

Doporučený postup pro domácí neinvazivní ventilaci

**J. Lněnička, S. Dostálová, T. Doušová, O. Jež, D. Kemlink,
M. Kopecký, O. Kudela, V. Novák, V. Sedlák, M. Sova,
K. Šonka, P. Turčáni, M. Vránová, J. Vyskočilová**

OBSAH

- 1 Obecná část
 - 1.1 Úvod
 - 1.2 Základy patofyziologie
 - 1.3 Možnosti diagnostiky a monitorace pacientů s respirační insuficiencí
 - 1.4 Domácí neinvazivní ventilace
 - 1.4.1 Základy neinvazivní ventilace
 - 1.4.2 Kategorizace přístrojů a ventilační režimy
 - 1.4.3 Příslušenství
 - 1.4.4 Vyšetření před zahájením dNIV
 - 1.4.5 Indikace k dNIV a zahájení léčby
 - 1.4.6 Monitorace efektu dNIV
 - 1.4.7 Kombinace dNIV s oxygenoterapií
 - 1.4.8 Nežádoucí účinky dNIV
 - 1.4.9 Kontraindikace dNIV
 - 1.4.10 Cíl léčby dNIV
 - 1.4.11 Domácí NIV v paliativní péči
 - 1.4.12 Telemetrie
 - 1.5 Organizace péče, dispenzarizace
 - 1.6 Možnosti a specifika domácí péče u pacientů s indikací dNIV
- 2 Speciální část
 - 2.1 Obstrukční onemocnění plic
 - 2.1.1 Charakteristika skupiny nemocí
 - 2.1.2 Indikační kritéria pro dNIV u obstrukčních onemocnění plic
 - 2.1.2.1 Indikace dNIV pro hypoventilaci v důsledku CHOPN
 - 2.1.2.2 Ostatní indikace
 - 2.1.3 Specifika nastavení ventilátoru u obstrukčních onemocnění plic
 - 2.1.4 Specifika péče o pacienty s obstrukčním onemocněním plic
 - 2.2 Restrikční onemocnění plic a hrudníku
 - 2.2.1 Charakteristika skupiny nemocí
 - 2.2.2 Indikační kritéria pro dNIV u restrikčních onemocnění plic a hrudníku
 - 2.2.3 Specifika nastavení ventilátoru u restrikčních onemocnění plic a hrudníku
 - 2.2.4 Specifika péče o pacienty s restrikčním onemocněním plic a hrudníku
 - 2.3 Nervosvalová onemocnění
 - 2.3.1 Charakteristika skupiny nemocí
 - 2.3.2 Indikační kritéria pro dNIV u nervosvalových onemocnění
 - 2.3.3 Specifika nastavení ventilátoru a monitorace efektu dNIV u nervosvalových onemocnění
 - 2.3.4 Specifika péče o pacienty s nervosvalovým onemocněním
 - 2.4 Hypoventilační syndrom u obezity
 - 2.4.1 Charakteristika onemocnění
 - 2.4.2 Indikační kritéria pro dNIV u pacientů s OHS
 - 2.4.3 Specifika nastavení ventilátoru při OHS
 - 2.4.4 Specifika péče o pacienta s OHS
 - 2.5 NIV u pediatrických pacientů
 - 2.5.1 Úvod
 - 2.5.2 Indikace k zahájení dNIV u pediatrických pacientů
 - 2.5.3 Specifika neinvazivní ventilační podpory v dětském věku

Seznam zkratk a zdrojová literatura

1 OBECNÁ ČÁST

1.1 ÚVOD

Domácí neinvazivní ventilace (dNIV), někdy také označovaná jako neinvazivní domácí umělá plicní ventilace, je již desítky let etablovaná terapeutická metoda pro pacienty s chronickou hyperkapnickou respirační insuficiencí. Oproti invazivní domácí umělé plicní ventilaci (iDUPV) nevyžaduje invazivní zajištění dýchacích cest tracheostomií, klade nižší požadavky na ošetrovací péči i finanční náklady, a nabízí tak efektivní terapeutickou alternativu pro pacienty v méně závažném klinickém stavu. Indikace k dNIV se nepřekrývá s indikací k iDUPV, spíše doplňuje paletu terapeutických možností pro spolupracující pacienty, kteří jsou méně dependentní na mechanické ventilační podpoře, či odmítají dlouhodobé invazivní zajištění dýchacích cest.

Pojem neinvazivní ventilace (NIV) je souhrnné označení všech typů mechanické podpory plicní ventilace v akutní i chronické péči, při nichž nejsou dýchací cesty invazivně zajištěny. Existují techniky zevní podtlakové ventilace, nicméně jednoznačně nejrozšířenější metodou NIV v chronické péči v ČR i celosvětově je ventilace přetlakem v dýchacích cestách. S vědomím určitého zjednodušení je proto termínu „NIV“ dále v tomto dokumentu užíváno pro obecné označení neinvazivní ventilace přetlakem v dýchacích cestách a pojmu „dNIV“ pro dlouhodobou neinvazivní přetlakovou ventilaci v domácím prostředí.

Dokument vznikl spoluprací odborníků v dané oblasti z České pneumologické a ftizeologické společnosti, České neurologické společnosti, České společnosti pro výzkum spánku a spánkovou medicínu, České společnosti dětské pneumologie a Grémia manažerů a agentur domácí péče. Jednotlivá doporučení vycházejí z aktuálních poznatků medicíny založené na důkazech. Byla inspirována především konsenzuálním doporučením postupem německých odborných společností, doporučenými postupy Evropské respirační společnosti a Evropské federace neurologických společností, nicméně zohledňuje i mnoho dalších odborných prací, odrážejících aktuální světové standardy a trendy v oblasti dNIV, s respektem k nastavení zdravotnického systému a legislativě v ČR. Zároveň byla snaha o vyhnutí se kolizi s již platnými doporučenými postupy výše zmíněných odborných společností, naopak na ně dokument v překryvných tématech přímo odkazuje.

1.2 ZÁKLADY PATOFYZIOLOGIE

Hlavní funkcí dýchací soustavy je dodávka kyslíku do tepenné krve a eliminace CO₂ z žilní krve, jinými slovy výměna plynů mezi zevním prostředím a organismem. S určitým zjednodušením lze z funkčního hlediska dýchací soustavu rozdělit na

dvě části: Systém zajišťující vlastní výměnu plynů neboli respiraci (plíce) a systém zajišťující ventilaci (dechová pumpa).

Insuficience plic způsobuje **respirační insuficienci I. typu (hypoxickou)**, charakterizovanou nedostatečnou absorpcí kyslíku plicemi. Eliminace CO₂ není narušena, jelikož difuzní kapacita CO₂ je 20× vyšší než u O₂. Kompenzační opatření dostatečující k zajištění adekvátní funkce dýchací soustavy je inhalace kyslíku. V případě hypoxie plynoucí čistě z nerovnováhy poměru ventilace k perfuzi (V/Q) u pacientů bez strukturálního poškození plic může být efektivní i aplikace přetlaku do dýchacích cest za účelem provzdušnění kolabovaných plicních sklípků a zmírnění intrapulmonálního pravolevého zkratu.

Insuficience dechové pumpy (porucha ventilace) vede k alveolární hypoventilaci a jejím důsledkem je **respirační insuficience II. typu (hyperkapnická)**, kdy dochází nejen k poruše oxygenace, ale i k nedostatečnému vylučování CO₂ z organismu a následné hyperkapnii. K zajištění efektivní výměny plynů je v tomto případě zapotřebí mechanická ventilační podpora, často v kombinaci s oxygenoterapií.

Porucha ventilace vede k **narušení acidobazické rovnováhy (ABR)**. Může se manifestovat náhle, pak je spojena s akutní respirační acidózou a acidemií (poklesem pH pod 7,35). Oproti tomu při chronickém průběhu je respirační acidóza metabolicky kompenzována retencí bikarbonátů a pH bývá ve fyziologickém rozmezí. U těchto pacientů pak může docházet k epizodám akutního zhoršení, které jsou typické zvýšenou hladinou bikarbonátů i acidemií.

Většinou dochází k prvotním projevům poruchy ventilace během REM spánku, následně v NREM spánku a v poslední řadě pak i během bdělosti.

Klinické příznaky respirační insuficience jsou: dušnost, zapojování pomocných dechových svalů, tachypnoe, tachykardie, cyanóza, poruchy spánku a poruchy nálady. Dále můžeme pozorovat kvantitativní i kvalitativní poruchy vědomí, způsobené hyperkapnií – v počátečních fázích ospalost, v těžších případech zmatenost, sopor až kóma. Známky hyperkapnií navozené vazodilatace jsou ranní bolesti hlavy, hyperemie spojivek a periferní otoky. Všechny tyto příznaky bývají kombinovány s projevem základního onemocnění.

1.3 MOŽNOSTI DIAGNOSTIKY A MONITORACE PACIENTŮ S RESPIRAČNÍ INSUFICIENCÍ

Vyšetření arteriálních krevních plynů a acidobazické rovnováhy je nejpresnější metodou při hodnocení stavu ventilace a respirace, tedy i zlatým standardem. Přijatelnou alternativou je odběr arterializované krve z ušního lalůčku po aplikaci hyperemizační masti. Nevýhodou je invazivnost a poskytnutí jednorázové informace, platné pouze pro

okamžik odběru. Během spánku pak odběr vždy probudí pacienta a výsledek je tím ovlivněn. Užitečnou informací o retenci CO_2 během spánku nám může poskytnout párový odběr krevních plynů před usnutím a ihned po probuzení. Jako nepřímý ukazatel retence CO_2 během spánku lze využít i nález zvýšené hladiny bikarbonátů v arteriální, kapilární či žilní krvi. Nearterializovaná kapilární krev má hodnoty pH, PCO_2 a bikarbonátů jen minimálně odlišné od krve arteriální, lze ji tedy využít pro screening hyperkapnie či ke zhodnocení ABR, nikoliv však pro posouzení oxygenace tepenné krve. U pacientů léčených dNIV provádíme pravidelné kontroly krevních plynů v rámci dispenzárních kontrol při spontánním dýchání pokojového vzduchu či kyslíku, dle zvážení ošetřujícího lékaře též při aplikaci ventilační podpory.

Pulzní oxymetrie spočívá v měření saturace tepenné krve pulzním oxymetrem (SpO_2). Je to nejjednodušší, nejlevnější a neinvazivní metoda vyšetření oxygenace tepenné krve, a tím i respirační funkce plic. Jednorázové měření SpO_2 během bdělosti slouží k orientačnímu posouzení přítomnosti či závažnosti respirační insuficience, případně efektivity oxygenoterapie. Kontinuální záznam SpO_2 je nepostradatelnou součástí každé polysomnografie i respirační polygrafie. Užití pulzní oxymetrie jako ukazatele efektivity NIV je možné, avšak s vědomím limitací této metody. SpO_2 souvisí s parciálním tlakem CO_2 v tepenné krvi (PaCO_2) jen částečně. Normální hodnoty SpO_2 nevyklučují hypoventilaci, zejména při současné oxygenoterapii. Snížená hodnota SpO_2 nemusí nutně znamenat hypoventilaci, zvláště u pacientů s plicním onemocněním, provázeným snížením difúzní kapacity či V/Q nerovnováhou. Prostřednictvím SpO_2 nezjistíme iatrogenní hyperventilaci při špatném nastavení NIV. Pulzní oxymetrie tedy poskytuje nepostradatelnou informaci o adekvátním oksyločení organismu během aplikace NIV, avšak samotná k posouzení efektivity a bezpečnosti ventilační podpory nestačí, vždy je nutné ji kombinovat s některou z metod měření parciálního tlaku CO_2 (PCO_2) či minimálně analýzou dechového objemu a minutové či alveolární ventilace z dat poskytovaných ventilátorem.

