

An abstract graphic consisting of several overlapping, wavy, ribbon-like shapes in shades of blue and teal, flowing from left to right across the top half of the slide.

Hypoventilačné syndrómy

PAVOL POBEHA

KLINIKA PNEUMOLÓGIE A FTIZEOLÓGIE UPJŠ A UNLP KOŠICE

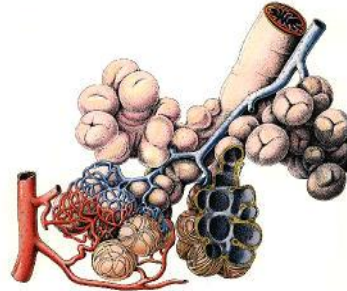
Deklarujem nasledujúci potenciálny konflikt záujmov

Forma finančného prepojenia	Spoločnosť
Participácia v poradných výboroch	Boehringer –Ingelheim, Chiesi, Pfizer
Nepeňažné plnenie	Boehringer –Ingelheim, Chiesi, Berlin- Chemie, Novartis
Prednášajúci	Boehringer -Ingelheim, Chiesi, Berlin- Chemie, Philips
Granty	VEGA, APVV

Prezentácia podporená spoločnosťou Chiesi

Plúcny parenchým

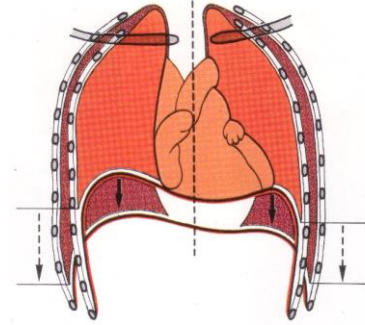
Pneumónie
Plúcny edém
Atelektáza



- PaO₂ ↓ ↓
- PaCO₂ N/ ↓

Hypoxemické
respiračné zlyhanie

Respiračná pumpa



- PaO₂ ↓
- PaCO₂ ↑ ↑

Hyperkapnické
respiračné zlyhanie

Neuromuskulárne
ochorenia
Deformity hrudnej steny
CHOCHP
OHS

- Ochorenia asociované s alveolárnou hypoventiláciou: nočná → denná

Terapeuticky ovplyvniteľné pomocou **neinvazívnej ventilácie** (NIV)

Table I. Disorders associated with nocturnal hypoventilation

Neuromuscular disorders

Stable or slowly progressive

Previous poliomyelitis
High spinal cord injuries
Spinal muscular atrophy
Myotonic dystrophy
Congenital myopathy

Rapidly progressive disorders

Motor neurone disease

Chest wall abnormalities

Kyphoscoliosis
Post tuberculosis sequelae
Thoracoplasty

Obesity hypoventilation syndrome

Lung disorders

Chronic obstructive pulmonary disease
Cystic Fibrosis
Overlap syndrome (lung disease with obstructive sleep apnea)

Ventilatory control abnormalities

Brainstem injuries: Stroke, infection, tumour
Congenital central hypoventilation
Primary alveolar hypoventilation

Kyfoskolióza

Asociácia medzi závažnosťou kyfoskoliózy a rizikom respiračného zlyhania



Etiológia:

Idiopatická
Sekundárna
Kongenitálna

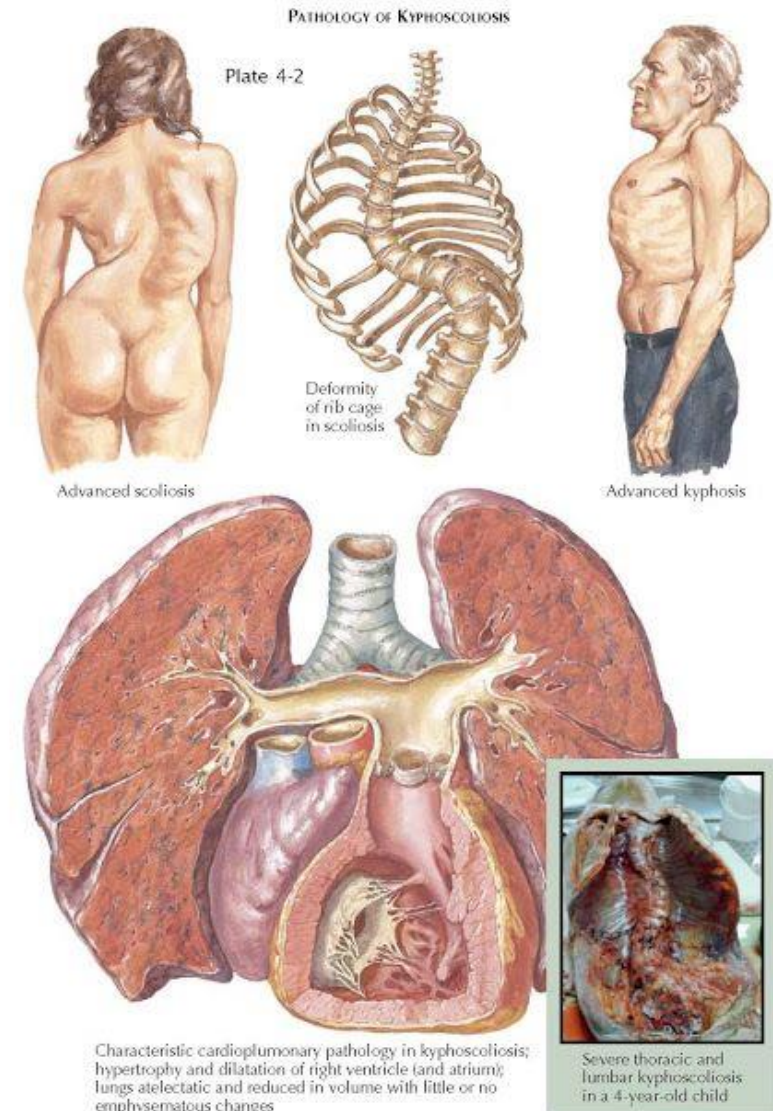
Klasifikácia závažnosti

(Cobbov uhol)

- I. stupeň: <30 st. s malou torziou
- II.: 30–60 stupňov s torziou 10–12 st.
- III.: 60–90 stupňov s torziou 20–30 st.
- IV. nad 90 stupňov s torziou ≥ 30 st.

