

Practical aspects of nursing care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis receiving home mechanical ventilation

Abstract

The article presents the practical aspects of home care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) receiving mechanical ventilation. It discusses issues related to qualifying patients diagnosed with ALS for mechanical ventilation, patients' palliative care at home and education of caregivers. The most important nursing problems facing caregivers and recommended approaches are discussed. Attention is drawn to the role of nurses who provide palliative care to patients staying at home, particularly to their important role in educating patients' families.

Palliat Med Pract 2021; 15, 1: 42–52

Key words: invasive mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, palliative care, nursing care, amyotrophic lateral sclerosis

Abbreviations

ALS (*sclerosis lateralis amyotrophica*) — amyotrophic lateral sclerosis

NIV — non-invasive ventilation

IV — invasive ventilation

PEG — percutaneous endoscopic gastrostomy

SpO₂ — arterial oxygen level

pCO₂ — partial pressure of CO₂

Introduction

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS, *sclerosis lateralis amyotrophica*) belongs to a heterogeneous group

of motor neuron diseases. Due to the impossibility to apply an effective causative treatment, the main objective of the management of patients is to provide them with palliative care and assistance with their day-to-day problems that arise in the course of the disease because of its progressive nature.

Amyotrophic lateral sclerosis causes damage to the upper and lower motor neuron which is clinically manifested when skeletal muscle pareses and atrophies occur, resulting in signs of respiratory failure [1]. Long-term non-invasive (NIV) or invasive (IV) ventilation can be introduced when respiratory disorders occur in the course of ALS. Invasive ventilation, i.e. ventilating the patient using an individually fitted

Address for correspondence:

Katarzyna Butna

Department of Palliative Care, Ludwik Rydygier Collegium Medicum in Bydgoszcz, Nicolaus Copernicus University in Toruń

e-mail: kasiabutna@wp.pl



Palliative Medicine in Practice 2021; 15, 1, 42–52

Copyright © Via Medica, ISSN 2545–0425

DOI: 10.5603/PMPI.2021.0005

This article is available in open access under Creative Common Attribution-Non-Commercial-No Derivatives 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0) license, allowing to download articles and share them with others as long as they credit the authors and the publisher, but without permission to change them in any way or use them commercially.

mask, relieves respiratory muscles and allows them to function more effectively between ventilation sessions, reduces breathing effort and shortness of breath and makes coughing more effective enabling the removal of secretion from the bronchial tree. Non-invasive ventilation enables more effective elimination of carbon dioxide from the body, minimising the symptoms of chronic hypercapnia [2]. According to Sancho et al., the use of NIV avoids the necessity of invasive ventilation in the course of respiratory infections and pneumonia; moreover, NIV maintains lung ventilation at a level sufficient to avoid the need of inserting a tracheostomy tube and starting IV [3].

The increasing awareness of the implications of being diagnosed with ALS leads us to the conclusion that the symptoms of the disease should be relieved based on multidisciplinary cooperation. A holistic approach to patients diagnosed with ALS — a disease causing negative consequences in many dimensions of their functioning — provides an opportunity to improve their quality of life [4–6]. Amyotrophic lateral sclerosis leads to a number of negative sequelae that impair the functioning of patients. The nursing staff attending patients with diagnosed ALS should focus on tasks related to the day-to-day nursing-care problems, as well as try to predict the emergence of future ones.

Although it is the patient's family or caregivers that assume the burden of caring for the patient at home, patients diagnosed with ALS present a challenge for the nursing staff responsible for recognising problems resulting from the provision of care by individuals who most often have no medical education. The purpose is to ensure that patients feel safe and caregivers are as comfortable as possible. Patients diagnosed with ALS have multiple deficits resulting from progressive muscle atrophy. The situation in which a patient uses NIV or IV due to respiratory failure also constitutes a major challenge. The fundamental task of a nurse in the home care of mechanically ventilated patients is the provision of ongoing education for patients and their caregivers, the scope of which depends on the type of mechanical ventilation used and is tailored to the situation of a particular patient and his or her caregivers.

Qualifying patients for home mechanical ventilation

Discharging a patient from the hospital and his or her subsequent care at home requires a qualification procedure based on recommendations developed by scientific societies from other countries in Europe (mainly Germany and France) and North America. The

Polish Society of Anaesthesiology and Intensive Therapy is currently developing patient qualification criteria for long-term home ventilation aimed at assessing the patient's respiratory function and the possibility for the patient's family to attend to the patient at home or to engage another person for that purpose (Table 1). The qualification procedure also assesses the ability to provide care, that is adequate social and living conditions, appropriate human resources, as well as the possibility of a home ventilation team to reach the patient's home. In the case of non-invasive ventilation, one healthy caregiver is required, while at least two are required to care for an invasively ventilated patient. The qualification should be carried out at a hospital department due to the possibility of fully monitoring the implementation of mechanical ventilation which ultimately is to be carried out in the home environment. The physician conducts a physical examination involving the assessment of the patient's general health and assesses arterial blood gas results, pulse oximetry, capnometry and polysomnography results enabling the assessment of the patient's respiratory function which informs the decision whether or not to qualify the patient for home ventilation.

If NIV cannot be applied due to the significant progression of the disease, the creation of an artificial airway — tracheostomy — is considered. The guidelines of the *American Academy of Neurology* indicate that implementing IV in a patient is determined by the impossibility to maintain $SpO_2 > 90\%$ and $pCO_2 < 50$ mm Hg during spontaneous respiration and the absence of effective cough which prevents the removal of the secretion retained in the bronchial tree [7]. Andresen et al. note that it is recommended to implement NIV before the implementation of IV [8]. Before the patient leaves the hospital department, it is vital that initial training is provided to the patient's future caregivers on the most important issues related to the care of a ventilated individual [9]. It is also necessary that the patient's place of stay is prepared in advance in terms of logistics and organisation, for example, that disposable equipment is provided such as suction catheters for clearing bronchial secretion and tracheotomy tubes. The family and caregivers declaring the willingness to provide care are required to sign a questionnaire of informed consent to provide care for a home-ventilated patient (NIV or IV) in accordance with the principles outlined by a particular home ventilation centre and submit a written certification of their skills acquired in the field of providing care for a mechanically ventilated individual [1, 9]. The home care of a mechanically ventilated patient is a service contracted by the Polish National Health Fund carried out by specialised long-term care centres

Table 1. Qualification for long-term non-invasive ventilation, according to Szkulmowski [13]

Clinical evaluation of the patient	Assessment of home conditions
History, including assessment of presence/severity of alveolar hypoventilation symptoms	Assessment of home conditions in terms of ability to provide safe therapy at the patient's residence (power grid access, telephone communication, possible home ventilation team visits)
Evaluation of medical records (patient without other organ/system function pathologies)	Fulfilled caregiving conditions: <ul style="list-style-type: none"> • 1 adult healthy and trained caregiver for dependent patients ventilated for less than 8 hours per day • 2 adult healthy and trained caregivers for patients ventilated more than 8 hours per day • 2 adult healthy and trained caregivers for patients with neuromuscular diseases and children
Evaluation of the patient's previous treatment for diseases that may affect respiratory function	Obtaining the patient's informed consent for home treatment in accordance with the policy provided by the ventilating centre providing care
Evaluation of respiratory muscle performance (respiratory amplitude assessment, cough reflex effectiveness assessment)	Obtaining informed consent from the patient's caregivers to conduct NIV in the patient's home according to the policies provided by the ventilating centre providing care
Physical examination: <ul style="list-style-type: none"> • Breathing pattern assessment • Respiratory sound assessment • Performing gas exchange studies (pulse oximetry, capnometry) • TcCO₂ measurement at night (while the patient is sleeping) • Polysomnography/polygraphy • Performing muscle strength tests (Polish versions of sniff test, peak expiratory flow) 	
Assessment of the patient's clinical status with respect to home NIV (no active infection, possible mechanical ventilation without applying high ventilator settings)	
Evaluation of the feasibility of using NIV up to 16 hours per day for satisfactory outcomes, except for palliative care patients who do not consent to invasive ventilation	
Compulsory qualifying hospitalisation <ul style="list-style-type: none"> • Possibility of preliminary diagnostics (gasometry, imaging studies) • Possibility of monitoring ventilation tolerance at initial parameters • Possibility of providing initial training to caregivers before the patient is transferred home 	
Possibility of assessing whether the patient is stable in terms of ventilation before transfer to home (on a home ventilator)	

providing professional medical care and necessary equipment (Table 2) [9, 10].

Care provided to patients qualified for non-invasive ventilation

The qualification of an ALS patient for NIV means that, despite the symptoms of increasing respiratory failure, the patient has preserved respiratory independence and is able to expectorate secretions through productive coughing. Therefore, it is not the purpose of NIV to mechanically replace spontaneous breathing but it is intended to relieve the patient's

respiratory muscles, and consequently lead to their increased efficiency during ventilation-free intervals [1, 4]. NIV probably enables more efficient coughing, and therefore more effective removal of secretions from the respiratory tract [11]. The purpose of NIV is to reduce the severity of adverse respiratory symptoms that will occur due to the progressive impairment of respiratory muscles. The patient develops dyspnea which can be reduced by positive-pressure reduction of foci of atelectasis, decreasing respiratory effort and improving oxygenation, as well as increasing carbon dioxide removal. A relatively undisturbed level of carbon dioxide in the body results in less fatigue of

the patient during the day and the absence of muscle cramps and clammy sweats which are symptoms of hypercapnia [1, 12].

Non-invasive ventilation involves positive-pressure mechanical ventilation with a mask, that is without

the need of forming an artificial airway [4]. According to Dorst and Ludolph, NIV therapy is based on simple assumptions, which is why it can be successfully continued at home [4]. However, this method raises many concerns in patients and their caregivers to whom

Table 2. National Health Fund (NFZ) reimbursement rules for patients mechanically ventilated at home [10]

<p>1. Inpatient guaranteed benefits include:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Services provided by a physician • Services provided by a nurse • Basic general rehabilitation to reduce the effects of motor impairment and improve mobility • Services provided by a psychologist • Occupational therapy • Pharmacological treatment • Dietary treatment • Provision of medical devices • Health education involving preparation of the beneficiary and the beneficiary's family or caregivers for self-care at home
<p>2. Conditions for provision of guaranteed benefits:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Conclusion and documentation of causal treatment • Performance of all necessary diagnostic tests to substantiate the diagnosis and confirm that no therapy other than continuous or intermittent mechanical ventilation can be administered • Non-eligibility for guaranteed benefits in the scope of palliative and hospice care or provided by a long-term care nurse • Non-eligibility for guaranteed benefits in the scope of provision of medical devices classified as orthopaedic items (a CPAP for treatment of obstructive or central sleep apnea)
<p>3. Guaranteed benefits are provided on the basis of a referral from a health insurance physician, accompanied by:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hospital discharge summary • Beneficiary's test results • Confirmation of eligibility for home care: <ol style="list-style-type: none"> a) for beneficiaries with chronic respiratory failure who require invasive mechanical ventilation — issued by an anaesthesiology and intensive care specialist employed at the hospital where the beneficiary's treatment has been concluded b) for beneficiaries with chronic respiratory failure who require non-invasive mechanical ventilation — issued by an anaesthesiology and intensive care specialist or a pulmonary disease specialist employed at the hospital where the beneficiary's treatment has been concluded
<p>4. Inpatient care under guaranteed benefits is provided by:</p> <ul style="list-style-type: none"> • An anaesthesiology and intensive care specialist or a neurology specialist or a pulmonary disease specialist or a paediatrics specialist • A nurse with at least one year of professional experience who completed specialisation or a qualification course in anaesthesiology and intensive care nursing or palliative care nursing or long-term care nursing or nursing of the chronically ill and disabled or who completed specialist courses in palliative care/nursing of mechanically ventilated adults/nursing of mechanically ventilated children • A physical therapist
<p>5. Required medical equipment and aids:</p> <ol style="list-style-type: none"> a) At the beneficiary's place of residence: <ul style="list-style-type: none"> • Ventilator with a battery allowing for free use of a wheelchair, capable of maintaining the ventilator's operation for up to 4 hours, air filters in the system, all necessary adjustable parameters, two alarms: system disconnection and excessive airway pressure • Aspirators, depending on the needs of the patient • Tracheostomy care kit, depending on the needs of the patient • Equipment necessary to operate the ventilator, including single-use • Pulse oximeter • A resuscitator with one-way valve and a face mask b) At the place of service: <ul style="list-style-type: none"> • Portable ECG unit • Medical first-aid kit • A nursing bag for each nurse, with basic equipment and disposable supplies, including an injection set, an IV infusion set, a dressing set, a basic surgical instrument set, a protective kit, a kit for NG tube insertion and removal and for NG tube feeding, an ostomy pouch, a kit for PEG feeding and stoma care, a kit for catheter insertion, flushing and removal, a disinfection kit, a shock kit, a glucose meter, a thermometer, a blood pressure monitor, a hygiene and care kit, personal protective equipment: aprons, masks and gloves