U pacientů léčených dNIV je vhodná průběžná monitorace SpO_2 , v domácím prostředí u pacientů s nervosvalovým onemocněním a neschopností efektivně odkašlávat, kdy pokles v SpO_2 signalizuje možnou retenci hlenu a potřebu adekvátní intervence. Dále je kontinuální monitorace SpO_2 v domácím prostředí vhodná u některých pediatrických pacientů na dNIV.

Polysomnografie a respirační polygrafie jsou rutinně zavedené vyšetřovací metody, primárně určené k diagnostice poruch spánku. U pacientů s insuficiencí dechové pumpy jsou využívány k vyloučení či prokázání komorbidní poruchy dýchání ve spánku před indikací dNIV. Další využití je při titraci nastavení NIV a při kontrole efektu NIV, kdy díky měřeným parametrům (průtok vzduchu, SpO_2 ,

dechové úsilí, spánkové stadium, leaky, PCO_2 atd.) posuzujeme oxygenaci, ventilaci, přítomnost apnoí a hypopnoí, synchronii pacient-ventilátor, případně kvalitu spánku a snažíme se je co nejlépe příznivě ovlivnit.

End-tidal CO_2 kapnometrie spočívá v průběžné analýze PCO_2 ve vydechovaném vzduchu a stanovení jeho hodnoty na konci výdechu. Teoreticky by tato hodnota měla odpovídat PCO_2 v alveolárním vzduchu a plicní kapiláře, v praxi však byly pozorovány nezanedbatelné odlišnosti mezi end-tidal CO_2 a PaCO_2 , zejména u pacientů s nehomogenní distribucí ventilace či V/Q nerovnováhou, typicky u chronické obstrukční plicní nemoci (CHOPN). Navíc tato metoda není použitelná při NIV či oxygenoterapii z důvodu naředení vydechovaného vzduchu.

Transkutánní kapnometrie spočívá v měření PCO_2 na kožním povrchu (PtcCO_2). CO_2 difunduje z podkožních kapilár k sondě kapnometru, přesnost měření je zvýšena ohřevem podkoží v místě sondy a aplikací kontaktního gelu. Sonda se přikládá nejčastěji na ušní lalůček, ale je možné využití i podklíčkové oblasti, loketní jamky či dalších míst dle doporučení výrobce. Jedná se o jedinou neinvazivní kontinuální metodu monitorace PCO_2 , kterou lze použít i během NIV. Naměřené hodnoty PtcCO_2 dobře odrážejí trendy a změny v PaCO_2 , ale bez kalibrace prostřednictvím PaCO_2 nejsou absolutní hodnoty zcela přesné, proto jsou v rámci indikačních kritérií užity relativní změny PtcCO_2 . Naměřené hodnoty mají ve srovnání se SpO_2 nebo end-tidal CO_2 pomalejší dynamiku, z křivky tedy nelze vyčíst krátkodobé změny PtcCO_2 , způsobené například dechovými událostmi typu apnoí a hypopnoí. V indikovaných případech můžeme správné nastavení ventilátoru a efektivitu NIV ověřit monitorací PtcCO_2 během spánku, a to jak v rámci titrace, tak při pravidelných kontrolách.

Indikace k transkutánní kapnometrii jsou:

- Podezření na hypoventilaci ve spánku jako součást limitované polygrafie či polysomnografie.
- Titrace nastavení NIV, zejména u nervosvalových onemocnění.
- Kontrola efektivity a správného nastavení dNIV v rámci pravidelných dispenzárních kontrol, zejména u nervosvalových onemocnění.

1.4 DOMÁCÍ NEINVAZIVNÍ VENTILACE

1.4.1 ZÁKLADY NEINVAZIVNÍ VENTILACE

Neinvazivní ventilace je způsob mechanické ventilační podpory bez nutnosti invazivního zajištění dýchacích cest laryngeální maskou ani endotracheální či tracheostomickou kanylou. Neinvazivně lze pacienty ventilovat buď podtlakem aplikovaným na hrudní a/nebo břišní stěnu (železné plíce či kyrysová ventilace), nebo přetlakem aplikova-

ným do dýchacích cest prostřednictvím nosní, oronazální, celoobličejové či nízkokontaktní masky, případně náustku. Historicky starší je neinvazivní ventilace podtlaková, nicméně z praktických i ekonomických důvodů je v současné době nejrozšířenější neinvazivní ventilace přetlaková. K popisu nastavení tlakových parametrů se nejčastěji využívá jednotek centimetrů vodního sloupce, přičemž 1 cm H₂O přibližně odpovídá 1 mbar či 1 hPa.

Aplikace NIV využíváme při akutní respirační insuficienci, chronické respirační insuficienci a ke kompenzaci poruch dýchání ve spánku (hypoventilačních syndromů a obstrukční spánkové apnoe – OSA). NIV vede k vzestupu dechového objemu, snížení dechové frekvence, zlepšení výměny plynů, snížení diafragmatické aktivity a dechové práce.

Při akutní respirační insuficienci použitím NIV dojde díky výše popsáným účinkům k oddálení svalové únavy, což snižuje riziko nutnosti invazivní mechanické ventilace, délku hospitalizace i mortalitu.

U osob s chronickou respirační insuficiencí (hypoventilační syndrom u obezity, restriktivní plicní onemocnění, nervosvalová onemocnění, CHOPN) stejně jako u osob v akutní respirační tísní jde o zlepšení výměny krevních plynů a odpočinek dechových svalů, ale také o obnovení citlivosti dechového centra na CO₂ a navýšení ventilačního drivu. To se v dlouhodobém horizontu projeví ve zlepšení kvality života, snížení počtu a závažnosti akutních exacerbací základního onemocnění, zlepšení funkčního stavu a prodloužení přežití pacienta.

Poruchy dýchání ve spánku (SRBD – Sleep related breathing disorders), zejména OSA, jsou závažná onemocnění, jež mají vliv na kardiovaskulární, metabolická a jiná onemocnění, čímž nepříznivě ovlivňují výhled dožití, a která snižují kvalitu života. Diagnostika SRBD využívá polysomnografického či polygrafického vyšetření. Základní terapií je léčba přetlakem v dýchacích cestách během spánku. Cílem NIV v této indikaci je za nejnižší efektivní tlakové podpory eliminovat apnoe, hypopnoe, chrápání, probouzecké reakce a hypoventilaci ve všech pozicích a spánkových stadiích. Správně nastavená terapie u spolupracujících pacientů redukuje počet respiračních událostí během spánku, snižuje denní spavost, snižuje riziko dopravních nehod, zlepšuje kompenzaci krevního tlaku, zlepšuje erektilní dysfunkci a zvyšuje kvalitu života. Podrobnější rozbor diagnostiky a léčby SRBD je předmětem samostatného doporučeného postupu (Indikační kritéria pro léčbu poruch dýchání ve spánku pomocí přetlaku v dýchacích cestách u dospělých – viz literatura).

1.4.2 KATEGORIZACE PŘÍSTROJŮ A VENTILAČNÍ REŽIMY

Léčba přetlakem v dýchacích cestách je rozdělována podle charakteristik používaného přetlaku: CPAP (Constant Positive Airway Pressure – kon-

stantní přetlak v dýchacích cestách), BPAP (Bilevel Positive Airway Pressure – dvouúrovňový přetlak v dýchacích cestách), autotitrační CPAP (APAP), autotitrační BPAP (ABPAP), BPAP s objemovou podporou, ASV – adaptivní servoventilace. Jednotlivé přístroje jsou schopny realizovat jeden či více druhů ventilačních režimů, podle čehož jsou také kategorizovány. Jsou k dispozici varianty s telemetrií i bez telemetrie. U pacientů méně dependentních na ventilační podporu, kdy je dostačujícím řešením aplikace NIV pouze během spánku, většinou používáme ventilátory kategorie I. nebo II. (viz níže uvedený přehled). Pro případy, kdy je ke korekci hypoventilace zapotřebí IPAP (Inspiratory Positive Airway Pressure – tlak aplikovaný v průběhu nádechu) přes 25 cm H₂O nebo je pacient dependentní na ventilační podporu i během bdělosti, je indikována NIV pokročilejšími typy ventilátorů, tj. kategorie III. nebo IV. s možností nastavení duálního režimu ventilace pro spánek a bdělost, integrovanou baterií, případně MPV (náustková ventilace – MouthPiece Ventilation).

Ventilační režimy

CPAP

Režim konstantního jednoúrovňového přetlaku. Vzhledem k absenci rozdílu tlaků mezi nádechem a výdechem se nejedná o NIV v pravém slova smyslu. Bývá užíván v situacích, kdy dochází k reverzibilní obstrukci horních dýchacích cest či průdušnice. CPAP pak funguje jako pneumatická dlaho a zajistí rozšíření a obnovení průchodnosti dýchacích cest v průběhu dechového cyklu. Léčba CPAPem je indikována především pro pacienty s OSA nebo CSA (centrální spánkovou apnoí) s AHI (apnoe/hypopnoe indexem) $\geq 15/h$ a prokázaným efektem tohoto režimu.

BPAP

Režimy dvouúrovňové ventilace s fixně nastavenými hodnotami IPAP a EPAP (Expiratory Positive Airway Pressure – tlak aplikovaný mezi počátkem výdechu a počátkem dalšího nádechu). Jedná se o režimy S – spontaneous, ST – spontaneous timed, PC – pressure controled, T – timed. Liší se způsobem triggerování (spuštění nádechového tlaku IPAP) a cyklování (ukončení nádechového tlaku IPAP a přechod na EPAP) a přítomností či absencí záložní dechové frekvence. V rámci dNIV se nejčastěji užívá režim ST (triggeruje a cykluje pacient, v případě poklesu dechové frekvence pod nastavenou hodnotu cykluje i triggeruje ventilátor), případně PC (triggeruje pacient, cykluje ventilátor, v případě poklesu dechové frekvence pod nastavenou hodnotu cykluje i triggeruje ventilátor). Režim S (triggeruje i cykluje pacient, bez záložní dechové frekvence) je standardně používán pro terapii OSA. Jeho aplikace pro účely dNIV je kontroverzní vzhledem k absenci záložní dechové frekvence, a tím pádem ome-

