
Kronisk andningssvikt och dess behandling

PETRA KOTANEN OCH HEIDI RANTALA

Kronisk andningssvikt är en organstörning som kan utvecklas till följd av många olika sjukdomar. Andningssvikt delas vanligen in i hyperkapnisk och hypoxemisk andningssvikt. De vanligaste sjukdomarna som leder till andningssvikt är kroniskt obstruktiv lungsjukdom (KOL), obesitas-hypoventilationssyndrom (OHS) och sjukdomar i lungparenkymet. Patienter som lider av kronisk andningssvikt är ofta obotligt sjuka, deras livskvalitet är klart nedsatt och mortaliteten är hög. Vid hyperkapnisk andningssvikt används allmänt ventilatorbehandling med bifasiskt kontinuerligt luftvägstryck. NIV-behandling (non-invasiv ventilation) har visat sig förbättra patienternas symtom och livskvalitet, och ofta också prognosen. Vid vissa sjukdomar minskar behandlingen dessutom behovet av sjukhusvård. Hos KOL-patienter med svår kronisk hypoxemi har syrgasbehandling i hemmet visat sig förlänga livet när den används i mer än 15 timmar om dygnet. Vid måttlig hypoxemi har nytta av syrgasbehandling inte påvisats. Syrgasbehandling i hemmet används också vid andra sjukdomar som leder till svår hypoxemi, såsom lungparenkymsjukdomar och pulmonell hypertension. Behandlingen sätts in med samma kriterier som vid KOL. Det finns dock ingen tydlig evidens för nyttan av behandlingsmetoden vid andra sjukdomar än KOL. Syrgasbehandling kan även användas inom palliativ vård för hypoxemiska patienter som upplever nytta av behandlingen. Invasiv respiratorbehandling är å andra sidan livsuppehållande behandling. Det är en mycket sällsynt, tekniskt utmanande, dyr och för patienten betungande behandlingsform. Den verkar ha blivit mindre vanlig i och med att NIV-behandlingen har vunnit terräng.

Kronisk andningssvikt är inte en självständig sjukdom, utan en lunginsufficiens som kan utvecklas till följd av många olika sjukdomar. Andningssvikt kan delas in i två huvudtyper, hyperkapnisk och hypoxemisk andningssvikt. Non-invasiv ventilation med bifasiskt kontinuerligt luftvägstryck (NIV) är en vanlig och effektiv behandlingsform för långvarig hyperkapnisk andningssvikt (1). Behandlingen genomförs med en mask eller ett munstycke och patienten kan vanligtvis sköta behandlingen självständigt i hemmet. Invasiv långtidsbehandling med respirator är däremot livsuppehållande behandling som genomförs med hemrespirator via en konstgjord luftväg. Det är en sällsynt och dyr behandlingsform som kräver mycket tekniskt kunnande. Största delen av patienterna är helt beroende av sina respiratorer, så det behövs en vårdgrupp dygnet runt för att säkerställa behandlingen. Vid hypoxemisk andningssvikt används syrgasbehandling i hemmet vid svår hypoxemi. Om patienten har både hyperkapni och hypoxemi

SKRIBENTERNA

Petra Kotanen, MD, biträdande överläkare, specialistläkare i lungsjukdomar och allergologi
HUS, Hjärt- och lungcentrum, lungsjukdomar

Heidi Rantala, MD, klinisk lärare, specialistläkare i lungsjukdomar och allergologi
Tays lungklinik och Tammerfors universitet

kan syrgasbehandling kombineras med NIV-behandling.

Många sjukdomar kan leda till andningssvikt. De vanligaste av dessa underliggande sjukdomar är kroniskt obstruktiv lungsjukdom (KOL), obesitas-hypoventilationssyndrom (OHS), neuromuskulära sjukdomar, sjukdomar i lungparenkymet och restriktiva bröstorgssjukdomar (tabell 1) (1).

Tabell 1. De vanligaste sjukdomarna som leder till kronisk andningssvikt.

