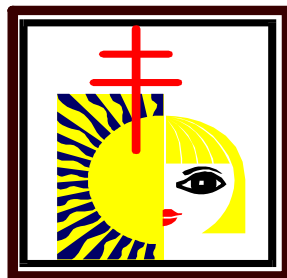


Podstawy leczenia PCD

Henryk Mazurek



Klinika Pneumonologii i Mukowiscydozy
IGiChP OT w Rabce - Zdroju



Podstawy leczenia

Brak badań wykonanych wg EBM w PCD

Zasady leczenia proponowane wg doświadczeń w innych schorzeniach – głównie w mukowiscydozie i rozstrzeniach oskrzeli o innej etiologii

Najważniejsze: ewakuacja wydzieliny

- **Wspomaganie kaszlu**

- Różne techniki drenażu / autodrenażu (znajdź najbardziej odpowiednią); **SYSTEMATYCZNOŚĆ!**

- Częstość

- Czas trwania

- Wysięk fizyczny (dynamiczny!)

- **Nie wstrzymywać kaszlu!!!**

- **Nie stosować leków przeciwkaszlowych**

Leki mukoaktywne

Działanie wspomagające

- Dornaza (Pulmozyme) – wypróbuj
- Sól hipertoniczna?
- Leki rozszerzające oskrzela?
- Leki doustne:
 - N-acetylocysteina , erdosteina: działanie antyoksydacyjne i immunomodulujące
 - Ambroksol – bromhexyna ?

Oczyszczanie GDO

- Płukanie nosa i zatok
- inhalacje
 - Sól hipertoniczna
 - Rola oscylacji ciśnienia?
- Ew. udrażnienie ujść zatok
- Donosowe glikokortykosteroidy u chorych z alergią

Agresywne leczenie zaostrzeń

- Antybiotyki (optymalnie wg antybiogramu)
 - Wcześnie
 - Duże dawki
 - Dostateczny czas leczenia
- Intensyfikacja kinezyterapii

Leki przydatne u części chorych: **Rozszerzające oskrzela** – jeśli co najmniej 1

- Współistniejąca astma (napadowe duszności i świsty, alergia, eozynofilia, ...)
- Dodatnia próba rozkurczowa
- Subiektywna poprawa (łatwiejsze odkrztuszanie, ...)
- Zła tolerancja leków wziewnych (np. soli hipertonicznej) - przed ich inhalacją

Leki przydatne u części chorych:
wziewne glikokortykosteroidy – jeśli:

– Współistniejąca astma

- napadowe duszności
- napadowe świsty,
- alergia,
- Eozynofilia płwociny

Leki przydatne u części chorych:
wziewne antybiotyki – jeśli:

– *Pseudomonas aeruginosa*

- Próba eradykacji pierwszego zakażenia
- Ew. leczenie przewlekłe (tobramycyna, kolistyna, aztreonam)

Leki przydatne u części chorych:
azytromycyna przewlekle – jeśli:

– **częste zaostrzenia**

– **nadprodukcja wydzieliny**

Leczenie PCD

1. Ewakuacja wydzieliny z oskrzeli i nosa:

- Fizjoterapia: stymulowanie kaszlu
- Gimnastyka oddechowa / wysiłek / autodrenaż
- Sekretolityki (IH, PO) – stosunkowo **małe znaczenie**
- Płukanie nosa (np. Jala Neti)

2. Łagodzenie następstw zakażenia

- Antybiotyki
 - Leczniczo w zaostrzeniach (10 – 14 dni)
 - Profilaktycznie: IH / PO (AZM - przeciwzapalnie)
- Leki wziewne (β_2 , \pm wGKS) – u części chorych (z BHR, atopią eozynofilią, ...)
- Leczenie chorób współistniejących
- Tlenoterapia – stany zaawansowane
- Leczenie operacyjne: ORL (o. Caldwell – Luca? FESS??) / resekcja / transplantacja
- Wsparcie psychologiczne

Czy spirometria jest wystarczająco czułym narzędziem do monitorowania funkcji płuc u chorych z PCD?

Progression of Lung Disease in Primary Ciliary Dyskinesia: Is Spirometry Less Accurate Than CT?

