

ARTYKUŁ POGLĄDOWY/REVIEW PAPER

Wpłynęło/Submitted: 27.04.2009 • Poprawiono/Corrected: 27.05.2009 • Zaakceptowano/Accepted: 27.05.2009

© Akademia Medycyny

Opieka nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu

Care of the home-ventilated child

**Wioletta Mędrzycka-Dąbrowska¹, Grażyna Bąkowska²,
Sebastian Dąbrowski³, Jerzy Węgielnik³, Andrzej Basiński³**

¹ Zakład Pielęgniarstwa Ogólnego, Gdański Uniwersytet Medyczny

² Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Gdańsku

³ Zakład Medycyny Ratunkowej, Gdański Uniwersytet Medyczny



Streszczenie

Domowa wentylacja mechaniczna to w ostatnich kilku latach coraz częściej stosowany w Polsce system opieki długoterminowej dla pacjentów z niewydolnością oddechową, wymagających oddechu wspomaganego lub zastępczego, w przebiegu różnych chorób (głównie nerwowo-mięśniowych). Program wentylacji mechanicznej domowej w naszym kraju zapoczątkowany został przez Instytut „Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie. Do niedawna leczenie dzieci z takimi schorzeniami polegało w głównej mierze na stosowaniu wentylacji mechanicznej w oddziałach szpitalnych intensywnej terapii. Długie leczenie w tych oddziałach pozwalało pozyskać czas na przedłużenie życia dzieci, ale powodowało też szereg niekorzystnych następstw. Zakażenia szpitalne, oddzielenie od domu, wysokie koszty leczenia, blokowanie łóżek w OIT to główne konsekwencje długotrwałego leczenia. *Anestezjologia i Ratownictwo 2009; 3: 206-219.*

Słowa kluczowe: wentylacja mechaniczna, choroby nerwowo-mięśniowe

Summary

Home mechanical ventilation for patients with respiratory insufficiency is becoming increasingly common in Poland, in recent years. It was initiated by The Children's Memorial Health Institute in Warsaw. Until recently children in need of such respiratory support were mechanically ventilated in hospital PICUs. It prolonged their lives, but it was also a source of many adverse sequences. Hospital-acquired infections, home-sickness, high costs of therapy and occupying ICU beds are the main consequences of prolonged, hospital-based mechanical ventilation. *Anestezjologia i Ratownictwo 2009; 3: 206-219.*

Keywords: mechanical ventilation, neuromuscular diseases

Wstęp

Domowa wentylacja mechaniczna to w ostatnich kilku latach coraz częściej stosowany w Polsce system opieki długoterminowej dla pacjentów z niewydolnością oddechową, wymagających oddechu wspo-

maganego lub zastępczego, w przebiegu różnych chorób (głównie nerwowo-mięśniowych). Prowadzenie sztucznej wentylacji w warunkach domowych odbywa się poprzez tracheotomię (wentylacja inwazyjna) lub maskę twarzową i/lub nosową (wentylacja nieinwazyjna). Sztuczna wentylacja przywraca prawidłową

wymianę gazową bez konieczności zwiększania pracy oddychania [1].

Program wentylacji mechanicznej domowej w naszym kraju zapoczątkowany został przez Instytut „Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie. W 2000 r. Minister Zdrowia i Opieki Społecznej, w ramach programów polityki zdrowotnej, zlecił Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii tamtejszego Instytutu przeprowadzenie programu: „Wprowadzenie standardów leczenia dzieci przewlekłą mechaniczną wentylacją w warunkach domowych oraz wprowadzenie standardów leczenia stymulatorem nerwów przeponowych”. Do programu tego zgłoszonych zostało do 2003 r. prawie 70 dzieci, z czego do tego przedsięwzięcia zakwalifikowano 32. Program ten przyczynił się do powstania w tym Instytucie pierwszego ośrodka w Polsce, który zaczął kompleksowo organizować opiekę za pomocą mechanicznej wentylacji domowej [2]. W późniejszym okresie Instytut wypożyczał zakupiony sprzęt do innych ośrodków, które podjęły się leczenia pacjentów w domu za pomocą respiratora.

Drugim ośrodkiem na terenie naszego kraju, który podjął się prowadzenia domowej wentylacji mechanicznej był Dom Sue Ryder w Bydgoszczy. W 2002 r. zorganizował on Zespół Domowego Leczenia Respiratorem. Przy tworzeniu domowej wentylacji mechanicznej ośrodek ten korzystał z doświadczeń francuskich. Dzięki temu właśnie Dom Sue Ryder w Bydgoszczy stał się w 2006 r. największym polskim centrum sprawującym ten rodzaj opieki. Dużą część, bo aż 42% podopiecznych tego ośrodka, stanowią mali pacjenci. W gronie tych dzieci 18 wentylowanych jest metodą nieinwazyjną, a dla 22 zastosowano wentylację inwazyjną [2].

Na terenie województwa pomorskiego pierwszym ośrodkiem, który zaczął organizować w 2005 r. respiratoterapię domową dla dzieci był Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Gdańsku (korzystał z doświadczeń Instytutu „Centrum Zdrowia Dziecka”). Obecnie szpital ten świadczy usługi w tym zakresie dla 13 pacjentów w wieku 1-14 lat. Spośród wszystkich pacjentów tylko u 15% zastosowano wentylację nieinwazyjną za pomocą maski nosowej, pozostali chorzy wentylowani są metodą inwazyjną (85%), z czego znaczna większość to pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi. Od niedawna, bo od 2008 r., na terenie naszego województwa utworzony został jeszcze jeden ośrodek prowadzący domową opiekę nad pacjentami wentylowanymi mechanicznie, ale

dla dorosłych. Ośrodek ten istnieje przy Pomorskim Centrum Traumatologii Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego w Gdańsku.

We wszystkich etapach zmagania się człowieka z chorobą zawsze obecna jest nadzieja. Pozwala ona choremu i jego rodzinie zachować spokój i znieść dolegliwości, nie tylko fizyczne, ale również psychiczne, duchowe i społeczne. Pielęgniarka powinna towarzyszyć choremu i jego rodzinie zarówno w chorobie, jak i zdrowiu. Powinna starać się zrozumieć chorego, wzbudzić jego zaufanie i wspierać. Wzmaga to bowiem odczucie bezpieczeństwa [3].

Niewydolność oddechowa

Oddychanie jest procesem warunkującym ludzkie życie, bardzo ważne jest więc zabezpieczenie prawidłowej wentylacji płuc w przypadku pojawienia się różnych zaburzeń oddechowych prowadzących do niewydolności oddechowej [4,5].

Niewydolnością oddechową określamy stan, w którym chory nie może wykonać niezbędnego wysiłku oddechowego potrzebnego do utrzymania wystarczającej wymiany gazowej. Dlatego niemożliwe jest dostarczenie odpowiedniej ilości tlenu (O_2) do tkanek oraz odbieranie powstałego w nich dwutlenku węgla (CO_2). Taki stan uniemożliwia zaspokojenie potrzeb metabolicznych organizmu, w tym zwiększonego zużycia tlenu związanego z pracą oddychania [4].

Głównym objawem rozpoczynającej się niewydolności oddechowej jest tachypnoe z częstością oddechów powyżej 35/min. Inne objawy to: spadek objętości oddechowej, duszność, pocenie się, włączenie dodatkowych mięśni oddechowych, oddech paradoksalny, tachykardia, nadciśnienie czy sinica [4-7].

Precyzyjną ocenę stopnia nasilenia oraz typu niewydolności oddechowej umożliwia nam jedynie badanie gazometryczne krwi tętniczej. Badanie to pozwala określić wartość takich parametrów, jak prężność tlenu w krwi tętniczej (PaO_2) i prężność dwutlenku węgla we krwi tętniczej ($PaCO_2$). W przypadku, gdy ciśnienie parcjalne (PaO_2) jest poniżej 60 mmHg mówimy o hipoksemii, w sytuacji, gdy $PaCO_2$ przewyższa 45 mmHg - o hiperkapni, czyli niedostatecznej eliminacji CO_2 . Jeżeli jeden z tych parametrów jest nieprawidłowy mówimy o częściowej niewydolności oddechowej, w przypadku, gdy nieprawidłowe są oba jednocześnie mówimy o niewydolności całkowitej [7].

