

## **Problemy oddechowe u osób po *polio***

*Linda L. Bieniek, Judith R. Fischer, Joan L. Headley, dr Edward Anthony Oppenheimer*

*Polio Network News, Spring 2001 Vol. 17, No. 2*

*Post-Polio Health, Spring 2004 Volume 20, Number 2*

*Osoby ze schorzeniami nerwowo-mięśniowymi, takimi jak post-polio, często wymagają wspomagania przy oddychaniu i to nie dlatego, że coś jest nie tak z płucami, ale ponieważ mięśnie oddechowe mogą być osłabione lub porażone, a ściany klatki piersiowej są sztywne i mało elastyczne. Jeśli występuje skolioza, oddychanie może być jeszcze bardziej utrudnione. Dodatkowo mogą występować inne stany chorobowe, takie jak przewlekła obturacyjna choroba płuc (POChP) i bezdech senny (obturacyjny, centralny lub mieszany). Na te wszystkie czynniki nakłada się prosty fakt starzenia się.*

### **W jaki sposób ostra faza poliomyelitis wpłynęła na oddychanie? Co to jest postać opuszkowa, a co - postać rdzeniowa polio?**

Wirus polio w różny sposób uszkadzał komórki nerwowe w dolnej części pnia mózgu (opuszki) oraz neurony rdzenia kręgowego, sterujące mięśniami całego ciała. Wirus polio nie uszkadza natomiast tkanki płuc ani unerwienia mięśni dróg oddechowych.

Przy uszkodzeniu nerwów opuszkowych (opuszkowa postać polio), osłabieniu ulegały mięśnie gardła. Powodowało to krztuszenie się w trakcie jedzenia oraz osłabienie odruchu kaszlu.

Gdy zaatakowane były nerwy rdzenia kręgowego (rdzeniowa postać polio), osłabieniu ulegały mięśnie rąk i nóg, a także mięśnie tułowia, potrzebne do oddychania oraz do głębokiego wdechu w trakcie kaszlu. U osób po polio mogła występować pewna kombinacja postaci opuszkowej i rdzeniowej polio, tak więc mogło być odpowiednio osłabienie mięśni gardła oraz kończyn i mięśni oddechowych. Zajęcie górnej części rdzenia kręgowego wywoływało osłabienie mięśni o kluczowym znaczeniu dla procesu oddychania – przepony i mięśni klatki piersiowej.

### **W jaki sposób osłabienie mięśni oddechowych wpływa na proces oddychania?**

Przepona jest głównym mięśniem oddechowym. Gdy przepona jest osłabiona wskutek polio, oddychanie staje się utrudnione, szczególnie w pozycji leżącej. Narządy jamy brzusznej przy każdym wdechu muszą być popchnięte w dół, natomiast gdy siedzimy prosto, praca przepony wspomagana jest przez grawitację. Osoby po polio, szczególnie mające skoliozę, kompensują brak siły mięśniowej, niezbędnej do rozciągania sztywnej klatki piersiowej, oddychając szybciej, ale płycej. Osoby te mogą także mieć mniejszą pojemność płuc, co jeszcze bardziej zmniejsza wydolność mięśni oddechowych i znacznie zwiększa wysiłek przy oddychaniu. Może to prowadzić do niedostatecznej wentylacji płuc i niewydolności oddechowej.

## **W jaki sposób osłabienie mięśni oddechowych wpływa na sen?**

Osłabienie mięśni oddechowych przyczynia się do zaburzeń oddychania w czasie snu. W fazie snu REM (ang. *rapid eye movement* - szybkie ruchy gałek ocznych) często występuje rozluźnienie wielu mięśni zależnych od naszej woli, w tym mięśni ramion, klatki piersiowej i brzucha. A są to mięśnie, które zazwyczaj wspomagają proces oddychania w przypadku osłabienia przepony. W konsekwencji, słaba przepona ma trudności z utrzymaniem prawidłowego oddychania, szczególnie w pozycji leżącej. Prowadzi to do zmniejszenia poziomu tlenu we krwi (obniżenia wskaźnika SaO<sub>2</sub> wysycenia (saturacji) krwi tlenem). Zmniejszone utlenowanie krwi w trakcie snu może utrzymywać się poza fazę REM i prowadzić do przebudzeń, powodujących przerywany sen oraz może skracać długość snu w fazie REM. Jakość snu ulega pogorszeniu.

