Ο ρόλος του εργαστηρίου ύπνου σε ασθενείς με νευρομυϊκά νοσήματα

Καλλιρρόη Λάμπρου

Πνευμονολόγος

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Τι είναι τα νευρομυϊκά νοσήματα

- Τα νευρομυϊκά νοσήματα είναι μία ομάδα νοσημάτων που περιλαμβάνει ασθενείς με μεγάλη ετερογένεια στην κλινική τους εικόνα και συμπτωματολογία
- Κοινό χαρακτηριστικό όλων είναι η **μυϊκή αδυναμία** που εμφανίζουν οι ασθενείς
- Κύρια αιτία θανάτου είναι η αναπνευστική ανεπάρκεια
- Συχνότητα εμφάνισης: 2,6/100.000 στις γυναίκες και 3,9/100.000 στους άντρες

Turner et al. Pract. Neurol 2019

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Είδη παθήσεων

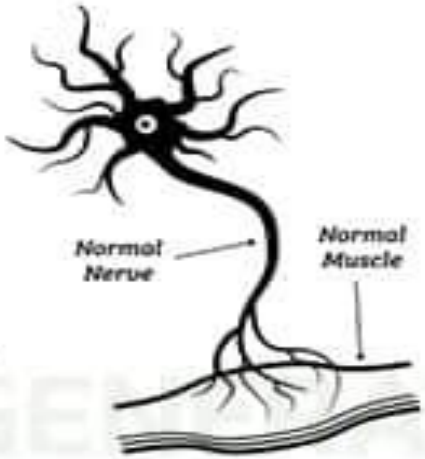
- **Μυϊκές Δυστροφίες** (Μυϊκή Δυστροφιά Duchenne, Μυϊκή Δυστροφία Becker κ.α)
- **Μυοπάθειες**
- **Ασθένειες Κινητικού Νευρώνα** (Spinal Bulbar Muscular Atrophy, Amyotrophic Lateral Sclerosis, κ.α)
- **Μιτοχονδριακές ασθένειες**
- **Ασθένειες Περιφερικών Νεύρων**
- **Ασθένειες Νευρομυικής Σύναψης** (Μυασθένεια Lambert-Eaton, Μυασθένεια Gravis)
- **Άλλες Νευρομυικές Παθήσεις**
- **Γενετικά Νευρομυϊκά Νοσήματα**

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

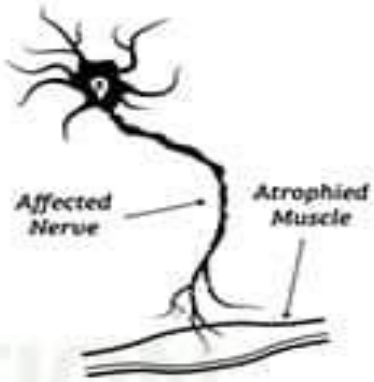
MOTOR NEURON DISEASE

Difficulty Walking

Trip and Fall



Healthy Motor Neuron



ALS Motor Neuron

Leg Weakness

Slurred Speech

Excessive Choking

Hand Weakness

Muscle Cramps

ALS Patient

Hydraulic Patient Lift

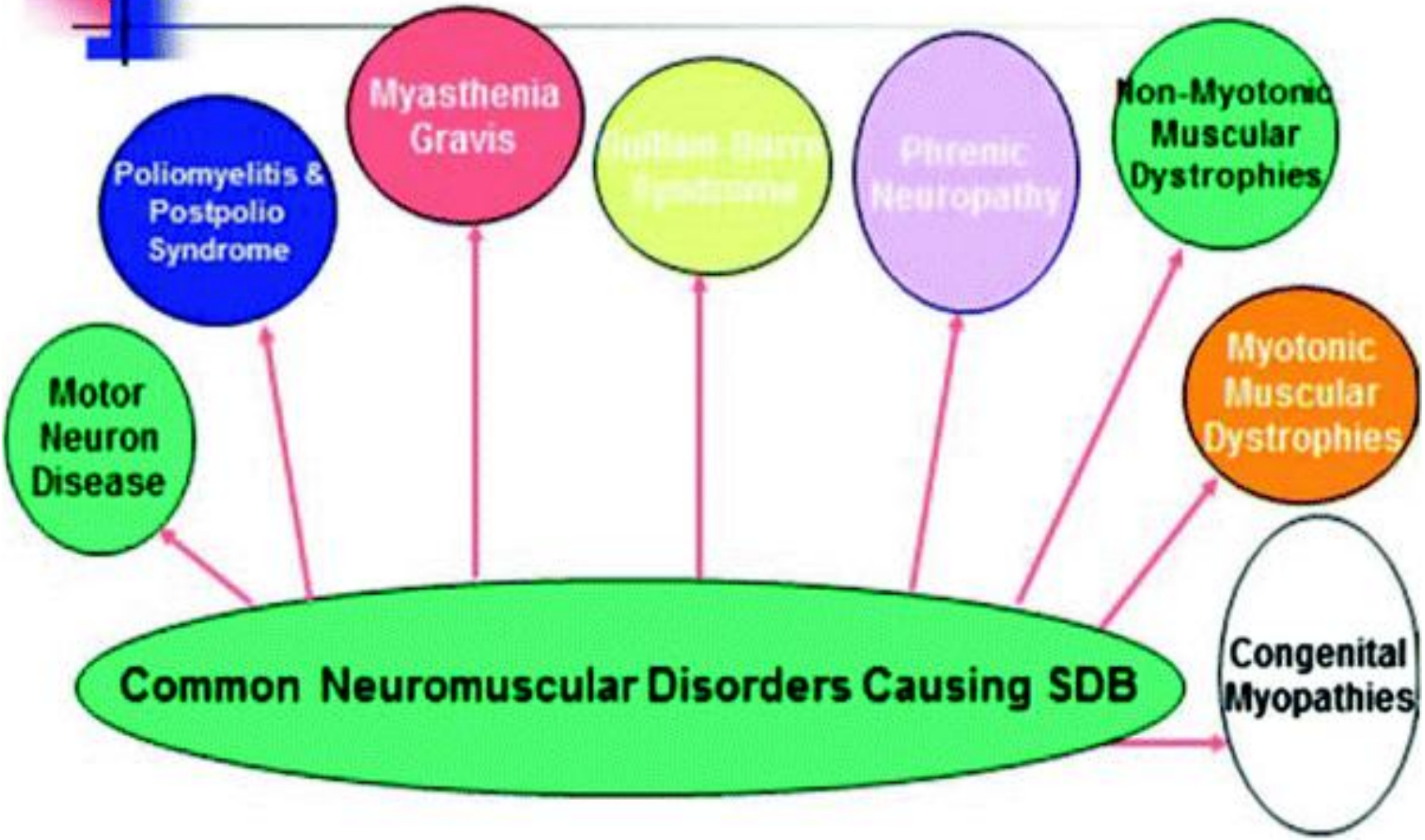
Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Συνήθη συμπτώματα ασθενών με νευρομυϊκά νοσήματα

