

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΜΗΝΥΜΑ	3
ΠΡΟΛΟΓΟΣ	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	9
ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΑΝΑΠΝΟΗ	11
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ	15
ΠΡΟΛΗΨΗ	17
ΜΗΧΑΝΙΚΟΣ ΑΕΡΙΣΜΟΣ	27
ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ DUCHENNE Ή ΑΛΛΑ ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ	33
ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ	37
ΓΕΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΓΙΑ ΤΟ ΙΑΤΡΕΙΟ ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ	40

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Οι νευρομυϊκές παθήσεις (ΝΜΠ) προσβάλλουν το μυϊκό ιστό όλων των συστημάτων και προκαλούν δυσλειτουργία από όλα τα όργανα.

Η επίπτωση στο αναπνευστικό σύστημα αποτελεί τη σοβαρότερη επιπλοκή στους ασθενείς με ΝΜΠ που χρήζει ιδιαίτερης προσοχής και αντιμετώπισης.

Η συστηματική παρακολούθηση και η έγκαιρη αντιμετώπιση του αναπνευστικού συστήματος αποσκοπεί αφ' ενός στη βελτίωση της ποιότητας της ζωής, αφ' ετέρου στην πρόληψη κάθε επείγουσας κατάστασης, που μπορεί να γίνει απειλητική για τη ζωή.

Αυτή την αρχή εφαρμόσαμε εδώ και 30 χρόνια ανατρέποντας τη μέχρι τότε νοσηρότητα της παθητικής αναμονής που μαθηματικά οδηγούσε στον πρόωρο θάνατο τα παιδιά με ΝΜΠ.

Βασική συνιστώσα της νέας αυτής αντίληψης αποτέλεσε η συστηματική αναπνευστική εκτίμηση που συνοδευόταν από την έγκαιρη αναπνευστική υποστήριξη.

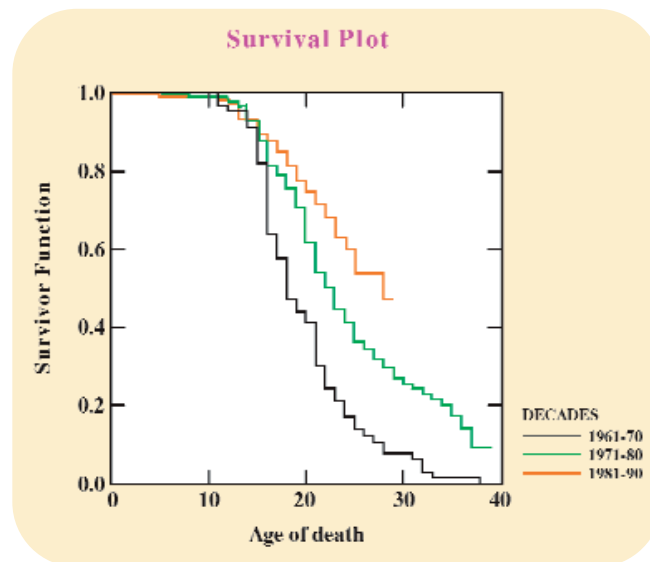
Αυτή συνεχίζεται να εφαρμόζεται και σήμερα με σαφή αποτελέσματα τόσο στην ποιότητα ζωής, όσο και στην επιβίωση με διπλασιασμό σ' αυτό το διάστημα του προσδόκιμου επιβίωσης.

Η οργάνωση αυτής της προσπάθειας πέρασε από τρία στάδια:

Στο **πρώτο στάδιο (1984-1990)** έγινε αναπνευστική υποστήριξη περιστασιακά σε παιδιά που νοσηλεύτηκαν στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας του Νοσοκομείου Παιδών Παναγιώτη και Αγλαΐας Κυριακού.

Το **δεύτερο στάδιο (1990-1996)** έγινε πιο οργανωμένα στο Νοσοκομείο Παιδών Πεντέλης μαζί με το Νευρολογικό και Ορθοπεδικό τμήμα του Νοσοκομείου σε συνδυασμό με άλλες θεραπευτικές και χειρουργικές θεραπείες.

Καμπύλη Επιβίωσης



Acta Myologica Oct.
2012; 31(2): 121-125
Improvement of survival in Duchenne
Muscular Dystrophy: retrospective analysis of 835 patients

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η αναπνοή και ο βήχας είναι οι δύο κυριότεροι τομείς ιατρικής φροντίδας για τα άτομα που πάσχουν από νευρομυϊκές παθήσεις.

Η καλή λειτουργία του αναπνευστικού συστήματος είναι ζωτικής σημασίας για τα παιδιά και τους ενήλικες που πάσχουν από νευρομυϊκά νοσήματα.

Η προοδευτική εξασθένηση των μυών που παρατηρείται σε αυτές τις παθήσεις, αφορά συνήθως και τους μύες που συμμετέχουν στην αναπνοή και το βήχα.

Η αδυναμία των αναπνευστικών μυών μπορεί να οδηγήσει σε αναπνευστική ανεπάρκεια, μία κατάσταση πολύ σοβαρή και απειλητική για τη ζωή.

Ευτυχώς τις 3 τελευταίες δεκαετίες μία σιωπηλή επανάσταση έχει λάβει μέρος στο χώρο της υποστήριξης του αναπνευστικού συστήματος και ονομάζεται μηχανικός αερισμός.