Marco Maglione, MD,¹ Andrew Bush, MD,² Silvia Montella, MD,¹ Carmine Mollica, MD,³ Angelo Manna, MD,¹ Antonietta Esposito, MD,¹ and Francesca Santamaria, MD^{1*}

- N = 20
- Porównano indeks zmian w CT ze wskaźnikami czynnościowymi płuc w okresie stabilnej choroby i zaostrzenia

TABLE 2—Spirometry and HRCT Results at the First (CT₁) and the Second (CT₂) Evaluation, and Change Between CT₁ and CT₂ in the Study Population

	CT ₁	CT ₂	Change between 1st and 2nd evaluation	<i>p</i>
Age	11.6 (6.5–27.5)	13.7 (9.4–29.4)	–	–
Spirometry (Z score)				
FVC	–0.125 (–2.91–1.97)	–0.420 (–4.22–1.87)	–0.380 (–2.49–2.36)	0.64
FEV ₁	–1.005 (–5.08–1.03)	–1.380 (–4.80–1.18)	0 (–3.22–3.79)	0.87
FEV ₁ /FVC	–1.570 (–3.43–0.64)	–1.44 (–3.10–0.20)	–0.065 (–2.76–1.94)	0.97
FEF _{25–75}	–2.150 (–4.99–0.49)	–2.090 (–4.99–0.29)	0 (–3.07–3.41)	0.51
HRCT scores (%)				
Bronchiectasis score	8.3 (0–28.1)	17 (0–43.1)	9.5 (0–22.3)	0.001
Mucus plugging score	5.6 (0–30)	25 (0–53.3)	16.6 (–2.8–47.2)	0.004
Peribronchial thickening score	9.3 (0–28.9)	15 (0–32.2)	2.7 (0–25.4)	<0.001
Parenchyma score	5.6 (0–22.2)	7.4 (0–31.5)	1.8 (–1.8–9.3)	0.003
Mosaic perfusion pattern score	0 (0–80)	10 (0–80)	0 (0–33.3)	0.009
Total score	7.7 (0–25.5)	17.4 (1.9–37.4)	7.2 (0–24.8)	0.001

Wniosek: spirometria może nie być wystarczająco czułym narzędziem do monitorowania tempa spadku funkcji płuc

Postępowanie wg wieku

	Dziecko bez objawów	Małe dziecko: łagodne objawy	Objawy umiarkowane / ciężkie	Zaostrzenie
Fizjoterapia	+	++	++	+?
wGKS	±	±	±	Ew. 4x dawka
GKS ogólnie	-	-	-	± (ciężki stan)
Mukolityki PO	-	±	+	+
Antybiotyki: IH	-	-	± (Ps.aeruginosa)	±
AZM przewlekłe	-	-	±	?
Antybiotyki w zaostrzeniu	Wg objawów i posiewu	Wg objawów i posiewu	Wg objawów i posiewu	IV
β-mimetyki	± SABA na żądanie	± LABA	± LABA	± SABA/LABA
Szczepienia (grypa, pneumokok)	+	+	+	-
Unikanie cz.szkodliwych	++	++	++	+++

Sugerowane postępowanie

- **Stać opieką** (co 3 – 4 m-ce) **pediatry / pulmonologa** [spirometria, posiew płwociny, techniki **fizjoterapii**, antybiotyki przy infekcji, szczepienia (+grypa, pneumokok)]
- **Okresowa** (1 – 2 x/rok) **kontrola specjalisty** (jw.+ audiogram, ew. gazometria, rtg / HRCT, ...)
- **Wskazany udział fizykoterapeuty** (drenaż, ew.inhalacje, gimnastyka oddechowa)

Dziękuję za uwagę

Diagnostyka i leczenie – wytyczne ERS

TABLE 1 Recommendations for diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia (PCD)

A) Centralised care

- 1) Patients with PCD should be seen for either full or shared care in a centre specialising in the condition

B) Diagnosis

- 2) Nasal NO levels can be used as a screening test for PCD in children, while the saccharine test is unreliable
- 3) Diagnosis is confirmed by analysis of ciliated epithelial cells derived from nasal brushings or bronchoscopic samples
- 4) Ciliary beat pattern and frequency analyses using high-speed video recording and electron microscopy are the key diagnostic techniques; other techniques (cell culture, analysis of dynein protein localisation by immunofluorescence and genetic analyses) might help in selected patients

C) Treatment

- 5) Airway clearance by physiotherapy and exercise, and prompt antibiotic treatment (oral, intravenous if needed) are the cornerstones of treatment
- 6) Prophylactic oral antibiotics and long-term use of nebulised anti-*Pseudomonas* antibiotics should be considered in specific patients
- 7) Inhaled bronchodilators and topical or inhaled steroids have no routine place in PCD treatment except for patients with concurrent asthma; rhDNase and hypertonic saline might possibly be considered in very selected patients
- 8) The use of tympanostomic ventilation tubes should be avoided for PCD patients whenever possible
- 9) All PCD patients should receive all childhood immunisations including pneumococcal and influenza immunisation

D) Follow-up

- 10) A protocolised shared-care system is recommended to ensure specialist follow-up and prevent eventual lung damage; regular sputum or cough-swab cultures should be performed

NO: nitric oxide; rhDNase: recombinant human deoxyribonuclease. Summarised from the consensus statement of the European Respiratory Society Task Force on PCD in children [7].