

MENGHADAPI PERUBAHAN DALAM PERNAPASAN DAN MEMPERTAHANKAN FUNGSI PARU-PARU

Jika Anda hidup dengan ALS, Anda mungkin sudah mulai melihat adanya beberapa perubahan dari pernapasan Anda. ALS tidak secara langsung berpengaruh pada paru-paru itu sendiri, namun otot-otot yang terlibat dalam pernapasan dan saat batuk akan terkena dampaknya. Pernafasan dapat secara signifikan terganggu walau tanpa ada keluhan dari sesak napas. Hal ini disebabkan oleh pengurangan kegiatan fisik yang berat atau penggunaan kursi roda. Gangguan pada paru-paru tidak dapat dideteksi sampai ada infeksi dalam paru-paru tersebut yang disebabkan oleh berkurangnya kemampuan bernapas.

Fungsi pernapasan yang buruk membuat orang-orang dengan ALS cepat lelah, sesak napas, dan lebih rentan terhadap infeksi pernapasan dan gagal napas. Oleh karena itu, sangatlah penting untuk terus memantau fungsi pernapasan sejak awal. Namun, pada kenyataannya problem bagaimana dan kapan harus menangani masalah-masalah pernapasan pada ALS tetap diperdebatkan dan dilaksanakan secara berbeda di setiap tempat. Metode yang digunakan untuk memantau fungsi paru-paru bervariasi antara dokter bahkan di kota atau negara yang sama. Bagaimanapun juga, kebanyakan klinik spesialis ALS lebih percaya pada pemantauan rutin, mempromosikan deteksi dini pada masalah pernapasan, untuk mencegah adanya keadaan darurat yang seharusnya dapat dihindari.

MEKANISME PERNAPASAN

Pernapasan yang “mudah” dan normal melibatkan dua grup otot utama. Ketika Anda menarik napas dalam, diafragma bergerak ke bawah; pada saat yang sama otot interkostal di antara tulang rusuk menjadi tegang agar dapat menarik tulang rusuk ke arah atas dan ke arah luar. Kedua tindakan ini menyebabkan kekosongan parsial. Udara segar lalu masuk melalui kerongkongan dan melewati saluran pernapasan, saluran udara terbesar di paru-paru, dan kemudian menuju ke kantung-kantung udara kecil (alveoli) yang mengantarkan oksigen (O_2) ke dalam darah. Proses ini disebut inspirasi.

Saat menghembuskan napas, otot pada diafragma dan intercostal menjadi rileks lalu paru-paru mundur mengempis yang membuat ukuran rongga dada mengecil. Udara yang telah digunakan yang berisi limbah karbon dioksida (CO_2) didorong keluar dari paru-paru. Proses ini disebut ekspirasi.

Jika napas Anda terasa berat, dua grup otot tambahan ikut mengambil andil: ketika Anda mengambil napas dalam-dalam, otot-otot di leher yang menempel pada tulang leher dan tulang rusuk bagian atas membantu pernapasan Anda; dan ketika Anda memaksa untuk membuang napas, otot-otot perut Anda akan bergerak membantu diafragma terdorong keatas.

Seperti yang terlihat, banyak otot-otot yang terlibat dalam kerja pernapasan. Karena ALS adalah penyakit yang menyebabkan atrofi dan kelemahan otot, maka mudah untuk dipahami bahwa perubahan dalam cara bernapas pun akan terjadi, meskipun jaringan paru-paru Anda mungkin sangat sehat. Orang-orang yang sebelumnya sudah menderita penyakit pada paru-paru tentunya akan lebih terpengaruh.

TANDA DAN GEJALA OTOT PERNAPASAN MELEMAH

- **Sesak napas ketika berkegiatan**

Sesak napas bisa menjadi gejala pertama melemahnya otot pernapasan. Anda mungkin merasakan sesak napas setelah bergegas ke lantai atas, membawa beban, dll. Sesak napas juga dapat terjadi tanpa melakukan aktivitas yang berarti. Anda mungkin tidak dapat berjalan atau berbicara lama tanpa menjadi kehabisa napas. Segera beritahu dokter Anda tentang gejala-gejala tersebut. Ketika mengalami sesak napas, hentikan apa yang Anda lakukan. Sesak napas akan hilang bila aktivitas dikurangi. Cobalah bersantai dengan salah satu posisi berikut jika Anda dapat bernapaslah perlahan dan dalam.

- Duduk di depan meja, bersandar ke depan dengan punggung lurus dan istirahatkan kepala dan bahu di atas bantal di atas meja.
- Duduk di kursi atau tepi tempat tidur, bersandar ke depan, jaga punggung agar tetap lurus dan letakkan siku dan lengan di paha Anda.
- Bersandar di dinding dengan kaki Anda sekitar 12 inci dari dinding. Tempelkan punggung bawah Anda pada dinding dan jauhkan punggung bagian atas dari dinding.

