

Wspomaganie oddychania u pacjentów z chorobami nerwowo – mięśniowymi w warunkach domowych

DOBRY ODDECH , SPOKOJNY SEN

Oddychanie to podstawowa czynność fizjologiczna dzięki której żyjemy . Pierwszy oddech wydajemy z siebie, z okrzykiem w momencie narodzin, a przy końcu naszych dni, życie kończy się w ciszy wraz z ostatnim oddechem. Pomiędzy tymi krańcowymi wydarzeniami występują stany chorobowe w których dochodzi do niewydolności w oddychaniu i potrzeby okresowej lub stałej wentylacji zastępczej płuc. Szczególnie w chorobach nerwowo-mięśniowych często dochodzi do takiego osłabienia mięśni oddechowych i niewydolności oddechowej, które wymagają początkowo okresowo, a następnie stałej wentylacji płuc.

Tabela 1
PRZYCZYNY NIEWYDOLNOŚCI ODDECHOWEJ W CHOROBAH
NERWOWO-MIĘŚNIOWYCH

Komórka rogu przedniego	<i>Choroba neuronu ruchowego Rdzeniowy zanik mięśni Poliomyelitis Zespół post-polio</i>
Nerw obwodowy	<i>GBS CIPD Porfirie wątrobowe Polineuropatia stanu krytycznego</i>
Synapsa nerwowo-mięśniowa	<i>Miastenia Zespoły miasteniczne Botulizm Leki zwiotczające</i>
Mięsień szkieletowy	<i>Dystrofie mięśniowe postępujące Miopatie wrodzone Miopatie metaboliczne Miopatie zapalne Miopatia stanu krytycznego</i>

Zazwyczaj niewydolność oddechowa, która towarzyszy chorobom nerwowo-mięśniowym rozwija się powoli.

Odpowiedzialność za prowadzenie pacjenta oraz monitorowanie choroby podstawowej i jej powikłań spoczywa na lekarzu prowadzącym.

Narastające, przewlekłe zmęczenie mięśni oddechowych, które jest konsekwencją długotrwałej wysiłonej wentylacji przebiega podstępnie.

Początkowe objawy tych zaburzeń są niespecyficzne i objawiają się mało charakterystycznym zmęczeniem, osłabieniem koncentracji, bólami głowy.

Charakterystycznym stanem jest zmęczenie po każdym wypoczynku.

U pacjentów z utrudnionym kontaktem słowno-logicznym pierwszymi objawami może być częsta zmiana pozycji ciała podczas snu i poranna drażliwość.

Objawy te często występują po nocnym odpoczynku. (tab.2)

Tabela2

OBJAWY PRZEWLEKŁEJ HIPOWENTYLACJI

1. Osłabienie i łatwa męczliwość
2. Zaburzenia koncentracji
3. Poranne bóle głowy
4. Zaburzenia widzenia
5. Utrata apetytu
6. Spadek masy ciała
7. Obniżenie nastroju
8. Zmiana głosu
9. Nerwowość i drżenia
10. Tachykardia
11. Trudności w zasypianiu
12. Częste budzenie się
13. Koszmary senne
14. Nadmierne pocenie się
15. Tachypnoe i dyspnoe
16. Widoczna praca dodatkowych mięśni oddechowych
17. Sinica
18. Powtarzające się infekcje ukł. oddechowego

Hipowentylacja pęcherzykowa jako przyczyna niewydolności oddechowej w chorobach nerwowo-mięśniowych, w których drogi oddechowe i płuca są niezmiennione, może występować także w innych chorobach układu nerwowego i zaburzeniach budowy klatki piersiowej.

Hipowentylacja to niedostateczna eliminacja dwutlenku węgla z organizmu pacjenta, objawiająca się wzrostem ciśnienia parcjalnego dwutlenku węgla we krwi tętniczej.

$PaCO_2 > 6,0 \text{ kPa}$ (około 45 mmHg)

Tabela 3
PRZYCZYNY HIPOWENTYLACJI PĘCHERZYKOWEJ

<p>Zaburzenia regulacji oddychania</p> <p>Pierwotna hipowentylacja pęcherzykowa (tzw. zespół Odyny) Hipowentylacja otyłych (zespół Pickwicka) Zespoły nocnego bezdechu Zaburzenia aktywności ośrodka oddechowego (uraz, zapalenie mózgu, wylew, padaczka, tężec, opioidy, barbiturany) Zniszczenie lub usunięcie kłębka szyjnego</p>
<p>Choroby szkieletu kostnego i opłucnej</p> <p>Skrzywienia kręgosłupa Stan po zabiegu torakochirurgicznym Odma opłucnowa Płyn w jamie opłucnej Urazy</p>
<p>Inne</p> <p>Stan po resekcji płuca Przewlekła obturacyjna choroba płuc</p>

Dla pacjentów przewlekle chorych, wymagających w domu, stosowania oddychania zastępczego przy pomocy elektrycznych wentylatorów/respiratorów właściwe jest leczenie objawowe z dostarczeniem niezbędnego sprzętu do wentylacji domowej.

