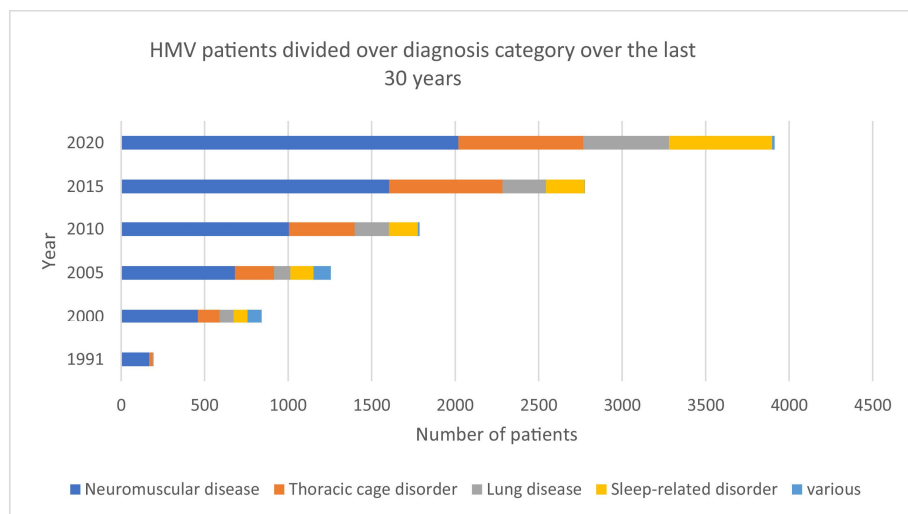


Odporúčané postupy
pre NIPV
u pacientov
s neuromuskulárnymi
ochoreniami

MUDr. Ester Jenigárová

MUDr. Zsolt Kása

- Respiračné zlyhanie je najčastejšou príčinou chorobnosti a úmrtnosti pacientov s neuromuskulárnymi ochoreniami
- Sekundárne respiračné zlyhanie na podklade svalovej slabosti pri NMD je najčastejšou indikáciou na dlhodobú mechanickú pľúcnu ventiláciu

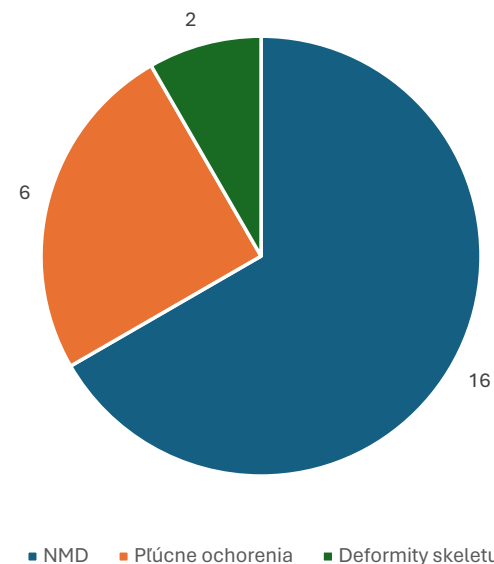


ORIGINAL ARTICLE
MECHANICAL VENTILATION

Attitudes and preferences of home mechanical ventilation users from four European countries: an ERS/ELF survey

Sarah Masefield¹, Michele Vitacca², Michael Dreher³, Michael Kampelmacher⁴, Joan Escarabill⁵, Mara Paneroni², Pippa Powell¹ and Nicolino Ambrosino⁶

DDUPV KPF FD SZU 2024



Masefield S. et al., ERJ Open Res 2017; 3: 00015-2017

Aktuálne problémy:

Neskorá indikácia na pneumologické vyšetrenie zo strany neurológa

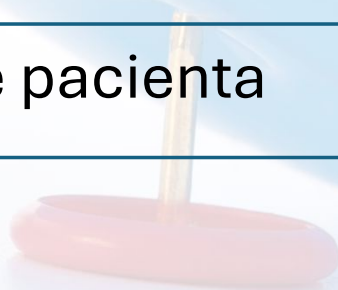
Nesprávny menežment vyšetrení/liečby zo strany pneumológa

