

Νευρομυϊκές Παθήσεις (N.M.N.) στη Μ.Ε.Θ.

ΑΝΕΣΤΗΣ ΜΠΕΚΡΙΔΕΛΗΣ - ΠΑΡΑΣΚΕΥΑΣ ΚΑΚΑΣ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι νευρομυϊκές νόσοι ευθύνονται για το 6% περίπου των εισαγωγών σε Μ.Ε.Θ. και το ήμισυ αυτών το αποτελούν το σύνδρομο Guillain Barre και η μυασθένεια Gravis.

Η νοσηλεία στη ΜΕΘ παιδιών με νευρομυϊκή νόσο αποτελεί ένα σημαντικό φορτίο τόσο στο ιατρικό προσωπικό, λόγω των ιδιαιτεροτήτων των Ν.Μ.Ν. (Νευρομυϊκών νόσων) και των επιπτώσεων τους στην αναπνευστική λειτουργία, όσο και στο νοσηλευτικό προσωπικό, λόγω της απαιτητικής, εξειδικευμένης και μακροχρόνιας νοσηλευτικής τους φροντίδας. Τα παρακάτω φιλοδοξούν να προσφέρουν μια μικρή βοήθεια στην κατανόηση και επίλυση προβλημάτων που ανακύπτουν κατά την νοσηλεία των παιδιών αυτών.

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ Ν/Μ ΠΑΘΗΣΕΩΝ

Οι νευρομυϊκές νόσοι οδηγούν στην εμφάνιση αδυναμίας έως παράλυσης των αναπνευστικών μυών με αποτέλεσμα υπερκαπνική αναπνευστική ανεπάρκεια. Η διάγνωση της αναπνευστικής ανεπάρκειας αυτής γίνεται όψιμα με την εκτίμηση και αξιολόγηση των αερίων του αρτηριακού αίματος, ενώ για την πρόληψη της συνιστάται η ενδοτραχειακή διασωλήνωση.

Οι Ν.Μ.Ν. διακρίνονται σύμφωνα με τον χρόνο εμφάνισης τους σε :

A) Οξείες:

- 1) Πολυομυελίτιδα
- 2) Σύνδρομο ανιούσας περιφερικής πολυριζονευρίτιδας (σ. Guillain-Barre)
- 3) Αλλαντίαση
- 4) Διατομή νωτιαίου μυελού (τετραπληγία)

B) Χρόνιες

- 1) Μυϊκή δυστροφία

- 2) Προοδευτική νωτιαία μυϊκή ατροφία
- 3) Μυασθένεια Gravis

Η σύμφωνα με την ανατομική βλάβη σε νόσους :

- A) Ανωτέρου κινητικού νευρώνα
- B) Κατωτέρου κινητικού νευρώνα
- Γ) Περιφερικών νεύρων
- Δ) Νευρομυϊκής σύναψης
- E) Μυών

Όλες οι δραστηριότητες του Κ.Ν.Σ. τελικά βρίσκουν έκφραση στη συστολή μυών. Οι κινητικοί νευρώνες που οδεύουν στους σκελετικούς μύες προέρχονται από το πρόσθιο κέρασ του νωτιαίου μυελού και από εκεί κατανέμονται στη νευρομυϊκή σύναψη ή στη ρίζα του νωτιαίου μυελού και κατόπιν στο περιφερικό νεύρο (κατώτερος κινητικός νευρώνας)

Τα νωτιαία αντανακλαστικά του υγιούς οργανισμού υπακούουν και ελέγχονται από ανώτερα (υπερνωτιαία) κέντρα, που συνιστούν τον ανώτερο κινητικό νευρώνα. Αυτός αποτελείται από την κινητική χώρα του φλοιού που μέσω του φλοιονωτιαίου δεματίου και των φλοιοβολβικών ινών άγονται ερεθίσματα στα κινητικά κέντρα του εγκεφαλικού στελέχους (ερυθρό πυρήνα-αιθουσαίους πυρήνες-περιοχές του δικτυωτού σχηματισμού).

Όσο αφορά τους αναπνευστικούς μύες αυτοί διακρίνονται σ' αυτούς που ελέγχουν την εισπνοή (δράση Pins) και σ' αυτούς που ελέγχουν την εκπνοή (δράση Pex) και στους εφεδρικούς αναπνευστικούς μύες.

Συνοπτικά παρουσιάζονται οι αναπνευστικοί μύες, οι νευρώνες τους και η επίδραση τους στις αναπνευστικές πιέσεις.