Opieka paliatywna oferuje kompleksowe świadczenia (medyczne, rehabilitacyjne, psychologiczne i duchowe), których celem jest poprawa jakości życia pacjenta i jego opiekunów.

Opieka ta może być oferowana przez przeszkolone zespoły domowej opieki paliatywnej lub zespoły domowego leczenia respiratorem.

Pacjent podczas opieki paliatywnej mierzy się z faktem niepomyślnej diagnozy i podejmuje próby zaakceptowania nowego położenia.

Zatroskany o własną osobę, zadaje często pytanie zespołowi terapeutycznemu: „Czy mogę żyć z tą chorobą”. Na to wołanie pacjenta o pomoc tradycyjna medycyna, której celem jest wyleczenie odpowiada najczęściej „tu się nie da nic zrobić”, natomiast opieka paliatywna oferuje całościowe i aktywne rozwiązywanie problemów somatycznych, psychosocjalnych i duchowych zarówno pacjenta jak i jego opiekunów.

Oddychanie zewnętrzne, polega na doprowadzeniu tlenu do komórek zgodnie z gradientem ciśnienia parcjalnego tlenu i jednoczesnym usuwaniu z komórek dwutlenku węgla.

Człowiek może oddychać dlatego, że wentylacja płuc powodująca przemieszczanie się gazów oddechowych pomiędzy pęcherzykami płucnymi a atmosferą jest możliwa, dzięki skurczom przepony (zmiana objętości klatki piersiowej o 2/3).

Pozostałą pracę wykonują mięśnie międzyżebrowe zewnętrzne.

W warunkach prawidłowych zużycie tlenu dla potrzeb pracy oddychania stanowi ok.2% całkowitego zużycia tlenu. U pacjentów chorobami nerwowo – mięśniowymi, na skutek zmian chorobowych dochodzi do wzrostu zużycia tlenu wykorzystywanego na pracę związaną z oddychaniem, co w dalszej kolejności prowadzi do upośledzenia dostarczania tlenu do pozostałych tkanek organizmu oraz zaburzeń metabolicznych, kwasowo - zasadowych i niewydolności oddechowej.

Mianem niewydolności oddechowej nazywamy stan, w którym niemożliwe jest zaspokojenie potrzeb metabolicznych organizmu na tlen, w tym zwiększonego zużycia tlenu związanego z pracą oddychania.

Niewydolność oddechowa towarzyszy większości występujących chorób nerwowo-mięśniowych w okresie znacznego zaawansowania choroby.

Dodatkową przyczyną pogarszającą oddychanie jest postępująca skolioza kręgosłupa i deformacja klatki piersiowej, które zaburzają mechanikę oddychania i doprowadzają do wyłączenia całych segmentów płuc z udziału w procesie wentylacji. Pacjenci oddychają płytko i nie kaszlą, ponieważ warunkiem efektywnego kaszlu jest pojemność życiowa płuc przynajmniej trzykrotnie przekraczająca objętość oddechową, zachodzi niebezpieczeństwo zakażenia wydzieliny, powstania niedodmy oraz wtórnie zapalenia płuc.

Aby poprawić efektywność oczyszczania się dróg oddechowych przy nieproduktywnym odruchu kaszlowym należy stosować fizjoterapię, właściwe postępowanie farmakologiczne, wspomagać pacjenta asystentem kaszlu – koflatorem, który zapobiega zaleganiu wydzieliny w drogach oddechowych.

Dotychczas nie ustalono skutecznego leczenia przyczynowego, dlatego duże znaczenie ma postępowanie paliatywne i zastępcza wentylacja przy pomocy refundowanego przez Narodowy Fundusz Zdrowia respiratora, z właściwą opieką medyczną i rehabilitacją.

Z powodu innych problemów takich jak zaburzenia mowy i połykania konieczne są konsultacje specjalistyczne np. logopedyczne i/ lub założenie przezskórnej gastrostomii w celu dobrego odżywiania pacjenta.

Chorobom nerwowo-mięśniowym towarzyszą zmiany w mięśniu sercowym dlatego wskazane są okresowe konsultacje kardiologiczne z możliwością oceny funkcji serca przy pomocy badań obrazowych i elektrokardiografii.

