

NERVŲ BEI RAUMENŲ LIGOS IR KVĖPAVIMO RAUMENŲ SILPNUMAS. KAIP ĮSIVERTINTI IR KUO GALIME PADĖTI?

Rūta Kibarskytė-Gustainė

Vilniaus universiteto Infekcinių, krūtinės ligų, dermatovenerologijos ir alergologijos klinika, VšĮ Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Pulmonologijos ir alergologijos centras

Įvadas. Daugelis nervų ir raumenų ligų grupei priskiriamų ligų gali sukelti kvėpavimo raumenų silpnumą ar kvėpavimo nepakankamumą. Jos gali būti skirstomos į ūmines (tokios kaip insultas, trauma arba infekcija)

arba lėtines (įgimtos arba įgytos gyvenimo eigoje). Nervų ir raumenų ligų, galinčių sutrikdyti kvėpavimo funkciją, skirstymas pagal lokalizaciją pateikiamas **1 lentelėje**.

1 lentelė. Kvėpavimo funkciją pažeidžiančių nervų ir raumenų ligų pavyzdžiai pagal lokalizaciją.

Pažeidimo lokalizacija	Liga
Smegenų žievė	Insultas, navikai
Galvos smegenų kamienas	Insultas, poliomielitas, IS, multisisteminė atrofija
Baziniai ganglijai	Parkinsono liga, chorėja, diskinezija
Nugaros smegenys	Trauma, skersinis mielitas, epidurinis abscesas
Motorinis neuronas	ŠAS, <i>Guillain-Barre</i> sindromas, kritinių būklių polineuropatija
Neuroraumeninė jungtis	<i>Myasthenia gravis</i> , vaistų sukelta pažeida, botulizmas
Raumenys	Raumenų distrofija, CD, polimiozitas

Santrumpos: IS – išsėtinė sklerozė; ŠAS – šoninė amiotrofinė sklerozė; CD – cukrinis diabetas.

Iš šioje klasifikacijoje minimų ligų kvėpavimo funkciją dažniausiai sutrikdo ŠAS. Tai motorinius neuronus pažeidžianti liga, lemianti progresuojantį daugelio kūno raumenų silpnumą. Antroje vietoje – įgytos ir įgimtos miopatijos. Šios ligos gali lemti skirtingus sutrikimus susijusius su kvėpavimu.

Kvėpavimo funkcijos pokyčiai ir jų sukeliami simptomai. Šioms ligoms būdingas progresuojantis kvėpavimo raumenų, bulbarinių raumenų (raumenys, dalyvaujantys kalbos ir rijimo funkcijose) silpnumas. Pažeidžiami gali būti tiek įkvėpimo, tiek iškvė-

pimo raumenys. Pagrindinis įkvėpime dalyvaujantis raumuo yra diafragma, aktyviame iškvėpime dalyvaujantys raumenys – pilvo sienos raumenys, vidiniai tarpšonkauliniai raumenys.

Progresuojantis įkvėpimo raumenų silpnumas lemia hipoventiliaciją. Pirmiausia pokyčiai gali būti kompensuojami hiperventiliacija, bet toliau, atrofuojantis kvėpavimo raumenims, atsiranda hiperkapninis kvėpavimo nepakankamumas. Ligos pradžioje diafragmos silpnumo požymiai pasireiškia nakties metu, vėliau, ligai progresuojant,

gali pasireikšti ir dieną. Pradėjus silpti diafragmai, pacientai gali neturėti jokių skundų. Specifiškai paklausus, galima išsiaiškinti apie hiperkapnijos nulemtus rytinius galvos skausmus. Dusulys dažniausiai pasireiškia gulint ant nugaros, lenkiantis, vėliau juntamas fizinio krūvio metu. Jei pacientas skundžiasi dusuliu, tai reiškia, jog kvėpavimo raumenų pažeidimas jau yra toli pažengęs.