- 1) Διάφραγμα (νεύρωση από φρενικό νεύρο στο ύψος των Α3-Α5) Σύσπαση του διαφράγματος οδηγεί σε αύξηση της P_{di} ($P_{di} = P_{ab} - P_{PL}$ Επεξηγήσεις: P_{di} = Πίεση Διαφράγματος, P_{ab} = Κοιλιακή Πίεση, P_{PL} = Υπεξωκοτική πίεση)

- 2) Μεσοπλεύριοι (Νεύρωση από $\Theta_1 - \Theta_{12}$) και επικου-

ρικά οι:

- σκαληνός(νεύρωση από Θ_4 - Θ_8)
 - στερνοκλειδομαστοειδής (νεύρωση από το XI κρανιακό νεύρο (γλωσσοφαρυγγικό) A_2 - A_3)
- 3) Κοιλικοί (νεύρωση από Θ_7 - O_1): Ορθός-εγκάρσιος-έσω και έξω λοξός
- 4) Μύες στόματος
- 5) Σταφυλή-υπερώα
- 6) Γλώσσα
- 7) Λάρυγγας

ΗΜΙΠΛΗΓΙΑ

Αυτή οδηγεί σε ελάττωση της κίνησης του θωρακικού τοιχώματος σύστοιχα, με αποτέλεσμα ανύψωση του σύστοιχου ημιδιαφράγματος. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα ελάττωση του αερισμού περιοχικά και εμφάνιση υποξαιμίας σε πλάγια θέση.

ΤΕΤΡΑΠΛΗΓΙΑ

Διατομή του νωτιαίου μυελού στο ύψος του A_3 - A_5 έχει άμεση επίπτωση στα φρενικά νεύρα με αποτέλεσμα μερική ή πλήρη αμφοτερόπλευρη ημιδιαφραγματική παράλυση.

Στα παιδιά με τετραπληγία πολύ συχνά παρουσιάζεται το ΚΟΙΛΙΑΚΟ ΠΑΡΑΔΟΞΟ. Κατ' αυτό το κοιλιακό τοίχωμα εισέχει λόγω της «αρνητικής» (P_{ab}) ενδοκοιλιακής πίεσης καθώς τα ημιδιαφράγματα ανέρχονται λόγω της εισπνοής μόνο με τους επικουρικούς μύες. Η εμφάνιση του κοιλιακού παράδοξου οδηγεί σε ανεπαρκή ζωτική χωρητικότητα με αποτέλεσμα ελάττωση του αερισμού και μικροατελεκτασίες που εκτιμώνται με αύξηση του $PaCO_2$ και μείωση του PaO_2 . Ο αερισμός επιδεινώνεται κατά τον ύπνο λόγω αναστολής της δράσης των επικουρικών μυών και σε ύπτια θέση με αυτόματη αναπνοή λόγω της προς τα άνω ώθησης των ημιδιαφραγμάτων με αποτέλεσμα σχηματισμό μικροατελεκτασιών.

ΒΛΑΒΗ ΚΑΤΩΤΕΡΗΣ Α.Μ.Σ.Σ.

Στην περίπτωση αυτή διατηρείται η ακεραιότητα των φρενικών νεύρων ενώ καταργούνται τα μεσοπλεύρια με αποτέλεσμα την εμφάνιση παράδοξης κινητικότητας θώρακα. Αυτή έχει ως αποτέλεσμα την ελάττωση της ζωτικής χωρητικότητας (ελάττωση VC)

και της ολικής πνευμονικής χωρητικότητας (ελάττωση TLC) ιδίως σε καθιστική θέση.⁷ Αυτό οδηγεί σε αδυναμία εκπνοής στο RV και αδυναμία εισπνοής στο TLC με αποτέλεσμα αδύναμο βήχα κατακράτηση εκκρίσεων και αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων.

Παρατηρήσεις:

i) Η παράδοξη κινητικότητα θώρακα καταργείται όταν το θωρακικό τοίχωμα σκληραίνει λόγω σπαστικότητας (ελάττωση της ευενδοτότητας του θωρακικού κλωβού). Στα παιδιά έχουμε δομική υπανάπτυξη του θωρακικού τοιχώματος.⁸

ii) Αν η VC από 65 ml/kg ελαττωθεί στα 35 ml/kg τότε ελαττώνεται ο βήχας.

iii) Αν η VC < 15 ml/kg τότε κρίνεται αναγκαία η εισαγωγή σε ΜΕΘ.

iv) Ενδείξεις διασωλήνωσης αποτελούν:

