

Zastosowanie wentylacji nieinwazyjnej w chorobach nerwowo-mięśniowych.

Niewydolność oddechowa w chorobach nerwowo-mięśniowych

Zgodnie z definicją Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) termin **niewydolność oddechowa** oznacza takie zaburzenie dostarczania tlenu lub odbierania dwutlenku węgla z tkanek organizmu, które doprowadza do stanu nieprawidłowych ciśnień parcjalnych (Pa) O₂ lub CO₂ w badaniu gazometrycznym krwi tętniczej, tzn.: PaO₂ < 60 mmHg (hipoksemia) lub PaCO₂ > 45 mmHg (hiperkapnia). Jeśli nieprawidłowy jest jedynie jeden z tych parametrów mówimy o **częściowej** niewydolności oddechowej, jeśli zaś nieprawidłowe są oba jednocześnie to niewydolność oddechowa jest **całkowita**.

Sprawność procesu oddychania zależy od współdziałania następujących mechanizmów:

1. wentylacji
2. perfuzji krwi przez łożysko kapilar pęcherzyków płucnych
3. dyfuzji gazów przez barierę pęcherzykowo-włośniczkową
4. przenoszenia O₂ i CO₂ przez krew obwodową

Choroby nerwowo-mięśniowe mogą przede wszystkim zaburzać fazę wentylacji oddychania.

Wśród różnych podziałów niewydolności oddechowej możemy wyróżnić typ I-hipoksemiczny (PaO₂ < 60 mmHg, PaCO₂ < 45 mmHg) i typ II – hiperkapniczny (PaCO₂ > 45mmHg, PaO₂ < 60mmHg), a każdy z nich może przebiegać ostro lub przewlekłe.

Niewydolność oddechowa w przebiegu chorób nerwowo-mięśniowych może mieć tło neurogenne lub pierwotnie mięśniowe (tabela 1). Może przebiegać ostro, podostro lub przewlekłe.

W podjęciu podejrzenia niewydolności oddechowej u chorego z chorobą nerwowo-mięśniową znaczenie podstawowe ma obserwacja stanu chorego i dokładne zebranie wywiadu lekarskiego. U większości chorych z chorobami przewlekłe postępującymi, objawy niewydolności oddechowej postępują skrycie wraz z rozwijającą się adaptacją chorego do tego stanu. Objawy przewlekłej hipowentylacji przedstawiono w tabeli 2. Szczególne znaczenie mają zaburzenia przedstawione w pierwszych wierszach tabeli. Jednak o pewnym rozpoznaniu niewydolności oddechowej decyduje wynik badania gazometrycznego krwi tętniczej. Badanie to ma podstawowe znaczenie w diagnostyce niewydolności oddechowej.

Bardzo ważne informacje o wydolności układu oddechowego chorego można także uzyskać oceniając pulsoksymetrię krwi kapilarnej (pulsoksymetryczne czujniki na palec), szczególnie w okresie nocnym lub czynnościowe parametry płuc w badaniu spirometrycznym.

W niewydolności oddechowej stosuje się leki rozszerzające oskrzela i upłynniające wydzielinę drzewa oskrzelowego. Bardzo ważne jest bezzwłoczne rozpoczęcie leczenia antybiotykami współistniejących infekcji. Jeśli jest to konieczne, chorzy powinni oddychać powietrzem wzbogaconym w tlen. Pamiętać należy jednak o tym, że u chorych oddychających samodzielnie, tlen należy stosować ostrożnie, nadmierna jego podaż może być przyczyną pogłębienia hipowentylacji i zwiększonej retencji CO₂, kwasicy oddechowej i paradoksalnego nasilenia objawów niewydolności oddechowej prowadzących do wystąpienia zaburzeń świadomości.