- **Rasa Lelah**

Kelelahan merupakan gejala umum dari ALS. Hal ini disebabkan oleh sejumlah faktor. Ketika ALS menyerang syaraf motorik Anda, syaraf tersebut menjadi tidak dapat mengirim perintah dari otak ke sel-sel otot yang mereka kontrol. Sejumlah kecil sel-sel otot yang masih bekerja lalu menjadi harus mencoba untuk melakukan pekerjaan yang biasanya dilakukan dengan jumlah penuh. Akibatnya otot Anda menjadi lelah sebelum waktunya.

Ketika otot-otot pernapasan terkena dampak ALS, kemungkinan besar Anda akan mengalami kesulitan untuk membersihkan jumlah CO₂ dari dalam tubuh. Hal ini mengakibatkan jumlah O₂ yang dibutuhkan menjadi berkurang. Pada saat aktifitas meningkat, maka semakin sulit bagi paru-paru untuk memasok oksigen yang cukup untuk tubuh. Perubahan metabolisme lain terjadi dan Anda menjadi merasa lelah.

Selain perubahan fisiologis yang dapat menyebabkan kelelahan, ALS mengakibatkan banyak perubahan dalam hidup Anda. Perubahan sering mengakibatkan stres yang bisa diwujudkan dalam bentuk rasa lelah. Lakukan sebisa Anda untuk mencegah datangnya kelelahan. Beristirahat ketika Anda mulai merasa lelah. Cobalah untuk menjaga agar Anda tidak mengerahkan tenaga diluar batas-batas kemampuan tubuh. Perhatikanlah tAnda-tAnda kelelahan. Ubahlah prioritas Anda dan sampingkan kegiatan yang kurang penting. Rencanakan hari-hari Anda termasuk waktu istirahat yang teratur.

- **Lelah di pagi hari**

Beberapa orang dengan ALS mengalami kelelahan di pagi hari. Anda bisa terbangun dengan perasaan lelah, kadang-kadang dengan sakit kepala, dan merasakan kurang tidur. Ini dapat disebabkan oleh gangguan *sleep apnea* dan / atau *under-ventilation*.

Gangguan sleep apnea: Melemahnya otot tenggorokan (bulbar) bagian atas dan tekak dapat menyebabkan napas yang bersuara, mendengkur, atau tertutupnya saluran udara bagian atas saat

Daftar Singkat Tanda dan Gejala Masalah Pernapasan

- pucat
- warna kebiruan untuk ujung jari (sianosis)
- Kontraksi otot leher dan lainnya untuk bernapas
- Kebingungan
- Rasa kantuk yang tidak normal
- batuk yang kurang kuat

tidur. Ini adalah apa yang disebut sleep apnea yang ditandai dengan adanya napas yang sesekali terhenti. Akibatnya akan terjadi penurunan campuran oksigen (O₂) dalam darah.

Hipoventilasi: Pelonggaran fungsi saraf dan otot saat tidur dapat menyebabkan kurangnya ventilasi (hipoventilasi) yang mengakibatkan tingkat karbon dioksida (CO₂) meningkat. Sebagai contoh, ketika Anda berdiri tegak, yang diafragma bergerak ke bawah saat Anda mengambil napas. Ketika Anda berbaring, organ-organ dalam perut menekan diafragma, sehingga diperlukan kekuatan yang lebih agar diafragma bergerak ke bawah saat bernapas.

Untuk membantu mengatasi masalah ini, Anda dapat mencoba mengangkat kepala dan bahu saat tidur. Cara terbaik adalah untuk meningkatkan seluruh tubuh dengan meletakkan blok di bawah tempat tidur setinggi 4 "sampai 6", bantal ganjalan setinggi 6-8 ", dapat pula menggunakan tempat tidur mekanis. Jika Anda belum bisa mendapatkan kedua solusi di atas, cobalah dahulu dengan meletakkan dua atau lebih bantal di bawah kepala dan bahu sampai saat Anda bisa mendapatkan solusi yang lebih baik.

Gangguan *sleep apnea* tidur dan di *under-ventilation* seringkali terjadi bersamaan, oleh karena itu, nocturnal oximetry (alat pengukur tingkat oksigen dalam darah yang bekerja di malam hari) atau penelitian masalah tidur bisa dianjurkan.

• Kelebihan Lendir dan Sekresi

Pada beberapa orang, lendir dan sekresi yang berlebih dapat menumpuk demikian banyaknya sampai pada titik di mana mereka tidak dapat dengan mudah dibersihkan dengan cara mengeluarkan batuk. Hal ini terutama terjadi di pagi hari ketika sekresi terbentuk di malam sebelumnya. Jika Anda mengalami masalah ini, tanyakan kepada dokter Anda untuk dirujuk ke fisioterapis atau terapis pernafasan yang dapat memberitahu Anda metode untuk mengeluarkan sekresi tersebut keluar mulut agar mudah dimuntahkan.