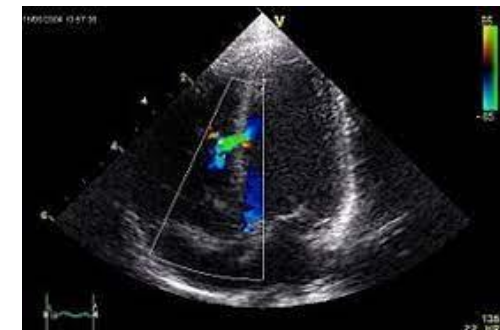
Rozvoj respiračného zlyhávania

- **Reštrikčná ventilačná porucha**
 - - pokles TLC, VC
 - - obštrukcia pri posune trachey
- **Nočná hypoventilácia**
 - - asociovaná s hypopnoe v REM spánku
 - - obštrukčné epizódy pri obezite alebo deviácii trachey
- **Ťažkosti s vykašliavaním**
 - svalová slabosť, deviácia DC
- **Progresia** – nočná hypoventilácia → denná hypoventilácia → akútne zhoršenie:
 - infekcia, srdcové zlyhanie - Cor pulmonale chronicum (cor kyphoscolioticum - pľúcna hypertenzia, oxygenoterapia)



Diagnostika

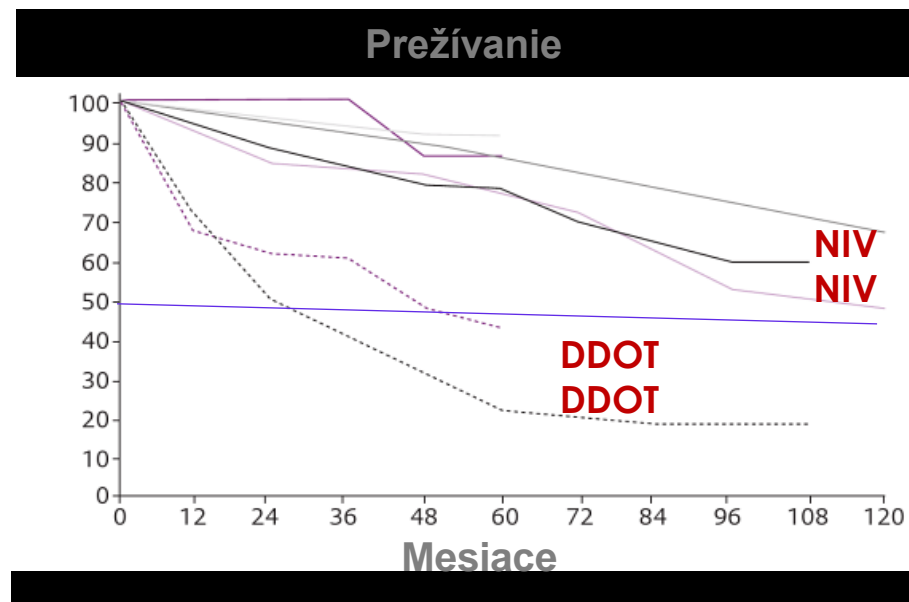
- Ortopedické vyšetrenie – hodnotenie miery deformity hrudníka
- Funkčné vyšetrenie pľúc
- Pravidelné kontroly krvných plynov
- Somnologická štúdia – kontrola nočnej hypoxémie
 - pacienti s kyfaskoliózou majú oproti hypoxemickým pacientom s CHOCHP alebo pľúcnou fibrózou nižšie nočné saturácie
- Echokardiografia – posúdenie pľúcnej hypertenzie a cor kyphoscolioticum



Morbidita a mortalita pri deformitách hrudníka

- 1/3 indikácii pre domácu NIV
Európska epidemiologická štúdia (Eurovent)

Lloyd-Owen et al., ERJ 2005



Domáca NIV:

- pri chorobách spojených s reštrikčnou ventilačnou poruchou:

- Neuromuskulárne ochrenia
- Ochorenia hrudnej steny (kyfoskolióza)
- Vysoké lézie miechy
- Centrálna a idiopatická hypoventilácia
- OHS

A) PaCO₂ >6 kPa

alebo

B) pulzoxymetricky zistené kontinuálne nočné desaturácie SpO₂ < 90%
alebo hypoventilácia potvrdená nočnou kapnometriou.

Metodické odporúčanie
hlavného odborníka MZ SR
pre odbor pneumológia a
ftizeológia a hlavného odborníka
MZ SR pre odbor pediatrická
pneumológia a ftizeológia

Indikácie neinvazívnej pretlakovej ventilácie - (NIPV)

Liečba hyperkapnickej respiračnej insuficiencie

BiPAP (NIV) - efektívna liečebná modalita v liečbe chronickej RI pri kyfaskolióze bez ohľadu na vek, pohlavie, sprievodné ochorenia

Simonds ERS Noninvasive Ventilation 2015

IPAP : 15–20; EPAP: 2–4 cmH₂O

Duiverman Respir Med 2006, Gustafson T et al Chest 2006

Dychový objem (V_t) : 520 ± 203 ml, V_{min} 9.5 ± 0.6 L/min

(6-8 ml /kg IBW)

Laserna et al Bronconeumol 2

- Pľúcna hypertenzia je častá a vyžaduje súčasne aj konkomitantnú oxygenoterapiu
- Vysoká compliance (7-14 hodín/deň)



OHS - Obesity hypoventilation syndrome

- Pickwickov syndróm
- OHS
 - BMI > 30 kg/m²
 - Denná hyperkapnia artériových krvných plynov (PaCO₂ > 6,0 kPa / 45 mmHg)
 - SDB - sleep disordered breathing
 - Vylúčenie iných príčin hypoventilácie (CHOCHP ...)