Przyczyny niewydolności oddechowej

Przyczynami niewydolności oddechowej mogą być:

- zmiany w płucach, tj. zwłóknienie tkanki płucnej, skurcz oskrzeli, stany zapalne,
- zmiany w aparacie mięśniowo-kostnym klatki piersiowej, np. uszkodzenie mięśni oddechowych,
- zmiany w układzie nerwowym, zarówno obwodowym, jak i ośrodkowym (porażenie ośrodka oddechowego, udar, zapalenie nerwów),
- choroby klatki piersiowej, np. złamanie żeber [7,8].

Podział niewydolności oddechowej

Wyróżniamy kilka podziałów niewydolności oddechowej, w zależności od przyjętych kryteriów. Podstawowym podziałem, jak już wspomniano wcześniej, jest podział na niewydolność częściową i całkowitą [8].

Podział drugorzędny może być w oparciu o dane kliniczne (niewydolność wentylacyjna i oddychania), inny ze względu na mechanikę oddychania. Wśród tej ostatniej możemy wyróżnić niewydolność oddechową zaporową (obturacyjną) i ograniczającą (restrykcyjną). Niewydolność zaporowa powstaje na skutek zmniejszenia się sprężystości tkanki płucnej lub/i zwężenia światła oskrzeli. Niewydolność oddechową ograniczającą cechuje ograniczenie rozprężenia płuc w wyniku znacznego zwłóknienia płuca, zrostów w opłucnej i zmian w klatce piersiowej. Innym podziałem drugorzędnym jest podział na niewydolność ostrą i przewlekłą. Ostra niewydolność oddechowa ma przebieg ostry i jest potencjalnie odwracalna, np. obturacja górnych dróg oddechowych. Towarzyszące jej objawy to silna duszność oraz sinica. Przewlekła niewydolność oddechowa rozwija się stopniowo w przebiegu innych schorzeń i nie jest w pełni odwracalna [7,8].

Wskazania do wentylacji mechanicznej u dzieci

Rozpoznanie niewydolności oddechowej kwalifikuje do leczenia oddechem mechanicznym. Wskazania do rozpoczęcia wentylacji mechanicznej u dzieci są podobne, jak u dorosłych. Zaliczamy do nich:

- wstrząs - u dzieci szybciej dochodzi do dekompenсации oddechowej w różnych rodzajach wstrząsu, dlatego należy jak najszybciej wspomóc układ oddechowy - intubacja i rozpoczęcia wentylacji mechanicznej,
- hipowentylacja, a także bezdech,

- niewydolność oddechowa powstająca na skutek hipoksemii oraz różnych chorób płuc,
- choroby nerwowo-mięśniowe, tj. porażenia, dystrofie mięśniowe, miopatie,
- niewydolność oddechowa pooperacyjna,
- konieczność zmniejszenia wysiłku oddechowego.

Generalizując możemy powiedzieć, że istnieją dwa zasadnicze wskazania do podjęcia wentylacji zastępczej. Jest to brak oddechu lub nadmierny wysiłek oddechowy tzw. hipo- lub hiperdynamiczna niewydolność oddechowa [9,10].

Niewydolność oddechowa w chorobach nerwowo-mięśniowych

Choroby nerwowo-mięśniowe, mimo dużego postępu medycyny, są w dalszym ciągu przedmiotem wielu badań, zarówno klinicystów, jak i genetyków, stanowią grupę różnorodnych fenotypowo i genetycznie chorób, gdzie uszkodzony jest mięsień lub jego unerwienie. Cechą charakterystyczną dla nich jest postępujące osłabienie i zanik ksobnych i/lub dosiebnych mięśni. Zaburzenia te, jako jedne z wielu, mogą wpływać niekorzystnie na funkcjonowanie układu oddechowego i prowadzić do niewydolności oddechowej, czasami okresowo, a czasami w sposób postępujący. Schorzenie te mogą dawać objawy już u niemowląt lub dzieci. Wczesne rozpoznanie ma ogromne znaczenie, ale postawienie diagnozy wymaga dużej czujności [4].

Charakterystyczną cechą chorób nerwowo-mięśniowych jest podobieństwo objawów klinicznych, do których zaliczamy:

- wiotkość, czyli obniżone napięcie mięśniowe,
- niedowład – osłabienie siły mięśniowej może dotyczyć mięśni ksobnych lub dosiebnych, najczęściej ze zniesieniem lub osłabieniem odruchów fizjologicznych,
- męczliwość mięśni - ten objaw obserwujemy najczęściej w miastenii,
- ból mięśni – często odczuwany w miopatiach zapalnych, jak również w niektórych miopatiach metabolicznych,
- zanik mięśni występuje w dystrofiach z przewagą mięśni ksobnych, w neuropatiach dotyczy mięśni odsiebnych,
- kurcze mięśni - zazwyczaj występują po wysiłku [4,6].

Rodzaje chorób nerwowo-mięśniowych

Omówienie wszystkich chorób nerwowo-mięśniowych jest niemożliwe, ze względu na ogromną liczbę różnych typów i postaci tych schorzeń. Scharakteryzowano kilkanaście, ze szczególnym uwzględnieniem tych, które w kolejnych etapach chorobowych doprowadzają do zaburzeń oddychania, a w konsekwencji do niewydolności oddechowej wymagającej wentylacji mechanicznej, która jest tematem tej pracy.

Poziom uszkodzenia mięśni w chorobach nerwowo-mięśniowych różnicuje je na:

- choroby pierwotne mięśni, a wśród nich miopatie, dystrofie,
- choroby nerwów obwodowych, czyli neuropatie,
- choroby komórek ruchowych rogów przednich rdzenia kręgowego – rdzeniowy zanik mięśni,
- choroby złącza nerwowo-mięśniowego tj. miastenia, wrodzone zespoły miasteniczne [11].

➤ Choroby pierwotne mięśni. Zaliczamy do nich miopatie i dystrofie. Miopatie to grupa chorób, gdzie uszkodzenie mięśni może być pierwotne, nabyte lub genetycznie uwarunkowane. Miopatie charakteryzują się zmianami w badaniach klinicznych, elektromiograficznych i histopatologicznych mięśni. Dużą grupę, zarówno pod względem ilości, jak i częstości występowania w miopatiach stanowią dystrofie mięśniowe. Objawy kliniczne dają się zaobserwować dość wcześnie. Zaczynają się przeważnie od zajęcia proksymalnych grup mięśniowych, czasami towarzyszy temu rzekomy przerost mięśni powstały w wyniku proliferacji tkanki łącznej w miejsce wyrodnijących i zanikających włókien mięśniowych. Najbardziej dotąd poznaną chorobą z tej grupy jest dystrofia mięśniowa postępująca Duchenn'a (DMD), którą dziedziczy się recesywnie w sprzężeniu z chromosomem X (związana jest z płcią, chorują na nią tylko chłopcy). Matka jest nosicielem chorobowego genu. Możliwość zachorowania wynosi 1:3300 żywo urodzonych chłopców. DMD to tzw. dystrofinopatia wynikająca z niedoboru dystrofiny w mięśniu. Zadaniem dystrofiny jest stabilizacja komórki mięśniowej w czasie skurczu i rozkurczu mięśnia. Odpowiada ona również za utrzymanie właściwej homeostazy wapnia komórki [11,12]. Klinicznie choroba rozwija się około 3-4 rż., objawia się narastającymi zaburzeniami chodu

(rzadko opóźniony rozwój ruchowy od początku). Występują trudności we wchodzeniu po schodach, jak również przy wstawaniu z pozycji leżącej, tzw. wspinanie się po sobie (manewr Gowersa) oraz w bieganiu. Osłabienie siły mięśni obręczy biodrowej zazwyczaj występuje przed objawami ze strony mięśni obręczy barkowej. Obserwuje się również zniesienie odruchów kolanowych oraz przerost łydek. Dzieci z dystrofią Duchenne'a mogą być bardzo szczupłe [9], ale również bardzo otyłe. Często otyłość maskuje zanik mięśni. Między 8 a 9 rż. zaczynają się rozwijać przykurcze ścięgien Achillesa, które powodują chodzenie na palcach, pogłębia się lordoza lędźwiowa, dochodzi do unieruchomienia. Po unieruchomieniu pojawiają się przykurcze w stawach biodrowych, kolanowych i łokciowych. W wyniku unieruchomienia i postępującego zniekształcenia klatki piersiowej oraz kręgosłupa może dochodzić do niewydolności oddechowej, jak również zaburzeń krążenia. U około 30-50% chorych z DMD stwierdza się objawy upośledzonego rozwoju umysłowego. Stosowanie fizykoterapii, zabiegów ortopedycznych oraz możliwość leczenia chorych w oddziałach intensywnej opieki wydłuża życie tym chorym [11].