Συνήθως η πρώτη εικόνα που σχηματίζεται στο μυαλό μας όταν ακούμε τη φράση **μηχανικός αερισμός** είναι ένας άνθρωπος καθηλωμένος σε ένα κρεβάτι νοσοκομείου με διάφορους σωλήνες στο σώμα του. Η τρομακτική αυτή εικόνα που δεν συμβαδίζει με την εξελιγμένη επιστημονική πραγματικότητα, μπορεί να αποτρέψει πολλούς από την εξερεύνηση των δυνατοτήτων υποστήριξης του αναπνευστικού συστήματος, μέχρι την στιγμή που κάποια πολύ σοβαρή κρίση θα τους αναγκάσει να εισαχθούν στο νοσοκομείο.

Η μηχανική υποστήριξη του αναπνευστικού συστήματος (της αναπνοής αλλά και του βήχα) όταν αυτό κριθεί αναγκαίο, παρατείνει σημαντικά την επιβίωση και βελτιώνει ουσιαστικά την ποιότητα της ζωής των από-

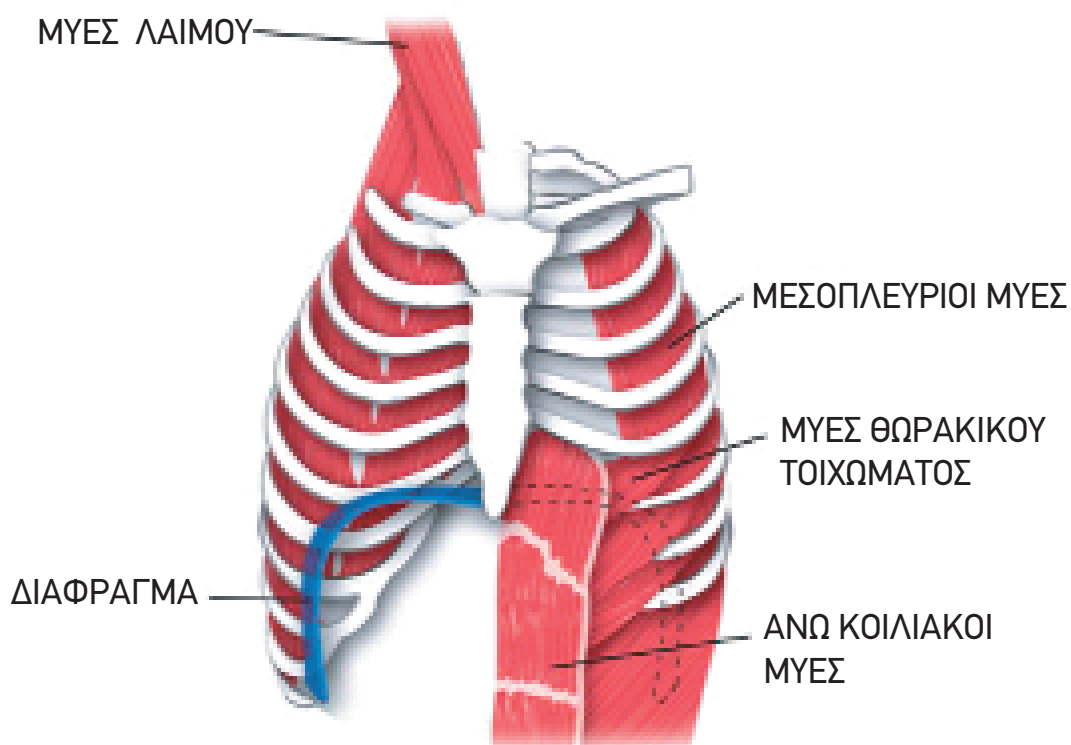
μων με νευρομυικές παθήσεις.

ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΑΝΑΠΝΟΗ

Η αναπνευστική λειτουργία περιλαμβάνει τον αερισμό και τη διάχυση των αερίων.

Η διάχυση των αερίων, δηλαδή η πρόσληψη οξυγόνου από το αίμα και η αποβολή διοξειδίου του άνθρακα, πραγματοποιείται στους πνεύμονες.

Η φυσιολογική όμως αναπνευστική λειτουργία έχει ως απαραίτητη προϋπόθεση τη σωστή λειτουργία των αναπνευστικών μυών, που λειτουργούν ως αντλία, βάζοντας και βγάζοντας τον αέρα από τους πνεύμονες



Τις περισσότερες φορές η έκπτωση της αναπνευστικής λειτουργίας είναι προοδευτικά εξελισσόμενη και περνάει απαρατήρητη, αποδιδόμενη συχνά σε άλλες αιτίες, όπως κούραση, κατάθλιψη ή προβλήματα στον ύπνο.

Η σωστή αξιολόγηση και παρακολούθηση της αναπνοής είναι απλή και οι θεραπευτικές τεχνικές σε συνδυασμό με τον κατάλληλο εξοπλισμό μπορούν να συντηρήσουν την καλή λειτουργία της και να προλάβουν μία επικίνδυνη για τη ζωή αναπνευστική κρίση.