Hyperkapnisk andningssvikt (störning i ventilationen)	Hypoxemisk andningssvikt (störningar i gasutbytet)
Kroniskt obstruktiv lungsjukdom (KOL)	Emfysem
Obesitas-hypoventilationssyndrom	Lungparenkymssjukdomar
Neuromuskulära sjukdomar	Pulmonär hypertension
Restriktiva bröstorgssjukdomar	
Hög ryggmärgsskada	

Symtom och fynd

Långvarig andningssvikt utvecklas när gasutbytet i lungorna försvagas så mycket att kroppen inte längre kan upprätthålla en normal nivå av koldioxid eller syre i artärblodet. Detta kan ge ett flertal symtom, såsom andnöd, orolig avbruten nattsömn och nattliga svettningar. Om morgnarna kan patienten ha huvudvärk eller vara omtöcknad. Hos många patienter minskar ansträngningstoleransen, och infektionskänsligheten kan öka. Minnet och koncentrationsförmågan kan också försämrats. Vanliga fynd vid hypoxemisk andningssvikt är blåa läppar (cyanos) och urglasnaglar. Många patienter har också snabbare puls, ökat lungartärtryck och förstörd höger hjärtkammare. Vid ventilationsinsufficiens kan paradoxal andning i liggande ställning förekomma och patienten kan ha svårt att ligga ner (2).

Särskilt vid hyperkapnisk kronisk andningssvikt vänjer sig patienten ofta vid den förhöjda koldioxidnivån och märker kanske av inte sina symtom. Därför måste symtomen aktivt efterfrågas. Snabbt utvecklade hyperkapni, till exempel vid en exacerbation, ger vanligtvis tydliga symtom och leder ofta till sjukhusvård.

Förhöjd nivå av koldioxid i ett kapillär- eller artärblodprov ($> 6,0$ kPa) tyder på nedsatt ventilation, vilket leder till koldioxidansamling. Det arteriella blodprovets pH-värde är normalt i en kronisk situation och sjunker vid ett akut tillstånd (respiratorisk acidosis). Det tar två till tre dagar för njurarna att kompensera tillståndet, så när andningssvikten drar ut på tiden stiger också bikarbonatkoncentrationen. Vid hypoxisk andningssvikt minskar det arteriella blodets syrenivå och syremättnad.

Diagnostik

Långvarig andningssvikt är inte en självständig sjukdom utan en organstörning i slutstadiet av vissa sjukdomar. Det är därför viktigt

att utreda den underliggande sjukdomen så att patienten kan behandlas och följas upp korrekt. De diagnostiska undersökningarna inriktas individuellt. Standardundersökningar inom primärvården är mätning av syremättnaden, lungröntgenbild, blodstatus och EKG. Inom specialistvården tas ett arteriellt blodprov eller görs en transkutan mätning av syremättnaden och koldioxidnivån. Mätningar av andningsmuskelstyrkan utförs också ofta av en fysioterapeut, och spirometri används för att mäta lungornas ventilationskapacitet och lungvolymerna sittande och liggande. Dessutom kan vid behov en begränsad polygrafi i hemmet göras för att undersöka sömnapné och nattlig ventilation samt diffusionskapacitetsundersökning och datortomografi av lungorna.

Ventilatorbehandling med bifasiskt kontinuerligt luftvägstryck (NIV)

Andningsapparater som producerar undertryck har använts sedan 1800-talet. Med polioepidemin på 1950-talet utvecklades gradvis behandlingar som stöder andningen till dagens moderna hemapparater (figur 1).

En lungventilationsstörning kan behandlas med en ventilator med bifasiskt tryck. Ett högre inandningstryck (IPAP) och ett lägre utandningstryck (EPAP) ställs in separat i apparaten. Som ett resultat av denna tryckskillnad (= tryckstöd) ökar volymen av ett andetag, vilket leder till att minutventilationen ökar. Därmed sänks koldioxidnivån i blodet och de hyperkapnirelaterade symtomen lättar (3). Positivt inandningstryck minskar andningsarbetet och syreförbrukningen. Utandningstrycket ökar å andra sidan den funktionella restvolymen och förhindrar alveolerna från att kollapsa, vilket förbättrar syresättningen.