Nusilpus iškvėpimo ir bulbariniams raumenims, kosulys tampa mažiau veiksmingas, atsiranda didesnė aspiracijos tikimybė, gali atsirasti viršutinių kvėpavimo takų obstrukcija (ypač miego metu), sutrinka kalba. Pacientus vargina ne tik springimas seilėmis arba maistu, bet ir prabudimai naktį dėl obstrukcijos, lemiantys miego fragmentaciją ir bendrą silpnumą, padidėjusį mieguistumą dienos metu.

Įkvėpimo raumenų pajėgumui vertinti atliekami tyrimai, matuojantys kokį maksimalų slėgį pacientas gali sugeneruoti forsuito įkvėpimo metu. Naudojama specifinė įranga, matuojanti maksimalų įkvėpimo slėgį kvėpuojant per burną (*maximal inspiratory pressure*, MIP), maksimalų nosinio šnirpštimo įkvėpimo slėgį (*spontaneous nasal inspiratory pressure*, SNIP). Iškvėpimo raumenų pajėgumui vertinti naudojamas maksimalaus iškvėpimo slėgio matavimas per burną (*maximal expiratory pressure*, MEP). Kosulio pajėgumui vertinti klinikinėje praktikoje naudojamas pikmetras su papildoma veido kauke. Per ją paciento prašoma iš visų jėgų sukosėti ir išmatuojamas didžiausias iškvėpimo srovės greitis (kosulio pikmetrija). Visi tyrimai kartojami kelis kartus ir fiksuojamas geriausias rezultatas. Tyrimams naudojamos priemonės ir atlikimo technika pavaizduota nuotraukose (1 pav.).



1 pav. Kairėje – MIP ir MEP slėgio matavimas: viduryje – SNIP matavimas, dešinėje – kosulio pikmetrijai naudojama įranga. VUL SK.

Dėl hipoventiliacijos atsiradus mikroatektazėms, esant neefektyviam kosuliui bei aspiracijai, šiems pacientams didėja apatinių kvėpavimo takų infekcijos rizika.

Kvėpavimo raumenų funkcijos vertinimas. Kvėpavimo raumenų pajėgumui įvertinti rekomenduojami specifiniai funkciniai, laboratoriniai bei vaizdiniai tyrimai.

MIP apatinė normos riba yra 60 – 80 cmH₂O, SNIP 60 – 70 cmH₂O, MEP – 60 cmH₂O. Kalbant apie kosulio pajėgumą, manoma, jog jei paciento kosulio pikmetrijos rodiklis mažesnis nei 270 L/min., susirgus kvėpavimo takų infekcija, jo kosulys taps nepakankamu. Jei kosulio pikmetrijos rodiklis mažesnis nei 160 L/min., kosulys jau yra nepakankamas ir jam gerinti reikalinga pagalba.

Norint įvertinti kvėpavimo funkciją pacientams atliekamas pilnas plaučių funkcijos tyrimas (spirometrija, plaučių tūrių vertinimas, dujų difuzija). Šioms ligoms būdingas restrikcinio pobūdžio plaučių funkcijos sutrikimas. Svarbu atkreipti dėmesį į forsuotą gyvybinę plaučių talpą (*forced vital capacity*, FVC). Jos sumažėjimas gali indikuoti kvėpavimo raumenų silpnumą.