Salah satu metode untuk mengatasi lendir dan air liur yang menumpuk adalah dengan cara penyedotan. Peralatan hisap ini bekerja seperti pipa hisap yang ada di dokter gigi. Alat ini terdiri dari motor, botol penadah, selang dan kateter. Namun, beberapa ahli kesehatan berpikir bahwa penyedotan bisa menjadi hal yang kontra-produktif bagi penyandang ALS.

Bicarakanlah dengan terapis pernafasan atau respirologist mengenai apakah penyedotan adalah cara yang tepat untuk Anda, dan jika ada hal lain yang dapat Anda lakukan untuk mengurangi penumpukan lendir, seperti dibantu dengan teknik batuk atau penggunaan obat-obatan seperti Amitriptyline, Transderm V, Atropin, Glycopyrolate, dan beta blockers.

• Batuk yang lemah

Saat batuk, diafragma dan otot-otot tambahan benar-benar memenuhi paru-paru. Lalu, otot perut dan otot interkostal yang terdapat di antara tulang rusuk menegang dengan cepat sehingga menghasilkan tekanan tinggi pada celah suara (pangkal tenggorokan) yang menjadi tertutup secara paksa. Celah suara kemudian tiba-tiba terbuka dan udara mengalir dengan kecepatan yang sangat tinggi didorong dari paru-paru menuju jalan pernapasan. Dengan itu lendir atau makanan yang ada di salah satu saluran udara akan didorong keluar juga.

Orang dengan ALS memiliki refleks batuk yang normal, tapi otot yang terlibat dapat melemah dan tidak mampu menghasilkan batuk yang cukup kuat. Anda bisa memperkuat batuk Anda menggunakan teknik yang disebutkan selanjutnya di bagian.

MEMONITOR FUNGSI PERNAPASAN

Ada berbagai metode yang bisa dipilih untuk memantau fungsi pernapasan seseorang dengan ALS. Setiap dokter memiliki cara pendekatan yang berlainan. Jika Anda belum pernah memantau fungsi pernapasan, bacalah dahulu bab ini sebagai bahan untuk berdiskusi dengan dokter Anda. Karena ALS adalah penyakit yang progresif, akanlah sangat membantu untuk melihat fungsi paru sejak awal penyakit ini, sehingga akan ada hasil dasar dari tes fungsi paru (**baseline pulmonary function test - PFT**), atau titik awal, yang disusul oleh tindak lanjut pemeriksaan pada setiap beberapa bulan sebagai perbandingan.

Tanpa pemantauan, orang dengan ALS bisa seperti tiba-tiba mengalami kegagalan pernafasan tanpa ada perencanaan penggunaan ventilasi. Dengan memantau fungsi pernapasan lebih awal, Anda akan lebih memiliki waktu untuk memilih alat ventilasi yang cocok untuk Anda. Lebih dari itu, dengan adanya pengaturan pemakaian saluran napas yang tepat, kualitas hidup bisa menjadi jauh lebih baik. Tanda dan gejala kelemahan pada otot bernapas bisa tidak terlihat dan bisa terlewatkan jika tidak dimonitor dengan tepat.

Menjalani PFT setiap tiga sampai enam bulan lebih disarankan untuk melihat penurunan yang terjadi pada sistem pernafasan, juga untuk memandu dokter Anda melihat kapan perlu diadakan intervensi seperti teknik pengaturan jalan nafas, atau ventilasi noninvasif yang tepat pada waktunya dengan cara yang sebaik mungkin. Berikut ini adalah beberapa cara pengukuran yang digunakan untuk memonitor fungsi paru-paru.

Dorongan Kapasitas Vital (Forced Vital Capacity – FVC)

FVC adalah volume udara yang dapat secara maksimal, dihirup dengan kuat setelah didahului oleh upaya penarikan napas yang maksimal. Pada tes ini umumnya Anda duduk dengan dada yang diangkat sejauh 30 sampai 90 derajat, dimasukkannya semacam corong di mulut Anda, klip di hidung, dan Anda bernapas dalam spirometer yang bisa saja berupa alat kecil sederhana atau mesin dengan sistem komputerisasi. Setelah mengambil napas sedalam-dalamnya, hembuskan keluar dengan secepat dan sekeras mungkin selama satu atau dua detik. Jika bibir Anda terlalu lemah, Anda akan diberikan semacam corong yang dapat menutup bibir atau masker guna mendapatkan pengukuran yang akurat.