Kategorizace přístrojů pro dNIV

Kategorie	Popis	Indikační omezení	Doporučená cílová skupina pacientů
I. Přístroje BPAP ST sledující zbytkový AHI (volitelně s možností telemetrie)	Tlakový rozsah 4 až 25 cm H ₂ O s režimem odezvy na spontánní dýchání pacienta a se záložní frekvencí dýchání, propojení se SW sledujícím účinnost léčby, hlučnost do 29 ± 2 dB, kompenzace úniku tlaku, zvlhčovač, včetně základního příslušenství	Chronické respirační selhání s potřebou domácí neinvazivní ventilace k zajištění optimální ventilace bez desaturací a hypoventilace, s dobou použití do 12 hodin denně, s nutností užití záložní dechové frekvence za účelem navýšení minutové ventilace, kdy parametry ventilační podpory neumožňují použití přístroje BPAP S, popř. ABPAP bez proměnlivé objemové podpory	Obstrukční choroby plic, restriktivní onemocnění hrudníku, OHS
II. Přístroje ABPAP s proměnlivou objemovou podporou (volitelně s možností telemetrie)	Tlakový rozsah 4 až 25 cm H ₂ O s automatickým nastavením požadovaného dechového objemu, propojení se SW sledujícím účinnost léčby, hlučnost do 29 ± 2 dB, kompenzace úniku tlaku, zvlhčovač, včetně základního příslušenství	Chronické respirační selhání s potřebou domácí neinvazivní ventilace k zajištění optimální ventilace bez desaturací a hypoventilace, s dobou použití do 12 hodin denně, s nutností užití záložní dechové frekvence a nastavení požadovaného dechového objemu či alveolární ventilace, kdy parametry ventilační podpory neumožňují použití přístroje BPAP S a ST, popř. ABPAP bez proměnlivé objemové podpory	OHS, restriktivní onemocnění hrudníku, méně závažné formy nervosvalových onemocnění
III. Přístrojové vybavení pro neinvazivní domácí umělou plicní ventilaci (volitelně s možností telemetrie)	Plicní ventilátor s automatickým nastavením požadovaného dechového objemu, možnost přednastavení mimimáně dvou ventilačních programů, provoz na interní baterii min. 4 hod., včetně základního příslušenství (ventilátor, ventilační maska, ambuvak). Ventilace plného spektra pacientů od hmotnosti 5 kg.	Chronické respirační selhání s potřebou domácí neinvazivní ventilace k zajištění optimální ventilace bez desaturací a hypoventilace, kdy parametry ventilační podpory neumožňují použití přístrojů BPAP ST nebo ABPAP s proměnlivou objemovou podporou.	Pacienti všech diagnostických skupin s potřebou IPAP nad 25 cm H ₂ O, ventilátoru s interní baterií nebo duálního režimu ventilace.
IV. Přístrojové vybavení pro neinvazivní domácí umělou plicní ventilaci vč. MPV (volitelně s možností telemetrie)	Plicní ventilátor s automatickým nastavením požadovaného dechového objemu, možnost přednastavení mimimáně dvou ventilačních programů včetně MPV, provoz na interní baterii min. 4 hod., včetně základního příslušenství (2 ventilátory, pulzní oxymetr, ventilační maska a mouthpiece, ambuvak). Ventilace plného spektra pacientů od hmotnosti 5 kg.	Potřeba dlouhodobě umělé neinvazivní plicní ventilace realizovatelné v domácím prostředí, kdy je splněna jedna z následujících situací: a) nutnost užití ventilační podpory více než 12 hodin denně se záložním přístrojem pro zajištění ventilační podpory. b) pacient s vysokou závislostí na ventilační podpoře více než 12 hodin denně se zachovanou možností sedu a schopností užívat techniku MPV.	Především pacienti s nervosvalovým onemocněním, vysoce dependentní na ventilační podpoře nebo s předpokladem časného vzniku vysoké dependence, s potřebou záložního ventilátoru či profitující z možnosti mouthpiece ventilace v denní době.

zenou možností navýšení minutové ventilace, proto jej spíše nedoporučujeme. Režim T (triggeruje i cykluje ventilátor, fixně nastavená dechová frekvence) je zcela nezávislý na dechovém úsilí pacienta, proto s sebou nese riziko asynchronie ventilátoru s pacientem či intolerance a běžně se nepoužívá.

AutoCPAP, AutoBPAP – autotitrační režimy

Režimy reagující na respirační události (apnoe, hypopnoe, RERA, chrápání) detekované pomocí analýzy průtokové křivky. Používají se k léčbě OSA u pacientů, kde fixní nastavení CPAP, BPAP je nedostatečně účinné či hůře tolerované. V posledních letech jsou stále více užívány i k automatické titraci léčebného nastavení fixních režimů u pacientů s OSA.

ABPAP s proměnlivou objemovou podporou

Ventilační režim či nastavitelná funkce, kdy přístroj analyzuje odhadovaný dechový objem či alveolární ventilaci a na základě zadaných parametrů upravuje IPAP či tlakovou podporu (PS – pressure support, rozdíl mezi IPAP a EPAP) v rámci definovaného rozmezí. Používá se k terapii hypoventilačních syndromů s potřebou variabilní tlakové podpory či k titraci nastavení ostatních ventilačních režimů.

ASV

Režim používaný k terapii centrální a komplexní apnoe u pacientů s nedostatečným efektem/nežádoucím účinkem vzniku komplexních apnoí léčby v režimu CPAP či BPAP. Indikace je limitována pro pacienty s dobrou systolickou funkcí levé srdeční komory (u pacientů s ejekční frakcí levé komory < 45 % a predominantně centrální spánkovou apnoí je léčba tímto režimem kontraindikována).

1.4.3 PŘÍSLUŠENSTVÍ

Příslušenství k dNIV zahrnuje masku, hadici, filtr a zvlhčovač. K dispozici jsou masky nosní, oronazální, celoobličejové a nízkokontaktní. Při výběru masky má význam tvar pacientova obličeje (včetně stomatologických a kožních abnormalit) i typ a tlakové nastavení dNIV. Výběr masky se řídí především preferencemi a tolerancí pacienta. Nosní maska zvyšuje compliance nemocných, snižuje výši potřebného EPAPu u pacientů s komorbidní OSA, dobře těsní, a je proto vhodné vyzkoušet ji jako první. Nevýhodou je riziko úniku vzduchu ústy a nemožnost užití při potížích s nosní průchodností. Oronazální maska je indikována při intoleranci masky nosní, event. uniká-li při terapii vzduch ústy. Nevýhodou je vyšší míra úniků kolem masky, riziko aspirace a riziko zhoršení obstrukce horních cest dýchacích tlakem na spodní čelist u pacientů s OSA. Nízkokontaktní maska je efektem srovnatelná s maskami nosními a oronazálními, s výhodou minimálního kontaktu s pokožkou a volného

zorného pole (vhodné např. u pacientů s klaustrofobií). Její užití ale může limitovat bolest nosu či úniky vzduchu kolem masky při aplikaci vyšších tlaků, proto jsou pro dNIV spíše nevhodné. Celoobličejová maska je vyhrazena pro pacienty s intolerancí jiných typů masek. V případě úniku vzduchu ústy lze zkusit efekt fixátoru spodní čelisti (chin strap).

Výhřevný zvlhčovač zlepšuje komfort užití dNIV, redukuje nežádoucí účinky dNIV v oblasti nosu, snižuje nosní proudový odpor a vede ke zlepšení compliance.

Obměna příslušenství (maska, filtry, hadice) z důvodu opotřebení je doporučena minimálně 1× ročně, při užívání více než 12 hodin denně pak přinejmenším 2× ročně. Hubnutím navozená redukce množství tuku v obličeji a/nebo trvalá změna charakteristik chrupu může být důvodem k předčasné výměně masky, stejně jako kožní alergie na materiál, ze kterého je maska vyrobena. Počet a charakter filtrů, stejně jako frekvence jejich obměny závisí na typu doporučeného přístroje, intenzitě jeho užití a charakteristikách prostředí, ve kterém je přístroj používán.

Při zahájení terapie je každý nemocný vybaven jednou sadou příslušenství (maska, filtry, hadice). Pacient, který používá dNIV více než 12 hodin denně, potřebuje jednu náhradní masku a hadici navíc. Volíme pak masky několika typů k obměně míst přitlaku masky, a tím ke zmírnění otlaků.

Při použití ventilátoru nad 12 hodin denně je možno v denní době využít náustek. Náustek lze střídát s maskou a v takovém případě doporučujeme obměnu náustku jedenkrát za 3 měsíce.

1.4.4 VYŠETŘENÍ PŘED ZAHÁJENÍM dNIV

- Anamnéza.
- Fyzikální vyšetření.
- Základní laboratorní vyšetření.
- Vyšetření krevních plynů a acidobazické rovnováhy – arteriální (arterializovaná) krev.
- Funkční vyšetření plic – s ohledem na možnosti pacienta minimálně spirometrie, dle základní diagnózy případně bodyplety smografie, vyšetření difuzní plicní kapacity, síly dechových svalů, PCF (peak cough flow – maximální průtok vzduchu při kašlacím manévru).
- ORL vyšetření za účelem zhodnocení průchodnosti horních cest dýchacích.
- Skiagram hrudníku v zadopřední a boční projekci.
- Respirační polygrafie nebo polysomnografie při podezření na SRBD, v kombinaci s transkutánní kapnometrií (pokud je na pracovišti dostupná) při podezření na hypoventilaci ve spánku.
- Echokardiografie před indikací ASV při podezření na dysfunkci levé srdeční komory na základě anamnézy či symptomů.

1.4.5 INDIKACE K dNIV A ZAHÁJENÍ LÉČBY

Po splnění indikačních kritérií (viz kapitola 2) a s přihlédnutím ke klinickému stavu pacienta, komorbiditám, arteriálním krevním plynům, parametrům ABR a základnímu onemocnění, pro které je dNIV indikována, je nastavení prováděno ambulantně s telemetrickým dohledem, ve spánkové laboratoři, na standardním oddělení, na jednotce intermediární péče či JIP. V rámci indikace dNIV provádíme u doposud neléčených pacientů odběr arteriálních krevních plynů během bdělosti či spánku při klidném dýchání pokojového vzduchu, u pacientů na dlouhodobé domácí oxygenoterapii (DDOT) pak při inhalaci terapeutického průtoku O₂.

Titrace nastavení dNIV by měla probíhat ve stabilizovaném stavu, tj. bez známek akutní exacerbace základního onemocnění a při pH $\geq 7,35$. Ideálně se dNIV nastavuje za pomoci polysomnografické online titrace s kontrolou krevních plynů v průběhu nastavení (odběrem arteriální či arterializované krve nebo transkutánní kapnometrií). Alternativně je možno nastavit dNIV zkušným personálem za pomoci empirie, či za pomoci autoBPAP/ABPAP s proměnlivou objemovou podporou, v tomto případě ale doporučujeme následné ověření správnosti nastavení polygraficky/polysomnograficky s odběrem krevních plynů bezprostředně po probuzení nebo se současnou transkutánní kapnometrií. Nepodkročitelným minimem je posouzení efektivity nastavení prostřednictvím analýzy dat z ventilátoru včetně monitorace SpO₂.

Doba nastavování pacienta na dNIV je individuální. Cílem je dosažení signifikantního zlepšení ventilačních parametrů pacienta, ideálně normoxemie s normokapnií. Důležité je též posouzení spolupráce nemocného (případně jeho pečovatелů), schopnost obsluhy přístroje a nasazení masky, ověření správného výběru masky (absence úniků

Tabulka 1: Možné nežádoucí účinky a komplikace dNIV

Suchost sliznic dýchacích cest
Zarudnutí, bolest, otlaky až dekubity pokožky obličeje
Fragmentace či narušení spánku
Otok nosní sliznice, zhoršení nosní průchodnosti, rýma, epistaxe
Nadýmání, distenze žaludku, nevolnost, flatulence
Podráždění očí, konjunktivitida
Otlaky až dekubity v týlní oblasti
Hypoplazie čelistí u dětí
Zhoršení kvality spánku
Riziko infekce dýchacích cest při kontaminaci přístroje či příslušenství

a otlaků), případně důkladné zaškolení pečující osoby.