ΠΟΙΕΣ ΕΙΝΑΙ ΟΙ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ;

- Σπιρομετρία (Αναπνοομετρία) (χρειάζεται κανείς να αναπνέει μέσα από ένα επιστόμιο έχοντας κλεισμένη τη μύτη με ένα μανταλάκι, μέσω ενός μηχανήματος που κάνει διάφορες μετρήσεις αξιολόγησης της αναπνευστικής λειτουργίας)
- Μέγιστη ροή βήχα (μετράει πόσο γρήγορα ο αέρας εξέρχεται κατά το βήχα)
- Οξυμετρία (μέτρηση του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης με οξυγόνο)
- Καπνομετρία (μέτρηση του εκπνεόμενου διοξειδίου του άνθρακα)
- Νυχτερινή οξυμετρία και καπνομετρία
- Μελέτη ύπνου
- Πολυυπνογραφία
- Αρτηριακά αέρια αίματος (σε ειδικές περιπτώσεις)

ΠΡΟΛΗΨΗ

Γίνεται να προληφθούν τα αναπνευστικά προβλήματα;

Ναι, αλλά μέχρι ένα όριο και για περιορισμένο χρονικό διάστημα εάν η νόσος αποδειχθεί ότι επηρεάζει ιδιαίτερα τους αναπνευστικούς μύες.

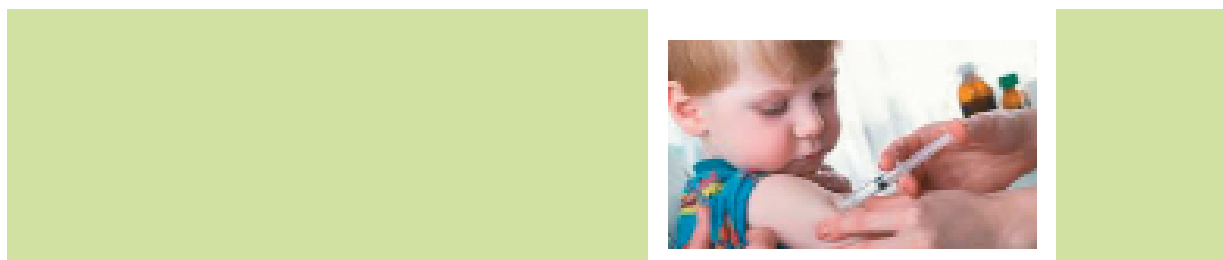
Η σωστή πρόληψη περιλαμβάνει τις συστάσεις που αναφέρονται πιο κάτω και είναι ζωτικής σημασίας για τη διατήρηση της καλής υγείας του αναπνευστικού συστήματος.

1. ΑΝΟΣΟΠΟΙΗΣΗ

Πρέπει να εφαρμόζεται κανονικό πρόγραμμα εμβολιασμών, πάντα με τη συμβουλή του γιατρού.

Εμβόλιο γρίπης.

Επιπλέον ετήσιο εμβόλιο κατά της γρίπης όχι μόνο για όσους πάσχουν, αλλά και για όλη την οικογένεια.



Σε παιδιά μεγαλύτερα των 6 μηνών κάνουμε 2 δόσεις αντιγριππικού εμβολίου την πρώτη φορά (σε διάστημα ενός μηνός) και στη συνέχεια 1 δόση κάθε χρόνο, κατά προτίμηση τον Οκτώβριο. Εάν ο χειμώνας παραταθεί επαναλαμβάνεται κατά το Μάρτιο.

Εμβόλιο έναντι του πνευμονιοκόκκου.

Για παιδιά μικρότερα των 2 ετών γίνονται 3 δόσεις δεκατριαδύναμου τον 2ο, 4ο και 6ο μήνα, αντίστοιχα ακολουθούμενο από μία αναμνηστική δόση μεταξύ 12-15 μηνών. Για παιδιά μεγαλύτερα των 2 ετών μία δόση 23δύναμου εμβολίου, ακολουθούμενου μετά από 2 μήνες από δύο δόσεις δεκατριαδύναμου, επίσης σε απόσταση 2 μηνών. Το 23δύναμο θα πρέπει να επαναλαμβάνεται κάθε 5 χρόνια.

Εμβόλιο ανεμευλογιάς.

Όλα τα παιδιά με νευρομυϊκή πάθηση πρέπει να κάνουν το εμβόλιο, κάνοντας δύο δόσεις στα παιδιά ηλικίας μεγαλύτερης των 12 μηνών.

2. ΑΠΟΦΥΓΗ ΕΠΑΦΗΣ ΜΕ ΕΠΙΚΙΝΔΥΝΟΥΣ ΕΞΩΤΕΡΙΚΟΥΣ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Αποφεύγουμε την επαφή με άτομα που πάσχουν από κρυολόγημα και έχουν πυρετό ή βήχα καθώς και τον υπερβολικό συγχροτισμό.

4. ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΚΟΛΙΩΣΗ

Η μυϊκή αδυναμία των μυών που υποστηρίζουν τη σπονδυλική στήλη, μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση παραμορφώσεων της σπονδυλικής στήλης, οι οποίες με τη σειρά τους περιορίζουν την έκπτυξη των πνευμόνων και δυσκολεύουν την αναπνοή.

Είναι απαραίτητη η εξέταση και η έγκαιρη αντιμετώπιση πάντα με τη συμβουλή του ορθοπαιδικού που μετέχει στη Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων.



5. ΣΩΣΤΗ ΔΙΑΤΡΟΦΗ- ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ ΙΔΑΝΙΚΟΥ ΣΩΜΑΤΙΚΟΥ ΒΑΡΟΥΣ

Τα άτομα που πάσχουν από νευρομυϊκή νόσο μπορεί να ανήκουν στην κατηγορία της παχυσαρκίας ή της απίσχνασης σε ποσοστό που βιβλιο-



γραφικά είναι περίπου το ίδιο. Η διατήρηση του ιδανικού βάρους απαιτεί ιδιαίτερη προσοχή και σωστή διατροφή.