Variabilita respiračných ťažkostí v čase

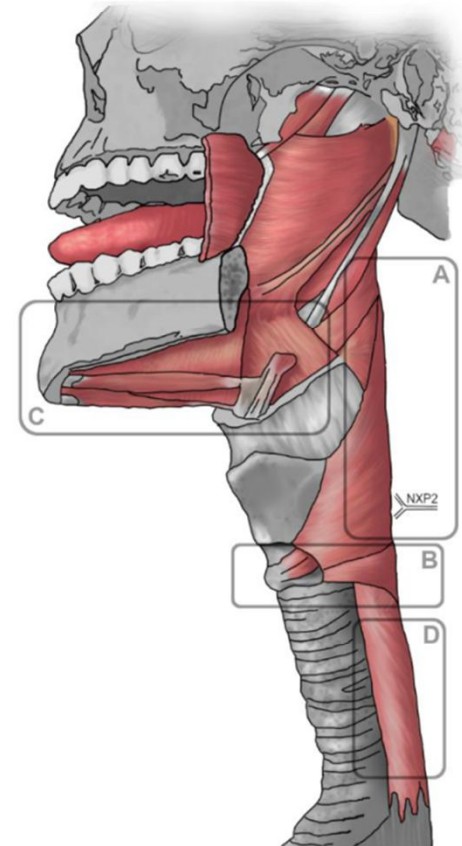
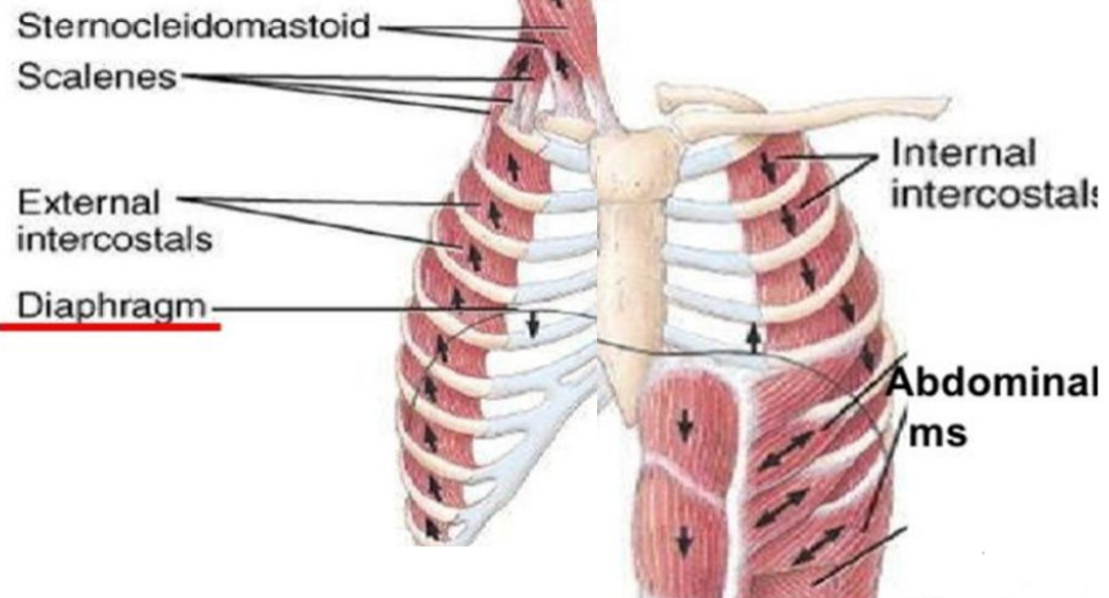
Komunikácia s pacientom a jeho rodinou

Socio-ekonomické zázemie pacienta

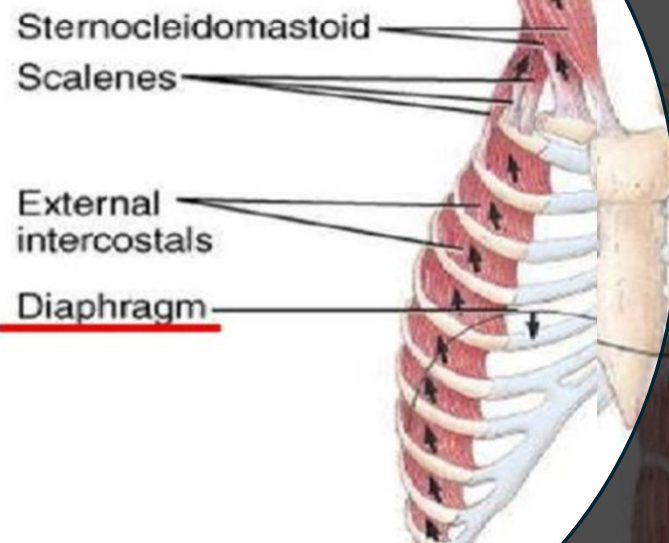
Paliatívna starostlivosť



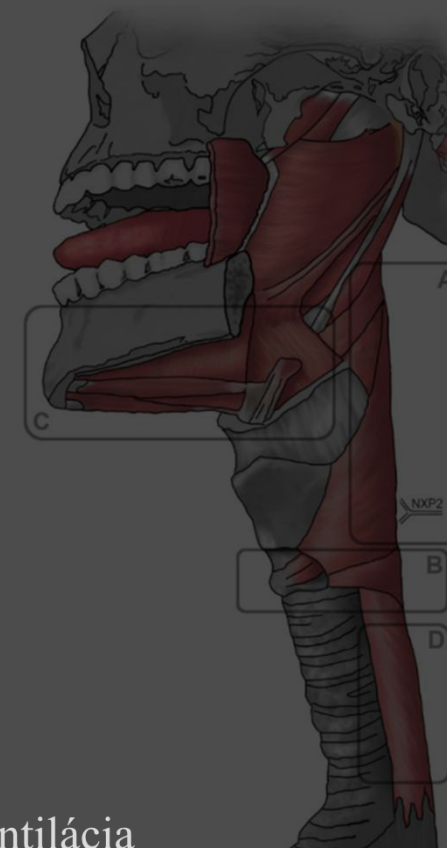
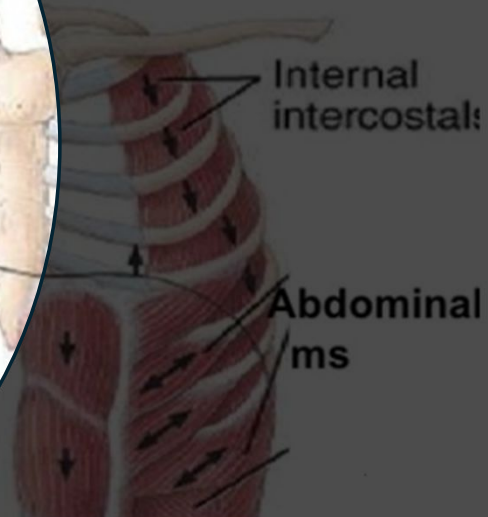
MUSCLES OF INSPIRATION MUSCLES OF EXPIRATION