- Ορθόπνοια
- Δύσπνοια
- Ημερήσια κόπωση
- Ημερήσια υπνηλία
- Πρωινή κεφαλαλγία
- Παράδοξη αναπνοή
- Χρήση επικουρικών μυών κατά την αναπνοή
- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου II
- FVC <50% της προβλεπόμενης τιμής

Rebecca F. D'Cruz et al. J Thorac Dis. 2018

Oxford University Hospitals NHS Trust



Oxford University Hospitals NHS Trust

Διαταραχές της αναπνοής στον ύπνο σε ασθενείς με νευρομυϊκά νοσήματα

- Μείωση κυψελιδικού αερισμού
- Χαλάρωση/μείωση τόνου των ανώτερων αεραγωγών
- Μυική αδυναμία του διαφράγματος

οδηγούν στην εμφάνιση

Αποφρακτικών απνοιών/υποπνοιών

Κεντρικών απνοιών/υποπνοιών

Υποξαιμίας κατά τον ύπνο

R. Ragette at al. Thorax 2002

Oxford University Hospitals NHS Trust

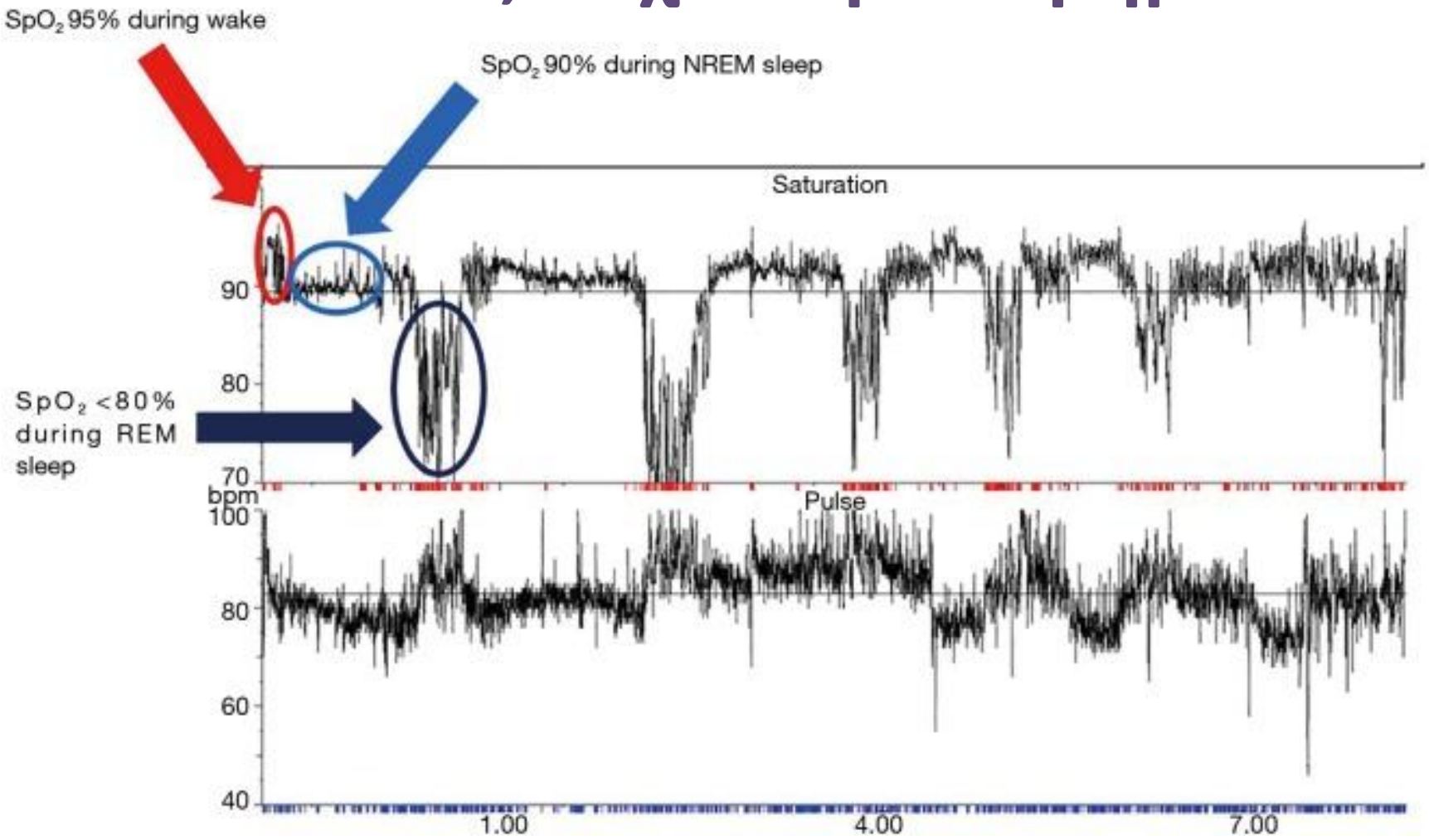
Ορισμός υποξαιμίας κατά τον ύπνο

	Parameter	Definition
Oxymetry	SpO_2	<90% for >30% of recording time [3] <88% for >5 min of recording time [3,4]
Capnometry	$pCO_2/tcCO_2$	>55 mmHg [3] >50 mmHg [5▪,6] >10 mmHg above baseline value the evening before (awake) [3,4,6]

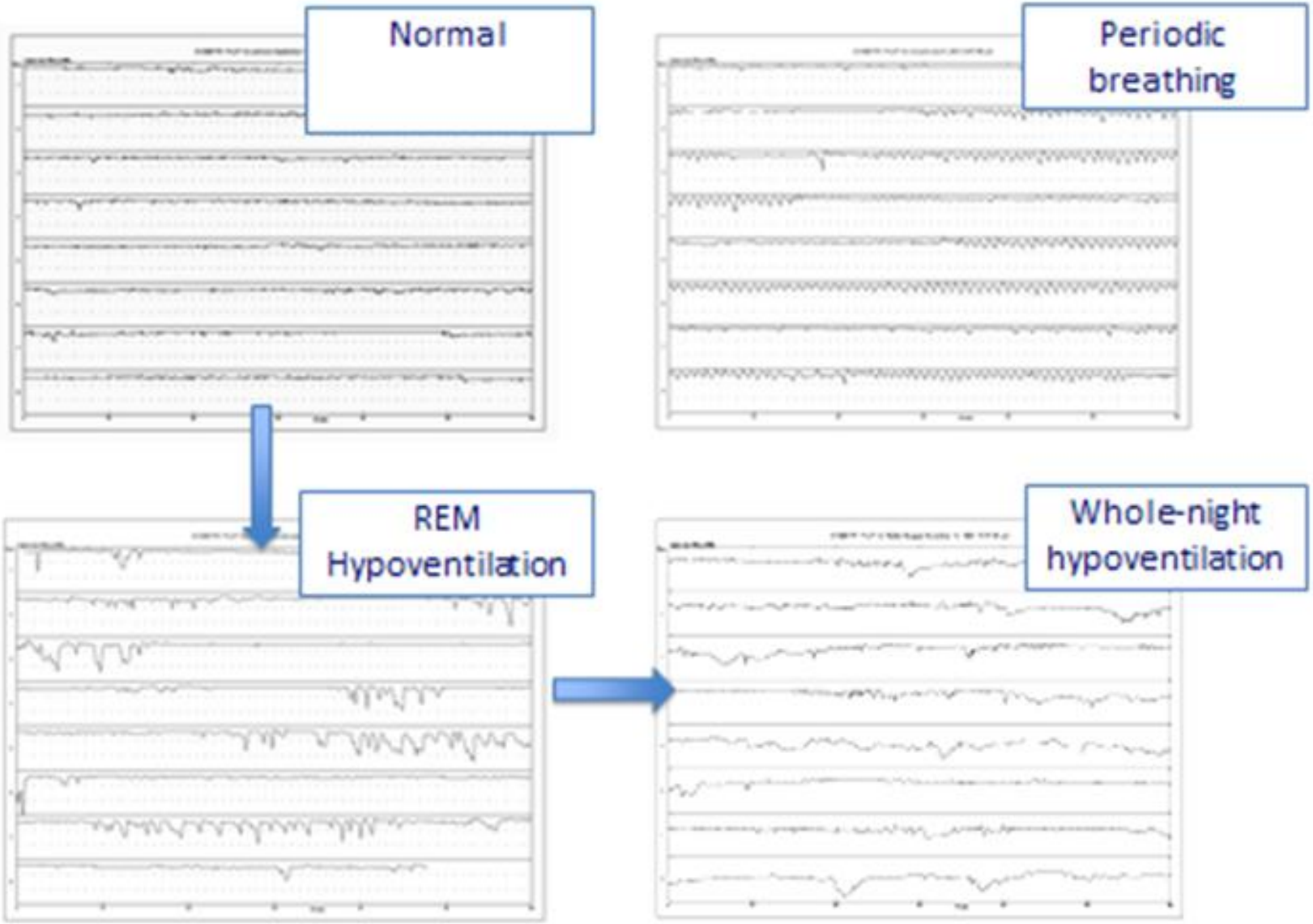
pCO_2, carbon dioxide tension on blood gas analysis; SpO_2, peripheral oxygen saturation; $tcCO_2$, transcutaneous carbon dioxide tension.

