

Emne: LT-NIV (Hjemme-NIV til KOL-patienter)	Dato: April 2020	Retningslinje nummer: 1
Udarbejdet af: Claire Præst Holm, Eline Kirstine Gantzhorn, Ulla Møller Weinreich, Tine Peick Sonne og Torgny Wilcke.	Dato for revision April 2022	Sider: 4

1. BAGGRUND:

Non Invasiv Ventilation (NIV) har, indenfor det lunge-medicinske speciale, traditionelt set kun været benyt-tet til behandling af akut respirationsinsufficiens hos patienter med KOL i eksacerbation. Adskillige rando-miserede undersøgelser (RCT) har dokumenteret, at NIV er effektivt og velindiceret som en del af behand-lingen af akut respiratorisk acidose hos KOL-patienter med eksacerbation. Risiko for intubation reduceres, mortaliteten nedsættes og indlæggelsestiden forkor-tes (1).

To store RCT har for nyligt vist, at behandling med natlig NIV i hjemmet, til stabile hyperkapniske KOL-patienter reducerer mortaliteten (NNT:5) (2), nedsæt-ter antal eksacerbationer og udskyder tiden til næste indlæggelse (NNT:6) (3). En nyligt udgivet guideline fra ERS foreslår, at LT-NIV anvendes til KOL-patien-ter med kronisk hyperkapni med det mål at reducere CO₂ for at reducere uønskede sygdomsrelaterede ud-fald (4).

1.1. ÆTIOLOGI:

Ved KOL med kronisk respirationsinsufficiens er der ændringer i den ventilatoriske kontrol og hyperkapni med metabolisk kompenseret acidose. Der er sti-gende evidens for at kronisk hyperkapni er en dårlig prognostisk faktor hos patienter med KOL (5).

1.2. DEFINITIONER/ORDLISTE:

KOL: Kronisk obstruktiv lungesygdom

NIV: Non invasiv ventilation

LTOT: Long term oxygen treatment

EPAP: Ekspiratorisk positivt airway pressure

IPAP: Inspiratorisk positivt airway pressure

ST: Spontan timed

VAPS: Volume assured pressure support

RF: Respirationsfrekvens

BPM: Breath per minute

Ti: Inspirationstid

IBW: ideal body weight

Vt: Volume target

2. SYMPTOMER:

Patienterne kan have symptomer på deres kroniske respirationsinsufficiens i form af:

- Åndenød
- Morgenhovedpine
- Konjunktival rødme
- Perifere ødemer
- Dårlig søvnkvalitet
- Nykturi
- Træthed/Fatigue
- Angst/depression

3. INDIKATION:

Spirometriverificeret KOL og motivation for at bruge NIV 6 timer per døgn samt 1 af flg 3:

- Kronisk stabil hyperkapni, $paCO_2 \geq 7$ kpa.
 - Stabil hyperkapni kan tidligst vurderes 2-4 uger efter en akut NIV-krævende eksacerba-tion.
- ≥ 3 NIV-krævende akutte eksacerbationer de sidste 12 mdr.
- Hvis patienten ikke kan aftrappes fra NIV ef-ter en akut eksacerbation.

Principielt bør alle patienter, som har været indlagt med en akut NIV-krævende eksacerbation, vurderes ambulant efter 2-4 uger med a-punktur.

4. KONTRAIKATIONER:

- Nedsat bevidsthedsniveau
- Manglende håndfunktion eller lign. (pt. skal selv kunne tage masken af)
- Manglende kooperation/forståelse
- Store sekretmængder og sugebehov
- Opkastninger

5. BEHANDLING:

Behandlingen er et supplement til den vanlige KOL-be-handling og ikke "life support"-respiratorbehandling.

Målet er bedre livskvalitet samt reduceret antal ind-læggelser, eksacerbationer og mortalitet.

Behandlingen menes at virke på flere punkter, bl.a.:

- Aflastning af de respiratoriske muskler
- Forbedret vejtrækningsmønster
- Ændringer i airflow-distributionen i lungerne
- Bedre søvnkvalitet
- Behandler eksacerbationer i hjemmet

Det vil ofte være relevant med samtale mhp. fælles be-handlingsmål og forventningsafstemning ofte suppleret med samtale omkring patientens ønske vedrørende li-vets sidste fase.

