

## Diagnostika a léčba poruch dýchání u DMD

David Kemlink, Iva Příhodová, Karel Šonka, Soňa Nevšímalová

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN Praha

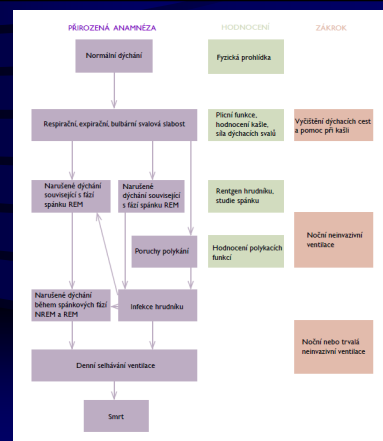


## Duchennova svalová dystrofie (DMD)

- Onemocnění vede k chabé kvadruparéze vč. oslabení jak pomocných respiračních svalů tak i bránice
- Typicky pacienti upoutáni na elektrický vozík po 12. roku života, rozvíjí se pro slabost axiálního svalstva sekundární kyfoskoliosa
- Prevalence DMD 22-29 / 100.000 živě naroz. chlapců

## Ventilační porucha ve spánku u nervosvalových onemocnění

- hypoventilace x obstrukční spánková apnoe (OSA)
- fyziologický pokles svalového tonu, atonie v REM  $\Rightarrow$  zvýraznění slabosti bránice, vyřazení pomocných respiračních svalů, snížení napětí svalů horních cest dýchacích a jejich snadnější kolaps, makroglosie u DMD
- respirační insuficience během spánku při normálních respiračních funkcích během dne
- hypoxémie, hyperkapnie a opakované probouzení reakce ve spánku zhoršují kardiální funkce, svalovou sílu respiračních svalů
- respirační insuficience u DMD vzniká mezi 18.-20. rokem prakticky u všech postižených, je nejčastější příčinou úmrtnosti
  - dalších 10% pacientů umírá na kardiomyopatii



## Terapie poruch dýchání ve spánku u nervosvalových onemocnění

Nutnost včasné diagnózy a terapie

Terapie BiPAP

- ovlivňuje kvalitu života
- oddaluje progresi chronického respiračního selhání
- oddaluje nutnost tracheostomie
- ovlivňuje pravděpodobně i délku přežití
- snižuje frekvenci opakovaných infekcí dýchacích cest
- zlepšuje mechanické vlastnosti hrudníku a zvyšuje citlivost chemoreceptorů k CO<sub>2</sub>



## Obecné indikace k neinvazivní ventilační podpoře

- respirační insuficience s nočním pCO<sub>2</sub> větším než 6,0 kPa, respirační acidosa (pH 7.10-7.35), tachypnoe (více jak 24dech/min)
- Hypoxémie pod 5,46kPa při FiO<sub>2</sub> 21%
- dyspnoe, zvýšené úsilí dýchacích svalů
- významná noční hypoventilace
- více než tři závažné infekce dolních cest dýchacích za rok

Guy W Soo Hoo, 2010

## Péče o respirační funkce u trvale sedících pacientů s postižením svalů

### Krok 1: zapojení maximálního plicního objemu – techniky pro plicní rozejtí

- Např. cvičení se samorozpínatelným vakem (ambuvak) nebo mechanická cvičení výdechu a nádechu (Acapela) při poklesu FVC <40% normy

### Krok 2: manuální techniky podpory odkašlávání

- během respirační infekcí a při poklesu max. proudu při kašli pod <270 L/min
- Klidový max. proud při kašli <160 L/min nebo maximální výdechový tlak <40 cm vlnodního sloupce
- FVC <40% normy or <1.25 l u starší dětí a dospělých

Bushby et. al, Lancet Neurol, 2010

## Péče o respirační funkce u trvale sedících pacientů s postižením svalů II

### Krok 3: neinvazivní noční ventilace

Alespoň jedenz následujících stavů:

- Příznaky hypoventilace (aktivně vyhledávat při FVC <30 normy)
- Denní arteriální SpO<sub>2</sub> <95% a/nebo CO<sub>2</sub> >45 mm Hg (6,0kPa)
- AHI >10 při PSG nebo čtyři a více delších epizod SpO<sub>2</sub> <92% nebo poklesy SpO<sub>2</sub> o minimálně 4% každou hodinu spánku.