Pacient následně používá ventilátor především během spánku v noci a dýchá spontánně během dne. Minimální doporučená doba užití přístroje je 4–5 hodin denně. V těžších případech, zejména v pokročilých stádiích neuromuskulárních onemocnění, se trvání dNIV při progresi nemoci prodlužuje až na 24 hodin denně.

1.4.6 MONITORACE EFEKTU dNIV

Ventilace pacienta a efektivita dNIV jsou posuzovány prostřednictvím měření či odhadu parciálního tlaku O₂ a CO₂ v tepenné krvi. Měření může probíhat během spontánního dýchání nebo při ventilační podpoře, a to během bdělosti či během spánku. K monitoraci užíváme metody popsané v kapitole 1.3.

Analýza dat z ventilátoru představuje snadno dostupnou možnost získání informací o průběhu léčby. Kromě dat o době užití přístroje je nepodkročitelným minimem možnost analýzy reziduálních dechových událostí (rAHI – residual Apnea-Hypopnea Index), která slouží jako screening komorbidní OSA a neefektivního nastavení. Další nepostradatelnou informací jsou data o únicích kolem masky. Užitečná jsou data o dechovém objemu, alveolární či minutové ventilaci, dechové frekvenci, triggerování a cyklování atd. Vyhodnocení dat z ventilátoru je nedílnou součástí kontrolního vyšetření každého pacienta na dNIV.

1.4.7 KOMBINACE dNIV S OXYGENOTERAPIÍ

Přídavek kyslíku indikujeme, pokud i přes adekvátní ventilaci a absenci apnoí a hypopnoí je splněna jedna z podmínek:

1. Přetrvává hyposaturace – T90 > 30 %.
2. Při manuální titraci polysomnografem je SpO₂ ≤ 88 % po dobu 5 a více minut.

Kyslík je vhodné do okruhu přivést přes T-konektor, zapojený mezi přístroj a hadici, čímž se dosáhne lepšího promísení kyslíku se vzduchem a stabilnější koncentrace kyslíku ve vdechovaném vzduchu než v případě zapojení přímo do masky. Průtok kyslíku titrujeme s cílem dosažení SpO₂ 90–94 %.

1.4.8 NEŽÁDOUCÍ ÚČINKY dNIV

Výskyt nežádoucích účinků dNIV zásadním způsobem ovlivňuje pacientovu compliance. Souhrnný přehled je uveden v tabulce 1. Základem prevence jejich výskytu je správná edukace dostatečně motivovaného pacienta. Na ně navazuje správný výběr masky, který minimalizuje úniky vzduchu pod maskou (tím i iritaci očí a hlučnost přístroje), vý-

skyt otlaků obličej a výskyt kožních defektů. Úniky vzduchu pod maskou nebo migraci masky po obličejí může způsobit i nesprávná úprava vousů u mužů a použití nočních kosmetických přípravků u žen. „Nosní příznaky“ (suchost nosní sliznice, krvácení z nosu, obturace nosu), které se vyskytují především po zahájení terapie, může příznivě ovlivnit vyhřívaný zvlhčovač nebo lokální aplikace nosních olejových přípravků. Důležitými faktory frekvence výskytu nežádoucích účinků jsou i pravidelné revize přístroje, péče o hygienu přístroje a jeho příslušenství, které by měly být součástí každé dispenzární kontroly.

1.4.9 KONTRAINDIKACE dNIV

- Bezvědomí.
- Komunikace dýchacích cest s nitrolebním prostorem, pneumocefalus, likvoreia, fraktura báze lebny, poranění obličejí či dýchacích cest.
- Fixní obstrukce horních cest dýchacích.
- Pneumothorax.
- Neschopnost polykat, kopiální sekrece.
- Nedávná operace obličejí, jícnu nebo žaludku.
- Rekurentní sinusitidy mesotitidy.
- Alergické reakce na materiály masky, přístroje.
- Neschopnost obsluhy přístroje a bez spolehlivého zabezpečení jinou osobou.
- Odmítnutí léčby pacientem.
- Nespoupráce pacienta.
- Intolerance NIV (anxieta, klaustrofobie, ...).

1.4.10 CÍL LÉČBY dNIV

Cílem dNIV je zmírnění klinických symptomů (viz kapitola 1.2) a zlepšení hodnot arteriálních krevních plynů, zejména PaCO₂, a to jak v průběhu NIV, tak během intervalů spontánního dýchání. Ideálním cílem je dosažení normokapnie a normoxemie. Z dlouhodobého hlediska je pak hlavním cílem dNIV zlepšení kvality života, prodloužení délky přežití, snížení počtu hospitalizací pro epizody akutního respiračního selhání i zkrácení délky hospitalizace.

1.4.11 DOMÁCÍ NIV V PALIATIVNÍ PÉČI

Domácí NIV má nezastupitelnou roli v paliativní péči o pacienty s chronickou hyperkapnickou respirační insuficiencí, zejména u pacientů s progresivním neurologickým onemocněním a u pacientů v terminální fázi CHOPN. NIV je u těchto pacientů dostupným prostředkem ke zlepšení kvality života. U progredujících chronických onemocnění je důležité aktivní pátrání po přítomnosti respirační nedostatečnosti a časná indikace dNIV, která se následně i po přechodu do paliativního režimu v případě dobré tolerance a efektivity nepřerušuje. Při indi-

kaci dNIV v paliativní péči je důležité zhodnotit individuální požadavky, celkový zdravotní stav, mentální schopnosti pacienta a jeho sociální situaci. Předpoklad krátké doby dožití by neměl být kontraindikací aplikace dNIV, pokud o ni pacient projevuje zájem.

Při indikaci dNIV je důležité důkladné poučení pacienta, rodiny, případně pečující osoby (po předchozím udělení souhlasu pacienta). Informace pacienta, rodiny a pečujících osob v paliativní péči se musí přizpůsobit aktuálnímu stavu pacienta, jeho aktuálním kognitivním a intelektovým schopnostem. Včasná diskuze s pacientem může předcházet nechtěným intervencím v případě nečekaného zhoršení stavu. Citlivý a otevřený přístup k pacientovi a jeho příbuzným, případně blízkým osobám, je pro udržení dobré kvality života zásadní.

U pacientů s chronickým respiračním selháváním kategorizovaných DNR, DNI, hospitalizovaných na JIP či ARO, je nutno mít na paměti, že za jistých okolností může NIV prodlužovat utrpení pacienta.

Součástí paliativní péče o pacienty s chronickým respiračním selháváním je také důležité poučení o možnosti využít sepsání tzv. „dříve vysloveného přání“ dle paragrafu 36 zákona 372/2011 Sb. o zdravotních službách. Dříve vyslovené přání musí mít písemnou formu a musí být opatřeno úředně ověřeným podpisem pacienta. Součástí dříve vysloveného přání je písemné poučení pacienta lékařem. V dříve vysloveném přání se může pacient vyjádřit k případné intubaci, tracheostomii, invazivní plicní ventilaci, nutrici, zavedení nazogastrické sondy, perkutánní endoskopické gastrostomie, vazoaktivní podpoře oběhu, dialýze, antibiotické terapii. Pacient může učinit dříve vyslovené přání též při přijetí do péče poskytovatelem nebo kdykoliv v průběhu hospitalizace. Takto vyslovené přání se zaznamená do zdravotnické dokumentace vedené o pacientovi. Záznam podepíše pacient, zdravotnický pracovník a svědek. Vzhledem k progresi onemocnění a vzniku situace, kdy pacient nebude schopen rozhodnout o svém zdravotním stavu, je nutno určit blízkou osobu, která ho bude v tomto ohledu zastupovat a která bude disponovat dříve vysloveným přáním pacienta. Ohleduplná, srozumitelná komunikace s pacientem, rodinou či pečující osobou hraje v paliativní péči klíčovou roli.

1.4.12 TELEMETRIE

Telemetrie umožňuje vzdáleně sledovat efekt dNIV a compliance pacienta jak v počáteční fázi terapie, tak i v dalším průběhu a reagovat na pacientem udávané potíže při léčbě. Dále je pomocí telemetrie u některých přístrojů možné upravovat nastavení režimu a ventilačních parametrů, které daný ventilátor podporuje. Díky tomu lze část plánovaných či akutních kontrol provést distančně. Zda kontrola proběhne prezenčně, či distančně, rozhoduje lékař dispenzarizujícího pracoviště na základě kli-

nického stavu pacienta, diagnózy, pro kterou je pacient sledován, a předpokládané intervence (například odběru krve, výběru jiné masky atd.).

1.5 ORGANIZACE PÉČE, DISPENZARIZACE

Pacient na dNIV je v péči odbornosti dle svého základního onemocnění – neurologie, pneumologie a ftizeologie, dětská pneumologie, dětská neurologie.

Situace, kdy dochází k indikaci dNIV, a zdravotnická zařízení s ní spojená:

- Zdravotnické zařízení, které má pacienta v chronické péči, zjistí splnění indikačních kritérií postupnou progresí onemocnění.
- Zdravotnické zařízení, které má již stabilizovaného pacienta v péči poté, co prodělal akutní respirační selhání s nutností akutní NIV, zjistí splnění indikačních kritérií. Zavedení na dNIV probíhá ideálně v časně návaznosti na akutní hospitalizaci nebo už během ní (specifická je situace při exacerbaci CHOPN – blíže viz kapitola 2.1.1).
- Zdravotnické zařízení u nemocného diagnostikuje hypoventilační syndrom (nejčastěji u obezity nebo u restriktivních onemocnění plic a hrudníku – viz kapitola 2.2.1. tabulka 3), splňující indikační kritéria. Tito nemocní většinou před stanovením diagnózy nejsou v dispenzární péči a první diagnostiku provádí spánková laboratoř.

Pokud zdravotnické zařízení, které má pacienta v chronické péči či stanoví diagnózu hypoventilačního syndromu, nemá erudici v indikaci dNIV, obrátí se na nejbližší zdravotnické zařízení schopné tuto léčebnou metodu poskytnout.

Indikující lékař přebírá pacienta do své dispenzární péče, zajistí titraci nastavení a pravidelné dispenzární kontroly. Frekvence kontrol závisí na klinickém stavu, předpokládané rychlosti progresse onemocnění a efektu, případně komplikacích dNIV. Ve většině případů probíhá první kontrola 1–3 měsíce po iniciaci dNIV a v případě příznivého průběhu dále v intervalu 6–12 měsíců, u rychle progredujících onemocnění nebo při výskytu komplikací pak v intervalu kratším. Pokud je přístroj vybaven možností telemonitoringu, lze opět s ohledem na klinický stav pacienta a charakter onemocnění část dispenzárních kontrol provádět distanční formou. Dispenzarizující zdravotnické zařízení také zajišťuje či kontroluje pravidelnou obměnu příslušenství a řeší případné komplikace dNIV. Technický stav přístroje kontroluje a případně opravy na vyžádání pacienta řeší dodavatelská firma, základní kontrola hygieny přístroje a masky je součástí dispenzárních kontrol.