Apparatinställningarna justeras individuellt enligt den underliggande sjukdomen och



Figur 1. Exempel på NIV-apparater, Philips Dreamstation® till vänster och Resmed Lumis 100® till höger. Helansiktsmask i mitten. Foto: Heidi Rantala

patientens egenskaper. Ju högre tryckstöd, desto bättre lungventilation. Det kan dock vara svårare att anpassa sig till höga tryck och maskläckaget kan öka, vilket kan göra det svårt att uppnå ett optimalt behandlingsresultat. Maskerna anpassas individuellt enligt patientens ansiktsform. De vanligaste maskerna är näsmask och mun-näsmask, det vill säga helmask.

NIV-behandling inleds om kriterierna uppfylls i enlighet med den underliggande sjukdomen trots att den behandlas optimalt och patienten är motiverad för permanent apparatbehandling varje natt (tabell 2). För patientens egen säkerhet krävs det att patienten antingen själv kan ta av sig masken eller kan tillkalla hjälp. Detta är nödvändigt med tanke på eventuell tilltäppning av lufthålen i masken, exempelvis som följd av kräkningar. Om det är omöjligt, går det inte att tryggt inleda behandlingen. För att behandlingen ska lyckas krävs det god samarbetsförmåga från patientens sida. En tättslutande mask och ett stort luftflöde kan kännas besvärande och hos en del kan de ge panik. Till exempel för äldre och dementa personer går det därför mer sällan att genomföra ventilatorbehandling. Dessutom blir det ofta problem med både masken och apparaten. De vanligaste problemen i samband med behandlingen är hudproblem, och sår på grund av masken och luftansamling i magen.

Ventilationsbehandlingen bör avbrytas, om patienten inte är motiverad för behandlingen, om de önskade fördelarna inte uppnås eller om det uppkommer betydande biverkningar.

Forskningsevidensen för NIV vid akut hyperkapnisk andningssvikt hos KOL-patienter är solid. Vid kronisk andningssvikt har forskningsresultaten länge varit motstridiga, men på senare år har det börjat komma mer evidens för nyttan. NIV-behandling verkar förbättra gasutbytet och minska dödligheten. Behandlingen kan också minska perioderna av sjukhusvård och förbättra livskvaliteten (4, 5).

Obesitas-hypoventilationssyndrom (OHS) diagnostiseras om BMI är $> 30 \text{ kg/m}^2$ och patienten har hyperkapni under dagtid och sömnstörning utan andra orsaker (6). Cirka 70 procent av OHS-patienterna har också svår sömnapné (apné-hypopnéindex ≥ 30 /timme) (7). Om patienten har stabil OHS och svår sömnapné räcker det ofta med CPAP-behandling (kontinuerligt positivt luftvägstryck). NIV sätts däremot in för patienter med exacerbationer som kräver sjukhusvård, eller om svår sömnapné inte upptäcks. Båda behandlingarna har visats förbättra gasutbytet lika bra och dessutom korrigera hyperkapnin. Mortaliteten och behovet av sjukhusvård verkar också minska (8, 9).

Neuromuskulära sjukdomar är en mycket heterogen grupp sjukdomar som kan orsaka

Tabell 2. Kriterier för att sätta in apparatbehandling vid olika sjukdomar.

