



**ДЕТСКИЙ  
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд  
развития паллиативной помощи

В. А. ШТАБНИЦКИЙ

**ДОМАШНЯЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ  
ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ  
С НЕЙРОМЫШЕЧНЫМИ  
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

ПРАКТИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ

В. А. Штабницкий

**Домашняя  
вентиляция легких  
у детей и подростков  
с нейромышечными  
заболеваниями**

**Практическое пособие**

Москва  
2019

УДК 616-08:[616.24:616-053.4/.5]  
ББК 51.1(2)2:57.33  
Ш87

*В.А. Штабницкий — канд. мед. наук, доцент кафедры пульмонологии ФДПО, РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Врач-эксперт фонда «Живи сейчас».*

**Штабницкий В.А.**  
Ш87 **Домашняя вентиляция легких у детей и подростков с нейромышечными заболеваниями: Практическое пособие.** — М.: Издательство «Проспект», 2019. — 40 с.: ил.

ISBN 978-5-98597-411-9

В рекомендациях освещаются основные подходы к назначению и проведению искусственной вентиляции легких у детей и подростков с нейромышечными заболеваниями, а также обсуждаются вопросы оказания паллиативной помощи данной группе пациентов. Практические рекомендации предназначены для медицинских работников (врачей-педиатров, врачей общей практики, врачей паллиативной медицинской помощи, неврологов, реаниматологов, медицинских сестер и др.), сталкивающихся с пациентами, имеющими нейромышечные заболевания. Также могут быть полезны семьям, имеющим такого ребенка.

УДК 616-08:[616.24:616-053.4/.5]  
ББК 51.1(2)2:57.33

ISBN 978-5-98597-411-9

© Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», 2019

## Содержание

|                                                                                                                                         |    |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Основные сокращения .....                                                                                                               | 4  |
| Введение .....                                                                                                                          | 5  |
| 1. Основные нейромышечные заболевания у детей и подростков:<br>особенности клинической картины и прогноза .....                         | 7  |
| 2. Основные подходы к диагностике дыхательной<br>недостаточности при нейромышечных заболеваниях,<br>важность проактивного подхода ..... | 11 |
| 3. Неинвазивная искусственная вентиляция легких:<br>основное оборудование .....                                                         | 19 |
| 4. Интерфейс для масочной вентиляции легких:<br>особенности выбора маски .....                                                          | 21 |
| 5. Дренаж мокроты как неотъемлемая часть респираторной<br>поддержки: методы и приборы .....                                             | 23 |
| 6. Искусственная вентиляция легких через трахеостому на дому:<br>особенности оборудования и организации .....                           | 25 |
| 7. Показания для начала неинвазивной вентиляции легких:<br>устоявшиеся подходы и современные рекомендации .....                         | 27 |
| 8. Основные показания для длительной ИВЛ<br>через трахеостому на дому .....                                                             | 31 |
| 9. Перевод с ИВЛ на НИВЛ .....                                                                                                          | 32 |
| 10. Паллиативная и симптоматическая помощь .....                                                                                        | 35 |
| Заключение .....                                                                                                                        | 38 |
| Литература .....                                                                                                                        | 39 |

## **Основные сокращения**

|      |                                                |
|------|------------------------------------------------|
| ИВЛ  | — искусственная вентиляция легких              |
| БАС  | — боковой амиотрофический склероз              |
| ЖЕЛ  | — жизненная емкость легких                     |
| КЩС  | — кислотно-щелочное состояние                  |
| МДД  | — мышечная дистрофия Дюшенна                   |
| НИВЛ | — неинвазивная искусственная вентиляция легких |
| СМА  | — спинальная мышечная атрофия                  |
| ПСК  | — пиковая скорость кашля                       |
| ФЖЕЛ | — форсированная жизненная емкость легких       |

## **Введение**

Искусственная вентиляция легких на дому (с помощью НИВЛ или хроническая ИВЛ через трахеостому) широко используется в мире для повышения качества жизни и профилактики вторичных осложнений основного заболевания у пациентов с нейромышечными болезнями. Так сложилось, что в России респираторную поддержку на дому этим пациентам организуют и оказывают выездные службы паллиативной помощи.

В России многие дети с нейромышечными заболеваниями, нуждающиеся в респираторной поддержке, лишены возможности получать ее на дому из-за отсутствия государственного финансирования, дефицита квалифицированных кадров, отсутствия центров респираторной поддержки. Лишь небольшой круг специалистов в России владеет вопросами неинвазивной вентиляции и хронической ИВЛ на дому у пациентов детского возраста с нейромышечными заболеваниями. Кто-то из детей находится в отделениях реанимации и интенсивной терапии, не имея возможности обучаться, играть, круглосуточно видеть своих родных и близких, не имея нормального детства. Кто-то переведен в паллиативные отделения, которые также не должны быть местом постоянного проживания пациентов на ИВЛ. Кто-то пережил острую гипоксию головного мозга, так как своевременно не были диагностированы дыхательные нарушения, не была квалифицированно назначена респираторная поддержка, ребенок пострадал в результате острой дыхательной недостаточности.