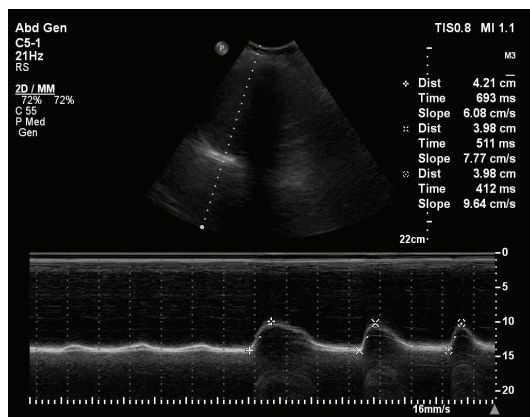
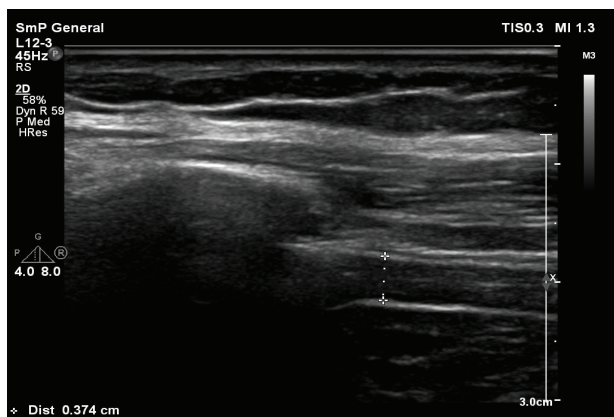
2 pav. Naktinis oksimetras naudojamas tyrimui namuose atlikti. VUL SK.

Dujų apykaitai įvertinti tiksliausias yra arterinio kraujo dujų tyrimas. Esant kvėpavimo raumenų silpnumui gali, būti stebima hipoksemija, hiperkapnija, vertinamas organizmo kompensacijos mechanizmas (bikarbonatų koncentracija). Pradedant silpti raumenims, hiperkapnija ir hipoksemija stebima tik nakties metu arba rytiniame arterinio kraujo dujų tyrime. Ligai progresuojant, pokyčiai gali būti randami ir atliekant arterinį kraujo dujų tyrimą dienos metu.

Papildomai kvėpavimo funkcijai vertinti ambulatoriškai gali būti naudojama naktinė oksimetrija. Tai paprastas, neinvazyvus tyrimas, leidžiantis įvertinti oksigenaciją nakties metu. Pacientai jį gali atlikti ir namuose (**2 pav.**). Tolimesniam ir tikslesniam tyrimui tikslinga atlikti polisomnografiją kartu su naktine kapnografija. Tai padeda įvertinti ne tik oksigenaciją, bet ir anglies dvideginio pokyčius nakties metu, esant labiausiai išreikštam diafragmos silpnumui.

Anatominiai diafragmos pokyčiai gali būti vertinami ultragarsu (**3 pav.**). Vertinamas diafragmos kupolų storis ramaus ir gilaus kvėpavimo metu, diafragmos storio kaita. Taip pat vertinamas diafragmos judrumas ramaus ir gilaus kvėpavimo metu, įvertinama, ar nėra paradoksinų judesių.

Auksiniu standartu laikomas invazinis tyrimas diafragmos funkcijai įvertinti – transdiafragminio slėgio matavimas (Pdi). Įkišus



3 pav. Kairėje – diafragmos storio vertinimas ultragarsu. Dešinėje – diafragmos kupolo judrumo vertinimas ultragarsu. VUL SK.

daviklius į stemplę ir skrandį, apskaičiuojamas slėgių skirtumas tarp stemplės (atitinka slėgį krūtinės ląstoje) ir skrandžio (slėgis pilvo ertmėje). Tyrimo metu taip pat galima atlikti *N. phrenicus* stimuliaciją, norint įvertinti pažeidimo lokalizaciją. Diafragmos disfunkcija įprastai diagnozuojama, kai Pdi reikšmė būna $<10 - 20 \text{ cmH}_2\text{O}$.

Gydymo galimybės. Susirgus nervų ir raumenų liga, gali būti pažeista ne tik kvėpavimo funkcija, bet ir kitų organų sistemų veikla. Gydant šiuos pacientus dažnai reikalingas skirtingų specialistų indėlis ir daugia-dalykis požiūris į ligonį.