Man kan overveje evt. terminalerklæring, hvis det skønnes relevant.

Se evt. *Klaringsrapport om palliation* på www.lunge-medicin.dk

NIV-indstillinger justeres løbende efter $paCO_2$ på a-punktur til normalisering ($< 6,5$ kPa) eller reduktion med mindst 20 %.

Formentligt pga. emfysem er tidalvolumen og minut-volumen ofte betydeligt større end beregnet ud af 8ml/kg (IBW), men det kan være et godt minimum-ud-gangspunkt for startindstillinger.

LTOT og evt. fugter, kan tilkobles maskinen. Behandlingen skal helst benyttes minimum 6 timer pr. nat.

5.1. OPSTART AF BEHANDLING:

Behandlingen kan startes enten ambulant eller under indlæggelse.

Et hollandsk studie har vist, at opstart af LT-NIV, hos KOL-patienter med kronisk hyperkapni, i hjemmet vha. telemedicin, er non-inferiort ift. opstart under indlæggelse (6). Majoriteten af studier på området har benyttet behandlingsopstart under indlæggelse og et studie fra Dreher et. al. har vist, at det i gennemsnit kræver $4,2 \pm 1,6$ dages indlæggelse at opnå effektiv ventilation (7).

5.1.1. AMBULANT:

Patienten møder ambulant i lungeambulatoriet til samtale med læge med information om behandlingen mm. Efterfølgende ved sygeplejerske indstilles og udleveres NIV-apparat og maske. Der skal prioriteres grundig gennemgang og rengøring af apparatet.

Herefter får patienten lov at ligge/sidde med behandlingen på i en tid (15-30min.), hvor der er mulighed for at indstille på bl.a. komfortindstillinger og evt. LTOT kan justeres

Når patienten er tilfreds med indstillingerne, kan han/hun tage hjem.

Hvis patienten får hjemmehjælp til aften/nat, informeres hjemmeplejen om den nystartede behandling og hvad der forventes af dem, (f.eks. via elektronisk korrespondance).

Patienterne anbefales så vidt muligt at sove med behandlingen, men informeres desuden om, at den gerne må benyttes i dag tid ved behov. Især i opstartsperioden, kan det være rart for patienten at vænne sig til behandlingen i vågen tilstand. Så har de mere kontrol over situationen og kan lettere blive fortlige med behandlingen.

Første kontrol er vanligvis efter 1 måned. Ved problemer inden kontakter patienten ambulatoriet.

5.1.2. INDLAGT:

Afhængig af patientønsker, almentilstand og mulighed for støtte fra pårørende m.m. kan det være hensigtsmæssigt at opstarte LT-NIV under indlæggelse. Med 1-4 dages indlæggelse, kan der gives tid til oplæring af patient og pårørende i brug af apparat. Der kan laves masketilpasning løbende og titreres i tryk mod den ønskede reduktion i CO_2 .

Behandlingen vurderes og indstilles dagligt efter a-punktur inden søvn og lige efter søvn samt aflæsning af data på SD-kort.

I begge de store RCT er patienterne opstartet LT-NIV under indlæggelse.

5.2. FORSLAG TIL STARTINDSTILLINGER (8):

Først skal man vurdere, med hvilket modus man vil ventilere patienten.

Man kan evt. benytte NIV-indstillinger fra tidligere akutte indlæggelser, som giver en god indikation i forhold til hvilke tryk patienten kan tåle og kender, samt evt. tidalvolumen.

5.2.1 SPONTAN TIMED (ST-modus):

S/T er det modus de fleste patienter ventileres ved i akutte set tings og som ligeledes er benyttet i de nævnte RCT.

I den akutte eksacerbation er målet normalisering af pH via reduktion af $paCO_2$ og det gøres mest enkelt med S/T-modus og øgning i IPAP.

Ved opstart af LT-NIV er den akutte fase overstået, pH er normal og målet er derfor reduktion i $paCO_2$.