Наша задача как специалистов и ответственных взрослых — организовать перевод детей из больниц и хосписов домой, вернуть детей родителям, а родителей, бабушек, дедушек, братьев и сестер — неизлечимо больным детям.

Домашняя ИВЛ позволяет ребенку и молодому взрослому с нейромышечными заболеваниями меньше болеть, так как снижается частота инфицирования внутрибольничными и внебольничными инфекциями, обучаться в школе или получать профессию (очно или дистанционно), готовиться к самостоятельной взрослой жизни, работать, иметь друзей и заводить семью, иметь качество жизни, ничем не уступающее нашему.

В 2019 году государство выпустило федеральный перечень медицинского оборудования для использования на дому. К счастью, в него вошли все аппараты для респираторной поддержки и расходные материалы к ним для организации и проведения домашней ИВЛ (неинвазивной и через трахеостому).

Вашему вниманию предлагается пособие по домашней вентиляции легких, написанное одним из основоположников и ведущим экспертом в этой области в России, канд. мед. наук В.А.Штабницким. Я уверена, что оно будет полезно в практической работе медицинских специалистов, работающих с пациентами с нейромышечными заболеваниями как в стационаре, так и амбулаторно.

*Савва Н.Н., канд. мед. наук,  
доцент РНИМУ им. Пирогова,  
директор по методической работе  
Благотворительного фонда развития  
паллиативной помощи «Детский паллиатив»*

# 1. Основные нейромышечные заболевания у детей и подростков: особенности клинической картины и прогноза

Нейромышечные заболевания — это гетерогенная группа болезней с различным течением и прогнозом. Часть заболеваний характеризуется генетической предрасположенностью, другие же имеют спорадический характер. Характерным проявлением нейромышечного заболевания является прогрессирующая мышечная слабость, что приводит к формированию характерных клинических проявлений, таких как нарушение походки с потерей возможности хождения, невозможность самообслуживания, нарушение глотания с частыми аспирациями, нарушение речи с невозможностью полноценно общаться.

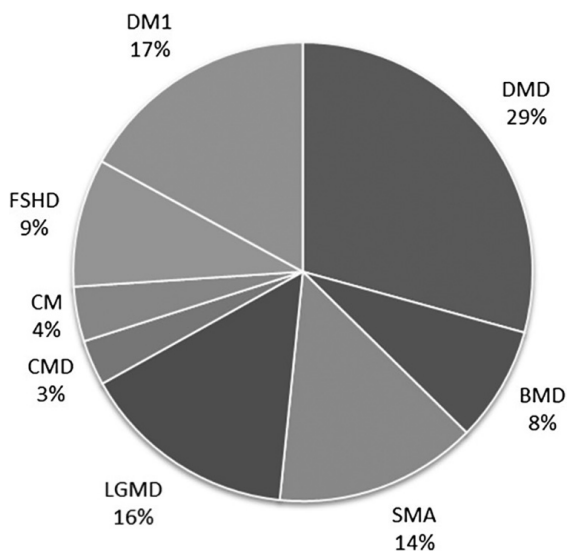


Рис. 1. Актуальность и гетерогенность нейромышечной патологии. Распределение нозологий в международном регистре нейромышечных заболеваний, DMD — мышечная дистрофия Дюшенна, SMA — спинальная мышечная атрофия, BMD — мышечная дистрофия Беккера и другие формы (по данным *Rodger S. et al. The TREAT-NMD care and trial site registry: an online registry to facilitate clinical research for neuromuscular diseases. Orphanet J Rare Dis. 2013 Oct 23;8:171*).



Одним из ведущих нарушений у пациентов с нейромышечным заболеванием является слабость дыхательной мускулатуры, которая приводит к проблемам с откашливанием и к дыхательной недостаточности. При развитии нейромышечного заболевания в период роста ребенка, как правило, формируется тяжелый кифосколиоз, который вносит достаточно весомую лепту в нарушение дыхания. Основная причина летального исхода — острая дыхательная недостаточность, связанная с инфекцией дыхательных путей на фоне застоя мокроты, или декомпенсация хронической дыхательной недостаточности на фоне нарастающей мышечной слабости. У пациентов с миодистрофиями и мипопатиями также формируется синдром хронической сердечной недостаточности, что утяжеляет течение дыхательной недостаточности и может также являться причиной летального исхода.