Mokhlesi, Respir Care. 2010



Mechanizmy rozvoja respiračnej insuficiencie pri obezite

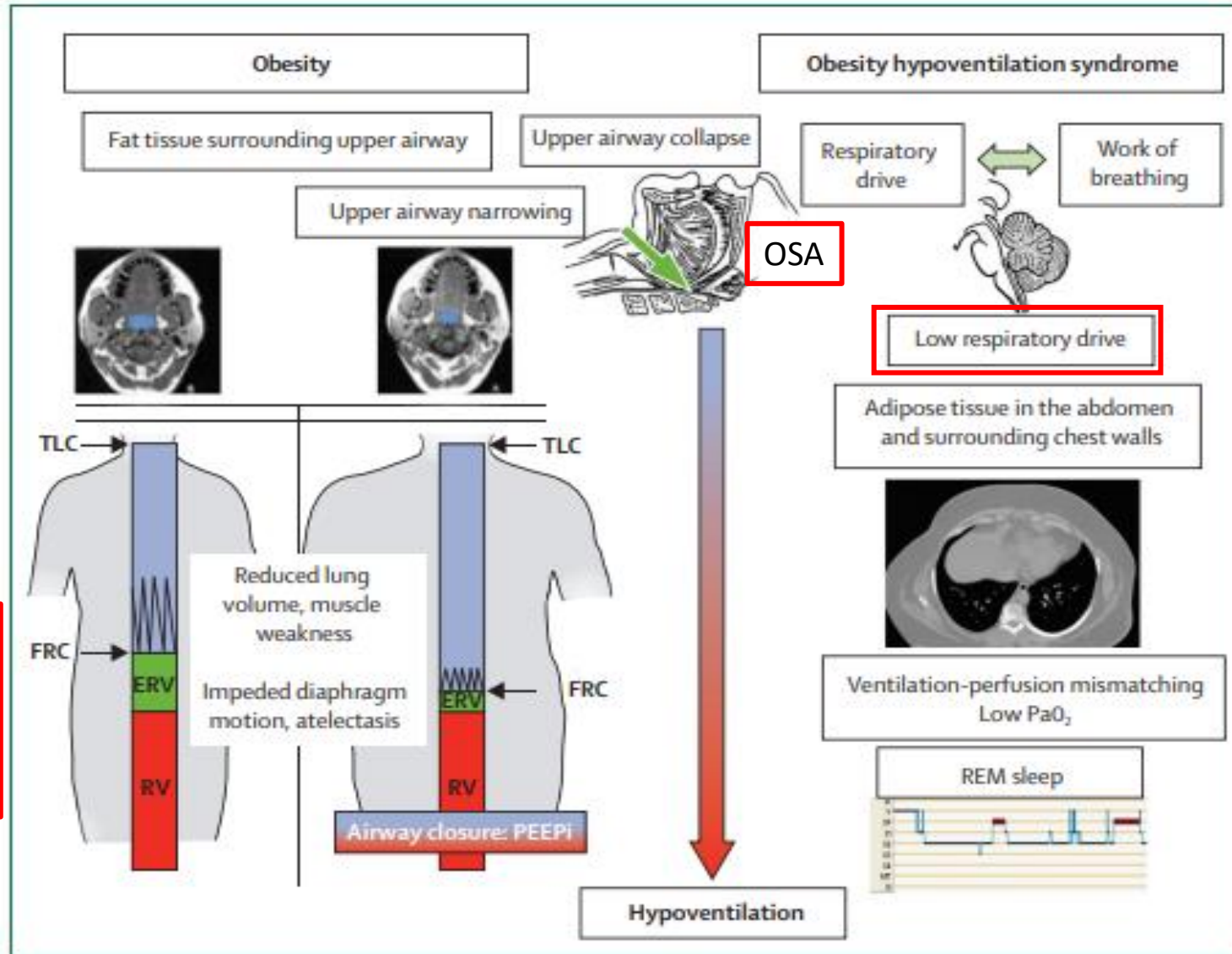


Figure 1: Obesity-related changes in the respiratory system, respiratory drive, and in breathing during sleep
REM=rapid eye movements. PEEPi=intrinsic positive end-expiratory pressure. TLC=total lung capacity.
ERV=expiratory reserve volume. RV=residual volume.

Narušenie mechaniky dýchania
Zníženie poddajnosti hrudníka

Centrálne leptínová rezistencia
Akumulácia sérového bikarbonátu

REM hypoventilácia

Epidemiológia OHS

- **Prevalencia OHS**

- Všeobecná populácia – odhad **0,15-0,3%**
- Obézni pacienti (BMI > 30) referovaní do pľúcnej ambulancie - **0,5 - 2,3%**
- Pacienti s OSA – **20 - 30%**

- **OSA**

- U pacientov s OHS – **90% OSA (AHI ≥ 5)**
- **Ťažké OSA (AHI ≥ 30) – 70%**

- **Rozdiel v pohlaví**

- Ženy – 2x viac ako muži

- Často nesprávne diagnostikovaní ako CHOCHP

- Poddiagnostikované a podliečené ochorenie

Mokhlesi et al., Respir Care. 2010

Borel et al., Respirology. 2017

Mokhlesi et al., Sleep Breath. 2007

Mokhlesi et al., Respir Care. 2010

Masa et al., Am J Respir Crit Care. 2015

BaHammam et al., J Sleep Res. 2016

Miller a Granada, Am J Med. 1974

Marik a Chen, Obes Sci Pract. 2016

Budweiser et al., J Intern Med. 2007

Borel et al., Am J Med. 2004

Metódy diagnostiky OHS

- **Saturácia kyslíkom**

- V bdelom stave – neumožňuje významnejšiu predikciu OHS
 - muži FVC < 3,5 l a SaO₂ < 95%, ženy FVC < 2,3 l a SaO₂ < 93%
- Nočná – minimálna pod 80%

Murphy & Hart, ERS handbook Noninvasive ventilation, 2015

- **Sérový bikarbonát**

- Hodnota pod 27 mmol/l prakticky vylučuje OHS
 - 97% negatívna prediktívna hodnota

Mokhlesi, Am J Respir Crit Care Med. 2019

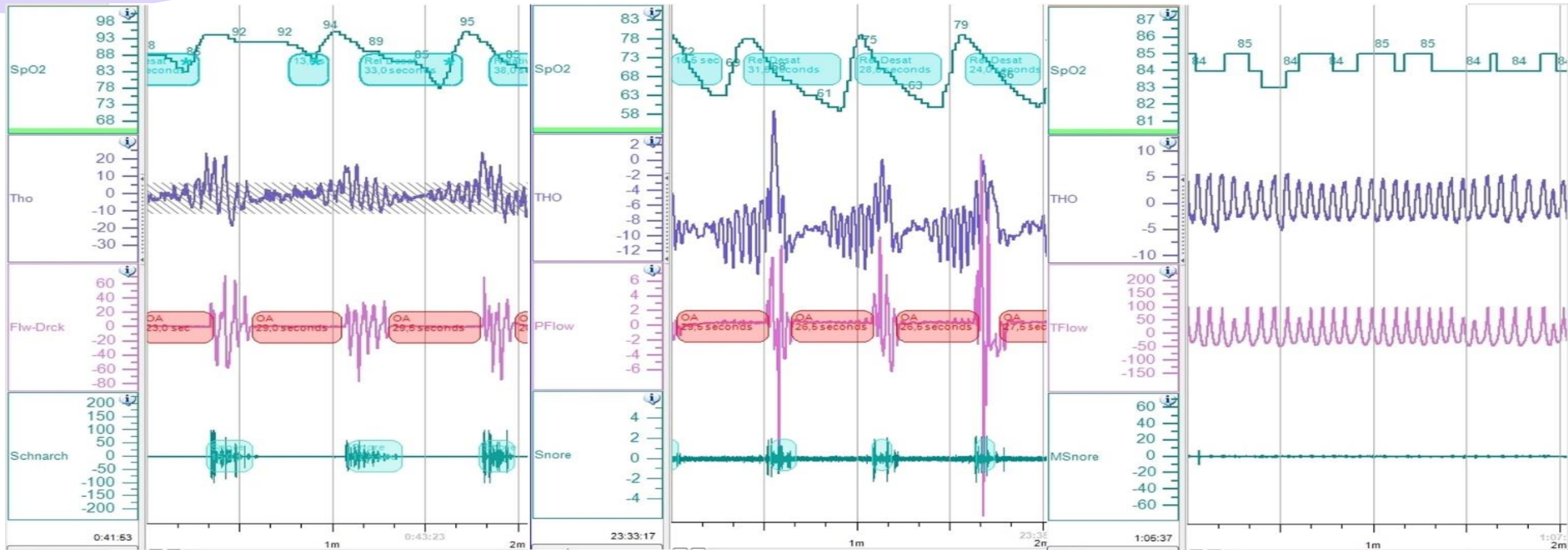
- **Definitívna diagnóza**

- Krvné plyny – artérové alebo náležito arterializované
- Nočná kapnografia – transkutánná alebo end-tidal