IPAP:

Titreres til $PaCO_2 < 6,5$ kpa eller reduktion med minimum 20 %, eller hvad patienten kan tolerere. Opnås dette ved IPAP på 16cm H_2O , er det fint, men ofte er der behov for IPAP ml. 20-30 cm H_2O eller højere.

Titringen kan godt tage lang tid, og det er vigtigt at den ikke forceres, da det kan ødelægge compliance. Endeligt må man heller ikke lægge for lavt ud, da for lave trykindstillinger kan opleves som ubehagelige for patienten og studier har vist dårlig livskvalitet som følge deraf (7+9).

EPAP:

Standard er EPAP på 4-5 cm H_2O . (Kan evt. hos få udvalgte øges til max 7cm H_2O , hvis der er iltningsproblemer eller bronkospasme pga. emfysem/tab af elastic recoil).

EPAP skal evt. også være højere ved overlapsyndrom, hvor der i kombination med kronisk respirationsinsufficiens også findes obstruktiv søvnapnø. Ved den problemstilling anbefales evt. kontakt til lungemedicinsk afdeling med erfaring i obstruktiv søvnapnø eller respirationscenter.

HUSK! at IPAP også skal øges, hvis EPAP øges, for at opretholde samme ventilation.

5.2.2. VOLUME ASSURED PRESSURE SUPPORT (VAPS):

Hybridmodus som kombinerer tryk og volumen og leverer et ønsket tidalvolumen/alveolær ventilation ved at variere pressure support.

Der er variation i diverse underindstillinger fabrikantene imellem.

Eks.

AVAPS: Advanced Volume Assured Pressure Support (Phillips)

- Ventilerer ud fra et ønsket tidalvolumen.

iVAPS: Intelligent Volume Assured Pressure Support (Resmed)

- Ventilerer ud fra en ønsket alveolær ventilation, der bl.a. udregnes efter patientens højde og idealvægt.

Tidalvolumen: Kan evt. indstilles efter hvilket V_t som patienten havde behov for under sidste indlæggelse, hvis det er tilgængeligt. Ellers sættes V_t ud fra 8ml/kg IBW som minimum – gerne højere, hvis patienten kan tolerere det.

Tidalvolumen/alveolær ventilation øges indtil den ønskede reduktion i CO_2 er nået, hvis patienten kan tolerere det.

EPAP: 4-5cm H_2O (Kan evt. hos få udvalgte øges til max 7cm H_2O , hvis der er iltningsproblemer eller bronkospasme pga. emfysem/tab af elastic recoil).

Auto-EPAP kan være relevant hos patienter med kombineret obstruktiv søvnapnø.

Ved mulighed for auto-EPAP (varierende EPAP):

EPAP, min 4-5cm H_2O ,

EPAP, max: 10-15cm H_2O .

Dog altid opmærksomhed på, at jo højere EPAP maskinen benytter, jo lavere bliver PS – og det kan kompromittere ventilationen – især på apparater med max, IPAP på 25cm H_2O .

PS:

PS, min. 3-6cm H_2O ,

PS, max. 20-25cm H_2O (eller højere, hvis maskinen kan levere det)

6. YDERLIGERE INDSTILLINGER:

Back up frekvens: Sættes gerne et par BPM under patientens RF i hvile.

Overvej om pt. har behov for rampefunktion for at falde i søvn. De fleste patienter kan sagtens klare sig uden, blot de grundigt informeres om hvordan behandlingen fungerer og hvad det er de oplever.

VAPS opleves ofte af patienterne som en slags rampefunktion, hvor IPAP ikke er så højt mens de falder i søvn, men så øges automatisk når patienten sover.

Stigningstid/risetime (hvor hurtigt maskinen leverer luften ved inspirationen): 0,1 sek. (evt. -0,2 sek.)

Kort stigetid er god til KOL-patienter, som sjældent oplever problemer med at få luft ind i lungerne.

