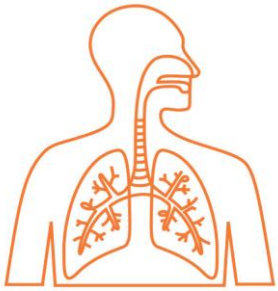

8B

Wspomaganie oddychania u osób cierpiących na chorobę neuronu ruchowego

Informacja dla osób cierpiących na chorobę neuronu ruchowego lub nią dotkniętych

---

Jeśli oddech pacjenta słabnie wskutek choroby neuronu ruchowego (MND), ważne jest, aby rozważyć zastosowanie maszyny wspomagającej oddychanie.

Ta broszura informacyjna omawia kwestie, które należy wziąć pod uwagę podczas podejmowania decyzji dotyczącej korzystania z tego wsparcia. Omówione zagadnienia:

1: Dlaczego wspomaganie oddychania może być potrzebne?

2: Co należy rozważyć w przypadku nieinwazyjnego wspomagania oddychania (ang. NIV)?

3: Co należy wziąć pod uwagę w sytuacji wymagającej tracheotomijnego wspomagania oddychania?

4: Jak konserwować sprzęt do wspomagania oddychania?

5: Co należy wiedzieć o rezygnacji z wspomagania oddychania?

6: Gdzie mogę dowiedzieć się więcej?

Broszura ta od samego początku porusza delikatny temat rezygnacji ze wspomagania oddychania oraz planowania przyszłej opieki. Ten fragment nie należy do najłatwiejszych, ale może pomóc w porę podjąć decyzje dotyczące przyszłego leczenia i opieki.

Ten symbol został użyty do oznaczenia innych naszych publikacji. Aby dowiedzieć się, jak uzyskać do nich dostęp, należy przejść do sekcji *Dalsze informacje* znajdującej się na końcu tej broszury.

Ten symbol został użyty do oznaczenia cytatów osób cierpiących na MND

Należy pamiętać, że jest to tłumaczenie informacji źródłowej. Choć stowarzyszenie MND Association korzysta z cieszących się uznaniem usług tłumaczeniowych, nie przyjmuje odpowiedzialności za błędy w tłumaczeniu.

Przed podejmowaniem decyzji dotyczących leczenia i opieki należy zawsze konsultować się z zespołem medycznym / pomocy społecznej. Zespół ten może być w stanie zapewnić obecność na spotkaniu tłumacza ustnego.

Istnieje również możliwość przetłumaczenia dalszych informacji, ale usługa ta jest ograniczona. Prosimy o kontakt z naszą infolinią MND Connect w celu uzyskania dalszych informacji:

Nr telefonu: **0808 802 6262**
E-mail: **mndconnect@mndassociation.org**

Co oznaczają te słowa?

Podczas rozmowy na temat wspomagania oddychania z pracownikami służby zdrowia / pomocy społecznej, pewne wyrażenia mogą brzmieć podobnie a różne słowa mieć te same znaczenie. Może to prowadzić do nieporozumień. Pomocne mogą okazać się następujące definicje:

Wspomaganie oddychania:	Metoda polegająca na zastosowaniu maszyny do pomocy w oddychaniu.
BiPAP:	BiPAP to skrót oznaczający w j. angielskim wentylację dwufazowym ciśnieniem dodatnim (Bilevel Positive Airway Pressure). Jest to rodzaj nieinwazyjnego wspomagania oddychania. Niektóre osoby stosują ten termin zamiast skrótu NIV.
Zależność:	Gdy pacjent nie może skutecznie oddychać bez wspomagania. Jeśli pacjent korzysta z urządzenia wspomagającego oddychanie przez ponad 12 godzin na dobę, zazwyczaj oznacza to wystąpienie zależności. Może mieć to miejsce zarówno podczas NIV jak też przy wspomaganiu oddychania przez sondę umieszczoną w tchawicy. Można również powiedzieć, że taki pacjent „polega” na wspomaganiu oddychania.

Wspomaganie oddychania przy użyciu ustnika (MPV):	Rodzaj NIV, który pozwala zwiększyć skuteczność oddychania poprzez włożenie do jamy ustnej ustnika przypominającego słomkę w celu wtłoczenia większej ilości powietrza do płuc. W razie potrzeby można zwrócić się do zespołu ds. problemów z oddychaniem o dalsze informacje.
Nieinwazyjne wspomaganie oddychania (NIV):	Rodzaj wspomagania oddychania polegający na zwiększaniu ilości normalnie wdychanego powietrza, zazwyczaj za pomocą maski przytrzymywanej przez paski biegnące wokół głowy pacjenta.
Tracheotomia:	To zabieg chirurgiczny polegający na wykonaniu otworu w przedniej części szyi w celu włożenia rurki do tchawicy. Rurka ta może być stosowana do wspomagania oddychania.
Tracheotomijne wspomaganie oddychania:	Rodzaj wspomagania oddychania, w przypadku którego maszyna wdmuchuje normalne powietrze do płuc przez rurkę tracheotomijną. Niektórzy nazywają tę metodę „inwazyjnym wspomaganiem oddychania”.
Opieka i wsparcie dla pacjentów mających problemy z oddychaniem:	Wsparcie i terapie związane z oddychaniem.
Zespół ds. problemów z oddychaniem	Zespół opiekujący się pacjentami mającymi problemy z oddychaniem.
Wydzieliny:	Śluz i ślina.

1: Dlaczego wspomaganie oddychania może być potrzebne?

Płuca pacjentów cierpiących na MND zasadniczo nadal są w stanie wdychać i wydychać powietrze. Osłabieniu jednak osłabieniu ulegają mięśnie, w tym te odpowiedzialne za wciąganie powietrza do płuc i wydychanie go. Choć mięśnie te z czasem przestają funkcjonować, urządzenia mogą wspomagać oddychanie w celu łagodzenia wielu objawów związanych z oddychaniem i wydłużenia życia.

Określane jest to jako „wspomaganie oddychania”. Aby ułatwić czytanie dalszych informacji, skrócimy wyrażenie „wspomaganie oddychania” i będziemy w dalszej części używać tylko słowa „wspomaganie”. Aby dowiedzieć się więcej na temat rodzajów wspomagania wykorzystywanych u pacjentów z MND, należy zapoznać się z rozdziałem 2 i 3 tej broszury.

Szczegółowe informacje na temat wpływu MND na oddychanie.
8A − *Pomoc przy problemach z oddychaniem* (ang. *Support for breathing problems*)

W większości przypadków, u chorych cierpiących na MND, do wspomagania oddychania stosuje się normalne powietrze. U pacjentów z MND zazwyczaj nie zaleca się podawania dodatkowego tlenu, gdyż może to zakłócić równowagę pomiędzy tlenem a dwutlenkiem węgla w organizmie. Tlen bywa jednak zalecany dla pacjentów cierpiących na MND, którzy przechodzą infekcję dolnych dróg oddechowych lub chorobę płuc. Czasem bywa również zalecany podczas opieki paliatywnej w celu zwiększenia komfortu i jakości życia.

Kiedy należy zacząć myśleć o wspomaganiu oddychania?

„Przezorny zawsze ubezpieczony. Zawsze wolę wiedzieć, co mi się może przydarzyć i znać sposoby postępowania w takich wypadkach. Niewiedza jest o wiele bardziej przerażająca”.

Podjęcie decyzji co do tego, czy korzystać ze wspomagania oddychania może być trudne. W podjęciu przemyślanej decyzji mogą pomóc otwarte i szczere rozmowy z zespołem ds. problemów z oddychaniem na temat:

- rodzajów wspomagania oddychania,
- korzyści oferowanych przez każdy z tych rodzajów i kwestii do przemyślenia,
- tego, co może się stać z biegiem czasu w przypadku każdego z tych rodzajów wspomagania,
- tego, jak wygląda opieka po wprowadzeniu wspomagania,
- wszystkich ewentualnych pytań.

Ta decyzja będzie również zależeć od:

- potrzeb,
- poglądów, preferencji i życzeń pacjenta w odniesieniu do przyszłej opieki,
- oceny w celu sprawdzenia, czy dane leczenie jest dla pacjenta odpowiednie,
- najlepszego momentu na wprowadzenie wspomagania.

Zapraszamy do zapoznania się, w odpowiednim czasie, z możliwościami w zakresie wspomagania. Bardzo ważne jest, aby porozmawiać z wszystkimi osobami zaangażowanymi w opiekę nad pacjentem przed pojawieniem się objawów związanych z oddychaniem lub pierwszych oznak zmian w oddychaniu.