Pokud je podezření na negativní vliv NIV na kvalitu spánku, dechový vzorec, potřebujeme podrobné informace o interferenci pacienta s přístrojem,

nebo máme pochybnosti o validitě údajů poskytnutých automatickou analýzou dat z přístroje, můžeme doplnit kontrolu o polygrafii či polysomnografii. Tato vyšetření zajišťuje spolupracující spánkové centrum.

Domácí NIV musí být zajištěna zdravotnickým zařízením, jehož personál je přiměřeně erudován. Stejně tak zdravotnické zařízení musí mít adekvátní přístrojové vybavení, zejména možnost kontroly krevních plynů (tj. odběru a analýzy arteriální či arterializované krve, případně transkutánní kapnometrie). V případě neurologické odbornosti by měla být zajištěna spolupráce s pneumologem pro případ nutnosti indikace DDOT.

1.6 MOŽNOSTI A SPECIFIKA DOMÁCÍ PÉČE U PACIENTŮ S INDIKACÍ dNIV

Ošetřovatelská péče ve vlastním sociálním prostředí neboli **domácí péče** je etablovanou terapeutickou metodou pro pacienty, kteří nutně nepotřebují nemocniční péči, ale jejich zdravotní stav vyžaduje pravidelnou ošetřovatelskou péči všeobecné sestry.

Domácí péči indikuje specialista nebo praktický lékař, který ji dále může bez omezení prodlužovat na základě zhodnocení zdravotního stavu pacienta a přínosu domácí péče.

Jednou z kontraindikací dNIV je neschopnost obsluhy přístroje bez spolehlivého zabezpečení jinou osobou, kterou vyhodnocuje indikující lékař, a jeho pochybnost o tom, zda bude jednorázová edukace ve specializovaném zdravotnickém zařízení dostačující. To vede k nemožnosti indikace této léčby a k prodloužení hospitalizace pacienta, případně opakovaným rehospitalizacím, které by jinak nebyly zapotřebí. Spolupráce se sestrou domácí péče umožní indikaci dNIV u pacientů, u kterých je pochybnost, zda zvládnou (ať už sami či ve spolupráci s rodinou nebo pečující osobou) zabezpečit obsluhu přístroje a celkově terapii dNIV.

Sestra domácí péče může pravidelně asistovat při obsluze a hygienické údržbě přístroje i příslušenství, sledovat základní parametry průběhu dNIV a provádět ad hoc měření. Dále hodnotí zdravotní stav pacienta a dokáže včas zjistit zhoršení stavu či nespokojenost pacienta. Důležitým obsahem domácí péče je také edukace pacienta a jeho rodiny, jejímž cílem je vedení k samostatnosti v zastání těchto ošetřovatelských úkonů a možnost následně ukončit domácí péči či snížit její frekvenci a pokračovat v dNIV samostatně.

Ve smyslu obsluhy přístroje může sestra domácí péče opakovaně kontrolovat správnost nasazení masky, a má tak i možnost včas zjistit nevhodnost daného typu masky pro pacienta. Dále kontroluje hygienu masky a její dobrou snášenlivost pacientem, kontroluje integritu masky a ventilačního okruhu (občas dochází k protržení výstelky masky či proděravění hadice) a kontroluje také stav vstupních filtrů přístroje, jejichž obměnu mnozí pacienti za-

nedbávají. Dále může sestra v případě potřeby iniciovat technickou kontrolu přístroje.

Zhodnocení zdravotního stavu pacienta sestrou domácí péče je klíčové zejména u pacientů s rychle progredujícím onemocněním. Zahrnuje obvyklou kontrolu zdravotního stavu, fyziologických funkcí a hlídání opětovného objevení příznaků respiračního selhávání. Zhodnocení stavu pacienta sestrou domácí péče může po zaškolení zahrnovat také ověření základních parametrů dNIV (průměrná doba užití, rAHI, leaky), kdy při výskytu nežádoucích událostí ihned kontaktuje ošetřujícího lékaře.

V případě, že u přístroje není funkční telemetrie, může sestra domácí péče zajišťovat stažení dat z ventilátoru a jejich nasdílení ošetřujícímu lékaři. Vzhledem k tomu, že přístroje standardně nejsou vybaveny modulem pro měření saturace, může sestra dále provádět jednorázové měření saturace či zajistit kontrolní noční monitoraci SpO_2 přenosným oxymetrickým modulem.

U pacientů s nervosvalovým onemocněním a neschopností efektivně odkášlat může sestra domácí péče asistovat u adekvátní intervence – ať již jde o spolupráci s respiračním fyzioterapeutem při aktivních či pasivních technikách airway clearance techniques, nebo použití metod podpory expektorace s pomůckami, jako např. mechanický insuflátor-exsuflátor.

2 SPECIÁLNÍ ČÁST

2.1 OBSTRUKČNÍ ONEMOCNĚNÍ PLIC

2.1.1 CHARAKTERISTIKA SKUPINY NEMOCÍ

Do skupiny obstrukčních onemocnění plic patří pacienti s CHOPN, cystickou fibrózou, bronchiektáziemi nebo astmatem.

S chronickou hyperkapnickou respirační insuficiencí se v klinické praxi nejčastěji setkáváme u pacientů v pokročilých stádiích CHOPN, tj. zejména u pacientů skupiny 4/D. Dlouhodobá dNIV je pro tyto pacienty metodou volby, často je ji nutné kombinovat s domácí oxygenoterapií. Pokud dochází k selhání ventilace u pacientů v nižších stádiích CHOPN ($FEV_1 > 40\%$ n. h.), je vždy vhodné pátrat po dalších komorbidních příčinách, například poruše dýchání ve spánku či nervosvalovém onemocnění. Souběh CHOPN a OSA je běžný, proto doporučujeme provedení polygrafie při indikaci dNIV nebo kontrolu zbytkového AHI z dat poskytovaných ventilátorem po iniciaci dNIV.

U pacientů se stabilní CHOPN a chronickou hyperkapnickou respirační insuficiencí vede dNIV k prodloužení přežití, zlepšení krevních plynů, plicních funkcí, kvality života i efektu rehabilitace. Zatímco akutní NIV má nesporný efekt pro pacienty s akutním ventilačním selháním v důsledku exacerbace CHOPN, má chronická dNIV benefit prokázaný,

pouze pokud hyperkapnie ($PaCO_2 > 7,0$ kPa) perzistuje ještě minimálně 2 týdny po ukončení ventilační podpory při léčbě exacerbace. V takovém případě vede dNIV v kombinaci s DDOT k redukcí rizika rehospitalizace a úmrtí. Bylo prokázáno, že pokud se hyperkapnie vyskytuje pouze během epizody akutní exacerbace CHOPN a po jejím odeznění se $PaCO_2$ vrací do normálního rozmezí, pacient z dNIV nemá žádný benefit. Indikaci dNIV během akutní exacerbace CHOPN lze tedy doporučit pouze v případě, kdy díky dispenzarizaci pacienta v období před exacerbací víme, že hyperkapnická respirační insuficience je chronická. Pokud tato informace není k dispozici, doporučujeme provést kontrolu arteriálních krevních plynů s odstupem 2–4 týdnů po ukončení ventilační podpory a dNIV případně indikovat až na základě této kontroly.

Domácí NIV je vhodné zvažovat i u pacientů s cystickou fibrózou, u kterých se rozvine chronická hyperkapnická respirační insuficience. Zejména pokud je cílem dNIV překlenutí času do transplantace, nebo paliace symptomů respirační tísně. Pro jasné doporučení dNIV pacientům s chronickou hyperkapnickou respirační insuficiencí v důsledku bronchiektázií nebo těžkých forem astmatu chybí dostatek důkazů, nicméně její efekt lze předpokládat na základě empirie.

2.1.2 INDIKAČNÍ KRITÉRIA PRO dNIV U OBSTRUKČNÍCH ONEMOCNĚNÍ PLIC

Indikace dNIV u pacientů s obstrukčními nemocemi plic je podmíněna optimalizací farmakologické léčby základního onemocnění.

2.1.2.1 INDIKACE dNIV PRO HYPOVENTILACI V DŮSLEDKU CHOPN (tabulka 2)

2.1.2.2 OSTATNÍ INDIKACE

Vzhledem k absenci jasného konsenzu pro pacienty s cystickou fibrózou, bronchiektáziemi a těžkými formami astmatu, je k těmto nemocným třeba přistupovat individuálně. Indikaci dNIV doporučujeme zvažovat ve stabilní fázi nemoci při zjištění denní hyperkapnie ($PaCO_2 > 6,0$ kPa) nebo hypoventilace ve spánku (noční vzestup $PaCO_2 \geq 1,3$ kPa, zaznamenaný transkutánní kapnometrií nebo odběrem krevních plynů při probuzení).

2.1.3 SPECIFIKA NASTAVENÍ VENTILÁTORU U OBSTRUKČNÍCH ONEMOCNĚNÍ PLIC

Nejlepší klinický efekt dNIV u pacientů s CHOPN byl dosažen při použití tzv. vysokointenzivní ventilace (angl. high-intensity NIV – HINIV). Primárním fyziologickým cílem HINIV je dosažení maximální

Tabulka 2: Indikační kritéria zahájení dNIV u CHOPN

dNIV je pro stabilní pacienty s CHOPN indikována při splnění jednoho z následujících kritérií:
1. Symptomatická denní hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 \geq 6,5$ kPa)
2. Noční hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 \geq 7,3$ kPa)
3. Lehká denní hyperkapnie (PaCO_2 6,0–6,5 kPa) s nočním vzestupem kapnemie $\geq 1,3$ kPa, zjištěným transkutaní kapnometrií nebo analýzou krevních plynů při probuzení
4. Hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 7,0$ kPa) perzistující ≥ 14 dní po ukončení ventilace pro akutní respirační acidózu
5. Vzestup kapnemie o $\geq 1,0$ kPa a současně $\text{PaCO}_2 \geq 6,0$ kPa při inhalaci kyslíku [#]

[#] tj. hyperkapnie limitující indikaci DDOT – viz Doporučení pro indikaci a provádění DDOT ve zdrojové literatuře

redukce PaCO_2 (ideálně normokapnie). K jeho dosažení je zpravidla nutné použití vysokého IPAP, běžně 20–30 cm H_2O při dechové frekvenci blízké frekvenci spontánních dechů. Dobu vzestupu IPAP (rise time) volíme co nejnižší. Použití dNIV může být limitováno tolerancí pacienta. Titraci ventilačních parametrů, zejména navyšování IPAP, je proto třeba provádět pozvolna. Navyšování IPAP je možné ukončit po dosažení normokapnie, nebo pokud další zvýšení vede k intoleranci léčby. EPAP je obvykle nastavován na 3–6 cm H_2O . Vyšší hodnoty EPAP jsou nutné zejména u pacientů OSA s cílem udržení průchodnosti horních dýchacích cest.