Peak Expiratory Flow Rate (PEFR)

PEFR adalah tingkat tertinggi keluarnya aliran udara yang dapat Anda hasilkan setelah usaha penarikan napas yang maksimal. Laju aliran dapat diukur bersamaan dengan FVC menggunakan spirometri dengan lingkaran volume aliran. Hal ini berkaitan erat dengan Peak Cough Flow (PCF) atau pengukuran tingkat kekuatan batuk, yang cenderung sedikit lebih tinggi. PCF juga dapat diukur di rumah menggunakan peak flow meter yang kecil dan tidak terlalu mahal dan yang biasa digunakan oleh penderita asma.

Nilai PCF yang normal berkisar pada 360-720 liter permenit (L/min). PCF efektif minimum adalah 180 sampai 200 L/min (catatan: beberapa individu yang lebih kecil dapat menghasilkan PCF yang lebih rendah). PCF sangat tergantung pada fungsi otot-otot di mulut, tenggorokan dan laring (bulbar fungsi otot / bulbar). Semakin besar gangguan pada bulbar, semakin rendah ini nilai-nilai PCF yang dihasilkan.

Maximum Inspiratory Force(MIF)/

Maximum Expiratory Force (MEF)

Kekuatan maksimum dalam penarikan napas (MIF) atau Maximum Inspiratory Pressure (MIP) adalah kekuatan terbesar yang dihasilkan oleh otot-otot inspirasi (menghirup napas), terutama pada diafragma, dan juga otot-otot aksesori lainnya. Alat pengukur tekanan (manometer) dipasang pada corong di mulut dan Anda diminta untuk bernapas sekuat mungkin tanpa menggunakan pipi (otot pipi dapat menunjukkan nilai tekanan yang salah).

Kekuatan maksimum dalam menghembuskan napas (MEF) atau Maximum Expiratory Pressure (MEP) adalah kekuatan terbesar yang dihasilkan oleh otot-otot ekspirasi (menghembuskan napas), terutama otot-otot perut. Otot-otot ini juga mungkin banyak melemah pada ALS. Pengukuran otot-otot dan tekanan pada otot sangat penting dalam memprediksi batuk yang cukup kuat. Perlu diingat bahwa batuk yang kuat akan membantu dalam pembersihan saluran udara.

Tekanan maksimum yang kurang dari 40 - 50 cm H₂O adalah hal yang mengkhawatirkan karena dapat menjadi tanda kurangnya cadangan untuk pernapasan dan adanya keterbatasan ventilasi atau kurangnya kemampuan untuk batuk.

Saturasi Oksigen dan Darah dalam arteri (Arterial Blood Oxygen Saturation-SaO₂)

Cara noninvasif untuk mengukur saturasi oksigen adalah dengan menggunakan perangkat **oksimeter** yang melibatkan menempelkan sensor kecil ke titik denyut nadi pada tubuh seseorang (misalnya, ujung jari) untuk mengirimkan pembacaan saturasi oksigen. Tingkat saturasi oksigen yang normal adalah di atas 95%. Tingkat **SaO₂** yang lebih rendah dapat menunjukkan kurangnya volume di paru-paru (atelektasis) atau bila dikaitkan dengan penyakit, dapat menunjukkan pneumonia. Walaupun tidak umum, tingkat SaO₂ yang rendah dapat juga menunjukkan bahwa tidak cukup CO₂ yang bisa dikeluarkan (**hipoventilasi**). Hipoventilasi biasanya dimulai atau menjadi parah pada saat tidur.

Oksimetri Nocturnal, adalah pengukuran yang dilakukan pada malam hari sebagai alternatif untuk penelitian tidur penuh (polysomnogram) ketika ada masalah seperti apnea di malam hari (nocturnal) (periode singkat dimana napas berhenti), atau masalah hipoventilasi. Studi tidur yang dilakukan di malam hari di laboratorium tidur, pada umumnya tidak dilakukan dalam manajemen ALS, tetapi dalam kasus dugaan gangguan apnea tidur dan hipoventilasi nocturnal.

KOMPLIKASI INFESKI PERNAPASAN

Bronkitis adalah peradangan dan iritasi pada tabung bronkial di paru-paru yang ditAndai oleh adanya batuk. Kondisi ini bisa disebabkan oleh virus, bakteri, iritasi lingkungan seperti asap rokok, atau alergi. Sebagai respons terhadap peradangan tersebut, saluran udara mengeluarkan lender yang lengket. Jika seseorang tidak dapat mengeluarkan batuk yang efektif untuk membersihkan paru-paru, risikonya adalah terjadinya pengembangan pneumonia.