Sjukdom	Insättning av syrgasbehandling	Insättning av NIV	Referenser
KOL	PaO ₂ < 7,3 kPa	PCO ₂ > 6,0 kPa	• Stabilt läge (4)(5) (17)(18)
	ELLER		
	PaO ₂ 7,3–8,0 kPa OCH	• tecken på ökat pulmonellt tryck • polycytemi (hkr ≥ 55 %) • nattlig betydande hypoxemi som förbättras med syrgasbehandling utan andra orsaker • signifikanta neuropsykologiska symtom som förbättras med syrgasbehandling	lthållande hyperkapni 2–4 veckor efter exacerbation • Återkommande hyperkapniska exacerbationer • Symtomatisk hyperkapni med syrgasbehandling
Obesitas-hypoventilationssyndrom		• Om nödvändigt tillsats av syrgasbehandling till NIV, när nattlig hypoxemi inte korrigeras med NIV	CPAP NIV • AHI > 30/h och stabilt läge • AHI < 30/h eller hyperkapniska exacerbationer • Suboptimalt behandlings-svar med CPAP
Lungparenkym-sjukdomar	Se KOL		(17)
Restriktiva sjukdomar		När hyperkapni utvecklas (PCO ₂ > 6,0 kPa)	(26)
Neurologiska sjukdomar		När hyperkapni utvecklas (PCO ₂ > 6,0 kPa)	(27)
• ALS		ELLER	• BE ≥ 4,0 • VC > 20 % sämre i liggande ställning • FVC < 80 % • Redan före hyperkapni, om symtomatisk och motiverad
• Duchennes muskeldystrofi		ELLER	• FVC < 50 % • AHI > 10/h (28)

KOL = kroniskt obstruktiv lungsjukdom, ALS = amyotrofisk lateralskleros, PaO₂ = deltryck av syre i artärblod, PCO₂ = deltryck av koldioxid i artärblod, hkr = hematokrit, AHI = apné-hypopnéindex, CPAP = andningsapparat med kontinuerligt positivt tryck, BE = base excess, basöverskott, VC = vitalkapacitet, FVC = forcerad (snabb) vitalkapacitet

svaghet i andningsmusklerna och sömnstörningar. Typiska exempel är Duchennes muskeldystrofi och amyotrofisk lateralskleros (ALS). Vid ALS är andningssvikt den vanligaste dödsorsaken, och lungfunktionen förutsäger både förväntad livslängd och livskvalitet. Med NIV-behandling förbättras patienternas livskvalitet och de lever längre, upp till 7–15,5 månader längre (10, 11). Det viktigaste målet är dock att förbättra livskvaliteten. Om patienten inte anpassar sig till behandlingen eller den ger betydande biverkningar är det rimligt att avbryta behandlingen.

Duchennes muskeldystrofi är en progressiv, obotlig muskelsjukdom som förekommer hos pojkar. Den börjar vanligtvis när patienten är 2–3 år och leder till andningssvikt vid cirka 20 års ålder. Den förväntade livslängden har ökat från cirka 25 år upp till 30–40 år i och med att behandling med andningsstöd, behandling med glukokortikoid och behandling av kardiomyopati har utvecklats (12, 13).

Restriktiva bröstorgssjukdomar är en grupp sjukdomar och missbildningar som påverkar bröstorgens och andningsmusklernas funktion och som kan leda till andningssvikt. Till dessa hör bland andra kyfoskolios och postpoliosyndrom. Med NIV-behandling går det också att förbättra dessa patienters livskvalitet och livslängd (14).

Långvarig syrgasbehandling

Långvarig syrgasbehandling definieras som syrgasbehandling som används i minst 15 timmar om dygnet av patienter med kronisk hypoxemi. KOL-patienter är den vanligaste patientgruppen som får syrgasbehandling. En annan rätt stor grupp är patienter med interstitiell lungsjukdom.

Evidensen för syrgasbehandling är emellertid förvånansvärt blygsam. Enligt två små, cirka 40 år gamla studier förlänger syrgasbehandling livet för svårt hypoxemiska KOL-patienter när den används i mer än 15 timmar om dygnet (15, 16). Vid lindrig eller måttlig hypoxemi verkar syrgasbehandling inte ha någon effekt på mortaliteten (17). Kortvarigt syrgastillskott eller syrgas vid ansträngning förefaller inte lindra patienternas andnöd, om kriterierna för långvarig syrgasbehandling inte är uppfyllda (18). Det finns ingen övertygande evidens för nyttan av långvarig syrgasbehandling vid andra sjukdomsgrupper än KOL. Behandlingen används trots det också vid andra sjukdomar med samma kriterier som vid KOL, och

internationella riktlinjer rekommenderar syrgasbehandling vid exempelvis lungparenkym sjukdomar och pulmonell hypertension om kriterierna är uppfyllda (18).