## **Jakie są objawy problemów oddechowych?**

Osoba po polio doświadczająca kilku dowolnych oznak i objawów z poniższej listy, powinna jak najszybciej zgłosić się na badanie układu oddechowego, najlepiej do pulmonologa z doświadczeniem w zakresie chorób nerwowo-mięśniowych:

- Skrócenie oddechu w trakcie wysiłku (duszność)
- Potrzeba spania w pozycji siedzącej (duszności w pozycji leżącej)
- Retencja dwutlenku węgla (CO<sub>2</sub>)
  - poranne bóle głowy
  - zaburzenia koncentracji i obniżenie funkcji intelektualnych
- Zaburzenia snu
  - bezsenność
  - obawa przed pójściem spać
  - poranne uczucie zmęczenia
  - senność w ciągu dnia
  - sny, że jest się duszonym i/lub koszmary senne, nocne poty
  - płytki lub przerywany oddech
  - sen nie dający wypoczynku i/lub przerywany
  - znużenie lub wyczerpanie przez codzienne czynności
  - chrapanie
- Klaustrofobia i/lub uczucie ciężkiego powietrza w pomieszczeniu
- Niepokój
- Trudności z mówieniem przez dłuższy okres czasu
- Ciche mówienie z mniejszą ilością słów w trakcie jednego oddechu
- Używanie do oddychania pomocniczych mięśni (np. mięśni szyi)
- Słaby odruch kaszlu ze zwiększoną podatnością na infekcje dróg oddechowych i zapalenia płuc

## **Czy u wszystkich osób po polio występuje zwiększone ryzyko problemów oddechowych?**

Nie. Osoby, które w ostrej fazie polio używały “żelaznych płuc”, lub ledwo tego uniknęły, muszą być świadome potencjalnych problemów. Do grupy ryzyka należą także osoby, które

nie wymagały wspomaganej wentylacji w ostrej fazie, występowało jednak u nich wysokie rdzeniowe polio, skutkujące osłabieniem górnej części ciała i/lub przepony, a także osoby ze skoliozą (określaną czasami, jako deformacja klatki piersiowej).

Innymi czynnikami przyczyniającymi się do problemów oddechowych są: astma, POChP, palenie, nadwaga i bezdech senny (centralny, obturacyjny, lub mieszany).

Czynnikiem nasilającym problemy oddechowe jest także zmniejszona pojemność życiowa (VC – ang. *vital capacity*), która występuje u każdego w procesie starzenia.

### **Dlaczego problemy te pozostają często niezauważone?**

Przyczyny są różnorodne i mogą być złożone. Początki problemów oddechowych są mało zauważalne, a to daje czas na przyzwyczajanie się do spadku wydolności. Zatem nie każdy od razu jest świadomy, że coś jest nie w porządku, a lekarz nie zawsze potrafi rozpoznać objawy lub nie wie o możliwości domowej mechanicznej wentylacji. Należałoby zapytać współmałżonka lub rodzinę pacjenta o występujące oznaki i symptomy, zmiany poziomu aktywności, występowanie zadyszki oraz zaburzenia procesu snu.

Ponadto, uświadomienie sobie trudności w oddychaniu może wywoływać uczucie strachu, zarówno u osoby po polio, jak i u jej bliskich, rodząc niechęć do zajmowania się tym problemem. Czasem strach ten bierze się z niewłaściwych informacji o problemie i jego rozwiązaniach, albo z wcześniejszych doświadczeń związanych z polio.

### **Co to jest niedostateczna wentylacja?**

Pęcherzyki płucne są małymi workami powietrza na końcu dróg oddechowych, gdzie dokonuje się wymiana gazowa pomiędzy powietrzem a krwią. W przypadku niedostatecznej wentylacji (określanej w medycynie jako przewlekła lub globalna hipowentylacja pęcherzykowa), występuje spadek wysycenia krwi tlenem, spowodowany wzrostem zawartości dwutlenku węgla (CO<sub>2</sub>). Normalnie, pęcherzyki płucne powinny przy każdym wydechu zostać opróżnione z większości CO<sub>2</sub>. W przeciwnym razie dochodzi do nagromadzenia CO<sub>2</sub> (tzw. hiperkapnia) i w pęcherzykach płucnych pozostaje mniej miejsca na tlen.

Hiperkapnia i zmniejszone wysycenie krwi tlenem, to cechy charakterystyczne niedostatecznej wentylacji lub hipowentylacji. Oznaki i objawy niedostatecznej wentylacji zwykle pojawiają się najpierw w czasie snu.

Niektórzy ludzie zdają się nagle doświadczać zagrażającej życiu niewydolności oddechowej, spowodowanej nagromadzeniem CO<sub>2</sub> (hiperkapnią). Mogli oni nie zdawać sobie sprawy ze stopniowo narastających oznak i objawów, szczególnie w przypadku obniżonej aktywności fizycznej i braku regularnego przeprowadzania prostych testów oddechowych. Osoby po polio mogą być przekonane, że oddychają dobrze, do momentu, w którym infekcja górnych dróg oddechowych utrudniająca wdech, spowoduje poważne problemy, częściowo wskutek mało efektywnego kaszlu i niemożności usuwania gromadzącej się wydzieliny.