Cyclus (Maskinens følsomhed/sensitivitet for patientens ønske om udånding): kan med fordel sættes til "høj" eller "meget høj", da det giver patienten længere tid til expirationen. Hvis cyclus sættes for lavt, kan patienterne opleve problemer med at komme af med luften og det medfører ubehag og angst. Patienten skal føle at de selv "styrer" at skifte fra ind- til udånding.

Trigger: Maskinens sensitivitet for patientens ønske at skifte fra eksspiration til inspiration. Er sjældent et problem hos KOL-patienter, hvorfor den kan sættes på medium, men justeres henad vejen ved behov.

Hos KOL-patienter er I:E-ratio = 1:3 et godt udgangspunkt. Kortere inspirationstid og længere ekspirations-tid for at sikre komplet lungetømning og undgå hyperinflation.

Inspirationstid (hvor længe patienten må bruge på inspirationen):

Afhængig af fabrikat indstilles enten en fast inspirations-tid eller et interval.

Ti, max.: 1,2 sekunder (0,7-1,7)

Jo højere BPM, jo lavere Ti, max.

Ti, min.: 0,3 sekunder

7. JUSTERING AF BEHANDLING:

Primært efter a-punktur mhp. $paCO_2$, HCO_3 og BE.

Derefter komfort, dvs. patientens oplevelse af behandlingen og evt. udfordringer.

Adhærence/compliance er et godt mål for om patienten har det godt med indstillingerne og oplever effekt af behandlingen.

7.1. Fortsat hyperkapni:

Øg ventilationen, dvs.:

- Ved S/T-modus: øge IPAP
- Ved VAPS: øge tidalvolumen og max. PS (om muligt)
- Dårlig adhærence (for få timer) skyldes ofte at patienten ikke har det godt med masken eller indstillingerne og ofte fordi ventilationen er for lav (dvs. IPAP og tidalvolumen er for lavt).
- Evt. behov for både NIV til natten samt til middagslur (ses ofte med høj $paCO_2$ om aftenen og acceptabel om morgenen (lige efter natlig NIV)
- Meget ilt-sensitiv patient, som får for meget LTOT.

- Excessivt benzodiazepin- eller opioidforbrug.

7.2. Hypoxæmi ($paO_2 < 7,3-7,8kpa$):

- Øg ilttilskud
 - En tommelfingerregel vedr. LTOT, er at øge LTOT til det dobbelte, når det kobles til maskinen – men der er behov for løbende justering.
 - Patienterne kan med fordel få natlig pulsoxymetri koblet på maskinen i forbindelse med optitrering af natlig ilt, hvis opstart ikke er sket under indlæggelse.

Overvej endvidere:

- For lav back up frekvens
- For kort inspirationstid (jo længere inspirations-tid (plateaufase, jo længere tid til iltoptagelse).
- For lavt EPAP (evt. ved overlapsyndrom eller atelektasedannelse)
- For kort stigningstid. Stigningstiden skal vanligvis som minimum fordobles, for at det har en signifikant forskel for patienten.

7.3. Ved følelsen af ikke at få luft nok, kan forsøges:

- Ved ST-modus: Øg IPAP, evt. øg EPAP ved mistænkt OSA.
- Ved VAPS: øge tidalvolumen og PS, min. og evt. PS, max.
- Evt. nedsæt stigningstid (så luften kommer hurtigere)
- Korriger evt. maskelækage

7.4. Patient – maskine dyssynkroni:

Dyssynkroni opstår når patient og maskine ikke "arbejder" sammen og patienten oplever at maskinen begrænser/modarbejder muligheden for at trække vejret.

- Kan skyldes alle ovenstående og kræver grundig snak og fejlfinding med patienten.
- Det er især punkterne som er refereret under punkt 6, der kan hjælpe til bedre patient-maskine-synkroni.

8. MASKER:

Masketilpasning er noget af det vigtigste, for at opnå god komfort og adhærence til behandlingen. Der kan benyttes enten næsemaske eller fullface-maske.

I det ambulante forløb er der bedre tid til at finde den rigtige maske.

Masketilpasning er vigtig for at undgå sår dannelse, og bør prioriteres højt.