- **Všetci pacienti s BMI ≥ 35 by mali byť skrínovaní na OHS**

Marik a Chen, Obes Sci Pract. 2016

Fenotypy OHS



Závažné „čisté“ OSA

Zmiešané OSA s hypoventiláciou

Izolovaná hypoventilácia

Liečba respiračnej insuficiencie pri OHS

- 2/3 prípadov - pacient odoslaný do spánkového laboratória pre zhoršenie subjektívnych ťažkostí
- **70 % pacientov** má závažné **OSA (AHI >30)**



CPAP



**NIV
(BiPAP)**

CPAP



NIV

- **Oba módy rovnako efektívne v zlepšení:**
 - dennej hyperkapnie
 - ospalosti
 - PSG
 - ECHOKG parametrom funkcie a štruktúry myokardu

Dlhodobá liečba: - ↓ počet hospitalizačných dní
- ↓ pľúcnu hypertenziu
- upravuje diastolickú dysfunkciu ĽK

*Piper AJ et al. Thorax. 2008;63(5):395-401
Masa et al., JRCM. 2015;192(1):86-95*

CPAP



NIV

- **NIV efektívnejšia v zlepšení:**
 - pľúcnych funkcií a 6MWT
 - rýchlosti úpravy krvných plynov

CPAP

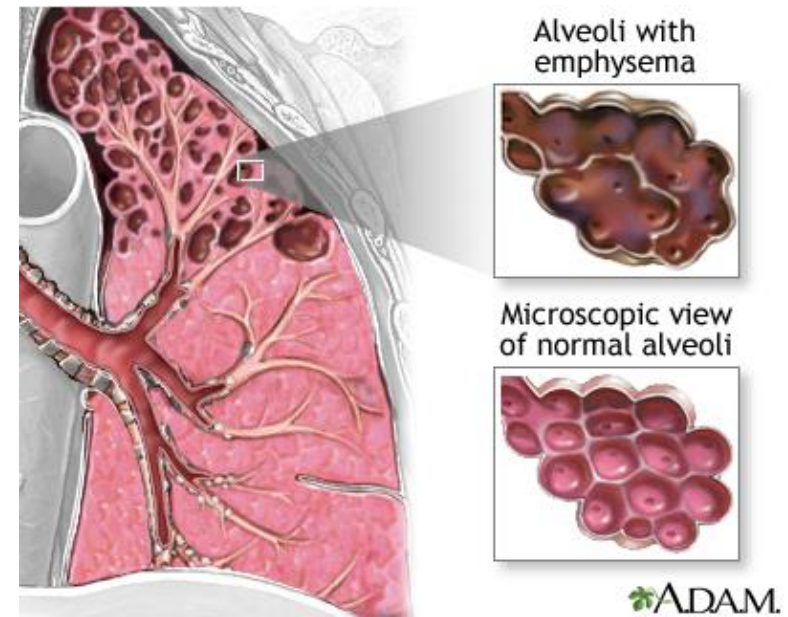


NIV

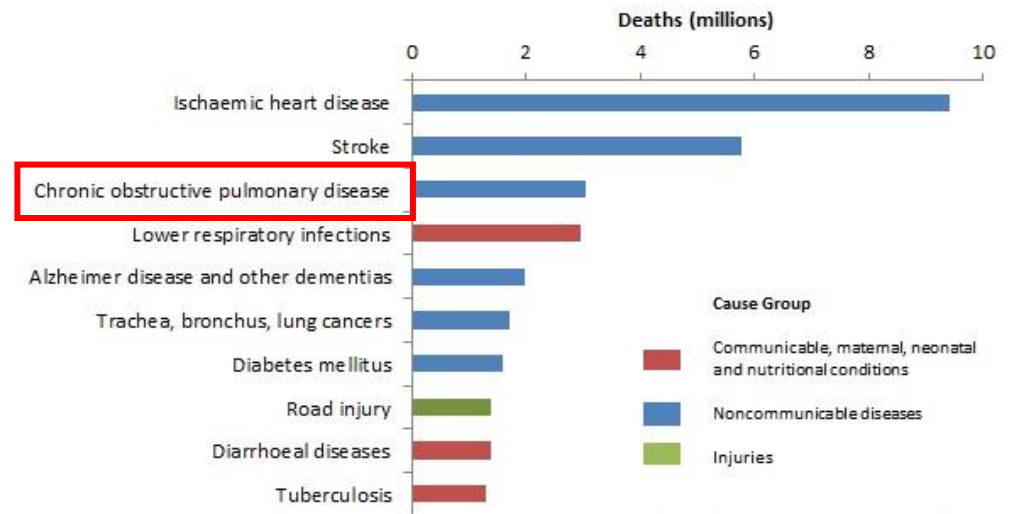
- **CPAP:**
 - lacnejšia liečba !!!

CHOCHP

- Prevalencia – 12% (95%) dospelých osôb
- Cca 350 mil. ľudí na svete
- Mortalita – 3. miesto
- 30 % indikácií na domácu NIV/MV sú pacienti s CHOCHP