Dzięki temu pacjent będzie miał czas na:

- przemyślenie swoich decyzji bez pośpiechu,
- zrozumienie, co jego wybór oznacza teraz i w przyszłości,
- upewnienie się, że bliskie osoby oraz zespół służby zdrowia / pomocy społecznej znają życzenia i preferencje pacjenta, aby pomóc mu skorzystać z wybranych procedur oraz unikać niepożądanych oraz nieplanowanych procedur i interwencji,
- upewnienie się, że wszystkie osoby wspierające pacjenta przygotowane są na przyszłe zmiany, niezależnie od decyzji co do korzystania ze wspomagania.

„Na przykładzie mojego doświadczenia widać, że ludzie nie zawsze są odpowiednio wcześnie przygotowani lub że objawy nie są dostatecznie szybko rozpoznawane. W przypadku mojego męża problemy z oddychaniem były zbyt poważne, aby z powodzeniem skorzystać z nieinwazyjnego wspomagania oddychania”.

Rozmowy te mogą rodzić u pacjenta i jego rodziny pytania dotyczące pracy i kosztów. Zespół służby zdrowia i pomocy społecznej może służyć wsparciem w tych rozmowach.

Rozpoczęcie planowania w zakresie zastosowania wspomagania na wczesnym etapie pozwala ustalić odpowiedni rodzaj wsparcia, co może obejmować z początku korzystanie z niego przez ograniczony czas. Może to pomóc pacjentowi i wspierającym go osobom w zorganizowaniu opieki, co może ułatwić prowadzenie jej nad pacjentem w domu. Podejmowanie decyzji dotyczących wspomagania w obliczu nagłych sytuacji może znacznie to utrudnić.

Jakie są wczesne objawy wskazujące na to, że potrzebuję wspomagania?

„Gdy stawiam się w przychodni MND co trzy miesiące, poddaję się badaniu pojemności życiowej płuc i badaniu kaszlu. Jestem pewna, że zespół, który się mną opiekuje, proaktywnie udzieli mi porad i zaleceń w przypadku zaobserwowania spadku pojemności płuc do niepokojącego poziomu”.

Poniższe objawy mogą być oznakami osłabienia mięśni oddechowych, co może nieść za sobą potrzebę skorzystania ze wspomagania oddychania lub innego wsparcia w tym zakresie:

- brak tchu nawet podczas odpoczynku,
- płytki oddech nawet podczas leżenia na wznak,
- problemy z odkrztuszaniem wydzieliny śluzowej lub flegmy,
- słaby kaszel,
- nawracające lub długotrwałe infekcje dolnych dróg oddechowych,
- słabe kichanie,
- problemy ze snem,
- uczucie zmęczenia po przebudzeniu lub w ciągu dnia,
- koszmary lub halucynacje,
- poranne bóle głowy,
- słaba koncentracja i pamięć lub dezorientacja,
- osłabienie głosu,
- mniejszy apetyt, co może prowadzić do utraty wagi,

Aby dowiedzieć się więcej na temat badań dróg oddechowych i objawów występujących u chorych na MND, należy zapoznać się z broszurą:
8A − *Pomoc przy problemach z oddychaniem* (ang. *Support for breathing problems*)

Jak intensywne wsparcie wymagane jest przy wspomaganiu oddychania?

Każdy rodzaj wspomagania może wydłużać czas życia pacjenta w porównaniu z pacjentami niekorzystającymi z tego rozwiązania. Dotychczas sądzono, że tracheotomia wydłuża życie pacjentów bardziej niż NIV, ale badania długości życia pacjentów z MND są nadal w toku. Niniejsza broszura zostanie zaktualizowana, gdy dostępne będą nowe rezultaty badań.

Choć wspomaganie może wydłużać życie, nie powstrzymuje osłabienia mięśni ani nie spowalnia ogólnego postępu choroby. Oznacza to, że pomimo łatwiejszego oddychania inne objawy będą czasem ulegać nasileniu, a pacjent będzie potrzebował większego wsparcia w miarę postępu choroby.

Jeśli pacjent nie został jeszcze skierowany do logopedy (SLT), należy poprosić o skierowanie, gdyż osłabienie mięśni oddechowych może mieć negatywny wpływ na mowę i komunikację.

Pacjent może utracić możliwość samodzielnego poruszania się lub komunikowania. Czas, po którym może to nastąpić, różni się w zależności od osoby. Stosowane wsparcie

komunikacji obejmuje obsługę komputera za pomocą ruchów gałek ocznych oraz korzystanie z przystosowanych przełączników.

„Korzystam z komputera przy pomocy ruchów gałek ocznych, aby przeglądać internet, czytać i pisać e-maile, a nawet korzystać z arkuszy kalkulacyjnych”.

W razie potrzeby można również stosować proste pomoce komunikacyjne, np. gdy zmiany dotyczące procesów myślowych lub wzroku utrudniają korzystanie z nowoczesnych pomocy komunikacyjnych.

„Żałuję, że nie wiedziałam wcześniej o urządzeniach sterowanych ruchem gałek ocznych, które mogły mu pomóc. Niestety, teraz jest zbyt chory, by z nich korzystać”.

Aby dowiedzieć się więcej na temat komunikacji oraz nagrywania głosu w celu korzystania z jego przetworzonej komputerowo wersji w przyszłości, należy zapoznać się z broszurami:
7C – *Wsparcie w zakresie mowy i komunikacji* (ang. *Speech and communication)*
7D – *Tworzenie banku głosowego* (ang. *Voice banking*)

MND wpływa na sposób jedzenia, picia i połykania. Korzystanie ze wspomagania może również utrudniać jedzenie i picie. Ważne jest, by pacjent zastanowił się, czy chce otrzymywać pokarm przez sondę, aby zapewnić odpowiednią ilość substancji odżywczych w swojej diecie. Teraz jest dobry moment na przeprowadzenie szczerych rozmów z rodziną, opiekunami oraz zespołem służby zdrowia / pomocy społecznej na temat karmienia przez sondę, gdyż ich poprowadzenie może być utrudnione, gdy mięśnie oddechowe ulegną osłabieniu.

Pacjent będzie potrzebować wsparcia logopedy (SLT) i dietetyka, aby poradzić sobie z problemami z przełykaniem wywołanymi przez MND oraz zadbać o dostarczenie odpowiedniej ilości substancji odżywczych.

Dalsze informacje:
Broszura informacyjna 7A – *Trudności z połykaniem* (ang. *Swallowing difficulties*)
Broszura informacyjna 7B – *Karmienie przez sondę* (ang. *Tube feeding*)
Jedzenie i picie u pacjentów chorych na chorobą neuronu ruchowego

W związku z tym, że MND może utrudniać przełykanie, istnieje ryzyko zachłyśnięcia/zadławienia się jedzeniem, piciem lub śliną. W przypadku słabego kaszlu wykrztuszenie może być utrudnione.

Przedostanie się jedzenia, płynów lub śliny do płuc nazywa się „aspiracją”. Jeśli tak się stanie, należy jak najszybciej poddać się badaniu logopedycznemu w celu sprawdzenia sposobu połykania i uzyskania wsparcia.

Aspiracja może powodować infekcje dolnych dróg oddechowych. Objawy:

- katar lub zwiększona produkcja śluzu,
- duszność,
- ból gardła lub kaszel,
- symptomy gorączki lub złe samopoczucie.

W razie podejrzenia infekcji dolnych dróg oddechowych należy jak najszybciej skontaktować się z lekarzem ogólnym, gdyż wczesne wprowadzenie kuracji antybiotykowej może przynieść pozytywne skutki. Można również uzyskać pomoc przy kaszlu, w tym:

- wsparcie od zespołu służby zdrowia / pomocy społecznej,
- techniki do samodzielnego stosowania,
- maszynę pomagającą w odkasływaniu.

Należy zwrócić się do lekarza o coroczną szczepionkę na grypę i jednorazową szczepionkę na zapalenie płuc, gdyż szczepionki te ograniczają ryzyko wystąpienia tych chorób. Można je uzyskać w przychodni lekarskiej. Główny opiekun i bliska rodzina również mogą uzyskać te szczepienia.

Ponieważ wspomaganie oddychania wydłuża życie osób z MND, ich mięśnie oddechowe z czasem ulegają osłabieniu, a także zwiększa się prawdopodobieństwo tego, że staną się uzależnieni od wspomagania. Może się tak stać niezależnie od rodzaju wspomagania, ale czas, na przestrzeni którego może do tego dojść, zależy od objawów i stosowanej metody.

Pacjenci uzależnieni od wspomagania wymagają zaawansowanej opieki. Z czasem, najprawdopodobniej, będą potrzebować całodobowego wsparcia doświadczonego zespołu interdyscyplinarnego oraz innych opiekujących się nimi osób.