Långtidsbehandling med syrgas rekommenderas för samarbetsvilliga patienter som trots optimal behandling av den underliggande sjukdomen har ihållande, svår hypoxemi i vila. Rökning är en absolut kontraindikation för behandlingen. Patienterna måste vara helt rökfria i minst sex månader innan behandlingen påbörjas. Det arteriella syretrycket måste vara under 7,3 kPa i rumsluft i två separata prover som tas med minst tre veckors mellanrum. Provet ska tas i en stabil fas i vila. Dessutom kan syrgasbehandling påbörjas vid något lindrigare hypoxemi om ytterligare kriterier är uppfyllda (tabell 2) (19).

Målet med syrgasbehandling är att öka det arteriella syretrycket till över 8,0 kPa eller SpO₂ till över 90 procent. Om patienten dessutom har tydlig hyperkapni måste man överväga att utöka behandlingen med NIV eller noggrant överväga om det är tryggt att sätta in enbart långvarig syrgasbehandling (18).



Figur 2. Syrekonzentrator, som exempel Philips Everflo®. Foto: Heidi Rantala

Inom palliativ vård används syrgastillskott för icke-rökare som har hypoxemi (mättnad < 90 procent eller SpO₂ < 8,0 kPa) och som anser sig få hjälp av extrasyre (20). Syretillskott har inte visats minska andnöden eller förbättra livskvaliteten hos icke-hypoxemiska patienter (19).

Syrgasbehandling i hemmet ges vanligen med en syrgaskoncentrator (figur 2). Vid behov kan patienten också ordineras ambulanssyrgas, det vill säga en bärbar tank eller flaskor med syrgas, om patienten är motiverad och aktivt rör sig utanför hemmet och kriterierna för långvarig syrgasbehandling är uppfyllda (figur 3).

Invasiv respiratorbehandling

Invasiv respiratorbehandling är en livsuppehållande behandling. Det är en tung, mycket dyr och tekniskt betydligt mer invecklad behandlingsform än NIV. Patienter är i praktiken alltid helt beroende av sin respirator och kräver kontinuerlig vård dygnet runt. Behandlingen kan i många fall genomföras i hemmet eller på en sjukhusenhet. De vanligaste sjukdomarna som leder till invasiv respiratorbehandling är höga ryggmärgsskador och neuromuskulära sjukdomar. Dessa är vanligen obotliga sjukdomar som leder till permanent, allvarlig andningssvikt (exempelvis ALS) eller akuta sjukdomar där avvänjning från en respirator inte lyckas (såsom hög ryggmärgsskada).

Med invasiv respiratorbehandling kan patienternas livstid förlängas, men livskvaliteten är oftast nedsatt vid denna tunga behandling. Vid progressiva sjukdomar finns det också risk att patienten helt förlorar sin kommunikationsförmåga och det inte längre över huvud taget går att få kontakt med patienten. Därför är den etiska sidan av behandlingen, till exempel när det gäller ALS-patienter, ett viktigt ämne för diskussion och reflektion. Man vet också att behandlingen är betungande för patienternas anhöriga (21).

Hur vanliga är NIV-behandling, långvarig syrgasbehandling och invasiv respiratorbehandling?

NIV-behandling har mycket snabbt blivit vanligare under de senaste decennierna. I Sverige har användningen femdubblats de senaste tjugo åren. Utvecklingen i Finland är antagligen likartad. Användningen varierar dock mycket från land till land och också inom länderna.



Figur 3. Exempel på apparater. Till höger Linde Therox® Lux bärbar tank för flytande syre, till vänster Lumis 100 NIV med luftfuktare och framför den en näsmask. Foto: Heidi Rantala

Användningen av NIV-behandling i Finland granskades senast inom Helsingfors och Nylands sjukvårdsdistrikt (HUS). Den första januari 2018 behandlades 480 vuxna patienter (över 16 år) på HUS och prevalensen var 35,3 personer per 100 000. Av dessa patienter fick 188 syrgasbehandling i kombination med NIV-behandlingen. Inom HUS var de största patientgrupperna OHS (44,6 procent), KOL (21,3 procent) och neuromuskulära sjukdomar (21,0 procent) (22).

