

NEINVAZIVNA VENTILACIJA PRI BOLNIKI Z AMIOTROFIČNO LATERALNO SKLEROZO: PRIKAZI PRIMEROV

NON-INVASIVE VENTILATION IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: CASE PRESENTATIONS

doc. dr. Tina Bregant, dr. med.¹, Polona Klinar, dipl. fiziot.², Jana Šuštar, dipl. fiziot.¹,
doc. dr. Lea Leonardis, dr. med.²

¹Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije – Soča, Ljubljana

²Klinični inštitut za klinično nevrofiziologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana

Povzetek

Izhodišča:

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) je neurodegenerativna bolezen z napredujočo mišično oslabelostjo. Ob napredovanju bolezni se razvije šibkost dihalnih mišic, ki vodi v zmanjšano predihanost, zaradi česar bolniki potrebujejo dihalno podporo. Pri bolnikih z ALS najpogosteje uvedemo neinvazivno ventilacijo (NIV) s podporo dihanju na dveh tlačnih ravneh (IPAP, EPAP), s čimer izboljšamo kakovost in dolžino preživetja.

Metode:

V prispevku so opisane težave z dihanjem in meritve, ki jih pri bolnikih z ALS opravljamo rutinsko, vključno s funkcionalno lestvico ALSFRS-r. Predstavljena je neinvazivna ventilacija pri bolnikih z ALS.

Rezultati:

Prikazani so primeri različne uporabe NIV: intermitentna uporaba, uporaba preko noči, stalna uporaba NIV. Predstavili smo tudi uporabnost razbiranja informacije s SD kartice ventilatorja in grafično prikazali rezultate uporabe aparata za NIV.

Zaključki:

Pri bolnikih z ALS je potrebno posebno skrb nameniti funkcijam dihanja in dihalni podpori. S poznavanjem možnosti, ki jih nudijo sodobne aparature, vključno z natančnim in sprotnim spremljanjem funkcij dihanja in uporabo dihalnega aparata, lahko zagotovimo dobro oskrbo bolnikov z ALS na domu.

Abstract

Backgrounds:

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disorder characterized by progressive decrease in muscle strength, including respiratory muscle weakness, leading to a reduced alveolar ventilation and an increasing demand on respiratory support. Frequently, in patients with ALS, who have respiratory insufficiency, we introduce non-invasive respiratory support - BiPAP mode, which prolongs survival and improves quality of life.

Methods:

We describe respiratory problems, and measurements we perform routinely in patients with ALS, ALSFRS-r functional rating scale included. Noninvasive ventilation is presented.

Results:

In selected patients we show different patterns of respiratory support: intermittent; during the night; and continuous NIV. We show the importance of reading from SD card for a comprehensive intervention. Graphically we present results of ventilators's use.

Conclusions:

In ALS patients special attention should be paid to respiratory function. Knowing the options which are offered in ventilation machinery used, we can promptly and accurately meet the patients's needs and enhance the home use of NIV, hereby prolonging the survival and improving quality of life in patients with ALS who have adapted to NIV easily.

Kakovost in preživetje pri bolnikih, ki se uspešno privadijo na uporabo NIV, se znatno izboljša.

Ključne besede:

dihalne funkcije; dihalna podpora; BiPAP; funkcijska lestvica; ALSFRS-r; plinska analiza arterijske krvi (PAAK)

Key words:

respiratory function; respiratory support; BiPAP; functional rating scale; ALSFRS-r; arterial blood gas (ABG) test

UVOD

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) sodi med bolezni motoričnega nevrona, za katere je značilen propad motoričnih nevronov v možganski skorji, možganskem deblu in hrbtenjači (1-3). Pri bolnikih opazimo zmanjšanje mišične mase, zmanjšano mišično moč, spastičnost in fascikulacije. Približno 90 % bolnikov z ALS ima sporadično obliko bolezni, pri 5-10 % bolnikov pa so prisotne mutacije genov, kot so *C9orf72*, *C21orf2*, *SOD1*, *TARDBP*, *FUS* in drugi (2,4). Sopojavnost ALS z ostalimi nevrodegenerativnimi obolenji, kot je npr. frontotemporalna demenca, nakazuje genetsko dovzetnost za nevrodegenerativne procese (5). ALS je kompleksna bolezen s poligenskimi vzroki. V patogenezi igrajo vlogo tudi genske različice, ki se sicer ne pojavljajo pogosto (s frekvenco med 1 in 10 %); dednost, povezana s polimorfizmom SNP, je 8,5 % (4).

Diagnozo ALS postavimo glede na anamnezo, klinično sliko in z elektromiografijo (EMG). Z ostalimi diagnostičnimi preiskavami izključimo druge bolezni. V raziskovalne namene uporabljamo merila El Escorial, ki so bila nazadnje posodobljena leta 1997 (6) ali bolj občutljiva, a enako specifična merila Awaji (7) ter elektrodiagnostična merila (8).

Najpogostejša je spinalna oblika ALS, ki se kaže z distalno in/ali s proksimalno mišično šibkostjo v zgornjih in/ali spodnjih udih. Pri nekaterih bolnikih je primarna klinična slika bulbarna, ki se kaže z motnjami požiranja in govora. Težave z udi se pri teh bolnikih pojavijo približno eno do dve leti po pričetku prvih težav. Pri manj kot treh odstotkih bolnikov se bolezen začne s šibkostjo dihanja brez bulbarnе simptomatike ali težav z gibanjem (9-11).