## **Kto ma najlepsze kwalifikacje do oceny problemów oddechowych?**

Rozsądny lekarz rodzinny powinien wystawić skierowanie do pulmonologa, najlepiej specjalizującego się w chorobach nerwowo-mięśniowych. Pulmonolodzy zajmują się wszystkimi zaburzeniami związanymi z oddychaniem, jednak w większości koncentrują się na bardziej ostrych problemach intensywnej opieki medycznej. Pulmonolog, który zajmuje się chorobami nerwowo-mięśniowymi rozumie, że problem spowodowany jest osłabieniem mięśni oddechowych i ograniczeniami związanymi z chorobą, a nie zmianami w obrębie samych płuc.

## **Jakie badania zleci pulmonolog?**

Badanie wydolności oddechowej może być przeprowadzone w gabinecie lekarskim przy użyciu prostego spirometru (urządzenia do badania pojemności płuc), lub we w pełni wyposażonym laboratorium.

Badanie wydolności oddechowej powinno obejmować:

- *Określenie pojemności życiowej płuc (VC) w pozycji siedzącej i leżącej na wznak, FVC, FEV<sub>1</sub>.* VC określa całkowitą objętość wydychanego powietrza, którą można usunąć z płuc po uprzednim wykonaniu pełnego wdechu. Wydech wykonywany w sposób wymuszony, tak szybko jak to tylko możliwe, określa się jako wskaźnik FVC. W trakcie tego szybkiego wymuszonego wydechu, objętość powietrza wydychanego mierzona w ciągu jednej sekundy określana jest jako FEV<sub>1</sub>. Wydech wykonywany powolnie, określa wskaźnik SVC (ang. *slow vital capacity*). Wymienione testy wykonywane są w pozycji stojącej, siedzącej i leżącej. Obniżenie wskaźnika VC przekraczające 25% w pozycji leżącej, wskazuje na znaczne osłabienie przepony. Gdy VC spada poniżej 1 litra, wówczas często występuje niedostateczna wentylacja.
- *MIF i MEF.* Maksymalna siła wdechu (MIF – ang. *maximum inspiratory force*) i maksymalna siła wydechu (MEF – ang. *maximum expiratory force*) są mierzone w trakcie wdechu i wydechu z maksymalnym wysiłkiem, po szczelnym przyłożeniu do ust ustnika, połączonego z urządzeniem mierzącym ciśnienie. Ten pomiar odzwierciedla siłę mięśni powodujących wdech i wydech. Maksymalne ciśnienie wdechu i wydechu powinno być nie mniejsze niż 60 cm H<sub>2</sub>O.
- *Szczytowy przepływ kaszlowy (PCF – ang. *peak cough flow*).* U osób, które przeszły polio, kaszel jest często nieefektywny wskutek osłabienia mięśni oddechowych. Słaby odruch kaszlowy może prowadzić do niedostatecznego usuwania wydzieliny, częstszych infekcji oddechowych i zapalenia płuc. Sygnał ostrzegawczy stanowi PCF < 300 L/min.

## **Co to jest ABG i czy osoby po polio podejrzewające problemy oddechowe powinny przechodzić to badanie?**

Pomiar stężenia tlenu i dwutlenku węgla w krwi tętniczej (ABG – ang. *arterial blood gas*) powinien być przeprowadzony, gdy spada wskaźnik VC lub rozwijają się objawy niedostatecznej wentylacji. ABG dokonuje pomiaru poziomu tlenu, dwutlenku węgla i pH we krwi oraz ocenia wymianę gazową w płucach w sposób inwazyjny. Metodą nieinwazyjną

pomiaru wysycenia tlenem krwi jest pulsoksymetria, nie jest to jednak badanie tak całościowe i dokładne, jak ABG.

### **Co to jest pulsoksymetria?**

Wysycenie tlenem krwi może być mierzone w sposób nieinwazyjny przy użyciu pulsoksymetru. Jest to urządzenie umieszczane zazwyczaj na wysoce utlenowanym miejscu ciała, np. na palcu. Urządzenie emituje i analizuje promieniowanie podczerwone, prowadząc pomiar pochłaniania promieniowania przez krew tętniczą. Nocna oksymetria jest bardziej użyteczna w obrazowaniu nieprawidłowości, które często pojawiają się najwcześniej podczas snu. Niepokojące są dłuższe epizody, gdy  $SaO_2 < 88\%$ . Niektóre oksymetry mają wmontowany moduł pamięci, który umożliwia 8-12-godzinny zapis danych, dotyczących utlenowania krwi i pulsu.