MUSCLES OF INSPIRATION



MUSCLES OF EXPIRATION



- zníženie VC a V_t
- nedostatočné inspírium = mikroatelektázy
- kompenzačné tachypnoe - alveolárna hypoventilácia
- denná hyperkapnia = inspiračná svalová sila nižšia ako 30%

MUSCLES OF INSPIRATION

Sternocleidomastoid

Scalenes

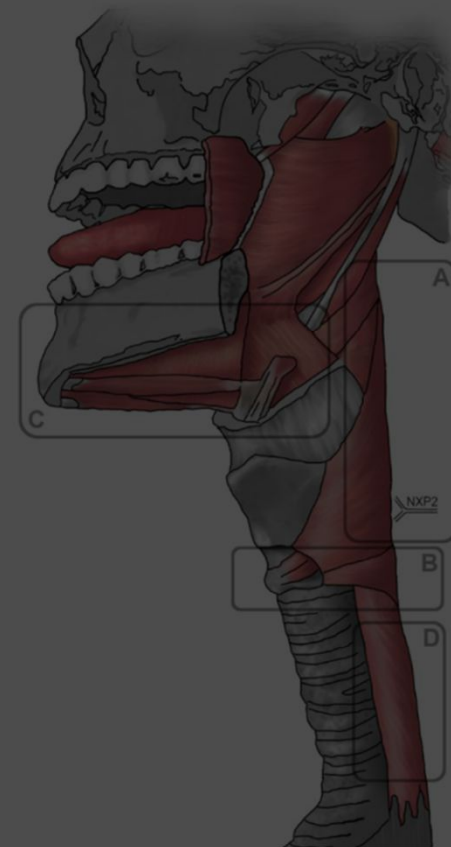
External
intercostals

Diaphragm

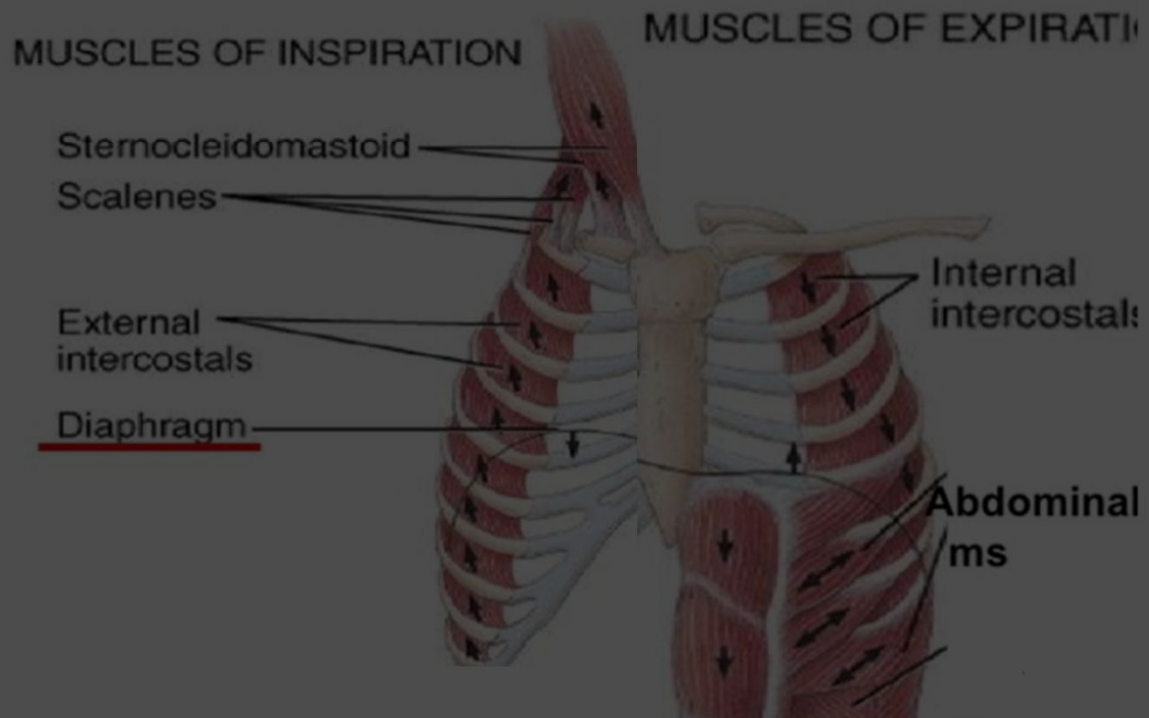
MUSCLES OF EXPIRATION

Internal
intercostals

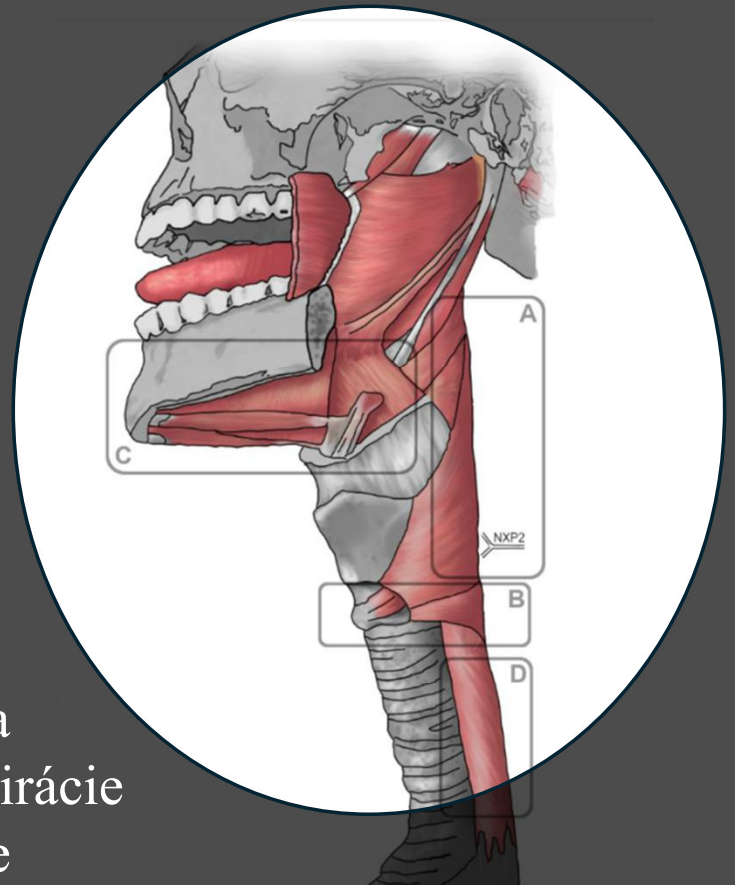
Abdominal
ms



- neúčinná expektorácia a clearance dýchacích ciest
- zvýšené riziko vzniku atelektáz, zmena odporu dýchacích ciest a zápalu pľúc



- dysfágia, sialorea, dyzartria
- akútne alebo chronické aspirácie
- obštrukčné spánkové apnoe



Kedy má pacient s NMD podstúpiť pneumologické vyšetrenie?

Nutnosť a načasovanie vyšetrenia závisí od typu ochorenia, rýchlosti progresie, typu postihnutia svalových skupín

POZOR!

Subjektívne ťažkosti a dýchaním, tachypnoe/dyspnoe/ortopnoe

dusenie počas spánku, denná hypersomnolencia, ranné bolesti hlavy, únava, zmätenosť

Opakované aspiračné/hypostatické pneumónie

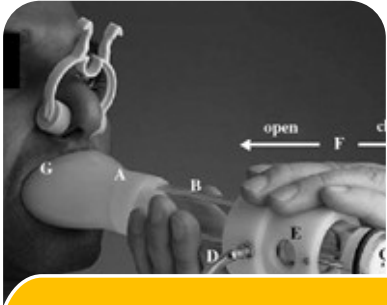
Pacienti s bulbárnou dysfunkciou (slintaním, dyzartriou, dysfágiou, slabou žuvaním)