Το παραπάνω σωματικό βάρος απαιτεί περισσότερη ενέργεια από όλους τους μύες. Επιπλέον η παχυσαρκία δυσχεραίνει το βήχα και δημιουργεί μία επιπλέον αιτία αναπνευστικής διαταραχής κατά τη διάρκεια του ύπνου. Εξίσου η έντονη απίσχναση μπορεί να αποτελεί επιπλέον αιτία έντονης αδυναμίας και δυσκολίας διατήρησης της σωστής λειτουργίας των αναπνευστικών μυών.

Ιδιαίτερη προσοχή απαιτείται στη σωστή κατάποση και όταν αυτή είναι δυσχερής να αναζητούνται εναλλακτικοί τρόποι σωστής σίτισης.

- **Πίνετε άφθονα υγρά, τα οποία εκτός από την καλή υγεία του οργανισμού, βοηθούν και στο να διατηρούν τις εκκρίσεις λεπτόρρευστες και πιο εύκολα αποβαλλόμενες.**
- **Μη χρησιμοποιείτε κατασταλτικά ή φάρμακα που μπορεί να μειώνουν το βήχα, ειδικά κατά τις βραδινές ώρες ή άμεσα πριν τις ώρες της μεσημεριανής ανάπαυσης.**

6. ΑΠΟΦΥΓΗ ΚΑΠΝΙΣΜΑΤΟΣ

Η αποφυγή του ενεργητικού ή παθητικού καπνίσματος είναι αυτονόητη για άτομα που πάσχουν από αναπνευστικές νόσους.

Προσοχή επίσης στο παθητικό κάπνισμα για άτομα που έχουν τραχειοστομία.

7. ΒΗΧΑΣ

Η διατήρηση των αεραγωγών καθαρών από εκκρίσεις και κατά συνέπεια η αποφυγή αναπνευστικών λοιμώξεων μπορεί να καθυστερήσει σημαντικά την ανάγκη για επεμβατικό μηχανικό αερισμό και σε πολλές περιπτώσεις είναι δυνατό αυτό να αποφευχθεί τελείως.

Μερικοί από τους μύες που χρησιμοποιούνται για την αναπνοή είναι απαραίτητοι για τη δημιουργία βήχα.

Ο αποτελεσματικός βήχας είναι ιδιαίτερα σημαντικός για τον καθαρισμό του τραχειοβρογχικού δέντρου από τις εκκρίσεις και την αποφυγή ανάπτυξης λοιμώξεων.

Το αντανακλαστικό του βήχα είναι μία εκρηκτική αποβολή μιας ποσότητας αέρα από τους πνεύμονες. Η υψηλή πίεση και ταχύτητα του εξερχόμενου αέρα αποβάλλει τις εκκρίσεις από τους αεραγωγούς και τους διατηρεί καθαρούς. Η υψηλή πίεση και ταχύτητα επιτυγχάνεται φυσιολογικά με τη βοήθεια των ανώτερων κοιλιακών μυών και του διαφράγματος καθώς και της φυσιολογικής λειτουργίας της γλωττίδας για να αυξηθεί η ενδοπνευμονική πίεση και να φτάσουμε έτσι στη βίαιη εκπνοή που παρασύρει τις εκκρίσεις και τις αποβάλλει.

Φυσιολογικά η βλέννα επικάθεται στο ενδοτραχειακό επιθήλιο παγιδεύοντας σκόνη και βακτήρια από τον αέρα που εισέρχεται, τα οποία θα αποβληθούν μέσω του βήχα.

Κατά τη διάρκεια λοιμώξεων αυξημένη παραγωγή βλέννας μπορεί να αποκλείσει μικρά βρογχιόλια. Το γεγονός αυτό όχι μόνο μειώνει τον όγκο των πνευμόνων που χρησιμοποιούνται για την ανταλλαγή των αερίων,

αλλά δημιουργεί και το υπόστρωμα για μεγαλύτερες αποφράξεις και σοβαρότερες λοιμώξεις.

Ο αποτελεσματικός βήχας, προϋποθέτει και την επίτευξη βαθιών αναπνοών για να υπάρχει ικανός όγκος αέρα στους πνεύμονες που θα εξέλθει με τον βήχα.

Αυτή η ικανότητα αποτελεσματικού βήχα μειώνεται σε ασθενείς που πάσχουν από νευρομυϊκές παθήσεις.

Για την ενίσχυση του βήχα έχουν αναπτυχθεί διάφορες υποβοηθητικές τεχνικές οι οποίες είτε χρησιμοποιούν χειρισμούς για να το επιτύχουν, είτε μηχανική υποβοήθηση.

ΤΕΧΝΙΚΕΣ ΥΠΟΒΟΗΘΗΣΗΣ ΒΗΧΑ

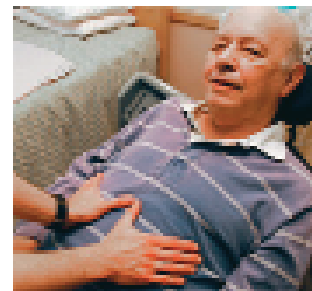
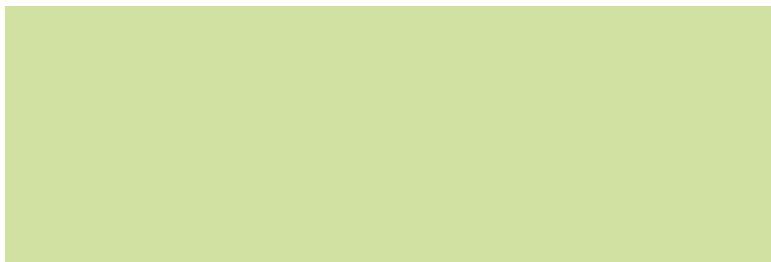
Οι τεχνικές υποβοήθησης βήχα απευθύνονται και στις δύο φάσεις της αναπνοής