### **Co to jest badanie snu i kiedy jest ono potrzebne?**

Badanie snu (formalnie zwane polisomnografią) zwykle przeprowadzane jest w specjalnym laboratorium przez jedną lub dwie noce, w celu oceny zaburzeń snu (jak np. bezdech senny) poprzez jednoczesną rejestrację wielu parametrów, obejmujących fazy snu, szybkie ruchy gałek ocznych (REM), chrapanie, przepływ powietrza przez nos i usta, przebudzenia, bicie serca, ruchy oddechowe klatki piersiowej oraz saturację tlenem. W skład tych badań wchodzi także EEG (elektroencefalogram), EKG (elektrokardiogram), a często także nagranie video ruchów w trakcie snu.

Badanie snu zaleca się u osób przejawiających symptomy niedostatecznej wentylacji nocnej, przy braku niedostatecznej wentylacji w ciągu dnia, a także u pacjentów bezobjawowych o pojemności płuc VC poniżej 1 do 1,5 litra.

Badanie snu zaleca się także w celu wykrycia bezdechów sennych.

### **Co to jest bezdech senny?**

Bezdech senny definiuje się jako zanik przepływu powietrza przez nos i usta, trwający co najmniej 10 sekund; może on być obturacyjny, centralny lub mieszany. Obturacyjny bezdech podczas snu (OBPS) ma miejsce, gdy w czasie snu tkanki gardła wiotczeją, blokując przepływ powietrza do płuc i z płuc, pomimo wysiłonej pracy mięśni oddechowych. Centralny bezdech senny ma miejsce, gdy występuje zanik impulsów z ośrodków oddechowych w mózgu do mięśni oddechowych. Nie ma wtedy ani przepływu powietrza, ani ruchów klatki piersiowej.

W trakcie bezdechu sennego ustaje oddech, spada poziom tlenu we krwi, następuje przebudzenie, sen kończy się i powraca oddech. Wtedy osoba ponownie zasypia i następuje kolejny bezdech; cykl ten powtarza się przez całą noc, powodując setki wybudzeń ze snu.

OBPS występuje najpierw w trakcie spania na plecach, ale w końcu epizody bezdechu pojawiają się w trakcie snu w dowolnej pozycji. Liczne czynniki nasilają chrapanie i bezdechy, jak np. otyłość i zatkały nos. Palenie powoduje obrzęk śluzówki górnych dróg

oddechowych, alkohol i środki uspokajające rozluźniają mięśnie tylnej ściany górnych dróg oddechowych, a nadwaga zmniejsza ich objętość.

U osób z chorobą nerwowo-mięśniową, taką jak post-polio, nocne problemy oddechowe są spowodowane raczej przez osłabienie mięśni oddechowych, a nie przez OBPS. Niektóre osoby mogą jednak cierpieć tylko na obturacyjny bezdech senny, podczas gdy u innych może występować równocześnie osłabienie mięśni i OBPS.

### **Na czym polega leczenie bezdechu sennego?**

Najlepsze wyniki w leczeniu bezdechu sennego daje zastosowanie urządzenia CPAP (ang. *Continous Positive Airway Pressure* – stałe dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych), które nie pozwala językowi zamykać dróg oddechowych i utrzymuje je otwarte w czasie snu. Jeśli jednocześnie występuje bezdech senny i niedostateczna wentylacja, zaleca się zastosowanie aparatu BiPAP (ang. *Bilevel Positive Airway Pressure* - dwustopniowe dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych), który poprawia wentylację, a także utrzymuje otwarte drogi oddechowe.

### **Co to jest CPAP?**

Skrót CPAP oznacza stałe dodatnie ciśnienie w drogach oddechowych (ang. *Continous Positive Airway Pressure*). Urządzenie wtłacza stale do płuc powietrze pod zwiększonym ciśnieniem przy użyciu specjalnej maski zakładanej na nos. CPAP utrzymuje otwarte drogi oddechowe, ale nie wspomaga wystarczająco pracy mięśni oddechowych.

Aparaty CPAP są używane głównie do leczenia obturacyjnego bezdechu sennego, a więc są normalnie stosowane tylko w nocy podczas snu. Nie służą one do wentylacji. Podwyższone ciśnienie może stwarzać dyskomfort i utrudniać wydech. Nowsze aparaty CPAP, tzw. Auto CPAP, automatycznie zapewniają zmienną wysokość ciśnienia, w oparciu o indywidualne potrzeby podczas nocy. Ponieważ obturacyjny bezdech senny jest schorzeniem często występującym wśród pacjentów, wiele firm oferuje aparaty CPAP.