TABLE 1. INDICATIONS FOR RESPIRATORY ASSIST DEVICES AND INTERVENTIONS BY DISEASE STAGE

Stage	Risk Assessment	Clinical Parameters	Interventions
1	No risk of respiratory complications	Asymptomatic	Referral to pulmonary specialist

Základné vyšetrovacie postupy zo strany pneumológa

- **Objektívne vyšetrenie**
- **Zobrazovacie vyšetrenia (RTG, HRCT hrudníka)**
- **Arteriálne krvné plyny**
- **Funkčné vyšetrenie pľúc**
- **Nočný screening (pulzoxymetria/polygrafia/polysomnografia)**



1. Arteriálne KP

- normoxémia s hypokapniou



- hypoxémia s hyperkapniou, retenciou bikarbonátu



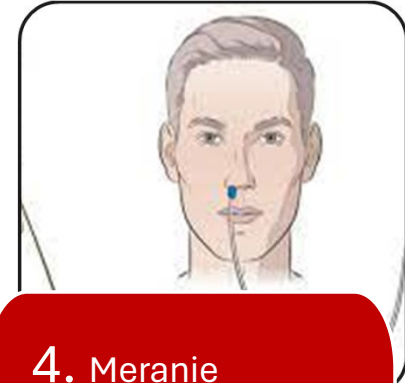
2. Funkčné vyšetrenie pľúc

- Reštrikčná vent. porucha
- $\downarrow$ VC, FVC, TLC
- $\uparrow$ RV, RV/TLC
- FEV1/FVC spravidla v norme
- VC v ľahu na chrbte pokles o viac než 30%



3. Nočný monitoring

- hypoventilácia s hypoxiou a hyperkapniou
- obštrukčné apnoe a hypopnoe



4. Meranie oklúzných tlakov

- Izolovaný $\downarrow$ Pimax – počiatočné štádia, postihnutie bránice
- $P_{\text{emax}} \leq 45 \text{ cm H}_2\text{O}$ – neúčinný kašeľ
- SNIP $\geq 60 \text{ cm H}_2\text{O}$ u žien a $\geq 70 \text{ cm H}_2\text{O}$ u mužov