- α) ελάττωση της VC
- β) ελάττωση της PaO_2
- γ) κόπωση

v) Για την πρόκληση βήχα εναλλακτικά γίνεται χρήση του κλειδικού τμήματος του μείζονα θωρακικού μυός =>ελάττωση RV.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Τα άμεσα στοιχεία που θα μας οδηγήσουν στη λήψη επειγόντων μέτρων είναι :

- κυψελιδικός υποαερισμός + $\downarrow PaO_2$
- αναπνευστική ανεπάρκεια. που θα επιβεβαιωθούν με την εκτίμηση των τιμών των
- αερίων αίματος (ABG)
- πνευμονικών όγκων

Εναλλακτικά προτείνεται η χρήση του O_2 sat της Hb με το παλμικό οξύμετρο και η μέτρηση του τελo-εκπνευστικού διοξειδίου ($PetCO_2$).

Από τις πνευμονικές δοκιμασίες χρήσιμη είναι η εκτίμηση της VC που ελέγχει τους εισπνευστικούς και εκπνευστικούς μύες. Η διαφορά της ζωτικής χωρητικότητας (VC) σε ύπτια και καθιστή θέση αποτελεί αδρό δείκτη της δύναμης του διαφράγματος. Εναλλακτικά η χρήση της MIP (maximal inspiratory pressure) μέγιστης εισπνευστικής πίεσης.

Χρόνιες βραδέως εξελισσόμενες NM νόσοι οδηγούν σε σιωπηρή δημιουργία αναπνευστικών ανωμαλιών που έχουν σαν αποτέλεσμα την αναπηρία ή τον

περιορισμό των δραστηριοτήτων. Καθώς εξελίσσεται προοδευτικά η μυϊκή αδυναμία, οι ασθενείς δεν μπορούν να δημιουργήσουν επαρκή ενδοθωρακική πίεση για δραστικό βήχα ή δεν μπορούν να κρατήσουν την γλωττίδα ικανοποιητικά κλειστή ώστε να εκπτυχθεί επαρκώς ο πνεύμονας. Επίσης η ελάττωση της VC παρά τους φυσιολογικούς όγκους αναπνοής επηρεάζει και αυτή την δραστηριότητα του βήχα. Καθώς οι λαρυγγικοί μύες εξασθενούν σημειώνονται και πολλαπλά επεισόδια μικροεισροφήσεων. Η απώλεια της δυνατότητας αναστεναγμού (sigh) και η αδυναμία του διαφράγματος να εμποδίσει τον περιορισμό του όγκου του θωρακικού κλωβού οδηγούν στην εμφάνιση διάχυτων μικροατελεκτασιών με επακόλουθο διαταραχές αερισμού-αιμάτωσης και υποξαιμία, και ελάττωση της πνευμονικής ευενδοτότητας. Υποτροπιάζουσες χρόνιες λοιμώξεις επιπροστίθενται στα παραπάνω, επιδεινώνοντας τις τιμές της ζωτικής χωρητικότητας (VC). Ιξώδεις εκκρίσεις που δύσκολα απομακρύνονται βλάπτουν τον μηχανισμό βλεννοκροσσωτής κάθαρσης. Σταδιακά ο πνευμονικός ιστός οδηγείται σε ίνωση με επιδείνωση της υποξαιμίας και ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης και τελικά δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας. Επίσης μπορεί να έχουμε απόφραξη των ανωτέρων αεροφόρων οδών λόγω αδυναμίας των φαρυγγικών και λαρυγγικών μυών.¹

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ N.M.N.

Η διαφορική διάγνωση των N.M.N. γίνεται με:⁴

1. Κλινικά με την φυσική εξέταση
2. Ανάλυση E.N.Y.
3. Δοκιμασίες πρόκλησης
4. Μελέτη νευροαγωγιμότητας
5. Ηλεκτρομυογράφημα
6. ± Βιοψία μυός

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Στόχοι:

- α) εκτίμηση της ανάγκης αναπνευστικής υποστήριξης
- β) αναπνευστική υποστήριξη σε οξεία φάση
- γ) αναπνευστική υποστήριξη σε χρόνια φάση

ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ

Η αναπνευστική ανεπάρκεια είναι η συνηθέστερη

αιτία θανάτου σε παιδιά με N.M.N.

ΑΙΤΙΑ έκπτωσης της αναπνευστικής αντλίας:⁶

- i. λανθασμένος έλεγχος της αναπνοής
- ii. μηχανικά ελλείμματα
- iii. κόπωση αναπνευστικών μυών που οδηγούν σε έκπτωση και της ανταλλαγής των αερίων.

Στους περισσότερους ασθενείς το αναπνευστικό drive είναι φυσιολογικό.