Catatan: Hubungan Antara Pemantauan Pernapasan dan Feeding Penempatan tabung

Alasan lain mengapa pemantauan pernapasan itu penting terkait dengan penempatan tabung makanan dengan cara endoskopi gastronomi perkutan (percutaneous endoscopic gastrostomy - PEG). Sekitar 50% dari orang-orang dengan ALS memilih penggunaan tabung PEG. Yang sering terlupakan adalah tingkat minimal fungsi pernafasan diperlukan dalam menjalankan prosedur ini dengan aman dan lancar.

Tabung PEG telah dipertimbangkan penggunaannya pada FVC sekitar 50%. Beberapa orang dapat tetap menelan dengan baik, tapi mereka mengalami penurunan progresif dan signifikan pada fungsi pernapasan. Hal ini berarti bahwa beberapa orang yang tidak memiliki risiko besar pada aspirasi akan masih memerlukan tabung PEG lebih awal dari pada keperluan alat untuk menelan, karena penempatan yang aman itu tergantung pada fungsi pernapasan mereka. Dalam hal seperti ini, tabung dapat dibiarkan tak terpakai (selain untuk membersihkan rutin) sampai saat diperlukan untuk menelan yang aman atau pemberian suplemen gizi. Jenis obat-obatan yang sulit ditelan dapat diberikan melalui tabung walau pasien tidak memerlukan tabung untuk nutrisi.

Jika Anda mengalami demam dengan lendir yang berwarna kental, atau berdarah keluar dari dada atau jika Anda melihat bahwa lendir telah berubah dari putih bening menjadi kekuningan, segera pergi ke dokter karena kemungkinan hal ini merupakan gejala infeksi pernapasan yang dapat menyebabkan pneumonia.

PNEUMONIA

Pneumonia dapat disebabkan oleh bakteri atau virus, dan mungkin komplikasi dari pilek, flu, bronkitis, atau aspiration. Pneumonia menyebabkan kantung udara yang sangat kecil di paru-paru (alveoli) dan jaringan sekitarnya terisi oleh sel-sel inflamasi (nanah) dan lendir yang menghalangi pertukaran normal O₂ dan CO₂. Saat hal ini terjadi oksigen tidak dapat dihirup dengan cukup melalui alveoli ke dalam darah dan mengakibatkan adanya kekurangan oksigen pada tubuh.

ASPIRATION

Aspiration terjadi ketika cairan atau padatan masuk ke saluran udara dan menyumbat aliran udara dan gas pertukaran (O₂ / CO₂), menyebabkan iritasi, atau membawa infeksi dari mulut dan gusi.

Dalam jumlah kecil, materi yang masuk dapat dibatukkan. Jika aspiration sering terjadi dan melibatkan sejumlah besar zat/materi, maka disarankan untuk berkonsultasi kepada ahli pernapasan. Perubahan nutrisi dan teknik menelan mungkin akan direkomendasikan.

MENJAGA KESEHATAN : STRATEGI PENGATURAN SALURAN UDARA SEBAGAI PENCEGAH

Langkah-langkah pengelolaan saluran udara yang dimulai pada tahap awal dapat mencegah sakit dan menghindari kunjungan ke rumah sakit dalam keadaan darurat. Strategi pengelolaan jalan napas digunakan baik untuk meningkatkan kemampuan Anda untuk menhirup volume udara ke paru-paru atau kemampuan batuk yang efektif. Strategi ini berkisar dari teknik perawatan diri sendiri hingga dengan penggunaan alat bantu. Menjalankan strategi pengelolaan jalan nafas dapat meningkatkan fungsi paru-paru dengan lebih baik lagi, dan dengan demikian meningkatkan kualitas hidup.

Lung Volume Recruitment (LVR) and Assisted Coughing Strategies

Sebelum mencoba setiap alat bantu pernapasan dan teknik, pastikan untuk membicarakannya dengan ahli kesehatan Anda. Beberapa cara dan teknik bisa lebih sulit dan dibutuhkan latihan untuk mengerjakannya.

- **Latihan Pernapasan Dalam**

Latihan untuk menggunakan kapasitas penuh dari paru-paru dapat mengkompensasikan kelemahan otot. Hal ini dapat dicapai dengan latihan pernapasan sebagai berikut:

1. Duduk di samping meja, membungkuk di atas sedikit dengan berat badan yang dibebankan kepada tangan atau siku. Posisi ini dapat memperlebar tulang rusuk untuk napas yang lebih besar dengan memungkinkan otot bahu dan leher untuk membantu pernapasan Anda.
2. Tarik napas dalam sedalam mungkin, tahan napas untuk beberapa detik, dan kemudian buang napas.
3. Ulangi beberapa kali.

Beberapa dokter percaya bahwa pasien yang latihan pernapasan dalam ini menjadi kurang rentan terhadap infeksi paru-paru dan gagal paru parsial. Mintalah fisioterapis Anda untuk menunjukkan cara latihan rutin dan menyarankan Anda tentang penggunaan perangkat latihan.