Hodnoty vyšetření vo vztahu k postupujícímu respiračnímu zlyhání:

	normální	vyvíjející se respirační selhání	respirační selhání
HCD			(indikace pro NIPV)
polykání	bez potíží	únik slin, dysfagie	aspirace
průchodnost DC	bez obstrukce	protruze jazyka, dysartrie	obstrukce jazykem
Ventilace			
PI _{max} (cmH ₂ O)	> 50	30 – 50	< 30
PE _{max} (cmH ₂ O)	> 60	45 – 60	< 45
VC (ml/kg)	> 30	10 – 20	< 10
pCO ₂ (mmHg)	36 – 44	45 – 50	> 50
Oxygenace			
SpO ₂ (%)	> 95	90 – 95	< 90
rtg plic	bez nálezu	mikroatelektázy	infiltrace

Vyšetření funkce plic a respiračních svalů u pacientů s neuromuskulárním onemocněním

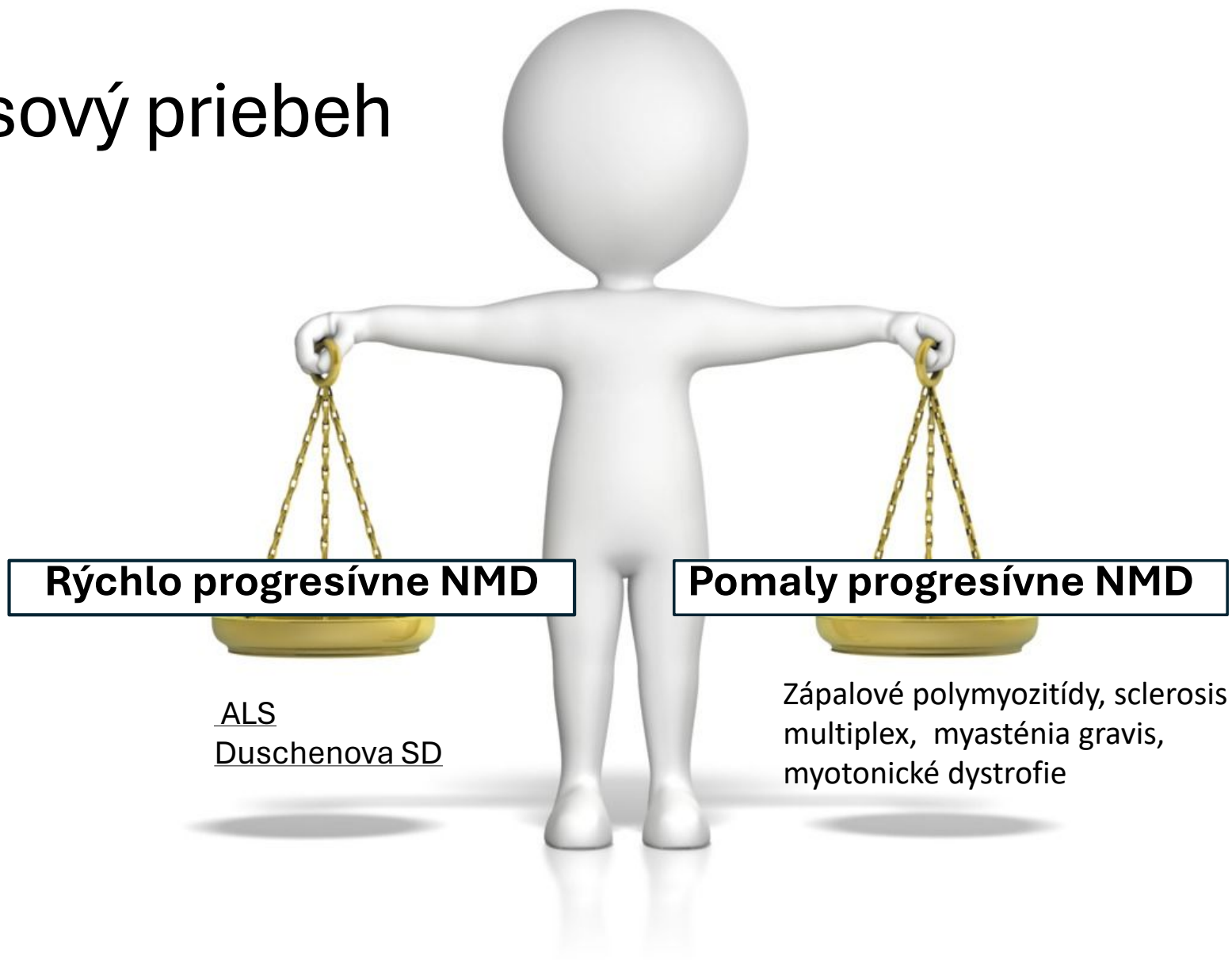
Mgr. Petra Žurková¹, MUDr. Adél Shudeiwa²