Table 2. National Health Fund (NFZ) reimbursement rules for patients mechanically ventilated at home [10]

<p>6. Other conditions for provision of guaranteed benefits</p> <p>Care at the home of a beneficiary who requires invasive mechanical ventilation:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medical consultation at the home of the beneficiary at least once a week, for each beneficiary, and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Nurse visits at least twice a week for each beneficiary and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Physical therapist visits at least twice a week for each beneficiary. <p>Care at the home of a beneficiary who requires non-invasive mechanical ventilation for beneficiaries ventilated for more than 16 hours per day, for beneficiaries with chronic respiratory failure caused by neuromuscular diseases and for children under 18 regardless of the duration of non-invasive mechanical ventilation:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medical consultation at least once a week, for each beneficiary, and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Nurse visits at least twice a week for each beneficiary and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Physical therapist visits at least twice a week for each beneficiary <p>Care at the home of a beneficiary who requires non-invasive mechanical ventilation for beneficiaries ventilated for 8 to 16 hours per day:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medical consultation at least once every 2 weeks, for each beneficiary, and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Nurse visits at least once a week for each beneficiary and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Physical therapist visits at least twice a week for each beneficiary <p>Care at the home of a beneficiary who requires non-invasive mechanical ventilation for beneficiaries ventilated for less than 8 hours per day:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medical consultation at least once per quarter, for each beneficiary, and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone • Nurse visits at least once per quarter for each beneficiary and constant availability on a shift basis or on an emergency basis by phone (maximum frequency and overall number of home visits referred to in item 3b is determined on an individual basis by the doctor providing guaranteed benefits to the beneficiary)

the concepts of non-invasive ventilation or face-mask ventilation are new, and it is also frequently the first time that they are dealing with a ventilator, mask or respiratory devices. It is not without significance that the care of a patient receiving home mechanical ventilation requires regular home visits by medical staff (physicians, nurses, physiotherapists). The concern that individuals working in a patient's home have to face is anxiety related to the use and operation of equipment. Long-term therapy ventilators are generally uncomplicated and user-friendly devices, but it should be remembered that the patients and their caregivers can be afraid to use medical equipment, and, what is more, they may be of different ages and have different experience and skills in using new technologies. Considering the above, medical staff should tailor communication to the individual needs of patients and their caregivers.

Nursing care provided to patients receiving home mechanical ventilation involves, i.a., regular home visits. In the case of ALS patients, these are two visits a week, during which the nursing staff educates patients and their caregivers on care, the prevention of complications resulting from progressive neurological deficiencies, as well as on the proper use of ventilation equipment. Taking care of all of the above aspects increases the chances of effective therapy. In the care of a patient with NIV, especially at the beginning, it is

important that all information is conveyed with regard to the benefits of long-term non-invasive ventilation. This is of utmost significance as the benefits of using NIV will only appear after some time of regular use of the therapy. Moreover, it is equally important that all the members of the medical team establish rapport with the patient and his or her caregivers, based on mutual trust. This poses a challenge to the entire team including professionals, caregivers and the patient [12].

An immensely important element of patient and/or caregiver education is learning how to properly put on and remove the ventilation mask and use the ventilator. In addition to providing information on how certain tasks related to the equipment should be performed, it is of utmost significance that the patient and/or caregivers are reassured that learning to use the equipment is within their capabilities. Most patients are recommended to use NIV during nighttime. In the case of severe respiratory failure, the use of ventilation is also recommended during the daytime [2]. From the beginning of the use of NIV, an important task to be implemented by the nursing staff is the prevention of adverse effects which could potentially discourage the patient from continuing the therapy. The most important risk is many hours of pressure due to incorrect placement of the ventilation mask [2, 12] which can result in pressure ulcers on



Figure 1. Non-invasive mechanical ventilation mask

the patient’s face, discomfort and reduce the effectiveness of the therapy [2, 13]. Failure to apply NIV due to pressure sores increases respiratory failure, is detrimental to the patient’s well-being and his or her general condition [4]. Pressure ulcer prevention should be addressed by a nurse as early as at the moment of choosing a suitable mask for the patient and teaching him or her how to properly put it on (Fig. 1, Table 3). Algahtani and AlAhmari claim that for pressure sore prevention, the facial areas in direct contact with the mask for non-invasive ventilation should be frequently assessed [14]. Bambi et al. note that the areas at risk of pressure from a ventilation mask should be assessed every 2 to 4 hours, as skin lesions usually develop between the fourth and sixth hour of continuous pressure [15]. It should be taken into account that frequent assessment of facial skin for pressure ulcers is possible during the daytime. During nighttime ventilation, which is the main assumption of ventilatory support, the possibilities of verification are limited, as it entails interrupting the patient’s sleep, and is therefore detrimental, which is why it is so important to educate patients on proper placement of an NIV mask and facial skin care. A properly suited and worn mask should be tightly fitted, and at the

Table 3. Facial and oral care of patients diagnosed with SLA and undergoing NIV

Main goal	Procedure
Prevention of chaffing/pressure ulcers due to prolonged pressure caused by the mask	<p>Education of patients/caregivers on the proper way to put the mask on (maximum tightness with minimum pressure)</p> <p>Providing the patient with at least two types of ventilation masks to change the pressure locations; education of the patient on the need change the ventilation masks.</p> <p>Facial skin care between NIV sessions:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Education of patients/caregivers: paying attention to imprints on or redness of the patient’s facial skin after the mask is removed (optimally assessment of the patient’s skin after 2–4 hours of NIV) • Protection of facial skin using care products; keeping the skin clean and dry is key to pressure ulcer prevention, so it is beneficial to use products which prevent the formation of pressure ulcers while moisturising the skin, e.g. products containing arginine, between ventilation sessions <p>In case of redness/chaffing which does not go away despite pressure relief after another NIV mask is put on, a hydrocolloid patch should be used, which, owing to its thin structure, does not interfere with mask tightness during NIV while ensuring treatment of skin lesions</p>
Prevention of complications related to inadequate oral care during NIV	<p>Education of patients and caregivers about the need for oral care</p> <p>Oral hygiene after each meal for patients fed orally and at least once a day for patients fed via other routes</p> <p>Use of a soft brush and mild care products (non-alcohol-based)</p> <p>Prevention of oral mucosal injuries through proper preparation of food (semi-liquid consistency) for patients with dysphagia</p> <p>Prevention of mucosal dryness through:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Providing the patient with a humidifier for use during NIV • Recommending frequent small sips of water/water with lemon or sucking on frozen fruit juice • Avoiding strong coffee and tea brews (they dry up the mucosa) • Avoiding hot and cold beverages (room temperature recommended), as they can damage the oral, pharyngeal and esophageal mucosa <p>Observation for fungal lesions/reporting of alarming symptoms to a doctor</p> <p>For patients using dentures:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Daily cleaning of dentures and removal of dentures at night • Massaging of dentures with a finger wrapped in a compress to improve blood circulation

same time cause as little pressure to the facial skin as possible to ensure effective and safe ventilation. Algahtani and AlAhmari claim that for the prevention of skin lesions resulting from the pressure it is crucial that the facial skin remains dry and clean, which is why protective face creams should be used, for example with zinc oxide or arginine, between ventilation sessions [14]. A patient prone to pressure sores should be provided with at least two different types of mask to alternate between them, which makes it possible to increase the intervals between the times of pressure applied to the most vulnerable areas of facial skin. While the range of masks available on the market is wide and seems sufficient to satisfy the needs of every patient, custom-made plastic masks are recommended for patients with atypical facial anatomy [2]. Patients who use NIV for many hours should be allowed a 10-minute break from ventilation unless their respiratory function makes it impossible. If ventilation cannot be interrupted, helmet masks are indicated [14]. It should however be highlighted that non-invasive ventilation with the use of a helmet mask can be used exclusively in a hospital setting. The use of a helmet mask at home in a patient diagnosed with SLA who has motor deficits that prevent him or her from taking off the interface independently, in the event of ventilator failure or disconnection of the tubing system, can cause significant hypoxia and subsequent death of the patient.

If, despite prevention, redness or epidermal discontinuity appears, which is observed in 5 - 20% of patients receiving NIV, hydrocolloid dressings can be applied which reduce the risk of skin lesions and support their treatment [13, 16]. These dressings are available in the form of plasters that can be cut to obtain the shape and size needed. Due to their thinness, they can be used with NIV without the risk of excessive air leakages around the mask. The dressings additionally protect the area under pressure, so the patient does not feel pain after putting the mask on. Hydrocolloid products are also used as ointments, especially between ventilation sessions.

Patients with ALS can experience dry mouth as a consequence of NIV use, especially when it is used through the night. Mouth dryness causes pain and taste disturbances, it can also cause difficulties in forming and swallowing food bites, eating disorders and emaciation [2]. A patient with changes within the oral cavity associated with inadequate moisture may refuse to continue ventilation, which will usually lead to deteriorating his day-to-day functioning.

With a focus on oral care and ensuring that the patient is comfortable during NIV, a two-way approach is needed. First, it is important that the air supplied

to the patient during NIV is properly humidified to prevent oral mucosa dryness [2]. To this end, ventilator-supplied air is actively humidified with distilled water in a leak-tight chamber through which the air flows from the ventilator. The thermal conditions of liquid evaporation cause heating and vapour saturation of the flowing mixture [1]. Ventilators with factory-fitted humidifiers are also available, the use of which is connected with the necessity of proper hygiene of the humidifier and supply ducts. The conditions inside the humidifier chamber and the condensing liquid promote the growth of pathogens and can therefore be a source of infection. At home, it is recommended to rinse the humidifier chamber and the supply duct with running water once a day and let it dry completely. Bates-Jansen et al. and Tuggey et al. point out that higher humidification of the air administered to the patient improves breathing comfort, while the simultaneous increase in skin temperature results in an increased risk of chafing and other skin damage during NIV [17, 18].

Oral care is an essential part of patient care, regardless of the fact if the patient is fed orally or via an artificial feeding route due to swallowing disorders (Table 3). Patient oral care is a problem for a significant number of caregivers, so the nurse should devote adequate time to it to prevent excessive dryness and lower respiratory tract infections [19]. Daily oral care includes thorough oral hygiene after each meal for patients fed orally and at least once a day for patients fed via alternative routes. Soft-bristle toothbrushes should be used to prevent any further damage to the mucosa.

ALS patients with normal swallowing reflex can be offered relief from the discomfort caused by dry mouth by frequent small sips of water or water with lemon (which prevents fungal lesions) or sucking on ice cubes or frozen fruit juice. Drinking coffee and tea infusions or taking hot beverages or meals are not recommended [6]. For patients with dysphagia, meals should be prepared in such a way that their intake does not damage the mucosa — served food should have soft or semi-liquid consistency. In the case of patients who use dentures, the family should be informed that it is necessary to clean them daily with a denture cleaner and remove them at night. A daily gingiva massage with a finger wrapped in a compress may also be recommended to improve blood circulation. Blood supply disturbances caused by gingival adherent dentures may result in mucosal damage, bleeding, or ulcer development [20].

Swallowing disorders significantly reduce the quality of life of ALS patients. Degeneration and atrophy of the motoneurons of the cranial nerve nuclei lead to the

development of dysphagia and, eventually, aphagia [1]. Swallowing disorders can affect any stage of the process, from difficulty taking a bite due to inability to bite or move the food morsel to difficulty or inability to swallow. Aspiration of the digestive content into the bronchial tree (microaspirations) also becomes a problem.