Необходимость генетического подтверждения диагноза связана с разными вариантами течения нейромышечного заболевания у разных пациентов. Таким образом, врач сможет сформировать программу наблюдения за показателями дыхания и вовремя начать респираторную поддержку.

## 1.1. Спинальная мышечная атрофия

Спинальная мышечная атрофия (СМА): одно из самых частых врожденных заболеваний и самое частое заболевание среди врожденных нейромышечных болезней. Характеризуется прогрессирующей гибелью мотонейронов спинного мозга и вторичной атрофией скелетной мускулатуры. Наследуется аутосомно-рецессивным способом наследования. Разные авторы выделяют от трех до десяти фенотипов заболевания. Чаще всего говорят о трех типах СМА — I, II или III. Тип определяется согласно достижению указанных моторных навыков. Например, тип I не достигает никаких навыков, тип II достигает возможности сидеть, тип III — стоять. Различие типов СМА связано с количеством копий гена SMN2, хотя тесной связи нет, но, как правило, чем больше копий гена, тем более «мягкий» вариант СМА формируется.

Тип I СМА характеризуется ранним началом (от рождения до 6 месяцев), такие пациенты не могут самостоятельно сидеть, дыхательные нарушения быстро приводят к дыхательной недостаточности; без респираторной поддержки такие пациенты не доживают до двух

лет. Тип II СМА характеризуется более поздним дебютом заболевания. Как правило, симптомы проявляются в возрасте от 6 месяцев до 1 года, пациенты с типом II могут сидеть без поддержки, но не могут ходить. Дебют дыхательных расстройств приходится на возраст от 5 до 15 лет, без респираторной поддержки немногие доживают до взрослого возраста, на фоне респираторной поддержки прогноз может быть относительно нормальным. Тип III СМА имеет более позднее начало, первые симптомы проявляются после года и старше, как правило, у таких пациентов сохранена способность ходить, прогноз более благоприятный, у некоторых пациентов сохраняется способность ходить до пожилого возраста.

Часто можно встретить следующее описание: тип II — сильный, тип I — слабый. Данные варианты отображают промежуточные позиции между типами СМА, например, когда ребенок может сидеть, но только с поддержкой спины (слабый тип II) или ходит, но только с ходунками (слабый тип III). В последней редакции клинических рекомендаций по СМА было предложено уйти от действующей классификации по типам. Вместо старой системы распознавания типов, согласно лучшим достигнутым моторным навыкам, пациентов разделяют по их текущему двигательному статусу на не сидячих (non-sitter), сидячих (sitter) и ходячих (walker). Данная классификация более удобна, так как описывает текущее состояние пациента. Для каждого типа СМА была предложена своя программа наблюдения и медицинской помощи.

## 1.2. Мышечные дистрофии (Дюшенна, Беккера)

Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) — это врожденное мышечное заболевание, которое характеризуется постепенной гибелью мышечных клеток вследствие отсутствия в них белка дистрофина. Тип наследования — рецессивный, X-сцепленный, болеют только мальчики, девочки являются носителями заболевания. Для МДД характерны как дыхательные нарушения, так и сердечная недостаточность. Течение заболевания прогрессирующее, как правило, первые симптомы появляются в первые годы жизни, к подростковому возрасту пациент теряет возможность ходить, к 13–14 годам формируется дыхательная недостаточность. Без респираторной поддержки смерть наступает в возрасте 16–20 лет.

Современные клинические рекомендации также разделили МДД на несколько стадий. Выделяют пять стадий развития МДД: досимптомная, ранняя и поздняя амбулаторная, ранняя и поздняя неамбулаторная. Ранняя амбулаторная стадия характеризуется возможностью ходить с формированием специфической походки, пациент может подняться по лестнице, ему доступны основные виды физической активности. Поздняя амбулаторная стадия отличается от ранней более выраженными двигательными нарушениями, формируется гиперлордоз, пациент не может самостоятельно преодолеть лестницу, возможны падения. Пациент с ранней неамбулаторной стадией сидит в коляске, но возможно самостоятельное обслуживание — прием пищи, питье жидкости. Пациент с поздней неамбулаторной стадией сидит в кресле и не может самостоятельно себя обслуживать. Как правило, дебют респираторных расстройств совпадает с переходом к неамбулаторной стадии. В современных рекомендациях предложена схема наблюдения и респираторной поддержки на каждой из указанных стадий.

Мышечная дистрофия Беккера — мышечная дистрофия с гораздо более благоприятным течением. В целом нарушения хождения и дыхания встречается у таких пациентов значительно позже, как правило, во второй половине жизни. Подходы к терапии могут не отличаться от пациентов с МДД.