Oxford University Hospitals NHS Trust

Υποξαιμία κατά τη διάρκεια του ύπνου, συχνότερο εύρημα



Oximetry is an easy way to screen for nocturnal hypoventilation



Capillary blood gas

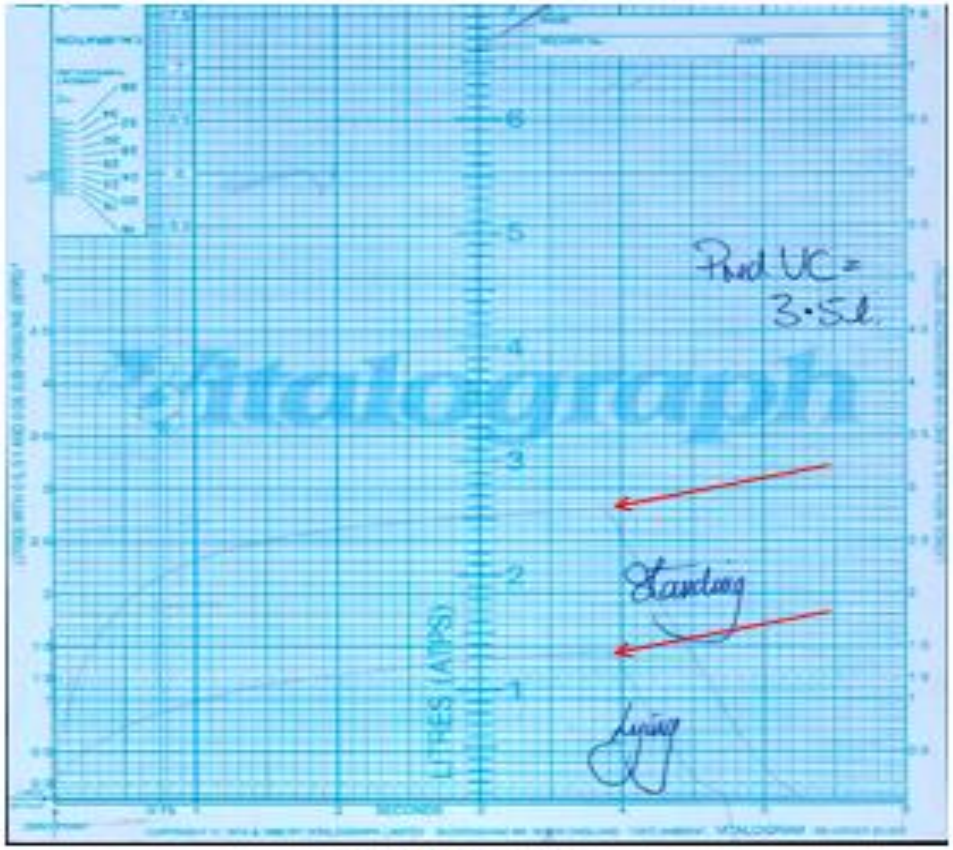
	Normal	Nocturnal hypoventilation	Day and night hypoventilation
pH	7.45	7.47	7.45
PO_2 (kPa)	12.5	9	8.0
PCO_2 (kPa)	4.5	4.7	7.0
SaO_2 (%)	96%	94%	89%
BE (mmol/L)	0	3	7
Bicarbonate (mmol/L)	24	28	34

Hints to get the most out of your observations/ gases!

- A normal daytime SaO_2, excludes significant daytime hypoventilation
- The BE and bicarb give a clue re what's been going on in the preceding hours, i.e. overnight

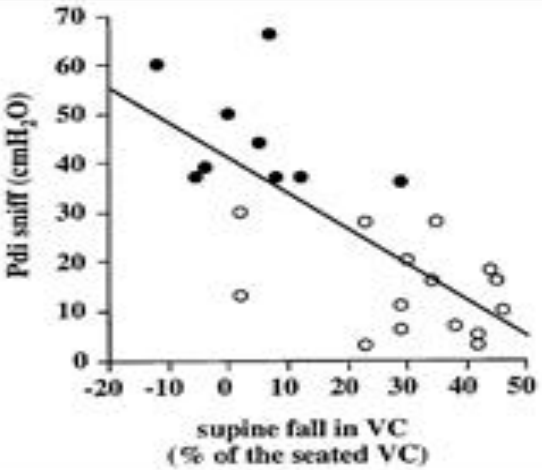
Μείωση της Vital Capacity σε ασθενείς με νευρομυϊκά νοσήματα

Vital capacity (VC)… just sitting, or also lying down



47% fall in VC

>15% fall in VC is abnormal



Arch Phys Med Rehabil. 2001 Jan;82(1):123-8.