Diagnosis of swallowing disorders in ALS patients is critical because patients may not report it or deny staff's suspicions about difficulty with food intake, possibly due to fear of undergoing a percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). Endoscopic procedures in ALS patients are burdened with a high risk due to the increased likelihood of respiratory decompensation. Deterioration of respiratory efficiency may result from the necessity to place the patient in a flat position during the procedure, manipulation of the upper nasopharyngeal airway, which impairs its patency and increases the effort of patients with limited respiratory reserves, as well as filling the stomach with air, which causes elevation of the diaphragm and increases the risk of gastric juice choking. It is important for the attending physician to discuss the possible PEG tube insertion with the patient early. It allows deciding on whether to insert a gastrostomy tube at a time when the ALS has not yet significantly reduced the patient's respiratory reserves. To reduce the risk of respiratory decompensation and complications during the PEG tube insertion in an ALS patient, the procedure should be performed in the presence of an anesthesiologist [1, 21].

At the early stages of dysphagia, it is usually advisable to prepare meals in a form that enables safe oral administration for as long as possible, which allows preserving the physiological route of nutrition and proper gastrointestinal function. Patients are most prone to accept semi-liquid, properly blended foods or, in the case of beverages, thickened with pharmacy preparations in a powdered form, thus constituting nutritional products intended for special medical purposes. By adding such a product to a pre-blended meal or a drink, depending on the amount used, it is possible to acquire the desired density of food without changing its smell or taste.

Dysphagia is often accompanied by unwillingness to accept food, thus the caregivers should be encouraged to prepare meals that contain the highest amount of calories in the smallest possible volume. If the family can afford it, oral dietary supplements or commercial formulas administered orally or via probe may be recommended. If it is not possible to administer food orally, the patient may be placed under the care of a feeding centre (provided that the commercially prepared formulas must be administered via arti-

ficial nutritional route: a probe or a PEG tube), which, as part of the guaranteed services, provides medical and nursing care, as well as nutritional therapy with home delivery of commercially prepared formulas.

Nutritional therapy indicates that both the gastrostomy tube and the skin around the access site must be properly cared for. If the patient's gastrointestinal tract is functional, a PEG tube is inserted to allow long-term and safe enteral feeding of the patient at home. The goal of such care is to maintain the patency of the access site and skin hygiene. Apart from addressing issues related to the PEG feeding, the nurse should also provide the caregivers with information on how to achieve the optimal consistency of food to allow its administration via syringe into the probe, which is particularly important in the case of home-made meals. The cause of PEG access obstruction may consist in its improper preparation for the administration of medications. The caregivers should be instructed to pulverise the tablets thoroughly, preferably using a mortar, and to administer the medications in several portions, each time flushing the probe with water. After administration of food or medication, the probe should be flushed with water to keep the drainage tube free of food and medication particles [22].

The basic principle of care for the area around PEG access is to maintain the skin dry. Therefore, frequent changes of compresses (at least twice a day) are recommended in order to increase their absorption in the event of a possible leakage around the PEG access site. It is advisable, but not necessary, to place a compress around the PEG access site, as it protects the skin from abrasions and helps to keep that area dry. The skin around the PEG access should be washed using water with natural (e.g. grey) soap and gently yet thoroughly dried afterwards. It is not recommended to use antiseptic fluids in the absence of skin damage around the feeding access [23, 24].

Most patients with dysphagia suffer from concomitant hypersialosis, which is very embarrassing for such patients and often constitute the cause of social withdrawal. *The American Academy of Neurology* recommends the use of pharmacological and non-pharmacological methods of treatment [25]. Pharmacotherapy includes the administration of tricyclic antidepressants or atropine drops [1, 4]. Alternative methods of treatment include radiation therapy and botulinum toxin injections administered directly into the salivary glands. Both methods are effective and reduce hypersialosis in ALS patients to a satisfactory degree. However, it is necessary to conduct further research, as there is no consensus among specialists on which salivary glands should be injected with botulinum and at what dose. The area and dose

of radiotherapy are also subject to debate [8, 25, 26]. Unfortunately, these methods are not available in Poland. In the European Union and the United States, there is a possibility of percutaneous application of hyoscine hydrobromide in the form of patches, which are not yet registered in Poland. However, the existing studies do not explicitly support their efficiency and even indicate the possibility of adverse effects [27]. Furthermore, the nurse may suggest that the patient use an electric aspirator with a dental tip to remove excess saliva from the mouth [27].

Another problem is that patients find it difficult to communicate with others due to the weakness and atrophy of facial, tongue, and pharyngeal muscles [1]. Speech becomes quieter and increasingly unclear as the disease progresses (dysarthria) until it disappears completely (anarthria). Absence of effective communication between the patient and the environment may result in a significant amount of tension and generate many negative emotions in both the patient and the caregivers. Communication with a patient diagnosed with ALS-induced speech impairment should be based on asking closed-ended questions and patiently waiting for an answer, which may assume the form of blinking, glancing in a particular direction, or nodding. If the patient is capable of expressing their needs and thoughts in writing, it is a good solution to use an app installed on a phone or a tablet (e.g. Text to Speech), or write on a piece of paper. Such solutions may be proposed and applied until the moment the upper limb function is lost. Due to the rapid accumulation of neurological deficits in ALS patients, it is worth to consider alternative means of communication between the patient and the environment as early as possible. For this purpose, boards with letters and/or simple messages may be used, which the patient would point to, for example, by blinking [1]. There are also advanced computer systems that enable effective communication.

Care provided to patients qualified for invasive ventilation

The development of ALS results in respiratory failure and ineffective NIV. If the patient has granted consent in advance, an artificial airway (tracheostomy) is created. It is assumed that NIV lasting more than 16-18 hours per day constitutes an indication for considering IV. One of the reasons for replacing NIV with IV may be the patient's inability to expectorate lingering secretions and maintain airway patency. As a result, it is necessary to create a tracheostomy, which renders the performance of NIV impossible. Stable patients who stay at the Anesthesiology and

Intensive Care Units but cannot be disconnected from ventilators due to their underlying diseases may be eligible for long-term IV at home. If the requirement for periodic or round-the-clock IV is the sole reason for hospitalisation, provision of further treatment at home allows discharging the patient from the hospital [2]. Replacement of NIV with IV significantly affects family functioning. Application of IV indicates that at least two trained caregivers are needed. It is often the case that one family member has to quit their job, which can decrease the family's financial resources [1].

The nurse's role is to provide the appropriate amount of equipment necessary to care for a patient subject to invasive ventilation in the home setting. The family and caregivers should be aware of the location of equipment necessary for patient care in the house, be properly trained in the use of such equipment and recognise that, in certain situations, the patient's life may depend on it, which is also the nurse's responsibility. It is recommended to have a set of equipment for tracheotomy tube replacement (tube, syringes, gel, sterile gloves) prepared and in sight at all times. The family should be prepared for the necessity to perform immediate tracheotomy tube replacement in the event of its obstruction. The patient's house should also be equipped with a bag valve mask and a manual aspirator in case the electric one fails [10].

It is also the nurse's responsibility to provide the caregivers with all necessary theoretical and practical information. The nurse educates the caregivers in the scope of monitoring the patient condition using a pulse oximeter and interpreting the measurement results, performing tracheobronchial toilet preserving the safety precautions, ventilating the patient with a bag valve mask, recognising symptoms of tracheostomy tube obstruction or leaking balloon/cuff, replacing the tracheostomy tube in the event of its obstruction, interpreting ventilator alarms and implementing actions to eliminate causes of such alarms. Proper education of caregivers ensures safety of the patient. It should be noted that, in the event of a sudden deterioration of the patient's health, the caregivers are obliged to call an ambulance. Due to significant motor deficits, patient care also includes provision for full-body hygiene and toileting, as well as pressure ulcer prevention.

A significant problem consists in constipation caused by weakened abdominal muscles, immobilisation and administration of drugs inhibiting gastrointestinal peristalsis (e.g. tricyclic antidepressants) [1]. Prevention includes, e.g. a proper diet and adequate fluid intake, toilet access for patients capable of walking, and privacy during defecation or urination [21]. Administration of osmotic laxatives (macrogols) and

senna derivatives may be necessary. In the absence of effect, a rectal infusion or, sometimes, manual extraction of stool is performed following the provision of analgosedation.

Summary

Care for a patient subject to ventilation in the home setting requires significant involvement of all members of the medical team and the patient's family (caregivers). The basic task of a nurse consists of educating the patient and the caregivers in the scope of providing ventilation, conducting effective symptomatic treatment and care, ensuring efficient communication with the patient and all caregivers, which positively affects not only the effectiveness of therapeutic and nursing methods applied but also the quality of life and the sense of safety of the patient and their loved ones.

Declaration of conflict of interests

The authors declare that there is no conflict of interest.

Funding

None declared.

The patient gave written consent for the use of the image.

References

- Adamczyk A. Stwardnienie zanikowe boczne. In: Ciałkowska-Rysz A, Dzierżanowski T. ed. *Medycyna paliatywna*. Termedia, Poznań 2019: 314–323.
- Maciejewski D, Wojnar-Gruszka K. *Wentylacja mechaniczna — teoria i praktyka*. Alfa-medica Press, Bielsko-Biała 2016: 320–350, 533–567, 584–594.
- Sancho J, Servera E, Bañuls P, et al. Predictors of need for noninvasive ventilation during respiratory tract infections in medically stable, non-ventilated subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care*. 2015; 60(4): 492–497, doi: [10.4187/respcare.03553](https://doi.org/10.4187/respcare.03553), indexed in Pubmed: 25406348.
- Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2019; 12: 1756286419857040, doi: [10.1177/1756286419857040](https://doi.org/10.1177/1756286419857040), indexed in Pubmed: 31258624.
- Oskarsson B, Gendron TF, Staff NP. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clin Proc*. 2018; 93(11): 1617–1628, doi: [10.1016/j.mayocp.2018.04.007](https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.04.007), indexed in Pubmed: 30401437.
- Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol*. 2019; 32(5): 771–776, doi: [10.1097/WCO.0000000000000730](https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000730), indexed in Pubmed: 31361627.
- Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009; 73(24): 2134–2134, doi: [10.1212/wnl.0b013e3181c9bef1](https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e3181c9bef1).
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al. EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007; 8(4): 195–213, doi: [10.1080/17482960701262376](https://doi.org/10.1080/17482960701262376), indexed in Pubmed: 17653917.
- Mirczak A. The role of a nurse in home care of mechanically ventilated patients. *Nursing and Public Health*. 2018; 8(1): 61–66, doi: [10.17219/pzp/75491](https://doi.org/10.17219/pzp/75491).
- Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 10 lipca 2014 r. (Dz. U. 22 lipca 2014, pozycja 960).
- Rozporządzenie Ministra Zdrowia. <http://prawo.sejm.gov.pl/isap.nsf/download.xsp/WDU20140000960/O/D20140960.pdf>.
- Simonds AK. *ERS Practical handbook of Noninvasive Ventilation*, European Respiratory Society, 2015.
- Szkulmowski Z. Nieinwazyjna wentylacja mechaniczna w domu. *Pol Med Paliat*. 2004; 3(1): 39–43.
- Bishopp A, Oakes A, Antoine-Pitterson P, et al. The Preventative Effect of Hydrocolloid Dressings on Nasal Bridge Pressure Ulceration in Acute Non-Invasive Ventilation. *Ulster Med J*. 2019; 88(1): 17–20, indexed in Pubmed: 30675073.
- Alqahtani JS, AlAhmari MD. Evidence based synthesis for prevention of noninvasive ventilation related facial pressure ulcers. *Saudi Med J*. 2018; 39(5): 443–452, doi: [10.15537/smj.2018.5.22058](https://doi.org/10.15537/smj.2018.5.22058), indexed in Pubmed: 29738002.
- Bambi S, Peris A, Esquinas AM. Pressure Ulcers Caused by Masks During Noninvasive Ventilation. *Am J Crit Care*. 2016; 25(1): 6, doi: [10.4037/ajcc2016906](https://doi.org/10.4037/ajcc2016906), indexed in Pubmed: 26724285.
- Cai JY, Zha ML, Chen HL. Use of a Hydrocolloid Dressing in the Prevention of Device-related Pressure Ulcers During Noninvasive Ventilation: A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *Wound Management & Prevention*. 2019; 65(2): 30–38, doi: [10.25270/wmp.2019.2.3038](https://doi.org/10.25270/wmp.2019.2.3038).
- Tuggey JM, Delmastro M, Elliott MW. The effect of mouth leak and humidification during nasal non-invasive ventilation. *Respir Med*. 2007; 101(9): 1874–1879, doi: [10.1016/j.rmed.2007.05.005](https://doi.org/10.1016/j.rmed.2007.05.005), indexed in Pubmed: 17601720.
- Bates-Jensen BM, McCreath HE, Pongquan V. Subepidermal moisture is associated with early pressure ulcer damage in nursing home residents with dark skin tones: pilot findings. *J Wound Ostomy Continence Nurs*. 2009; 36(3): 277–284, doi: [10.1097/WON.0b013e3181a19e53](https://doi.org/10.1097/WON.0b013e3181a19e53), indexed in Pubmed: 19448508.
- Pilch D, Kowalski A, Wieder-Huszla S, et al. Nursing problems of patients receiving home mechanical ventilation. *JPHNMR*. 2015; 1: 26–31.
- Krajnik M, Malec-Milewska M, Wordliczek J. *Chory na nowotwór. Kompendium leczenia somatycznych objawów towarzyszących*. Medical Education, Warszawa 2015.
- Zarei S, Carr K, Reiley L, et al. A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surg Neurol Int*. 2015; 6: 171, doi: [10.4103/2152-7806.169561](https://doi.org/10.4103/2152-7806.169561), indexed in Pubmed: 26629397.
- Rahnemai-Azar A. Percutaneous endoscopic gastrostomy: Indications, technique, complications and management. *World Journal of Gastroenterology*. 2014; 20(24): 7739, doi: [10.3748/wjg.v20.i24.7739](https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i24.7739).
- Karwowska K, Kunecki M, Zmarzły A. *Domowe żywienie dojelitowe pacjentów dorosłych*. Conlino, Wrocław 2016.