Dirbtinė plaučių ventilacija (DPV). Kvėpavimo nepakankamumo gydymui nervų ir raumenų ligomis sergantiems ligoniams gali būti skiriama tiek invazinė, tiek ir neinvazinė plaučių ventilacija (NIV). Pirmo pasirinkimo gydymo būdas yra NIV skiriama nakties metu. NIV užtikrina pakankamą kvėpavimo funkciją, padeda išlaikyti kvėpavimo raumenų pajėgumą dienos metu, gerina arterinio kraujo dujų rodiklius. NIV paskyrimas tinkamu laiku pagerina gyvenimo kokybę, su-

mažina kvėpavimo nepakankamumo simptomus ir prailgina išgyvenamumą. Skiriant NIV pacientams, sergantiems ŠAS, išgyvenamumas pailgėja 15 – 25 mėn. Skiriant NIV įgimtomis miopatijomis sergantiems ligoniams, išgyvenamumas gali prailgėti dešimtmečiu.

Rekomendacijos NIV pradėjimui nėra viena-reikšmiškos. Skirtingų draugijų indikacijos NIV pradėjimui skiriasi ir pasaulio šalyse individualiai renkasi, kuriomis remtis. Viena iš dažnai naudojamų indikacijų yra FVC sumažėjimas (< 50 ar 80 proc. esant simptomams). Daugelyje indikacijų įrašytos žemos MIP ar SNIP tyrimų rodiklių reikšmės. Kitas dažnai minimas rodiklis yra nakties metu stebima hipoksemija. Ji vertinama atliekant jau minėtą naktinę oksimetriją ar polisomnografiją. Vienos gairės specifiškai skaičiuoja hipoksemijos laiką minutėmis, kitos įtraukia tik patį desaturacijos nakties metu faktą. Vieningai visose gairėse, kaip indikacija NIV pradėjimui, minima dienos metu nustatyta hiperkapnija. DPV skyrimo indikacijos, kuriomis vadovaujamesi Lietuvoje, pateiktos **2 lentelėje**.

2 lentelė. Kriterijai DPV gydymo skyrimui Lietuvoje

PaCO ₂ ar PtcCO ₂ ≥ 45 mmHg dienos metu
Miego metu PaCO ₂ padidėja ≥ 10 mmHg
Miego metu PaCO ₂ ar PtcCO ₂ ≥ 50 mmHg
Miego metu SpO ₂ ≤ 85 proc. ir trunka ≥ 5 min.
MIP ≤ 40 cmH ₂ O ar SNIP ≤ 40 cmH ₂ O

Santrumpos: PaCO₂ – dalinis anglies dvideginio slėgis arteriniame kraujyje; PtcCO₂ – transkutaniškas anglies dvideginio kiekis; SpO₂ – pulsinė deguonies saturacija.

Nervų ir raumenų ligomis sergantiems pacientams, pradedant DPV, gali būti pasirenkama tiek tūriu, tiek slėgiu valdoma ventilacija. Dėl geresnės tolerancijos dažniau pasirenkami slėgiu valdomi režimai. Kadangi šie pacientai dažnai būna normosteninio kūno sudėjimo, neturintys sunkių plaučių parenchimos ligų, pradžioje gydymui pakanka minimalių parametrų. Hospitalizacijos specializuotame skyriuje metu parenkami geriausiai

toleruojami ir efektyvūs režimai. NIV pradžioje skiriama tik naktį, bet, ligai progresuojant, gali būti skiriama ir dienos metu. Šiuo atveju padeda skirtingų kaukių tipų ir burninio kandiklio (*mouthpiece ventilation*) naudojimas (**4 pav.**). Norint naudoti pastarąjį metodą pacientas turi galėti judinti galvą, apžioti kandiklį ir sugebėti inicijuoti įkvėpimą. Pacientui apžiotus kandiklį ir inicijavus įkvėpimą, aparatas įpučia nustatytą oro tūrį.



4 pav. Pacientas, sergantis ŠAS, kuriam skiriama NIV. Kairėje ir viduryje – skirtingos NIV kaukės. Dešinėje – *mouthpiece ventilation*. VUL SK.