### 1.3. Другие нейромышечные заболевания

Спектр нейромышечной патологии чрезвычайно разнообразен и не ограничивается спинальной мышечной атрофией и мышечной дистрофией Дюшенна. Существуют сотни других, более редких вариантов мышечных дистрофий, миопатий и болезней двигательного нейрона. Их диагностика более трудная и включает генетическое консультирование, осмотр невролога, ЭНМГ, биопсию мышц, МРТ мышц и другие исследования. В целом миопатии и врожденные мышечные дистрофии протекают более благоприятно, чем СМА, однако некоторые варианты миопатии могут быть сравнимы со СМА I типа.

## **2. Основные подходы к диагностике дыхательной недостаточности при нейромышечных заболеваниях, важность проактивного подхода**

Дыхательная недостаточность — это неспособность поддержания адекватного уровня парциального давления кислорода и (возможно) углекислого газа в артериальной крови.

Существует несколько классификаций дыхательной недостаточности. Острая/хроническая и острая на фоне хронической. Острая формируется в течение нескольких минут, часов, дней и характеризуется наличием ацидоза или алкалоза. Хроническая дыхательная недостаточность формируется в течение нескольких недель, месяцев или лет и характеризуется нормальным уровнем pH, но изменением уровня  $\text{HCO}_3^-$  и BE. Также у пациента с хронической дыхательной недостаточностью может сформироваться эпизод острой, которая будет характеризоваться изменением как уровня pH, так и уровня  $\text{HCO}_3^-$  и BE.

Дыхательная недостаточность также разделяется по типам: дыхательная недостаточность I типа (гипоксемическая) и II типа (гиперкапническая). I тип характеризуется гипоксемией с нормальным или низким уровнем  $\text{PaCO}_2$ , II тип характеризуется гипоксемией с повышенным уровнем  $\text{PaCO}_2$ . I тип дыхательной недостаточности связан с поражением альвеол и встречается при пневмонии, ателектазе, легочном фиброзе, иногда при эмфиземе. II тип связан с нарушением вентиляции легких и чаще всего встречается у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких, ожирением, сколиозом и нейромышечными заболеваниями.

Для нейромышечных заболеваний характерно медленное развитие хронической вентиляционной дыхательной недостаточности с эпизодами острой дыхательной недостаточности во время инфекционных заболеваний.

### **2.1. Патогенез дыхательной недостаточности при нейромышечных заболеваниях**

Патогенез дыхательной недостаточности связан с прогрессирующей мышечной слабостью на фоне течения основного заболевания. Вместе

с двигательными нарушениями у пациентов нарастают дыхательные нарушения. Часто в клинических рекомендациях используется экстраполяция двигательных нарушений на дыхательную патологию. Например, пациент со СМА, который не может сидеть без поддержки, всегда нуждается в респираторной поддержке. Пациент с МДД, у которого еще сохранено хождение, как правило, не нуждается в использовании аппарата НИВЛ.

По мере падения мышечной функции и нарастания слабости дыхательных мышц у пациентов отмечается уменьшение показателей жизненной емкости легких (ЖЕЛ) и форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ). На фоне падения показателей спирометрии у пациентов наблюдается снижение эффективности кашля, что, как правило, связано с более низким объемом вдоха (емкость вдоха), более слабыми мышцами выдоха. Снижение данных показателей приводит к проблемам с откашливанием и к снижению интегрального показателя эффективности кашля — пиковой скорости кашля (ПСК).

Со временем у пациентов формируются дыхательные расстройства во сне. Вначале, как правило, это кратковременные эпизоды десатурации, некоторые из которых связаны с обструктивным апноэ, позже присоединяются эпизоды длительного падения сатурации — гиповентиляция. Часто гиповентиляция сочетается с десатурациями. В дальнейшем гиповентиляция переходит из серии ночных эпизодов в постоянный ночной феномен. Вскоре у таких пациентов формируется дневная дыхательная недостаточность, будет отмечаться наличие гипоксемии и гиперкапнии днем, в состоянии покоя. Не существует однозначных данных спирометрии, которые могли бы предсказать такие эпизоды у нервно-мышечных больных. По данным некоторых исследований, дыхательные расстройства во сне могут формироваться при ЖЕЛ ниже 50% от должных, а дневная дыхательная недостаточность может формироваться при падении ЖЕЛ ниже физиологических норм дыхательного объема. Например, ЖЕЛ — 600 мл у пациента с весом тела 70 кг.

Кроме описанных выше нарушений, связанных с падением показателей функции внешнего дыхания, у пациентов могут формироваться эпизоды острой дыхательной недостаточности. Чаще всего такие эпизоды связаны с острой инфекцией верхних и нижних дыхательных путей. В такой ситуации резко увеличивается нагрузка на дыхательный аппарат вследствие следующих факторов:

- увеличение температуры тела;
- сужение просвета бронхов;
- формирование мокроты.

