

## Neinvazivní ventilační podpora u pacientů s Duchenovou svalovou dystrofií

David Kemlík, Iva Příhodová, Miluše Havlová, Karel Šonka, Soňa Nevšimalová

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN Praha

## Duchenova 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 dýchací a jejich snadnější kolaps, makroglosie u DMD
- respirační insuficience během spánku při normálních respiračních funkcích během dne
- hypoxémie, hyperkapnie a opakované probouzení 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

## Klinické příznaky ventilační poruchy

### Noční příznaky

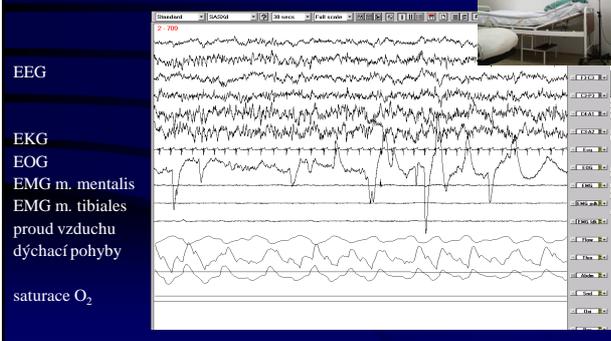
- chrápání
- apnoické pauzy
- ztížené dýchání
- abnormní poloha
- nutnost častého polohování
- NREM parasomnie
- enuresis nocturna
- nadměrné pocení
- neklidný spánek

### Denní příznaky

- sucho v ústech
- ranní bolest hlavy
- obtížné probouzení
- dysfagie
- opakované infekty
- nechutenství
- podrážděnost a obtíž s koncentrací

## Diagnostika poruch spánku

### Celonoční polysomnografie



## Polysomnografická kritéria obstrukční spánkové apnoe (OSA)

- Trvání apnoe/hypopnoe 10s
- Patologický nález AHI > 5, ODI > 5
- Hypoventilace vyjádřená jako čas strávený pod 90% saturací
  - patologicky více jak 10% noci
- Fragmentace spánku probouzecími reakcemi, redukce REM spánku
- Nejsou stále jednotná kritéria u dětí
- trvání apnoe > 2 respirační cykly
- patologický je nález:
  - AI > 1 AHI > 2 (jiné zdroje 5)
- Výskyt apnoe v REM spánku
- Častá obstrukční hypoventilace
- Kortikální probuzení u méně než 50% apnoí
- Normální architektura spánku
- AI > 10 závažný nález
- AI 5-10 nutno léčit
- AI 1-5 individuální rozhodnutí dle klin. příznaků
- ETCO2 10% spánku nad 6,6 kPa

## 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 plnění rozejetí

- 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 v vodního 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 jeden z 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:

- Samí 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 dařil weaning.

Bushby et. al, Lancet Neurol, 2010

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

### Krok 5: Invazivní ventilace tracheostomií

- Samí 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

## Postup při nasazování léčby BiPAP v naší laboratoři

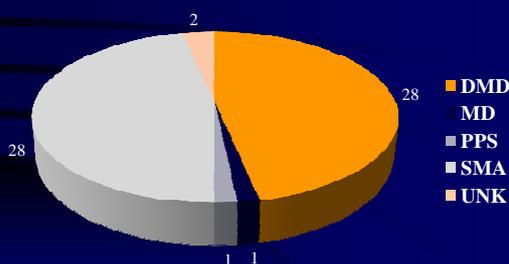
- Polysomnografické vyšetření
- Pohovor s pacientem a rodiči
- Vyzkoušení a výběr masky, zácvek pacienta rodiny
- Titrace tlaků BiPAP manuálně laborantkou během polysomnografie
- Vyhodnocení a pohovor s pacientem – pokud není kompenzace uspokojivá, či maska nevyhovuje tak opakování titrační noci
- Vyčkání 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 opakování titrační noci
- Alternativou jsou autotitrace (auto BiPAP, AVAPS)
- Delší pobyty s BiPAP na oddělení

## Složení pacientů v naší spánkové laboratoři

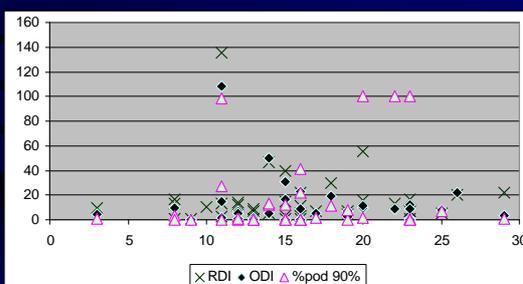
60 pacientů s nervosvalovým onemocněním



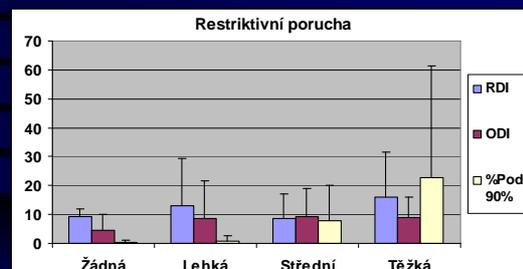
## Soubor pacientů

- 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 (3 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

## Závislost polysomnografických parametrů na věku při vyšetření



## Vliv plicní restriktivní poruchy



## Závěr

- Korelační analýzy ani logistická regrese neprokázaly závislost ventilačních parametrů na klinických ukazatelích
- Poruchu noční ventilace nelze na základě denních parametrů predikovat
- Základním diagnostickým nástrojem zůstává polysomnografie
- Compliance s používáním BiPAP je při dobrém rodinném zázemí uspokojivá

- Děkuji za pozornost