Top 10 global causes of deaths, 2016



Chronická respiračná insuficiencia u CHOCHP

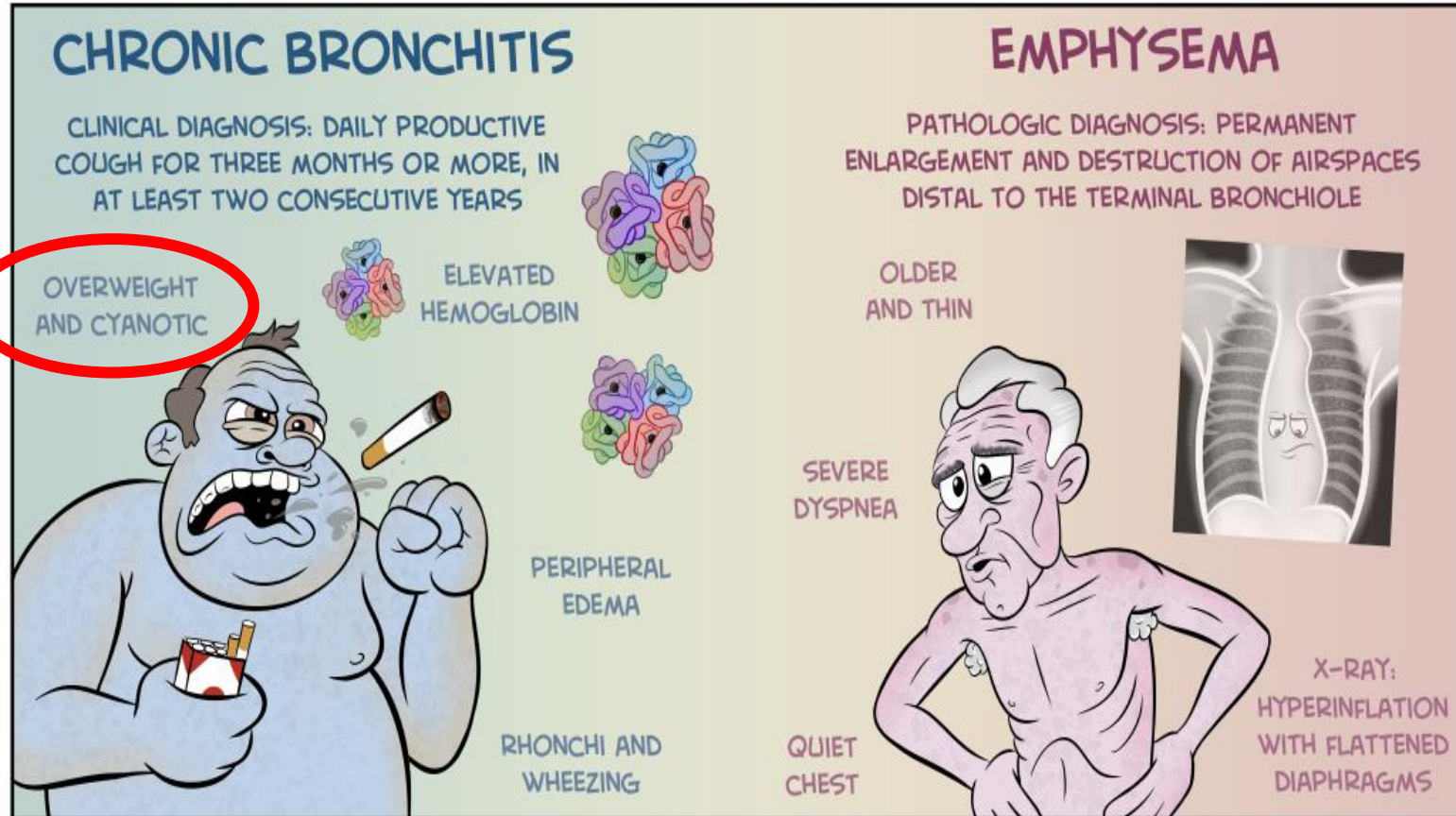
- závažná komplikácia základného ochorenia - sprevádzaná progresiou symptómov dýchavice, zhoršenou kvalitou života a zvýšenou mortalitou
- **Poškodenie pľúcneho parenchýmu** → **DDOT**
(deštrukcia parenchýmu, prestavba DC, emfyzém)
- **Zlyhanie ventilácie**
(zvýšená dychová záťaž, znížená sila inšpiračných svalov, inšpiračné postavenie hrudníka, sploštenie a skrátenie bránice) ↑ ~~CO₂~~
~~DDOT~~
- **Porucha rovnováhy ventilácie a perfúzie**
- **Kyslíková liečba** ⇒ pokles ventilácie a zhoršenie ventilačno-perfúzneho pomeru

Budweiser et al., Int J of COPD 2008
Fitting et al., Swiss Med Wkly 2001
Abdo et al., Critical Care 2012.
Windisch et al., ERS 2015
Metodický pokyn pre DDOT 2007

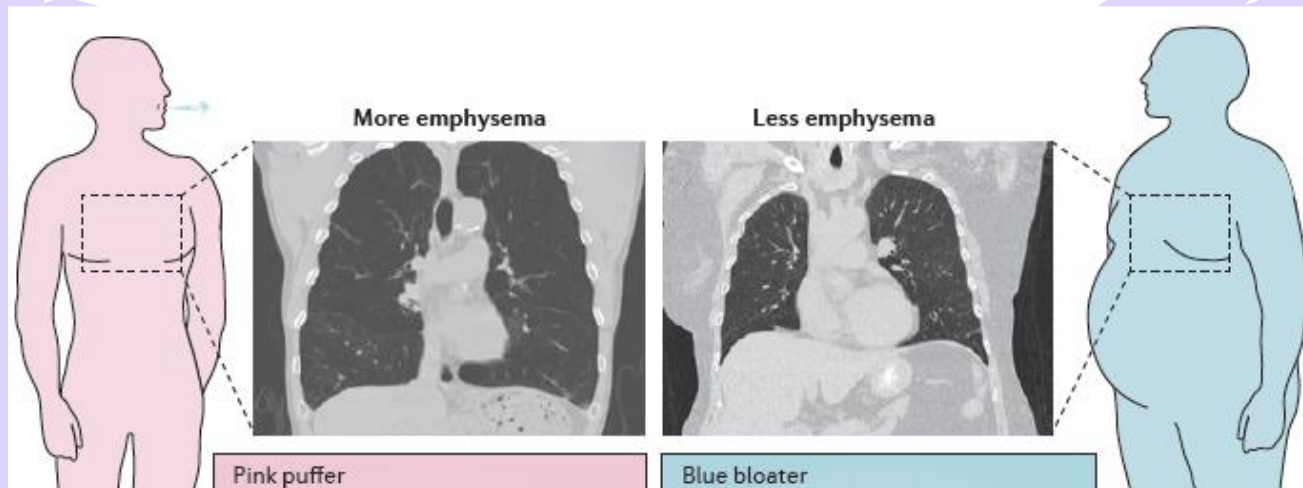
Mechanizmus účinku NIV:

- **vzostup alveolárnej ventilácie** (IPAP – EPAP) → zvýšenie exhalácie CO₂ → pokles paCO₂ → zníženie retencie bikarbonátov → **zvýšenie senzitivity respiračného centra pre CO₂**
- **udržanie priesvitu dýchacích ciest v priebehu expíria (EPAP)** → **zníženie air-trappingu** → pokles reziduálneho objemu a celkovej kapacity pľúc
- **otvorenie predtým kolabovaných alveolov** → **zmiernenie ventilačno-perfúzneho nepomeru** → vzostup oxygenácie
- **zmiernenie edému bronchiálnej steny** a povrchového napätie slizníc
- **zmena dychového vzoru** → hlbšie a pomalšie dýchanie → **redukcia dynamickej hyperinflácie**
- **uľahčenie práce dýchacích svalov** a zníženie dychovej frekvencie → ústup dýchavice, zníženie spotreby O₂

Blue bloater a pink puffer?