Zapobieganie zachłyśnięciom polega na właściwym ułożeniu chorego i zastosowaniu fizjo- i fizykoterapii oddechowej, manualnym wspomaganiu odkrztuszania i wczesnym uruchamianiu chorego. Niedopuszczalne jest karmienie chorego w pozycji leżącej, zawsze należy unieść jego tułów przynajmniej o około 30°. Przy współistniejącej dysfagii powinniśmy podawać pokarmy półpłynne. Nadmiar śliny i wydzieliny drzewa oskrzelowego chory powinien odpluwać, a w sytuacji gdy nie jest w stanie tego wykonać, należy odessać wydzielinę z jamy ustnej miękkim (najlepiej gumowym) cewnikiem. Korzystne bywa zastosowanie drenażu ułożeniowego oraz urządzeń do mechanicznego wspomagania kaszlu tzw. koflatorów (Cough Assist Machine). Jeśli próby karmienia grożą zachłyśnięciem, nie należy ich ponawiać, lecz założyć czasowo zgłębnik nosowo-żołądkowy i tą drogą żywić chorego. W utrwalonej dysfagii lub przy nawracających zachłystowych zapaleniach płuc niezbędne może się okazać założenie przezskórnej endoskopowej gastrostomii (Percutaneous Endoscopic Gastrostomy - PEG) oraz wykonanie tracheostomii.

Wraz z objawami ostro narastającej niewydolności oddechowej, w stanach zagrożenia życia chorzy z chorobami nerwowo-mięśniowym mogą wymagać zastosowania sztucznej wentylacji. Najczęściej w okresie ostrym stosowane są metody inwazyjne wentylacji ciśnieniem dodatnim. W fazie przewlekłej niewydolności oddechowej lub w okresie zagrażającej niewydolności oddechowej szczególną pozycję zdobyły sobie ostatnio nieinwazyjne metody wentylacji. Obecnie w wentylacji nieinwazyjnej wykorzystuje się przede wszystkim wspomaganie oddechu ciśnieniem dodatnim.

Kryteria wdrożenia wentylacji mechanicznej w ostrej niewydolności oddechowej (tabela 3) zostały oparte o objawy hipowentylacji pęcherzykowej i hipoksemii oraz o wyniki badań spirometrycznych.

Nieinwazyjna wentylacja zastępcza

Nieinwazyjna wentylacja zastępcza (Noninvasive Ventilation – NV) wykorzystuje wentylację ciśnieniem dodatnim (Noninvasive Positive Pressure Ventilation - NPPV) przez maskę nosową, ustną lub twarzową oraz wentylację ciśnieniem ujemnym (Negative Pressure Ventilation - NPV) zastosowaną w takich urządzeniach jak „żelazne płuco”, *rocking bed*, *pneumobel*. Obecnie w metodach nieinwazyjnych wykorzystuje się przede wszystkim wentylację ciśnieniem dodatnim (NPPV), stałym ciśnieniem dodatnim (Continuous Positive Airway Pressure - CPAP) lub ciśnieniem dodatnim o dwóch poziomach (Bi-level CPAP = BiPAP). W wielu badaniach porównawczych wykazano liczne zalety wentylacji nieinwazyjnej w stosunku do metod inwazyjnych. Najważniejsze korzyści z zastosowania wentylacji nieinwazyjnej wiążą się z ograniczeniem ryzyka intubacji, poprawą przeżywalności chorych i zmniejszeniem częstości występowania zapaleń płuc i umożliwieniem lepszej komunikacji chorego z otoczeniem. Zaburzenia świadomości, masywny zespół opuszkowy, duże ryzyko zachłyśnięcia, trudności w usuwaniu wydzieliny z drzewa oskrzelowego, niemożność dobrania maski lub jej nietolerowanie, a także niewystarczająca współpraca pacjenta stanowią poważne przeciwwskazania do zastosowania wentylacji nieinwazyjnej i nakazują rozważyć intubację chorego. Obecnie uważa się, że stosowanie NPPV możliwe jest i zalecane nie tylko w czasie snu, ale także u chorych wentylowanych przez całą dobę.

Wentylacja nieinwazyjna może być prowadzona poprzez różnego rodzaju maski i porty, mocowane specjalną uprzężą do głowy chorego. Powszechnie wykorzystywane są przede wszystkim maski nosowe i twarzowe (obejmujące nos i usta), ale stosowane są także ustniki i maski obejmujące całą twarz (*full-face mask*). W zdecydowanej większości przypadków możliwe jest dobranie takiej maski, która w jak najmniejszym stopniu przeszkadza choremu i minimalizuje ryzyko istotnych powikłań. Najlepiej tolerowane są maski nosowe (żelowe lub silikonowe). Pozostawienie wolnych ust w najmniejszym stopniu upośledza komunikację z otoczeniem, zmniejsza uczucie klaustrofobii i na ogół jest najbardziej komfortowe dla chorego. Jeśli natomiast chory nie jest w stanie utrzymać zamkniętych ust, opada mu broda, a upływy powietrza są zbyt duże, czyniąc wentylację nieskuteczną, konieczne jest zastosowanie maski twarzowej. Najbardziej efektywne, wobec najmniejszych przecieków powietrza, są maski pełnotwarzowe typu *full-face*. Dostępność różnych rozmiarów masek na ogół umożliwia dość dobre dopasowanie ich do twarzy chorego.