- **Teknik Membantu Batuk Tanpa Alat**

Batuk yang dibantu adalah teknik di mana orang yang membantu Anda memberikan tekanan kuat pada perut dan sesekali pada dinding dada, saat Anda berusaha untuk batuk. Tindakan ini untuk membantu otot-otot bersangkutan yang sudah melemah untuk batuk lebih efektif. Teknik ini sangat membantu, efektif dan mudah dipelajari. Teknik ini juga sangat berguna bagi orang-orang di sekitar Anda, karena tanpa teknik ini mereka merasa tidak berdaya dalam membantu yang sedang dalam kesulitan bernapas.

1. **Pendorongan pada perut:** Segera sebelum upaya batuk dilakukan, pengasuh memberi tekanan yang kuat dan cepat ke perut bagian atas ke arah bagian dalam dan bagian atas di antara bagian bawah tulang dada dan pusar (umbilicus).

2. **Tekanan lateral pada iga** : Kadang-kadang dikombinasikan dengan dorong perut, atau digunakan sendiri ketika pipa PEG baru dipasang. Tekanan yang kencang namun jangan terlalu kuat dilakukan oleh masing-masing tangan pada tulang rusuk bagian bawah, di bawah payudara atau di sisi dada saat upaya batuk dilakukan.
3. **Membantu diri sendiri** : Ini adalah yang paling tepat untuk penderita lumpuh tetapi jarang digunakan oleh pasien ALS. Pasien duduk di kursi roda yang stabil mengambil napas dalam, lipat lengan mereka di perut dan dorong tubuh mereka ke depan dengan kuat di atas silangan tangan. Setelah tekanan yang signifikan ke dalam dada dan perut telah berhasil mereka akan melepaskan suara dan batuknya.

- **Teknik Batuk Bantu Dengan Alat Bantu**

1. **Kantong resusitasi yang sudah dimodifikasi**: Sebuah kantong khusus yang dapat digenggam yang biasanya digunakan untuk resusitasi (mulai bernapas lagi) dalam serangan pernapasan atau jantung. Alat yang berguna ini dapat dimodifikasi dengan menambahkan katup tabung satu arah dan mouthpiece (corong) atau masker untuk memungkinkan pengantar pasif udara ke paru-paru (dapat dilakukan oleh diri sendiri atau dengan bantuan orang lain). Hal ini memungkinkan pencapaian kembali volume udara yang telah hilang karena kelemahan otot. Keefektifitasannya tergantung pada fungsi bulbar. Setelah volume yang lebih besar dapat ditampung maka dorongan perut (seperti di atas) dapat ditambahkan untuk meningkatkan efektivitas batuk.
2. **"CoughAssist" (Mechanical di-exsufflation Machine)**: Ini adalah alat yang sangat efektif bagi mereka yang masih mempertahankan fungsi bulbar yang cukup tapi mengeluarkan batuk yang lemah. Ini adalah alat vakum yang memungkinkan sambungan melalui masker wajah untuk kedua tekanan positif (untuk membantu mengembangkan paru-paru) dan tekanan negatif dari vakum (untuk mengisi paru-paru dan kemudian mengosongkan kembali dengan cepat untuk meniru proses batuk yang efektif). Aliran ekspirasi dengan kecepatan tinggi ini efektif untuk membersihkan sekresi saluran napas. Alat ini cukup mahal dan harus ada pengalaman dalam penggunaannya.
3. **Volume ventilator**: Bagi orang yang sudah menggunakan volume ventilator volume untuk corong ventilasi, volume napas yang dibantu dapat digunakan pada celah suara (glottis) dan ditambahkan ke napas yang dibantu mesin yang akan memberikan efek nafas yang bertingkat (breath-stacking effect). Hal ini meningkatkan volume (jangkauan gerak) dari paru-paru (dan dada) dan efektivitas batuk. Sekali lagi ini adalah yang paling efektif untuk mempertahankan fungsi bulbar.

Lifestyle Strategis

- **Jangan merokok**

Selain sebagai penyebab banyak masalah lain, merokok juga mengurangi kapasitas paru-paru. Merokok juga dapat menyebabkan peningkatan dahak yang menyebabkan beberapa pasien mengalami kesulitan membersihkan saluran udara mereka.

- **Berhati-hatilah dengan alkohol dan obat penenang**

Alkohol dan obat penenang dapat meningkatkan risiko aspirasi atau hipoventilasi saat tidur.

- **Hindari alergen**

Jika Anda alergi terhadap bulu hewan peliharaan, atau debu tungau, pastikan rumah Anda bebas dari hewan peliharaan yang menyebabkan masalah dan dibersihkan secara teratur. Pasanglah alat pembersih udara dengan filter HEPA yang dapat membantu menjaga udara menjadi bebas partikel yang membuat iritasi saluran udara Anda.