Z napredovanjem bolezni se razvijejo znaki okvare zgornjega in spodnjega motoričnega nevrona znotraj iste oživčene regije: v bulbarnem, vratnem, prsnem ali ledvenem predelu. Pri vseh bolnikih se z napredovanjem bolezni vedno bolj kažejo težave z dihanjem, kot so dispneja, ortopneja in nočna hipoventilacija ter s tem povezana naraščajoča potreba po podporni mehanski ventilaciji (12). Najbolj pogost vzrok smrti pri bolnikih z ALS je pljučnica in dihalna odpoved (13, 14).

Ocena funkcijskega statusa

Bolniki z ALS od težav z dihanjem najpogosteje navajajo dispnejo ob naporu, ortopnejo in utrujenost podnevi, oziroma slabši spanec

ponoči. Prva dva simptoma sta tesno povezana s šibkostjo dihalnih mišic, zlasti trebušne prepone. Utrujenost preko dneva je lahko tudi posledica mišične šibkosti ali nočnih apnej.

Za oceno funkcioniranja uporabljamo popravljeno lestvico funkcioniranja za bolnike z ALS, ki vključuje tudi postavke o dihanju (ALSFRS-r, *angl.* a revised ALS functional rating scale) (15). Lestvica ALSFRS-r je validiran, notranje skladen ocenjevalni instrument, ki pomaga oceniti funkcijsko stanje pri bolnikih z ALS. Sestavlja ga 12 postavk s področja delovanja udov, obraznih funkcij in dihal. Vsako postavko lahko ocenimo na lestvici od 0 do 4, pri čemer 0 pomeni popolno odsotnost funkcije, 4 pomeni nemoteno delovanje. Največje možno število točk je 48. Za oceno funkcije dihanja so na voljo tri vprašanja: ocena dispneje, ortopneje in potrebe po dihalni podpori (15). Dosežek na ALSFRS-r je povezan s kakovostjo življenja, ocenjeno s profilom vpliva bolezni (*angl.* sickness impact profile) (16). Avtorji predlagajo, da bolnike z ALSFRS-r ocenjujemo sproti, ob pregledu bolnika, čeprav je možna ocena tudi po telefonu ali pa retrospektivno, glede na zapisnik (anamnezo) in klinični izvid. V zadnjih letih se za oceno napredovanja bolezni uporablja tudi sistem s štirimi kliničnimi stopnjami okvare (*angl.* staging system for amyotrophic lateral sclerosis) (15).

Ocena funkcije dihanja

Redno spremljanje bolnikov vključuje oceno s testi pljučne funkcije in spremljanje parametrov plinske analize arterijske krvi (PAAK). Med testi pljučne funkcije merimo vitalno kapaciteto (VC), forsirano vitalno kapaciteto (FVC), največji volumen izdihanega zraka v prvi sekundi forsiranega izdiha (FEV1). S pomočjo razmerja FEV1 in FVC izračunamo t.i. Tiffenaujev indeks (TI). VC merimo stoje, oziroma pri bolnikih, ki težko stojijo, sede. Če je meritev opravljena leže, to zabeležimo. V primeru, da je razlika med VC v ležečem položaju in VC v pokončnem položaju 30 %, je to običajno znak oslabelosti diafragme.

Pri oceni funkcije dihanja uporabljamo tudi izometrični manever z meritvijo največjega tlaka ob vdihu (MIP); to je merilo skupne moči dihalnih mišic ob vdihu. Z meritvijo največjega tlaka ob izdihu (MEP) izmerimo moč mišic ob izdihu in tako ocenimo moč interkostalnih in trebušnih mišic. Pri bolnikih, pri katerih je bulbarno mišičje tako oslabiljeno, da ne morejo zatesniti ustnika za merjenje VC in MIP, izmerimo tlak ob njuhanju (*angl.* Sniff

Nasal Inspiratory Pressure, SNIP) in tako ocenimo skupno mišično moč ob vdihu. SNIP merimo preko posebnega nastavka, ki ga nežno potisnemo v prehodno nosnico. Ta meritev je še posebej primerna za bolnike z bulbarno simptomatiko.

Simptomi in znaki nezadostne predihavnosti, slabši rezultati funkcijskih testov za oceno funkcije dihanja in plinske analize arterijske krvi (PAAK) se ne pojavijo vedno sočasno ali v enakem časovnem zaporedju (17, 18), zato ob rednih pregledih bolnikov z ALS spremljamo vse postavke.

Ob sumu, da se motnje dihanja pojavljajo le ponoči, t.i. nočna hipoventilacija, je potrebno nadzorovati nasičenost krvi s kisikom (SpO_2). V primeru znižanih vrednosti SpO_2 v nočnem času je potrebno za ta čas uvesti neinvazivno ventilacijo. Ker zaradi oslabelosti dihalnih mišic ocena dihalnih funkcij ni vedno natančna, kot objektivno merilo za uvedbo dodatne ventilacije uporabljamo meritev PAAK. V Tabeli 1 smo povzeli metode, ki jih uporabljamo pri bolnikih z ALS ob rutinskih pregledih.

Neinvazivna mehanska ventilacija

Mehanska ventilacija ali umetno predihavanje pljuč je metoda, s katero pomagamo bolnikom, ki iz različnih vzrokov ne morejo sami zagotoviti zadostne spontane prehihanosti (19). S periodičnim prenosom zraka oziroma mešanice zraka in kisika med dvema mehanskima sistemoma, to je aparatom za dihanje in dihalnim sistemom bolnika, pomagamo izboljšati izmenjavo plinov v pljučih in zmanjšamo dihalno delo. Neinvazivna mehanska ventilacija (NIV) je metoda, pri kateri s pomočjo ventilatorjev, ki so lahko

prenosni ali fiksni, najpogosteje preko obrazne, nosne maske ali čelade, izboljšamo predihavnost pljuč (20). Pri NIV bolnik diha brez umetne, invazivno vstavljene dihalne poti, kot je npr. traheostoma ali tubus.