*(Uwaga red. : w Polsce Narodowy Fundusz Zdrowia częściowo refunduje zakup aparatu CPAP dla chorych na obturacyjny bezdech senny).*

### **Czym jest wentylacja mechaniczna?**

Wentylacja mechaniczna (MV – ang. *Mechanical Ventilation*) polega na wykorzystaniu specjalnych urządzeń wspomagających oddychanie, gdy pacjenci nie są w stanie oddychać samodzielnie w sposób efektywny. MV jest najczęściej stosowana przez kilka dni w warunkach szpitalnych, w trakcie powrotu do zdrowia po operacjach chirurgicznych lub podczas poważnych chorób. Jednakże, niektóre osoby mogą nie być w stanie oddychać samodzielnie po ustąpieniu ostrego okresu choroby i mogą wymagać długoterminowej MV. Inni pacjenci mogą pozostawać w stabilnym, przewlekłym stanie, który zaburza ich samodzielne oddychanie; mogą oni potrzebować mechanicznej wentylacji tylko w nocy, albo zarówno w dzień, jak i w nocy.

Oddychanie wspomagane przez mechaniczną wentylację może pomóc lepiej się wyspać i – w konsekwencji - poprawiać funkcjonowanie płuc w ciągu dnia. MV może przywrócić prawidłową wymianę gazową i zapobiec niewydolności oddechowej.

### **Kiedy należy myśleć o wentylacji mechanicznej?**

Ogólną zasadą, ale nie regułą, jest rozpoczęcie mechanicznej wentylacji w momencie, gdy dochodzi do 50% spadku wskaźnika VC, albo gdy  $VC < 1$  L. Każdy pacjent z objawami niewydolności oddechowej wymaga kompleksowej diagnozy postawionej przez doświadczonego lekarza w celu określenia, kiedy należy rozpocząć MV. Jest to ważne szczególnie w przypadku osób, które przebyły opuszkową postać *poliomyelitis*. Mechaniczna wentylacja pomaga odpocząć mięśniom oddechowym, zmniejsza wrażliwość ośrodków sterujących w mózgu na  $CO_2$  oraz poprawia mechanikę płuc, zapewniając lepsze ich rozprężanie się.

### **Czy ćwiczenia są sposobem leczenia?**

Ćwiczenia rozwijające klatkę piersiową mogą pomóc w utrzymaniu elastyczności jej ścian i zapobiec zmniejszaniu się pojemności płuc. Ćwiczenia te można wykonywać na cztery sposoby: z workiem Ambu do resuscytacji, przy użyciu objętościowego respiratora, wykorzystując oddech językowo-gardłowy („żabi”), lub używając aparatu IPPB (ang. *intermittent positive pressure breathing* – oddychanie z przerywanym dodatnim ciśnieniem).

### **Jakie są możliwości, jeśli konieczna jest mechaniczna wentylacja?**

Dawniej stosowane sposoby wentylacji z ujemnym ciśnieniem, wykorzystywane w okresie epidemii polio, pozwalające przeżyć osobom z porażonymi mięśniami oddechowymi, ustąpiły miejsca nowocześniejszym technikom wytwarzania dodatniego ciśnienia w respiratorze.

Respiratory działające na zasadzie podciśnienia, utrzymują przerywane ujemne ciśnienie (podobne do próżni) w klatce piersiowej i w jamie brzusznej. Są to tzw. „żelazne płuca”, pancerz na klatce piersiowej lub rodzaj kombinezonu. Niektóre osoby po polio wciąż używają tego typu aparatów.

Nadal używany jest także tzw. *pneumobelt*. Jest to nadmuchiwany gorset wokół brzucha, który naciska na brzuch, aby zwiększyć wydech. Wdech nie jest wspomagany. Pas ten może być używany tylko w wyprostowanej pozycji siedzącej i nie działa, jeśli ktoś ma niedowagę lub nadwagę.

W wentylacji z dodatnim ciśnieniem stosuje się urządzenie wspomagające, wytwarzające dwustopniowe ciśnienie lub respirator sterowany objętością, który dostarcza powietrze nieinwazyjnie poprzez maskę zakładaną na twarz lub nos, poduszcзки na nos, ustnik, maskę na usta lub w kombinacji ustno-nosowej. Metoda ta nosi nazwę NPPV (ang. *noninvasive positive pressure ventilation* – nieinwazyjna wentylacja dodatnio-ciśnieniowa). Powietrze pod dodatnim ciśnieniem może być także dostarczane w sposób inwazyjny przez rurkę tracheostomijną (TPPV).

## **Jaka jest różnica pomiędzy respiratorem ciśnieniowym a objętościowym?**

**Dwustopniowe respiratory ciśnieniowe** dostarczają powietrze w sposób ciągły, ale ciśnienie wdechu może być regulowane niezależnie od ciśnienia wydechu. Urządzenia te zaopatrzone są w maskę twarzową lub nosową, albo w poduszcзки na nos, oraz – podobnie jak CPAP – stosowane głównie w nocy. Dwustopniowe respiratory zapewniają jednakże ciśnienie do określonej wysokości, co może być niewystarczające dla osób z osłabionymi mięśniami oddechowymi i niedostateczną wentylacją.