Czasem do prowadzenia przewlekłej wentylacji nieinwazyjnej w warunkach domowych wykonuje się indywidualne odlewy masek nosowych z masy plastycznej. Powstawanie otarć i odleżyn na skórze twarzy, związane z uciskiem maski jest podstawowym powikłaniem jej stosowania. Miejsce szczególnie narażone to okolica nasady nosa w maskach nosowych lub okolice nasady nosa i podbródek w maskach twarzowych. Powstała rana może niekiedy nawet wymusić zmianę kształtu lub rodzaju stosowanej maski. Nierzadko dochodzi również do podrażnienia spojówek oczu, przewlekłego kataru lub nadmiernego wysuszenia śluzówek nosa i jamy ustnej, prowadzących do powstawania drobnych pęknięć i owrzodzeń.

W NPPV znajdują zastosowanie oba rodzaje wentylacji: ciśnieniowozmienna i objętościowozmienna, chociaż relatywnie częściej spotyka się tryby zależne od ciśnienia jako potencjalnie bezpieczniejsze dla chorego. Jeśli podatność układu oddechowego chorego jest zmniejszona, to przy zastosowaniu trybu objętościowozmiennego wentylacji możliwy jest znaczny wzrost ciśnienia w układzie respiratora, zwiększenie przecieków powietrza wokół maski i wystąpienie hipoksemii, nasila się ryzyko aerofagii i zachłyśnięcia. Do powszechnie stosowanych w NPPV trybów wentylacji ciśnieniowozmiennych należą: CPAP (*continuous positive airway pressure*), BIPAP (*biphasic positive airway pressure*), PCV (*pressure control ventilation*), PSV (*pressure support ventilation*). Nowoczesną formą wentylacji, optymalizującą wysiłek oddechowy chorego jest tryb PAV (*proportional assist ventilation*), który wspomaga oddychanie poprzez dostosowanie parametrów wentylacji do podatności układu oddechowego pacjenta.

Jednak zdecydowanie należy podkreślić, że u większości chorych z chorobami nerwowo-mięśniowymi, którzy wymagają wentylacji wspomaganiej, wystarczy na ogół zastosowanie najprostszego (i zarazem taniego) sprzętu wspomagającego oddychanie.

Przewlekła wentylacja zastępcza

Chorzy z niewydolnością oddechową w przebiegu przewlekłych chorób nerwowo-mięśniowych często zgłaszają dolegliwości spowodowane hipowentylacją, takie jak: duszność, zmęczenie, bóle głowy. Objawy te są szczególnie nasilone po okresie nocnego odpoczynku. Właśnie wśród tej grupy chorych szerokie zastosowanie znalazły nieinwazyjne metody wspomaganie oddechu. Wykazano, że zastosowanie NPPV wyraźnie zmniejsza te dokuczliwe objawy, poprawia komfort życia, redukuje retencję CO₂ oraz zmniejsza częstość i głębokość epizodów nocnej hipoksemii. Zastosowanie wentylacji wspomaganiej może także zredukować częstość występowania infekcji układu oddechowego. Początkowo oddech

chorych jest wspomagany NPPV jedynie w nocy, jednak wraz z postępem choroby okres wentylacji może rozciągać się na godziny dzienne, czasem prawie na całą dobę.

- ✓ **męczliwość i znużenie, zaburzenia koncentracji**
- ✓ **nawracające infekcje górnych dróg oddechowych**
- ✓ **poranne bóle głowy**
- ✓ **utrata apetytu, spadek wagi, objawy dyspeptyczne**
- ✓ **lęk i depresja**
- ✓ *tachypnoe, dyspnoe*, zaburzenia fonacji
- ✓ widoczna praca pomocniczych mięśni oddechowych
- ✓ nerwowość, drżenie, pocenie się, tachykardia
- ✓ zaburzenia snu i budzenia, koszmary senne
- ✓ sinica, obrzęki
- ✓ zaburzenia widzenia, splątanie, omdlenia