Ločimo več vrst načinov predihavanja. Najenostavnejši način NIV omogoča stalni pozitivni tlak (CPAP – *angl.* Continuous Positive Airway Pressure), s čimer zagotovimo odprtje dihalne poti, razprtje slabše predihanih pljučnih mešičkov, preprečujemo nastanek atelektaz in tako povečamo funkcionalno rezidualno kapaciteto pljuč. Tak način ventilacije najpogosteje uporabljajo bolniki s sindromom obstruktivnih premorov dihanja med spanjem. Bolniki z živčnomišičnimi obolenji, kamor sodi tudi ALS, imajo nezadostno funkcijo dihanja zaradi šibkosti dihalnih mišic. Pri njih zato uporabljamo NIV s podporo dihanju na dveh tlačnih ravneh (IPAP, EPAP), ki jo žargonsko imenujemo tudi metoda dveh tlakov ali BiPAP (BiPAP ali Bilevel – *angl.* Biphase Positive Airway Pressure) (Glej Slika 1). Inspiratorni pozitivni tlak (IPAP – *angl.* Inspiratory Positive Airway Pressure) bolnik sproži z vdihom. IPAP razpre dihalne poti in omogoči vdor zraka v pljuča ob manjšem delu bolnikovih mišic, ekspiratorni pozitivni tlak (EPAP – *angl.* Expiratory Positive Airway Pressure) pa prepreči sesedanje dihalnih poti in zato bolniku zmanjša delo ob naslednjem vdihu. Pri NIV s podporo dihanju na dveh tlačnih ravneh je umetno predihavanje lahko povsem odvisno od bolnikovega spontanega dihanja in se IPAP sproži le, ko senzor na aparatu zazna začetek bolnikovega vdihava. Takemu načinu pravimo žargonsko “S” (*angl.* Spontaneous). Lahko pa ima ventilator nastavljeno varnostno frekvenco, ki bolniku zagotovi minimalno število vdihov na minuto – način “T” (*angl.* Timed).

Tabela 1: Merilni instrumenti za oceno dihalnih funkcij pri bolnikih z ALS.

Metoda	Ocena / meritev
ALSFRS-r	dispneja, ortopneja, potreba po dodatni dihalni podpori
Ocena funkcije dihanja (spirometrija)	Vitalna kapaciteta (VC); hitrost izdihava zraka in največji volumen izdihanega zraka v prvi sekundi forsiranega izdihava (FEV ₁); pospešena (forsirana) vitalna kapaciteta (FVC); razmerje FEV ₁ /FVC (indeks Tiffenau) - delež FVC, ki ga izdihnemo v prvi sekundi forsiranega izdihava; maksimalni tlaki ob vdihu (MIP), izdihu (MEP) in ob njuhanju (SNIP).
PAAK	pH, pCO ₂ , pO ₂ , BE (bazni presežek)
Pulzna oksimetrija	SpO ₂

Legenda: ALSFRS-r – funkcijska lestvica za bolnike z ALS, PAAK - plinska analiza arterijske krvi

Table 1: Clinical assessment tools and measures of respiratory functions in patients with ALS

Method	Assessment / measure
ALSFRS-r	Dyspnea, Orthopnea, Respiratory insufficiency (need to use BiPAP or tracheostomy)
Respiratory function tests (spirometry)	Vital capacity (VC) Forced expiratory volume in the first second (FEV ₁) Forced vital capacity (FVC) Ratio FEV ₁ /FVC Maximum inspiratory and expiratory mouth pressure (MIP and MEP), sniff nasal inspiratory pressure (SNIP)
ABG test	pH, pCO ₂ , pO ₂ , BE (bazni presežek)
Percutaneous oxygen saturation	SpO ₂

Legend: ALSFRS-r - revised ALS functional rating scale; ABG - Arterial blood gas

Vrsto aparata, vrsto ventilacije in maske določimo individualno. Včasih je potrebno dolgotrajno preizkušanje različnih načinov ventilacije, potrebno pa je tudi sprotno prilagajanje tlakov in mask, za kar skrbi osebje v respiratornem timu skupaj z bolnikom in svojci. NIV je uspešna, če ob uporabi aparata bolnik nima več simptomov in znakov nezadostne predihanosti. Vrednosti plinske analize arterijske krvi se izboljšajo: pH se približuje normalnim vrednostim, manjše je zadrževanje ogljikovega dioksida (pCO_2), izboljšana je nasičenost krvi s kisikom (pO_2 in SpO_2), bazni presežki oz. primanjkljaji so manjši.



Slika 1: Bolnik z napredovalo obliko ALS, ki uporablja prenosni dihalni aparat Trilogy. Uporablja mehansko obliko ventilacije s podporo dihanju na dveh tlačnih ravneh – t.i. metodo BiPAP in celo obrazno masko (t.i. avatar masko). Vir: T.B., slika je objavljena s privoljenjem bolnika in svojcev.

Figure 1: Patient with late stage of ALS, using portable apparatus Trilogy. He uses mechanical ventilation with Biphase Positive Airway Pressure (BiPAP) and facial mask (so called »avatar mask«). Source: T.B., published with permission of the patient and his relatives.