Мокрота у пациентов с нейромышечными заболеваниями отходит плохо вследствие падения ПСК, что усугубляет дыхательную недостаточность, увеличивает нагрузку на дыхание и приводит к формированию ателектаза и/или пневмонии. Эпизод острой дыхательной недостаточности может изменить хронологию развития дыхательных нарушений и сразу привести пациента в отделение реанимации, несмотря на относительно раннюю стадию развития основного заболевания.

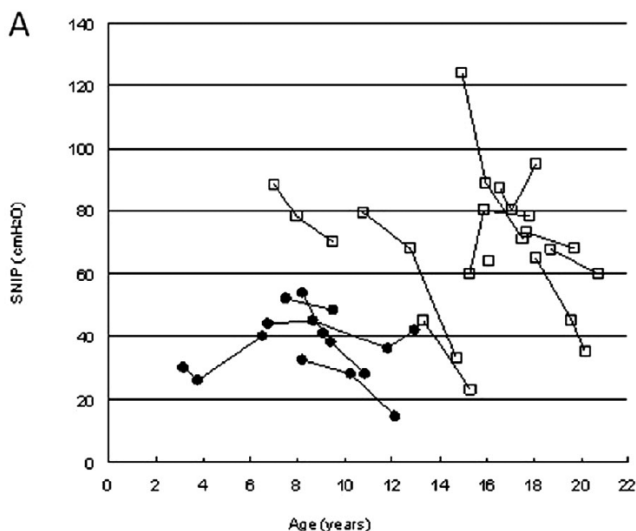


Рис. 2. Падение показателей силы дыхательной мускулатуры у пациентов со спинальной мышечной атрофией II типа (черные закрашенные) и III типа (незакрашенные). Из *Khirani S., Colella M., Caldarelli V., Aubertin G., Boulé M., Forin V., Ramirez A., Fauroux B. Longitudinal course of lung function and respiratory muscle strength in spinal muscular atrophy type 2 and 3. Eur J Paediatr Neurol. 2013 Nov;17(6):552-60.*

Помимо описанных изменений, течение нервно-мышечного заболевания осложняется развитием деформации грудной клетки и позвоночника. Чаще всего приходится иметь дело с кифосколиозом различной выраженности. У некоторых пациентов (чаще при мышечной дистрофии)

формируется гиперлордоз на уровне поясничного отдела позвоночника. У другой части пациентов (СМА и редкие формы миопатии и мышечной дистрофии) формируется воронкообразная деформация грудной клетки, реже — килевидная деформация. Все эти состояния усугубляют степень нарушения функции внешнего дыхания и иногда являются главной причиной формирования дыхательной недостаточности.

## **2.2. Диагностика дыхательной недостаточности при нейромышечных заболеваниях**

Проактивный подход является основным принципом диагностики дыхательной недостаточности у нейромышечных больных. Суть данного подхода заключается в как можно более ранней диагностике дыхательной недостаточности с использованием всех доступных предикторов (факторов, помогающих предсказать) дыхательной недостаточности.

### **2.2.1. Инвазивная диагностика (анализ КЩС)**

Золотым стандартом диагностики дыхательной недостаточности является анализ газового состава артериальной крови. Для проведения анализа необходим забор крови из лучевой артерии и немедленный анализ в специальном приборе. Данный метод обладает рядом недостатков: он болезненный, технически трудный, для анализа требуется техника, которая мало доступна для амбулаторной службы. Кроме этого, данный анализ выявляет лишь поздние, декомпенсированные стадии дыхательной недостаточности, когда гипоксемия и гиперкапния выражены и ночью, и днем. Несмотря на трудность и малодоступность, данный метод можно использовать как в стационаре, так и в амбулаторных условиях. Для анализа в клинике используют стационарные КЩС-анализаторы, на дому — портативный КЩС-анализатор, который не только может проводить КЩС-анализ, но и является портативной биохимической станцией.

### **2.2.2. Неинвазивная диагностика (капнометрия, пульсоксиметрия, спирометрия и др.)**

**Капнометрия** (неинвазивная диагностика уровня углекислого газа) является хорошей альтернативой инвазивному измерению

при КЩС-анализе. Для неинвазивной диагностики используется чрескожный капнометр. Данный прибор может работать непрерывно фиксируя данные и формируя тренд уровня  $PtCO_2$  в течение длительного времени (например, ночью). Таким образом, прибор подходит как для коротких измерений уровня  $PtCO_2$  (например, на приеме), так и для длинных (например, ночью во время сна).

Проведение ночной капнометрии является одним из наиболее точных методов диагностики ранних проявлений дыхательной недостаточности, так как выявляет ранние стадии гиповентиляции, которые формируются лишь во время глубокого сна. К недостаткам данного метода следует отнести дороговизну оборудования и расходных материалов, а также проблемы с функционированием, связанные с тряской прибора при транспортировке его к больному домой.