Wśród dystrofii możemy jeszcze wymienić dystrofię mięśniową Beckera (BMD). Przebiega ona mniej dynamicznie niż DMD, ale ze względu na to samo *locus* genowe uważana jest za jej alleliczną odmianę. U pacjentów z BMD dystrofina w mięśniach jest obecna, ale w mniejszej ilości i posiada mniejszą masę molekularną. BMD od DMD różnicuje przede wszystkim późniejszy początek wystąpienia pierwszych objawów, mniejsze nasilenie oraz mniejsza dynamika narastania objawów klinicznych. Częstość występowania wynosi 5,4/100000 żywych urodzeń [12].

Dystrofia mięśniowa Emery'ego-Dreifussa (EDMD) to dystrofia mięśniowa łopatkowo-strzałkowa. Choroba ta rzadko występuje, charakteryzuje się powoli postępującym osłabieniem mięśni. Osłabienie dotyczy głównie mięśnia dwugłowego i trójgłowego, jak również mięśni strzałkowych. Jednym z objawów jest również brak przerostu mięśniowego. Rozwój umysłowy pacjentów z tą jednostką chorobową jest prawidłowy. W większości przypadków obserwuje się postępujące z wiekiem zaburzenia rytmu serca, spowodowane

różnego rodzaju blokiem przewodzenia, mogącym doprowadzić u niektórych chorych do nagłej śmierci sercowej.

Najważniejsze miejsce w postępujących dystrofiach mięśniowych zajmują dystrofie obręczowo-kończynowe o dziedziczeniu autosomalnym recesywnym i autosomalnym dominującym. Dystrofie o dziedziczeniu recesywnym mają cięższy przebieg niż postacie o dziedziczeniu autosomalnym dominującym. Objawy w tej grupie chorób mają różny stopień nasilenia, zazwyczaj zajmują najpierw mięśnie obręczy biodrowej lub barkowej. Serce w tym przypadku rzadko dotknięte jest chorobą, poziom inteligencji prawidłowy. Rzekomy przerost mięśni obserwuje się tylko u około 30% pacjentów.

Wśród wielu chorób należących do miopatii możemy jeszcze wymienić dystrofię wrodzoną Fukuyamy (dziedziczenie autosomalnie recesywne). Dystrofię tę cechuje uogólnione osłabienie i wiotkość mięśni, często stwierdzana już po urodzeniu, obserwuje się zajęcie mięśni twarzy, jak również znacznie upośledzony rozwój umysłowy, któremu mogą towarzyszyć napady drgawek. Do dystrofii wrodzonych zaliczamy również zespół Walkera-Wartburga dziedziczony także autosomalnie recesywnie. W zespole tym występują objawy dystrofii mięśniowej, wrodzone wady ośrodkowego układu nerwowego, takie jak: poszerzenie komór, wodogłowie, hipoplazja mózdzku czy przepuklina potyliczna. Wadami dotknięty jest też narząd wzroku, gdzie mogą zachodzić procesy chorobowe w postaci zaćmy, dysplazji siatkówki, zaniku nerwu wzrokowego czy mikroocza.

Kolejną grupą chorób mięśni, mających zupełnie inny obraz kliniczny i elektrofizjologiczny, są zespoły miotoniczne. Charakterystyczną cechą zaburzeń miotonicznych jest utrzymujący się aktywny skurcz mięśni, mimo zakończonej stymulacji lub świadomego ruchu. Wrodzona dystrofia miotoniczna Steinerta, to dziedziczone autosomalnie dominująco (wyłącznie od matki) schorzenie wieloukładowe, gdzie obok objawów mięśniowych obserwuje się także objawy oczne, hormonalne, narządowe, neurorozwojowe oraz psychiczne. W przypadku wrodzonej postaci mamy nasiloną wiotkość mięśni, która objawia się już od urodzenia, z zaburzeniami ssania i połykania. Może dochodzić do niewydolności odde-

chowej. Jeżeli początek choroby przypada na późniejszy okres to pierwszymi objawami są miotonia, wyszczuplenie mięśni skroniowych i żwaczy. Osłabieniu ulegają również mięśnie mostkowo-obończykowo-sutkowe oraz mięśnie dosiebne kończyn. U większości pacjentów w drugiej dekadzie życia możemy zaobserwować wystąpienie zaćmy, a także dołączające się objawy zajęcia narządów wewnętrznych, takie jak: niewydolność krążenia, nawracające zapalenia płuc czy kamica pęcherza żółciowego. Wśród objawów możemy jeszcze wymienić niedoczynność gruczołów dokrewnych i łysienie czołowo-ciemiennie. Do zespołów miotonicznych zaliczamy również paramiotonię wrodzoną Eulenburga (dziedziczenie autosomalnie dominujące). Choroba ta cechuje się ogromną wrażliwością na zimno. Objawy chorobowe pojawiają się często już w okresie niemowlęcym i obejmują mięśnie powiek, twarzy, dłoni, a czasem również gardła. Czynniki takie, jak zimno czy wysiłek fizyczny mogą powodować napadowe osłabienie mięśni o różnym okresie trwania. Najlepszą profilaktyką w zapobieganiu niedowładom mięśniowych u tych chorych jest unikanie oziębienia i dużego wysiłku.

Jeszcze inny obraz kliniczny mają miopatie metaboliczne, które spowodowane są upośledzeniem szlaków biochemicznych biorących udział w produkcji adenosynotrifosforanów (ATP), czyli materiału energetycznego komórek. Energia wykorzystywana przez mięśnie uzależniona jest od rodzaju, czasu trwania i natężenia wysiłku, jak również od treningu fizycznego i diety. Podczas spoczynku mięsień wykorzystuje kwasy tłuszczowe, natomiast przy bardzo ostrym wysiłku pobiera energię z beztlenowej glikolizy. Jeszcze inny proces pobierania energii zachodzi przy wysiłku podostym, najpierw pobierana jest energia pochodząca z glukozy i wolnych kwasów tłuszczowych a niekiedy glikogenu. Razem z przedłużającym się wysiłkiem umiarkowanym etapowo wzrasta zużycie wolnych kwasów tłuszczowych, pomniejsza się zużycie glukozy i zachodzi oksydacja tłuszczów. Uproszczając, niewątpliwie możemy przyjąć, iż zaburzenia metabolizmu kwasów tłuszczowych dają swoje objawy po wydłużającym się wysiłku, zaś nieprawidłowe zmiany glikogenu są przyczyną dokuczliwości po umiarkowanym bądź intensywnym, krótkim wysiłku. Deficyt energetyczny

(niezależnie od upośledzonego szlaku) może objawiać się w dwóch zasadniczych postaciach. Postać ostra, często nawracająca, odwracalna nietolerancja wysiłku z bólem mięśni oraz kurczami, druga to utrwalony postępujący niedowład mięśni wymagający często weryfikacji z dystrofią mięśniową, procesem zapalnym bądź neurogennym. Do miopatii metabolicznych zaliczamy: glikogenozy (zaburzenia przemiany glikogenu), miopatie tłuszczowe (zaburzenia oksydacji kwasów tłuszczowych), choroby mitochondrialne (upośledzona funkcja mitochondriów).

Cierpiący na choroby mięśniowe w szczególności narażeni są na wystąpienie hipertermii złośliwej. Jest to groźne powikłanie znieczulenia ogólnego. W przypadku wyższej konieczności wykonania zabiegu operacyjnego w znieczuleniu ogólnym u pacjentów z miopatią powinno podać się zapobiegawczo dantrolen [12,13].

- ▶ **Neuropatie** to choroby nerwów obwodowych, genetycznie uwarunkowane lub nabyte, które zajmują korzenie i pnie nerwów obwodowych. Schorzenie to cechuje się obniżeniem napięcia mięśni a także osłabieniem siły mięśniowej, natomiast uszkodzenie włókien ruchowych oraz czuciowych nerwów obwodowych związane jest z osłonką mielinową lub/i wypustką osiową. Do neuropatii zaliczamy genetycznie uwarunkowane ruchowo-czuciowe neuropatie dziedziczne, typu 1-demielinizacyjnego oraz typu 2-aksonalnego, a także neuropatie nabyte [6,12,13].