Działający od roku 2002 w Domu Sue Ryder, w Bydgoszczy Zespół Domowego Leczenia Respiratorem aktywnie rozwija opiekę nad pacjentami z chorobami nerwowo-mięśniowymi.

Obejmujemy opieką pacjentów w całym kraju. Aktualnie pod opieką mamy około 100 pacjentów.

Pacjentom oprócz respiratora zapewniamy niezbędny, dodatkowy sprzęt medyczny oraz wsparcie wykwalifikowanego personelu medycznego i rehabilitację.

Nasi pacjenci mogą być wentylowani nieinwazyjnie – przez gotową lub specjalnie robioną dla nich maskę albo inwazyjnie, przez rurkę tracheostomijną.

Od pewnego czasu obserwujemy znaczny wzrost liczby kierowanych do naszej opieki pacjentów, którzy wymagają inwazyjnej wentylacji zastępczej. Świadczyć to może o trudnościach we wczesnym diagnozowaniu niewydolności oddechowej w chorobach nerwowo-mięśniowych.

Niestety, inwazyjna wentylacja zastępcza niesie ze sobą wiele dodatkowych zagrożeń i niedogodności.

Dlatego też należy z większą uwagą śledzić przebieg choroby a szczególnie wczesne objawy niewydolności oddechowej, tak aby wcześniej można było wdrożyć nieinwazyjny sposób wentylacji i uchronić jak najdłużej pacjenta przed wykonaniem tracheostomii.



Wentylacji nieinwazyjna ogranicza zmęczenie mięśni oddechowych wywołane długotrwałym, zwiększonym wysiłkiem oddechowym, wynikającym ze zmniejszonej podatności płuc czy zwiększonych oporów w drogach oddechowych.

Poprawia komfort życia, redukuje retencję dwutlenku węgla oraz zmniejsza częstość i głębokość epizodów nocnej hipoksemii .

Wskazaniami do zastosowania nieinwazyjnej wentylacji zastępczej są :

- występowanie objawów : zmęczenie, duszność, poranne lub nocne bóle głowy, częste infekcje dróg oddechowych, zaburzenia snu
- kryteria diagnostyczne : $PaCO_2 > 45\text{mmHg}$, $FVC_{\text{ex}} < 50\%$ należytnej, $[P_i \text{ max}] < 60\text{cmH}_2\text{O}$, nocna pulsoksymetria $< 88\%$ przez co najmniej 5 minut .

W ostatnich latach poprawiła się znacząco możliwość wykonywania diagnostyki w domu pacjenta przy zastosowaniu badania spirometrycznego, kapnografii i pulsoksymetrii nocnej z rejestracją danych.

Zapraszamy do współpracy wszystkich lekarzy, którzy chcą poprawić komfort życia pacjentów z chorobami nerwowo-mięśniowymi .

Podsumowanie :

1. *Wczesna diagnostyka niewydolności oddechowej u pacjentów z chorobami nerwowo-mięśniowymi, pozwala wdrożyć we właściwym momencie wentylację nieinwazyjną, co znacznie podnosi komfort opieki i zmniejsza zagrożenie powikłaniami związanymi z tracheostomią i wentylacją inwazyjną.*
2. *Specjalistyczna pomoc paliatywna świadczona przez domowe zespoły terapii respiratorowej, podnosi jakość życia podopiecznych i zapobiega groźnym powikłaniom.*
3. *Zespół Domowego Leczenia Respiratorem Domu Sue Ryder w Bydgoszczy, pragnie pomóc we wczesnej diagnostyce niewydolności oddechowej u pacjentów z chorobami nerwowo-mięśniowymi.*

*lek.med. Mariusz Wachulski
Kierownik Medyczny
Zespołu Domowego Leczenia Respiratorem
Domu Sue Ryder W Bydgoszczy
Ul. W. Roentgena 3
85-796 Bydgoszcz
tel./fax + 48 52/ 329 00 95 w.257
respiratory@domsueryder.org.pl*

Literatura u autora :

1. *R.Twycross,S.Lack „Leczenie terminalnej fazy choroby nowotworowej”*
2. *I.Hausmanowa-Petrusewicz „Choroby nerwowo-mięśniowe”*
3. *J.Stolarczyk „Medycyna paliatywna wczoraj, dziś i jutro”*
4. *A.Opuchlik „Zastosowanie wentylacji nieinwazyjnej w chorobach nerwowo-mięśniowych”*
5. *A.Siemińska „Duszność w niewydolności oddechowej”*