W porównaniu z respiratorami objętościowymi, urządzenia dwustopniowe są lżejsze, tańsze, łatwiejsze w obsłudze i lepiej korygują nieszczelności. Mają jednakże szereg wad: niezbyt nadają się w przypadku wentylacji przy tracheostomii, nie mają wewnętrznej baterii, nie zawsze można je używać z zewnętrznym akumulatorem, są bardziej hałaśliwe, a ciśnienie wydechowe jest dla wielu osób niepotrzebne i może powodować dyskomfort w klatce piersiowej.

**Wentylatory (respiratory) objętościowe** dostarczają określoną objętość powietrza. Urządzenia te mogą dostarczyć o wiele więcej powietrza, niż respiratory dwustopniowe, a więc umożliwić głębszy oddech w celu poprawy efektywności kaszlu i oddychania językowo-gardłowego („*air stacking*”). Respiratory objętościowe mogą być wskazane w przypadku osób ze słabą elastycznością płuc (np. ze zwłóknieniem płuc) oraz ze sztywnymi ścianami klatki piersiowej (np. w przypadku kyfoskoliozy); wówczas dwustopniowy respirator ciśnieniowy może okazać się niewystarczający. Respiratory objętościowe, chociaż większe, cięższe i droższe niż urządzenia dwustopniowe, są cichsze, mają liczne funkcje alarmu, nie przeszkadza im opór i wydzielina dróg oddechowych, mają wewnętrzną baterię, łatwiej pracują przy zasilaniu z akumulatora, mogą być używane przez 24 godziny na dobę i lepiej sprawdzają się w przypadku tracheostomii.

Najnowsze respiratory nie mają kompresorów i są zasilane silniczkami. Są bardzo małe – wielkości laptopa – i lekkie (ważą ok. 6 kg), ale są droższe. Urządzenia te mogą zapewniać wentylację zarówno objętościową, jak i ciśnieniową.

## **Kto decyduje, jaki sprzęt zastosować? W jaki sposób?**

Odpowiedzi na powyższe pytania zależą od tego, czy występuje osłabienie mięśni oddechowych, czy też mięśnie oddechowe funkcjonują prawidłowo lecz występuje obturacyjny bezdech senny (OBPS).

Jeżeli przyczyną zaburzeń nocnego oddychania jest osłabienie mięśni, najkorzystniejszą metodą leczenia jest zastosowanie urządzenia wspomagającego wentylację, takiego jak wspomniany wcześniej dwustopniowy respirator ciśnieniowy lub respirator objętościowy.

Jeżeli górne drogi oddechowe wykazują tendencję do zamykania się podczas snu, mamy do czynienia z obturacyjnym bezdechem sennym. Skuteczną metodą jego leczenia jest zazwyczaj zastosowanie ciągłego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych (CPAP) poprzez urządzenie, które zapewnia stały przepływ powietrza, aby drogi oddechowe pozostawały otwarte. Oczywiście jest możliwe występowanie osłabienia w odcinku gardłowym, które



powoduje OBPS, bez osłabienia mięśni oddechowych. W takim przypadku właściwym jest zastosowanie CPAP. Jednakże osoby po polio, które mają zarówno osłabienie mięśni oddechowych, jak i bezdech senny, powinny używać respiratora ciśnieniowego albo objętościowego, a nie CPAP.

Ważne jest podjęcie decyzji, czy zastosować przenośny respirator objętościowy, czy dwustopniowy ciśnieniowy. Czasem ten wybór odzwierciedla doświadczenie i wykształcenie pulmonologa czy terapeuty oddechowego. Ważnym czynnikiem są także koszty. W Europie różnica pomiędzy ceną obu typów respiratorów nie jest tak duża, jak w Stanach Zjednoczonych.

Nadrzędną sprawą powinno być dobranie takiego respiratora, który jest najwygodniejszy dla użytkownika i najlepiej zaspokaja jego potrzeby w zakresie wentylacji. Lekarz, terapeuta oddechowy i pacjent powinni współpracować przy określeniu najlepszego systemu wentylacji, jednakże użytkownicy często nie mają możliwości wypróbowania różnych respiratorów i systemów.

### **Gdzie najlepiej rozpocząć nieinwazyjną wentylację dodatnim ciśnieniem (NPPV – ang. *noninvasive positive pressure ventilation*)?**

Na ogół NPPV rozpoczyna się w domu pod nadzorem terapeuty oddechowego z ośrodka specjalistycznej opieki domowej lub oddelegowanego przez dystrybutora sprzętu medycznego, wg wskazówek lekarza. Jednakże terapeuta oddechowy często nie dysponuje dostatecznym czasem, pozwalającym na zademonstrowanie pełnego zakresu działania sprzętu i dostępnego dodatkowego wyposażenia. W celu osiągnięcia optymalnych korzyści, w pierwszych miesiącach używania respiratora konieczne są dalsze konsultacje, które zapewnią właściwą pracę sprzętu i komfort jego użytkownika.