Choroba Charcot-Marie-Tooth-CMT, to najczęściej występująca genetycznie uwarunkowana neuropatia (częstość występowania to 1 na 2500 osób). W postaci demielinizacyjnej (CMT1) początek choroby przypada na pierwszą dekadę życia. Symptomy chorobowe to: paraliż odsiebnych mięśni kończyn dolnych (na początku dotyczy przede wszystkim grupy mięśni strzałkowych), potem kończyn górnych, pojawiają się zaburzenia czucia, wady kostne stóp oraz kręgosłupa. W kolejnych latach choroby obserwuje się zanik mięśni związany z wzrastającym wtórnym uszkodzeniem aksonów. Postać aksonalna, zwana też CMT2, spotykana jest trzy razy rzadziej niż CMT1, postępuje wolniej, a jej pierwsze objawy na ogół zaczynają pojawiać się w drugiej dekadzie życia lub później (znane są jednak przypadki recesywne z pierwszymi objawami ok. 5 roku życia).

Uzewnętrznie zaniku i niedowładu mięśni kończyn dolnych często wyraźne jest już w początkowym okresie choroby, powodując zaburzenia chodu na palcach i piętach, ale deformacje stóp są rzadsze niż w CMT1 [6].

Spośród neuropatii nabytych należy wymienić zespół Guillain–Barre (GBS). Jest to ostra zapalna choroba nerwów obwodowych, w której do uszkodzenia nerwów dochodzi na skutek procesów autoimmunologicznych (tworzą się przeciwciała przeciwko komponentom mieliny). Symptomy chorobowe często poprzedza infekcja górnych dróg oddechowych lub przewodu pokarmowego. Za pierwsze objawy możemy uznać zaburzenia czucia w formie dolegliwości bólowych i parestezji. Mogą pojawić się bóle korzeniowe, niedowład wiotki kończyn dolnych postępujący od dołu do góry. Często towarzyszy osłabienie lub zniesienie odruchów głębokich, a także zaburzenia o charakterze autonomicznym w postaci wahania ciśnienia tętniczego krwi oraz zaburzeń rytmu serca [14]. W nieleczonych przypadkach GBS mogą wystąpić objawy niewydolności oddechowej, które wynikają z porażenia mięśni opuszkowych, przepony i pomocniczych mięśni oddechowych [15]. W zespole tym, jeżeli zachodzi konieczność zastosowania wspomaganą wentylacji, w większości przypadków jest to krótki okres, ponieważ właściwe leczenie najczęściej prowadzi do remisji choroby. Podobnie jak GBS, przewlekła idiopatyczna neuropatia demielinizacyjna (CIDP) jest chorobą demielinizacyjną obwodowego układu nerwowego. Cechą charakterystyczną są postępujące i nawracające niedowłady kończyn dolnych, czasem też, ale w mniejszym zakresie, ramion i rąk. Utrudnione chodzenie nasila się przez ponad 8 tygodni. Często chorzy odczuwają mrowienia i zaburzenia czucia. Kolejne zaburzenia z grupy neuropatii to: neuropatie toksyczne (związane z toksycznym wpływem alkoholu, a co za tym idzie niedoborami dietetycznymi) i neuropatie cukrzycowe (jako przewlekłe powikłania cukrzycy). Cukrzyca może doprowadzić do uszkodzenia każdego rodzaju nerwu i w każdym zakresie. Na skutek zajęcia np. nerwów czuciowych powstaje neuropatia czuciowa. Pacjent uskarża się na parestezje, mrowienia, drętwienia, bez odczucia bólu lub z odczuciem bólu lub ewentualnie z samym bólem [6,12-15].

- Stwardnienie zanikowe boczne (SLA), podobnie jak neuropatie, zaliczane jest do chorób neurogennych, sklasyfikowane jako nabyta choroba komórek rogów przednich rdzenia kręgowego. Występuje najczęściej u osób w średnim wieku, głównie w szóstej lub na początku siódmej dekady życia, zdarzają się jednak przypadki zachorowania w znacznie młodszym wieku, jak też w wieku podeszłym. Początkowy kliniczny obraz choroby uzależniony jest od poziomu, na jakim pojawia się uszkodzenie układu nerwowego oraz od większych nieprawidłowości górnego lub dolnego neuronu ruchowego. Klasyczna postać SLA występuje najczęściej. W większości zmiany chorobowe obejmują zarówno dolny, jak i górny neuron ruchowy. Jeśli zmiany lokalizowane są w odcinku szyjnym, to objawy, które występują są typowe dla stwardnienia zanikowego bocznego. Pacjenci ci skarżą się na osłabienie (nie zawsze symetryczne) dłoni lub palców, „poruszanie się robaków pod skórą”, sztywność nóg lub problemy z chodzeniem. Początkowo zanikowi ulegają odsiebne mięśnie kończyn górnych, drżenia pęczkowe, często wzmożone napięcie mięśniowe i nadmierne odruchy okostnowo-ścięgniste, obserwuje się jeszcze dodatni objaw Jacobsona, odruch Babińskiego oraz brak odruchów podeszwy. W toczącym się procesie chorobowym zlokalizowanym w odcinku piersiowym i lędźwiowo-krzyżowym, a także w opuszce, pojawia się narastający zanik mięśni i niedowład kończyn dolnych, trudności w polykaniu i zaburzenia mowy. Często obraz kliniczny imituje rdzeniowy zanik mięśni [2]. SLA - to postępująca choroba, w której osiowym zespołem klinicznym są symptomy uszkodzające ośrodkowy i obwodowy neuron ruchowy, w konsekwencji prowadzący do porażenia wszystkich mięśni szkieletowych. Efektem takich zmian jest niewydolność oddechowa, w której konieczne jest zastosowanie wentylacji mechanicznej. W początkowym okresie najbardziej pożądaną metodą wentylacji jest jej nieinwazyjne wspomaganie. Perturbacje związane z włączeniem sztucznej wentylacji zależą od wybranej metody wentylacji [6,14-16].
- Innym schorzeniem należącym do chorób komórek rogów przednich rdzenia kręgowego, ale wrodzonym, jest zanik mięśni rdzeniowy (SMA). Jest to schorzenie o dziedziczeniu autosomalnie rece-

sywnym, gdzie zwyrodnieniu ulegają komórki ruchowe rogów przednich rdzenia kręgowego. Zwyrodnienie to stanowi jedną z najczęstszych, zaraz po dystrofii mięśniowej Duchemé'a, ciężkich chorób nerwowo-mięśniowych z częstością występowania 1 na 7-10 tysięcy żywych urodzeń [17]. Najczęściej spotykaną postacią tego zaniku jest ksobny dziecięcy i młodzieńczy rdzeniowy zanik mięśni. W obrazie klinicznym choroby uwagę zwraca osłabienie i zanik mięśni dosiebnych, a także międzybrownych bez zajęcia przepony i mięśni twarzy. Charakterystyczne jest też wiotkie napięcie, osłabienie, a nawet brak odruchów głębokich. Przy takich zmianach często można zaobserwować fasykulacje na języku i drżenie palców [6, 17, 18]. Obraz kliniczny jest zróżnicowany, wynika to z faktu niejednorodnego często początku choroby. Pierwsze przypadki takiego zwyrodnienia opisane zostały dokładnie przez Werdinga (1881 r.) i Hoffmanna (1893 r.). Werding opisał dwóch braci, u których wystąpiło postępujące osłabienie mięśni od 10. miesiąca życia, jeden z nich zmarł w 3., drugi natomiast w 6. roku życia. Przeprowadzone badania autopsyjne diagnozowały ubytek neuronów rdzenia kręgowego, głównie w okolicy szyjnej i lędźwiowej. W opracowaniach Wohlfarta i wsp. oraz Kugelberga i Welandera przedstawione były łagodniejsze postacie choroby. Objawy zaczynały się między 2. a 17 rż. i cechowały się długim okresem utrzymania zdolności chodzenia i przeżycia [17].