Fenotypizácia pomocou CT



emfyzém
úbytok svalovej hmoty
kachexia
osteoporóza
dýchavica
znížená záťažová kapacita

menej pľúcnej hyperinflácie
akumulácia tuku (abdomen, krk)
metabolický syndróm
kardiovaskulárne komorbidity
exacerbácie „bronchitídy“
obštrukčné spánkové apnoe (overlap sy)

Overlap sy:

- častejšie exacerbácie CHOCHP
- ↑ riziko respiračného zlyhania
- ↑ riziko pľúcnej hypertenzie

Český přístup k fenotypom CHOCHP

1. bronchitický 2. emfyzematický 3. plicní kachexie
4. častý exacerbátor 5. bronchiektázie 6. ACO (asthma-COPD overlap)
(Dokument: Doporučené postupy ČLS JEP, on-line 19.11.2018)

129

STUD. PNEUMOL. PHTHISEOL., 79, 2019, č. 4, s. 129–133

Obézny pacient s CHOCHP – nový či opomenutý fenotyp CHOCHP?

P. Pobeha¹, P. Joppa¹, V. Koblížek²

¹Klinika pneumológie a ftizeológie, Lekárska fakulta Univerzity P. J. Šafárika a Univerzitná nemocnica L. Pasteura, Košice;

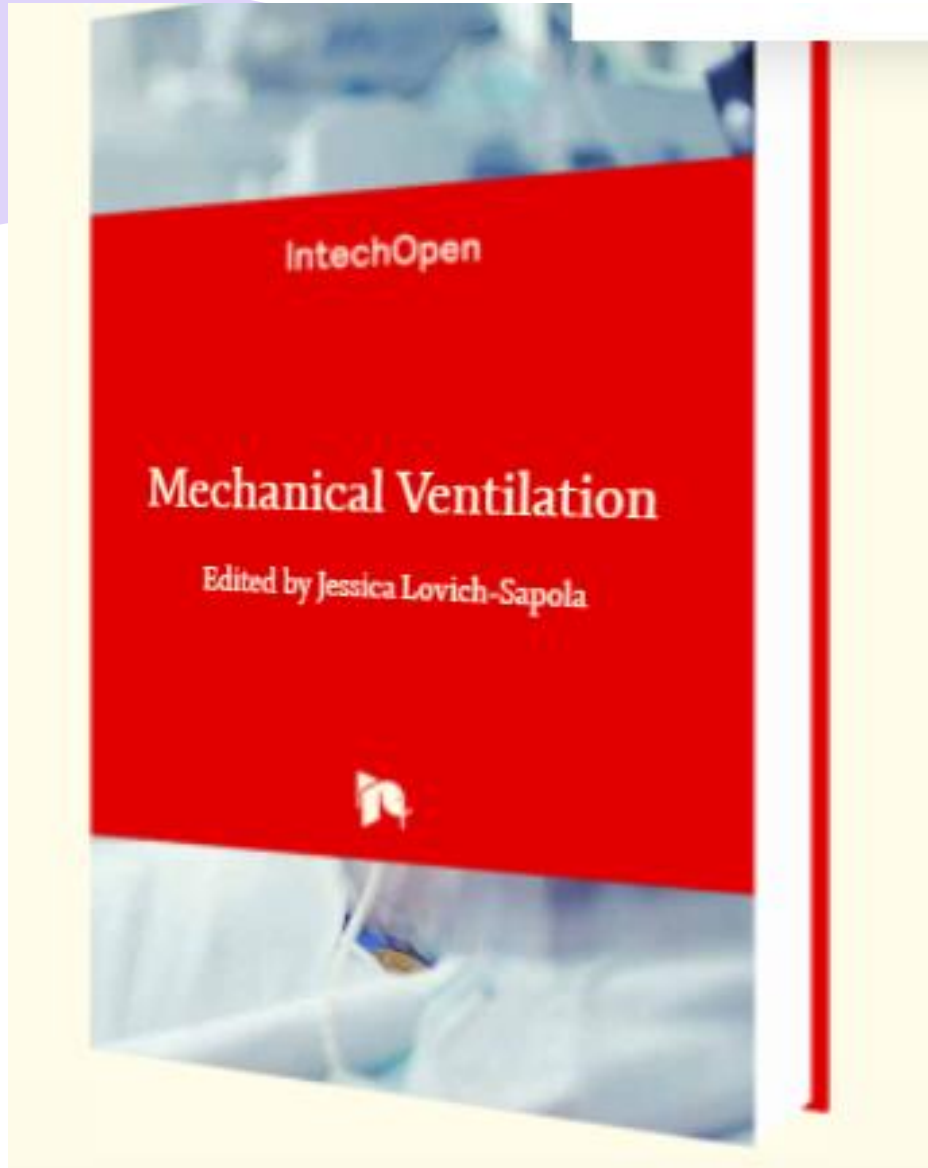
²Plicní klinika Lékařské fakulty UK a FN Hradec Králové

Tabuľka 1: Charakteristika fenotypu obézneho pacienta s CHOCHP

Obézny pacient s CHOCHP

- obezita – BMI nad 30 kg/m²
- predominantne chronická bronchitída
- periférne edémy, cyanóza
- viac metabolických a kardiovaskulárnych komorbídít (diabetes mellitus, ICHS, pľúcna hypertenzia, CPCH)
- menší stupeň hyperinflácie
- viac exacerbácií
- symptómy spánkového apnoe (denná ospalosť, chrápanie, prerušovaný neosviežujúci spánok a nočné dusenie) a/alebo hyperkapnické dychové zlyhávanie

Vysvetlivky: BMI – body mass index; ICHS – ischemická choroba srdca; CPCH – cor pulmonale chronicum



Chapter

Ventilation Strategies in Obese Patients

Pavol Pobeha

Abstract

Obesity is an increasingly prevalent disease and is a root and complication of conditions necessitating mechanical ventilation. Obese patients require a careful approach due to the particular manner of how ventilatory mechanics is affected, if obstructive sleep apnea (OSA) is present. The two main diagnoses we may encounter while ventilating these patients are obesity hypoventilation syndrome (OHS) and chronic obstructive pulmonary disease (COPD) in an obese patient, which has been recently proposed as a novel phenotype of COPD. The excessive amount of fat in the abdomen, chest wall, and around upper airways warrants the use of special ventilation modes and settings. This chapter provides insight into which issues should be considered when ventilating an obese patient, either in acute or chronic conditions. We stress the importance of acknowledging the high risk of OSA and how OSA affects the ventilation algorithms.