Stosowanie NPPV można także rozpocząć w trakcie wypisu ze szpitala, gdzie powinno być więcej czasu na właściwie przygotowanie. Jednakże wielu pulmonologów z oddziałów intensywnej opieki medycznej koncentruje się na leczeniu szpitalnym. Zarówno oni, jak i personel zatrudniony przy terapii oddechowej, nie są zainteresowani wentylacją domową, ani nie mają w tym zakresie doświadczenia, koniecznego do osiągnięcia optymalnych rezultatów.

Jeśli jest to możliwe, najlepszym wyjściem dla pacjenta byłaby wizyta na oddziale wentylacji domowej centrum medycznego, gdzie istnieje możliwość całodziennej oceny i nauki używania NPPV. Można tam – przy wsparciu doświadczonego lekarza i terapeuty oddechowego – wypróbować różne urządzenia i wyposażenie dodatkowe oraz wybrać urządzenie najbardziej pasujące. Wizyty takie można powtarzać, jeśli potrzebne jest prawidłowe ustawienie wentylacji i dalsze wskazówki. Stanowi to dodatkowy element do wizyt pielęgniarki środowiskowej i przedstawiciela dostawcy sprzętu medycznego, gdy system wentylacji jest już wybrany i zalecony.

### **Jakie jest zadanie terapeuty oddechowego?**

Terapeuta oddechowy pracuje pod kierunkiem lekarza, z reguły w warunkach szpitalnych, gdzie zajmuje się intensywną opieką medyczną, pacjentami w stanie krytycznym i

noworodkami. Osoby po polio zazwyczaj nawiązują kontakt z takim terapeutą w gabinecie lekarskim lub w trakcie wizyty domowej, w przypadku gdy terapeuta jest zatrudniony w przychodni lub przez firmę dostarczającą domowy sprzęt medyczny.

Terapeuci oddechowi wykonują czynności, które są zarówno diagnostyczne, jak i lecznicze. Niektóre z nich to: pobieranie próbek krwi tętniczej i ich analiza pod kątem poziomu tlenu, dwutlenku węgla i innych gazów, pomiar pojemności płuc, aby stwierdzić ewentualne nieprawidłowości w ich funkcjonowaniu, a także badanie zakłócenia toru snu. Terapeuta oddechowy pomaga ustawić i użytkować wszelkiego rodzaju urządzenia wspomagające oddychanie, reguluje ustawienia, sprawdza dopasowanie maski lub innego wyposażenia dodatkowego, uczy ich używania i monitoruje stosowanie.

### **Co to jest wyposażenie dodatkowe?**

Wyposażenie dodatkowe łączy korpus urządzenia wspomagającego oddychanie z jego użytkownikiem. Są to na przykład maski twarzowe lub nosowe, poduszeczki nosowe, ustnik czy tracheostomia. Zwykle terapeuta oddechowy dostarcza pacjentowi do wypróbowania tylko jedną maskę, ale często aby znaleźć maskę odpowiednią dla danej osoby, trzeba przymierzyć ich kilka. Wiele osób czuje się najlepiej, gdy może wybrać co najmniej dwa wygodne (nosowe) wyposażenia, aby móc je potem stosować naprzemiennie. Pacjenci mogą używać ustnika, gdy mają nos zatkany wskutek przeziębienia.

Odpowiedni dobór i właściwe wyregulowanie wyposażenia dodatkowego jest trudne i często wymaga cierpliwości oraz determinacji. Wielu użytkowników samodzielnie przystosowuje swoje maski, aby uzyskać jak najlepsze ich dopasowanie.

### **Co to jest tracheostomia i kiedy jest ona konieczna?**

Tracheostomia to sztuczna droga oddechowa, stworzona w trakcie zabiegu chirurgicznego zwanego tracheotomią. Tracheostomia może być konieczna u osób po polio, które nie tolerują nieinwazyjnej wentylacji, dla których nieinwazyjna wentylacja staje się niewystarczająca oraz tych, które wymagają wentylacji przez więcej niż 20 godzin na dobę. Inne wskazania obejmują poważne zaburzenia odruchu kaszlu i niemożność usuwania wydzieliny z dróg oddechowych oraz znaczące trudności w połykaniu. Niektóre osoby po polio, wymagające 24-godzinnej wentylacji, mogą preferować wentylację nieinwazyjną.

Decyzja o przeprowadzeniu tracheotomii jest poważna i powinna być podjęta przez w pełni poinformowanego pacjenta, wspólnie z jego opiekunami oraz po konsultacji z lekarzem.

### **Jak osoba po polio może poprawić odruch kaszlu?**

Wydzielina gromadząca się w drogach oddechowych u osoby z upośledzonym odruchem kaszlu, może przekształcić zwykłe przeziębienie w zapalenie płuc. Aby zapobiec tej sytuacji, istnieją dwie formy wspomaganie odruchu kaszlu.