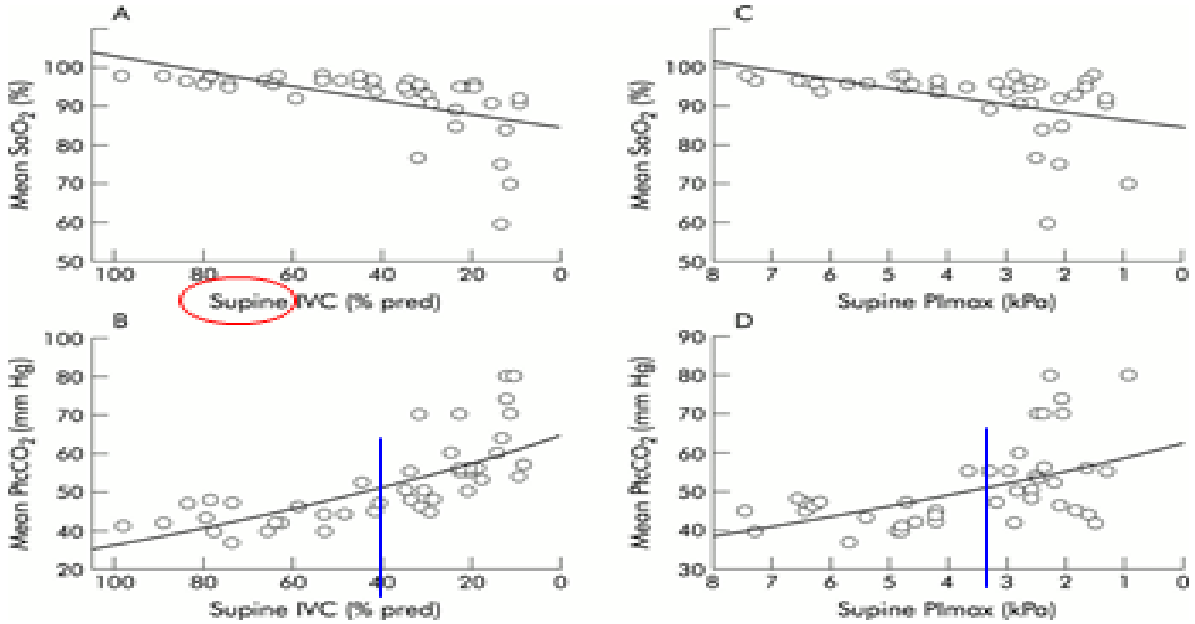
Top: good correlation between mean SaO2 nocte and supine VC and bottom PtcCO2