25. Sobotka L, Kłęk S, Korta T, Łyszkowska M. Podstawy żywienia klinicznego. Scenifica, Kraków 2013.
26. Garuti G, Rao F, Ribuffo V, et al. Sialorrhea in patients with ALS: current treatment options. *Degener Neurol Neuromuscul Dis.* 2019; 9: 19–26, doi: [10.2147/dnnd.s168353](https://doi.org/10.2147/dnnd.s168353).
27. Bhatia KP, Münchau A, Brown P. Botulinum toxin is a useful treatment in excessive drooling in saliva. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1999; 67(5): 697, doi: [10.1136/jnnp.67.5.697](https://doi.org/10.1136/jnnp.67.5.697), indexed in Pubmed: [10577041](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10577041/).
28. Mato A, Limeres J, Tomás I, et al. Management of drooling in disabled patients with scopolamine patches. *Br J Clin Pharmacol.* 2010; 69(6): 684–688, doi: [10.1111/j.1365-2125.2010.03659.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2125.2010.03659.x), indexed in Pubmed: [20565460](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20565460/).

Katarzyna Butna^{ID}, Anna Pyszora, Anna Adamczyk, Małgorzata Krajnik

Katedra Opieki Paliatywnej, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu

Praktyczne aspekty opieki pielęgniarskiej zapewnianej pacjentom z rozpoznaniem stwardnienia zanikowego bocznego wentylowanym mechanicznie w domu

Artykuł jest tłumaczeniem pracy: Butna K, Pyszora A., Adamczyk A., Krajnik M., Practical aspects of nursing care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis receiving home mechanical ventilation. *Palliat. Med. Pract.* 2021, tom 15, nr 1: 42–52.

Należy cytować wersję pierwotną.

Streszczenie

W artykule przedstawiono praktyczne aspekty opieki domowej zapewnianej pacjentom z rozpoznaniem stwardnienia zanikowego bocznego (SLA, *sclerosis lateralis amyotrophica*) wentylowanym mechanicznie. Przedstawiono zagadnienia związane z kwalifikacją pacjentów z rozpoznaniem SLA do wentylacji mechanicznej, opieką paliatywną domową zapewnianą chorym i edukacją opiekunów. Omówiono najważniejsze problemy pielęgnacyjne, z którymi mają do czynienia opiekunowie chorych i zalecane sposoby postępowania. Zwrócono uwagę na rolę pielęgniarek zapewniających opiekę paliatywną pacjentom przebywającym w domu, zwłaszcza na znaczącą rolę w edukacji rodzin.

Palliat Med Pract 2021; 15, 1: 53–63

Słowa kluczowe: inwazyjna wentylacja mechaniczna, nieinwazyjna wentylacja mechaniczna, opieka paliatywna, opieka pielęgniarska, stwardnienie zanikowe boczne

Skróty

SLA (*sclerosis lateralis amyotrophica*) — stwardnienie zanikowe boczne

NIV (*non-invasive ventilation*) — wentylacja nieinwazyjna

IV (*invasive ventilation*) — wentylacja inwazyjna
PEG (*percutaneous endoscopic gastrostomy*) — prze-

zskórna endoskopowa gastrostomia
SpO₂ — saturacja (stopień wysycenia tlenem krwi tętniczej)

pCO₂ — poziom parcjalnego dwutlenku węgla we krwi

Adres do korespondencji:

Katarzyna Butna

Katedra Opieki Paliatywnej, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu

e-mail: kasiabutna@wp.pl



Palliative Medicine in Practice 2021; 15, 1, 53–63

Copyright © Via Medica, ISSN 2545–0425

Artykuł jest dostępny bezpłatnie na podstawie licencji Creative Common Attribution-Non-Commercial-No Derivatives 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0) umożliwiającej jego pobranie oraz udostępnianie pod warunkiem wskazania autorstwa i wydawcy. Niedopuszczalne jest wprowadzanie jakichkolwiek zmian lub wykorzystanie komercyjne bez zgody wydawcy.

Wstęp

Stwardnienie zanikowe boczne (SLA, *sclerosis lateralis amyotrophica*) zalicza się do niejednorodnej grupy chorób neuronu ruchowego. Ze względu na brak możliwości skutecznego leczenia przyczynowego, głównym celem postępowania jest zapewnienie chorym opieki paliatywnej i pomoc w rozwiązywaniu bieżących problemów, które pojawiają się w przebiegu choroby ze względu na jej postępujący charakter.

Stwardnienie zanikowe boczne powoduje uszkodzenie górnego i dolnego motoneuronu, które klinicznie ujawnia się, kiedy występują niedowłady i zaniki mięśni szkieletowych, a w konsekwencji objawy niewydolności oddechowej [1]. W przypadku wystąpienia zaburzeń oddechowych w przebiegu SLA istnieje możliwość wdrożenia długoterminowej wentylacji mechanicznej nieinwazyjnej (NIV, *non-invasive ventilation*) lub inwazyjnej (IV, *invasive ventilation*). Wentylacja inwazyjna, czyli wentylowanie pacjenta przy użyciu indywidualnie dobranej maski, pozwala na odciążenie mięśni oddechowych i ich skuteczniejszą funkcję w okresie pomiędzy sesjami wentylacji, zmniejszenie wysiłku oddychania i uczucia duszności oraz efektywniejszy kaszel, co pozwala na usuwanie wydzieliny z drzewa oskrzelowego. Wentylacja nieinwazyjna pozwala na skuteczniejszą eliminację dwutlenku węgla z organizmu, minimalizując objawy przewlekłej hiperkapnii [2]. Według Sancho i wsp. korzystanie z NIV pozwala uniknąć konieczności zastosowania wentylacji inwazyjnej w przebiegu infekcji dróg oddechowych i zapalenia płuc, ponadto NIV utrzymuje wentylację płuc na poziomie wystarczającym do uniknięcia konieczności założenia rurki tracheostomijnej i wprowadzenia IV [3].

Wzrastająca świadomość konsekwencji rozpoznania SLA dla pacjentów skłania do refleksji, że należy zapewnić łagodzenie objawów choroby oparte na współpracy wielodyscyplinarnej. Holistyczne spojrzenie na pacjentów z rozpoznaniem SLA, które powoduje negatywne skutki w wielu płaszczyznach życia chorych, daje szansę na poprawę jakości życia [4–6]. Stwardnienie zanikowe boczne prowadzi do wystąpienia wielu negatywnych następstw pogarszających funkcjonowanie pacjentów. Personel pielęgniarstwa zajmujący się chorymi z rozpoznaniem SLA powinien koncentrować się na działaniach dotyczących bieżących problemów pielęgnacyjnych, jak również próbować przewidywać pojawienie się kolejnych.

Pomimo że w domu pacjenta ciężar opieki przejmuje rodzina lub opiekunowie, chorzy z rozpoznaniem SLA stanowią wyzwanie dla personelu pielęgniarstwa, którego zadaniem jest rozpoznanie problemów wynikających ze sprawowania opieki najczęściej przez

osoby nieposiadające wykształcenia medycznego. Ma to na celu zapewnienie pacjentowi poczucia bezpieczeństwa, a także możliwie największego komfortu opiekunom. U chorych z rozpoznaniem SLA występuje wiele deficytów wynikających z postępujących zaników mięśni. Dużym wyzwaniem jest również sytuacja, kiedy chory z powodu niewydolności oddechowej korzysta z NIV lub IV. Podstawowym zadaniem pielęgniarki w opiece domowej zapewnianej chorym wentylowanym mechanicznie jest prowadzenie ciągłej edukacji pacjenta i opiekunów, której zakres uzależniony jest od rodzaju prowadzonej wentylacji mechanicznej i dostosowany do sytuacji danego chorego i opiekunów.

Kwalifikacja pacjentów do wentylacji mechanicznej w warunkach domowych

Wypis pacjenta ze szpitala i późniejsza opieka w domu wymaga procedury kwalifikacji, która opiera się na zaleceniach opracowanych przez towarzystwa naukowe z innych krajów Europy (głównie Niemiec i Francji) oraz Ameryki Północnej. Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii obecnie opracowuje kryteria kwalifikacji pacjentów do wentylacji długoterminowej w warunkach domowych, mającej na celu ocenę wydolności oddechowej chorego i możliwości podjęcia opieki przez rodzinę lub zatrudnione w tym celu osoby w domu pacjenta (tab. 1). W procesie kwalifikacji ocenie podlega również zdolność do zapewnienia opieki, a więc zarówno odpowiednie warunki socjalno-bytowe, odpowiednie zasoby ludzkie, a także możliwość dotarcia zespołu wentylacji do miejsca zamieszkania pacjenta. Konieczny jest jeden wydolny opiekun w przypadku chorych wentylowanych nieinwazyjnie i przynajmniej dwóch w sytuacji zastosowania wentylacji inwazyjnej. Kwalifikacja powinna odbywać się na oddziale szpitalnym ze względu na możliwość pełnego monitorowania podczas wdrażania wentylacji mechanicznej, która docelowo ma być prowadzona w warunkach domowych. Lekarz wykonuje badanie przedmiotowe, w trakcie którego określa stan ogólny chorego i ocenia wyniki badania gazometrycznego, pulsoksymetrii, kapnometrii i polisomnografii, które pozwalają na ocenę wydolności oddechowej pacjenta, na podstawie której podejmowana jest decyzja o zakwalifikowaniu lub dyskwalifikacji chorego do wentylacji domowej.