Ręczne wspomaganie kaszlu wymaga zaangażowania osoby drugiej, która energicznie uciska klatkę piersiową i brzuch osoby z chorobą nerwowo-mięśniową, natychmiast po tym, jak osoba ta weźmie głęboki wdech.

Można też stosować mechaniczne wspomaganie kaszlu przy użyciu urządzenia CoughAssist, zwanego też koflatorem. Koflator wytwarza dodatnie ciśnienie, aby zapewnić głęboki wdech, a następnie przestawia się szybko na ciśnienie ujemne, powodując gwałtowny wydech, podobnie jak to ma miejsce podczas normalnego kaszlu.

*(Uwaga red.: podobną funkcję pełni kamizelka The Vest)*

## **Co to jest serce płucne?**

Serce płucne (niewydolność prawej komory serca) może występować w post-polio oraz w innych schorzeniach, takich jak POChP. W obu przypadkach niski poziom tlenu powoduje nadciśnienie płucne, powiększenie wątroby i obrzęki stóp. Serce płucne może być stwierdzone w trakcie dokładnego badania przez lekarza, jeżeli pamięta on o osłabieniu mięśni oddechowych pacjenta.

## **Co z tlenoterapią?**

Doktor medycyny Tony Oppenheimer, emerytowany pulmonolog i lekarz opieki medycznej w stanach krytycznych z Południowej Kalifornii, ostrzega: „Podawanie tlenu nie wspomaga osłabionych mięśni oddechowych, ale daje zarówno pacjentowi, jak i lekarzowi, fałszywe przekonanie o prawidłowości leczenia. Niedostateczna wentylacja jest mylnie utożsamiana z zaburzeniami w przepływie tlenu. W rzeczywistości, podawanie tlenu może tylko maskować problem.

Podawanie tlenu stwarza również niebezpieczeństwo zatrzymania czynności oddechowej. Poprawi ono wysycenie tlenem, ale nie niedostateczną wentylację. Może natomiast zwiększyć ryzyko śmierci z powodu ostrej niewydolności oddechowej.

Pewne sytuacje, takie jak serce płucne lub zapalenie płuc w wyniku infekcji lub zachłyśnięcia się, mogą wymagać podawania tlenu. Gdy takie sytuacje wystąpią u osób z osłabionymi mięśniami oddechowymi i hipowentylacją, należy zapewnić im wspomaganą wentylację oraz suplementację tlenu, przez cały czas monitorując stężenie tlenu i dwutlenku węgla w krwi tętniczej (ABG) pacjenta.”

Doktor medycyny Lisa S. Krivickas z Bostonu stosuje użyteczną analogię, porównując płuca osób z niewydolnością oddechową, spowodowaną chorobami nerwowo-mięśniowymi do balonów, z których wypuszczono powietrze, i których nie można dostatecznie mocno napompować.

Aby napompować balon, potrzebne jest mechaniczne wspomaganie, umożliwiające wtłoczenie powietrza. Dmuchanie tlenem we wlot balonika (odpowiednik stosowania tlenu przy użyciu rurek donosowych) nie przyczyni się do jego napompowania.

## References

- American College of Chest Physicians. (1998). *Mechanical ventilation beyond the intensive care unit: report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians*. Chest, 113, Supplement, 2895-3445.
- Bach, J.R. (1999). *Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease*. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus, Inc.
- Bach, J.R. (1996). *Pulmonary rehabilitation: The obstructive and paralytic conditions*. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus, Inc.
- Faber, H.K. & Amoss, H.L. (1956). *Acute poliomyelitis*. In Tice's Practice of Medicine, 335359.
- Fischer, J.R. & Headley, J.L. (1995). *Postpolio breathing and sleep problems*. IVUN News, 11 (4), 2.
- Gay, P, & Edmonds, L. (1995). *Severe hypercapnia after low-flow oxygen therapy in patients with neuromuscular disease and diaphragmatic dysfunction*. Mayo Clinic Proceedings, 70 (4), 327-330.
- Hill, N.S. (2001). *Long-term mechanical ventilation*. New York, NY: Marcel Dekker, Inc.
- Hsu, A. & Staats, B. (1998). *"Postpolio" sequelae and sleep-related disordered breathing*. Mayo Clinic Proceedings, 73, 216-224.
- Maynard, F. & Headley, J. (1999). *Handbook on the late effects of poliomyelitis for physicians and survivors*. Saint Louis, MO: Gazette International Networking Institute.
- Oppenheimer, E.A. (2000). *Oxygen is NOT for hypoventilation in neuromuscular disease*. IVUN News, 14 (1), 4-5.
- Romaker, A. (1995). *New breathing problems in aging polio survivors: respiratory muscle weakness*. Polio Network News, 11 (4),1, 7-8.