1) Προσαύξηση του όγκου της εισπνοής

- Γλωσσοφαρυγγική αναπνοή (δηλ. αναπνέουμε καταπίνοντας αέρα)
- Στοίβα αναπνοών (παίρνουμε πολλές μικρές αναπνοές χωρίς ενδιάμεση εκπνοή, αυξάνοντας έτσι τον όγκο που θα εξέλθει στην εκπνοή)
- Αυτοδιατεινόμενος ασκός για παροχή αέρα με θετική πίεση, είτε με μάσκα, είτε με επιστόμιο είτε σε τραχειοστομία.

2) Υποβοήθηση της εκπνοής

Ένας από τους ανθρώπους που παρέχει φροντίδα, πιέζει την κοιλιά στο ανώτερο σημείο της κατά τη διάρκεια της εκπνοής, αυξάνοντας έτσι τη δύναμη εξώθησης του βήχα.

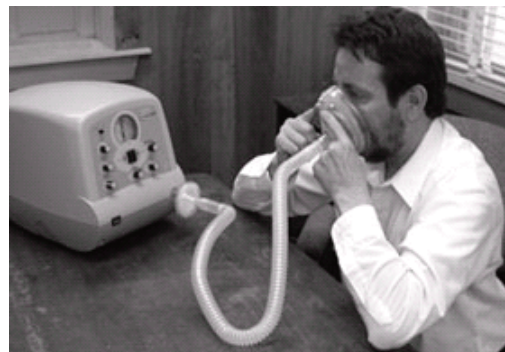
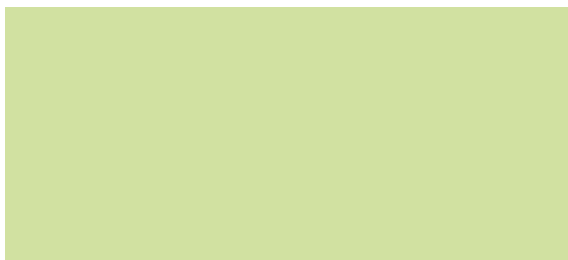


ΜΗΧΑΝΗΜΑ ΒΗΧΑ (COUGH ASSIST)

Κυκλοφορεί στην αγορά ως μηχανήμα υποβοήθησης βήχα και λειτουργεί παρέχοντας αέρα με θετική ροή την οποία αναστρέφει απότομα, προκαλώντας βήχα. Απαιτεί συνεργασία με τον ασθενή.

Πιθανές επιπλοκές είναι:

- Ναυτία
- Κοιλιακή διάταση
- Ταχυκαρδία
- Βραδυκαρδία



ΓΙΛΕΚΟ ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

Εφαρμόζεται στο θώρακα και προκαλεί ταλαντώσεις που βοηθούν στην απομάκρυνση των εκκρίσεων.

ΕΠΑΓΡΥΠΝΗΣΗ ΓΙΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΥΠΟΑΕΡΙΣΜΟΥ

Οι πρώτες διαταραχές της αναπνοής εμφανίζονται στον ύπνο. Αυτό συμβαίνει γιατί κατά τη διάρκεια της νύχτας μειώνεται η αναπνευστική προσπάθεια και ταυτόχρονα λόγω της κατακεκλιμένης θέσης η κοιλιακή χώρα πιέζει και δυσκολεύει τη λειτουργία του διαφράγματος.

Ο νυχτερινός υποαερισμός εξελίσσεται προοδευτικά και συχνά μπορεί να διαλάβει της προσοχής και ν' αποδοθεί σε άλλες αιτίες.

ΠΟΙΑ ΕΙΝΑΙ ΤΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΠΟΥ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΜΑΣ ΒΑΛΟΥΝ ΣΕ ΥΠΟΨΙΑ;

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΧΡΟΝΙΟΥ ΥΠΟΑΕΡΙΣΜΟΥ

- Χρόνια κόπωση
- Υπνηλία, καθυστερημένη αφύπνιση
- Διαταραχές ύπνου
- Εφιάλτες
- Πρωινές κεφαλαλγίες
- Πρωινή σύγχυση, αποπροσανατολισμός, ανησυχία
- Μειωμένη διάθεση πρόσληψης τροφής, απώλεια βάρους
- Αδύναμη και ψιλή χροιά φωνής
- Αδύναμος και αναποτελεσματικός βήχας
- Εξεσημασμένη αναπνευστική δυσχέρεια μπορεί να μην είναι εμφανής εφ' όσον η μυική αδυναμία των άκρων εμποδίζει συνήθως την πρακτική άσκηση, όπου θα ήταν αναμενόμενο

ΜΗΧΑΝΙΚΟΣ ΑΕΡΙΣΜΟΣ

Όταν οι αναπνευστικοί μύες αδυνατίσουν τόσο ώστε ο υπολειπόμενος αερισμός να μην είναι επαρκής για να γίνει αποτελεσματική ανταλλαγή αερίων στους πνεύμονες τότε είναι η κατάλληλη στιγμή για μηχανική υποβοήθηση της αναπνοής.