Podziałów SMA w ostatnich latach było kilka, ostatni sklasyfikował tę chorobę na trzy postacie: ostrą, pośrednią i łagodną. Postać ostra, czyli SMA1, zwana inaczej chorobą Werdinga i Hoffmanna, cechuje się bardzo wczesnym początkiem, zdarza się, że matka już w czasie trwania ciąży odczuwa słabsze ruchy płodu. W obrazie klinicznym występują objawy dziecka wiotkiego, ruchy kończyn, głównie dolnych, są ograniczone, dziecko nie potrafi unieść nóżek znad podłoża a rączek powyżej barków. Wszystkie odruchy są zazwyczaj zniesione, zaniki mięśniowe często maskuje tkanka tłuszczowa. Ułożenie dziecka przypomina „pozycję żaby”, czyli kończyny odwiedzone w stawach biodrowych oraz zgięte w stawach kolanowych, przy unoszeniu dziecka pod pachami nogi luźno zwisają. Obserwuje się trudności w ssaniu

i polykaniu, płacz tych dzieci jest cichy i słaby, a samodzielne siedzenie i chodzenie niemożliwe. Występują częstsze i cięższe infekcje dolnych dróg oddechowych (wynikające z osłabienia mięśni międzyżebrowych a - co za tym idzie - zwiększonej skłonności do zalegania wydzieliny), które powodują niewydolność oddechową wymagającą często wspomaganie oddechu. W tej ostrej postaci rokowanie jest niepomyślne, ponieważ większość dzieci umiera w wieku 2-4 lat, możliwe jest jednak znacznie dłuższe przeżycie, nawet do 17, 18 lat [6,15,17,18].

Zdarzają się też łagodniejsze postaci, w których dziecko po urodzeniu jest pozornie zdrowe, a po kilku miesiącach obserwuje się brak dalszego rozwoju ruchowego, czyli nie unosi głowy, nie siada, przy próbie posadzenia składa się jak szczyryk.

W postaci pośredniej (SMA2) pierwsze znamiona tej choroby pojawiają się przed 18. miesiącem życia. Początkowo dziecko rozwija się prawidłowo, zaczyna siadać, często raczkuje, ale wtedy dochodzi do zahamowania rozwoju ruchowego - dziecko nigdy nie chodzi. Osłabienie mięśniowe większe jest w obręczy biodrowej niż w barkowej, zniesione lub osłabione są odruchy ścięgnowe. W postaci tej szybko dochodzi do przykurczów, głównie w stawach biodrowych i kolanowych, osłabione mięśnie tułowia i pozycja siedząca przyczyniają się do skrzywień kręgosłupa, które mogą powodować powikłania oddechowe. Okres przeżycia tych chorych jest ściśle związany z możliwościami zapobiegania i leczenia powikłań, i wynosi średnio kilkanaście lat [17,18].

Postać SMA3 łagodna jest niejednorodna, zarówno pod względem wieku wystąpienia pierwszych objawów, jak i przebiegu. Pierwsze objawy dotyczą osłabienia mięśni obręczy biodrowej, występują w różnym wieku, począwszy od 18. miesiąca życia do 20-30 roku życia, na pewno po osiągnięciu umiejętności samodzielnego chodzenia. Pojawiają się trudności w chodzeniu po schodach i wstawaniu. W tej grupie dokonuje się często podziału na postać ostrzejszą i łagodniejszą. Pacjenci z SMA3 w okresie dojrzewania mogą mieć pogorszenie sprawności ruchowej z powodu intensywnego wzrostu, najczęściej jednak poruszają się do późnego wieku, a okres przeżycia nie różni się od stwierdzonego w populacji [17, 19].

Do tej pory nie znaleziono możliwości leczenia

przyczynowego rdzeniowego zaniku mięśni, najważniejsze jest zapobieganie infekcjom, właściwe odżywianie oraz systematyczna fizykoterapia, aby poprawić siłę mięśni i nie dopuścić do przykurczy [20].

W patogenezie choroby główną rolę odgrywa gen SMN1 i jego odpowiednik - gen SMN2. Objawy zwyrodnieniowe występują przez mutację genu SMN1. W ponad 96,5% mutacje te stanowią delecje eksonu 7 lub 7 i 8 na obu allelach genu, w pozostałych przypadkach za wystąpienie objawów odpowiadają inne mutacje genu [19,21]. Obecność genu SMN2, który jest prawidłowy w SMA rodzi spore nadzieje terapeutyczne. Potencjalne strategie mają na celu zwiększenie pełnowartościowego białka SMN poprzez natężenie ekspresji kopii centromerowej genu SMN2 lub zmianę transkrypcji genu SMN2, by ekson 7 nie był wycinany. Substancje takie, jak maślan sodu, kwas walproinowy czy acylarubicyna mają wpływ na te procesy. Alternatywą jest również klasyczna terapia genowa czy wykorzystywanie komórek macierzystych [22].

- Ostatnią grupą chorób omawianych są choroby złącza nerwowo-mięśniowego wrodzone lub nabyte, do których zaliczamy miastenie i zespoły miasteniczne. Miastenia to choroba nabyta, najczęściej występująca w tej grupie, należy do chorób autoimmunologicznych. Patomechanizm jej nie jest do końca poznany, dużą rolę odgrywa tu grasica, ponieważ tam powstaje nieprawidłowa reakcja immunologiczna. We krwi badanych obecne są przeciwciała przeciw receptorom acetylocholinowym mięśni szkieletowych [23,24]. Głównym objawem miastenii jest męczliwość mięśni prążkowanych. Męczliwość ta narasta wraz z wysiłkiem, duży lub długi wysiłek może doprowadzić do całkowitego bezwładu. Zaprzymanie wysiłku (odpoczynek) lub ewentualnie przyjęcie leków spowoduje zmniejszenie osłabienia mięśni. W większości przypadków zmiany chorobowe nasilają się wieczorem, maleją po odpoczynku nocnym. Schorzenie to może występować samistnie, ewentualnie jako współistnienie innych chorób, takich jak cukrzyca, choroby tarczycy, gościec, tocząc rumieniowaty czy stwardnienie rozsiane, nierzadko też występuje wspólnie z padaczką. Męczliwość mięśni, która jest głównym objawem choroby, dotyczy najczęściej mięśni

zewnątrznych gałki ocznej z oznakami opadania powiek i podwójnym widzeniem. Często obserwuje się męczliwość kończyn z zaburzeniami lokomocji, niekiedy osłabienie mięśni grzbietu i karku, co przejawia się w postaci opadania głowy. Zdarza się, że choroba zaczyna się od zajęcia mięśni opuszkowych i wynikającymi z tego powodu trudnościami w jedzeniu, połykaniu śliny i mowy. W miastennii możemy spotkać się również z wczesnym zajęciem mięśni oddechowych z bardzo szybko postępującą niewydolnością oddechową. W przypadku osłabienia mięśni twarzy, zaburza się mimika, zmienia się uśmiech. Badana osoba nie może w pełni rozciągnąć mięśnia okrężnego ust, powstaje uśmiech poprzeczny (zwany uśmiechem Giocondy) [23,24].

Omawiając miastenię, należy wspomnieć o możliwości wystąpienia przełomów miastenicznych, które stanowią zagrożenie życia, a powstają w wyniku reakcji organizmu na czynniki egzogenne, np. szczepienia, infekcje, przemęczenie czy cięża [6,14,15].

Zaburzenia transmisji nerwowo-mięśniowej to również zespoły miasteniczne, a wśród nich zespół Lamberta-Eatona (LEMS), który - podobnie jak miastenia - ma podłoże immunologiczne. Jest to dość rzadki przypadek, występuje najczęściej u pacjentów z chorobą nowotworową, a w szczególności z rakiem drobnokomórkowym płuca. Pod względem klinicznym obserwuje się zmiany takie jak, nuzliwość i osłabienie mięśni, głównie dosiebnych. Największe i najbardziej dotknięte są mięśnie kończyn dolnych, w mniejszym stopniu zmiany dotyczą mięśni opuszkowych i gałek ocznych. W przeciwieństwie do miastennii chorzy czują się lepiej wieczorem niż rano [6,12].

Mechanizm powstawania niewydolności oddechowej w chorobach nerwowo-mięśniowych

Niewydolność oddechowa, jak już wspomniano we wcześniejszym rozdziale, oznacza zaburzenie dostarczania tlenu lub odbierania dwutlenku węgla z tkanek organizmu. Proces oddychania zależy od współdziałania takich mechanizmów, jak: wentylacja, perfuzja krwi przez łożysko kapilar pęcherzyków płucnych, dyfuzja gazów przez barierę pęcherzykowo-włośniczkową oraz przenoszenie O_2 i CO_2 przez krew obwodową [7,9].