Jeśli pacjent chce pozostać w domu, najprawdopodobniej będzie potrzebował dostępnego całodobowo zespołu w celu zapewnienia wsparcia. Zazwyczaj są to zawodowi opiekunowie, choć czasami członkowie rodziny chcą lub czują się zobowiązani do pomocy.

> *„Sypiam na kozetce obok w razie potrzeby odessania wydzieliny w środku nocy. Nie mogę go zostawić samego w pokoju nawet przez chwilę”.*

Jeśli MND lub urządzenia do wspomagania oddychania utrudniają mówienie lub komunikację, istnieją systemy wyposażone w alarmy umożliwiające pacjentom zgłaszanie potrzeby uzyskania pomocy. Jednak ktoś musi przez cały czas być w pobliżu, aby zareagować. Należy zwrócić się do zespołu służby zdrowia / pomocy społecznej o poradę.

Członkowie rodziny i opiekunowie często potrzebują otuchy, szkoleń i dodatkowego wsparcia – niezależnie od rodzaju wspomagania – zwłaszcza w późniejszych stadiach choroby.

„Mamy pielęgniarkę, która przychodzi do niego raz w tygodniu, abym mogła wyjść na zakupy lub coś załatwić. Przez resztę czasu, w zasadzie nie mogę opuścić domu. Nie mogę nawet wyjść, żeby wywiesić pranie, bo nie byłabym w stanie usłyszeć alarmu wskazującego, że coś się dzieje".

Potrzeba całodobowego zapewniania wsparcia utrudnia zorganizowanie programu opieki. W zależności od sposobu funkcjonowania wsparcia zdrowotnego w danym rejonie, możliwe iż odpowiedni poziom pomocy dostępny będzie dla pacjenta tylko w placówce opiekuńczej i zależy to od regionu kraju. Należy to omówić ze swoim zespołem ds. problemów z oddychaniem, który może zapewnić wsparcie przy wyszukiwaniu opcji dostępnych w danym rejonie oraz zaplanować najlepszy sposób użycia wspomagania oddychania.

Przebieg MND różni się u każdej osoby. Niektórzy dostosowują się do rosnącego poziomu niepełnosprawności i chcą żyć jak najdłużej. Wspomaganie pozwala wydłużyć życie, a połączenie opieki i dodatkowych technik może podnosić jego jakość. Jeśli jednak pacjent chce dokonać innego wyboru zgodnie ze swoimi preferencjami lub poglądami, ma do tego prawo i należy szanować taką decyzję. Omówienie wszystkich rozwiązań w zakresie wsparcia i dostępnych opcji może pomóc w podjęciu odpowiedniej dla siebie decyzji.

Co nastąpi jeśli zdecyduję się nie korzystać ze wspomagania?

„Ważne jest, aby wiedzieć, że wspomaganie może zwiększyć długość życia u pacjentów z MND. Jednak w naszym przypadku mąż nie chciał przedłużać życia".

Decyzja co do tego, czy stosować wspomaganie, czy nie, należy do pacjenta. Pacjent może stwierdzić, że nie chce korzystać ze wspomagania lub stwierdzić na późniejszym etapie, że nie jest w stanie się do niego przystosować. Jeśli tak się stanie, zespół ds. problemów z oddychaniem, fizjoterapeuta lub zespół opieki paliatywnej, mogą wyjaśnić, jak jeszcze można łagodzić te objawy.

Może to obejmować:

- zmianę postawy i pozycji ciała,
- ćwiczenia oddechowe,
- pomoc w zakresie kaszlu,
- wyszukiwanie sposobów na relaks,
- przyjmowanie leków łagodzących duszność i niepokój.

Szczegółowe informacje na temat innych terapii dla osób mających problemy z oddychaniem:
8A − *Pomoc przy problemach z oddychaniem* (ang. *Support for breathing problems*)

Choć wsparcie to może pomóc w łagodzeniu objawów, będą się one pogłębiać z czasem, a terapie dla osób mających problemy z oddychaniem nie są w stanie zatrzymać postępu choroby. Ostatecznie prowadzi to zwykle do śmierci. Zespół służby zdrowia i pomocy społecznej służy wsparciem w zakresie leków łagodzących niepokój.

Zestaw „na wszelki wypadek" dla pacjentów z MND.

Jeden ze sposobów pozwalający poczuć się pewniej gdy pojawiają się problemy z oddychaniem polega na trzymaniu w pobliżu zestawu „na wszelki wypadek" dla chorych na MND.

Zestaw „na wszelki wypadek" to pudełko przechowywane w domu zawierające leki do stosowania w nagłych sytuacjach. Trzymanie takiego zestawu pod ręką dodaje otuchy i jest przydatne w przypadku braku tchu lub kaszlu lub zadławienia.

Możemy nieodpłatnie dostarczyć ten zestaw do lekarza ogólnego jeśli o to wystąpi. Lekarz ogólny następnie przepisze odpowiednie leki, które należy trzymać w tym pudełku w domu. Dzięki temu leki zawsze będą pod ręką dla lekarza lub pielęgniarki środowiskowej, gdy zostaną wezwani po godzinach.

Lekarz rodzinny może dołączyć pozwolenie na korzystanie przez innych specjalistów.

Pudełko to zawiera również wskazówki na piśmie dla specjalistów. Jeśli lekarz ogólny uzna to za stosowne, może również przepisać leki dla opiekuna, który będzie mógł je podać pacjentowi podczas oczekiwania na profesjonalną pomoc medyczną.

Lekarz ogólny może się skontaktować z naszą infolinią, MND Connect, w celu uzyskania porad na temat tego zestawu. Patrz *Dalsze informacje* w sekcji 6: *Gdzie mogę dowiedzieć się więcej?* aby znaleźć dane kontaktowe.

2: Co należy wziąć pod uwagę przy stosowaniu nieinwazyjnego wspomagania oddychania (NIV)?

Nieinwazyjne wspomaganie oddychania (NIV) jest często stosowane, aby pomagać chorym na MND w oddychaniu poprzez zwiększanie ilości powietrza normalnie wciąganego do płuc, zazwyczaj poprzez wykorzystanie maski z paskami zakładanymi wokół głowy.

Maska podłączona jest rurką do urządzenia nazywanego respiratorem. Urządzenie to zasilanie jest prądem elektrycznym i/lub akumulatorem. Oddychanie aktywuje urządzenie, które po wyczuciu wdechu zapewnia dodatkową dawkę powietrza, pomagając w skutecznym oddychaniu.

Dostępna jest szeroka gama masek, które zazwyczaj zakładane są na nos bądź na nos i usta. Jeśli stosowanie masek jest utrudnione, dostępne są maski donosowe, które dostarczają powietrze przez dwie małe rurki biegnące w nozdrzach, przytrzymywane przez paski biegnące wokół głowy (po angielsku określane jako „nasal pillows" lub „nasal prongs").

Respirator, maska i inne elementy zostaną dopasowane do potrzeb pacjenta. Zazwyczaj wykonuj się to ambulatoryjnie, ale w niektórych wypadkach może być potrzebna krótka hospitalizacja. Niektóre służby mogą jednak dojechać do pacjenta, jeśli podróżowanie jest dla niego utrudnieniem.

Istnieje możliwość zdalnego dostosowania aktualnych modeli sprzętu oddechowego przez zespół ds. problemów z oddychaniem, nawet jeśli pacjent mieszka daleko od szpitala. Należy zwrócić się od zespołu służby zdrowia / opieki społecznej o pomoc w znalezieniu dostępnych możliwości w swoim rejonie.

„Moja pompa NIV przezkazana przez NHS wysyła dane bezpośrednio do mojego zespołu ds. problemów z oddychaniem w celu analizy. Otrzymane rezultaty pozwalają skorygować dowolne ustawienia – w tym wilgotność powietrza!".

Wspomaganie NIV jest zalecane w przypadku problemów z oddychaniem na podstawie wytycznych Krajowego Instytutu na rzecz Zdrowia i Opieki (ang. National Institute for Health and Care Excelence) odnośnie MND (NG42). Wytyczne NICE określają zalecenia dla pracowników służby zdrowia i pomocy społecznej odnośnie leczenia i opieki nad osobami cierpiącymi na niektóre schorzenia.