2.1.4 SPECIFIKA PÉČE O PACIENTY S OBSTRUKČNÍM ONEMOCNĚNÍM PLIC

Pro obstrukční onemocnění plic je typické, že rozvoj chronického ventilačního selhání přichází v pokročilých fázích nemoci jako důsledek ireverzibilního strukturálního i funkčního poškození konduktivních oddílů dýchacích cest i plicního parenchymu. Proto je nutné dNIV v těchto případech vnímat jako doplněk komplexní léčby, vč. farmakoterapie základních onemocnění a léčby paliativní. V případě indikace dNIV je proto nutné informovat

Tabulka 3: Nejčastější restriční onemocnění plic a hrudníku

Kyfóza, Kyfoscolióza
Ptačí hrudník (pectus carinatum)
Nálevkovitý hrudník (pectus excavatum/infundibuliforme)
Ankylozující spondylartritida (morbus Bechtěrev)
Restriční nemoci pleury
Postspecifické deformity hrudníku
Poúrazové deformity hrudníku
Pooperační deformity hrudníku (stavy po thorakoplastice)

nemocného o prognóze onemocnění a stanovit krizový plán, včetně rozsahu péče, zejména resuscitační, pro případ akutního zhoršení.

2.2 RESTRIČNÍ ONEMOCNĚNÍ PLIC A HRUDNÍKU

2.2.1 CHARAKTERISTIKA SKUPINY NEMOCÍ

Do této skupiny onemocnění patří zejména deformity páteře a hrudní stěny, ale také restriční onemocnění plic a pohrudnice. Seznam nejčastějších restričních onemocnění s indikací dNIV je uveden v tabulce 3. Poměrně typická pro tyto choroby je stabilita či velmi pomalá progres, výjimku tvoří idiopatická plicní fibróza. Hyperkapnie se objevuje nejdříve během spánku a až s postupem času i v bdělém stavu. K manifestaci respirační insuficience u pacientek s deformitou hrudníku či páteře může dojít i během těhotenství.

Domácí NIV u restričních onemocnění je již mnoho let užívaná terapeutická metoda. Má pozitivní vliv na výměnu krevních plynů, kvalitu života, architekturu spánku, fyzickou výkonnost, plicní hemodynamiku, plicní funkce, sílu dechových svalů, četnost hospitalizací i délku přežití.

2.2.2 INDIKAČNÍ KRITÉRIA PRO dNIV U RESTRIČNÍCH ONEMOCNĚNÍ PLIC A HRUDNÍKU

Časná indikace dNIV při manifestaci hyperkapnie pouze během spánku může oddálit či zcela zamezit rozvoji hyperkapnické respirační insuficience během bdělosti. U intersticiálních plicních procesů se nejčastěji setkáváme s hypoxemickou respirační insuficiencí. Progrese do chronické hyperkapnie někdy nastává v terminálních fázích onemocnění, kdy dNIV může ve výjimečných případech pomoci překlenout dobu do transplantace plic. Po individuální úvaze lze dNIV indikovat s paliativním záměrem, nicméně data z klinických studií v této oblasti zatím chybí (tabulka 4).

Tabulka 4: Indikační kritéria pro zahájení dNIV u restričních onemocnění plic a hrudníku

Při symptomech chronické respirační insuficience a omezení kvality života musí být splněno alespoň jedno z kritérií:
1. Chronická denní hyperkapnie s $\text{PaCO}_2 \geq 6,0$ kPa
2. Noční hyperkapnie s $\text{PaCO}_2 \geq 6,5$ kPa, prokázána vyšetřením krevních plynů bezprostředně po probuzení
3. Normokapnie ve dne s vzestupem $\text{PtcCO}_2 \geq 1,3$ kPa v noci prokázaným transkutánní kapnometrií nebo analýzou krevních plynů při probuzení

2.2.3 SPECIFIKA NASTAVENÍ VENTILÁTORU U RESTRIČNÍCH ONEMOCNĚNÍ PLIC A HRUDNÍKU

Restriční nemoci hrudníku jsou charakteristické výrazně sníženou poddajností dýchací soustavy. Z toho vyplývá potřeba vysokého IPAPu k zajištění dostatečného dechového objemu. Přístrojem volby je BPAP ST. V případě nedostatečného efektu či špatné tolerance je možno zkusit BPAP s objemovou podporou. V případě hypoxie perzistující i při efektivní ventilační podpoře je indikována přídatná oxygenoterapie, viz kap. 1.4.7.

Doporučené nastavení: IPAP s titrací do normokapnie či maxima tolerance při nemožnosti dosažení normokapnie, většinou 20–30 cm H_2O , EPAP 4 cm H_2O (více při komorbidní OSA), záložní dechová frekvence lehce nižší než klidová spontánní při NIV, rise time 200–400 ms dle tolerance pacienta.

2.2.4 SPECIFIKA PÉČE O PACIENTY S RESTRIČNÍM ONEMOCNĚNÍM PLIC A HRUDNÍKU

Hyperkapnická respirační insuficience u restričních onemocnění nastupuje pozvolna, nicméně je potřeba na ni myslet. Vhodné jsou periodické kontroly s měřením vitální kapacity plic. U normokapnických pacientů s hrudní deformitou a $\text{FVC} < 50\%$ n.h. je doporučeno provedení spánkové monitorace k vyloučení hypoventilace ve spánku. Pokud není k dispozici transkutánní kapnometrie, pak lze podezření na hypoventilaci vyslovit při poklesu saturace pod 85 % na dobu delší než 5 minut.

Zejména u dětí a mladistvých je nutná ortopedická dispenzarizace a případně zvažování chirurgického korekčního výkonu. Prospěšná je dechová rehabilitace, kterou lze provádět i při NIV.

2.3 NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ

2.3.1 CHARAKTERISTIKA SKUPINY NEMOCÍ

Nervosvalová onemocnění jsou charakterizována slabostí respiračních svalů, vedoucí k hypoventilaci a hyperkapnii (v pokročilých fázích spojenou s hyposaturacemi).

Svalová slabost postihuje i další svaly, což vede k dalším typům SRBD a jiným respiračním obtížím. Vinou sníženého tonusu svalů udržujících přiměřený průsvit horních cest dýchacích je jejich kolapsibilita zvýšená, a tedy se objevuje i OSA. Další svalová slabost postihuje polykací svaly a svaly hrudníku zapojené při kašlání – dochází k nedostatečnému očišťování dýchacích cest, částečně i vinou mikro- či makroaspirací. Ty se podílejí na poklesu SpO_2 u pacientů s nervosvalovými onemocněními (i bez současné hyperkapnie). Hypoventilaci dále prohlubují deformity páteře (nejvýznamnější je hrudní kyfoskoliosa) z nedostatečné síly posturálních svalů.

Nervosvalová onemocnění lze rozdělit do skupin podle několika hledisek. Jednak se jedná o etiologii – kongenitální (ve většině případů dědičná, ale výjimečně jsou možné i jiné důvody, např. kongenitální myastenický syndrom). Získaná jsou nejčastěji neurodegenerativní (amyotrofická laterální skleróza, resp. onemocnění motoneuronu tvoří až 10 % všech nervosvalových pacientů s respiračním selháním); infekční, poúrazové a autoimunitní příčiny jsou rovněž možné. Dalším hlediskem je distribuce postižení – převážně se jedná o generalizovaná onemocnění, z fokálních postižení přichází v úvahu hlavně paréza frenického nervu (k dNIV je indikována jen oboustranná léze).

Většina nervosvalových onemocnění má různě rychle progredující charakter (avšak autoimunitní či infekční nemoci mohou dosáhnout remise či úzdravy). Hypoventilace se nejdříve objevuje ve spánku, a to typicky zpočátku v REM spánku, kdy je ventilace zajištěna výhradně bránicí. To může vést k výrazné redukci až téměř absenci REM spánku. Naopak za bdělosti pacienti mohou mít normální respirační funkce (např. při syndromu kongenitální centrální hypoventilace).

2.3.2 INDIKAČNÍ KRITÉRIA PRO dNIV U NERVOSVALOVÝCH ONEMOCNĚNÍ

Na prvním místě je zhodnocení přítomnosti klinických příznaků respirační insuficience – mezi nejčastější patří noční dušnost, celková únava a zhoršená tolerance dosud zvládané zátěže, bolesti hlavy, zvláště po ránu, obtíže s polykáním a postupná ztráta hmotnosti bez jiného vysvětlení, zvýšená denní

spavost, abnormální poloha ve spánku s nutností častého polohování, pozorované apnoické pauzy a intermitentní chrápání, abnormální chování během spánku. Mezi příznaky slabosti dýchacích svalů patří také tachypnoe, ortopnoe, zapojení auxiliárního svalstva v klidu, paradoxní dýchání a přerušovaný spánek.

Základní vyšetřovací metodou je monitorace síly respiračních svalů (spirometrické vyšetření, možné provádět i bed-side) – hlavním parametrem je forsírovaná vitální kapacita (FVC), neméně důležité jsou však i maximální okluzní tlaky při nádechu (MIP) a výdechu (MEP), dále průtoky, především maximální průtok vzduchu při kašlacím manévru (PCF). Významným ukazatelem je také nosní nádechový tlak (SNIP), který je u pacientů se slabostí orofaciálních svalů lépe proveditelný a přesnější než FVC. Vyšetření krevních plynů je jedním ze základních vyšetření, viz kapitola 1.3. Další zásadní vyšetřovací metodou je polygrafické či optimálně polysomnografické vyšetření ve spánkové labora-

toři (umožňuje zhodnocení spánkových stadií) – tabulky 5 a 6.

2.3.3 SPECIFIKA NASTAVENÍ VENTILÁTORU A MONITORACE EFEKTU dNIV U NERVOSVALOVÝCH ONEMOCNĚNÍ

Základním cílem nastavení je eliminace apnoí a zmírnění nebo eliminace hyperkapnie. Expirační tlak se tedy řídí dle přítomnosti obstrukčních apnoí, centrální apnoe se pak snažíme eliminovat nastavením záložní dechové frekvence a inspirační tlak podle dosažených dechových objemů, respektive minutové ventilace. Cíl určujeme k cílovému dechovému objemu 6–8 ml/kg ideální tělesné hmotnosti, což však vždy nemusí být pacientem tolerováno. Proto je nutné používat ventilátory umožňující měření dechových objemů a disponující záložní dechovou frekvencí, optimálně i s automatickou zpětnovazebnou adaptací tlaků. Vhodné je též nastavení

Tabulka 5: Indikační kritéria zahájení dNIV u nervosvalových onemocnění

Při symptomech chronické ventilační insuficience a omezení kvality života musí být splněno alespoň jedno z kritérií:
1. Chronická denní hyperkapnie s $\text{PaCO}_2 \geq 6,0$ kPa
2. Noční hyperkapnie s $\text{PaCO}_2 \geq 6,5$ kPa prokázaná vyšetřením krevních plynů bezprostředně po probuzení nebo transkutánní kapnometrií po dobu více než 2 % spánku
3. Normokapnie ve dne s vzestupem PTcCO_2 o $\geq 1,3$ kPa v noci prokázaným transkutánní kapnometrií nebo odběrem krevních plynů bezprostředně po probuzení
4. Více než tři závažné infekce dolních cest dýchacích za rok
5. $\text{AHI} > 10$ a $\text{ODI} > 4$ nebo absence REM spánku (pod 5 % trvání spánku)
6. Pokles FVC o více jak 10 % za 3 měsíce u rychle progredujících nervosvalových onemocnění (např. amyotrofická laterální skleróza, Duchennova svalová dystrofie)
7. $\text{FVC} < 80$ % prediktivní hodnoty
8. $\text{SNIP} < 40$ cm H_2O
9. $\text{MIP} < 60$ cm H_2O
10. Noční desaturace ≤ 88 % po dobu 5 a více minut kontinuálně nebo více než 2 % času spánku

Tabulka 6: Indikační kritéria pro užívání ventilátorů s funkcemi podpory životních funkcí (kategorie IV. – viz kapitola 1.4.2)

Fakt, že v průběhu dne do 12 hodin po ukončení (např. noční) ventilační podpory není pacient schopen udržet hodnoty krevních plynů, potvrzuje alespoň jeden z následujících bodů:
1. Pokles SpO_2 o více než 4 % vzhledem k hodnotám naměřeným před ukončením ventilační podpory.
2. Zvýšení denního PCO_2 (měření arteriální, kapilární, transkutánní nebo end-tidal ve vydechovaném vzduchu) o více než 4 mm Hg (0,5 kPa) vzhledem k hodnotám naměřeným před ukončením ventilační podpory. PCO_2 v průběhu předchozí ventilační podpory musí být větší než 35 mm Hg (4,6 kPa).
3. Faktický počet hodin používání za 24 hodin, zobrazený na čítači přístroje, je vyšší než 12 hod. minimálně po 4 dny během 1 týdne v posledních 3 měsících. Týká se pacientů postižených progresivním nervosvalovým onemocněním a užívajících přístroj kategorie I. a II. (BPAP ST či ABPAP s proměnlivou objemovou podporou).

minimálního inspiračního času ($T_{i_{min}} \geq 1,0$ s, aby nedocházelo k předčasnému ukončení nádechové části dechového cyklu.