Jeżeli ze względu na znaczny stopień zaawansowania choroby nie można zastosować NIV, rozważane jest zabezpieczenie za pośrednictwem sztucznej drogi oddechowej, czyli tracheostomii. Wytyczne *American Academy of Neurology* wskazują, że o wdrożeniu u pacjenta IV decyduje brak możliwości utrzymania

Tabela 1. Kwalifikacja do wentylacji długoterminowej nieinwazyjnej według Szkulmowski Z [13]

Ocena kliniczna pacjenta	Ocena warunków domowych
Wywiad z uwzględnieniem oceny występowania/nasilenia objawów hipowentylacji pęcherzykowej	Ocena warunków domowych pod względem możliwości prowadzenia bezpiecznej terapii w miejscu zamieszkania pacjenta (dostęp do sieci energetycznej, łączność telefoniczna, możliwość dotarcia zespołu wentylacji domowej)
Ocena dokumentacji medycznej (pacjent bez patologii w zakresie funkcjonowania innych narządów/układów)	Spełnione warunki opiekuńcze: <ul style="list-style-type: none"> • 1 dorosły wydolny i przeszkolony opiekun dla pacjentów niesamodzielnych wentylowanych przez mniej niż 8 godzin na dobę • 2 dorosłych wydolnych i przeszkolonych opiekunów dla pacjentów wentylowanych dłużej niż 8 godzin na dobę • 2 dorosłych wydolnych i przeszkolonych opiekunów dla pacjentów z chorobami nerwowo-mięśniowymi i dzieci
Ocena dotychczasowego leczenia pacjenta w zakresie chorób mogących wpływać na wydolność oddechową	Uzyskanie świadomej zgody pacjenta na leczenie w domu zgodnie z zasadami przedstawionymi przez ośrodek wentylacji sprawujący opiekę
Ocena wydolności mięśni oddechowych (ocena amplitudy oddechów, ocena skuteczności odruchu kaszlowego)	Uzyskanie świadomej zgody opiekunów pacjenta na prowadzenie NIV w domu pacjenta zgodnie z zasadami przedstawionymi przez ośrodek wentylacji sprawujący opiekę
Badanie przedmiotowe: <ul style="list-style-type: none"> • ocena toru oddechowego • ocena szmeru oddechowego • wykonanie badań wymiany gazowej (pulsoksymetria, kapnometria) • pomiar TcCO₂ w nocy (podczas snu pacjenta) • polisomnografia/poligrafia • wykonanie badań siły mięśniowej (polskie tłumaczenia <i>sniff test</i>, <i>peak expiratory flow</i>) 	
Ocena stanu klinicznego pacjenta odnośnie prowadzenia NIV w domu (brak czynnej infekcji, możliwość prowadzenia wentylacji mechanicznej bez konieczności stosowania wysokich nastawień respiratora)	
Ocena możliwości stosowania NIV do 16 godzin na dobę dla uzyskania zadowalających efektów, z wyjątkiem pacjentów objętych opieką paliatywną nie wyrażających zgody na zastosowanie wentylacji inwazyjnej	
Obowiązkowa hospitalizacja kwalifikacyjna: <ul style="list-style-type: none"> • możliwość wykonania wstępnej diagnostyki (badanie gazometryczne, badania obrazowe) • możliwość obserwacji tolerancji wentylacji przy wstępnych parametrach • możliwość wstępnego przeszkolenia opiekunów przed przekazaniem pacjenta do domu 	
Możliwość oceny, czy pacjent jest w stanie stabilnym wentylacyjnie przed przekazaniem do domu (na domowym respiratorze)	

SpO₂ > 90% i pCO₂ < 50 mm Hg podczas oddychania spontanicznego i brak wydolnego odruchu kaszlowego, co uniemożliwia odkrztuszenie zalegającej wydzieliny w drzewie oskrzelowym [7]. Andresen i wsp. wskazują, że przed zastosowaniem IV, zalecane jest wdrażanie pacjentom NIV [8]. Zanim pacjent opuści oddział istotne jest przeprowadzenie wstępnego szkolenia przyszłych opiekunów w zakresie najistotniejszych kwestii dotyczących opieki nad chorym wentylowanym [9]. Konieczne jest również wcześniejsze przygotowanie stanowiska w miejscu pobytu chorego

pod względem logistycznym i organizacyjnym, na przykład dostarczenie sprzętu jednorazowego, takiego jak cewniki do odsysania wydzieliny z drzewa oskrzelowego i rurek tracheotomijnych. Od rodziny i opiekunów, którzy deklarują chęć sprawowania opieki, wymagane jest podpisanie kwestionariusza świadomej zgody na sprawowanie opieki nad pacjentem wentylowanym (NIV lub IV) w domu, zgodnie z zasadami przedstawionymi przez dany ośrodek wentylacji domowej i złożenie pisemnego poświadczenia zdobytych umiejętności w zakresie sprawowania opieki nad osobą wentylowa-

ną mechanicznie [1, 9]. Opieka nad pacjentem wentylovanym mechanicznie w domu jest świadczeniem kontraktowanym przez Narodowy Fundusz Zdrowia,

realizowanym przez wyspecjalizowane ośrodki opieki długoterminowej zapewniające profesjonalną opiekę medyczną i potrzebny sprzęt (tab. 2) [9, 10].

Tabela 2. Zasady refundacji świadczeń NFZ dotyczące pacjentów wentylovanych mechanicznie w domu [10]

<p>1. Świadczenia gwarantowane udzielane w warunkach stacjonarnych obejmują:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Świadczenia udzielane przez lekarza • Świadczenia udzielane przez pielęgniarkę • Rehabilitację ogólną w podstawowym zakresie prowadzoną w celu zmniejszenia skutków upośledzenia ruchowego i usprawnienia ruchowego • Świadczenia psychologa • Terapię zajęciową • Leczenie farmakologiczne • Leczenie dietetyczne • Zaopatrzenie w wyroby medyczne • Edukację zdrowotną polegającą na przygotowaniu świadczeniobiorcy i rodziny lub opiekunów do samoopieki i samopielęgnacji w warunkach domowych
<p>2. Warunki realizacji świadczeń gwarantowanych:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zakończenie i udokumentowanie leczenia przyczynowego • Wykonanie niezbędnych badań diagnostycznych uzasadniających rozpoznanie i potwierdzających niemożność stosowania innej terapii niż ciągła lub okresowa wentylacja mechaniczna • Nieobjęcie udzielaniem świadczeń gwarantowanych w zakresie opieki paliatywnej i hospicyjnej lub realizowanych przez pielęgniarkę opieki długoterminowej • Nieobjęcie udzielaniem świadczeń gwarantowanych w zakresie zaopatrzenia w wyroby medyczne będące przedmiotami ortopedycznymi (proteza powietrzna do leczenia obturacyjnego lub centralnego bezdechu sennego)
<p>3. Świadczenia gwarantowane udzielane są na podstawie skierowania lekarza ubezpieczenia zdrowotnego, do którego dołącza się:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kartę informacyjną leczenia szpitalnego • Wyniki badań świadczeniobiorcy • Kwalifikację do objęcia opieką w warunkach domowych: <ol style="list-style-type: none"> a) w przypadku świadczeniobiorców z przewlekłą niewydolnością oddechową wymagających stosowania inwazyjnej wentylacji mechanicznej — wydaną przez lekarza specjalistę anestezjologii i intensywnej terapii zatrudnionego w szpitalu, w którym zakończono leczenie świadczeniobiorcy b) w przypadku świadczeniobiorców z przewlekłą niewydolnością oddechową wymagających stosowania nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej — wydaną przez lekarza specjalistę anestezjologii i intensywnej terapii lub lekarza specjalistę chorób płuc zatrudnionego w szpitalu, w którym zakończono leczenie świadczeniobiorcy
<p>4. Opiekę nad pacjentem w warunkach stacjonarnych w ramach świadczeń gwarantowanych sprawuje:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lekarz specjalista w dziedzinie anestezjologii i intensywnej terapii lub neurologii lub chorób płuc lub pediatrii • Pielęgniarka z rocznym doświadczeniem zawodowym, ukończoną specjalizacją lub kursem kwalifikacyjnym w dziedzinie pielęgniarstwa anestezjologicznego i intensywnej opieki lub opieki paliatywnej lub opieki długoterminowej lub pielęgniarstwa przewlekle chorych i niepełnosprawnych lub po ukończeniu specjalistycznych kursów w zakresie opieki paliatywnej/pielęgnowania dorosłego wentylowanego mechanicznie/pielęgnowania dziecka wentylowanego mechanicznie • Osoba prowadząca fizjoterapię
<p>5. Zaopatrzenie w sprzęt medyczny i pomocniczy:</p> <ol style="list-style-type: none"> a) w miejscu pobytu świadczeniobiorcy: <ul style="list-style-type: none"> • Respirator wyposażony w akumulator pozwalający na swobodne korzystanie z wózka inwalidzkiego, podtrzymanie czynności respiratora do 4 godzin, filtry powietrza w układzie, komplet parametrów nastawnych, dwa alarmy: rozłączenia układu i nadmiernego ciśnienia w drogach oddechowych • Ssaki zależnie od potrzeb pacjenta • Zestaw do pielęgnacji tracheostomii zależnie od potrzeb pacjenta • Sprzęt niezbędny do obsługi respiratora, w tym jednorazowego użycia • Pulsoksymetr • Samorozprężalny worek oddechowy z zastawką jednokierunkową i maską twarząwą b) w miejscu udzielania świadczenia: <ul style="list-style-type: none"> • Przenośny aparat EKG • Zestaw do udzielania pierwszej pomocy lekarskiej • Neseser pielęgniarstwa dla każdej pielęgniarki wyposażony w podstawowy sprzęt i materiały jednorazowego użytku, w tym zestaw do wykonania iniekcji, przetaczania płynów infuzyjnych, zestaw do wykonywania opatrunków, zestaw podstawowych narzędzi chirurgicznych, pakiet ochronny, zestaw do założenia i usunięcia zgłębnika i do karmienia przez zgłębnik, stomię, zestaw do karmienia przez przetokę i pielęgnacji przetoki, zestaw do założenia, płukania i usunięcia cewnika, pakiet do dezynfekcji, zestaw przeciwwstrząsowy, glukometr, termometr, aparat do pomiaru ciśnienia krwi, zestaw do wykonywania zabiegów i czynności higieniczno-pielęgnacyjnych, środki ochronne osobistej: fartuchy, maski i rękawice

Tabela 2 cd. Zasady refundacji świadczeń NFZ dotyczące pacjentów wentylowanych mechanicznie w domu [10]

6. Inne warunki udzielania świadczeń gwarantowanych

Opieka w domu świadczeniobiorcy wymagającego stosowania inwazyjnej wentylacji mechanicznej:

- Porady lekarskie w domu świadczeniobiorcy nie mniej niż raz w tygodniu — dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty pielęgniarskie nie mniej niż 2 razy w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty osoby prowadzącej fizjoterapię, nie mniej niż 2 razy w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy.

Opieka w domu świadczeniobiorcy wymagającego stosowania nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej w przypadku świadczeniobiorców wentylowanych powyżej 16 godzin na dobę, w przypadku świadczeniobiorców z przewlekłą niewydolnością oddechową na podłożu chorób nerwowo-mięśniowych i w przypadku dzieci i młodzieży do ukończenia 18. roku życia bez względu na czas trwania nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej:

- Porady lekarskie nie mniej niż 1 raz w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty pielęgniarskie nie mniej niż 2 razy w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty osoby prowadzącej fizjoterapię, nie mniej niż 2 razy w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy

Opieka w domu świadczeniobiorcy wymagającego stosowania nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej, w przypadku świadczeniobiorców wentylowanych od 8 do 16 godzin na dobę:

- Porady lekarskie nie mniej niż raz na 2 tygodnie dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty pielęgniarskie nie mniej niż raz w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty osoby prowadzącej fizjoterapię, nie mniej niż 2 razy w tygodniu dla każdego świadczeniobiorcy

Opieka w domu świadczeniobiorcy wymagającego stosowania nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej, w przypadku świadczeniobiorców wentylowanych poniżej 8 godzin na dobę:

- Porady lekarskie nie mniej niż raz na kwartał dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem
- Wizyty pielęgniarskie nie mniej niż raz na kwartał dla każdego świadczeniobiorcy i stała dostępność w systemie zmianowym lub dyżurowym pod telefonem (maksymalna częstość i ogólna liczba wizyt domowych, o których mowa w punkcie 3b jest ustalana indywidualnie przez lekarza udzielającego świadczeniobiorcy świadczeń gwarantowanych)

Opieka zapewniana pacjentom zakwalifikowanym do wentylacji nieinwazyjnej

Zakwalifikowanie pacjenta z SLA do NIV oznacza, że pomimo objawów narastającej niewydolności oddechowej, chory posiada zachowaną autonomię oddechową i może odkrztuszać wydzielinę poprzez produktywny kaszel. Zadaniem NIV nie jest więc mechaniczne zastępowanie oddechu, a odciążenie mięśni oddechowych chorego, a co za tym idzie, uzyskanie skuteczniejszej ich pracy w okresach wentylacji własnej [1, 4]. Wentylacja nieinwazyjna prawdopodobnie umożliwi bardziej efektywny kaszel, a więc skuteczniejsze usuwanie wydzieliny zalegającej w drogach oddechowych [11]. Celem NIV jest zmniejszenie natężenia objawów niepożądanych ze strony układu oddechowego, które wystąpią w związku z pogłębiającą się niewydolnością mięśni oddechowych. U chorego pojawia się uczucie duszności, które można zmniejszyć poprzez redukcję ognisk niedodmy pod wpływem dodatniego ciśnienia, zmniejszenie pracy oddychania i poprawę utlenowania, a także zwiększenie eliminacji dwutlenku węgla. Względnie niezaburzone stężenie dwutlenku węgla w organizmie powoduje mniejsze zmęczenie pacjenta w dzień, brak

kurczu mięśni i zlewnych potów będących objawami hiperkapnii [1, 12].