Aby uzyskać więcej informacji, na temat wytycznych NICE, należy zapoznać się z następującymi materiałami:
Informacja 1A – *Wytyczne NICE dotyczące choroby neuronu ruchowego,*
oraz naszą podręczną broszurę na temat rozpoczynania rozmów z specjalistami:
Czego należy oczekiwać od opieki

Potencjalne korzyści stosowania NIV	Co należy rozważyć podczas korzystania z NIV
„Noszenie mojego respiratora [NIV] przez całą dobę pozwala mi prowadzić w miarę „normalne” życie i nie powstrzymuje mnie przed robieniem tego, co chcę”. • może łagodzić objawy wywoływane przez osłabione mięśnie oddechowe, takie jak brak tchu, problemy ze snem, senność w ciągu dnia oraz poranne bóle głowy (poprawiając samopoczucie w ciągu dnia i pozwalając cieszyć się większą energią na osobiste zajęcia), • może wydłużyć życie, • może być stosowane w wielu miejscach, w tym w domu i w podróży, w przypadku korzystania z akumulatora, • NIV nie wymaga operacji, • choć z czasem konieczne będzie większe wsparcie, stosowanie NIV jest zasadniczo łatwe we wczesnych stadiach MND, • szeroka gama dostępnych masek oznacza, że można wybrać odpowiednie dla siebie rozwiązanie, • korzystanie z NIV pozwala zwiększyć głośność głosu, jeśli uległ osłabieniu. Informacje na temat podróży samolotem gdy pacjent korzysta ze sprzętu wspomagającego oddychanie: Broszura informacyjna 8D – Podróże samolotem *a podtrzymywanie oddychania u pacjentów z chorobą neuronu ruchowego*	• może powodować dyskomfort spowodowany podrażnieniem oczu przez powietrze przedostające się przez szczeliny dookoła maski, • nacisk maski na skórę może powodować rany, • noszenie maski może powodować klaustrofobię, co w niektórych przypadkach może prowadzić do niepokoju lub paniki, • może powodować zatkanie nosa, katar lub suchość w ustach, • pacjent może potrzebować pomocy przy jedzeniu lub piciu podczas korzystania ze sprzętu, gdyż przepływ powietrza może zwiększać ryzyko zadławienia lub zakrztuszenia (czyli aspiracji), • może sprawiać, że pacjent będzie połykać więcej powietrza niż zazwyczaj, co może powodować dyskomfort w żołądku i utrudniać oddychanie, • przyzwyczajenie się do sprzętu i przepływu powietrza może trochę potrwać, • w późniejszych stadiach choroby opieka nad pacjentami korzystającymi z NIV jest bardziej wymagająca, • przepływ powietrza może zakłócać naturalny rytm mowy, • choć urządzenia NIC są zazwyczaj ciche, potrzebna czasu, aby się przyzwyczaić do wytwarzanego przez nie hałasu, który z początku może zakłócać nocny spoczynek pacjenta i osoby śpiącej z nim w pokoju.

Jaka opieka potrzebna jest w przypadku NIV?

Zespół ds. problemów z oddychaniem oraz inni specjaliści z służby zdrowia / opieki medycznej mogą służyć pomocą w razie dyskomfortu powodowanego przez sprzęt.

Opieka nad pacjentami korzystającymi z NIV różni się w zależności od przypadku, ale może obejmować:

- dbanie, aby założona maska była wygodna, np. poprzez dopasowanie jej położenia na twarzy i dociągnięcie pasków lub stosowanie różnych masek na zmianę (pomocne może być również stosowanie opatrunków i produktów do pielęgnacji skóry zalecanych przez zespół służby zdrowia i opieki społecznej),
- pomoc w odkrztuszaniu wydzieliny śluzowej i śliny (pacjent może nauczyć się korzystać z technik do samodzielnego stosowania lub korzystać ze wsparcia zespołu ds. problemów z oddychaniem bądź ze sprzętu specjalistycznego, takiego jak maszyna pomagająca w odkrztuszaniu),
- korzystanie ze środków nawilżających oczy w przypadku, gdy powietrze wydostające się z maski trafia do oczu (pomocne może okazać się wyregulowanie maski),
- uzupełnienie systemu o nawilżacz, aby zwiększyć wilgotność podawanego powietrza (co bywa pomocne, gdy pacjent doświadcza suchości w ustach, kataru lub zatkanego nosa),
- planowanie wspólnie z zespołem ds. problemów z oddychaniem i logopedą przyjmowania jedzenia i płynów w trakcie stosowania NIV,
- przyjmowanie większej ilości płynów, co może pomóc w przypadku suchości w ustach, gęstej lub lepkiej śliny oraz zatwardzenia (sok ananasowy pozwala niektórym osobom rozrzedzić gęstą ślinę),
- korzystanie ze wsparcia logopedy w celu uzyskania pomocy dotyczącej problemów komunikacyjnych i alternatywnych metod komunikacji,
- zwrócenie się do zespołu ds. problemów oddechowych o dopasowanie parametrów sprzętu NIV w celu ograniczenia ryzyka uwięzienia powietrza,
- przemieszczanie się lub pomoc w przemieszczaniu się, aby uwięzione powietrze mogło przejść przez organizm (niektórzy twierdzą, że pomocna jest również woda miętowa),
- wsparcie zespołu służby zdrowia / pomocy społecznej, aby uzyskać pomoc na wypadek lęków lub paniki (patrz również zestaw „na wszelki wypadek” dla chorych na MND w sekcji 1).

Dalsze informacje:
Broszura informacyjna 7A – *Trudności z połykaniem* (ang. *Swallowing difficulties*)
Broszura informacyjna 7C – *Wsparcie w zakresie mowy i komunikacji* (ang. *Speech and communication support*)

Następująca sekcja zawiera informacje na temat postępu choroby. Ten fragment nie należy do najłatwiejszych, ale może pomóc w porę podjąć decyzje dotyczące wspomagania. Zapraszamy do lektury w stosownym momencie.

Jak postępuje rozwój choroby u osób korzystających z NIV?

Na początku NIV może być wymagane jedynie w nocy, aby ułatwiać oddychanie i poprawiać jakość snu. W miarę postępu choroby konieczne może być korzystanie z niego również w dzień, aby złagodzić objawy.

„Zacząłem korzystać z NIV przez godzinę każdego dnia i stopniowo wydłużałem ten czas. Stwierdziłem, że najłatwiej będzie korzystać z tego urządzenia w nocy”.

Z czasem pacjenci mogą uzależniać się od NIV. Wówczas muszą korzystać z niego przez cały czas i nie są w stanie oddychać samodzielnie. Jeśli tak się stanie, należy zaopatrzyć się w zapasowe urządzenie zasilane akumulatorem (patrz informacje na temat postępowania w przypadku przerwy w dostawie prądu sekcja 4: *Jak konserwować sprzęt do wspomagania oddychania?)* Prawdopodobnie pacjent będzie potrzebował większego wsparcia, gdyż jego potrzeby będą bardziej złożone. Może to obejmować opiekę nocną.

Czas, po którym pacjent staje się uzależniony od NIV, zależy od konkretnego przypadku. W niektórych przypadkach może to zająć miesiące lub lata, a w innych o wiele krócej.

W miarę osłabiania się mięśni oddechowych, oddychanie będzie rzadziej powodować aktywację urządzenia. Respirator może jednak dostarczać powietrze przez maskę, jeśli w ustalonym odstępie czasu oddech nie będzie wystarczająco mocny, aby aktywować urządzenie. Gdy maszyna odpowiedzialna jest za każdy oddech (nie jest już aktywowana przez pacjenta), nazywamy to „pełną wentylacją”.

Ponieważ stosowanie NIV może wydłużać życie, inne objawy będą ulegać nasileniu. Słaby kaszel stwarza ryzyko przedostawania się wydzielin do płuc, tzw. aspiracji. Może to prowadzić do infekcji dolnych dróg oddechowych, aspiracyjnego zapalenia płuc, które, nieleczone, może stanowić zagrożenie życia. Pomoc przy odkrztuszaniu może ograniczać ryzyko aspiracji, a antybiotyki mogą pomagać w leczeniu infekcji, ale może nadejść czas, gdy nie będą one już skuteczne.

3: Co należy wziąć pod uwagę w przypadku tracheotomijnego wspomagania oddychania?

W przypadku MND tracheotomijne wspomaganie oddychania przy użyciu rurki włożonej do tchawicy przez otwór wykonany w przedniej części szyi. Ta rurka podłączona jest do respiratora zasilanego energią elektryczną, akumulatorem lub jednocześnie na obydwa sposoby.

Zabieg chirurgiczny mający na celu wykonanie otworu w szyi nazywa się tracheotomią. Rurka zazwyczaj wprowadzana jest przy znieczuleniu ogólnym (co oznacza, że pacjent przesypia ten zabieg). Rurka ta nie tylko pomaga przy oddychaniu, ale może być również stosowana do odsysania wydzielin z dróg oddechowych (patrz później część *Jaka opieka jest potrzebna w przypadku tracheotomii?).*

Tracheotomijne wspomaganie oddychania nie zawsze jest oferowane osobom cierpiącym na MND w Wielkiej Brytanii. Aby omówić kwestię, czy tracheotomijne wspomaganie oddychania jest odpowiednim rozwiązaniem, należy zwrócić się do zespołu ds. problemów z oddychaniem o wyjaśnienie możliwości i wsparcia dostępnych w danym rejonie kraju.