Keywords: non-invasive ventilation, obesity hypoventilation syndrome, COPD, overlap syndrome, sleep-disordered breathing, ventilation strategies

Akútna exacerbácia CHOCHP (AE COPD)

- *„náhla udalosť charakterizovaná zhoršením respiračných symptómov pacienta nad rámec dennej variability, ktoré si vyžiadalo liečebnú intervenciu“*
- Terapia:
 - *Oxygenoterapia (regulovaná):* korekcia hypoxémie, **cieľ saturácia 88-92 %.**
 - *Bronchodilatanciá:* preferované sú SABA + / - SAMA
 - *Krátkodobo systémové kortikosteroidy (5 dní) – p.o. Prednison (prípadne HCT i.v.)*
 - *Antibiotiká – ak sú prítomné všetky symptómy:* dyspnoe, väčšie množstvo spúta, purulentný charakter spúta (farba).

NIV pri AE COPD

- Korekcia **respiračnej acidózy**, hyperkapnie, zníženie dychového úsilia (práce) – zníženie intenzity pociťovanej dýchavice, pokles dychovej frekvencie, menej komplikácií a skrátenie hospitalizácie
- **Znižuje mortalitu a potrebu intubácie s UPV**
- **Ak je indikovaná, má byť poskytnutá**
- Aj krátkodobá NIV môže mať efekt
- Potrebné určiť strop liečby (UPV?)
- Indikačné kritériá
 - **Respiračná acidóza $7,1 < \text{pH} < 7,35$**
 - **$\text{PaCO}_2 \geq 6$ kPa**
 - **Dyspnoe, tachypnoe (≥ 23 BPM)**

NIV - stabilná CHOCHP

- PaCO₂ > 7,3 kPa
- PaCO₂ > 6 kPa, ak:
 - Dve a viac hospitalizácií do roka pre hyperkapnické respiračné zlyhanie
 - Ak pri kyslíkovej liečbe (DDOT) dochádza k nárastu CO₂ s rizikom vývoja respiračnej acidózy
 - Ak je dokázaný nočný nárast CO₂ o 1,3 kPa
 - Overlap syndróm CHOCHP-OSA a zlyhala liečba CPAP
 - Pretrváva potreba respiračnej podpory po AE CHOCHP

Nutná je dôsledná diagnostika - spirometria, bodypletyzmografia, sleep study !!

HIGH-intensity vs. low-intensity NIV



IPAP 12-15 cm H₂O

VS.



IPAP 20-30 cm H₂O

Vysoké tlaky a záložné frekvencie

Cielená redukcia CO₂, zlepšenie prežívania

**Alternatíva – napr.
AVAPS/iVAPS/target volume**

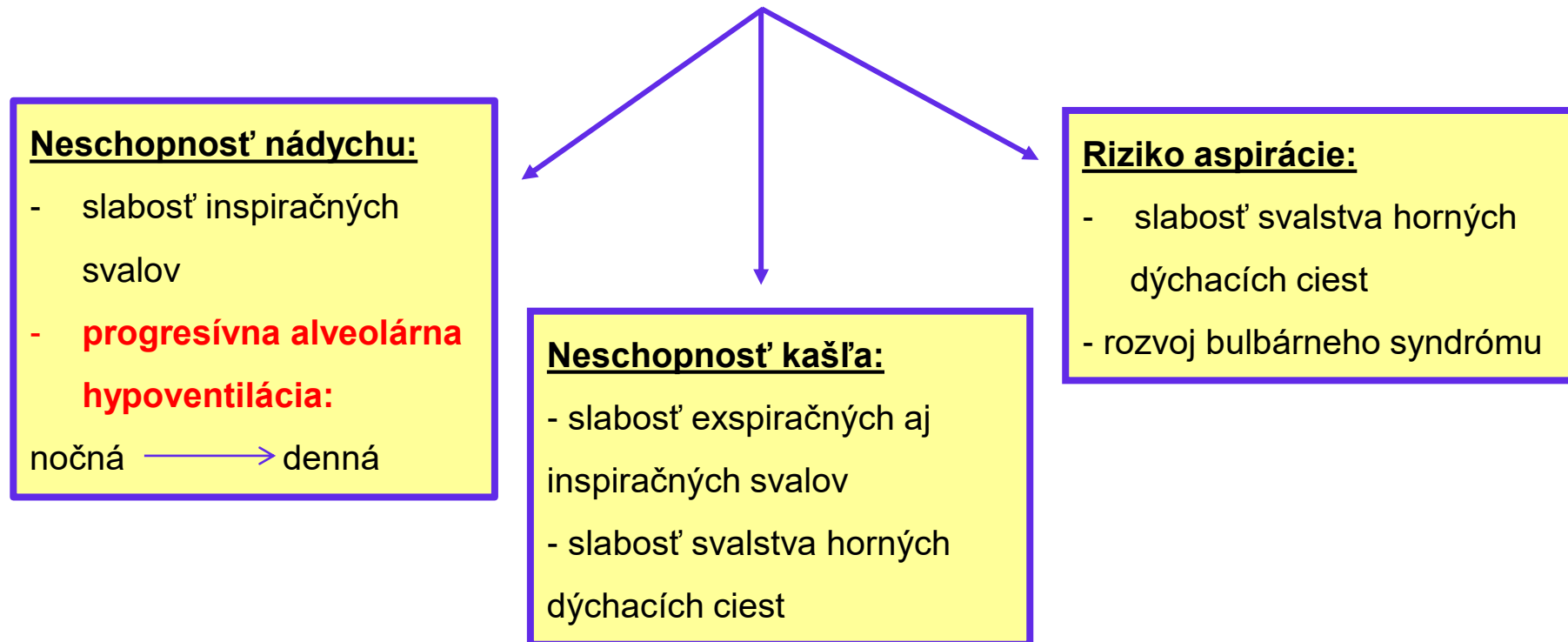
Neuromuskulárne ochorenia – všeobecná charakteristika

- celkový počet nozologických jednotiek neuromuskulárnych ochorení (NMD) je veľmi vysoký (> 900)
- výskyt jednotlivých NMD je vzácny → radia sa do skupiny zriedkavých chorôb

Klasifikácia NMD podľa lokalizácie lézie:

Periférne neurogénne ochorenia	Postihnutie predných miechových rohov	Napr.: Amyotrofická laterálna skleróza Poliomyelitída/postpolio syndrómy
	Polyneuropatie	
Ochorenia nervovosvalového prenosu/spojenia		Napr.: Myasténiá gravis Lambert-Eatonov myastenický syndróm Botulizmus
Svalové ochorenia		Napr.: Spinálne amyotrofié Progresívne svalové dystrofié Metabolické myopatie