Τι είδους μηχανικό αερισμό πρέπει να χρησιμοποιήσω;

Ο μηχανικός αερισμός που χρησιμοποιείται τα τελευταία χρόνια είναι αερισμός θετικής πίεσης, ενώ αντίθετα ο αερισμός με χρησιμοποίηση αρνητικής πίεσης έχει σχεδόν εγκαταλειφθεί.

Οι αναπνευστήρες θετικής πίεσης μπορούν να λειτουργούν είτε διατηρώντας ένα καθορισμένο επίπεδο πίεσης με κυμαινόμενο όγκο (**αναπνευστήρες πίεσης**), είτε να δίνουν ένα καθορισμένο όγκο αέρα με κυμαινόμενη πίεση (**αναπνευστήρες όγκου**).

Συνήθως η πρώτη προσέγγιση στο μηχανικό αερισμό ξεκινά με αναπνευστήρες πίεσης οι οποίοι διεγείρονται και συγχρονίζονται με την αυτόματη αναπνοή.

Οι αναπνευστήρες πίεσης είναι μικρότεροι και λιγότερο ισχυροί από ότι οι αναπνευστήρες όγκου.

Στην πραγματικότητα η λειτουργία τους προσπαθεί να μιμηθεί την λειτουργία της αναπνοής, σπρώχνοντας αέρα με πίεση κατά τη διάρκεια της

εισπνοής, χαμηλώνοντας δε το επίπεδο αυτό της πίεσης στη δεύτερη φάση της αναπνοής, την εκπνοή γι' αυτό και συνήθως ονομάζονται αναπνευστήρες διφασικής θετικής πίεσης (bilevel positive airway pressure **BiPAP**).

Η εφαρμογή του μηχανικού αερισμού μπορεί να γίνει διαμέσου διαφόρων τύπων συσκευών, όπως

- Ρινική μάσκα
- Ρινοστοματική μάσκα
- Επιστόμιο
- Ρινικοί σωληνίσκοι
- Άλλου είδους συσκευές που εφαρμόζουν στους αεραγωγούς.



Αυτού του είδους ο μηχανικός αερισμός ονομάζεται **μη επεμβατικός** και μπορεί να εφαρμοστεί και με τα δύο είδη των αναπνευστήρων.

Γενικά οι αναπνευστήρες αποκαλούνται όγκου ή πίεσης, αλλά τα τελευταία χρόνια η τεχνολογία των αναπνευστήρων για το σπίτι έχει εξελιχθεί τόσο πολύ που μπορούν να χρησιμοποιήσουν πολλούς συνδυασμούς λειτουργίας που ανταποκρίνονται και στον πιο απαιτητικό ασθενή.

Σε μερικές εξαιρετικά επιθετικές νόσους μετά από χρόνια, μπορεί ο μη επεμβατικός αερισμός να μην επαρκεί για τη σωστή ανταλλαγή αερίων ή αδυναμία συνέργειας των μυών κατάποσης να οδηγεί σε υψηλό κίνδυνο πολλαπλών εισροφήσεων και λοιμώξεων.

Σε αυτήν την περίπτωση υπάρχει η δυνατότητα ο μηχανικός αερισμός να εφαρμοστεί απ'ευθείας σε ένα στόμιο που διανοίγεται χειρουργικά στην τραχεία (**τραχειόστομα**).

Αυτού του είδους ο μηχανικός αερισμός είναι πιο ελεγχόμενος και πιο αποτελεσματικός αφού παρακάμπτει τα εμπόδια του ανώτερου αεραγωγού και ονομάζεται **επεμβατικός μηχανικός αερισμός**. Συνήθως για την εφαρμογή του χρησιμοποιούνται αναπνευστήρες όγκου ή σύγχρονοι αναπνευστήρες με πολλά είδη λειτουργίας και ασφάλειας.



Ο μηχανικός αερισμός εφαρμόζεται κατά κανόνα τις νυχτερινές ώρες ή τις ώρες τις μεσημεριανής ανάπαυσης με δυνατότητα αν αυτό κρίνεται απαραίτητο να επεκταθεί και κατά τη διάρκεια της ημέρας.

Είναι απαραίτητη η προσθήκη οξυγόνου στους αναπνευστήρες ή όχι;

Σε ασθένειες όπως η κυστική ίνωση ή η χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια, παθήσεις που επηρεάζουν άμεσα την ανταλλαγή αερίων λόγω βλάβης του πνευμονικού παρεγχύματος, η ελεγχόμενη οξυγονοθεραπεία είναι ευεργετική, γιατί αυτό που κυρίως πάσχει είναι η διάχυση των αερίων και όχι η αναπνευστική αντλία.

Στις νευρομυικές παθήσεις το αρχικό πρόβλημα είναι μηχανικό, δηλαδή υπολειτουργεί η αντλία (αναπνευστικοί μύες) που εισάγουν αέρα μέσα στους πνεύμονες, κάνοντας την αναπνοή επιπόλαιη και ρηχή.

Αυτό που χρειάζεται είναι βοήθεια στη διακίνηση του αέρα και της αποβολής των εκκρίσεων, γεγονός που επιτυγχάνεται με τη μηχανική υποβοήθηση.

Αντίθετα η προσθήκη οξυγόνου χωρίς την εφαρμογή μηχανικού αερισμού μπορεί να καταστείλει το φυσιολογικό αντανακλαστικό της υποξαι-

μίας και να οδηγήσει σε επιδείνωση του υπάρχοντος υποαερισμού και αύξηση του διοξειδίου του άνθρακα σε επικίνδυνα επίπεδα.