Uporaba NIV

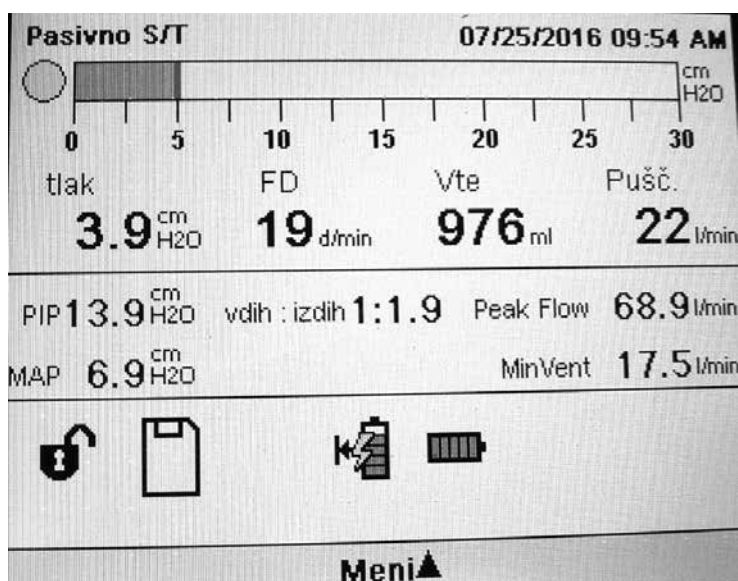
Za uvedbo NIV se odločimo skupaj z bolnikom, najkasneje takrat, ko FVC pade pod 50 % normativne vrednosti; MIP ali SNIP pod -40 cm (ali samo MIP pod -60 cm), H_2O ali dnevni pCO_2 pa naraste nad 40-45 mm Hg (ali 6,0 kPa) in ima bolnik ob tem težave z ortopnejo ali simptomatsko hiperkapnijo (21-24). Uvedba NIV je priporočena že ob vrednostih FVC pod 65 % normativne vrednosti (25) oz. pod 70 % (26). Meritev MIP je bolj natančna, zato priporočamo uvedbo NIV ob vrednostih MIP pod -60cm H_2O , ne glede na meritve FVC (27).

Z bolnikom in svojci se vedno temeljito pogovorimo in jih naučimo uporabe aparata. Potrebni je več pogovorov, saj nekateri bolniki šele z uvedbo NIV sprejmejo dejstvo, da je ALS terminalna bolezen, kjer je dihalna odpoved najpogostejši vzrok smrti. V raziskavah se je izkazalo, da NIV najbolj pogosto uporabljajo bolniki z znaki ortopneje (28), vendar pa za vse bolnike velja, da se morajo uporabe NIV privaditi. Svojce priučimo uporabe in vzdrževanja aparatov (Slike 1-3). Nastavitve spreminjamo v dogovoru z respiratornim timom, pri čemer so najpogostejše začetne nastavitve pri bolnikih z ALS način predihavanja na dveh tlačnih ravneh (BiPAP), z ali brez varnostne frekvence s tlaki EPAP 4 in IPAP 10 cm H_2O , ki jih lahko prilagodimo potrebam bolnika. Vedno se pogovorimo o nastavitvi varnostne frekvence (način S - *angl.* spontaneous ali T - *angl.* timed) in kako naj bolnik aparat uporablja. Zaželeno je uporaba aparata več kot 4 ure dnevno. Ob vsakem pregledu preverimo informacije, zapisane na pomnilniški SD kartici aparata, saj tako dobimo natančen vpogled v način uporabe aparata, iz česar lahko sklepamo, kakšne so potrebe bolnika.



Sliki 2 in 3: Priučitev rabe aparatov, pri čemer morajo svojci znati razbrati informacijo in ustrezno ukrepati ob alarmih. Poleg ventilatorja jih priučimo tudi uporabe izkašljevalnikov in aspiracije. Vir: T.B., s privoljenjem bolnika in svojcev.

Figures 2 and 3: Education of the patient and relatives, who have to understand the information on the display of the ventilator and react appropriately in case of alarms. They also have to be educated on how to use the aspirator and the flutter. Source: T.B., published with permission of the patient and his relatives.



Pri bolnikih z ALS, ki se privadijo NIV, je preživetje daljše in kakovost življenja boljša (28, 29). Pri njih praviloma uporabljamo NIV na dveh tlačnih ravneh. Pogosto uporabljamo obrazne (nosno-ustne) maske. Pri bulbarnih oblikah ALS praviloma uporabljamo samo nosno-ustne ali obrazne maske. Odločiti se je potrebno tudi glede traheostome. Bolniki z nebulbarno obliko ALS raje uporabljajo nosne maske ali podnevi le nosne čepke.

Pomembno je, da se bolnik ob uporabi aparata počuti udobno in da se izboljša predihanost, kar zaznamo z izboljšano saturacijo krvi s kisikom ter kontrolo pCO_2 ; izvidi plinske analize krvi se praviloma normalizirajo.

V skrb za bolnika z ALS je torej potrebno že zelo zgodaj vključiti respiratornega fizioterapevta in neinvazivno umetno ventilacijo (NIV). Za celostno oskrbo bolnika z ALS naj skrbi tim strokovnjakov z zdravnikom, respiratornim fizioterapevtom in zdravstvenim tehnikom. Zaradi rednega servisiranja in prilagajanja aparata potrebam bolnikom je zaželeno, da se v tim vključi tudi tehnik – skrbnik aparatov.

PRIKAZI PRIMEROV

Za vse prikaze primerov smo izbrali bolnike z ALS, ki so potrebovali NIV. Uporabljali so dihalne aparate brez varnostne frekvence; tip ventilacije BiPAP (Bilevel Bi-Flex) in obrazne maske. Uporaba aparata je razvidna iz izpisa SD kartice, kjer lahko razberemo ne le trajanje in čas uporabe, pač pa tudi statistične parametre, kot je npr. indeks apneje in hipopneje (AHI) in podrobnejše nastavitve aparata.