Tillämpningen av syrgasbehandling har varit ganska stabil i västländer. Inom HUS fick 24,6 patienter per 100 000 personer syrgasbehandling den 1 januari 2018. Patienter med enbart syrgasbehandling var 335 till antalet. De största patientgrupperna var KOL (50,4 procent) och interstitiell lungsjukdom (20,6 procent). Inom HUS används NIV och syrgasbehandling i ungefär samma omfattning som i andra utvecklade västländer (22).

Invasiv respiratorbehandling är en mycket sällsynt behandlingsform. Den 1 januari 2019 fanns det totalt 95 sådana patienter i hela Finland och förekomsten var 2,0 per 100 000 personer. De vanligaste sjukdomsgrupperna var höga ryggmärgsskador och ALS. I och

med utvecklingen av NIV-behandling verkar invasiv behandling minska (23).

Mortalitet och behandlingstider

Eftersom kronisk andningssvikt utvecklas i slutskedet av en avancerad sjukdom är dödligheten hög, och det är inte lätt att påverka detta. Dödligheten är starkt beroende av den underliggande sjukdomen. I en nyligen genomförd europeisk studie var behandlingstiden med NIV i genomsnitt 6,6 år och treårsdödligheten 31,3 procent. I studien var den förväntade livslängden för ALS-patienter cirka 1,1 år och för KOL-patienter 2,7 år. KOL-patienter som dessutom hade sömnapné utgjorde en egen grupp och deras förväntade livslängd var 6,6 år (24).

Inom HUS var dödligheten för alla NIV-patienter under treårsperioden 2018–2020 28,3 procent. Behandlingstiderna för patienter med OHS och KOL var i genomsnitt 6,5 respektive 5,3 år och treårsdödligheten 21,0 respektive 47,5 procent. Man såg också att överviktiga (BMI > 30) KOL-patienter klarade sig bättre, men skillnaden var inte statistiskt signifikant (22).

Bland de NIV-behandlingar som inleddes vid Tammerfors universitetssjukhus (TAYS) under perioden 2012–2015 var de största patientgrupperna OHS (47,3 procent) och KOL (25,9 procent). Medianöverlevnaden för KOL-patienter var 4,4 år från början av ventilatorbehandlingen fram till döden. Under uppföljningstiden dog 58,5 procent av KOL-patienterna och 24,7 procent av OHS-patienterna (25).

Dödligheten hos patienter som får syrgasbehandling är vanligen högre än hos NIV-patienter. Inom TAYS-regionen var medianprognosen för syrgaspatienter 1,8 år räknat från början av apparatbehandlingen. Hos patienter med KOL var prognosen något bättre med 2,4 år, medan den hos patienter med lungfibros var endast 0,9 år (26). Inom HUS-regionen var dödligheten 69,3 procent för alla patienter som fick syrgasbehandling under treårsuppföljningen 2018–2020. Om patienter med hjärtsvikt och cancer i palliativ vård inte räknas med, sjönk dödligheten hos syrgaspatienter till 53,3 procent (22).

Dödligheten för finländska patienter som fick invasiv respiratorbehandling under en fyraårsuppföljning (2015–2018) var 32,6 procent. Dödligheten bland finländska patienter var på internationell nivå eller till och med något lägre (23).

Avslutning

Patienter med kronisk andningssvikt har en långvarig, vanligtvis obotlig sjukdom som i hög grad påverkar deras livskvalitet. Prognosen har förbättrats i och med utvecklingen av andningsstödjande behandlingar, men mortaliteten är fortfarande hög.