Vždy by měly nasazení ventilátoru předcházet kroky 1 a 2

Bushby et. al, Lancet Neurol, 2010

## Péče o respirační funkce u trvale sedících pacientů s postižením svalů III

### Krok 4: denní neinvazivní ventilační podpora

Indikována u pacientů již používajících noční NIV pokud:

- Sami pacienti preferují používání během dne
- polykací obtíže, které se zlepšují po použití ventilátoru
- Neschopnost říct delší větu bez zadýchávání
- Znamky hypoventilace - denní arteriální SpO<sub>2</sub> <95% a/nebo CO<sub>2</sub> >45 mm Hg (6,0kPa)

Trvalá neinvazivní ventilace může navazovat po časně extubaci pacientů, kteří byly intubováni během akutního stavu a částečně se daří weaning.

Bushby et. al, Lancet Neurol, 2010

## Péče o respirační funkce u trvale sedících pacientů s postižením svalů IV

### Krok 5: Invazivní ventilace tracheostomií

- Sami pacienti ve spolupráci s lékařem toto preferují
- 3 neúspěšné pokusy o extubaci po akutním respiračním selhání
- Nutnost odsávání s dolních cest dýchacích
- Aspirace

Bushby et. al, Lancet Neurol, 2010

## Další specifická doporučení u DMD

- Polysomnografické vyš. 1x ročně (nechodící, FVC<60%)
- Non-invazivní ventilace je vhodnou metodou i u denní ventilační podpory
- Objemově cílená ventilace je vhodná u pacientů používajících náustek pro denní ventilaci
- Zvlhčovače jsou vhodné

Hull et al, 2012, British guidelines

Mouthpiece 1



Toussaint, 2007, Chron Resp Dis

## Nastavení ventilátoru při titraci obecně

### Základní nastavení IPAP/EPAP

- 10/5 mbar
- cílem dosáhnout Vte 5-7 ml/kg ideální váhy

### Další úpravy

- Zvyšovat IPAP by 2 cm vody při hyperkapnii
- Zvyšovat IPAP i EPAP o 2 cm vody při hypoxémii
- Max. IPAP 20-25 cm vody/Max. EPAP 10-15 cm vody
- Záložní dechová frekvence 12-16 dechů/min

Guy W Soo Hoo, 2010

## Postup při nasazování léčby BiPAP v naší laboratoři

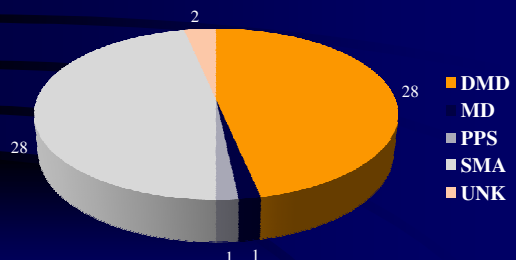
- Polysomnografické vyšetření
- Pohovor s pacientem a rodiči
- Vyzkoušení a výběr masky, zácvek pacienta rodiny
- Titrace tlaků BiPAP manuálně laborantkou během polysomnografie
- Vyhodnocení a pohovor s pacientem – pokud není kompenzace uspokojivá, či maska nevyhovuje tak opakovaní titrační noci
- Vyčkání souhlasu revizního lékaře

## Postup při nasazování léčby BiPAP v naší laboratoři II

- V případě přidělení opakování instruktáže s konkrétním přístrojem, někdy i za hospitalizace
- Ambulantní kontrola s přístrojem za 2 měsíce
- Pokud je stav uspokojivý kontrola za 1 rok
- V případě obtíží opakovaní titrační noci
- Alternativou jsou autotitrace (auto BiPAP, AVAPS)
- Delší pobyty s BiPAP na oddělení

## Složení pacientů v naší spánkové laboratoři

60 pacientů s nervosvalovým onemocněním



## Soubor pacientů

- 60 pacientů (průměrný věk při prvním vyšetření  $17,9 \pm 10,3$  roku)
  - 28 s DMD (1 dívka s monosomií chromosomu X)
  - 28 pacientů s SMA II. typu (6 dívek)
- Celkem 19 pacientů bylo indikováno k léčbě neinvazivní ventilační podporou,
  - 5 již vyžadoval ventilaci tracheostomií (všichni zemřeli)
  - 5 již zemřelo z toho 2 na dilatační kardiomyopatii
  - 7 pacientů má dobrou compliance
  - 3 pacienti nezvládli nasazení
  - 1 pacientka užívá nepravidelně za bdělosti

## Okolnosti umělé invazivní plicní ventilace (UPV)

- Perioperační péče – zajištění výměny plynů během krátké doby v rámci celkové anestezie
  - Možnost časného přechodu na neinvazivní podporu
- Emergentní stavy – akutní respirační insuficience či dekompenzace chronické během např. infekcí
- Chronická invazivní ventilace