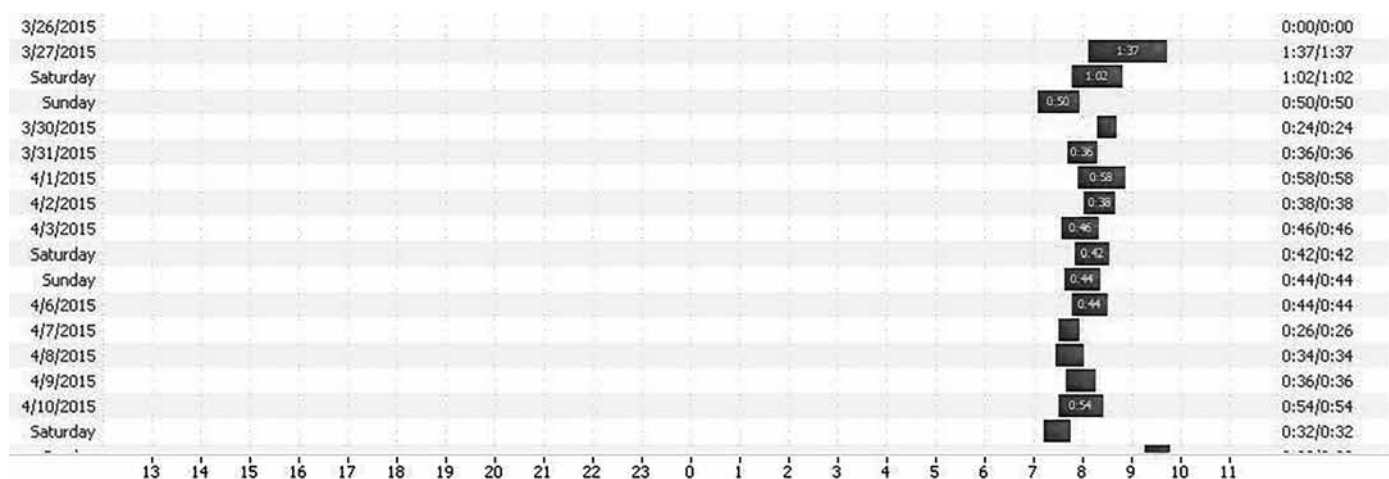
Primer 1

Bolnica M. A: Pri 70. letih je zbolela za bulbarno obliko ALS. Z uporabo NIV je pričela 11 mesecev po postavitvi diagnoze, saj je navajala zmerne težave z dispnejo in ortopnejo. V zadnjem letu je 12 mesecev uporabljala NIV BiPAP z obrazno masko tip Amara, srednje velikosti. Tlaki IPAP in EPAP so bili 10 in 4 cm H_2O . Varnostne frekvence ni uporabljala. Aparat je uporabljala v povprečju le 38 minut dnevno, zgolj v jutranjih urah. Indeks apneje in hipopneje (AHI) je bil v povprečju 6. Ob pričetku uvedbe aparata je bila funkcijska ocena z ALSFRS-R 31 točk; ob zadnji oceni uporabe 18 točk. Analiza PAAK je bila ob začetku pH 7,47; pCO_2 5,9; pO_2 9,9; BE +7,2; zadnjem merjenju se je pojavila hiperkapnija in še večji bazni presežek pH 7,45; pCO_2 6,9; pO_2 10,6; BE +9,2. Ob postavitvi diagnoze je imela indeks telesne mase 19,4, ob zadnji oceni le 16,9.

Uporaba aparata je bila neučinkovita, saj je bila premajhna, višjih pritiskov na aparatu pa bolnica subjektivno ni prenašala. Takšna uporaba NIV ni niti učinkovita niti smiselna.

Primer 2

Bolnik C. A: Pri 71. letih je gospod zbolel za spinalno obliko ALS. Z uporabo NIV je pričel 24 mesecev po postavitvi diagnoze. Navajal je blage težave z dispnejo in zmerno ortopnejo. V zadnjem letu je šest mesecev uporabljal NIV BiPAP z obrazno masko velike velikosti. Tlaki IPAP in EPAP so bili 15 in 4 cm H_2O . IPAP smo med uporabo polagoma zviševali z začetnih 10 na končnih 15 cm



Slika 4 (Primer 1): Izpis iz SD kartice ventilatorja, kjer je razvidna uporaba ventilatorja. Navedeni so datumi (navpično levo) in ure (vodoravno spodaj) uporabe ter skupno število ur oz. minut, ko je bil aparat v uporabi (navpično desno). Lahko razberemo, da je bolnica uporabljala aparat le zjutraj, ko se je zbudila; navadno manj kot eno uro dnevno. Ker je zaželeno, da bolnik uporablja aparat več kot 4 ure dnevno, je vsa uporaba označena s temno barvo. Vir: T.B.

Figure 4 (Case 1): Output from the ventilator SD card. Dates are listed on the left, hour of the day at the bottom, and the duration of use on the right. It is evident that the patient only used the device in the morning after waking up, usually for less than one hour per day. Because it is desirable to use the device for more than 4 hours per day, all the usage is marked in dark colour. Source: T.B.

H₂O. Bolnik nikoli ni uporabljal varnostne frekvence. Aparat je sprva uporabljal le intermitentno, nato je prešel na stalno uporabo. Indeks apneje in hipopneje (AHI) je bil v povprečju 21. Ob postavitvi diagnoze je funkcijska ocena z ALSFRS-r znašala 41 točk, ob pričetku uvedbe aparata 28 točk; ob zadnji oceni pa 25 točk. Analiza PAAK je bila ob začetku pH 7,47; pCO₂ 5,1; pO₂ 11,8; BE +3,7; podobno kot ob zadnjem merjenju pH 7,48; pCO₂ 4,8; pO₂ 12,0; BE +3,1. Uporaba je bila učinkovita, kljub slabšanju mišične moči so parametri v PAAK ostajali praktično v normalnih mejah, simptomi nezadostne predihanosti so se zmanjšali oz. so izzveneli.