W chorobach nerwowo-mięśniowych zmniejsze-

nie kurczliwości mięśni oddechowych nie pozwala na odpowiednie rozszerzanie klatki piersiowej i powoduje niewystarczający dopływ tlenu z zewnątrz i złe usuwanie dwutlenku węgla z płuc. W konsekwencji tego zwiększa się ilość dwutlenku węgla (hiperkapnia) w krwi. Niewydolność w przebiegu tych chorób może mieć tło neurogenne lub pierwotnie mięśniowe [6,16]. Największe znaczenie w ocenie niewydolności oddechowej ma gazometria krwi tętniczej. Ważne informacje o wentylacji chorego uzyskujemy również w badaniu spirometrycznym, które ocenia czynnościowe parametry płuc (pojemność oddechowa, pojemność życiowa, natężona pojemność życiowa wdechowa i wydechowa, maksymalny przepływ wydechowy, maksymalne ciśnienie wdechowe i wydechowe oraz maksymalna wentylacja minutowa) [4,6]. Choroby nerwowo-mięśniowe mogą zaburzać głównie fazę wentylacji (wpływają niekorzystnie na funkcjonowanie mięśni oddechowych). Pacjenci z objawami niewydolności oddechowej (powstającymi w przebiegu chorób nerwowo-mięśniowych) powinni być bezwzględnie hospitalizowani w oddziale intensywnej terapii (OIT). Hospitalizacją w takim oddziale powinni być objęci również pacjenci z zagrażającą niewydolnością oddechową (objawy w tym przypadku są mniej nasilone) [13].

W tej grupie chorób, charakterystyczne problemy, z którymi możemy się spotkać związane są głównie z:

- unieruchomieniem chorego, często długotrwałym,
- koniecznością zastosowania przedłużonej intubacji,
- odpowiednim wyborem momentu tracheotomii i przyszłą dekanulacją,
- zastosowaniem długotrwałej sztucznej wentylacji,
- odżywianiem chorego, często prawidłowym, ale przy współistniejących zaburzeniach połykania,
- utrudnioną możliwością komunikowania się chorego z otoczeniem [11].

Postępowanie w takiego rodzaju niewydolności oddechowej jest typowe. Wdraża się leczenie farmakologiczne, zapobiega zachłyśnięciom oraz stosuje się sztuczną wentylację.

Leczenie farmakologiczne polega na stosowaniu leków rozszerzających oskrzela oraz leków powodujących rozluźnienie wydzieliny w drzewie oskrzelowym. Bardzo ważna jest również bezzwłoczna antybiotykote-

rapia współistniejącej infekcji. U niektórych pacjentów konieczne jest zastosowanie tlenoterapii. Należy jednak pamiętać, że u pacjentów oddychających samodzielnie tlen należy stosować ostrożnie, gdyż nadmierna jego podaż może być przyczyną pogłębienia hipowentylacji i zwiększonej retencji CO₂. Może powodować również kwasicę oddechową i paradoksalne nasilenie objawów niewydolności oddechowej, co doprowadzić może do wystąpienia zaburzeń świadomości [10].

Zachłyśnięcia to jeden z głównych problemów w chorobach nerwowo-mięśniowych. Zapobieganie zachłyśnięciem polega na właściwym układaniu chorego, stosowaniu fizjo- i fizykoterapii oddechowej, jak również manualnym wspomaganiu chorego i wczesnym uruchamianiu pacjenta. Należy pamiętać o odpowiednim ułożeniu chorego do karmienia (nie wolno karmić w pozycji leżącej), zawsze unieść jego tułów przynajmniej o około 30°. Nadmierną ilość śliny i wydzieliny z drzewa oskrzelowego chory powinien odpluwać, gdy nie jest w stanie tego wykonać sam, należy odessać wydzielinę miękkim cewnikiem. Ułożenie w pozycji drenażowej bardzo korzystnie wpływa na opróżnianie dróg oddechowych z wydzieliny. Można również zastosować kolator, czyli urządzenie do mechanicznego wspomaganie kaszlu. W sytuacji, kiedy próby karmienia grożą zachłyśnięciem, nie należy ich ponawiać, ale założyć zgłębnik nosowo-żołądkowy i tą drogą żywić chorego [7,9].

Przy nawracających zachłyستowych zapaleniach płuc należy rozważyć założenie przezskórnej endoskopowej gastrostomii (PEG) oraz wykonanie tracheostomii. Możliwość utrzymania drożności dróg oddechowych pogarszają się wraz z rozwojem choroby chociażby z powodu nasilających się problemów z utrzymaniem właściwego położenia głowy. Pacjenci z zaburzeniami nerwowo-mięśniowymi często też tracą zdolność efektywnego kaszlu. Wytworzenie sztucznej drogi oddechowej staje się dla zapewnienia bezpiecznego i skutecznego sposobu odsysania wydzieliny z drzewa oskrzelowego niezbędne [9,13].

Kwestią dyskusyjną jest wybranie optymalnego momentu wykonania zabiegu tracheotomii w celu założenia sztucznej drogi oddechowej. Podstawową zasadą, którą kierują się lekarze anestezjolodzy jest stwierdzenie czy zmiany chorobowe powodujące zaburzenia w układzie oddechowym są odwracalne, czy też nie. Chorzy z chorobami nerwowo-mięśniowymi, z objawami ostro narastającej niewydolności oddechowej, w stanach zagrożenia życia mogą wymagać

zastosowania sztucznej wentylacji. Decyzja o wdrożeniu sztucznej wentylacji opiera się na objawach hipowentylacji pęcherzykowej, hipoksemii, jak również wynikach badań spirometrycznych [6].

Wspomaganie oddychania wentylacją mechaniczną w chorobach nerwowo-mięśniowych u dzieci w warunkach domowych

Głównym zadaniem wentylacji mechanicznej jest wzrost usuwania CO₂ i poprawa dostarczania odpowiedniej ilości tlenu do wszystkich narządów. Zwiększona podaż tlenu spowoduje optymalizację jego zawartości we krwi tętniczej, co stanowi istotną część składową leczenia stanów niskiego przepływu lub niskiej perfuzji [4,16].

Potrzeba wspomaganie wentylacji bez wątpienia wymagana jest w przypadku głębokiej niewydolności nerwowo-mięśniowej. W sytuacji, gdy napęd oddechowy lub wydolność nerwowo-mięśniowa częściowo jest zachowana, decyzję o wspomaganie wentylacji należy podjąć ostrożnie, ale bez zwłoki. Do niedawna leczenie dzieci z takimi schorzeniami polegało w głównej mierze na stosowaniu wentylacji mechanicznej w oddziałach szpitalnych intensywnej terapii. Długie leczenie w tych oddziałach pozwalało pozyskać czas na przedłużenie życia dzieci, ale powodowało też szereg niekorzystnych następstw. Zakażenia szpitalne, oddzielenie od domu, wysokie koszty leczenia, blokowanie stanowisk do leczenia w OIT to główne konsekwencje długotrwałego leczenia [25].

Od kilkunastu lat obserwuje się proces przenoszenia opieki nad osobami przewlekle chorymi ze szpitala do domu. Choremu daje to możliwość przebywania w przyjaznym domowym środowisku (ogromne znaczenie ma to w sytuacji dzieci), szpitalom natomiast pozwala na lepsze wykorzystanie łóżek szpitalnych. Ogromne znaczenie ma również aspekt finansowy, leczenie to jest zdecydowanie tańsze. Zapewnienie ciągłości leczenia wymaga często zastosowania części szpitalnych technik w domu chorego. Jedną z takich technik jest wentylacja mechaniczna. Stosowanie wentylacji mechanicznej w leczeniu przewlekłej niewydolności oddechowej zdecydowanie zmniejsza zmęczenie towarzyszące chorobie, poprawia komfort życia, a także wspomaga oddychanie [26].

Sztuczna wentylacja w warunkach domowych może być prowadzona metodami nieinwazyjnymi lub inwazyjnymi. Nieinwazyjna wentylacja zastępcza prowadzona w domu to wentylacja ciśnieniem

dotatnim przez maskę nosową, ustną lub twarzową. Wentylacja nieinwazyjna polega na podłączeniu rur respiratora do masek, a te z kolei mocowane są paskami do twarzy. Maski szczelnie okrywa nos lub nos i usta (rzadziej), w tego rodzaju wentylacji łączy się okresy samodzielnego oddychania pacjenta z okresami wentylacji mechanicznej, pozwala to odpocząć mięśniom oddechowym [27]. Wiele przeprowadzonych badań porównawczych wykazało dużo zalet wentylacji nieinwazyjnej w stosunku do wentylacji inwazyjnej. Wśród tych zalet możemy wymienić ograniczone ryzyko intubacji, poprawę przeżywalności chorych, zmniejszenie częstotliwości występowania zapaleń płuc. Drugim sposobem wentylacji jest wentylacja inwazyjna sztuczną drogą oddechową, tzn. przez rurkę tracheotomiczną (stosowana częściej u dzieci). Wentylacja przez rurkę tracheotomiczną pozwala nam bardziej kontrolować drożność dróg oddechowych podczas wentylacji i jest to bardzo cenne w przypadku dzieci z zaawansowanymi chorobami nerwowo-mięśniowymi [25,26].