¹Klinika nemocí plicních a TBC FN a LF MU Brno

²Neurologické oddělení Nemocnice Třebíč

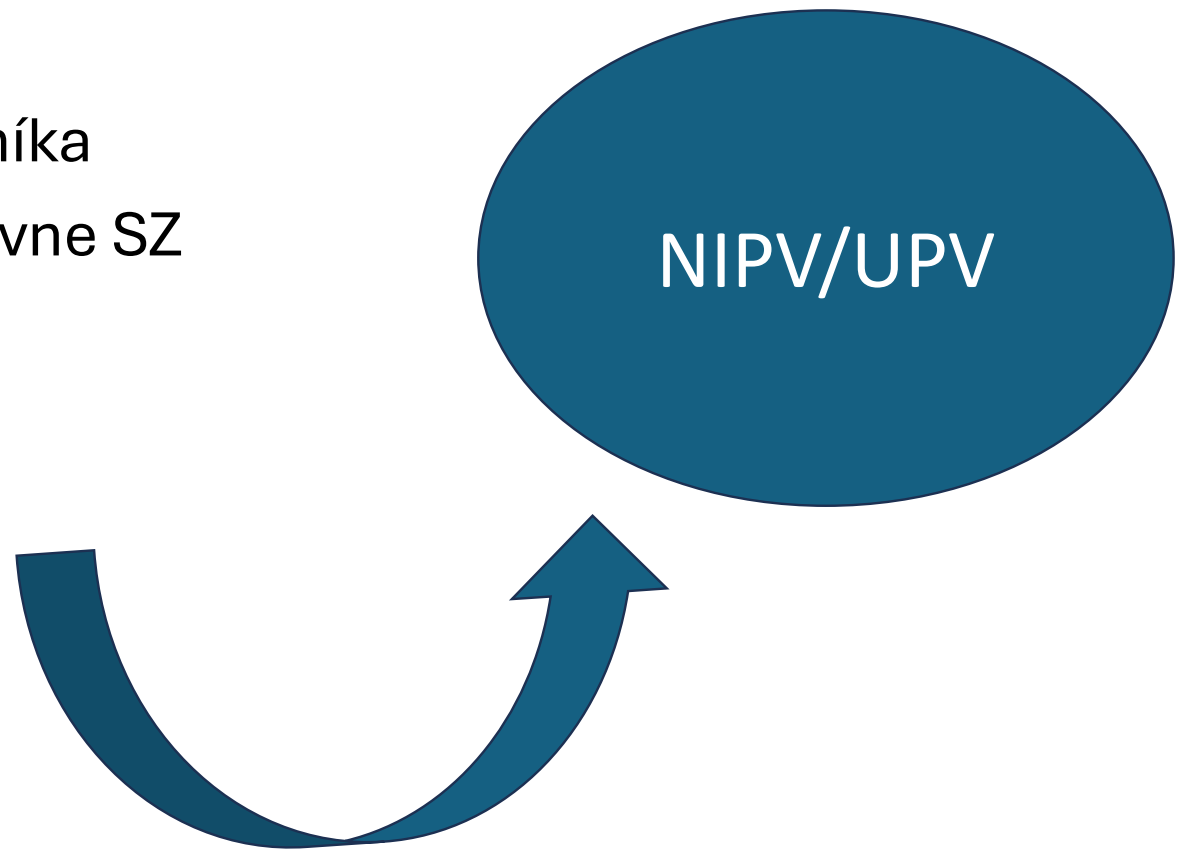
- vyšetrenie funkcie pľúc a krvných plynov každých 3–12 mesiacov, v závislosti od základného ochorenia
- u pacientov s NMD s rizikom respiračného zlyhania odporúčame funkčné vyšetrenie pľúc minimálne každých 6 mesiacov podľa priebehu konkrétnej NMD
- symptomatickým pacientom s NMD, s normálnym nálezom PFT a nočnej oxymetrie, odporúčame, aby klinickí lekári zvážili polysomnografiu na posúdenie, či je klinicky indikovaná neinvazívna ventilácia (NIV)

Časový priebeh



Nepriaznivé prediktory

- Akútna infekcia DC
- Deformity chrbtice/hrudníka
- Kardiomyopatia/kongestívne SZ
- Malnutrícia
- Obezita
- Celková anestéza



Indikačné kritériá dlhodobej NIPV :

- Pokojové dyspnoe, tachypnoe $> 24/\text{min}$, zapájanie pomocného svalstva pri dýchaní
- $\text{PaCO}_2 > 6\text{kPa}$
- $\text{FVC} < 50\%$
- $\text{MIP} < 60\text{cmH}_2\text{O}$
- Nočná desaturácia $\text{SpO}_2 < 88\% \geq 5$ minút z celkovej doby spánku

Critical Care: Guidelines and Consensus Statements

Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Weakness: An American College of Chest Physicians Clinical Practice Guideline and Expert Panel Report