Neuromuskulárne respiračné zlyhanie



Symptómy neuromuskulárneho respiračného zlyhania

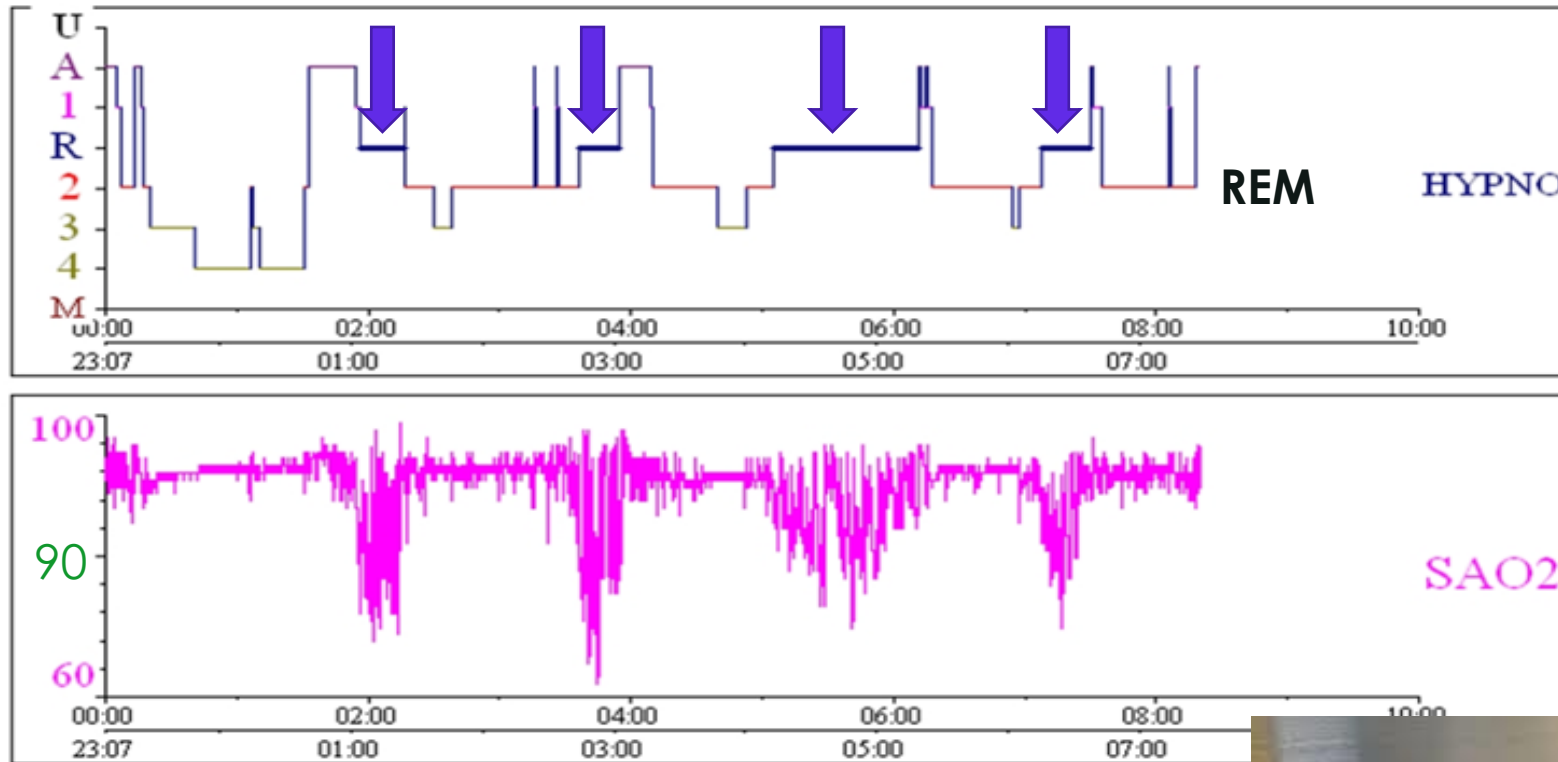
Všeobecné symptómy	Symptómy asociované so spánkom
únava/malátnosť	početné prebudenia zo spánku
poruchy koncentrácie a/alebo pamäte	pocit neosviežujúceho spánku
znížená chuť do jedla	nočné mory
stavy zmätenosti	nadmerná denná únava
halucinácie	ranné bolesti hlavy
Respiračné symptómy	Ostatné
dyspnoe	opakujúce sa neopodstatnené pády
ortopnoe	problémy s prehĺtaním
opakované respiračné infekcie	zmeny hlasu
kašeľ, neschopnosť odkašľať	slabosť končatín

Klinické známky:

- nárast dychovej frekvencie
- plytké dýchanie
- zapájanie pomocných dýchacích svalov

Desaturácie- obštrukčné spánkové apnoe

Pulse oxymetry



Ventilácia pacientov s NMD



- Medzinárodné odporúčania a skúsenosti:
 - **NIV + kašľový asistent** + pulzoxymetrický monitoring
- SR Metodické odporúčania – indikačné kritériá NIV:
 - $p\text{CO}_2 \geq 6$ kPa
 - **$p\text{CO}_2 < 6$ kPa** + dyspnoe, tachypnoe, zapájanie auxiliárneho svalstva
- Efekt NIV:
 - ↓ zhoršovanie pľúcnych funkcií
 - ↓ nutnosť tracheostómie, počet hospitalizácií
 - ↑ prežívanie (medián 27 rokov)



Bach, Martinez, 2011, Respir Care
Santos et al, 2016, Respir Care
Villanova et al, 2014 Am J Phys Med Rehabil
Ishikawa et al., 2011, Neuromusc Disorders
Rall, Grimm, 2012, Acta Myol
Passamano, 2012, Acta Myol

- **Nastavenia NIV**

- **Primárny režim** – nočný – NIV cez masku (DUPV maskou)
 - Režim ST (spontánne časovaný)
 - IPAP/EPAP 10/5 cmH₂O
 - Záložná frekvencia: 12 dychov/min
 - Maska nosová- minimálne kontaktná: napr. Dream Wear
- **Sekundárny režim** – náustková ventilácia (mouthpiece ventilation) – MPV



Záver

- Pri hypoventilačných syndrómoch dominuje zlyhanie ventilácie („pumpy“)
- Kyslíková liečba je extrémnym rizikom a má byť pridaná až v 2. kroku k NIV
- Ochorenia hrudnej steny, CHOCHP, OHS aj NMD sú asociované s poruchami dýchania spánku
- OSA môže byť kľúčový faktor v klinickom obraze fenotypu obézny pacient s CHOCHP
- Včasná diagnostika a správne indikovaná liečba je kľúčom k úspechu

*Ďakujem za
pozornosť*