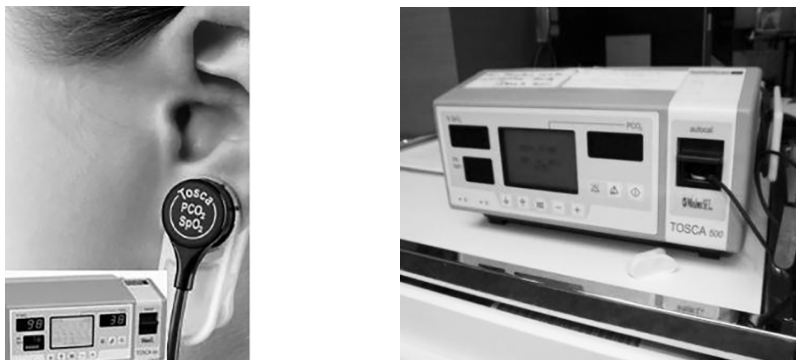


Рис. 3. Внешний вид одного из вариантов чрескожного капнометра (иллюстрация с сайта производителя)

**Ночная пульсоксиметрия** является более доступным способом диагностики. Для диагностики используется любой прибор, называющийся «ночной пульсоксиметр», с возможностью круглосуточной записи показателей. Данный прибор обладает большей дискретностью записи информации в память (не реже одного события в 2 секунды), большей точностью измерения, памятью и программным обеспечением для анализа и интерпретации данных. Существует несколько предложений на рынке.

Ночная пульсоксиметрия является одним из часто выполняемых исследований для нейромышечных пациентов. Ее основным достоин-



ством является дешевизна и возможность проводить исследования у пациентов любого возраста и выявлять изменения на ранней стадии заболевания. К недостаткам следует отнести низкую специфичность метода — выявленные изменения могут соответствовать не только гиповентиляции, но и другим дыхательным расстройствам во сне, например различным вариантам апноэ. Кроме того, ночная пульсоксиметрия регистрирует снижение кислорода, которое, как правило, появляется позже развития гиперкапнии у пациента. Из показателей, которые оцениваются при ночной пульсоксиметрии, следует обратить внимание на следующие:

- средняя сатурация;
- время, когда сатурация была ниже 88%;
- средняя длительность десатурации;
- индекс десатурации (имеет огромное значение при диагностике возможного апноэ, но ограниченное значение при проведении ночной пульсоксиметрии).

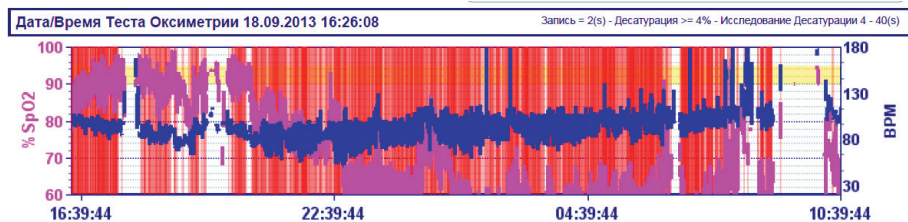


Рис. 4. Результат проведения ночной пульсоксиметрии у пациента с гиповентиляцией во сне (из архива автора)

**Спирометрия**, как и ночная пульсоксиметрия, является одним из основных методов диагностики состояния дыхания у пациентов с нейромышечными заболеваниями. Для проведения спирометрии можно воспользоваться как стационарным спирометром, так и переносным. Основные показатели, которые оцениваются при спирометрии, — это ЖЕЛ и ФЖЕЛ. Для измерения этих показателей требуется маневр спокойной и форсированной спирометрии соответственно. Для простоты исследования можно ограничиться спокойной спирометрией, тем более что форсированная спирометрия не всегда доступна для выполнения нейромышечными больными. Если выполнены два иссле-

дования, то истинным показателем является больший в абсолютном значении.

Для точной оценки показателей необходимо указать возраст, пол, рост и вес, этническую принадлежность пациента, кроме того, рекомендуется проводить ежедневную калибровку и коррекцию на температуру в помещении, если прибор это не делает автоматически. Измерение роста бывает проблематичным у нейромышечных больных. В таком случае рекомендуется измерять прямую сажень, или длину размаха рук от среднего пальца одной руки до среднего пальца другой.

Аппарат спирометрии выдает результат в абсолютных значениях и в процентах от должных. Когда оценивают показания к вентилиции или к использованию откашливателя, то чаще прибегают к использованию процентов от должного; когда оценивается динамика состояния, прибегают к использованию обеих величин. В практической работе удобно использовать портативный спирометр, который сочетает спирометрию с функцией ночной пульсоксиметрии.