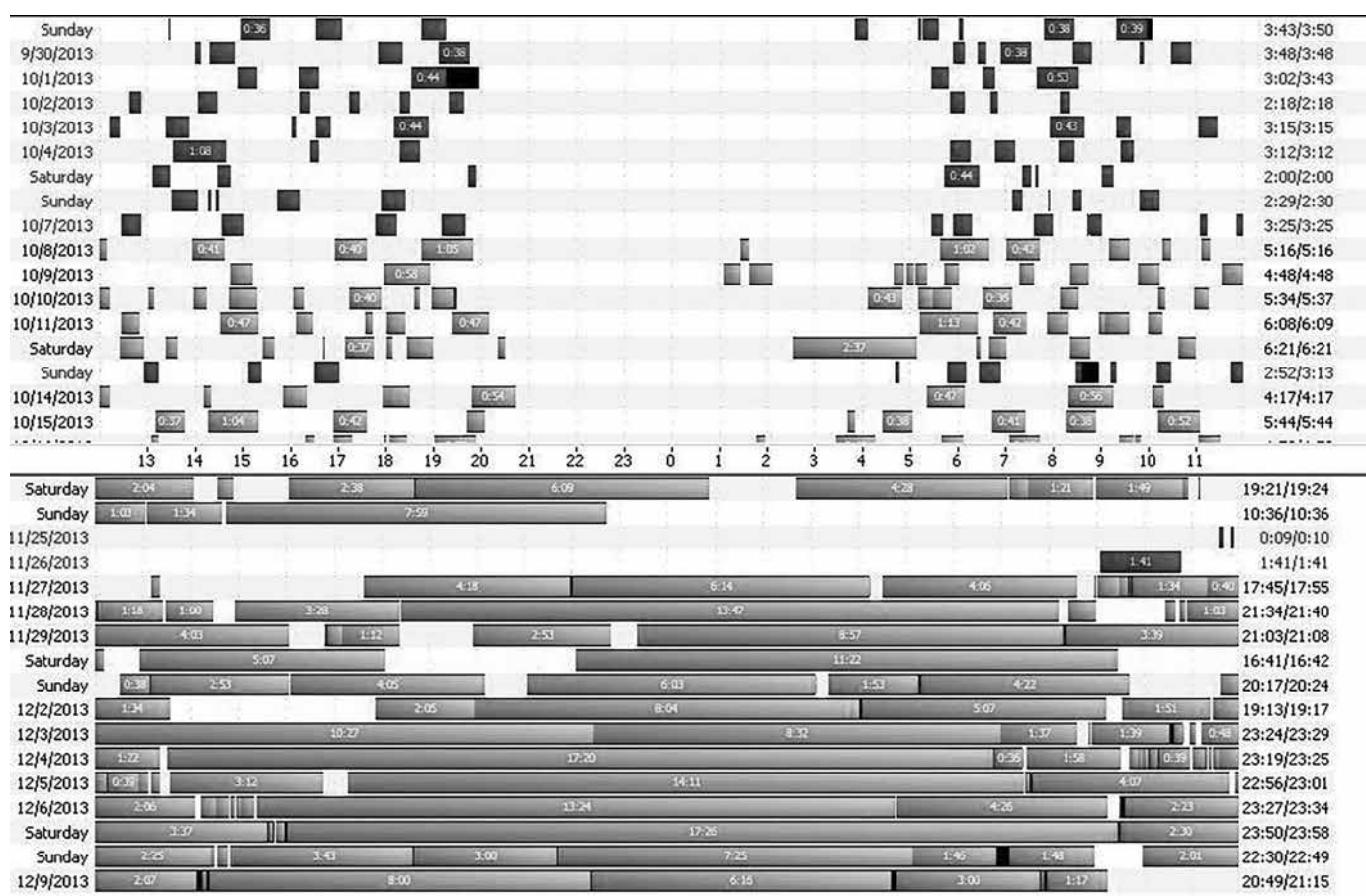
Primer 3

Bolnik J.V.: Pri 66. letih je gospod zbolel za kombinirano spinalno/bulbarno obliko ALS. Z uporabo NIV je pričel takoj, ob postavitvi diagnoze. Navajal je blage težave z dispnejo in zmerno ortopnejo. V zadnjem letu je 11 mesecev uporabljal NIV BiPAP z obrazno masko srednje velikosti, tip Amara. Tlaki IPAP oz. EPAP so bili 20 cm oz. 4 cm H₂O. Varnostne frekvence ni uporabljal. Aparat je sprva uporabljal le preko noči, nato je prešel na stalno uporabo. Indeks apneje in hipopneje (AHI) je bil v povprečju 37.

Ob postavitvi diagnoze je imel funkcionalno oceno ALSFRS-r 42 točk, ob koncu 34 točk. Analiza PAAK je bila ob začetku pH 7,42; pCO₂ 6,2; pO₂ 10,8; BE +4,0; ob uporabi aparata se je pCO₂ normaliziral na vrednosti, podobne ob zadnjem merjenju pH 7,46; pCO₂ 5,4; pO₂ 9,7; BE +3,7. Ob postavitvi diagnoze je imel indeks telesne mase 31,74, ob koncu pa 28,73. Z naraščanjem simptomov in znakov nezadostne predihanosti smo dvigovali IPAP, bolnik pa je podaljševal ure dnevne uporabe aparata. Tako je bila uporaba NIV učinkovita.