Při dNIV je u pacientů s nervosvalovými onemocněními nutné sledovat efektivitu léčby a u progredujících onemocnění nadále monitorovat a upravovat ventilační terapii. Zásadní je pravidelné sledování doby užívání přístroje, jak zkracování, tak prodloužení doby jsou varovná znamení. Toto sledování je možné provádět i telemetricky, včetně hodnocení parametrů ventilace dle technických možností přístroje (např. počet apnoí, minutová ventilace, respirační frekvence). Subjektivní příznaky respirační insuficience (viz výše) mají při účinné terapii během několika dní odeznít a jejich opětovné objevení svědčí pro nutnost úpravy terapie. Pravidelná objektivní vyšetření jako stanovování krevních plynů (např. transkutánní kapnometrie s oxymetrií) a polygrafická vyšetření bývají nutná, např. u Duchennovy svalové dystrofie po 6–12 měsících. U progresivních onemocnění – Duchennovy svalové dystrofie, spinální svalové atrofie typ II, amyotrofické laterální sklerózy – bývá časem nutné změnit ventilační režim, nebo dokonce typ přístroje pro dNIV, neboť pacienti mají postupně horší spontánní ventilaci, stávají se na ventilátoru závislí a vyžadují pokročilejší typ přístroje (objemová ventilace, alarmy přerušování ventilace, záložní baterie, druhý záložní ventilátor).

2.3.4 SPECIFIKA PÉČE O PACIENTY S NERVOSVALOVÝM ONEMOCNĚNÍM

Pacienti se slabostí respiračních svalů mají většinou oslabenou i očišťovací funkci dýchacích cest, zejména kašel. Proto je nedílnou součástí respirační péče i zapojení technik pro zvýšení objemu hrudníku, zvýšení průtoku vzduchu při kašli, mobilizaci sekretu a zvýšení výdechového objemu. Z technických pomůcek jsou u většiny pacientů splňujících kritéria pro NIV rovněž splněna kritéria pro užívání mechanického insuflátoru – exsuflátoru.

Další oboustranně provázanou funkcí s oslabením svalů souvisejících s respirací je porucha polykání. Ta může být zlepšena po zavedení NIV mechanismem možnosti odpočinku těchto svalů, ale zároveň porucha polykání může negativně ovlivňovat toleranci a efektivitu NIV. Proto je u pacientů důležité poruchy příjmu stravy vyhledávat, např. podle trvání jednotlivých jídel, a pak terapeuticky ovlivňovat ve spolupráci s nutricionisty a logopedy. Často pacienti s progresivními nervosvalovými onemocněními vyžadují zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie.

U některých genetických onemocnění je mimo kosterní svaly postižen i myokard. Respirační selhání navíc často má negativní vliv na funkci myokardu, a tak pravidelné kardiologické sledování a léčba jsou součástí péče o tyto pacienty.

Ortopedická péče o neurogení kyfoskoliózu je důležitá u pacientů s nervosvalovými onemocněními vznikajícími v dětském věku. Optimálně by měla být většina spondylochirurgických intervencí provedena ještě před vznikem respirační insuficience a nutností dNIV.

Zejména u rychle progredujících forem nervosvalových onemocnění je vhodné informovat nemocného o prognóze onemocnění a stanovit krizový plán rozsahu péče pro případ akutního zhoršení, ideálně formou dříve vysloveného přání (viz kap. 1.4.11).

2.4 HYPOVENTILAČNÍ SYNDROM U OBEZITY

2.4.1 CHARAKTERISTIKA ONEMOCNĚNÍ

Hypoventilační syndrom u obezity (Obesity Hypoventilation Syndrome – OHS) je definován jako kombinace obezity (Body Mass Index – BMI > 30 kg/m²), chronické alveolární hypoventilace a denní hyperkapnie ($PaCO_2 > 6,0$ kPa), která není vysvětlitelná jinak než obezitou.

Vzhledem k současně vysoké prevalenci OSA (až 90 %) je u pacientů s OHS nezbytné provedení respirační polygrafie/polysomnografie.

2.4.2 INDIKAČNÍ KRITÉRIA PRO dNIV U PACIENTŮ S OHS (tabulka 7)

Tabulka 7: Indikační kritéria zahájení dNIV u OHS

dNIV je indikována, pokud je i přes adekvátní nebo maximální tolerovaný CPAP přítomno jedno z následujících:

- | |
|---|
| 1. Klinicky relevantní zvýšení PCO_2 (> 1,3 kPa) během noci |
| 2. Trvajících hypopnoe nebo RERA |
| 3. Dlouhotrvající periody (> 10 minut) desaturací ($SpO_2 < 88$ %) |
| 4. $T90 > 30$ % |

2.4.3 SPECIFIKA NASTAVENÍ VENTILÁTORU PŘI OHS

Cílem terapie CPAP/dNIV je eliminace hyperkapnie a hypoxie ($SpO_2 > 90$ %) a dechových událostí při komorbidní OSA. Základem terapie při komorbidní těžké OSA je přetlakové dýchání v režimu CPAP, při nedostatečném efektu je indikována dNIV. U pacientů s komorbidní lehkou či střední OSA, případně bez OSA je dNIV preferována jako první volba před CPAPem, jelikož se v těchto případech etiopatogeneticky na rozvoji respirační insuficience podílí především porucha mechaniky dýchání, vliv OSA (a tím pádem i terapeutický efekt

CPAPu) je minoritní. Terapie může být dle závažnosti stavu a míry spolupráce pacienta titrována za hospitalizace či ambulantně. Vždy bychom však při ukončení titrace měli ověřit efektivitu nastavení kontrolou reziduálního AHI a SpO₂ během spánku.

Praktický postup titrace CPAP/dNIV:

1. Titrace CPAP, ideálně za současné polygrafické či PSG kontroly, cílem je odstranění dechových událostí, desaturací a hypoventilace.
2. Pokud je nedostatečný efekt CPAP (přetrvávání zvýšení PCO₂, trvající hypopnoe, desaturace, hyposaturace), konverze na NIV v režimu BPAP S či BPAP ST. Minimální doporučená PS je 4 cm H₂O. Cílem léčby je dosažení dechového objemu 8–10 ml/kg ideální hmotnosti pacienta, absence dechových událostí a desaturací.
3. Pokud není dostatečný efekt nebo tolerance výše uvedených ventilačních režimů, je možno použít NIV v režimu BPAP s objemovou podporou, kde je IPAP titrován dle efektu a tolerance pacienta.
4. V případě hyposaturace přetrvávající i při finálním nastavení ventilátoru zvažujeme přidavek kyslíku do okruhu (viz kap. 1.4.7). U pacientů s OHS dochází často k ústupu respirační insuficience po zavedení přetlakové terapie. V méně závažných případech je tedy vhodné s indikací oxygenoterapie vyčkat do plného rozvinutí tohoto efektu (2–3 měsíce efektivní terapie).

2.4.4 SPECIFIKA PÉČE O PACIENTA S OHS

Míra denní hyperkapnie úzce souvisí s BMI, závažností OSA a tíží restriktivní ventilační poruchy. Kromě stabilizace poruchy dýchání ve spánku by tedy hlavním terapeutickým opatřením měla být redukce hmotnosti, která zásadním způsobem snižuje výskyt chronické respirační insuficience. Případný plánovaný chirurgický zákrok doporučujeme provádět až po stabilizaci poruchy dýchání ve spánku terapií CPAP či dNIV. Pokud pacient redukuje hmotnost o více než 10 %, je vhodné provést kontrolu tolerance a efektivitu přetlakové léčby, případně retitraci nastavení ventilátoru.

2.5 DOMÁCÍ NIV U PEDIATRICKÝCH PACIENTŮ

2.5.1 ÚVOD

Využití dNIV u dětských pacientů v posledních letech rapidně narůstá. V porovnání s dospělou populací se jedná o pacienty, u kterých k projevům chronické respirační insuficience dochází na podkladě různých onemocnění, z nichž většina postihuje více orgánových soustav a vyžaduje multidisciplinární přístup. Stav je navíc komplikován

omezenou spoluprací v případě nízkého věku či onemocnění provázeného poruchou intelektu. To se týká nejen užívání dNIV, ale i vyšetřovacích možností před její indikací.

2.5.2 INDIKACE K ZAHÁJENÍ dNIV U PEDIATRICKÝCH PACIENTŮ

Indikace a zvolený typ ventilační podpory v dětském věku nejsou podmíněny přítomností určité diagnózy, ale odvíjí se od typu a závažnosti postižení ventilace. Indikace je individuální. K dNIV jsou indikováni pacienti s chronickou hyperkapnickou respirační insuficiencí. U skupiny pacientů s obstruktivním onemocněním horních či dolních cest dýchacích doporučujeme dNIV v případech, kdy CPAP není dostatečně efektivní k zajištění adekvátní ventilace pacienta. K insuficienci dechové pumpy a následné hyperkapnii s vhodností indikace dNIV mohou vést též restriktivní postižení dýchací soustavy (deformity hrudní stěny a páteře, nervosvalová onemocnění, mitochondriopatie, dětská mozková obrna či plicní parenchymová onemocnění jako bronchopulmonální dysplazie, cystická fibróza, následky závažných zánětlivých procesů a další) a nemoci s narušenou kontrolou dýchání (kongenitální centrální hypoventilační syndrom a poškození či různá onemocnění postihující mozkový kmen). dNIV má své místo i v rámci paliativní péče, zejména v situaci, kde je cílem úleva od symptomů zvýšeného dechového úsilí a pocitu dušnosti v terminálním stadiu onemocnění.

Jednotná doporučení, kdy přesně má být dNIV u dětských pacientů zahájena, neexistují. V klinické praxi se setkáváme nejčastěji s několika situacemi: případy akutního respiračního selhání, nemožnost pacienta odpojit od invazivního ventilačního režimu na jednotce intenzivní péče, nebo případy narušené výměny krevních plynů, zejména ve spánku (někdy v kombinaci s SRBD). Impulzem k indikaci dNIV mohou být i rekurentní pneumonie a atelektázy, spojené s anamnézou opakovaných respiračních selhání.