Nasalmasker er bedst til pt. med natlig produktiv hoste og udtørre ikke slimhinderne helt på samme måde, som en fullfacemaske. For at opnå ordentlig ventilation er det dog nødvendigt at patienten under søvnen formår at holde munden lukket størstedelen af tiden.

Evt. behov for flere masker at skifte imellem, især hvis patienten benytter behandlingen mange timer hver nat.

9. LÆKAGE:

Stor lækage skal generelt undgås, og kan medføre ubehag og asynkroni mellem patient og maskine. Grænserne for lækage afhænger af de forskellige apparater. Dog består behandlingen af ganske høje tryk, hvorfor en vis lækage formentlig ikke kan undgås. Det er dog vigtigt at lækagen ikke generer patienten.

10. BIVIRKNINGER:

LT-NIV er en simpel behandling uden alvorlige bivirkninger, som oftest tolereres vel af patienterne.

Irritation af slimhinder (Rhinitis, nasalstenose, conjunctivitis og lign.):

Næseolie

Saliva Gel

Øjendråber

Obs! at det ikke er maskelækage der udtørre øjnene. Fugter

Trykgener fra maske, sår dannelse, allergiske reaktioner:

Aflastende puder af gel, stof, skift af masker, ren hud. Evt. dermatologisk/allergologisk udredning

Aerophagi/refluks:

Oftest selvlimiterende

Eleveret hovedgærde

Øge EPAP 1-2cm H₂O

Reducere IPAP 1-2cm H₂O

Sove med hagen nedad (aflukker naturligt passage til esophagus).

Hovedpine, smerter i bihuler/mellemøre:

Fugter

Nasal steroid

Evt. vurdering ved ØNH-læge.

11. KONTROL:

Titring af behandlingen er vigtig.

Ved mulighed for telemedicinsk kontrol, kan man løbende kontrollere og op titrere når relevant.

Vigtigt at støtte patienten og undervise dem i rationalet med behandlingen for at bedre adhærence.

Patienterne bør ses til regelmæssige kontroller initialt. 1-3 måneders mellemrum i titreringsperioden afhængig af paCO₂ og komfort.

I forbindelse med kontrollerne bør flg. tjekkes:

- A-punktur
- Livskvalitet/tilfredshed med behandlingen
- Masketilpasning, korrektion af evt. lækage
- Compliance/adhærence
- Bivirkninger

Ved stabile forhold, kan patienterne ofte følges med halvårlige kontroller.

Patienterne har grundlæggende meget svær KOL og der bør være mulighed for kontakt til afdelingen ved problemer med behandlingen.

Hver behandlende enhed anbefales, at udforme en vejledning til patienterne, om hvor de skal henvende sig ved symptomer på akut forværring i sygdommen samt problemer med behandlingen.

12. REFERENCER:

1. Ram FSF et al. Non-invasive positive pressure ventilation for treatment of respiratory failure due to exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, Issue 3. Art. No.: CD004104. DOI: 10.1002/14651858.CD004104.pub3
2. Thomas Köhnlein, Wolfram Windisch et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicenter, randomized, controlled clinical trial. *The Lancet*, Vol 2, No. 9, p698-705, sept. 2014
3. Patrick B. Murphy et al. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation *JAMA*. 2017;317(21):2177-2186. doi:10.1001/jama.2017.4451
4. Ergon B et al. European Respiratory Society Guideline on Long-term Home Non-Invasive Ventilation for Management of Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *Eur Respir J* sept 2019, 54 (3).
5. Connors AF Jr, Dawson NV, Thomas C, et al. Outcomes following acute exacerbation of severe chronic obstructive lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154:959 -967
6. Duiverman ML et al. Home initiation of chronic non-invasive ventilation in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: a randomized controlled trial. *Thorax* 2020, mar;75(3).
7. Dreher et al. High-intensity versus low-intensity non-invasive ventilation in patients with stable hypercapnic COPD: a randomised crossover trial *Thorax*. 2010 Apr;65(4):303-8
8. Windisch W et al. Guidelines for Non-Invasive and Invasive Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure. *Pulmonologie* 2010; 64: 640-652
9. McEvoy RD. et al. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax* 2009; 64:561-566