Predictors of overnight SaO_2 and $P_{tc}CO_2$ in primary myopathies

Thorax 2002;57:724-728

Overnight SaO_2

Overnight $P_{tc}CO_2$



Supine better than erect

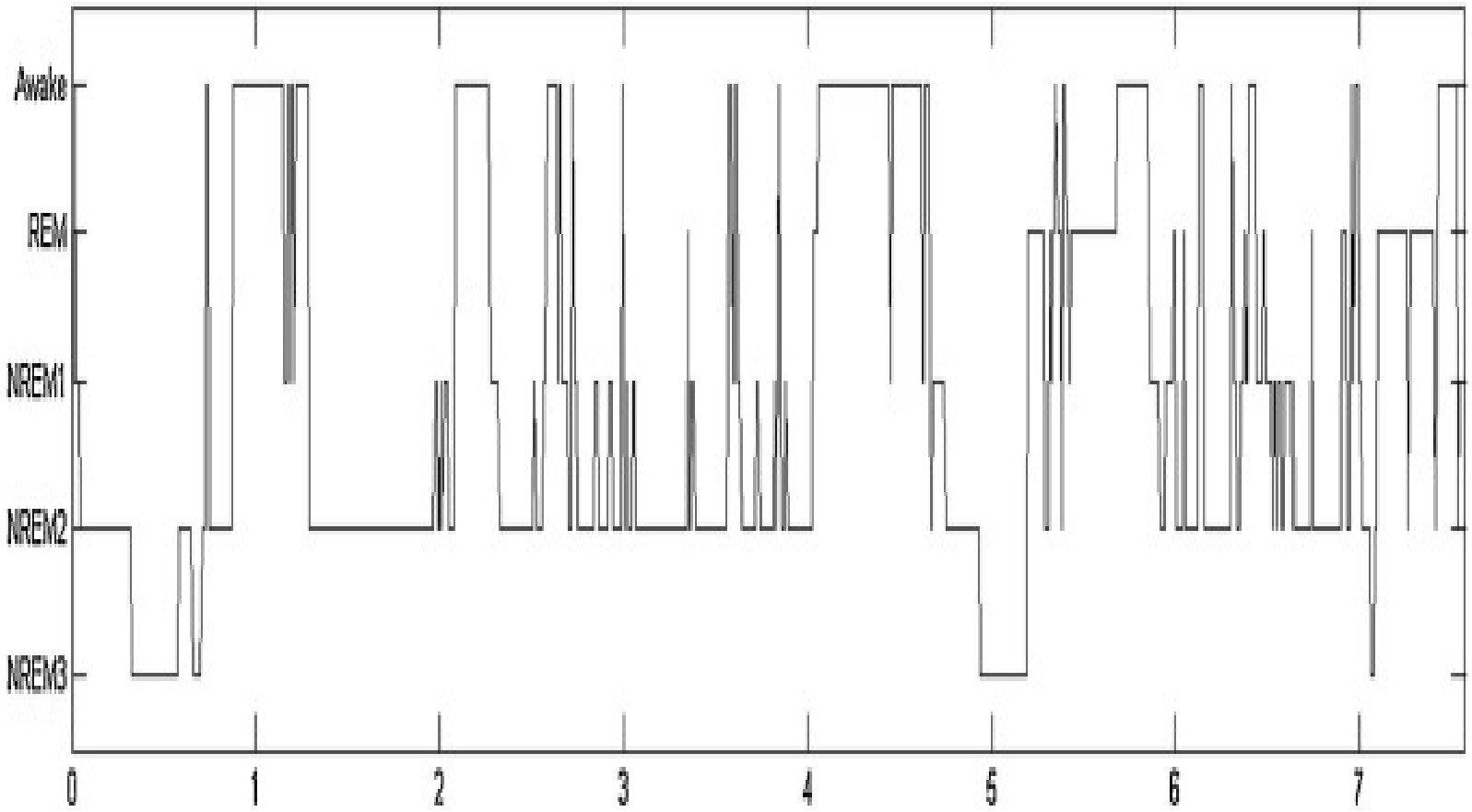
Supine VC

Supine PImax

25mmHg

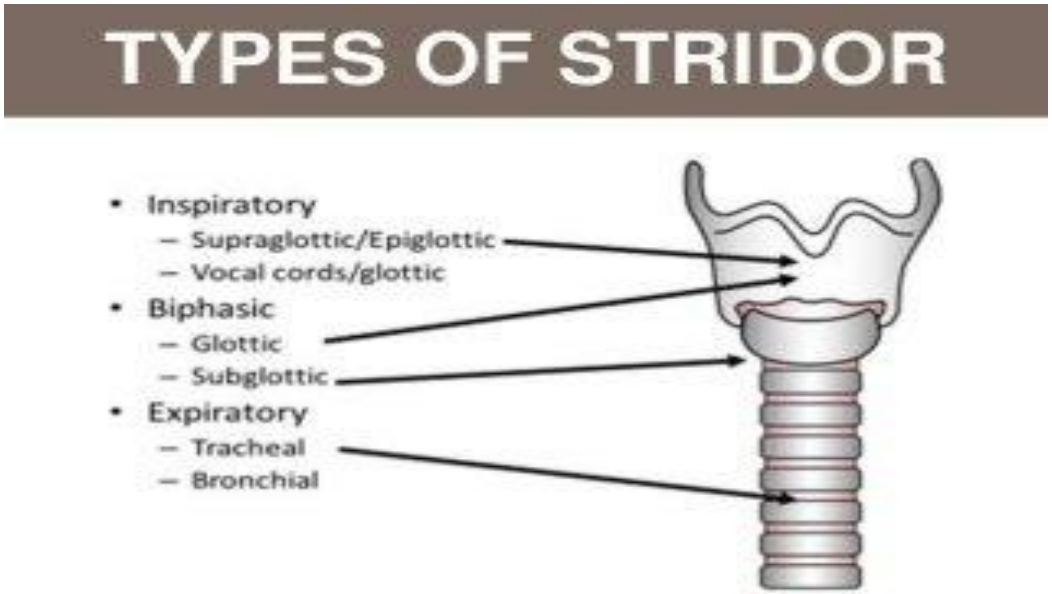
R. Ragette at al. Thorax 2002

Κατακερματισμός του ύπνου



Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Effects of Continuous Positive Airway Pressure on Stridor in Multiple System Atrophy—Sleep Laryngoscopy



- Η χρήση συσκευής CPAP ενδείκνυται σε ασθενείς με **Stridor** κατά τον ύπνο καθώς μειώνει τις πιθανότητες τραχειοστομίας.

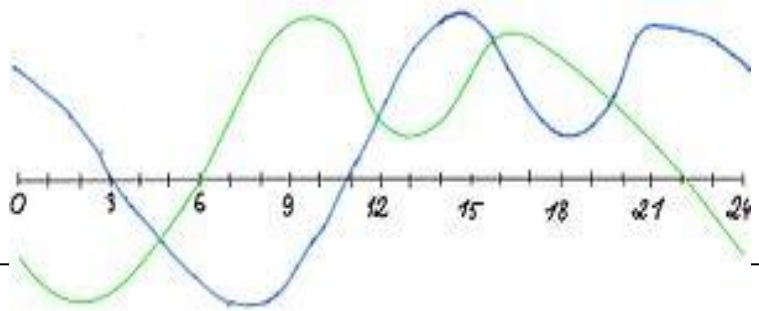
- Tomasz J. Kuźniar et al J Clin Sleep Med. 2009

Oxford University Hospitals NHS Trust

Άλλες διαταραχές

- Αυπνία
- Αδυναμία έλευσης ύπνου
- Διαταραχές του κιρκαδικού ρυθμού: Delayed sleep phase disorder