Wentylacja nieinwazyjna polega na wentylacji mechanicznej dodatnim ciśnieniem za pomocą maski, czyli bez konieczności wytworzenia sztucznej drogi oddechowej [4]. Według Dorst i Ludolph terapia NIV jest prosta w swoich założeniach, dzięki czemu może być z powodzeniem kontynuowana w domu [4]. Metoda ta budzi jednak wśród pacjentów i ich opiekunów szereg obaw, najczęściej po raz pierwszy spotykają się z pojęciami wentylacji nieinwazyjnej, czy wentylacji przez maskę, często po raz pierwszy mają styczność z respiratorem, maską i układem oddechowym. Nie bez znaczenia jest fakt, że opieka nad pacjentem wentylowanym mechanicznie w domu przewiduje regularne wizyty personelu medycznego (lekarze, pielęgniarki, fizjoterapeuci). Obawa, z którą personel pracujący w domu pacjenta musi się zmierzyć, to lęk związany z użytkowaniem sprzętu i jego obsługą. Respiratory przewidziane do terapii długoterminowej to urządzenia z zasady nieskomplikowane i łatwe w użyciu, jednak należy pamiętać, że sami pacjenci i ich opiekunowie mogą obawiać się obsługi sprzętu medycznego, ponadto są w różnym wieku i posiadają odmienne doświadczenia oraz umiejętności w zakresie korzystania z nowych technologii. Mając powyższe na



Rycina 1. Maska do nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej

uwadze, personel medyczny powinien dostosować sposób komunikacji do indywidualnych potrzeb pacjentów i ich opiekunów.

Opieka pielęgniarska zapewniana chorym wentylowanym mechanicznie w domu polega, między innymi na regularnych wizytach u pacjenta. W przypadku chorych z rozpoznaniem SLA są to dwie wizyty w tygodniu, podczas których personel pielęgniarski edukuje pacjentów i opiekunów w zakresie pielęgnacji, profilaktyki powikłań będących wynikiem postępujących deficytów neurologicznych i w zakresie właściwego użytkowania sprzętu wentylacyjnego. Zadbanie o wszystkie powyższe aspekty daje szansę na efektywną terapię. Istotne w opiece sprawowanej nad pacjentem z NIV, zwłaszcza na początku, jest przekazanie choremu wszystkich informacji związanych z korzyściami, jakie może zapewnić długotrwałe stosowanie tego typu wentylacji. Jest to bardzo istotne, ponieważ korzyści stosowania NIV pojawiają się dopiero po pewnym czasie regularnego stosowania terapii, ponadto równie ważne jest zbudowanie przez wszystkich członków zespołu medycznego relacji z chorym i opiekunami, której fundament stanowi wzajemne zaufanie. Stanowi to wyzwanie dla całego zespołu, w skład którego wchodzi profesjonalści, opiekunowie i pacjent [12].

Bardzo istotnym elementem edukacji pacjenta i/lub opiekunów jest nauka prawidłowego zakładania

i zdejmowania maski do wentylacji oraz obsługi respiratora. Oprócz przekazania informacji dotyczących sposobu wykonywania określonych czynności związanych z użytkowaniem sprzętu, niezwykle istotne jest przekonanie chorego i/lub opiekunów, że nauczenie się obsługi sprzętu leży w zasięgu ich możliwości. Wentylacja nieinwazyjna jest zalecana większości pacjentów w porze nocnej. W przypadku nasilonej niewydolności oddechowej zaleca się wdrożenie wentylacji również w dzień [2]. Od początku stosowania NIV istotnym zadaniem personelu pielęgniarskiego jest podjęcie działań zapobiegających wystąpieniu objawów niepożądanych, które mogą potencjalnie zmniejszyć chęć chorego do kontynuowania terapii. Największe zagrożenie stanowi wielogodzinny ucisk wynikający z niewłaściwego założenia maski do wentylacji [2, 12], który może powodować odleżynę na twarzy pacjenta, dyskomfort i zmniejszenie skuteczności terapii [2, 13]. Brak zastosowania NIV z powodu odleżyn w miejscu ucisku pogłębia niewydolność oddechową, pogarsza samopoczucie i stan ogólny pacjenta [4]. O profilaktykę przeciwoodleżynową pielęgniarka powinna zadbać na etapie doboru maski i nauki prawidłowego zakładania maski przez pacjenta (ryc. 1, tab. 3). Algahtani i AlAhmari uważają, że w celu zapobiegania odleżynom należy dokonywać częstej oceny miejsc na twarzy pacjenta, które mają bezpośredni kontakt z maską do wentylacji NIV [14]. Bambi i wsp. zwrócili uwagę, że ocena miejsc narażonych na ucisk maską do wentylacji powinna mieć miejsce, co 2–4 godziny, zmiany na skórze powstają najczęściej pomiędzy 4–6 godziną ciągłego ucisku [15]. Należy brać pod uwagę, że częsta ocena skóry twarzy dotycząca zmian odleżynowych jest możliwa w czasie dnia. Podczas wentylacji nocnej, która stanowi główne założenie wspomagania oddychania, możliwość weryfikacji jest ograniczona, ponieważ wiąże się z przerywaniem snu pacjenta, co byłoby niekorzystne, stąd istotna jest edukacja opiekunów w zakresie prawidłowego zakładania maski do NIV i pielęgnacji skóry twarzy. Właściwie dobrana i założona maska powinna przylegać szczelnie, a jednocześnie wywierać jak najmniejszy ucisk na skórę twarzy, co zapewnia skuteczną i bezpieczną wentylację. Według Algahtani i AlAhmari, kluczową kwestią w zapobieganiu zmian skórnych spowodowanych uciskiem jest utrzymanie suchej i czystej skóry okolicy twarzy, dlatego pomiędzy sesjami wentylacji należy zabezpieczać skórę twarzy, używając kremów ochronnych, na przykład zawierających tlenek cynku lub argininę [14]. Pacjenta ze skłonnością do powstawania odleżyn należy wyposażyć w przynajmniej dwa różne rodzaje maski, aby mógł ich używać na zmianę, co pozwala wydłużyć czas odciążenia od ucisku najbardziej narażonych okolic skóry twarzy. Wybór

Tabela 3. Pielęgnacja twarzy i jamy ustnej pacjenta z rozpoznaniem SLA i NIV

Cel główny	Postępowanie
Zapobieganie powstaniu otarć/odleżyn spowodowanych długotrwałym uciskiem maski	<p>Edukacja w zakresie właściwego zakładania maski przez pacjenta/opiekunów (maksymalna szczelność przy minimalnym nacisku)</p> <p>Zabezpieczenie pacjenta w przynajmniej dwa rodzaje masek do wentylacji, celem zmiany miejsca ucisku, edukacja pacjenta w zakresie konieczności zmiany masek do wentylacji</p> <p>Pielęgnacja skóry twarzy pomiędzy sesjami NIV:</p> <ul style="list-style-type: none"> • edukacja pacjenta/opiekunów: zwracanie uwagi na ślady lub zaczerwienienia skóry twarzy pacjenta po zdjęciu maski (optymalnie ocena skóry pacjenta po 2–4 godzinach NIV) • zabezpieczenie skóry twarzy produktami do pielęgnacji; kluczowe dla profilaktyki przeciwoleżynowej jest utrzymanie skóry czystej i suchej, dlatego w okresach pomiędzy sesjami wentylacji korzystne jest zastosowanie produktów, które zapobiegają powstaniu odleżyn, a jednocześnie nawilżają skórę, np. zawierające argininę <p>W przypadku zaczerwienienia/otarcia, które nie ustępuje pomimo odciążenia ucisku po założeniu innej maski do NIV, należy zastosować opatrunek hydrokoloidowy, który dzięki cienkiej strukturze nie zaburza szczelności maski podczas NIV i jednocześnie zapewnia leczenie zmian skóry</p>
Zapobieganie powikłaniom związanym z niedostateczną pielęgnacją jamy ustnej podczas stosowania NIV	<p>Edukacja pacjentów i opiekunów odnośnie konieczności pielęgnacji jamy ustnej</p> <p>Wykonanie toalety jamy ustnej po każdym posiłku u chorych odżywianych drogą doustną i przynajmniej raz na dobę u pacjentów odżywianych innymi drogami</p> <p>Używanie szczoteczki z miękkiego włosia i łagodnych produktów pielęgnacyjnych (nie na bazie alkoholu)</p> <p>Zabezpieczenie śluzówki jamy ustnej przed urazami poprzez właściwe przygotowanie żywności (konsystencja półpłynna) dla pacjentów z dysfagią</p> <p>Zapobieganie wysuszeniu śluzówek poprzez:</p> <ul style="list-style-type: none"> • zabezpieczenie pacjenta w nawilżacz powietrza używany podczas NIV • zalecenie częstego przyjmowania małych łyków wody/wody z cytryną lub ssania zamrożonego soku owocowego • unikanie picia mocnych naparów kawy i herbaty (wysuszają śluzówkę) • unikanie przyjmowania gorących i zimnych napojów (wskazana temperatura pokojowa), gdyż mogą spowodować uszkodzenie śluzówek jamy ustnej, gardła i przełyku <p>Obserwacja występowania zmian grzybiczych/zgłoszenie lekarzowi, jeżeli wystąpią niepokojące objawy.</p> <p>U pacjentów korzystających z protez zębowych:</p> <ul style="list-style-type: none"> • codziennie oczyszczanie protez zębowych i zdejmowanie na noc • masowanie dziąseł palcem owiniętym w kompres, w celu poprawy ukrwienia

masek dostępnych na rynku jest duży i wydaje się być wystarczający do zabezpieczenia potrzeb każdego pacjenta, dla chorych o nietypowej anatomii twarzy zalecane może być wykonanie maski z masy plastycznej na zamówienie [2]. Pacjentom, którzy stosują NIV przez wiele godzin, należy zapewnić 10-minutową przerwę od wentylacji, o ile pozwala na to wydolność oddechowa chorego. Jeżeli nie można przerwać wentylacji, wskazane jest stosowanie hełmów [14]. Należy jednak podkreślić, że NIV z użyciem hełmu może być stosowana wyłącznie w warunkach szpitalnych. Zastosowanie hełmu w domu u pacjenta z rozpoznaniem SLA, u którego występują deficyty ruchowe uniemożliwiające samodzielne ściągnięcie interfejsu, w przypadku awarii respiratora lub rozłączenia układu rur urządzenia, może wywołać znaczne niedotlenienie i w konsekwencji zgon pacjenta.

Jeżeli pomimo stosowania profilaktyki wystąpi zaczerwienienie lub przerwanie ciągłości naskórka, obserwowane u 5–20% pacjentów poddawanych NIV, można zastosować opatrunki hydrokoloidowe, które zmniejszają ryzyko wystąpienia zmian skórnych

i wspomagają ich leczenie [13, 16]. Wspomniane opatrunki dostępne są w formie plastrów, które można dowolnie przecinać, aby dopasować ich kształt i wielkość do potrzeb. Ze względu na cienką strukturę, możliwe jest korzystanie z NIV bez ryzyka powstawania nadmiernych przecieków powietrza wokół maski. Opatrunki zabezpieczają dodatkowo miejsce ucisku, dzięki czemu pacjent nie odczuwa bólu po założeniu maski. Produkty hydrokoloidowe stosowane są również w postaci maści, zwłaszcza pomiędzy sesjami wentylacji.

U chorych z SLA może występować suchość w jamie ustnej w konsekwencji stosowania NIV, zwłaszcza u pacjentów wentylowanych przez całą noc. Poczucie suchości powoduje ból i zaburzenia smaku, może prowadzić do trudności w formowaniu i przełykaniu kęsów pokarmowych, zaburzeń odżywiania i wyniszczenia [2]. Pacjent, u którego zmiany w jamie ustnej związane są z brakiem odpowiedniej wilgotności, może odmówić dalszego korzystania z wentylacji, co zazwyczaj wiąże się z pogorszeniem jego codziennego funkcjonowania.

