

Ο ρόλος του Πνευμονολόγου στη φροντίδα των ασθενών με νευρομυϊκές παθήσεις

Νικόλαος Χαβούζης, Πνευμονολόγος - Εντατικολόγος

Τα νευρομυϊκά νοσήματα και οι μυϊκές δυστροφίες είναι μεγάλες ομάδες διαταραχών που αποτελούν πρόκληση για την πνευμονολογία διότι, αν και εμφανίζουν πολλές διαφορές στη φυσιοπαθολογία, μοιράζονται ένα σημαντικό κοινό χαρακτηριστικό: την εμφάνιση αναπνευστικής ανεπάρκειας κυρίως λόγω της βλάβης στους αναπνευστικούς μύες. Η ιδιαιτερότητα στην φυσική πορεία της Μυϊκής Δυστροφίας τύπου Duchenne (DMD) να εμφανίζει όλο το φάσμα της εξέλιξης, από τη φυσιολογική αναπνευστική λειτουργία σε παιδική ηλικία μέχρι την σταδιακή εγκατάσταση πλήρους αναπνευστικής ανεπάρκειας και της εξάρτησης από το μηχανικό αερισμό, συνήθως μέχρι την αρχή της ενήλικης ζωής, την έχουν καθιερώσει ως αντιπροσωπευτική νόσο στην έρευνα και στις θεραπευτικές εφαρμογές.

Η σταδιακή απώλεια μυϊκής ισχύος προκαλεί απώλεια ορθοστάτισης και βάρδισης, δυσλειτουργία των αναπνευστικών μυών και των μυών που συμμετέχουν στην κατάποση. Οι βλάβες αυτές συντελούν στην εμφάνιση αναπνευστικής ανεπάρκειας με άμεσο τρόπο (διαταραχές αναπνοής στον ύπνο αρχικά και χρόνιος υποαερισμός στη συνέχεια), καθώς και με έμμεσες επιδράσεις (παραμόρφωση του θωρακικού κλωβού, χρόνια κατάκλιση), ενώ καθιστούν τον ασθενή επιρρεπή σε συχνές και σοβαρές λοιμώξεις του κατώτερου αναπνευστικού (αναποτελεσματικός βήχας, εισροφήσεις). Επομένως τα κυριότερα χαρακτηριστικά της πνευμονοπάθειας που συναντάμε στα νευρομυϊκά νοσήματα είναι ο αναπνευστικός περιορισμός, η ανεπαρκής βρογχική κάθαρση και ο χρόνιος υποαερισμός. Η εισαγωγή της εφαρμογής μηχανικού αερισμού, μαζί με τις τεχνικές υποβοηθούμενου βήχα, είναι οι σημαντικότερες πνευμονολογικές παρεμβάσεις. Η συνδυασμένη τους εφαρμογή έχει πετύχει τροποποίηση της φυσικής πορείας των νοσημάτων, και προκειμένου για την DMD, την αύξηση στο προσδόκιμο επιβίωσης και την μετάβαση των νεαρών ασθενών στην ενήλικη ζωή.

Οι οδηγίες που έχουν δημοσιευτεί για την φροντίδα του αναπνευστικού, ήδη από το 2004, παραμένουν ακόμα σε επίπεδο θέσεων ομοφωνίας, καθώς λείπουν από τη βιβλιογραφία πειραματικές μελέτες ικανής ισχύος, προφανώς λόγω ηθικών ζητημάτων. Οι κύριοι άξονες των συστάσεων αφορούν την έγκυρη πρόληψη των επιπλοκών (τακτική παρακολούθηση, εμβολιασμοί, ενημέρωση και οδηγίες) και την αντιμετώπιση των επιπλοκών (εφαρμογές υποβοηθούμενου βήχα, μηχανικός αερισμός, φαρμακευτική αγωγή), ενώ υπάρχουν συστάσεις και για τον απαραίτητο εξοπλισμό, τις διαγνωστικές διαδικασίες και τα διαθέσιμα θεραπευτικά μέσα.

Η πνευμονολογική τακτική παρακολούθηση ρουτίνας, πέρα από την κλινική εξέταση, περιλαμβάνει την έμμεση εκτίμηση της λειτουργίας των αναπνευστικών μυών με την

μέτρηση της ζωτικής χωρητικότητας (σπιρομέτρηση) ή / και της μέγιστης ροής του βήχα ή /και της μέγιστης εισπνευστικής και εκπνευστικής πίεσης και την παλμική οξυμετρία. Όταν η νόσος είναι σε προχωρημένο στάδιο (συνήθως αν FVC < 40% pred) συνίσταται η εκτίμηση της ικανότητας αποβολής του CO₂ είτε με αέρια αίματος είτε με καπνογραφία. Στην τακτική παρακολούθηση εντάσσεται και η αναζήτηση συμπτωμάτων σχετικών με διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο και, όταν κρίνεται απαραίτητο, η διενέργεια μελέτης ύπνου. Οι αποφρακτικές άπνοιες και ο υποαερισμός στον ύπνο είναι καταστάσεις συχνές στα νευρομυϊκά νοσήματα και, κατά κανόνα, προηγούνται χρονικά της εγκατάστασης αναπνευστικής ανεπάρκειας κατά την εγρήγορση.

Με την τακτική παρακολούθηση γίνεται καταγραφή της πορείας της νόσου και επιλέγεται η κατάλληλη στιγμή για κάθε θεραπευτική παρέμβαση. Ανάλογα με το στάδιο βαρύτητας που βρίσκεται ο ασθενής, ο πνευμονολόγος προτείνει τις τεχνικές υποβοηθούμενου βήχα (αναπνευστική φυσιοθεραπεία, μηχανικά βοηθήματα), και τις εφαρμογές μη επεμβατικού μηχανικού αερισμού (MEMA). Αυτές αφορούν αρχικά τον ύπνο και στη συνέχεια την επέκταση χρήσης και κατά τις ώρες που ο ασθενής είναι σε εγρήγορση. Ένα ιδιαίτερα απαιτητικό ζήτημα στη διαχείριση των ασθενών είναι η υπεύθυνη και έγκυρη ενημέρωση για το ενδεχόμενο της διενέργειας τραχειοστομίας και χρήσης μόνιμου μηχανικού αερισμού, καθώς και η από κοινού με τον ασθενή και το περιβάλλον του επιλογή της κατάλληλης χρονικής στιγμής της μετάβασης αυτής, εφόσον εκφραστεί ανάλογη επιθυμία.

Βιβλιογραφία

1. Finder JD, Birnkrant D, Carl J et al. Respiratory care of the patient with Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2004 Aug 15;170(4):456-65.
2. Birnkrant D, Bushby K, Amin R et al. The respiratory management of patients with Duchenne Muscular Dystrophy: A DMD care considerations working group specialty article. Pediatr Pulmonol. 2010 Aug;45(8):739-48.
3. Bourke S. Respiratory involvement in neuromuscular disease. Clin Med (Lond). 2014 Feb; 14(1):72-5.