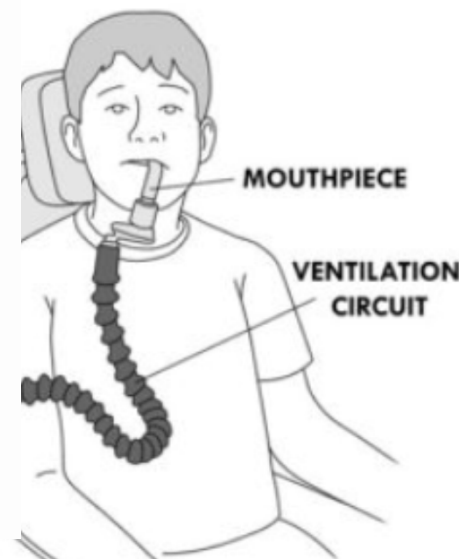
Akram Khan MD^a, Lindsay Frazer-Green PhD^b, Reshma Amin MD^c, Lisa Wolfe MD^c, Garner Faulkner RRT^e, Kenneth Casey MD^f, Girish Sharma MD^d, Bernardo Selim MD^g, David Zielinski MD^h, Loutfi S. Aboussouan MD^h



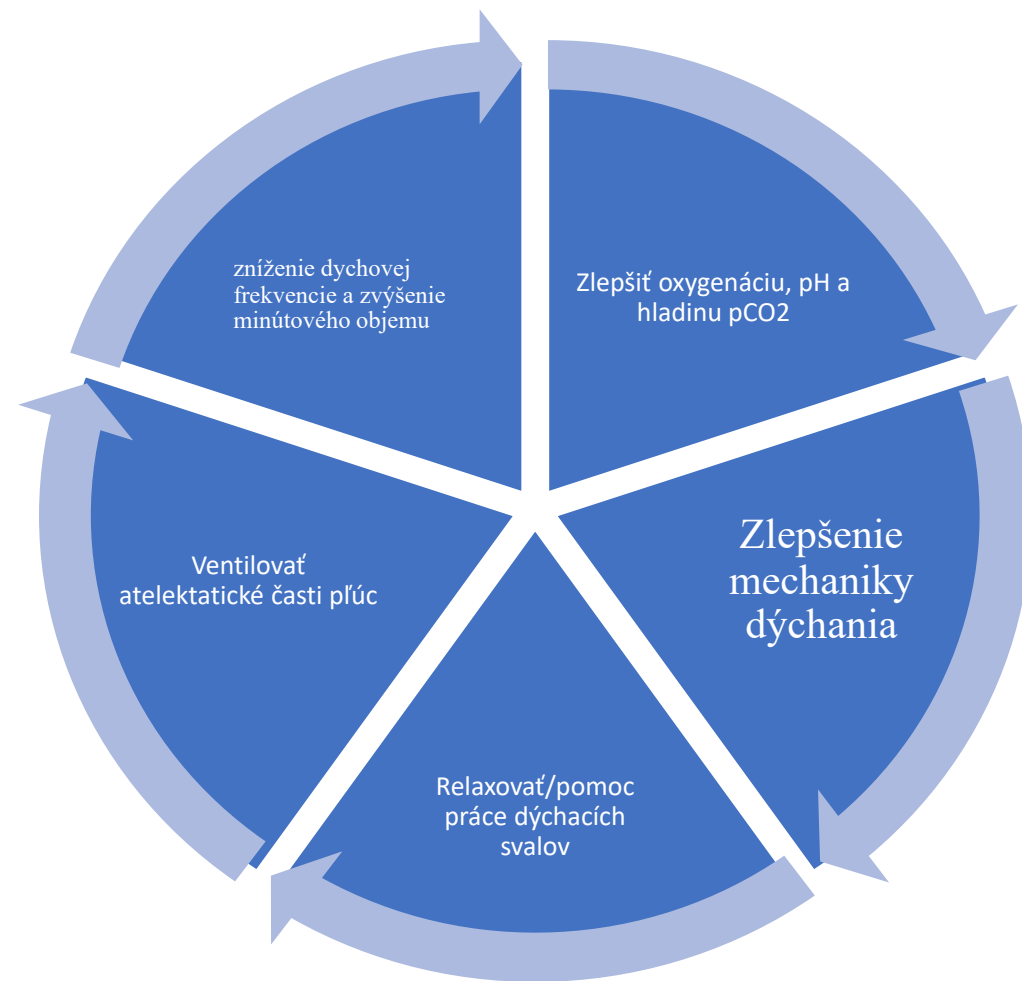
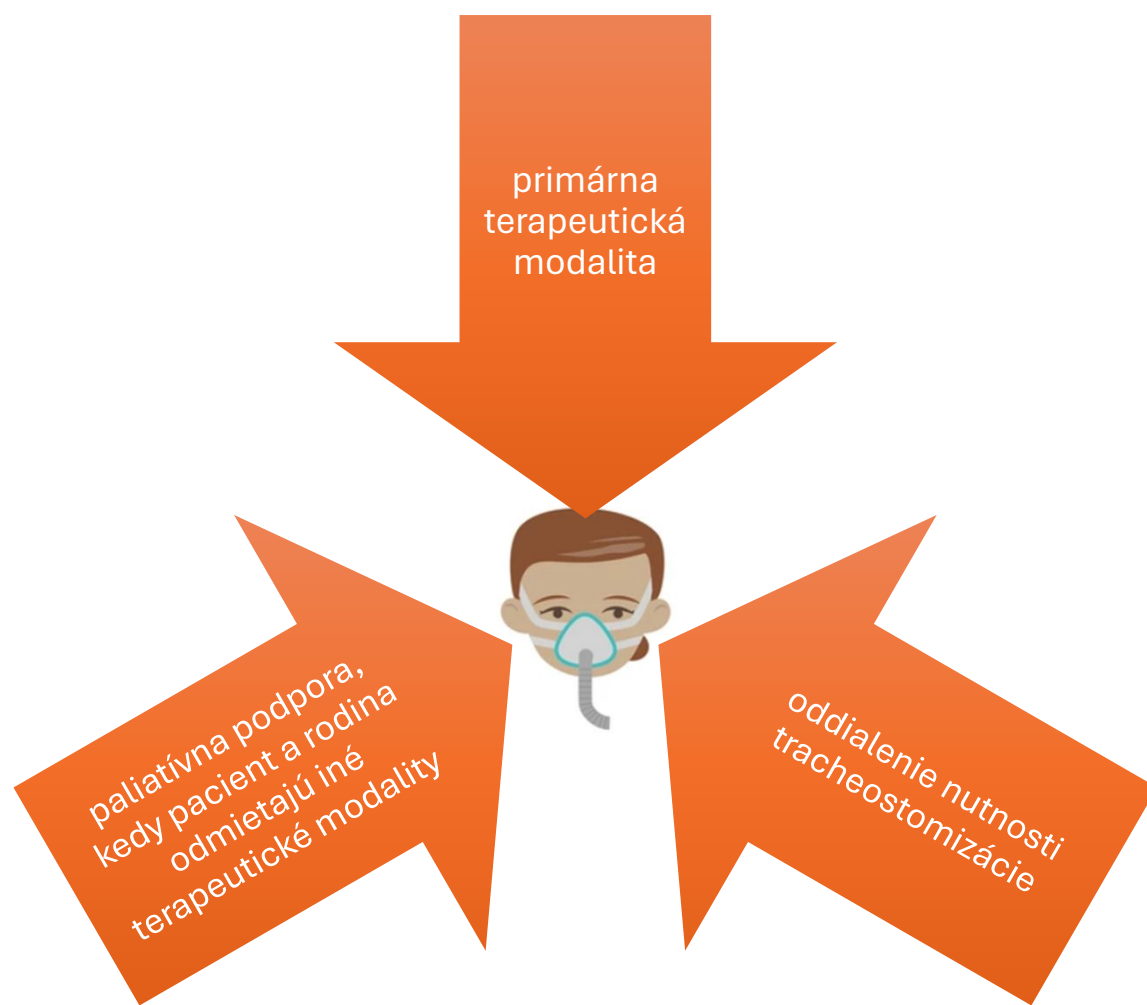