Comparison of standard (green) and DSPD (blue) circadian rhythms



Oxford University Hospitals NHS Trust

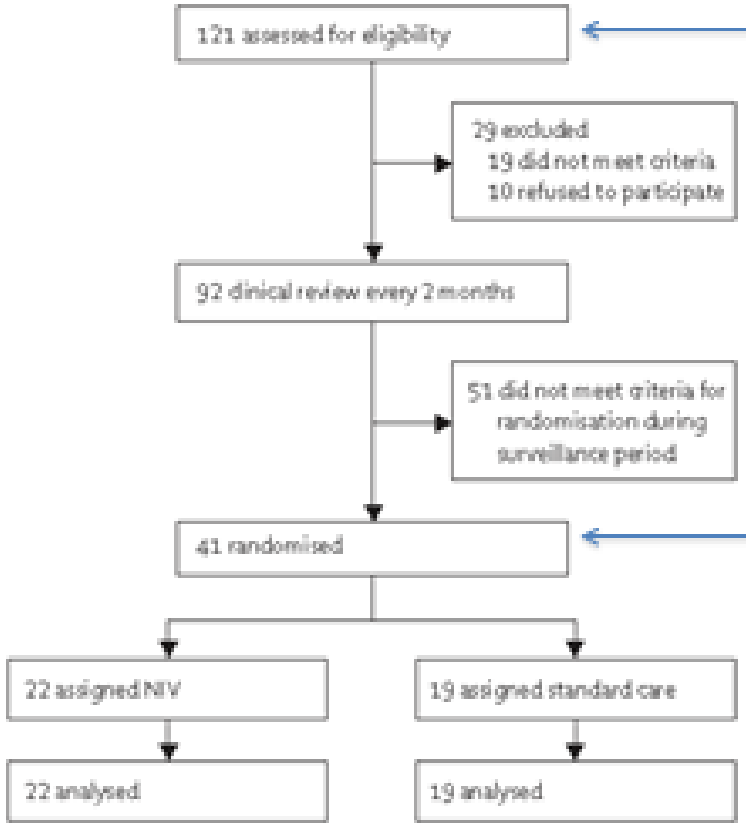
Θεραπεία ασθενών με νευρομυϊκά νοσήματα

- Η ριλουζόλη (riluzole) χρησιμοποιείται για την θεραπευτική αντιμετώπιση της πλάγιας μυοατροφικής σκλήρυνσης (ALS)
- Χρήση Μη Επεμβατικού Μηχανικού Αερισμού (MEMA)
- Τραχειοστομία

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial

Stephen C Bourke, Mark Tomlinson, Tim L Williams, Robert E Bullock, Pamela J Shaw, G John Gibson



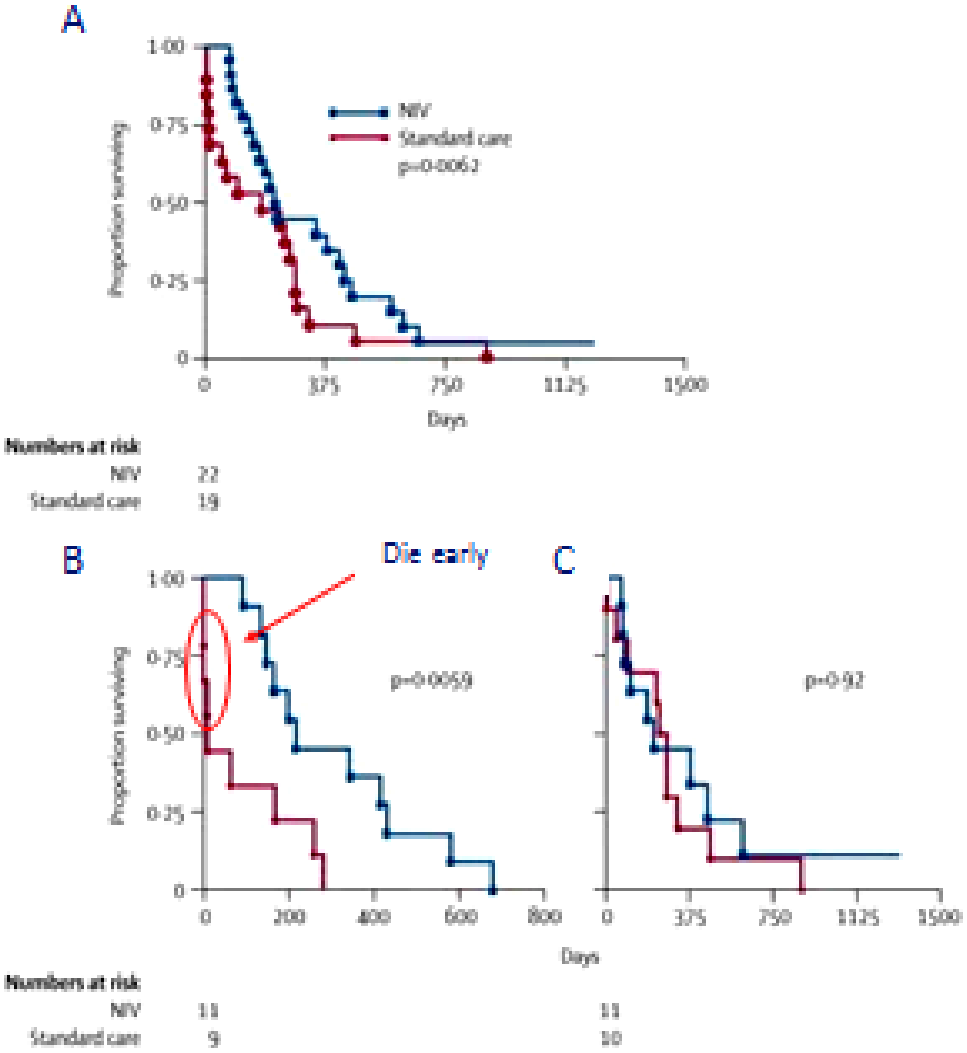
Orthopnoea ± MIP < 60% or symptomatic hypercapnia

Minimisation by bulbar function, VC, age, BMI and rate of progression

FU 12 M

Lancet Neurol 2006; 5: 140–47

Survival benefit of NIV (blue) vs BSC (red) in MND (n=41)



Entry criteria = orthopnoea, P_IMax<60% pred, awake hypercapnia

Lancet Neurol. 2006 Feb;5(2):140-7.

