

Iako se poremećaji funkcije disanja kod MD i NMB ne mogu spriječiti, uz korištenje odgovarajuće opreme moguće je izbjeći krizu disanja i respiratorne komplikacije čime se unapređuje kvaliteta življenja i produžuje život.

Uređaj za NIV dostupan je putem HZZO-a za sve kojima je to medicinski opravdano, a sve dosadašnje analize njegova korištenja pokazuju da iznimno doprinosi zdravlju osoba s MD i NMB.



Kod osoba s MD i NMB učestalo se javljaju teškoće izbacivanja bronhalnog sekreta iz pluća jer oslabljeni mišići ne osiguravaju efektivno iskašljavanje. Tome značajno pridonosi Uređaj za iskašljavanje koji snažno potiče ispuh i time osigurava iskašljavanje sekreta odnosno higijenu dišnih putova. Stoga, za kvalitetniju respiratornu podršku je potrebno **Uređaj za iskašljavanje staviti na Listu ortopedskih i drugih pomagala HZZO-a sve osobe kojima je to medicinski indicirano.** Uređaj je trenutno putem HZZO-a dostupan samo mlađima od 18 godina koji koriste NIV. Naglašava se da bi takva opskba Uređajem za iskašljavanje odgodila potrebu za primjenom NIV-a.

SDDH apelira na odgovorne da isti senzibilitet koji su imali tijekom uvođenja skupih lijekova za SMA i DMD pokažu i prema prevenciji pojave respiratornih teškoća kod osoba s MD i NMB.



Savez društava distrofičara Hrvatske - SDDH
Nova Ves 44, 10 000 Zagreb
Tel/fax: 01 46 66 849
sddh@zg.t-com.hr
www.sddh.hr



"Tiskanje ove publikacije omogućeno je finansijskom podrškom Nacionalne zaklade za razvoj civilnoga društva. Sadržaj ove publikacije isključiva je odgovornost autora i nužno ne izražava stajalište Nacionalne zaklade."



SAVEZ DRUŠTAVA DISTROFIČARA HRVATSKE - SDDH



UREĐAJ ZA NEINVAZIVNU VENTILACIJU I UREĐAJ ZA ISKAŠLJAVANJE PRODUŽUJU ŽIVOT I UNAPREĐUJU KVALITETU ŽIVLJENJA

Disanje, odnosno ventilacija pluća, je proces izmjene zraka između atmosfere i pluća koji se ostvaruje radom mišića za disanje. Napredovanjem mišićne distrofije (MD) ili neuromuskularne bolesti (NMB), uz slabljenje mišića trupa i udova, postupno dolazi i do slabljenja dišnih mišića. Kada se dišni mišići ne pomiču dovoljno, zrak ne može pravilno ulaziti ili izlaziti iz pluća pa može doći do smanjenja količine kisika u arterijskoj krvi, što dovodi do teškog oštećenja tkiva (hipoksemije).

Godine 1999. međunarodna grupa stručnjaka iz područja respiratorne i pulmonalne medicine je na Konsenzus konferenciji dogovorila indikacije i parametre kada bi trebalo započeti s neinvazivnom ventilacijom (NIV).

Klinički indikatori pri kojima treba započeti s primjenom neinvazivne ventilacije dogovoreni od strane sudionika Konferencije su simptomi kao što su naglo pogoršanje stanja odnosno simptoma bolesti, zamor, otežano disanje (dispneja), otežano disanje u ležećem položaju (ortopneja), jutarnje glavobolje, napadi spavanja (hipersomnolencija) te **prisutnost barem jednog od sljedećih fizioloških kriterija:**

- višak ugljikovog dioksida u krvi (dnevna hiperkapnija) - javlja se ukoliko je parcijalni tlak ugljikovog dioksida u arterijskoj krvi šest kilopaskala ($\text{PaCO}_2 > 6.0 \text{ kPa}$), odnosno ukoliko je veći ili jednak 45 milimetara stupca žive ($\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mm Hg}$),
- noćna zasićenost crvenih krvnih zrnaca kisikom (saturacija) manja od 88% u konstantnom trajanju od pet ili više minuta (noćna $\text{SaO}_2 < 88\% \geq 5 \text{ min}$),
- maksimalni udisajni tlak manji od 60 cm stupca vode ($\text{MIP} < 60 \text{ cm}$),
- volumen zraka koji se može izdahnuti nakon maksimalnog udaha (forsirani vitalni kapacitet) manji od 50% od onog predviđenog ($\text{FVC} < 50\%$).

TERAPIJA ZRAKOM, A NE TERAPIJA KISIKOM

Kod osoba s MD i NMB terapija kisikom ne pruža podršku oslabljenim mišićima, ali oboljelima i liječnicima daje lažan utisak da se pruža pravi tretman pa na taj način može zamaskirati prave teškoće.

Terapija kisikom, odnosno, primanje dodatnog kisika bez primanja mehaničke ventilacije, povećat će samo trenutnu saturaciju kisikom ali neće pomoći u izdisanju dovoljne količine ugljikovog dioksida. Senzori kisika to tumače kao „zdravo stanje“ i zbog toga šalju signal za smanjenje disanja što dovodi do još većeg povećanja razine ugljikovog dioksida u krvi što može dovesti do značajnog pogoršanja stanja pa čak i smrti.

*Oppenheimer, E.A. Oxygen is NOT for Hypoventilation in Neuromuscular Disease
IVUN News, Vol. 14, No. 1. 2000.*



Budući da nemogućnost kretanja smanjuje fiziološku potrebu za kisikom, dijagnoza respiratorne insuficijencije kod MD i NMB se u pravilu postavlja kasno jer su simptomi često suptilniji nego kod drugih stanja. Stoga je nužno redovno pratiti stanje plućne funkcije, svakih šest mjeseci ili barem jednom godišnje, s cjelonoćnim snimanjem vitalnih parametara (polisomnografijom). Ukoliko polisomnografija nije moguća, potrebno je uraditi analize plinova u arterijskoj krvi nakon buđenja ili barem pulsnu oksimetriju ugljikovog dioksida. Pored praćenja dišne funkcije, jednom godišnje potrebno je uraditi i pregled funkcije srca.

NIV oporavlja zone atelektaza (dijelovi pluća koji su se stisli zbog manjka zraka u alveolama) te na taj način povećava rastezljivost pluća, poboljšava njihovu funkciju i smanjuje mogućnost infekcija.

S obzirom na to da su respiratorni mišići u stanju kroničnog zamora, noćna primjena NIV-a omogućuje da se mišići odmore što dovodi do poboljšanja funkcije udisajnih mišića te povećanja ventilacije i regulacije vrijednosti arterijskih plinova tijekom dana. NIV tako poboljšava san i umanjuje simptome povezane s nekvalitetnim spavanjem te općenito povećava energiju tijekom dana, a budući da svi najčešći dnevni simptomi (pospanost, razdražljivost, dekoncentriranost, glavobolje i sl.) nastaju kao posljedica isprekidanog i nekvalitetnog sna uzrokovanog prekidima disanja prilikom spavanja (apnejom), NIV smanjuje navedene simptome te time produžuje život, ali i povećava njegovu kvalitetu.