:977-86.
48. Lando Y, Boisselle PM, Shade D, et al. Effect of lung volume reduction surgery on diaphragm length in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:796-805.
49. O'Donnell DE. Hyperinflation, dyspnea, and exercise intolerance in chronic obstructive pulmonary disease. *Proc Am Thorac Soc* 2006;3:180-4.
50. Chetta A, Rehman AK, Moxham J, Carr DH, Polkey MI. Chest radiography cannot predict diaphragm function. *Respir Med* 2005;99:39-44.
51. Alexander C. Diaphragm movements and the diagnosis of diaphragmatic paralysis. *Clin Radiol* 1966;17:79-83.
52. Polkey MI, Green M, Moxham J. Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995;50:1131-5.
53. Steier J, Kaul S, Seymour J, et al. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. *Thorax* 2007;62:975-80.
54. Mier A, Brophy C, Moxham J, Green M. Twitch pressures in the assessment of diaphragm weakness. *Thorax* 1989;44: 990-6.
55. Cohn D, Benditt JO, Eveloff S, McCool FD. Diaphragm thickening during inspiration. *J Appl Physiol* 1997;83:291-6.
56. Gottesman E, McCool FD. Ultrasound evaluation of the paralyzed diaphragm. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155:1570-4.
57. Houston JG, Fleet M, Cowan MD, Mc-Millan NC. Comparison of ultrasound with fluoroscopy in the assessment of suspected hemidiaphragmatic movement abnormality. *Clin Radiol* 1995;50:95-8.
58. McCauley RG, Labib KB. Diaphragmatic paralysis evaluated by phrenic nerve stimulation during fluoroscopy or realtime ultrasound. *Radiology* 1984;153: 33-6.
59. Ambler R, Gruenewald S, John E. Ultrasound monitoring of diaphragm activity in bilateral diaphragmatic paralysis. *Arch Dis Child* 1985;60:170-2.
60. Saadeh PB, Crisafulli CF, Sosner J, Wolf E. Needle electromyography of the diaphragm: a new technique. *Muscle Nerve* 1993;16:15-20.
61. Clausen MR, Meyer CN, Krantz T, et al. Trichinella infection and clinical disease. *QJM* 1996;89:631-6.
62. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – a consensus conference report. *Chest* 1999; 116:521-34.
63. Freeman RK, Van Woerkom J, Vyverberg A, Ascoti AJ. Long-term follow-up of the functional and physiologic results of diaphragm plication in adults with unilateral diaphragm paralysis. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1112-7.
64. Mouroux J, Venissac N, Leo F, Alifano M, Guillot F. Surgical treatment of diaphragmatic eventration using video-assisted thoracic surgery: a prospective study. *Ann Thorac Surg* 2005;79:308-12.
65. Ciccolella DE, Daly BD, Celli BR. Improved diaphragmatic function after surgical plication for unilateral diaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146:797-9.
66. Gayan-Ramirez G, Gosselin N, Troosters T, Bruyninckx F, Gosselink R, Decramer M. Functional recovery of diaphragm paralysis: a long-term follow-up study. *Respir Med* 2008;102:690-8.
67. Groth SS, Andrade RS. Diaphragm plication for eventration or paralysis: a review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2010;89:S2146-S2150.
68. DiMarco AF, Kowalski KE. High-frequency spinal cord stimulation of inspiratory muscles in dogs: a new method of inspiratory muscle pacing. *J Appl Physiol* 2009;107:662-9.
69. Onders RP, Elmo M, Khansarinia S, et al. Complete worldwide operative experience in laparoscopic diaphragm pacing: results and differences in spinal cord injured patients and amyotrophic lateral sclerosis patients. *Surg Endosc* 2009;23: 1433-40.
70. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J* 2002;19:1194-201.