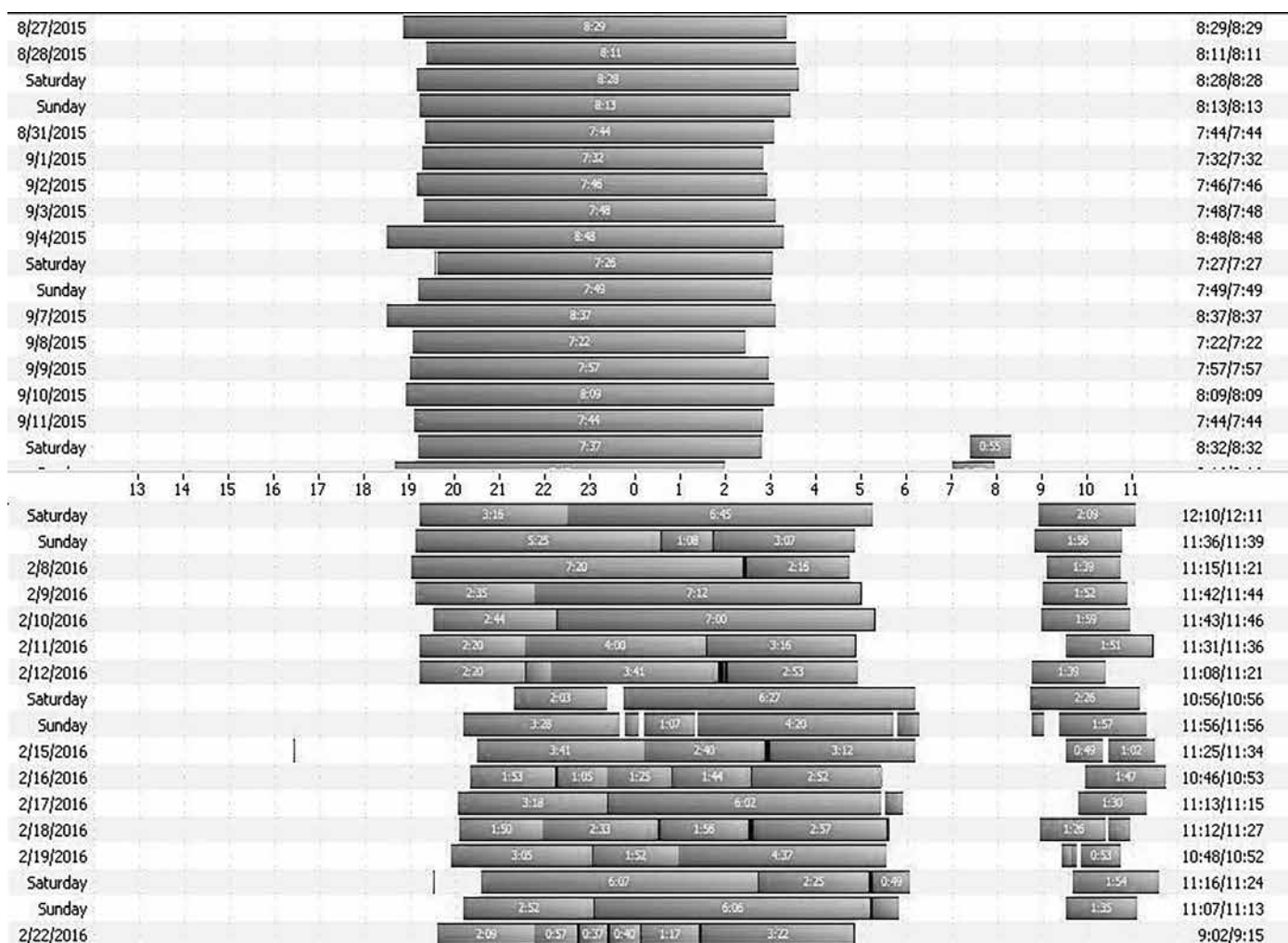
ZAKLJUČEK

S primeri smo želeli predstaviti skrb za dihalne funkcije pri bolnikih z ALS ter na kaj moramo biti strokovnjaki posebej pozorni. S pogovorom in usmerjeno diagnostiko glede dihalnih funkcij in pozornostjo na izbrane, v članku predstavljene parametre, pričnemo že zgodaj v obravnavi. Bolniku in svojcem tako omogočimo, da se pravočasno in informirano odločijo glede oskrbe. Tako preprečimo tudi morebitna dodatna nenadna poslabšanja dihalnih funkcij in olajšamo skrb za bolnika na domu. Posebej želimo poudariti, naj ne bo skrb za ventilacijo zadnja, pač pa prva v paliativni oskrbi bolnikov z ALS.



Slika 5 (Primer 2): Izpis iz SD kartice ventilatorja, kjer razberemo, da je bolnik uporabljal aparat sprva le občasno, ne preko noči in manj kot 4 ure dnevno. Nato je postopoma prešel z intermitentne oblike na stalno uporabo. Ko je presegel uporabo aparata preko 4 ure dnevno, je uporaba namesto z rdečo označena s svetlo barvo. Vir: T.B.

Figure 5 (Case 2): Output from the ventilator SD card demonstrating that the patient initially used the device only occasionally, never at night, and for less than 4 hours per day. Later, the patient switched from intermittent to regular use. When the threshold of 4 hours per day is surpassed, the usage is marked in light colour instead of dark colour. Source: T.B.



Slika 6 (Primer 3): Izpis iz SD kartice ventilatorja, kjer razberemo, da je bolnik uporabljal aparat sprva le ponoči, nato pa preko noči in jutra ter nato stalno. Ker je aparat uporabljal vsak dan več kot 4 ure dnevno, je uporaba označena s svetlo barvo. S temno barvo je označeno obdobje, ko je snel masko, a je aparat še deloval. Vir: T.B.