Koncentrując się na pielęgnacji jamy ustnej i zapewnieniu pacjentowi właściwego komfortu podczas NIV, należy działać dwutorowo. Po pierwsze należy zadbać, aby powietrze podawane pacjentowi podczas NIV było odpowiednio nawilżone, co zapobiega wysuszeniu śluzówki jamy ustnej [2]. W tym celu stosuje się aktywne nawilżanie powietrza podawanego przez respirator za pomocą podgrzewania wody destylowanej w szczelnej komorze, przez którą przepływa powietrze z respiratora. Warunki termiczne parowania cieczy powodują ogrzanie i wysycenie parą wodną przepływającej mieszaniny [1]. Dostępne są również urządzenia wentylujące fabrycznie wyposażone w nawilżacze powietrza, których używanie jest związane z koniecznością właściwej higieny nawilżacza i przewodów doprowadzających. Warunki wewnątrz komory nawilżacza i skraplająca się ciecz sprzyjają rozwojowi patogenów, a co za tym idzie, mogą stanowić źródło infekcji. W warunkach domowych zalecane jest przepłukanie komory nawilżacza i przewodu doprowadzającego bieżącą wodą raz na dobę i pozostawienie do całkowitego wyschnięcia. Bates-Jansen i wsp. oraz Tuggey i wsp. zwracają uwagę na fakt, że większe nawilżenie powietrza podawanego pacjentowi poprawia komfort oddychania, a jednoczesowy wzrost temperatury skóry powoduje zwiększone ryzyko powstania otarć i innych uszkodzeń skóry podczas NIV [17, 18].

Bardzo istotnym elementem opieki nad chorym jest pielęgnacja jamy ustnej, niezależnie od tego, czy pacjent odżywiany jest drogą doustną, czy z powodu zaburzeń połykania posiada sztuczną drogę odżywczą (tab. 3). Pielęgnacja jamy ustnej pacjenta stanowi problem dla znacznej grupy opiekunów, dlatego pielęgniarzka powinna poświęcić odpowiednią ilość czasu, co pozwala na unikanie nadmiernej suchości i infekcji dolnych dróg oddechowych [19]. Codzienna pielęgnacja jamy ustnej obejmuje wykonywanie dokładnej toalety po każdym posiłku podawanym drogą doustną i przynajmniej raz na dobę u chorych odżywianych alternatywnie. Należy używać szczoteczek z miękkiego włosia, aby nie spowodować kolejnych uszkodzeń błony śluzowej.

Pacjentom z SLA, którzy posiadają zachowany sprawny odruch połykania, można zaproponować złagodzenie dyskomfortu spowodowanego suchością jamy ustnej poprzez częste podawanie małych łyków wody lub wody z cytryną (zapobiega rozwojowi zmian grzybiczych) albo ssanie kostek lodu bądź zamrożonego soku owocowego. Niezalecane jest picie naparów kawy i herbaty oraz przyjmowanie gorących płynów lub posiłków [6]. Chorym z dysfagią należy przygotować posiłki w takiej postaci, aby ich przyjmowanie nie powodowało uszkodzenia śluzówki

— należy podawać pokarmy o miękkiej lub półpłynnej konsystencji. W przypadku pacjentów, którzy używają protez zębowych, należy poinformować rodzinę, że konieczne jest ich codzienne czyszczenie środkami do tego przeznaczonymi, a także zdejmowanie ich na noc. W celu poprawy ukrwienia dziąseł można również zalecić wykonanie codziennego masażu dziąseł palcem owiniętym w kompres. Zaburzenia ukrwienia spowodowane przylegającymi do dziąseł protezami mogą powodować uszkodzenie błony śluzowej, krwawienia lub rozwój owrzodzeń [20].

Zaburzenia połykania istotnie obniżają jakość życia chorych z SLA. Zwyródnienie i zanik motoneuronów jąder nerwów czaszkowych prowadzi do rozwoju dysfagii, a ostatecznie do afagii [1]. Zaburzenia połykania mogą dotyczyć każdego etapu tego procesu, od problemów z uformowaniem kęsa, z powodu braku możliwości gryzienia, jego przesuwania, do trudności lub braku możliwości przełknięcia. Problemem staje się również aspirowanie treści pokarmowej do drzewa oskrzelowego (mikrozachłysty).

Rozpoznanie zaburzeń połykania u chorych z rozpoznaniem SLA jest szczególnie istotne, ponieważ pacjenci mogą o tym nie informować lub negować przypuszczenia personelu dotyczące trudności z przyjmowaniem pokarmów, co może wynikać z obawy przed koniecznością założenia przezskórnej endoskopowej gastrostomii (PEG). Zabiegi endoskopowe u pacjentów z SLA są obciążone wysokim ryzykiem ze względu na zwiększone prawdopodobieństwo wystąpienia dekompensacji oddechowej. Wpływ na pogorszenie wydolności oddechowej może mieć konieczność ułożenia chorego na płasko podczas zabiegu, manipulacja w obrębie górnych dróg oddechowych, co zaburza ich drożność i zwiększa wysiłek oddechowy u pacjenta z ograniczonymi rezerwami, wypełnienie żołądka powietrzem, co powoduje uniesienie przepony i ryzyko zachłyśnięcia sokiem żołądkowym. Istotne jest omówienie z pacjentem kwestii ewentualnego założenia PEG odpowiednio wcześniej przez lekarza prowadzącego, co pozwala na podjęcie decyzji o zaopatrzeniu pacjenta w przetokę odżywczą w okresie, kiedy chory nie ma jeszcze znacznie ograniczonych rezerw oddechowych w przebiegu SLA. W celu zmniejszenia ryzyka dekompensacji oddechowej i powikłań podczas zakładania PEG u pacjenta z rozpoznaniem SLA, zabieg powinien odbywać się z udziałem anestezjologa [1, 21].

Na początkowym etapie trudności z połykaniem najczęściej zalecane jest przygotowanie posiłków w takiej formie, aby jak najdłużej mogły być bezpiecznie podawane drogą doustną, co pozwala zachować fizjologiczną drogę odżywiania i prawidłową funkcję przewodu pokarmowego. Chorzy najchętniej przyjmują

pokarmy o konsystencji półpłynnej, czyli odpowiednio zmiksowane, lub w przypadku napojów, zagęszczone preparatami aptecznymi w postaci sproszkowanej, stanowiąc dietetyczny środek spożywczy specjalnego przeznaczenia medycznego. Dodając je do zmiksowanego wcześniej posiłku lub napoju, w zależności od ilości, można uzyskać pożądaną gęstość produktu, nie zmieniając zapachu i smaku potrawy.

Zaburzeniom połykania towarzyszy często niechęć przyjmowania pokarmu, dlatego należy zachęcać opiekunów do przygotowania posiłków zawierających jak najwięcej kalorii w możliwie najmniejszej objętości. Jeżeli rodzina posiada taką możliwość, można zaproponować zakup doustnych suplementów diety lub preparatów diety przemysłowej stosowanych drogą doustną lub przez zgłębnik odżywczy. Przy niemożności podawania pokarmu drogą doustną, możliwe jest objęcie pacjenta opieką przez ośrodek żywieniowy (pod warunkiem konieczności stosowania diety przemysłowej przez sztuczną drogę odżywczą: zgłębnik lub PEG), który w ramach świadczeń gwarantowanych zapewnia opiekę lekarską, pielęgniarską i leczenie żywieniowe z dostarczaniem do domu diety przemysłowej.

Leczenie żywieniowe oznacza konieczność pielęgnacji przetoki odżywczej i skóry wokół miejsca dostępu. Jeżeli układ pokarmowy pacjenta jest wydolny, zakładany jest PEG, który umożliwia długoterminowe i bezpieczne żywienie dojelitowe u chorego w domu. Celem pielęgnacji jest utrzymanie drożności dostępu i higiena skóry. Pielęgniarka, oprócz kwestii dotyczących podawania pokarmu przez PEG, powinna przekazać opiekunom chorych informacje, w jaki sposób uzyskać optymalną konsystencję pokarmu, która może być podana strzykawką przez zgłębnik, co jest szczególnie istotne w przypadku pokarmu przygotowanego samodzielnie w domu. Przyczyną niedrożności dostępu może być niewłaściwe przygotowanie do podania przez PEG leków. Należy zwrócić uwagę opiekunów, aby dokładnie, najlepiej z użyciem moździerza, sproszkowali tabletki i podawali je w kilku porcjach, każdorazowo przepłukując zgłębnik wodą. Po podaniu pokarmu lub leków należy przepłukać zgłębnik taką ilością wody, aby dren nie zawierał żadnych drobin pokarmu i leków [22].

Podstawową zasadą pielęgnacji wokół PEG jest utrzymanie suchej skóry, dlatego zalecana jest częsta zmiana kompresów (przynajmniej dwa razy na dobę), co zwiększa wchłanianie przy ewentualnym przecieku wokół dostępu. Zakładanie kompresu wokół dostępu nie jest konieczne, lecz wskazane — zabezpiecza skórę przed otarciami i pomaga w utrzymaniu suchej skóry wokół dostępu, którą należy utrzymywać w czystości, używając wody z naturalnym (np. szarym) mydłem,

dokładnie i delikatnie osuszając po umyciu. Nie zaleca się stosowania płynów antyseptycznych przy braku uszkodzeń skóry wokół dostępu żywieniowego [23, 24].

U większości chorych z zaburzeniami połykania współwystępuje ślinotok, który jest bardzo krępujący dla pacjentów i często stanowi przyczynę wycofania się z życia społecznego. *American Academy of Neurology* zaleca stosowanie farmakologicznych i niefarmakologicznych metod leczenia [25]. Farmakoterapia obejmuje podawanie trójpierścieniowych leków przeciwdepresyjnych lub atropiny w kroplach [1, 4]. Alternatywne metody leczenia obejmują iniekcje z toksyny botulinowej podawanej bezpośrednio do ślinianek i radioterapię. Obie metody są skuteczne i w zadowalający sposób zmniejszają ślinotok u pacjentów z rozpoznaniem SLA. Konieczne jest jednak przeprowadzenie dalszych badań, gdyż wśród specjalistów brak zgodności, które ślinianki powinny być ostrzykiwane botuliną i w jakiej dawce. Wątpliwości dotyczą również obszaru i dawki radioterapii [8, 25, 26]. Niestety, w Polsce metody te nie są dostępne. Możliwe jest stosowanie drogą przezskórną hydrobromku hioscyny w postaci plastrów dostępnych w Unii Europejskiej i w Stanach Zjednoczonych, jednak do tej pory niezarejestrowanych w Polsce. Przeprowadzone do tej pory badania nie przemawiają jednak jednoznacznie za ich skutecznością, a także wskazują na możliwość wystąpienia objawów niepożądanych [27]. Pielęgniarka może ponadto zaproponować pacjentowi użycie ssaka elektrycznego z końcówką stomatologiczną, w celu usunięcia nadmiaru śliny z jamy ustnej [27].

Kolejny problem stanowią trudności w porozumiewaniu się pacjentów z innymi osobami spowodowane osłabieniem i zanikiem mięśni twarzy, języka i gardła [1]. Mowa staje się cicha i wraz z postępem choroby coraz bardziej niewyraźna (dysartria), a następnie zanika całkowicie (anartria). Brak skutecznej komunikacji chorego z otoczeniem może być źródłem wielu napięć i rodzi wiele negatywnych emocji zarówno u pacjenta, jak i u opiekunów. Komunikacja z pacjentem z zaburzeniami mowy w przebiegu SLA powinna sprowadzać się do zadawania pytań zamkniętych i cierpliwego oczekiwania na odpowiedź, którą może być mruganie powieką, zerkanie w określonym kierunku lub kiwanie głową. Jeśli chory ma możliwość wyrażenia swoich potrzeb i myśli w formie pisemnej, dobrym rozwiązaniem jest stosowanie aplikacji w telefonie lub na tablecie (np. Text to Speech) albo pisanie na kartce. Rozwiązania takie można zaproponować i stosować do okresu zaniku funkcji kończyn górnych. Biorąc pod uwagę szybkie narastanie deficytów neurologicznych u chorych na SLA, warto możliwie wcześniej rozważyć alternatywny sposób komunikowania się pacjenta

z otoczeniem. Do tego celu można wykorzystać tablice z literami lub/i prostymi komunikatami, które pacjent będzie wskazywał, na przykład mrugając powiekami [1]. Istnieją również zaawansowane systemy komputerowe, pozwalające na skuteczną komunikację.