Несомненным достоинством спирометрии является объективизация проблем с дыханием и оценка прогрессирования заболевания. Спирометрия — это недорогой, удобный, портативный способ диагностики нарушений дыхания. К недостаткам относится низкая специфичность — снижение объема ЖЕЛ встречается не только при нейромышечных заболеваниях, но и при ожирении, сколиозе, заболеваниях ткани легких. Кроме этого, метод недоступен для выполнения детям младшего возраста, пациентам с бульбарным и псевдобульбарным синдромом, лицам с нарушением сознания и проблемами в когнитивной сфере. Правильность измерения зависит от оператора и исполнителя. При нарушениях протокола теста возможны как псевдонормальные, так и псевдопатологические результаты исследования.

**Медикаментозные пробы** (бронхолитический тест, бронхоконстрикторный тест) имеют ограниченное использование в диагностике нарушения дыхания у нейромышечных пациентов. Их применение возможно для диагностики сопутствующей астмы.

**Пиковая скорость кашля (ПСК)** — специальный тест для оценки эффективности кашля, используется у нейромышечных пациентов помимо оценки спирометрических показателей. Данный показатель до-

статочно прост для измерения: пациент должен максимально сильно покашлять в спирометр во время протокола форсированной спирометрии или отдельно в пикфлоуметр. Единица измерения пиковой скорости кашля — л/мин. При выполнении спирометрии данный показатель будет измерен в л/сек (изначально показатель в протоколе будет называться ПСВ или PEF), для перевода в л/мин полученный результат нужно умножить на 60. Про нормы пиковой скорости кашля будет сказано ниже.

Одним из редко используемых показателей является максимальное **инспираторное давление на вдохе и выдохе** (MIP и MEP соответственно). Измеряются данные показатели в сантиметрах водного столба. Как и для спирометрии, при измерении силы дыхательной мускулатуры можно воспользоваться как стационарным, так и портативным прибором. Непосредственно измеряя силу дыхательных мышц, мы можем судить о влиянии болезни напрямую на дыхательные мышцы. Основным преимуществом данного метода является непосредственное измерение функции дыхательных мышц; вместе со спирометрией мы получаем данные о функции дыхательных мышц. Таким образом, в сложной клинической ситуации, мы можем определить вклад слабости дыхательной мускулатуры в формирование рестрикции. Данный подход очень удобен у пациентов с нейромышечным заболеванием и сколиозом, особенно перед операцией по коррекции искривления позвоночника.

Из оставшихся методов следует упомянуть **капнографию** (измерение парциального давления углекислого газа в выдыхаемом воздухе). Данный метод широко распространен в анестезиологии и общей реаниматологии, и является хорошо зарекомендовавшим себя методом мониторинга. Его применение при нейромышечных заболеваниях ограничено. Во-первых, его показатели могут отличаться в лучшую сторону по сравнению с истинным уровнем  $\text{PaCO}_2$ ; во-вторых, эпизоды апноэ должны сопровождаться падением  $\text{PetCO}_2$ , тогда как уровень  $\text{PaCO}_2$  будет расти. В целом мы не рекомендуем капнографию в качестве рутинного способа оценки нарушения дыхания у нейромышечных пациентов.

### **3. Неинвазивная искусственная вентиляция легких: основное оборудование**

Неинвазивная искусственная вентиляция легких (НИВЛ) — это методика проведения респираторной поддержки без создания искусственных дыхательных путей. Для проведения вентиляции требуется специальный прибор с функцией неинвазивной вентиляции легких, специальная маска и увлажнитель. Актуальным параметром прибора для домашней НИВЛ является его портативность (низкий вес) для удобства перемещения пациента с аппаратом.

Условно все аппараты ИВЛ можно разделить на следующие группы (В. А. Штабницкий, Ю. В. Савва):

1. Стационарные аппараты ИВЛ. Основной режим работы — инвазивная вентиляция, функция НИВЛ представлена в виде дополнительной опции. Работают с кислородом и воздухом высокого давления (от централизованной больничной системы подачи). Есть мощная батарея. Достаточно массивный прибор. Для использования на дому не пригоден.
2. Портативные аппараты ИВЛ. Имеют режимы вентиляции через трахеостомическую трубку и маску. Имеют не менее 4–5 режимов вентиляции. Некоторые имеют дополнительную опцию вентиляции с использованием мундштука. Могут работать с кислородом низкого давления (от кислородного концентратора, кислород подается в аппарат ИВЛ), некоторые также могут подключаться к источнику кислорода под высоким давлением. Имеют встроенную батарею. Могут работать с внешними увлажнителями различных производителей. Достаточно компактны, имеют небольшой вес (до 7–8 кг). Инспираторное давление, как правило, не более 65 см вод. ст. Пригодны для использования на дому и вне дома.
3. Портативные аппараты НИВЛ типа BiPAP. Имеют режимы вентиляции только через маску. Как правило, имеют до 5 режимов вентиляции. Могут работать с кислородом низкого давления (от кислородного концентратора, кислород подается в контур/маску через специальный адаптер). Инспираторное давление

до 40 см вод. ст. Некоторые имеют встроенную батарею. Используют свой собственный увлажнитель. Обладают малым весом и размерами (до 5 кг). Пригодны для использования на дому. Вне дома (например, для прогулок) – только при наличии батареи, которая часто идет как дополнительная опция при приобретении аппарата НИВЛ.