Κατά συνέπεια η προσθήκη οξυγόνου καλύπτει το πρόβλημα χωρίς να το επιλύει.

Περιστασιακά πάντως ειδικά σε φάσεις που υπάρχει λοίμωξη μπορεί να χρησιμοποιηθεί ελεγχόμενη ροή οξυγόνου.

Επεμβατικός ή μη επεμβατικός αερισμός;

ΣΥΓΚΡΙΣΗ ΜΗ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΟΥ ΜΗΧΑΝΙΚΟΥ ΑΕΡΙΣΜΟΥ

	ΜΗ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΟΣ	ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΟΣ
ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΣ	Ο αερισμός εφαρμόζεται με εξωτερικό σύστημα που εφαρμόζει στους αεραγωγούς	Ο αερισμός εφαρμόζεται μέσω του σωλήνα της τραχειοστομίας
Ανταλλαγή αερίων	Αποτελεσματική έως ότου οι αναπνευστικοί μύες σχεδόν πάψουν να λειτουργούν	Αποτελεσματική ακόμα και σε μηδενική λειτουργία των αναπνευστικών μυών
Προστασία από εισρόφηση	Αποτελεσματική έως ότου οι μύες της κατάποσης πάψουν να λειτουργούν καλά	Αποτελεσματική αν ο σωλήνας της τραχειοστομίας έχει cuff ακόμα και αν υπάρχει ασυνέργεια μυών

Χειρουργική επέμβαση	Δε χρειάζεται	Ναι, θεωρείται όμως μικρή
Έλεγχος από τον χρήστη	Οι ενήλικες έχουν τον έλεγχο χρησιμοποίησης	Η δυνατότητα επιστροφής σε μη επεμβατικό τύπο μπορεί να αποδειχθεί πολύ δύσκολη
Κίνδυνος λοίμωξης	Δεν αυξάνεται	Αυξάνεται
Ενόχληση	Μικρή, συνήθως εφαρμόζεται μόνο βράδυ	Ανάγκη για αναρροφήσεις, επαγγελματική βοήθεια, καθαρισμό του εξοπλισμού
Βήχας	Η ικανότητα που υπάρχει διατηρείται με ή χωρίς βοήθεια	Χρειάζεται μηχανήμα αναρρόφησης
Ομιλία	Μικρή επίδραση	Σαφής επίδραση, έως αδυναμία ομιλίας (υπάρχουν ειδικοί ομιλούντες τραχειοσωλήνες)
Κατάποση	Δεν επηρεάζεται	Μικρή επίδραση
Εμφάνιση	Εμφανείς προσωπίδες ή άλλες συσκευές	Το πρόσωπο δεν επηρεάζεται, το άνοιγμα βρίσκεται στον λαιμό

- Η πρώτη αξιολόγηση της αναπνευστικής λειτουργίας με ειδικές εξετάσεις πρέπει να γίνεται περίπου στην ηλικία των 6 χρόνων και στη συνέχεια σε τακτικά χρονικά διαστήματα.
- Η πρώτη αξιολόγηση της καρδιακής λειτουργίας πρέπει να γίνεται και αυτή περίπου στην ηλικία των 6 χρόνων και στη συνέχεια σε τακτικά χρονικά διαστήματα με ηλεκτροκαρδιογράφημα και υπερηχογράφημα
- Όταν η FVC <80% ο έλεγχος του αναπνευστικού πρέπει να γίνεται κάθε 6 μήνες (συνήθως γύρω στα 12 έτη η αναπνευστική λειτουργία βρίσκεται σε αυτά τα επίπεδα)
- Ενημέρωση για τον μη επεμβατικό μηχανικό αερισμό
- Εφόσον χρησιμοποιείται κάποια μηχανική υποβοήθηση του αναπνευστικού συστήματος ο έλεγχος πρέπει να γίνεται κάθε 3 ή 6 μήνες
- Ο αποτελεσματικός βήχας παίζει καθοριστικό ρόλο και πρέπει να υποβοηθάται είτε με τεχνικές φυσικοθεραπείας είτε με ειδικό μηχανήμα
- Διατήρηση ιδανικού σωματικού βάρους με σωστή διατροφή ακόμα και εάν χρειαστεί η χρήση ρινογαστρικού σωλήνα για να την υποστηρίξει.
- Συστηματικός έλεγχος με οξύμετρο για τον έλεγχο των επιπέδων του οξυγόνου.
- Τακτική αξιολόγηση της ποιότητας του ύπνου και των διαταραχών της αναπνοής κατά τη διάρκειά του.
- Εφαρμογή μη επεμβατικού αερισμού όταν παρατηρούνται διαταραχές της αναπνοής κατά τη διάρκεια του ύπνου ή όταν εμφανίζονται παρατεταμένα διαστήματα αποκορεσμού κατά τον ύπνο.

- Αξιολόγηση του αναπνευστικού συστήματος πριν και μετά την εφαρμογή διορθωτικών επεμβάσεων για τη σκολίωση και υποστήριξη μετεγχειρητικά του βήχα και της αναπνοής.
- Όταν όλα αυτά τα μέτρα δεν επαρκούν για την υποστήριξη της αναπνοής η διενέργεια τραχειοστομίας και επεμβατικού μηχανικού αερισμού είναι μία πιθανή επιλογή.