Η αναπνευστική λειτουργία εκτιμάται το συντομότερο δυνατόν και γίνεται:

α) Κλινικά:

η αναπνοή είναι ταχεία και ρηχή και έχουμε εμφάνιση του κοιλιακού παραδόξου (ανάγκη παρακολούθησης και κατά τον ύπνο).

β) Αέρια αίματος: όψιμη διάγνωση, από τις τιμές τους έχουμε:

$$\downarrow\downarrow \text{PaO}_2 - \uparrow\text{PaCO}_2 - \downarrow \text{pH}$$

γ) Ποσοτικός προσδιορισμός της αδυναμίας των αναπνευστικών μυών με μέτρηση των εξής παραμέτρων:

- 1) Pimax - Pemax - Pdi
- 2) VC - RV - TLC

Όλοι οι ασθενείς με χρόνια προοδευτικά εξελισσόμενη μυϊκή αδυναμία χρειάζονται στενή παρακολούθηση προς αποφυγή των αναπνευστικών επιπλοκών.

Η οξεία αναπνευστική υποστήριξη περιλαμβάνει:

1. Συμπληρωματική χορήγηση O₂

Επιτυγχάνεται με τη χρήση:

- ρινικών καθετήρων
- μάσκας
- CPAP με μάσκα.

2. Διασωλήνωση ενδοτραχειακή ή τραχειοστομία και ανάγκη μηχανικού αερισμού ή κατά τον ύπνο ή και συνεχώς. Βελτιώνοντας την VC και την FRC τυπικά βελτιώνεται η ικανότητα για βήχα και απομάκρυνση των εκκρίσεων.⁹

Χρησιμοποιούνται τα σχήματα κατά προτίμηση IPPV (επεμβατικού) έναντι του NIPV (μη επεμβατικού μηχανικού αερισμού).

Στοιχεία μηχανικού αερισμού σε N.M.N. :

Εφαρμόζεται ο τύπος αερισμού Assist Control ή SIMV/PS ή CPAP με μάσκα επί ύπαρξης αναπνευστικής προσπάθειας του αρρώστου. Το CPAP μόνο του, βοηθά με τις ροές που επιτυγχάνει, να αυξήσει τις αλληλεπιδράσεις αέρα υγρού και να κινητοποιηθούν οι εκκρίσεις.⁹ Ο τύπος Volume Control εφαρμόζεται

σε ύπαρξη σοβαρής μυϊκής αδυναμίας και παράλυσης, αλλιώς αποφεύγεται διότι οδηγεί σε μυϊκή ατροφία από αχρησία. Επίσης χρήσιμος είναι και ο μη επεμβατικός αερισμός που διορθώνει την νυχτερινή υποξαιμία και υπερκαπνία και ανακουφίζει από τον χρόνιο κυψελιδικό υποαερισμό. Εφαρμόζεται με ρινική μάσκα ή μάσκα ολόκληρου προσώπου ή στοματικό εξάρτημα και συμβατικό αναπνευστήρα όγκου πίεσης, προτιμότερα σε σχήμα πίεσης. Ο NIPV στις N.M.N. μπορεί να χρησιμοποιηθεί εναλλακτικά με την εφαρμογή NIPPV και όταν ο ασθενής είναι σε εγρήγορση.¹⁰

Ο αναπνεόμενος όγκος (TV) και η αναπνευστική συχνότητα ρυθμίζονται έτσι ώστε να διατηρείται ο Κατά Λεπτόν Αερισμός (MV) σε φυσιολογικά επίπεδα. Γίνεται προσπάθεια ενίσχυσης της αυτόματης αναπνοής με κατάλληλη ρύθμιση της triggering sensitivity και αποφυγή της κόπωσης των αναπνευστικών μυών.

Το FiO₂ πρέπει να είναι το ελάχιστο δυνατόν. Οι N.M.N. δεν εξαρτώνται ούτε συσχετίζονται με ανεπαρκή οξυγόνωση.

Σε χρόνιο αερισμό γίνεται αποδεκτή η αύξηση του PaCO₂ εφόσον το pH είναι φυσιολογικό.

Οι τιμές PEEP/CPAP να είναι 3-5 cmH₂O .

Οι τιμές TV πρέπει να είναι μέτριες ή αυξημένες και ενίοτε εφαρμόζεται και sigh(αναστεναγμός).

Το **weaning** επιχειρείται όταν:

- επαρκής Pimax
- επαρκείς πνευμονικοί όγκοι
- ΚΛΑΑ < 10 lt.