Zespół ds. problemów z oddychaniem najprawdopodobniej zasugeruje skorzystanie z tracheotomijnego wspomagania oddychania, jeśli:

- wspomaganie NIV jest niewygodne lub MND jest w zbyt zaawansowanym stadium rozwoju, aby NIV było skuteczne,
- mięśnie jamy ustnej i gardła są osłabione oraz występuje duża ilość wydzieliny – gdyż w tym przypadku pomocne będzie wspomaganie tracheotomijne,
- podczas poważnej infekcji dolnych dróg oddechowych wymagane jest bardziej intensywne odsysanie.

Procedura ta jest również stosowana czasem w nagłych wypadkach, aby przejąć kontrolę nad oddychaniem (choć z uwagi na to, jak trudna jest rezygnacja z tracheotomijnego wspomagania oddychania u pacjentów z MND, warto, aby mieli oni możliwość samodzielnego podjęcia tej decyzji, patrz dalsza część pt. *Nagłe wypadki*).

Po tracheotomii wymagana jest hospitalizacja pacjenta podczas przygotowywania programu opieki stosowanego po wypisaniu ze szpitala. Zespół ds. problemów z oddychaniem będzie wspierać pacjenta podczas pobytu w szpitalu. Przygotowanie programu opieki może zająć wiele miesięcy, gdyż znalezienie lub przeszkolenie zespołu (zazwyczaj za pośrednictwem agencji opieki) w celu zapewnienia opieki nad pacjentem poddanym tracheotomii może być trudne. Zależy to jednak od regionu kraju. Należy omówić tę kwestię z zespołem ds. problemów z oddychaniem, który może udzielić informacji na temat sytuacji w danym rejonie.

„Pomimo ostrożności wymaganej w przypadku inwazyjnego wspomagania oddychania, po konsultacjach z rodziną i lekturą wielu badań postanowiłam poddać się tracheotomii”.

Ważne jest, aby przed podjęciem decyzji przeprowadzić rozmowy na temat tracheotomii z rodziną, opiekunami oraz zespołem służby zdrowia i pomocy społecznej.

Możliwe korzyści stosowania tracheotomijnego wspomagania oddychania	**Co należy rozważyć podczas korzystania z tracheotomijnego wspomagania oddychania:**
„Pomimo pewnych niedogodności i dyskomfortu (związanego głównie z byciem przykutym do łóżka niż samą tracheotomią), cieszę się życiem. Ani ja, ani moja rodzina nie żałowaliśmy tej decyzji”. • może łagodzić objawy wywoływane przez osłabienie mięśni oddechowych, takie jak brak tchu, zaburzenia snu, senność w ciągu dnia lub zmęczenie, a także poranne bóle głowy (co może poprawiać samopoczucie pacjenta w ciągu dnia i dodawać mu energii), • może przedłużyć życie, • może być stosowane w przypadkach, w których nie można skutecznie stosować NIV do wspomagania oddychania, • w zależności od stosowanej rurki, może zabezpieczać drogi oddechowe przed aspiracją i ograniczać ryzyko zagrażających życiu infekcji płuc (należy omówić rodzaj stosowanej rurki z zespołem opieki ds. problemów z oddychaniem), • może być stosowane do kontrolowania wydzielin,	*„W naszym przypadku mąż utracił zdolność mówienia, jedzenia i picia po tracheotomii”.* • podobnie jak każdy zabieg chirurgiczny tracheotomia niesie za sobą pewne ryzyko związane z infekcją i opieką. Pacjent zostanie poinformowany o ryzyku tym zabiegiem. W większości przypadków można sobie z nim łatwo poradzić, • wprowadzenie rurki do tchawicy niesie za sobą pewne ryzyko dyskomfortu i długotrwałego uszkodzenia tchawicy, choć nie dochodzi do tego często, • pacjent może wymagać długiej hospitalizacji po zabiegu w oczekiwaniu na skompletowanie zespołu odpowiedzialnego za opiekę nad nim, • w niektórych przypadkach opiekęa możnae zapewnić jedynie w domu opieki (należy spytać zespół ds. problemów z ,oddychaniem, jak działa wsparcie służby zdrowia w danym rejonie), • ważne jest, aby zaangażować rodzinę i przyjaciół w podejmowanie decyzji na temat tracheotomii, gdyż

- brak maski, pozwalający unikać problemów związanych z maską, takich jak klaustrofobia,
- możliwość przenoszenia, w tym podczas korzystania z wózka inwalidzkiego, w przypadku zasilania akumulatorem,

Więcej informacji na temat latania podczas korzystania ze wspomagania oddychania: Broszura 8D – *Podróże samolotem a wspomaganie oddychania* (ang. *Air travel and ventilation*)

„Byłem bardzo aktywnym i zapracowanym człowiekiem. W związku z inwazyjnym wspomaganiem oddychania musiałem przystosować się do zgoła innego trybu życia, m.in. jestem teraz bardziej wyczulony na kwestie związane z rodziną i przyjaciółmi oraz jestem bardziej skłonny do refleksji. Stałem się również ekspertem w dziedzinie filmoznawstwa”.

prawdopodobnie będą oni uczestniczyć w opiece nad pacjentem,

- wymagana jest regularna wymiana rurek zgodnie z wytycznymi zespołu ds. problemów z oddychaniem, co dla niektórych jest niekomfortowe (zazwyczaj dokonywane jest to raz w miesiącu, a czasami rzadziej w zależności od potrzeb pacjenta),
- rurka, w zależności od rodzaju, może wpływać na zdolność mówienia i przyjmowania jedzenia oraz płynów, jeśli zdolności te nie uległy jeszcze pogorszeniu wskutek MND. Pacjent może wymagać wsparcia w zakresie alternatywnych metod komunikacji oraz korzystania z sondy do karmienia w celu bezpiecznego zapewniania wymaganych składników odżywczych
- może znacznie nasilać produkcję wydzieliny, którą trzeba regularnie odprowadzać z dróg oddechowych (dla niektórych jest to niekomfortowe, gdyż dokonuje się tego, gdy pacjent jest odłączony od wspomagania oddychania)
- przyzwyczajenie się do sprzętu może trochę potrwać.

Dalsze informacje na temat alternatywnych sposobów karmienia:
Broszura informacyjna 7B – *Karmienie przez sondę* (ang. *Tube feeding*)

Następująca sekcja zawiera informacje na temat postępu choroby. Ten fragment nie należy do najłatwiejszych, ale może pomóc w porę podjąć decyzje dotyczące wspomagania. Zapraszamy do lektury w stosownym momencie.

Jak postępuje choroba w przypadku stosowania wspomagania tracheotomijnego?

„Na przestrzeni siedmiu lat staliśmy się świadkami dorastania naszych dzieci, które wstąpiły w związki małżeńskie, oraz zostaliśmy obdarowani dwójką wspaniałych wnuków. Zatem przeżyliśmy liczne wzloty podczas korzystania z wspomagania tracheotomijnego, ale również wiele gorszych dni, które były na prawdę trudne”.

Jeśli MND spowodowało osłabienie mięśni oddechowych, istnieje duże prawdopodobieństwo, że pacjent stanie się zależny od wspomagania tracheotomijnego tuż po jego wprowadzeniu. Oznacza to, że jeśli pacjent nie będzie w stanie przyzwyczaić się do korzystania z respiratora, prawdopodobnie nie w stanie mógł z niego zrezygnować. Ma jednak prawo do zrezygnowania ze wspomagania według swojego uznania. Więcej o rezygnacji ze wspomagania: „*Co należy wiedzieć o rezygnacji ze wspomagania oddychania?”*

W miarę osłabiania się mięśni oddechowych, oddychanie będzie rzadziej powodować załączanie się urządzenia. Respirator może jednak dostarczać powietrze, jeśli w ustalonym odstępie czasu oddech nie będzie wystarczająco mocny, aby aktywować urządzenie. Gdy respirator odpowiedzialny jest za każdy oddech (nie jest już aktywowany przez pacjenta), nazywamy to „pełną wentylacją”.