Survival from randomisation

A = all pts,

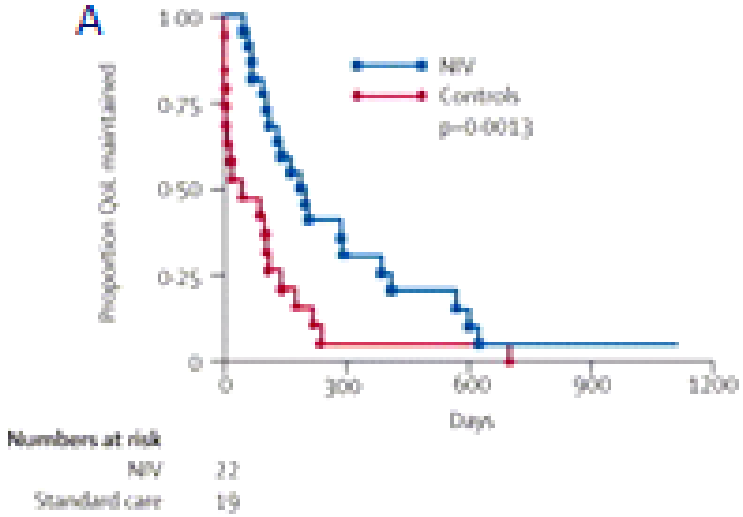
B = Normal/mod impaired bulbar function,

C = Severe bulbar impairment

Greater benefit than chemotherapy for lung cancer

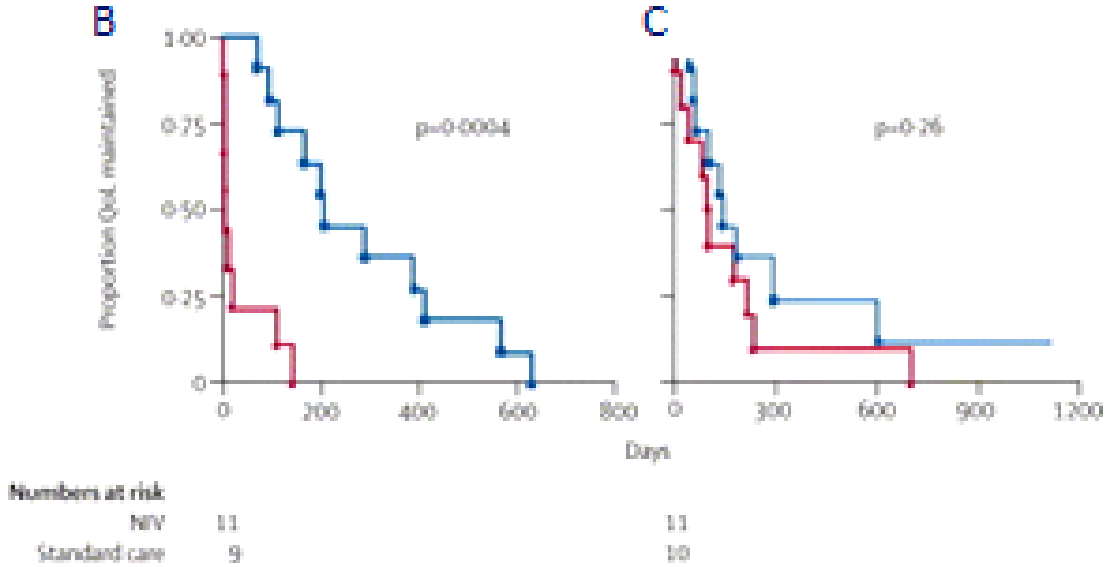
Oxford University Hospitals NHS Trust

Quality of life benefit of NIV (blue) vs BSC (red) in MND (n=41)



Entry criteria = orthopnoea, PIMax<60% pred, awake hypercapnia

Lancet Neurol. 2006 Feb;5(2):140-7.



Time QOL score >75% baseline

A = all pts,

B = Normal/mod impaired bulbar function,

C = Severe bulbar impairment

Oxford University Hospitals NHS Trust

Tracheostomy in motor neurone disease

Turner MR, *et al*. *Pract Neurol* 2019;**0**:1–9.

Martin R Turner,[1] Christina Faull,[2] Christopher J McDermott,[3] Annabel H Nickol,[4] Jonathan Palmer,[5] Kevin Talbot[1]

Table 1 Summary data on prevalence of non-invasive ventilation and tracheostomy ventilation in MND[11]

	Japan	United States	Europe (UK, Italy, Denmark and Sweden)
Non-invasive ventilation, range (%)	7–46	19–87	3–44
Tracheostomy ventilation, range (%)	29–38	4	1–31

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

The UK Experience of tracheostomy in MND

JM Palmer (2017) – Thorax abstract

- 4 UK HMV Centres
- Retrospective data review, 1998 – 2016
- 38 patients; age 59 (26 – 78)
- 79% emergency trachy; 21% elective
- LoS 18 wks (emergency) and 7 wks (elective)
- Mean length of life post trachy 3.7yrs (0-15 years)

Αντιμετώπιση αϋπνίας

- Βενζοδιαζεπίνες
- Αντικαταθλιπτικά (τρικυκλικά αντικαταθλιπτικά, selective serotonin reuptake inhibitors)
- Αντιισταμινικά
- Z-Drugs (zolpidem, zopiclone, zoleplan)
- Μιρταζαπίνη

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Συμπεράσματα

- Η χρήση MEMA αυξάνει το προσδόκιμο ζωής και την ποιότητα ζωής των ασθενών με νευρομυϊκά νοσήματα και κυρίως των ασθενών με πλάγια μυοτροφική σκλήρυνση (ALS)
- Η υποξαιμία είναι συχνό εύρημα κατά τον ύπνο
- Αρκεί η απλή βραδινή οξυμετρία για την διάγνωση της υποξαιμίας
- Αέρια αίματος και υπολογισμός της VC

Oxford University Hospitals NHS
NHS Trust

Σας ευχαριστώ πολύ για την προσοχή σας

"OK, Mrs. Tully. We want you to relax, get a good night's sleep, and we'll evaluate any sleep issues that you have."