Utrzymanie drożności dróg oddechowych podczas wentylacji mechanicznej to zespół działań wielu czynników, które mogą być podejmowane doraźnie lub stosowane przewlekłe. Stosowane działania mają ogromne znaczenie dla leczenia (np. zmniejszenie ryzyka zapalenia płuc) wentylacyjnego [28].

Kryteria kwalifikacji dzieci do domowej wentylacji mechanicznej

Zapoczątkowany w 2000 r. program rozwoju opieki długoterminowej w Polsce dał podstawy do stworzenia zorganizowanej formy opieki nad dziećmi z przewlekłą niewydolnością oddechową. Wówczas to Minister Zdrowia i Opieki Społecznej zobligował Klinikę Anestezjologii i Intensywnej Terapii Instytutu „Pomnika – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie do poprowadzenia w ramach programów polityki zdrowotnej tego przedsięwzięcia. Powstały wtedy programy: „Wprowadzenie standardów leczenia dzieci przewlekłą mechaniczną wentylacją w warunkach domowych” oraz „Wprowadzenie standardów leczenia stymulatorem nerwów przeponowych”. Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka” stał się pierwszym ośrodkiem, który podjął się organizowania opieki za pomocą mechanicznej wentylacji domowej. Obecnie największym polskim ośrodkiem, który zajmuje się respiratoroterapią domową jest Dom Sue

Ryder w Bydgoszczy [2].

Na terenie województwa pomorskiego program respiratoroterapii domowej rozpoczął jako pierwszy Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Gdańsku.

Standardy kwalifikujące dzieci do leczenia domowego oddechem zastępczym, a potem dalszej opieki, sporządził zespół składający się anestezjologa, pulmonologa, psychologa, chirurga, rehabilitanta, wyspecjalizowanej pielęgniarki i technika medycznego [25].

Kryteria kwalifikacji do programu to głównie:

1. Kryteria medyczne

- zdiagnozowanie przewlekłej niewydolności oddechowej i jej przyczyny,
- poprzedzający okres wentylacji oddechem zastępczym przez tracheostomię (24 godz./dobę), nie krótszy niż 6 miesięcy,
- wyeliminowanie innych ciężkich chorób lub wad, dotyczących przede wszystkim układu krążenia i oddechowego,
- ustabilizowany stan ogólny dziecka,
- możliwość zapewnienia przez oddział intensywnej terapii pediatrycznej (regionalny) dodatkowego sprzętu medycznego, jak: pulsoksymetr, worek samorozprężalny, ewentualnie koncentrator tlenu,
- w sytuacjach nagłych, jak awaria respiratora lub pogorszenie stanu dziecka, zapewnienie opieki szpitalnej w regionalnym oddziale intensywnej terapii pediatrycznej;
- poinformowanie (ewentualnie przeszkolenie) lekarza z POZ o takim dziecku w rejonie,
- przeszkolenie rodziców/opiekunów w zakresie resuscytacji krążeniowo-oddechowej, pielęgnacji dróg oddechowych oraz obsługi sprzętu medycznego [25].

2. Kryteria socjalne

- pisemna zgoda rodziców (opiekunów) na podjęcie się opieki w domu nad dzieckiem wymagającym oddechu zastępczego,
- aprobująca ocena rodziców przez zespół, który kwalifikuje do opieki domowej (opinia lekarza, psychologa, pielęgniarki i rehabilitanta),

Poza kryteriami medycznymi i socjalnymi należało ustalić źródło finansowania opieki w domu na co najmniej dwunastomiesięczny okres (kasa chorych lub fundusze pozabudżetowe) [25].

W trakcie szkolenia rodziców z pielęgnacji dróg

Tabela 1. Wymagania dotyczące personelu

Lekarze specjaliści/ koordynatorzy lub konsultanci	- anestezjologii i intensywnej terapii lub chorób wewnętrznych, chorób płuc, chirurgii lub kardiologii
Pielęgniarki	- wykształcenie wyższe lub licencjat i co najmniej roczny staż pracy w lecznictwie stacjonarnym lub wykształcenie średnie i przynajmniej roczny staż pracy w lecznictwie stacjonarnym oraz specjalizację lub kurs kwalifikacyjny w dziedzinie pielęgniarstwa anestezjologicznego
Fizjoterapeuci	- wykształcenie wyższe lub średnie kierunkowe
Warunki udzielanych świadczeń	
Opieka lekarska	- nie rzadziej niż raz w tygodniu, przez 1,5 godz. dla 1 pacjenta; - stała dostępność (w systemie zmianowym/dyżurowym) pod telefonem
Opieka pielęgniarstwa	- nie rzadziej niż 2 razy w tygodniu, przez 1,5 godz. dla 1 pacjenta - stała dostępność (w systemie zmianowym/dyżurowym) pod telefonem
Fizjoterapeuta	- nie rzadziej niż dwa razy w tygodniu przez 1 godzinę dla 1 pacjenta
Częstość i ogólna liczba wizyt domowych	- ustalana indywidualnie przez lekarza prowadzącego

oddechowych szczególnie nacisk kładziemy na zapobieganie zakażeniom dróg oddechowych. Oprócz toalety drzewa oskrzelowego, którą ułatwia przede wszystkim zwrócenie głowy chorego w przeciwnym kierunku do odsysanego oskrzela, musimy również nauczyć prawidłowej toalety jamy ustnej [29]. Podczas pielęgnacji dróg oddechowych należy również pamiętać o przekazaniu rodzicom wiedzy o prawidłowej pielęgnacji przetoki tracheotomijnej, aby radzili sobie z tą sytuacją w domu.

Obecnie opiekę domową nad pacjentami wentylowanymi mechanicznie sprawuje zespół długoterminowej opieki domowej. Opieką tą objęci są obłożnie chorzy z niewydolnością oddechową, którzy wymagają stosowania inwazyjnej (przy pomocy respiratora przez rurkę tracheostomijną) lub nieinwazyjnej (przez różnego rodzaju ustniki, maski czy kaski), ciągłej lub okresowej terapii oddechowej. Pacjenci ci nie wymagają hospitalizacji w oddziałach intensywnej terapii czy pobytu w zakładach opieki całodobowej, wymagają natomiast specjalistycznego stałego nadzoru lekarza, profesjonalnej pielęgnacji i rehabilitacji. Świadomą zgodę na taki typ leczenia podejmują sami pacjenci, a w przypadku dzieci opiekunowie prawni. Zgoda ta stanowi element dokumentacji medycznej. Świadczeniami takiego zespołu mogą być objęci chorzy, którzy mają odpowiednie warunki mieszkaniowe, a rodziny tych chorych są przeszkolone z zakresu obsługi sprzętu medycznego i udzielania pierwszej pomocy, aby zapewnić pacjentowi przebywającemu w domu bezpieczeństwo [29].

Podstawą prowadzenia wentylacji w warunkach

domowych jest:

- wyposażenie chorego w niezbędny sprzęt medyczny, czyli respirator, ssak czy pulsoksymetr,
- zapewnienie pacjentowi i jego rodzinie poczucia bezpieczeństwa (dostępność do świadczeń opieki zdrowotnej przez 24 godz. w ciągu doby, w każdy dzień tygodnia).

Standardowy pakiet świadczeń obejmuje:

- świadczenia lekarskie, pielęgniarstwa i rehabilitacyjne,
- zapewnienie możliwości realizacji badań diagnostycznych, które umożliwiają właściwą terapię oddechową w domu,
- pełen zakres badań obrazowych: RTG lub USG,
- gazometria krwi,
- badanie potencjałów wywołanych.

Podstawą medyczną do objęcia pacjenta świadczeniami zespołu długoterminowej opieki domowej to:

- udokumentowane zakończone leczenie przyczynowe, a także
- pełne zdiagnozowanie (wykonane wszelkie niezbędne badania diagnostyczne, uzasadniające rozpoznanie i potwierdzające niemożność stosowania innej formy terapii niż ciągła wentylacja).