Należy upewnić się, że respirator umożliwia pracę na akumulatorze oraz że jest w pełni naładowany. Wymagany jest również zapasowy respirator na wypadek awarii aktualnie stosowanego urządzenia (informacje na temat postępowania w przypadku przerwy w dostawie energii elektrycznej, patrz sekcja 4: *Jak konserwować sprzęt do wspomagania oddychania?)*

Ponieważ stosowanie NIV może wydłużać życie, inne objawy będą się rozwijać. Pacjent może być narażony na ryzyko nawracających infekcji, które mogą zagrażać jego życiu.

Informacje na temat tego, jak udokumentować życzenia i preferencje dotyczące opieki i leczenia: *Jak planować z wyprzedzeniem?* w sekcji 5. *Co należy wiedzieć o rezygnacji ze wspomagania oddychania?*

Nagłe wypadki

W nagłych wypadkach pracownicy służby zdrowia mogą wprowadzić wspomaganie tracheotomijne bez uzyskania uprzedniej zgody pacjenta.

Na przykład, stosuje się je czasem podczas reanimacji. Jednak w przypadku MND późniejsza rezygnacja z niego może być trudna po wprowadzeniu tracheotomii, gdyż w

międzyczasie mięśnie oddechowe mogły ulec osłabieniu. Pacjent może wówczas zdecydować, czy kontynuować wspomaganie tracheotomijne, czy z niego zrezygnować.

„Trafił do szpitala, gdyż miał problemy z oddychaniem spowodowane poważną infekcją dolnych dróg oddechowych. Poddał się tracheotomii, gdyż istniała nadzieja, że będzie mógł samodzielnie oddychać. Okazało się to jednak niemożliwe i od tego czasu jest podłączony do respiratora".

Jeśli pacjent bezwzględnie nie chce korzystać z tracheotomii, musi jasno o tym poinformować wszystkie osoby uczestniczące w opiece nad nim. Może tego dokonać, dokumentując podjęty wybór w celu zapewnienia wytycznych dla innych w razie utraty w przyszłości możliwości komunikowania swoich decyzji odnośnie wspomagania oddychania. W niektórych przypadkach decyzje takie mogą być prawnie wiążące. Patrz *Jak planować przyszłą opiekę?* w sekcji 5: *Co należy wiedzieć o rezygnacji ze wspomagania oddychania?*

Jaki rodzaj opieki potrzebny jest w przypadku tracheotomijnego wspomagania oddychania?

Dla bezpieczeństwa i dobrego samopoczucia pacjentów korzystających z tracheotomijnego wspomagania oddychania wymagana jest ciągła opieka.

Opieka wymagana dla danego pacjenta różni się w zależności od potrzeb i objawów, ale może obejmować:

- ciągłe ogrzewanie i nawilżanie powietrza podawanego przez rurkę, które może dostarczać urządzenie podłączone do respiratora,
- regularne usuwanie i odsysanie wydzielin z dróg oddechowych (może być to niekomfortowe tuż po wprowadzeniu tracheotomijnego wspomagania oddychania, a pacjent może potrzebować czasu, aby się do tego przyzwyczaić),
- pomoc w odkrztuszaniu wydzielin (rodzina i opiekunowie mogą nauczyć się korzystania ze stosownych lub korzystać ze wsparcia zespołu ds. problemów z oddychaniem bądź ze sprzętu specjalistycznego, takiego jak urządzenie wspomagające odkasływanie),
- korzystanie z nebulizatora wraz z respiratorem, aby wprowadzić drobną mgiełkę roztworu soli fizjologicznej (wody z solą) do płuc, co pomaga w usuwaniu wydzieliny śluzowej,
- regularna konserwacja rurki i codzienne zapobieganie zatkaniom, infekcjom oraz uszkodzeniom skóry wokół miejsca przebiegu rurki,
- korzystanie ze wsparcia logopedy przy komunikacji i alternatywnych metodach karmienia. Równie ważne jest też wsparcie dietetyka, aby zapewnić wystarczającą ilość składników odżywczych w diecie.

Zespół ds. problemów z oddychaniem zapewni wsparcie i doradztwo w zakresie opieki nad pacjentami korzystającymi z tracheotomijnego wspomagania oddychania dopasowanego do ich potrzeb.

Więcej informacji:
7A – *Trudności z połykaniem* (ang. *Swallowing difficulties*)
7B – *Karmienie przez sondę* (ang. *Tube feeding*)
7C – *Wsparcie w zakresie mowy i komunikacji* (ang. *Speech and communication difficulties)*

4: Jak konserwować sprzęt do wspomagania oddychania?

Użycie respiratora podlega regularnym przeglądom na wypadek zmianiających się potrzeb pacjenta. Zespół ds. problemów z oddychaniem może zapewnić ciągłe wsparcie, w tym doradztwo dotyczące konserwacji i czyszczenia sprzętu, a w razie potrzeby także pilne wsparcie po godzinach.

Co jeśli nastąpi przerwa w dostawie prądu?

„Jeśli Pacjent korzysta z urządzenia zasysającego, należy zadbać, aby było wyposażone w akumulator na wypadek przerwy w dostawie prądu.

Dodatkowy akumulator i zapasowy respirator są niezbędne na wypadek przerwy w dostawie prądu. Akumulatory urządzeń do wspomagania oddychania, w tym pomp ssących, powinny być przez cały czas naładowane.

„Figurowaliśmy na prowadzonej przez dostawcę energii elektrycznej liście osób wymagających szybkiej reakcji podczas przerw w dostawie”.

Należy skontaktować się ze swoim dostawcą energii elektrycznej, aby dowiedzieć się, jakie wsparcie można otrzymać poprzez zarejestrowanie się jako użytkownik priorytetowy w Rejestrze Usług Priorytetowych (ang. Priority Services Register). Użytkownicy priorytetowi powinni być informowani o planowanych przerwach w dostawie prądu w ich okolicy. W razie dłuższych przerw w dostawie prądu pacjenci wymagający użycia respiratora mogą poprosić dostawcę o dostarczenie zapasowego generatora do użycia w tym czasie lub powinni sami go zorganizować.

Jeśli jednak przerwa w dostawie prądu ma potrwać kilka dni, pacjenci wymagający użycia respiratora powinni przenieść się pod inny adres do momentu przywrócenia zasilania. Zalecane jest to również w przypadku pacjentów korzystających z respiratora tylko w wybranych godzinach.

Pacjenci doświadczający problemów z mową i komunikacją lub ich opiekunowie mogą w sytuacji zagrożenia życia wysłać SMS do służb ratunkowych, zamiast dzwonić.

Aby tego dokonać, należy zarejestrować numer telefonu komórkowego w internecie w usłudze Next Generation Text Service pod adresem:
www.ngts.org.uk/how-to-use-ngt/contact-999-using-ngt.html

Czy ten sprzęt wymaga serwisowania?

Tak. Za serwisowanie sprzętu na bieżąco będzie odpowiedzialny jego dostawca.

Jak można konserwować sprzęt w domu?

Korzystanie z dowolnego rodzaju wspomagania oddychania wymaga przechowywania przez cały czas w dostępnym miejscu wielu różnych urządzeń, np.:

- maszyny zasysającej,
- zapasowego respiratora,
- zapasowych naładowanych akumulatorów,
- maszyny do kaszlu,
- nawilżacza,
- zapasowych rurek, materiałów eksploatacyjnych itp. (w przypadku tracheotomijnego wspomagania oddychania).

Regularna konserwacja sprzętu pozwala utrzymywać go w dobrym stanie.

Pacjent, opiekunowie oraz członkowie rodziny zostaną przeszkoleni z konserwacji sprzętu zainstalowanego w szpitalu. W razie wątpliwości lub obaw należy poprosić dostawcę sprzętu lub zespół ds. problemów z oddychaniem o wyjaśnienie.

Nieinwazyjne podtrzymywanie oddychania (NIV): Regularna konserwacja może obejmować:

- czyszczenie maski,
- wymianę filtrów,
- sprawdzanie, czy paski lub elementy maski z wyściółką nie wykazują śladów zużycia, gdyż może to powodować wycieki.

Tracheotomijne wspomaganie oddychania: Regularna konserwacja może obejmować:

- wymianę całej rurki (zwanej również kaniulą) zazwyczaj raz na miesiąc – jest to drobna procedura, choć niesie za sobą pewne ryzyko. Dla niektórych pacjentów jest to sytuacja niekomfortowa lub niepokojąca, gdyż rurka wymieniana jest w momencie, gdy pacjent odłączony jest od wspomagania (zatrudnieni pracownicy opieki są zazwyczaj przeszkoleni w zakresie wymiany całej rurki, ale wsparcie może również zapewnić zespół ds. problemów z oddychaniem),
- czyszczenie lub wymiana wewnętrznej rurki (wewnętrznej kaniuli) – rodzina lub opiekunowie pacjenta mogą zostać przeszkoleni w ich konserwacji,
- codzienne lub częstsze zapobieganie zatkaniom, infekcjom i uszkodzeniom skóry wokół rurek.