Opieka zapewniana pacjentom zakwalifikowanym do wentylacji inwazyjnej

Rozwój SLA prowadzi do niewydolności oddechowej i braku skuteczności NIV. Jeżeli pacjent wyraził wcześniej zgodę, zostaje wytworzona sztuczna droga oddechowa (tracheostomia). Przyjmuje się, że NIV u pacjenta powyżej 16–18 godzin na dobę stanowi wskazanie do rozważenia IV. Jednym z powodów zamiany NIV na IV może być brak możliwości odkrztuszania zalegającej wydzieliny; chorzy nie potrafią utrzymać drożności dróg oddechowych, co wymusza konieczność wytworzenia tracheostomii, która uniemożliwia prowadzenie NIV. Do długoterminowej IV w warunkach domowych można zakwalifikować pacjentów przebywających na oddziałach anestezjologii i intensywnej terapii, których stan jest stabilny, jednak z powodu choroby podstawowej nie ma możliwości uniezależnienia od respiratora. Jeżeli konieczność okresowej lub całodobowej IV jest jedynym powodem hospitalizacji, prowadzenie dalszego leczenia w domu pozwala na wypisanie ze szpitala [2]. Zamiana NIV na IV istotnie wpływa na funkcjonowanie rodziny. Stosowanie IV oznacza konieczność zaangażowania przynajmniej dwóch przeszkolonych opiekunów, często jedna osoba przestaje pracować, co może zmniejszyć zasoby finansowe rodziny [1].

Rolą pielęgniarki jest zapewnienie odpowiedniej liczby sprzętu niezbędnego w opiece nad chorym wentylovanym inwazyjnie w warunkach domowych. Rodzina i opiekunowie powinni wiedzieć, gdzie w domu znajduje się sprzęt niezbędny do opieki nad chorym i zostać odpowiednio przeszkolona w zakresie jego obsługi i świadomości, że w pewnych sytuacjach może od tego zależeć życie pacjenta, co stanowi również zadania pielęgniarki. Zalecane jest przygotowanie zestawu sprzętu do wymiany rurki tracheotomijnej (rurka, strzykawki, żel, rękawice jałowe), który powinien być zawsze gotowy do użycia i w zasięgu wzroku. Rodzina powinna być przygotowana na konieczność natychmiastowej wymiany rurki tracheotomijnej z powodu jej niedrożności. W domu pacjenta powinien znajdować się również ssak mechaniczny na wypadek awarii ssaka elektrycznego i worek samorozprężalny [10].

Do zadań pielęgniarki należy również przekazywanie opiekunom wszystkich informacji teoretycznych i praktycznych. Do umiejętności opiekunów, w zakresie

których edukuje pielęgniarka, należy monitorowanie pacjenta z wykorzystaniem pulsoksymetru i interpretacja uzyskanych wyników pomiarów, wykonanie toalety drzewa oskrzelowego z zachowaniem zasad bezpieczeństwa, wentylacja workiem samorozprężalnym, rozpoznanie stanu niedrożności rurki tracheostomijnej lub nieszczelności balona/mankietu uszczelniającego rurkę tracheostomijną, wymiana rurki tracheostomijnej w przypadku jej niedrożności, interpretacja alarmów respiratora i wdrożenie działań eliminujących przyczyny alarmów. Właściwa edukacja opiekunów zapewnia bezpieczeństwo pacjenta. Należy podkreślić, że w sytuacji nagłego pogorszenia stanu pacjenta zdrowia pacjenta opiekunowie powinni wezwać pogotowie ratunkowe. Ze względu na znaczne deficyty ruchowe, pielęgnacja pacjenta obejmuje również wykonanie toalety ciała i profilaktykę przeciwodleżynową.

Istotny problem stanowi zaparcie spowodowane osłabieniem mięśni tłoczni brzucha, unieruchomieniem i podawaniem leków hamujących perystaltykę przewodu pokarmowego (np. trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne) [1]. Profilaktyka obejmuje między innymi właściwą dietę i odpowiednią ilość płynów, dostęp do toalety dla pacjentów chodzących i intymność podczas wypróżnień [21]. Niezbędne może być podawanie leków przeczyszczających osmotycznych (makrogole) i pochodnych senesu. Przy braku efektu wykonuje się wlewkę doodbytniczą lub niekiedy ręczne wydobycie stolca, po zapewnieniu analgesodacji.

Podsumowanie

Opieka nad pacjentem wentylovanym w warunkach domowych wymaga znacznego zaangażowania wszystkich członków zespołu medycznego i rodziny (opiekunów) chorego. Podstawowym zadaniem pielęgniarki jest edukacja chorego i opiekunów, między innymi w zakresie prowadzonej wentylacji, prowadzenie skutecznego leczenia objawowego i pielęgnacji oraz zapewnienie dobrej komunikacji z chorym i wszystkimi opiekunami, co wpływa pozytywnie nie tylko na skuteczność stosowanych metod terapeutycznych i pielęgnacyjnych, ale także na jakość życia i poczucie bezpieczeństwa chorego i osób bliskich.

Deklaracja konfliktu interesów

Autorzy oświadczają, że nie występuje konflikt interesów.

Finansowanie

To badanie nie zostało sfinansowane.

Pacjentka wyraziła pisemną zgodę na wykorzystanie wizerunku.

Piśmiennictwo

- Adamczyk A. Stwardnienie zanikowe boczne. In: Ciałkowska-Rysz A, Dzierżanowski T. ed. *Medycyna paliatywna*. Termedia, Poznań 2019: 314–323.
- Maciejewski D, Wojnar-Gruszka K. *Wentylacja mechaniczna — teoria i praktyka*. Alfa-medica Press, Bielsko-Biała 2016: 320–350, 533–567, 584–594.
- Sancho J, Servera E, Bañuls P, et al. Predictors of need for noninvasive ventilation during respiratory tract infections in medically stable, non-ventilated subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care*. 2015; 60(4): 492–497, doi: [10.4187/respcare.03553](https://doi.org/10.4187/respcare.03553), indexed in Pubmed: [25406348](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25406348/).
- Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2019; 12: 1756286419857040, doi: [10.1177/1756286419857040](https://doi.org/10.1177/1756286419857040), indexed in Pubmed: [31258624](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31258624/).
- Oskarsson B, Gendron TF, Staff NP. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clin Proc*. 2018; 93(11): 1617–1628, doi: [10.1016/j.mayocp.2018.04.007](https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.04.007), indexed in Pubmed: [30401437](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30401437/).
- Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol*. 2019; 32(5): 771–776, doi: [10.1097/WCO.0000000000000730](https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000730), indexed in Pubmed: [31361627](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31361627/).
- Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009; 73(24): 2134–2134, doi: [10.1212/wnl.0b013e3181c9bef1](https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e3181c9bef1).
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al. EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. *EALSC Working Group. Amyotroph Lateral Scler*. 2007; 8(4): 195–213, doi: [10.1080/17482960701262376](https://doi.org/10.1080/17482960701262376), indexed in Pubmed: [17653917](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17653917/).
- Mirczak A. The role of a nurse in home care of mechanically ventilated patients. *Nursing and Public Health*. 2018; 8(1): 61–66, doi: [10.17219/pzp/75491](https://doi.org/10.17219/pzp/75491).
- Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 10 lipca 2014 r. (Dz. U. 22 lipca 2014, pozycja 960).
- Rozporządzenie Ministra Zdrowia. <http://prawo.sejm.gov.pl/isap.nsf/download.xsp/WDU20140000960/O/D20140960.pdf>.
- Simonds AK. *ERS Practical handbook of Noninvasive Ventilation*, European Respiratory Society, 2015.
- Szkułmowski Z. Nieinwazyjna wentylacja mechaniczna w domu. *Pol Med Paliat*. 2004; 3(1): 39–43.
- Bishopp A, Oakes A, Antoine-Pitterson P, et al. The Preventative Effect of Hydrocolloid Dressings on Nasal Bridge Pressure Ulceration in Acute Non-Invasive Ventilation. *Ulster Med J*. 2019; 88(1): 17–20, indexed in Pubmed: [30675073](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30675073/).
- Alqahtani JS, AlAhmari MD. Evidence based synthesis for prevention of noninvasive ventilation related facial pressure ulcers. *Saudi Med J*. 2018; 39(5): 443–452, doi: [10.15537/smj.2018.5.22058](https://doi.org/10.15537/smj.2018.5.22058), indexed in Pubmed: [29738002](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29738002/).
- Bambi S, Peris A, Esquinas AM. Pressure Ulcers Caused by Masks During Noninvasive Ventilation. *Am J Crit Care*. 2016; 25(1): 6, doi: [10.4037/ajcc2016906](https://doi.org/10.4037/ajcc2016906), indexed in Pubmed: [26724285](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26724285/).
- Cai JY, Zha ML, Chen HL. Use of a Hydrocolloid Dressing in the Prevention of Device-related Pressure Ulcers During Noninvasive Ventilation: A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *Wound Management & Prevention*. 2019; 65(2): 30–38, doi: [10.25270/wmp.2019.2.3038](https://doi.org/10.25270/wmp.2019.2.3038).
- Tuggey JM, Delmastro M, Elliott MW. The effect of mouth leak and humidification during nasal non-invasive ventilation. *Respir Med*. 2007; 101(9): 1874–1879, doi: [10.1016/j.rmed.2007.05.005](https://doi.org/10.1016/j.rmed.2007.05.005), indexed in Pubmed: [17601720](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17601720/).
- Bates-Jensen BM, McCreath HE, Pongquan V. Subepidermal moisture is associated with early pressure ulcer damage in nursing home residents with dark skin tones: pilot findings. *J Wound Ostomy Continence Nurs*. 2009; 36(3): 277–284, doi: [10.1097/WON.0b013e3181a19e53](https://doi.org/10.1097/WON.0b013e3181a19e53), indexed in Pubmed: [19448508](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19448508/).
- Pilch D, Kowalski A, Wieder-Huszla S, et al. Nursing problems of patients receiving home mechanical ventilation. *JPHNMR*. 2015; 1: 26–31.
- Krajnik M, Malec-Milewska M, Wordliczek J. Chory na nowotwór. Kompendium leczenia somatycznych objawów towarzyszących. Medical Education, Warszawa 2015.
- Zarei S, Carr K, Reiley L, et al. A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surg Neurol Int*. 2015; 6: 171, doi: [10.4103/2152-7806.169561](https://doi.org/10.4103/2152-7806.169561), indexed in Pubmed: [26629397](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26629397/).
- Rahnemai-Azar A. Percutaneous endoscopic gastrostomy: Indications, technique, complications and management. *World Journal of Gastroenterology*. 2014; 20(24): 7739, doi: [10.3748/wjg.v20.i24.7739](https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i24.7739).
- Karwowska K, Kunecki M, Zmarzły A. *Domowe żywienie dojelitowe pacjentów dorosłych*. Conlino, Wrocław 2016.
- Sobotka L, Kłęk S, Korta T, Łyszkowska M. *Podstawy żywienia klinicznego*. Scientifica, Kraków 2013.
- Garuti G, Rao F, Ribuffo V, et al. Sialorrhea in patients with ALS: current treatment options. *Degener Neurol Neuromuscul Dis*. 2019; 9: 19–26, doi: [10.2147/dnnd.s168353](https://doi.org/10.2147/dnnd.s168353).
- Bhatia KP, Münchau A, Brown P. Botulinum toxin is a useful treatment in excessive drooling in saliva. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999; 67(5): 697, doi: [10.1136/jnnp.67.5.697](https://doi.org/10.1136/jnnp.67.5.697), indexed in Pubmed: [10577041](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10577041/).
- Mato A, Limeres J, Tomás I, et al. Management of drooling in disabled patients with scopolamine patches. *Br J Clin Pharmacol*. 2010; 69(6): 684–688, doi: [10.1111/j.1365-2125.2010.03659.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2125.2010.03659.x), indexed in Pubmed: [20565460](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20565460/).