Patienterna har ofta associerade sjukdomar och många slags symtom på grund av de underliggande sjukdomarna. Själva apparatbehandlingen kan också orsaka symtom. Patienterna lider ofta av andnöd också efter påbörjad apparatbehandling (27). Detta kan dock också påverkas av andra faktorer, såsom depression och ångest orsakad av en obotlig sjukdom, dåligt kontrollerad hjärtsjukdom, övervikt och svag muskelkondition. Därför är det viktigt att aktivt kartlägga och behandla patienternas hela symtombörda. Alla symtom kan inte behandlas med apparater, och ett bra samarbete mellan primärvård och specialistvård ger en multisjuk patient bättre livskvalitet de sista åren. I många fall är sjukdomen långt framskriden när apparatbehandlingen inleds och i så fall vore det bra att ta upp frågan om behandling i livets slutskede.

Petra Kotanen

petra.kotanen@hus.fi

Bindningar: Föreläsnings- och expertarvoden: GSK, Boehringer Ingelheim

Heidi Rantala

heidi.rantala@tuni.fi

Bindningar: Föreläsnings- och expertarvoden: GSK, Chiesi, Orion, Boehringer Ingelheim, ResMed, Andningsförbundet

Referenser

1. Hannan LM, Dominelli GS, Chen YW, Darlene Reid W, Road J. Systematic review of non-invasive positive pressure ventilation for chronic respiratory failure. *Respir Med* [Internet]. 2014;108(2):229–43. Tillgänglig på: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2013.11.010>
2. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation - a consensus conference report. *Chest*. 1999;116(2):521–34.
3. Windisch W, Dreher M, Storre J, Sorichter S. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: Physiological effects on spontaneous breathing. *Respir Physiol Neurobiol*. 2006;150(2–3):251–60.
4. Ergon B, Oczkowski S, Rochweg B, Carlucci A, Chatwin M, Clini E et al. European Respiratory Society Guideline on Long-term Home Non-Invasive Ventilation for Management of COPD. *Eur Respir J* [Internet]. 2019;54(3). Tillgänglig på: <http://dx.doi.org/10.1183/13993003.01003-2019>
5. Owens RL, Drummond MB, MacRea M, Branson RD, Celli B, Coleman JM et al. Long-term noninvasive ventilation in chronic stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease: An official American Thoracic Society clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;202(4):E74–87.