Pradėjus gydymą NIV, pacientus gali varginti klaustrofobija, nerimas. Adaptacijai reikia laiko, kartais prireikia ir medicinos psichologo pagalbos. Dėl oro srauto ir sausėjantios gleivinės gali atsirasti rinitas, kuris koreguojamas gydant dekongestantais. Ligai progresuojant ir esant NIV poreikiui dienos metu, susiduriama su tokiomis komplikacijomis kaip veido nuospaudos ir opos. Stebint komplikacijas ir esant dideliame NIV poreikiui (> 12 – 24 val./parai), reikėtų spręsti dėl perėjimo prie invazinės DPV per suformuotą tracheostomą. Dar viena absoliuti indikacija tracheostomijai yra didelis bulbarinių raumenų silpnumas, lemiantis aspiraciją. Tracheostomos atlikimo klausimas su pacientu ir artimaisiais turėtų būti aptariamasis iš anksto, įvertinant procedūros rizikas, tolimesnę priežiūrą ir galimus ligonio gyvenimo kokybės pokyčius.

Pagalba atsikosint. Silpstant iškvėpime dalyvaujantiems raumenims, sumažėja kosulio pajėgumas. Gerinant atsikosėjimą, norima pagerinti alveolių ventilaciją, apsaugoti nuo respiracinės infekcijos. Atsikosėjimą pagerinti galima atliekant manualinius veiksmus arba naudojant specifinius prietaisus (kosulio asistentus).

Manualinė pagalba - tai krūtinės ląstos arba epigastriumo paspaudimai paciento iškvė-

pimo metu. Ji dažnai derinama su manua- line hiperinflacija, kai įkvėpimo metu kelis kartus papildomai įpučiama oro Ambu maišo pagalba, o po to forsuočiai iškosima. Jei paciento funkcinė būklė patenkinama, rekomenduojama atlikti glosofaringinio kvėpavimo pratimus, kai pacientas kelis kartus įkvėpia oro jo neiškvėpdamas ir po to forsuočiai atsikosti.

Kosulio asistentai yra tinkama pagalba nusilpusiems ligoniams, negalintiems atlikti manualinių pratimų. Šių aparatų veikimo principas yra skirtingų slėgių krūtinės ląstoje sukūrimas kvėpavimo fazių metu. Įkvėpimo metu sukuriama teigiamas slėgis, o iškvėpimo metu neigiamas. Slėgių parinkimas turėtų būti pradedamas manualiniu režimu, kai personalas gali kontroliuoti slėgį ir įpūtimo laiką. Nutitrus slėgius, namuose galima skirti automatinį režimą. Kai kuriuose aparatuose galimas ir vibracinis režimas, padedantis išjudinti sekretą kvėpavimo takuose, kad pacientui būtų lengviau jį iškosėti. Kosulio asistentą rekomenduojama pritaikyti hospitalizacijos stacionare metu dėl galimų nepageidaujamų reiškinių, tokių kaip, balso klosčių spazmas arba viršutinių kvėpavimo takų obstrukcija iškvėpimo fazės metu.

Mitybos užtikrinimas. Nervų ir raumenų ligai pažeidžiant bulbarinius raumenis šioms

pacientams gali atsirasti ne tik kalbos, bet ir rijimo sutrikimų. Rijimui įvertinti auksiniu standartu laikomas stemplės rentgenokontrastinis tyrimas su bariu. Rijimo sutrikimas lemia ne tik aspiraciją, bet ir mitybos nepakankamumą. Todėl visi pacientai turi būti konsultuojami dietologo. Konsultacijos metu įvertinama paciento mityba, apskaičiuojamas individualus kaloražo bei hidratacijos poreikis, rekomenduojama dietos korekcija, atsižvelgiant į rijimo sutrikimo laipsnį. Visavertė mityba yra tiesiogiai susijusi su ŠAS sergančių pacientų išgyvenamumu. Esant ryškiai aspiracijai arba netekus > 10 proc. kūno svorio, rekomenduojama tęsti maitinimą per gastrostomą. Taigi šių pacientų priežiūroje dalyvauja ir gastroenterologai.

