

ОСОБЕННОСТИ РЕСПИРАТОРНОЙ ПОДДЕРЖКИ ПРИ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ

Стрелецкая Ю.Л.

*Центр респираторной поддержки и паллиативной помощи при
Общественном Фонде «Өмірге сен», Алматы, Казахстан*

Введение. Нейромышечные заболевания (НМЗ) – это достаточно обширная группа нозологий, характеризующихся различными вариантами нарушения работы мышц, как правило, без интеллектуального снижения, что отличает их от других заболеваний нервной системы, например, церебрального паралича. Самыми распространенными в детском возрасте на сегодняшний день являются миопатия Дюшенна/Беккера (МДД), спинальная мышечная атрофия 5q (СМА) и немалиновая миопатия. Пациенты с МДД и СМА хоть и являются довольно редкими, но представляются определенные трудности, особенно в отделениях реанимации и интенсивной терапии, поскольку слабость мышц приводит к необходимости длительной вентиляции, увеличивает нахождение пациента в ОРИТ, а также риск развития внутрибольничных инфекций.

Цель исследования. Рассказать об особенностях респираторной поддержки детей с НМЗ, а также специфике их экстубации.

Материалы и методы. Собственный опыт ведения пациентов с НМЗ в Республике Казахстан.

Результаты исследования. Спецификой дыхательной недостаточности (ДН) при НМЗ является слабость мускулатуры, в том числе дыхательной, что приводит к накоплению углекислоты, нарушению дренирования мокроты, а также развитию кифосколиоза и деформации грудной клетки, что в свою очередь усугубляет респираторные проблемы.

Для НМЗ характерна ДН гиперкапнического типа, в связи с чем назначение оксигенотерапии без респираторной поддержки может приводить к развитию у пациентов кислород-индуцированной гиперкапнии.

Всех пациентов, вне зависимости от диагноза можно разделить по текущему функциональному статусу на ходячих, сидячих и лежащих. Исходя из этого, будет определяться потребность в базовой респираторной поддержке. Данная классификация разработана для пациентов со СМА, но как показывает практика, успешно может применяться и для других нозологических форм НМЗ. Таким образом, для пациентов, которые ходят, потребуется регулярный респираторный мониторинг, для сидячих пациентов Амбу-терапия, дренирование мокроты и в некоторых случаях вентиляция по результатам респираторного мониторинга. Лежачие пациенты будут нуждаться в Амбу-терапии, дренировании мокроты и вентиляции, длительность которой будет определяться респираторным мониторингом.



В кризисных ситуациях, например при пневмонии, тактика респираторной поддержки будет меняться исходя из тяжести состояния пациента. Наиболее трудным вариантом для выведения пациента с НМЗ из кризисной ситуации является инвазивная вентиляция легких, в связи с чем она должна рассматриваться как крайняя мера, в случае неэффективности или невозможности проведения других алгоритмов респираторной поддержки. Первоначально рекомендуется улучшение дренирования мокроты с помощью Амбу-терапии и откашливателя. При необходимости респираторной поддержки на фоне заболевания предпочтение должно отдаваться неинвазивной вентиляции легких с использованием режимов двухуровневого положительного давления (ВРАР), что тоже является спецификой НМЗ, потому как использование СРАР может ухудшать состояние пациентов.

В случае невозможности проведения неинвазивной вентиляции и необходимости интубации трахеи следует продолжать Амбу-терапию, а также использование откашливателя для более быстрой санации дыхательных путей. Кроме того, следует избегать трахеостомии, особенно у пациентов, получающих патогенетическую терапию.

Экстубация пациентов с НМЗ также имеет свои особенности, в связи с чем John R. Bach с коллегами разработали протокол экстубации пациентов с НМЗ, с полным содержанием которого можно ознакомиться в открытых источниках. Ключевые положения протокола гласят, что к моменту экстубации пациент должен быть афебрильным, должна отмечаться хорошая рентгенологическая динамика по воспалительному процессу, пациент не нуждается в дополнительной оксигенации, седации, а также в частой аспирации дыхательных путей. Кроме того, пациент должен быть адаптирован к аппарату неинвазивной вентиляции легких, потому как экстубация пациента с НМЗ предполагает перевод на неинвазивную вентиляцию. Также у пациента имеется откашливатель и рядом находится родитель или опекун, который обеспечит качественный уход за ребенком и адекватное дренирование мокроты после экстубации. Все эти условия позволяют максимально быстро снять пациента с НМЗ с инвазивной вентиляции, а также ускорить его стабилизацию и перевод в отделение или выписку домой.

Заключение. Несмотря на то, что НМЗ являются орфанными заболеваниями, нахождение пациента в ОРИТ с данным диагнозом влечет за собой определенные трудности, особенно в вопросах респираторной поддержки и возможностей экстубации пациента без трахеостомирования. Превентивный подход и своевременная респираторная поддержка на амбулаторном уровне (домашняя вентиляция) позволяют избегать множество проблем в случае развития кризисных ситуаций, а также снижать количество госпитализаций этой категории пациентов и сокращать сроки их пребывания в ОРИТ.