## Základní účely invazivní ventilační péče

- Plná kontrola nad respiračními hlavními parametry a možnost jejich zajištění
  - Dechový objem ( $V_t$ )
  - Trvání nádech (Tins)
  - Zabránění kolapsu plicní tkáně (PEEP – pozitiv end-expiratory pressure)
- Trvalé měření parametrů, alarmy

## Další výhody

- Zajištění dýchacích cest proti aspiraci
- Možnost aktivního odsávání sekretu
- Snazší provádění endoskopických metod (bronchoskopie, gastrokopie)

## Nevýhody

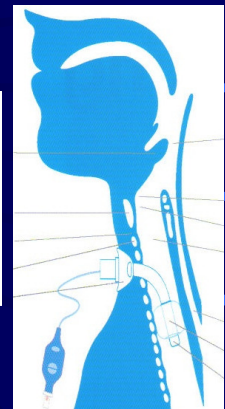
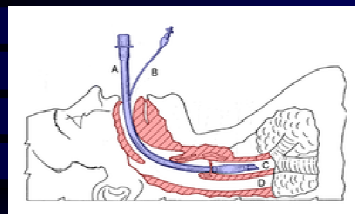
- Diskomfort pacienta
- Nemožnost fonace (či výrazné omezení)
- Zhoršení polykání
- Nutné pravidelné výměny
- Cizí materiál usnadňující průnik infekcí, časté opakované vstupy do organismu
- Nutnost trvalého odsávání hlenu (vyřazení mukociliárního transportu a kašlání)

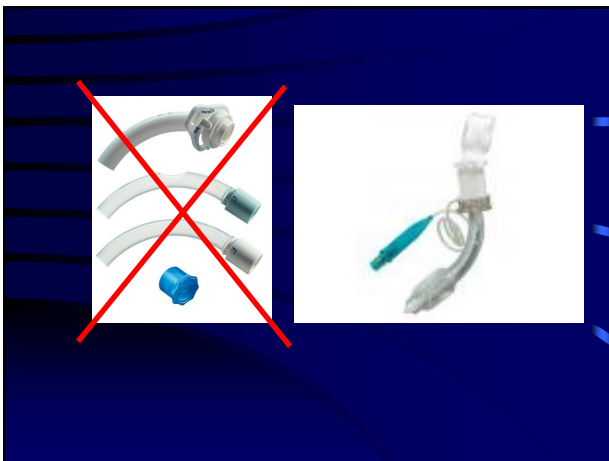
## Indikace chronické invazivní ventilace

- Obtížná toaleta dýchacích cest, dysfagie, opakované aspirace a pneumonie
- Ventilační podpora neinvazivní technikou nutná déle než 20 hodin denně
- Neinvazivní ventilace nevedla ke zlepšení respirační insuficience

## Techniky invazivní ventilační péče

- Orotracheální intubace x Tracheostomie
- Řízená umělá plicní ventilace x Ventilační asistence
- Chronická intenzivní resuscitační péče (OCHRIP) x Domácí umělá plicní ventilace





## Rozdíly domácí NIV a UPV

- NIV přiděluje komplexní centrum spánkové medicíny po schválení revizním lékařem příslušné pojišťovny a pacient je nadále sledován s přístrojem v tomto centru
- D-UPV je zajišťována místně příslušným oddělením ARO (ev. oborová JIP – plicní, neurologie), po schválení ministerstvem zdravotnictví a zdravotní pojišťovnou

## Rozdíly domácí NIV a UPV

- NIV při dobré compliance vyžaduje kontroly 1-2x ročně s výměnou měkkých částí (maska, okruhy, omyvatelné vzduchové filtry)
- D-UPV má kontroly každých 4-6týdnů k výměně TSK, kontrolním kultivacím, předpisu odsávacích cévek, HME filtrů, apod.

## Rozdíly domácí NIV a UPV

- NIV je přístroj jednookruhový, většinou tlakově řízený, s aktivním zvlhčovačem, záložní zdroj je volitelnou komponentou
- D-UPV je dvouokruhový ventilátor se všemi běžným režimy, HME filtrem (pasivní zvlhčovač a bakteriální filtr), zabudovaným záložním zdrojem

## Souhrn doporučení

- Při respiračním selhání je metodou volby neinvazivní ventilační podpora
- Domácí ventilační péče musí být zvažována přísně individuálně a časně diskutována s rodinou
- Představuje etický problém, významně snižuje kvalitu života, zvláště u pacientů neschopných samostatného sedu

- Děkuji za pozornost