ΣΗΜΕΙΩΣΗ: υπάρχει δισταγμός όσον αφορά την εφαρμογή μακροχρόνιου μηχανικού αερισμού σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία, ενώ σε ασθενείς με σύντομης διάρκειας αναπνευστική ανεπάρκεια (π.χ. μυασθένεια gravis) δεν υπάρχει προβληματισμός.

3. Συμπληρωματική **φαρμακευτική αγωγή:** Χρήση β-αδρενεργικών αγωνιστών σε μορφή inhaler και θεοφυλλίνης, που έχει αποδειχθεί ότι αυξάνει την

μυϊκή ισχύ του διαφράγματος αλλά η κλινική εφαρμογή σε ασθενείς με δυστροφικούς μύες δεν έχει μελετηθεί.¹

4. **Μόνιμη τραχειοστομία**, επιτρέπει καλύτερη απομάκρυνση των εκκρίσεων και είναι ιδιαίτερα χρήσιμη. Εναλλακτικά απλή τραχειοστομία. Ορισμένοι ασθενείς με διαφραγματική αδυναμία μπορούν να επωφεληθούν από μηχανικά περιστρεφόμενα κρεβάτια προς αποφυγή της κυψελιδικής πύκνωσης.¹

5. **Θρέψη:** Επιτακτική η υποστήριξη της σε ασθενείς με νευρομυϊκή νόσο λόγω του ότι αυτοί είναι συχνά υπερκαταβολικοί με αποτέλεσμα απώλεια μυϊκής μάζας και επιδείνωση των δεικτών επιβίωσης αυξάνοντας την συχνότητα και την σοβαρότητα των λοιμώξεων επιβραδύνοντας το weaning. Χορήγηση επαρκούς ποσότητας θερμίδων και αυξημένης ποσότητας πρωτεϊνών φαίνεται να έχει ευνοϊκά αποτελέσματα στην αντιμετώπιση και έκβαση των συγκεκριμένων ασθενών.

6. Υψηλής ποιότητας **νοσηλευτική φροντίδα** (Αποφυγή ελκών κατάκλισης)

7. Αντιμετώπιση **υπέρ- ή -υπο-δραστηριότητας** του ΚΝΣ.

8. **Ψυχολογική** υποστήριξη

ΧΡΟΝΙΑ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ

Στην χρόνια αναπνευστική υποστήριξη περιλαμβάνονται τα κάτωθι:

1. Ηλεκτροφρενικός αερισμός

Το φρενικό νεύρο ερεθίζεται στον αυχένα ή στην περιοχή του ανωτέρου θώρακα.

2. Αερισμός κατά τον ύπνο

– με την χρήση περιστρεφόμενων κλινών (rocking bed)¹⁰

– με την εφαρμογή NIPPV.⁸

3. Κατ' οίκον αερισμός (Home ventilation)

Εφαρμογή NIPPV-IPPV με προσωπίδα ή τραχειοστομία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. D. Orenstein: Neuromuscular Disease with Hypoventilation In Textbook of Pediatrics Nelson, Behrman, Kliegman, Arvin. Philadelphia W.B. Sanders 1996 : Ch 376, p.1259-60.
2. R. Sufit : Acute Neuromuscular Diseases and Disorders in Pediatric Critical Care In B. Fuhrman, J. Zimmerman Pediatric Critical Care, St Louis Mosby Yearbook 1992: 605-11.
3. M.F. Hazinski, C. Headrick, D. Bruce: Neurologic Disorders. In M.F. Hazinski Manual of Pediatric Critical Care St Louis Mosby 1999: 371-445.
4. J.M. Luce: Neuromuscular Diseases Leading to respiratory failure. In Principles of Critical care. J. Hall et al. McGraw Hill N. York 1992 Ch 143 p.1783-93.
5. Chest wall compliance in infants and children with neuromuscular disease. Papastamelos -C et al, Am-J- Resp.- Crit.- Care Med,. 1996 Oct, 154 (4 Pt 1): 1045- 8.
6. Respiratory function in children with neuromuscular disease. Allen J L. Monaldi, Arch - Chest -Dis. 1996 June, 51 (3) : 230- 5.
7. Thoracoabdominal pattern of breathing in NMD. Perez- A. et al., Chest 1996, Aug; 110 (2) : 454- 61.
8. Paediatric Noninvasive nasal ventilation Birnkrant DJ et al. J-Child-Neurol.1997, - Jun.12(4):231-6.
9. Noninvasive clearance of airway secretions. Hardy KA. Respir-Care-Clin-N-Am. 1996: Jun .2(2):323-45
10. Μηχανική Αναπνοής- Βασικές αρχές. D. Hess, R.Κασιμαρεκ. Αθήνα, Πασχαλίδης 1999:295-308.