2.5.3 SPECIFIKA NEINVAZIVNÍ VENTILAČNÍ PODPORY V DĚTSKÉM VĚKU

Pro některé z dětských pacientů nemusí být snadné spouštět ventilátor vlastním dechovým úsilím, a je tedy nutné použití režimů se záložní dechovou frekvencí, která se blíží fyziologické dechové frekvenci příslušné pro určitý věk. Přístroj musí být schopen pracovat s nízkými dechovými objemy a výhodou je možnost nastavení citlivosti triggerování a cyklování. Terapeutické cíle dNIV v dětském věku jsou obdobné jako u dospělých (viz kap. 1.4.10), tedy především úleva od symptomů respirační insuficience, korekce hypoventilace/SRBD, normalizace krevních plynů, prevence exacerbací respiračního

selhání a prodloužení délky přežití. U dětí s nervosvalovým onemocněním dNIV také částečně zamezuje vzniku deformity hrudní stěny.

Doplňující technické parametry přístroje, umožňující ventilační podporu pediatrického pacienta:

- možnost generovat nízké dechové objemy (od kojeneckého věku),
- možnost záložní dechové frekvence (od kojeneckého věku),
- citlivý spouštěč (dětí v kojeneckém, batolecím, předškolním a mladším školním věku),
- možnost tlakově řízené podpory (lepší přizpůsobivost variabilnímu vzorci dýchání v porovnání s objemově řízeným režimem).

K dispozici jsou různé typy pediatrických nosních nebo celoobličejových masek, vhodných i pro děti v kojeneckém věku. Léčba se zahajuje většinou s nosní maskou; masku s jiným rozhraním pak lze použít ke střídání masek (zejména z důvodu prevence otlaků v místech kontaktu s kůží). Pacientům s kraniofaciálními abnormitami je možné vyrobit masku na míru. Při dlouhodobém užívání masky může u dětí dojít k hypoplazii středočarových obličejových struktur. Ostatní nežádoucí účinky jsou obdobné jako u dospělých (viz tabulka 1).

Pro děti s obstrukcí horních cest dýchacích nebo u pacientů s onemocněním provázeným zvýšeným vnitřním PEEP (PEEPi, positive end-expiratory pressure intrinsic – zvýšení nitrohrudního tlaku na konci výdechu, způsobené zvýšeným odporem dolních dýchacích cest) jako bronchiolitida, je CPAP obvykle dostačující. U pacientů s restričním typem onemocnění nebo u těch, kteří vyžadují přetlak vyšší než 10–12 cmH₂O, je obvykle nutné užití BPAPu k dosažení adekvátního dechového objemu. PS by měla být minimálně 6–8 cmH₂O k dosažení dechového objemu 6–10 ml/kg ideální hmotnosti dítěte. Pacienti s nervosvalovým onemocněním nebo pacienti, jejichž onemocnění nemá za důsledek vznik PEEPi, mohou být ventilováni objemově řízeným nebo hybridním modelem k zajištění adekvátní alveolární ventilace, s nejnižším možným expiračním tlakem. Nastavení přístroje bývá velmi náročné, zahájení neinvazivní ventilační podpory je tak většinou obtížnější než u dospělých.

Pro sledování efektivity dNIV u dětí nebylo vypracováno žádné doporučení, protože musí být individuálně přizpůsobeno nemocnému a jeho specifickým potřebám. Kontroly probíhají v rámci krátké hospitalizace, ambulantní návštěvy nebo pomocí telemedicíny. K monitoraci efektivity léčby využíváme především data získaná z paměti přístroje, dále dle potřeby poly(somno)grafii, noční měření saturace kyslíkem pulzním oxymetrem a transkutánní kapnometrii.

SEZNAM ZKRATEK

ABPAP	autotitrační BPAP
ABR	acidobazická rovnováha
AHI	apnoe-hypopnoe index
APAP	autotitrační CPAP
ARO	anesteziologicko – resuscitační oddělení
ASV	adaptivní servoventilace
BMI	body mass index
BPAP	(Bilevel Positive Airway Pressure) – dvouúrovňový přetlak v dýchacích cestách
cm H ₂ O	centimetr vodního sloupce
CO ₂	oxid uhličitý
CPAP	(Continuous/constant Positive Airway Pressure) – kontinuální/konstantní přetlak v dýchacích cestách
CSA	centrální spánková apnoe
DDOT	dlouhodobá domácí oxygenoterapie
DNI	(do not intubate) – neintubovat
dNIV	domácí neinvazivní ventilace
DNR	(do not resuscitate) – neresuscitovat
EEG	elektroencefalografie
EPAP	(expiratory positive airway pressure) – tlak aplikovaný mezi počátkem výdechu a počátkem dalšího nádechu
FEV ₁	(forced expiratory volume 1s) – množství vzduchu vydechnuté během první vteřiny usilovného výdechu po maximálním nádechu
FVC	forsírovaná(usilovná) vitální kapacita
HINIV	(high-intensity NIV) – vysokointenzivní ventilace
hPa	hektopascal
CHOPN	chronická obstrukční plicní nemoc
iDUPV	invazivní domácí umělá plicní ventilace
IPAP	(inspiratory positive airway pressure) – tlak aplikovaný v průběhu nádechu
JIP	jednotka intenzivní péče
mbar	milibar
MEP	(maximal expiratory pressure) – maximální výdechový tlak
MIP	(maximal inspiratory pressure) – maximální nádechový tlak
MPV	(mouthpiece ventilation) – náustková ventilace
NIV	neinvazivní ventilace
NREM	(non rapid eye movement) – fáze spánku bez rychlých pohybů očí
O ₂	kyslík
ODI	(oxygen desaturation index) – desaturační index
OHS	hypoventilační syndrom obézních
ORL	otorinolaryngologie
OSA	obstrukční spánková apnoe
PaCO ₂	parciální tlak oxidu uhličitého v tepenné krvi
PCF	(peak cough flow) – maximální průtok vzduchu při kašlacím manévru
PCO ₂	parciální tlak oxidu uhličitého
PEEP	(positive end-expiratory pressure) – pozitivní přetlak na konci výdechu

PS	(pressure support) – tlaková podpora, rozdíl mezi IPAP a EPAP
PtcCO ₂	parciální tlak oxidu uhličitého změřený transkutánní kapnometrií
rAHI	reziduální AHI, AHI přetrvávající při léčbě
REM	(rapid eye movement) – fáze spánku charakterizovaná rychlými pohyby očí
RERA	(respiratory effort related arousal) – probouzeční reakce vyvolaná dechovým úsilím
SNIP	(sniff nasal inspiratory pressure) – nosní nádechový tlak při číhacím manévru
SpO ₂	saturace arteriální krve kyslíkem, měřená pulzním oxymetrem
SRBD	(sleep related breathing disorders) – poruchy dýchání ve spánku
T90	doba záznamu (polygrafie) či spánku (polysomnografie) se saturací tepenné krve kyslíkem pod 90 %
V/Q	poměr ventilace k perfuzi

LITERATURA

- Indikační kritéria pro léčbu poruch dýchání ve spánku pomocí přetlaku v dýchacích cestách u dospělých – ČSVSSM, ČPFS. <http://www.pneumologie.cz/upload/1583105807.4971.pdf>
- Doporučený postup pro indikaci dlouhodobé domácí léčby pomocí mechanické insuflace/exsuflace s využitím přístroje CoughAssist – ČPFS, ČSDP. <http://www.pneumologie.cz/upload/1553791787.9272.pdf>
- Doporučený postup ČPFS pro diagnostiku a léčbu stabilní CHOPN. <http://www.pneumologie.cz/upload/1583105749.1341.pdf>
- Doporučení pro indikaci a provádění DDOT – ČPFS. <http://www.pneumologie.cz/upload/1583105807.1309.pdf>
- Windisch W, Geiseler J, Simon K, et al. German national guideline for treating chronic respiratory failure with invasive and non-invasive ventilation: revised edition 2017 – part 1. *Respiration* 2018; 96:66–97.
- Windisch W, Geiseler J, Simon K, et al. German national guideline for treating chronic respiratory failure with invasive and non-invasive ventilation – revised edition 2017: part 2. *Respiration* 2018; 96:171–203.
- Domiciliary Non-Invasive Ventilation in Adult Patients – A Consensus Statement, dostupné na: https://www.aci.health.nsw.gov.au/__data/assets/pdf_file/0008/159794/ACI-NIV-guidelines.pdf
- Ergan B, Oczkowski S, Rochweg B, et al. European Respiratory Society Guideline on Long-term Home Non-Invasive Ventilation for Management of Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *Eur Respir J* 2019; 54(3):1901003.
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19(3):360–375.
- Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol* 2018;17(4):347–361. doi:10.1016/S1474-4422(18)30025-5
- Amin R, Al-Saleh S, Narang I. Domiciliary non-invasive positive airway pressure therapy in children. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51:335–348.
- Zákon 372/2011 Sb. o zdravotních službách.
- Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, Drabik A, Geiseler J, Hartl S, Karg O, Laier-Groeneveld G, Nava S, Schönhofer B, Schucher B, Wegscheider K, Criée CP, Welte T. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2014; 2(9):698–705.
- Murphy PB, Rehal S, Arbane G, Bourke S, Calverley PMA, Crook AM, Dowson L, Duffy N, Gibson GJ, Hughes PD, Hurst JR, Lewis KE, Mukherjee R, Nickol A, Oscroft N, Patout M, Pepperell J, Smith I, Stradling JR, Wedzicha JA, Polkey MI, Elliott MW, Hart N. Effect of Home Non-invasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. *JAMA* 2017; 317(21):2177–2186.
- Kushida CA, Chediak A, Berry RB, Brown LK, Gozal D, Iber C, et al. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med* 2008; 4:157–171.
- Struik FM, Sprooten RT, Kerstjens HA, Bladder G, Zijnen M, Asin J, Cobben NA, Vonk JM, Wijkstra PJ. Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilatory support for acute respiratory failure: a randomised, controlled, parallel-group study. *Thorax* 2014; 69(9):826–834.
- Rimmer K, Kaminska M, Nonoyama M, et al. Home mechanical ventilation for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Canadian Thoracic Society clinical practice guideline, Canadian Journal of Respiratory, Critical Care, and Sleep Medicine 2019; 3(1):9–27.
- Sterni LM, Collaco JM, Baker CD, Carroll JL, Sharma GD, Brozek JL, FINDER JD, Ackerman VL, Arens R, Boroughs DS, et al. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: pediatric chronic home invasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2016; 193(8):16–35.
- Daniel H, Sulmasy LS. Health and Public Policy Committee of the American College of Physicians. Policy recommendations to guide the use of telemedicine in primary care settings: an American College of Physicians position paper. *Ann Intern Med* 2015; 163:787–789.
- European Commission. Commission staff working document on the applicability of the existing EU legal framework to telemedicine services. Innovative Healthcare for the 21st Century 2012. Brussels: European Commission; 2012. http://ec.europa.eu/economy_finance/publications/european_economy/2012/pdf/ee-2012-2_en.pdf.
- Duiverman ML, Vonk JM, Bladder G, et al. Home initiation of chronic non-invasive ventilation in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax* 2020; 75(3):244–252. doi:10.1136/thoraxjnl-2019-213303