KEGAGALAN PERNAPASAN: PILIHAN PENGATURAN PERNAPASAN YANG LEBIH LANJUT

Kegagalan otot pernapasan adalah hasil akhir dari ALS. Otot-otot pernapasan menjadi terlalu lemah untuk mengembangkan paru-paru dan untuk memberikan batuk yang memadai, sehingga dibutuhkan dukungan bantuan pernapasan. Keputusan apakah atau tidak akan menggunakan bantuan pernapasan ada pada Anda, tapi keputusan tersebut harus dibuat hanya setelah konsultasi dengan keluarga, dokter, dan tim kesehatan Anda. Pilihan untuk menggunakan alat bantu pernapasan akan memiliki dampak penting bagi cara hidup Anda dan keluarga. Anda harus memutuskan apakah Anda bersedia untuk menerima hidup Anda dan keluarga yang secara potensial akan tergantung pada alat bantu pernapasan. Keputusan ini harus diambil dengan baik sebelum ventilasi pendukung hidup ini diperlukan. Hal ini juga penting untuk kejelasan dalam pengurusan asuransi kesehatan. Dukungan pernapasan dapat diberikan non-invasif atau invasif.

VENTILASI MEKANIK : HAL-HAL YANG PERLU DIPIKIRKAN		
TIPE VENTILASI	VENTILASI NON-INVASIF	VENTILASI INVASIF (DENGAN TRACHEOSTOMY)
KEUNTUNGAN	• Hidung dan mulut merupakan jalur yang mudah untuk pengiriman dukungan pernapasan dan oleh karena itu tidak memerlukan prosedur bedah • Lebih mudah digunakan daripada ventilasi invasif • Biasanya lebih nyaman • Perawatannya tidak terlalu sulit dan dengan komplikasi yang lebih sedikit • Jika menggunakan corong dengan volume ventilator, batuk Anda akan lebih efektif	• Sistem lebih aman jika Anda tergantung pada ventilator • Telah terbukti dapat menyediakan kelangsungan hidup yang lebih lama • Tidak ada interfasi. Oleh sebab itu wajah bebas dari tutup kepala, tali, dan masalah tekanan kulit • Dokter, perawat, dan ahli terapi pernapasan cenderung lebih akrab dengan perawatan trakeostomi dan ventilasi invasif

	• Panjang umur dapat ditingkatkan • Keseluruhan lebih murah • Sedikit atau bahkan tidak ada masalah dengan aspirasi • Dengan rejimen kebersihan paru-paru yang tepat, infeksi paru-paru terjadi lebih jarang • Paling mudah untuk menghentikan terapi	
TANTANGAN	• Awalnya, menemukan pilihan interfasi yang optimal bukanlah hal yang mudah, khususnya untuk kelompok ekstremitas bagian atas • Masker hidung (dibuat sesuai pesanan) yang dibuat dari silicon dapat menutup lebih rapat terhadap tekanan yang lebih tinggi, namun memerlukan waktu dan keahlian extra • Beberapa orang dengan ALS merasa sulit untuk menyesuaikan • Jika gangguan bulbar parah, penggunaan pernapasan bantuan non invasif bisa lebih menyulitkan • Pembengkakan lambung dapat terjadi • Sebagian besar klinik ALS sudah terbiasa dengan ventilasi invasif tradisional, namun, hanya sedikit yang berpengalaman pada corong ventilasi yang dipakai di siang hari	• Beberapa orang merasa cara ini terlalu invasif, dan meningkatkan rasa ketergantungan mereka • Tabung trakeostomi adalah benda asing alam tubuh sehingga meningkatkan produksi sekresi dan terjadinya infeksi • Sekresi memerlukan penyedotan dengan kateter melalui trakeostomi, sepanjang hari dan di malam harinya juga sehingga membuat rasa yang tidak nyaman • Sulit untuk batuk untuk membersihkan saluran udara • Tempat dipasangnya trakeostomi (stoma) bisa terinfeksi, berdarah, atau terjadi perkembangan granulasi • yang harus segera dihilangkan • Perawatan cara ini lebih kompleks daripada ventilasi non-invasif, sehingga membutuhkan keterampilan yang lebih

		• Beberapa orang mengalami kesulitan untuk berbicara dan menelan • Perawatan keseluruhannya lebih mahal
--	--	--

Ventilasi Non-Invasif

Ventilasi non-invasif menggunakan unit dua-level, volume ventilator dengan tekanan positif, atau yang kurang umum, ventilator dengan tekanan negatif. **Bantuan pernapasan yang paling umum adalah dengan dua-level (produk yang banyak dikenal adalah merek BiPap™).** Unit dua-level ini membantu Anda bernapas dengan cara menyediakan dua level tekanan udara. Tekanan yang lebih tinggi saat Anda menarik napas untuk membantu otot penarikan napas yang lemah dan tekanan yang rendah saat Anda mengeluarkan napas. Sebuah rangkaian selang/tabung digunakan untuk mengalirkan udara dari bi-level tersebut ke antarmuka Anda (masker hidung atau masker hidung dan mulut).