6. Mokhlesi B, Kryger MH, Grunstein RR. Assessment and Management of Patients with Obesity Hypoventilation Syndrome. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;15.
7. Masa, J.F., Corral, J., Alonso, M. L., Ordax E, Troncoso MF, Gonzalez M et al. Efficacy of different treatment alternatives for obesity hypoventilation syndrome: Pickwick study. Vol. 192, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2015. p. 86–95.
8. Masa, J.F., Pépin, J. L., Borel, J. C., Mokhlesi B, Murphy PB, Sánchez-Quiroga M. Obesity hypoventilation syndrome. *Eur Respir Rev* [Internet]. 2019;28(151):1–14. Tillgänglig på: <http://dx.doi.org/10.1183/16000617.0097-2018>
9. Mokhlesi B, Masa JF, Afshar M, Balachandran JS, Brozek JL, Dweik RA et al. Evaluation and management of obesity hypoventilation syndrome an official American Thoracic Society clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2019;200(3):E6–24.
10. Siirala W. The use of noninvasive ventilation in the palliative care of ALS patients in the Hospital District of Southwest Finland 2004–2018 (article in Finnish) [Internet]. Vol. 76, *Suomen lääkärilehti – Finlands läkartidning*. 2021. p. 129–31. Tillgänglig på: <https://www.laakarilehti.fi/pdf/2021/SLL32021-129.pdf>
11. Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2019;12.
12. Ryder S, Leadley RM, Armstrong N, Westwood M, De Kock S, Butt T et al. The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: An evidence review. *Orphanet J Rare Dis*. 2017;12(1):1–21.
13. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : respiratory , cardiac , bone health , and orthopaedic management. *Lancet Neurol* [Internet]. 2018;17(4):547–61. Tillgänglig på: [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5)
14. Al-Qadi MO. Disorders of the Chest Wall Clinical Manifestations. *Clin Chest Med* [Internet]. 2018;39(2):361–75. Tillgänglig på: <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2018.01.010>
15. The NOTT Study Group. Is 12-hour oxygen as effective as 24-hour oxygen in advanced chronic obstructive pulmonary disease with hypoxemia? (The nocturnal oxygen therapy trial–NOTT). *Chest*. 1980;
16. Report of the Medical Research Council Working Party. Long Term Domiciliary Oxygen Therapy in Chronic Hypoxic cor Pulmonale Complicating Chronic Bronchitis and Emphysema. *Lancet*. 1981;(March).
17. The Long-Term Oxygen Treatment Trial Research Group. A Randomized Trial of Long-Term Oxygen for COPD with Moderate Desaturation. *N Engl J Med*. 2016;375(17):1617–27.
18. Hardinge M, Annandale J, Bourne S, Cooper B, Evans A, Freeman D et al. British Thoracic Society guidelines for home oxygen use in adults. *Thorax*. 2015;70.
19. Kroniskt obstruktiv lungsjukdom. Rekommendation för God medicinsk praxis Arbetsgrupp tillsatt av Finska Läkarförningen Duodecim och Finlands Lungläkarförning r.f. 2020.
20. Hui D, Bohlke K, Bao T, Campbell TC, Coyne PJ, Currow DC et al. Management of Dyspnea in Advanced Cancer: ASCO Guideline. *J Clin Oncol*. 2021;39(12):1389–411.
21. Heritier Barras A, Adler D, Iancu Fergolia R, Ricou B, Gasche, Leuchter I et al. Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis. *Swiss Med Wkly*. 2013;143.
22. Kotanen P, Brander P, Kreivi HR. The prevalence of non-invasive ventilation and long-term oxygen treatment in Helsinki University Hospital area, Finland. *BMC Pulm Med* [Internet]. 2022;22(1):1–10. Tillgänglig på: <https://doi.org/10.1186/s12890-022-02044-5>
23. Kotanen P, Kreivi HR, Vainionpää A, Laaksovirta H, Brander P, Siirala W. Home invasive mechanical ventilation in Finland in 2015–2019. *ERJ Open Res* [Internet]. 2020;6(4):00223–2020. Tillgänglig på: <http://dx.doi.org/10.1183/23120541.00223-2020>
24. Patout M, Lhuillier E, Kaltsakas G, Benattia A, Dupuis J, Arbane G et al. Long-term survival following initiation of home non-invasive ventilation: A European study. *Thorax*. 2020;75(11):965–73.
25. Rantala Heidi, Leivo-Korpela Sirpa, Kettunen Siiri, Lehto T, Juho LL. Survival and end-of-life aspects among subjects on long-term noninvasive ventilation. *Eur Clin Respir J* [Internet]. 2020;8:1. Tillgänglig på: <https://doi.org/10.1080/20018525.2020.1840494>
26. Rantala HA, Leivo-Korpela S, Lehtimäki L, Lehto JT. Predictors of impaired survival in subjects with long-term oxygen therapy. *Respir Care*. 2019;64(11):1401–9.
27. Rantala HA, Leivo-korpela S, Lehtimäki L, Lehto JT. Assessing Symptom Burden and Depression in Subjects With Chronic Respiratory Insufficiency. *J Palliat Care*. 2022;37(2):134–41.

Summary

Chronic respiratory failure and its treatment

Chronic respiratory failure (CRF) is a condition that can be caused by various diseases. CRF can be divided into hypercapnic and hypoxemic respiratory failure. Home mechanical ventilation is a well-established treatment for hypercapnic CRF. It is usually delivered as non-invasive ventilation (NIV) with a mask or mouthpiece, rarely via a tracheostomy (invasive ventilation). NIV is an effective treatment, that improves patients' symptoms, health status, and survival. Hypoxemic CRF patients can be treated with long-term oxygen treatment (LTOT). LTOT improves survival in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) with severe hypoxemia when given for ≥15 h/day.