Dostawca sprzętu udostępni dane kontaktowe w razie problemów technicznych. Będą one obejmować dane do kontaktu „po godzinach". Należy przechowywać te dane kontaktowe, wraz z danymi kontaktowymi zespołu ds. problemów z oddychaniem, w łatwo dostępnym miejscu.

Następująca sekcja zawiera informacje na temat rezygnacji ze wspomagania oddychania i końca życia. Polecamy zapoznanie się z tekstem w stosownym

5: Co należy wiedzieć o rezygnacji ze wspomagania oddychania?

Czy mogę zrezygnować ze wspomagania oddychania?

Tak. Pacjent ma prawo zrezygnować ze wspomagania oddychania. Często nazywane jest to po angielsku „withdrawal" (wycofanie). Pacjent może zrezygnować ze wspomagania oddychania, gdy przestanie to być pomocne lub będzie mu zawadzać.

Nie jest to równoznaczne z poproszeniem innej osoby o pomoc w zakończeniu życia, które określa się jako samobójstwo wspomagane.

Jeśli pacjent korzysta z wspomagania tylko przez pewien czas, może podjąć decyzję o niewznawianiu korzystania z niej. Pacjenci z reguły potrzebują wsparcia w radzeniu sobie z objawami, więc planowanie sposobu rezygnacji ze wspomagania wspólnie z zespołem służby zdrowia / pomocy społecznej jest bardzo ważne.

Jeśli pacjent nie jest w stanie samodzielnie oddychać bez wspomagania, najprawdopodobniej wkrótce po wycofaniu respiratora nastąpi śmierć. Pacjent może uzyskać wsparcie w tej kwestii ze strony zespołu sprawującego nad nim opiekę po starannym zaplanowaniu działania. Jednak decyzja o rezygnacji ze wspomagania należy

podejmować z pełną świadomością tego, że **stwarza ona znaczne ryzyko dla życia pacjenta.**

Należy omówić to z zespołem ds. problemów z oddychaniem lub specjalistów ds. opieki paliatywnej, którzy:

- wyjaśnią, w jaki sposób leki mogą pomóc w uzyskaniu spokoju ducha oraz złagodzić dyskomfort po wycofaniu wspomagania,
- udzielą odpowiedzi na pytania dotyczące wycofywania wspomagania, w tym radzenia sobie z objawami i wsparcia dla rodziny pacjenta.

Informacje na temat wycofywania wspomagania oddychania:
8C – *Wycofanie wspomagania oddychania u pacjentów z MND* (ang. *Withdrawal of ventilation with MND*)

Jak planować z wyprzedzeniem?

Korzystanie ze wspomagania może budzić pytania i obawy dotyczące postępu MND. To ważny czas na rozpoczęcie rozmów z rodziną oraz zespołem służby zdrowia i pomocy społecznej na temat życzeń i preferencji dotyczących przyszłej opieki.

Warto omówić:

- co się dzieje w późniejszych stadiach MND, gdyż znajomość faktów może ograniczyć obawy i pomóc w skuteczniejszym planowaniu,
- jak bardzo pacjent otwarty jest na korzystanie z nowych technologii, które mogą pomóc mu komunikować się z innymi, gdy stosowanie innych form komunikacji staje się utrudnione,
- wady i zalety korzystania z interwencji mogących przedłużać życie zgodnie z życzeniami i preferencjami pacjenta (np. wspomaganie oddychania lub karmienie przez sondę),
- decyzje dotyczące opieki paliatywnej,
- możliwości w zakresie rezygnacji ze wspomagania,
- jak rejestrować swoje życzenia dotyczące przyszłej opieki i planów na przyszłość.

Sama myśl o przeprowadzeniu tych rozmów może być przygnębiająca. Ważne jest jednak, aby omówić przyszłą opiekę, jak najszybciej gdy pacjent zechce to zrobić. Prowadzenie skomplikowanych rozmów może być trudniejsze, gdyż MND powoduje:

- trudności w mowie i komunikacji,
- znużenie lub skrajne zmęczenie,

- zmiany w myśleniu i zachowaniu, które są zwykle łagodne, ale mogą być poważniejsze. Dotyczy to nawet połowy osób żyjących z MND, choć w późniejszych stadiach występuje jeszcze częściej.

Przeprowadzenie tych rozmów i udokumentowanie ich rezultatu nazywa się planowaniem przyszłej opieki. Można skorzystać z pewnych dokumentów, aby zarejestrować swoje życzenia dotyczące opieki i leczenia, np. chęć zrezygnowania ze wspomagania.

Można z nich skorzystać do kierowania działaniami osób uczestniczącymi w opiece lub przekazywania konkretnych decyzji dotyczących przyszłości. Pomaga to specjalistom oraz rodzinie i opiekunom pacjenta zrozumieć, w jaki sposób chce być wspierany. Zapewnia również wytyczne dla specjalistów służby zdrowia i pomocy społecznej na temat preferencji pacjenta w zakresie przyszłych zabiegów, interwencji i opieki. Obejmuje to wstrzymywanie lub niestosowanie zabiegów, na które pacjent nie wyraził zgody. W niektórych przypadkach może być to prawnie wiążące.

Życzenia pacjenta mogą ulegać zmianie w miarę postępu choroby. Pacjent każdej chwili może dokonać przeglądu lub zmian w dokumentach dotyczących planowania przyszłej opieki.

Więcej informacji na temat planowania przyszłej opieki:

- *Koniec życia: przewodnik dla osób z chorobą neuronu ruchowego (ang. End of life: a guide for people with motor neurone disease)*
- *Zrozumienie potrzeb (ang. Understanding my needs)*
- Broszura 14A – Wczesna decyzja o odmowie leczenia (ang. *Advance Decision to Refuse Treatment (ADRT) and advance care planning*)

Nasza infolinia MND Connect może również zapewnić praktyczne wskazówki dotyczące planowania na przyszłość. Dane kontaktowe znaleźć można w: *Dalsze informacje* w sekcji 6: *Jak mogę dowiedzieć się więcej*.

Co jeszcze należy uwzględnić?

Pacjent może nie zdecydować się na rezygnację ze stosowania respiratora. Oznacza to, że będzie on nadal wspomagał jego oddychanie. Jednak w przypadku każdego z rodzajów wspomagania pacjent nadal może być narażony na ryzyko w przypadku wystąpienia nawracających infekcji górnych dróg oddechowych.

Zespół wspierający pacjenta dołoży wszelkich starań, aby pomóc mu w podejmowaniu i komunikowaniu decyzji dotyczących przyszłej opieki. Może on jednak zostać zmuszony do podejmowania decyzji w imieniu pacjenta, jeśli pacjent nie będzie w stanie podjąć decyzji samodzielnie lub takiej decyzji wyrazić.

Można pokierować tymi decyzjami z wyprzedzeniem:

- omawiając preferencje dotyczące przyszłej opieki z tym zespołem,
- zapisując decyzje i preferencje w dokumencie dotyczącym planowania przyszłej opieki, np. dotyczących wczesnej decyzji o zrezygnowaniu z leczenia (ADRT),
- wyznaczając zaufanego przyjaciela lub członka rodziny jako pełnomocnika (ang. LPA).

Zespół służby zdrowia będzie rozważał strony dodatnie i ujemne leczenia oraz prowadził konsultacje z osobami znającymi preferencje pacjenta, takimi jak członkowie rodziny, w sprawie wszystkich decyzji dotyczących przyszłej opieki lub leczenia.

Jeśli dalsze wspomaganie oddychania nie leży w najlepszym interesie pacjenta, podjęcie decyzji w tej sprawie musi być dobrze przemyślane. Jeśli jednak dojdzie do sytuacji, gdy wspomaganie będzie pogarszało sytuację zdrowotną pacjenta lub nie będzie zgodne z wyrażonymi wcześniej życzeniami, prawdopodobnie zostanie wycofane. Pacjent otrzyma leki zwiększające komfort i ograniczające cierpienie. W większości przypadków odpowiednia opieka umożliwia spokojną śmierć ze wspomaganiem oddychania.

Więcej informacji, na temat ADRT i LPA:
Broszura 14A – Wczesna decyzja o odmowie leczenia (ang. *Advance Decision to Refuse Treatment and advance care planning*)

6: Gdzie mogę dowiedzieć się więcej?

Przydatne organizacje

Nie reklamujemy żadnej z poniższych organizacji, ale podajemy ich dane, aby pomóc pacjentowi w poszukiwaniu dalszych informacji.