Pacientské rozhranie

- Nazálne masky – u pacientov s bulbárnou dysfunkciou, sialoreou, obštrukčným SAS
- Oronazálne masky - zvýšené riziko aspirácie, aerofágie, obmedzená schopnosť zavolať pomoc



BiPAP > CPAP



Dlhodobá invazívna podporná pľúcna ventilácia

- Mechanická ventilačná podpora pri invazívne zaistených DC



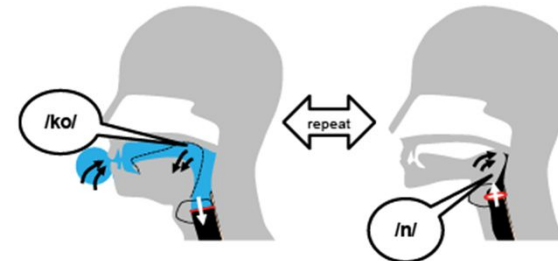
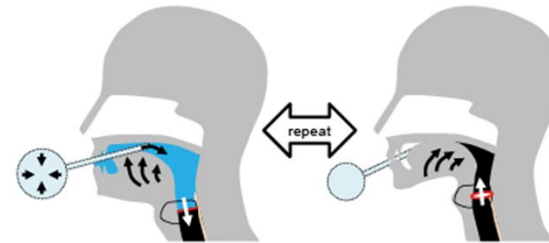
- Zlyhanie „weaningu“ od UPV po akútnom respiračnom zlyhaní
- Očakávaná progresia chronického ochorenia

Toaleta dýchacích ciest

- Glossofaryngeálne dýchacie techniky
- Mechanické a manuálne kašľové asistenty
- LIAM režim insuflácie

Sialorea

- Podávanie anticholinergík
- Aplikácia botulotoxínu
- Rádioterapia?
- Chirurgická liečba



Na záver...

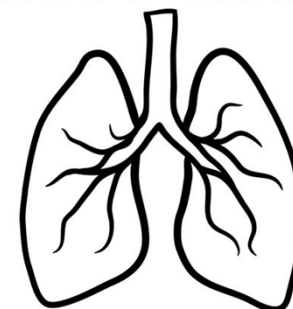
- Základné vyšetrovacie metódy – arteriálne krvné plyny, spirometria, nočná pulzoxymetria
- Včasná detekcia a liečba respiračného zlyhávania zvyšuje kvalitu života a znižuje mortalitu u pacientov s NMD
- Kontrola 3-12 mesiacov, v závislosti od základného ochorenia
- Pri splnených kritériách indikovať/odoslať pacienta na pracovisko s cieľom nastavenia podpornej ventilácie
- Kvalitnú starostlivosť o pacientov s NMD môžeme dosiahnuť len multidisciplinárnym prístupom a vzájomnou spoluprácou



better together

**Ďakujem
za pozornosť!**

DON'T HATE



VENTILATE