Objęcie pacjentów wentyloowanych mechanicznie opieką domową wymaga od lekarza oddziału szpitalnego, w którym pacjent jest obecnie leczony wystawienia skierowania. Do skierowania powinno się dołączyć:

- kartę informacyjną leczenia szpitalnego,
- wyniki badań będących w posiadaniu pacjenta lub jego rodziny/opiekunów,

- kwalifikację do leczenia wydaną przez lekarza specjalistę anestezjologii i intensywnej terapii.

Wymagania dotyczące personelu i warunki udzielanych świadczeń przedstawiono w tabeli 1 [30].

Pacjenci objęci opieką przez zespół długoterminowej opieki domowej nie mogą korzystać ze świadczeń w ramach pielęgniarskiej opieki długoterminowej.

Opiekę nad dziećmi wentylowanymi mechanicznie w domu na terenie województwa pomorskiego obecnie sprawuje w głównej mierze Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Gdańsku.

Zadania pielęgniarki w opiece nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu

Sprawowanie opieki nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu wymaga od pielęgniarki dużej wiedzy, dużego zaangażowania i doświadczenia zawodowego, zarówno w opiece nad dzieckiem z niewydolnością oddechową, jak też dzieckiem unieruchomionym.

Pielęgniarka:

- realizuje świadczenia pielęgnacyjne zgodnie z procesem pielęgnowania,
- pomaga w rozwiązywaniu problemów zdrowotnych związanych z samodzielnym funkcjonowaniem w środowisku domowym,
- edukuje osoby objęte opieką (nie dotyczy małych dzieci) oraz ich rodziny w zakresie utrzymania zdrowia na jak najwyższym poziomie,

- pomaga w pozyskiwaniu sprzętu medycznego i rehabilitacyjnego, niezbędnego do właściwej pielęgnacji i rehabilitacji chorego w domu [29].

Podsumowanie

Sprawowanie opieki nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu wymaga od pielęgniarki dużej wiedzy, dużego zaangażowania i doświadczenia zawodowego. Pielęgniarka realizuje świadczenia pielęgnacyjne zgodnie z procesem pielęgnowania, pomaga rodzinie w rozwiązywaniu problemów zdrowotnych. Edukuje pacjentów (nie dotyczy najmłodszych dzieci) oraz rodzinę w zakresie utrzymania zdrowia, a także pomaga w pozyskiwaniu sprzętu medycznego i rehabilitacyjnego.

Pielęgnowanie dziecka wentylowanego mechanicznie w domu jest procesem złożonym, w którym oprócz pielęgniarki biorą udział pozostali członkowie zespołu terapeutycznego i przede wszystkim rodzina. Plan opieki ulega ciągłej modyfikacji ze względu na zmieniające się problemy pielęgnacyjne.

Adres do korespondencji:

Wioletta Mędrzycka-Dąbrowska
Zakład Pielęgniarstwa Ogólnego
Gdański Uniwersytet Medyczny
ul. Do Studzienki 38, 80-227 Gdańsk
Tel./Fax: (+48 58) 349 12 92
E-mail: wioletta.medrzycka@amg.gda.pl

Piśmiennictwo

1. Łazowski T. Interakcja pacjenta z respiratorem. *Med Intens Rat* 2006; 9(2): 151-3.
2. Szkulmowski Z. Wentylacja mechaniczna płuc w domu – doświadczenia Zespołu Domowego Leczenia Respiratorem Domu Sue Ryder w Bydgoszczy. *Doniesienia wstępne. Anest Inten Terap* 2003; 32: 185-8.
3. Kurowska K. Pozwolić choremu mówić. *Magazyn Pielęgniarki i Położnej* 2006; 11: 18.
4. Szkulmowski Z. Wentylacja nieinwazyjna, wskazania i ograniczenia stosowania w warunkach oddziału intensywnej terapii. *Anest Inten Terap* 2001; 33: 261-5.
5. Graham A, Kirby A. Ventilator Management Protocols in Pediatrics. *Respiratory Care Clinics of North America* 2006; 12(3): 389-402.
6. Kochański A. Choroby kręgu Charcot-Marie-Tooth – wczoraj, dziś i jutro. *Neurol Neurochir Pol* 2006; 40(4): 327-35.
7. Splaingard M. Sleep Problems in Children with Respiratory Disorders. *Sleep Medicine Clinics* 2008; 3(4): 589-600.
8. Hammer GB. Sedation and analgesia In the pediatric Intensive Care Unit following laryngotracheal reconstruction. *Otolaryngol Clin North Am* 2008; 41(5): 1023-44.
9. Kisson N. Ventilation strategies and adjunctive therapy in severe lung disease. *Pediatr Clin North Am* 2008; 55(3): 709-33.
10. Zielińska M. Problemy wentylacji mechanicznej u dzieci. *Med Intens Rat* 2006; 9: 203-9.

11. Ryniewicz B. Diagnostyka i postępowanie w najczęstszych chorobach nerwowo-mięśniowych. *Klin Ped* 2007; 15(5): 5112-7.
12. Hausamanowa-Petrusewicz I. Laminopatrie – wspólny mianownik wielu stanów chorobowych (nowy rozdział neurobiologii i nie tylko). *Neurol Neurichir Pol* 2004; 38(1): 1-2.
13. Bilińska ZT, Fidzińska A. Laminopatie-problem multidyseplinary. *Kardiol Pol* 2008; 66: 335-9.
14. Lipowska M, Kwieciński H. Zespół Guillaina-Barrego. *Przew Lek* 2006; 9: 59-65.
15. Fridman A. Choroby układu pozapiramidowego w praktyce lekarza podstawowej opieki zdrowotnej. *Przem Lek* 2001; 4(11): 10-3.
16. Petsinger DE, Fernandez JD, Davies JD. What is the role of airway pressure release ventilation in the management of acute lung injury? *Respir Care Clin N Am*. 2006; 12(3): 483-8.
17. Ryniewicz B. Zanik rdzeniowy mięśni. *Klin Ped* 2003; 11(2): 217-20.
18. Jędrzejowska M. Rdzeniowy zanik mięśni - deficyt białka SMN. *Neur Neuroch Pol* 2001; 35(2): 289-97.
19. Łobodzińska-Młynarczyk E, Morski J, Kowalski I. Przypadek dziecka z chorobą Werdniga-Hoffmanna. *Rocz Med* 2002; 10: 117-21.
20. Jędrzejowska M, Zimowski J, Wiszniewski W, Sielska D, Bał J, Mazurczak T i wsp. Diagnostyka prenatalna w rdzeniowym zaniku mięśni. Wskazania, ograniczenia, interpretacja wyników. *Med Wieku Rozw* 2004; 3(2): 651-61.
21. Jędrzejowska M. Perspektywy leczenia rdzeniowego zaniku mięśni (SMA). *Neurol Dziec* 2003; 12: 51-5.
22. Graham AS, Kirby AL. Ventilator management protocols in pediatrics. *Respir Care Clin N Am* 2006; 12(3): 389-402.
23. Leńska-Mieciek M. Syncope in neurological disorders. *Przew Lek* 2008; 5: 10-13.
24. Międał M, Szreter T, Błasiak R. Program leczenia domowego dzieci z przewlekłą niewydolnością oddechową. *Stand Med* 2002; 4: 232-7.
25. Hanson JH, Flori H. Application of the acute respiratory distress syndrome network low-tidal volume strategy to pediatric acute lung injury. *Respir Care Clin N Am* 2006; 12(3): 349-57.
26. Szkulmowski Z. Wentylacja nieinwazyjna - wskazania i ograniczenia stosowania w warunkach oddziału intensywnej terapii. *Anest Inten Terap* 2002; 32(2): 261-5.
27. Sawczak M, Maciejewski D, Piekart-Wojnar S. Drożność dróg oddechowych podczas wentylacji mechanicznej. *Med Intens Rat* 2006; 9: 179-89.
28. Szewczak A. Znajomość zasad profilaktyki powikłań oddechowych u chorych wymagających sztucznej wentylacji wśród pielęgniarek oddziałów intensywnej opieki medycznej. IV Zjazd Polskiego Towarzystwa Pielęgniarek Anestezjologicznych i Intensywnej Opieki. W: *Pielęgniarstwo w anestezjologii i intensywnej opiece - wymogi i oczekiwania a realia*. Poznań: Wydawnictwo Naukowe AM im. K. Marcinkowskiego; 2005: 7-40.
29. Mil M, Zajac A, Lis G. Przygotowanie rodziców do opieki domowej nad dzieckiem z tracheostomią. *Pielęg* 2000 1998; 3(4): 26-7.
30. Zarządzenie nr 96/2008/DSOZ prezesa NFZ z dnia 23 października 2008 r.