Dane kontaktowe były poprawne w momencie druku, ale mogą ulec zmianie w kolejnych wersjach. W razie pytań lub potrzeby znalezienia organizacji należy skontaktować się z infolinią MND Connect (patrz *Dalsze informacje* na końcu tej broszury).

EmergencySMS (Next Generation Text Service)

W przypadku problemów z mową i komunikacją, można wysłać do służb ratunkowych wiadomość SMS. Wcześniej należy zarejestrować numer telefonu komórkowego w Next Generation Text Service pod następującym adresem.

Strona internetowa: **www.ngts.org.uk/how-to-use-ngt/contact-999-using-ngt.html**

GOV.UK

Porady instytucjonalne dostępne internetowo dotyczące zasiłków i opieki społecznej, w tym pomocy dla niepełnosprawnych, dla osób mieszkających w Anglii i Walii.

Strona internetowa: **www.gov.uk**

Health and Care Professions Council (HCPC)
Organ regulacyjny prowadzący rejestr pracowników służby zdrowia spełniających standardy zawodowe tej organizacji.

Adres: Park House, 184 Kennington Park Road, London SE11 4BU
Nr telefonu: 0300 500 6184
Strona internetowa: **www.hpc-uk.org**

Health in Wales
Internetowe źródło informacji na temat NHS i służb zdrowia w Walii (patrz także NHS Direct Wales).

E-mail: kontakt za pośrednictwem podstrony kontaktowej: **www.wales.nhs.uk**

MND Scotland
Opieka, informacje i finansowanie badań dla osób cierpiących na MND w Szkocji.

Adres: 2nd Floor, City View, 6 Eagle Street, Glasgow G4 9XA
Nr telefonu: 0141 332 3903
E-mail: info@mndscotland.org.uk
Strona internetowa: **www.mndscotland.org.uk**

The National Institute for Health and Care Excellence (NICE)
Niezależna organizacja zapewniająca krajowe wytyczne i świadcząca doradztwo w celu poprawy stanu zdrowia i zapewniania pomocy społecznej, w tym NG42 na temat oceny i prowadzenia pacjentów z MND. Niniejszy poradnik zawiera sekcję na temat NIV.

Adres: 10 Spring Gardens, London SW1A 2BU
Nr telefonu: 0300 323 0140
E-mail: nice@nice.org.uk
Strona internetowa: **www.nice.org.uk**

NHS UK
Główne internetowe źródło materiałów NHS, w tym informacje na temat ciągłej opieki medycznej.

Strona internetowa: **www.nhs.uk**

NHS 111
Infolinia NHS dla osób potrzebujących pilnej pomocy lub wsparcia medycznego (nieznajdujących się w zagrażających życiu sytuacjach). Dostępna całodobowo, 365 dni w roku.

Nr telefonu: 111 (Anglia i pewne regiony w Walii)

NHS Direct Wales
Porady i informacje zdrowotne dla Walii. Dostępna całodobowo, 365 dni w roku.

Nr telefonu: 0845 4647 lub 111 (jeśli są dostępne w danym regionie)
Strona internetowa: **www.nhsdirect.wales.nhs.uk**

Health and Social Care Online (NHS w Irlandii Północnej)
Informacje online na temat służb zdrowia i pomocy społecznej w Irlandii Północnej.

Strona internetowa: **http://online.hscni.net/**

NI Direct
Porady rządowe online dotyczące zasiłków i opieki społecznej, w tym pomoc dla niepełnosprawnych, dla osób mieszkających w Irlandii Północnej.

E-mail: kontakt za pośrednictwem podstrony kontaktowej
Strona internetowa: **www.nidirect.gov.uk**

Materiały źródłowe

Materiały źródłowe wykorzystane do opracowania tych informacji dostępne są na żądanie:
E-mail: **infofeedback@mndassociation.org**

Adres korespondencyjny:
Information feedback, MND Association, PO Box 246, Northampton NN1 2PR

Podziękowania

Pragniemy podziękować za pomoc w zakresie sprawdzania tych materiałów:

Alison Armstrong, Pielęgniarka Specjalistka, North-East Assisted Ventilation Service, Newcastle upon Tyne Hospitals NHS Foundation Trust

Christina Faull, Specjalista Medycyny Paliatywnej, LOROS, Leicester

Martin Latham, Pielęgniarka Specjalistyczna, Sleep Service, St James Hospital, Leeds

Andria Merrison, Neurolog Specjalista specjalizujący się w chorobie neuromięśniowej, Dyrektor MND Care Centre w Bristolu

Ben Messer, Specjalista ds. intensywnej terapii i wspomagania oddychania w domu, North-East Assisted Ventilation Service, Newcastle upon Tyne Hospitals NHS Foundation Trust

Jonathan Palmer, Pielęgniarka Specjalistka ds. wspomagania oddychania w domu, Plymouth Hospitals Trust

Dalsze informacje

Udostępniamy następujące przydatne broszury informacyjne powiązane z tymi informacjami:

1A – *Wytyczne NICE dotyczące choroby neuronu ruchowego*

3D – *Hospicjum i opieka paliatywna*

7A – *Trudności z połykaniem*

7B – *Karmienie przez sondę* (ang. *Tube feeding*)

7C – *Wsparcie w zakresie mowy i komunikacji*

8A − Pomoc przy problemach z oddychaniem

8C – *Wycofanie podtrzymywania oddychania u pacjentów z MND*

8D – *Podróże samolotem a podtrzymywanie oddychania u pacjentów z chorobą neuronu ruchowego*

10A-G – *Zestaw broszur na temat wsparcia finansowego i opieki społecznej* (ang. *Our financial support and social care range of information sheets*)

14A – *Wczesna decyzja o odmowie leczenia (ADRT) i zaawansowane planowanie opieki*

Udostępniamy również następujące poradniki i narzędzia:

Czego należy oczekiwać od opieki – nasza książeczka na podstawie wytycznych NICE dotyczących MND, wyjaśniająca od czego, zaczynać rozmowę z zespołem medycznym / opieki społecznej

Życie z chorobą neuronu ruchowego (ang. *Living with motor neurone disease*) – nasz główny poradnik o MND i radzeniu sobie z wpływem tej choroby

Opieka i MND: wsparcie dla pacjenta – kompleksowe informacje dla nieopłacanych lub rodzinnych opiekunów opiekujących się osobą z MND

Opieka i MND: szybki poradnik – skrócona wersja naszych informacji dla opiekunów

Koniec życia: poradnik dla osób cierpiących na chorobę neuronu ruchowego (ang. *End of life: a guide for people with motor neurone disease*) – nasz obszerny poradnik na temat podejmowania decyzji dotyczących przyszłej opieki i późnego stadium MND, w tym planowania na przyszłość i wczesnego podejmowania decyzji

Zrozumienie moich potrzeb (ang. *Understanding my needs*) – narzędzie do robienia notatek pomagające w zapisywaniu podstawowych informacji na temat potrzeb pacjenta i preferencji dotyczących opieki, w przypadku przyjęcia do szpitala lub hospicjum.

Większość naszych publikacji dostępna jest do pobrania z naszej strony:

www.mndassociation.org/publications lub do zamówienia w formie drukowanej za pomocą zespołu MND Connect, która może udostępnić dalsze informacje i wsparcie.

MND Connect
MND Association, PO Box 246, Northampton NN1 2PR
Nr telefonu: 0808 802 6262
E-mail: mndconnect@mndassociation.org

Strona internetowa i forum internetowe MND Association
Strona internetowa: **www.mndassociation.org**
Forum internetowe: **http://forum.mndassociation.org** lub za pośrednictwem strony

Zachęcamy do dzielenia się opiniami

Opinie pacjentów są dla nas bardzo ważne, gdyż pomagają nam opracowywać nowe materiały i udoskonalać istniejące informacje z myślą o osobach cierpiących na MND i osobach, które się nimi opiekują. Anonimowe komentarze mogą również posłużyć do zwiększania świadomości i zasięgu naszych materiałów, kampanii i wniosków o dofinansowanie.

Aby podzielić się opinią na temat dowolnej broszury, należy przejść do formularza internetowego dostępnego pod adresem: **www.smartsurvey.co.uk/s/infosheets_1-25**

Można zwrócić się do nas o wydrukowaną wersję tego formularza lub przesłać opinię bezpośrednio pocztą elektroniczną:
infofeedback@mndassociation.org

Adres korespondencyjny:
Information feedback, MND Association, PO Box 246, Northampton NN1 2PR

Ostatnie zmiany: 05/19
Następny przegląd: 05/22
Wersja 1

Organizacja charytatywna zarejestrowana pod nr 294354
Spółka z odpowiedzialnością ograniczoną do sumy gwarancyjnej nr 2007023
© MND Association 2019