Πότε είναι η κατάλληλη χρονική στιγμή για την εφαρμογή μηχανικού αερισμού;

Όταν υπάρχουν διαταραχές της αναπνοής κατά τη διάρκεια του ύπνου ή συμπτώματα υποαερισμού κατά τη διάρκεια της ημέρας.

Η έναρξη πρέπει να γίνεται με νυχτερινό μη επεμβατικό αερισμό που αν κριθεί απαραίτητο να επεκτείνεται και κατά τη διάρκεια της ημέρας.

Πρέπει να επισημανθεί ξανά ότι απλή χρήση οξυγόνου χωρίς μηχανικό αερισμό μπορεί να καλύψει το πρόβλημα του υποαερισμού και να αποβεί εξαιρετικά επικίνδυνη.

Οι βασικές εξετάσεις αξιολόγησης είναι η σπειρομετρία, η πολυυπνογραφία ή απλή μελέτη ύπνου.

ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ

Οι άνθρωποι με νευρομυικές παθήσεις που χρησιμοποιούν επεμβατικό ή μη επεμβατικό αερισμό μπορούν να πηγαίνουν στο σχολείο ή να δουλεύουν;

Μπορούν να βγαίνουν έξω ή να ταξιδεύουν;

Χρησιμοποιώντας μη επεμβατικό μηχανικό αερισμό κατά τη διάρκεια της νύχτας δίνετε τη δυνατότητα στον οργανισμό σας να οξυγονωθεί κατάλληλα, να ξεκουραστεί και έτσι να έχει περισσότερες δυνατότητες κατά τη διάρκεια της ημέρας για λειτουργικές δραστηριότητες.

Ακόμα και τα άτομα που χρησιμοποιούν επεμβατικό αερισμό και έχουν τραχειοστομία μπορούν να έχουν λειτουργικές δραστηριότητες καθώς υπάρχουν ομιλούντες τραχειοσωλήνες και οι συσκευές αναπνευστικής υποστήριξης είναι αρκετά μικρές και διακινούνται εύκολα.

Η ανακούφιση που αισθάνεται κάποιος που δεν χρειάζεται πλέον να παλεύει και να αγωνίζεται για την αναπνοή του όταν αρχίζει να χρησιμοποιεί μηχανικό αερισμό αντισταθμίζει όλα τα δυσάρεστα επακόλουθα.

Μερικές φορές τα πρώτα χρόνια της νόσου, μερικά άτομα αισθάνονται σίγουρα ότι ποτέ δε θα ήθελαν να χρησιμοποιήσουν αναπνευστήρα. Αλλά όταν θα έρθει η κατάλληλη ώρα που ενήλικοι ασθενείς ή παιδιά με τους γονείς τους πρέπει να πάρουν την απόφαση για μηχανική υποστήριξη, τα συναισθήματα και οι αποφάσεις γι' αυτό το ζήτημα μπορεί να έχουν αλλάξει.

Μπορεί να ανακαλύψετε ότι συνεχίζετε να έχετε τη δυνατότητα για ενασχόληση με το διάβασμα, με την τέχνη, να μπορείτε να συνεχίζετε να δου-

λεύετε ή να βλέπετε τα παιδιά σας να μεγαλώνουν και τότε πρέπει να πάρετε την απόφαση αν όλα αυτά αξίζουν την επιβάρυνση ενός αναπνευστήρα.

Μερικές φορές το κοινωνικό περιβάλλον αλλά ακόμα και επαγγελματίες υγείας βλέπουν την μηχανική υποστήριξη της αναπνοής σαν ένα δυσβάσταχτο βάρος, σαν μία συνεχή ταλαιπωρία.

Η απόφαση όμως για την εφαρμογή μηχανικού αερισμού καθώς και το είδος που θα χρησιμοποιήσετε επηρεάζεται βέβαια από τις συστάσεις του γιατρού σας, αλλά είναι μία απόφαση που θα πρέπει να είναι καθαρά δική σας, αφού βέβαια είσαστε πλήρως ενημερωμένοι για όλες τις προοπτικές.

Όταν κάνετε την επιλογή, αξίζει να έχετε στο νου σας ότι οι άνθρωποι (ακόμα και οι επαγγελματίες που ασχολούνται ειδικά με αυτό το θέμα) και δεν έχουν οι ίδιοι χρησιμοποιήσει αναπνευστήρα πιθανά δεν ξέρουν πως εσύ ή το παιδί σου βιώνετε αυτήν την εμπειρία.

ΣΥΜΒΟΥΛΕΣ ΑΠΟ ΒΕΤΕΡΑΝΟΥΣ ΤΟΥ ΜΗΧΑΝΙΚΟΥ ΑΕΡΙΣΜΟΥ

- Γνωρίζω, ενημερώνομαι και καταλαβαίνω τα συμπτώματα της αναπνευστικής δυσλειτουργίας
- Αναζητώ έγκαιρα ιατρική βοήθεια από ειδικό τμήμα
- Μαθαίνω όλες τις κατηγορίες και τις προοπτικές του μηχανικού αερισμού
- Μαθαίνω για τον εξοπλισμό που μπορεί να χρειαστώ
- Έχω ένα συγκεκριμένο μέρος για τον εξοπλισμό μου, που τον κρατώ καθαρό
- Έχω οργανωμένο βαλιτσάκι επείγουσας βοήθειας
- Ενημερώνομαι για την παροχή επείγουσας βοήθειας και αν είναι δυνατόν παρακολουθώ σεμινάρια βασικής καρδιοαναπνευστικής αναζωογόνησης