Ventilasi non-invasif sering digunakan pada malam hari saja. Jika memilih ventilasi non-invasif, praktek teknik membersihkan paru non-invasif harian seperti perekrutan volume paru dengan batuk yang dibantu adalah suatu keharusan. Sebagaimana penyakit bertambah parah, bantuan pernapasanpun akan diperlukan. Hal ini dapat diberikan dengan cara menggunakan corong mulut di siang hari dengan volume ventilator dan menggunakan interfase yang berbeda di malam hari. Terapis pernapasan akan membantu Anda mencari interfase yang sesuai.

Meskipun beberapa orang yang menggunakan ventilasi non-invasif pada akhirnya bisa jadi akan tergantung pada alat tersebut 24 jam per hari, hal ini sangat menyulitkan dan tidak dapat dibiarkan terus menerus seperti itu. Ketika seseorang memerlukan ventilasi non-invasif lebih dari 16 jam per hari, sebaiknya segera dibuat keputusan tentang apakah mereka ingin melanjutkan dengan ventilasi mekanik yang dengan trakeostomi.

Ventilasi Invasif

Ventilasi invasif memerlukan prosedur bedah trakeostomi. Dokter bedah membuat sebuah lubang di leher yang menghubungkan langsung ke tenggorokan atau trakea. Pada bukaan bedah tersebut dimasukkan sebatang tabung plastik melengkung. Tabung ini terhubung ke selang dan volume ventilator, yang dapat membantu pernapasan. Setiap kali diperlukan, kateter suction (pipa penghisap) dapat dimasukkan ke dalam tabung di trakea untuk membuang sekresi. Sebagian besar pasien dengan trakeostomi memiliki tabung makan (PEG tube) juga.

Sebelum membuat keputusan tentang ventilasi invasive Anda dan keluarga harus diskusi dokter tentang dampak-dampak ventilasi invasif. Ventilasi invasif akan membutuhkan waktu penuh, bantuan 24 jam dari orang yang terlatih. Bisakah Anda mengandalkan bantuan anggota keluarga? Ini adalah pekerjaan *full-time* untuk tiga orang, dengan asumsi delapan jam shift. Jika Anda memiliki

keterlibatan bulbar yang terbatas, berbicara dapat diteruskan melalui penggunaan trakeostomi dengan katup bicarat seperti misalnya katup Passy-Muir®

Membuat Keputusan Mengenai Ventilasi

Singkatnya, jalan yang terbaik adalah sebanyak mungkin tentang pilihan ventilasi pada awal penyakit datang, sebelum terjadinya keadaan darurat. Perencanaan yang baik memungkinkan Anda untuk lebih mengontrol situasi. Bicarakan keinginan Anda mengenai penggunaan ventilator di dalam dokumen *instruksi mengenai kesehatan* Anda kepada *Durable Power of Attorney* Anda dan pastikan bahwa pengacara Anda mendukung keputusan Anda. Pastikan juga bahwa dokter Anda mendapat salinan instruksi ini dan informasikan anggota keluarga Anda di mana Anda menyimpan dokumen tersebut di rumah. Tanpa instruksi tersebut dan tanpa memberitahu tentang keinginan Anda, dapat asumsikan ventilasi invasive dengan trakeostomi yang akan dipakai saat terjadinya krisis pernapasan. Jika Anda tertarik pada satu bentuk bantuan pernapasan, Anda harus dirujuk ke ahli pernapasan.

CATATAN TERAKHIR MENGENAI MENGHADAPI PERUBAHAN DALAM PERNAPASAN DAN MEMPERTAHANKAN FUNGSI PARU-PARU

Sekarang Anda tahu bahwa pengaturan cara bernapas memainkan peran utama dalam mengelola ALS dan dapat meningkatkan kualitas hidup. Pemantauan fungsi pernapasan Anda sangat penting untuk mengidentifikasi masalah yang ada sejak awal. Deteksi dini sangat penting karena hal ini dapat mengurangi risiko infeksi, meningkatkan fungsi ventilasi agar dapat lebih lama, dan mungkin memperpanjang kelangsungan hidup Anda. Keputusan mengenai intervensi ini tidak hanya saat awal saja namun juga sepanjang waktu berjalan. Memiliki informasi yang baik tentang apa yang tersedia bagi Anda dan mendiskusikan pilihan dengan keluarga dan ahli kesehatan akan membantu Anda untuk membuat keputusan yang terbaik untuk Anda.