Figure 6 (Case 3): Output from the ventilator SD card demonstrating that at first the patient only used the device at night, then overnight and in the morning, and then continuously. Because the device was used for more than 4 hours per day, all the usage is marked in light colour. Dark markings indicate the periods when the patient took off the mask but the device kept working. Source: T.B.

Literatura:

1. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2009; 4: 3.
2. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet.* 2011; 377(9769): 942-55.
3. Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle Nerve.* 2014; 50(1): 4-13.
4. Van Rheenen W, Shatunov A, Dekker AM, McLaughlin RL, Diekstra FP, Pulit SL, et al. Genome-wide association analyses identify new risk variants and the genetic architecture of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Genetics.* 2016; 48(9): 1043-8. Dostopno na: <http://doi.org/10.1038/ng.3622> (citirano 7. 5. 2018).
5. Fallis, BA, Hardiman, O. Aggregation of neurodegenerative disease in ALS kindreds. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009; 10: 95-8.
6. Brooks, BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci.* 1994; 124: 96-107.
7. De Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol.* 2008; 119(3): 497-503.
8. De Carvalho M, Matias T, Coelho F, Evangelista T, Pinto A, Luis ML. Motor neuron disease presenting with respiratory failure. *J Neurol Sci.* 1996; 139: 117-22.
9. Chen R, Grand'Maison F, Strong MJ, Ramsay DA, Bolton CF. Motor neuron disease presenting as acute respiratory failure: a clinical and pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1996; 60: 455-8.
10. Gautier G, Verschuere A, Monnier A, Attarian S, Salort-Campana E, Pouget J. ALS with respiratory onset: clinical features and effects of non-invasive ventilation on the prognosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2010; 11(4): 379-82.

11. Polkey MI, Lyall RA, Moxham J, Leigh P. Respiratory aspects of neurological disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999; 66: 5–15.
12. Kobayashi M, Ikeda K, Kinoshita M, Iwasaki Y. Amyotrophic lateral sclerosis with supranuclear ophthalmoplegia and rigidity. *Neurol Res*. 1999; 21: 661–4.
13. Hayashi H, Kato S. Total manifestations of amyotrophic lateral sclerosis: ALS in the totally locked-in state. *J Neurol Sci*. 1989; 93: 19–35.
14. Roche JC, Rojas-Garcia R, Scott KM, Scotton W, Ellis CE, Burman R, et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*. 2012; 135(Pt 3): 847–52.
15. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci*. 1999; 169(1–2): 13–21.
16. Vrijssen B, Buyse BC, Robberecht W, Van Damme P, Decramer M, et al. Noninvasive ventilation improves sleep in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective polysomnographic study. *J Clin Sleep Med*. 2015; 11 (5): 559–66.
17. Leonardis L, Dolenc Grošelj L, Vidmar G. Factors related to respiration influencing survival and respiratory function in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective study. *Eur J Neurol*. 2012; 19(12): 1518-24.
18. Cerović O. Osnovni principi umetnega predihavanja, konvencionalne oblike. In: Gradišek P, Grošek Š, Podbregar M, ed. Šola intenzivne medicine : 1. letnik : učbenik Ljubljana: Slovensko združenje za intenzivno medicine: Medicinska fakulteta, Katedra za anesteziologijo in reanimatologijo; 2013: 27-31.
19. Lainščak D. Neinvazivna mehanska ventilacija – NIMV. In: Moerec D, ed. Moč za spremembe: medicinske sestre in babice smo v prvih vrstah zdravstvenega sistema, Strokovni seminar, 11.6.2013: zbornik strokovnega seminarja 2013. Murska Sobota: Strokovno društvo medicinskih sester, babic in zdravstvenih tehnikov Pomurja; 2013: 20-4.
20. Guion L. Noninvasive positive pressure ventilation. In: Guion L, ed. *Respiratory management of ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Boston: Jones and Bartlett; 2010: 153-75.
21. Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, Clawson LL, Kimball R, Wiener CM. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007; 8(3): 185-8.
22. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*. 2001; 124(10): 2001-13.
23. National Institute for Health and Clinical Excellence guidelines / NICE guidelines. Recommendations for non-invasive ventilation in MND. Dostopno na: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/chapter/Recommendations#non-invasive-ventilation> (citirano 12. 5. 2018).
24. Rafiq KM, Proctor AR, McDermott CJ, Shaw PJ. Respiratory management of motor neurone disease: a review of current practice and new developments. *Practical Neurology*. 2012; 12: 166–76.
25. Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, et al. Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of a pulmonary protocol. *J Neurol Sci*. 1999; 169(1-2): 114-7.
26. Mendoza M, Gelinis DF, Moore DH, Miller RG. A comparison of maximal inspiratory pressure and forced vital capacity as potential criteria for initiating non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007; 8(2): 106-11.
27. Jackson CE, Lovitt S, Gowda N, Anderson F, Miller RG. Factors correlated with NPPV use in ALS. *Amyotroph Lateral Scler*. 2006; 7(2): 80-5.
28. Kedlaya D. Amyotrophic lateral sclerosis in physical medicine and rehabilitation; 2015. Dostopno na: <http://emedicine.medscape.com/article/306543-overview#a1> (citirano 7. 5. 2018).
29. Burkhardt C, Neuwirth C, Sommacal A, Andersen PM, Weber M. Is survival improved by the use of NIV and PEG in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)? A post-mortem study of 80 ALS patients. *PLoS ONE*. 12(5): e0177555. Dostopno na: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0177555> (citirano 7. 5. 2018).