Seilėtekio mažinimas. Dar viena iš dažnai varginančių problemų, kartu su rijimo sutrikimu, yra pagausėjęs seilėtekis. Šiai problemai spręsti vartojami anticholinerginiai vaistai dėl savo šalutinio, seilėtekį mažinančio, poveikio. Kitas Lietuvoje prieinamas gydymo būdas yra seilių liaukų botulino injekcijos, deja tai laikinas sprendimas. Procedūrą dažniausiai atlieka otorinolaringologai. Poveikis išlieka maždaug 6 mėn., vėliau procedūra gali būti kartojama. Kitose šalyse gydymui rekomenduojamas seilių liaukų spindulinis gydymas, hioscino odos pleistrai (originaliai naudojami pykinimui skrydžių metu kontroliuoti).

Apibendrinimas. Daugelis nervų ir raumenų ligų gali pažeisti kvėpavimo funkciją. Dažniausiai klinikinėje praktikoje pasitaikančios ligos yra ŠAS ir skirtingos kilmės miopatijos. Ligai progresuojant, atsiranda kvėpavimo ir bulbarinių raumenų silpnumas, lemiantis hipoventiliaciją, kosulio susilpnėjimą, didesnę aspiracijos ir kvėpavimo takų infekcijos tikimybę. Pacientai taip pat susiduria su kalbos, mitybos problemomis, psichologiniais iššūkiais, priimant besikeičiančią gyvenimo situaciją. Pažeidžiama daugelis organizmo sistemų, todėl šių pacientų priežiūrai ir gydymui būtina multidisciplininė komanda, įtraukianti ne tik skirtingų specialybių gydytojus, bet ir paciento artimuosius.

Nuo 2024 m. vasario mėnesio VUL SK įkurta neuroraumeninių ligų klinika. Joje per vieną dieną pacientai yra konsultuojami trijų specialistų (neurologo, dietologo, pulmonologo). Pagal poreikį atliekamas neurologinis, mitybos bei kvėpavimo funkcijos tyrimas. Ankstyvas įvertinimas ir gydymo pradėjimas pagerina pacientų gyvenimo kokybę, prailgina išgyvenamumą, apsaugo nuo infekcinių komplikacijų.

Kontaktai konsultacijai VUL SK neuroraumeninių ligų klinikoje:

ruta.kibarskyte@santa.lt (pulmonologė),
domantas.valancius@santa.lt (neurologas),
ramune.buneviciute@santa.lt (neurologė).

Literatūra

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 166(4): 518 – 624.
2. Khan A, Frazer-Green L, Amin R et al. Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Weakness: An American College of Chest Physicians Clinical Practice Guideline and Expert Panel Report. *Chest.* 2023; 164(2): 394 – 413.
3. Graustein A, Carmona H, Benditt JO. Noninvasive respiratory assistance as aid for respiratory care in neuromuscular disorders. *Front Rehabil Sci.* 2023; 4: 1152043.
4. Dėl Ambulatorinio gydymo deguonies ir dirbtinės plaučių ventiliacijos aparatais skyrimo ir šių medicinos priemonių (prietaisų) nuomos išlaidų kompensavimo tvarkos aprašo patvirtinimo. Nr. V-515, 2018-04 – 25.
5. Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 12. Art. No.: CD001941.
6. Prigent H, Fauroux B, Attarian S et al. Tracheostomy in ventilator-dependent patients with slowly progressive neuromuscular disease. *Lancet Respir Med.* 2023; 11(5): 410 – 411.
7. Benditt JO. Respiratory Care of Patients With Neuromuscular Disease. *Respir Care.* 2019; 64(6): 679 – 688.
8. Dobak S. Nutritional Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Practical Gastroenterology.* 2022 April. Series 220.