4. Аппараты НИВЛ для терапии апноэ типа CPAP. Неактуальны для пациентов с нейромышечными заболеваниями.



Рис. 5. Внешний вид одного из аппаратов ИВЛ для домашней вентиляции (через трахеостому или маску)

#### 4. Интерфейс для масочной вентиляции легких: особенности выбора маски

Выбор масочного интерфейса является ключевым моментом при подборе аппарата НИВЛ. Интерфейс для масочной вентиляции — это специальная пластиковая маска с силиконовым ободком и эластичными застежками. Существуют разные **типы масок** — ротоносовые, носовые, канюльные и полнолицевые. Первые покрывают лишь область носа, вторые — рот и нос. Это самый частый вариант маски для НИВЛ. Более редкие варианты — это носовые канюли, полнолицевая маска (покрывает все лицо), ротовая маска с носовыми канюлями. Среди ротоносовых масок также выделяют маски с лобовым упором и без.

**Носовые маски** являются наиболее популярными среди пациентов и врачей, однако во многих случаях их не предлагают пациенту, изначально считая, что их эффективность будет низкой. К несомненным преимуществам следует отнести простоту использования, низкий вес и малую площадь контакта с кожей, возможность для пациента разговаривать; к недостаткам — невозможность использовать при заложенности носа, утечки через рот. Большинство детских масок — носовые.

**Ротоносовые маски** не менее популярны у врачей и у пациентов. К преимуществам следует отнести их разнообразие, снижение утечки за счет закрытия рта; к недостаткам — большой вес и громоздкость, невозможность пациенту громко говорить. Кроме того, для детей не существует специальной модели ротоносовой маски. Вариант с упором на лоб менее удобен, но более эффективен в плане профилактики утечки.

**Канюльная маска** представляет собой маску, которая вставляется внутрь носа. Такую маску всегда следует предложить пациентам с пролежнями на переносице. К сожалению, такая маска не может удерживать большое давление (более 25 см вод. ст.) и поэтому не всегда может быть использована в терапии.

**Полнолицевая маска** полностью покрывает лицо — от лба до подбородка. Также является альтернативным вариантом при развитии пролежней на лице. Основным недостатком является большая утечка при проведении вентиляции.

**Ротовая маска с носовыми канюлями** является редким вариантом, обладает преимуществом назальных канюль, а проблема утечки изо рта решается установкой ротовой маски.

У всех производителей респираторного оборудования существует несколько вариантов масок, многие из которых отличаются не только типом или размером, но и индивидуальными особенностями. В конечном итоге оптимальным решением для клиники будет приобретение как можно большего числа различных масок для индивидуального подбора для каждого пациента.

Кроме разделения на вышеуказанные типы, существует **функциональное разделение** масок на vented (вентилируемую) и non-vented (невентилируемую):

- Vented маски отличаются наличием белого прозрачного носика. Суть данной маски в том, что выдох воздуха осуществляется через специальные микроотверстия на маске.
- Non-vented маски отличаются наличием синего носика. В данном случае выдох осуществляется через клапан выдоха контура аппарата ИВЛ. Non-vented маска предназначена для проведения НИВЛ в ситуации, когда аппарат используется в режиме ИВЛ с контуром и клапаном для переключения вдоха и выдоха.



Рис. 6. Один из вариантов детской назальной маски для проведения НИВЛ

## 5. Дренаж мокроты как неотъемлемая часть респираторной поддержки: методы и приборы

Как говорилось выше, по мере прогрессирования нейромышечного заболевания у пациента отмечается падение не только показателей спирографии, но и эффективности кашля. Нарушение кашля приводит к застою мокроты и к развитию пневмонии, что может являться причиной острой дыхательной недостаточности и приводить к декомпенсации хронической. Использование аппарата откашливателя является единственной мерой профилактики таких обострений и эффективной мерой лечения развившейся острой и хронической дыхательной недостаточности. Нельзя говорить об эффективной вентиляции без использования откашливателя с правильно подобранными режимами. Все усилия по настройке аппарата НИВЛ будут напрасны при первом серьезном эпизоде застоя мокроты.

Существует несколько способов дренирования мокроты: механические и ручные. Последние менее эффективны, но более доступны.

### 5.1. Приборы для механического дренирования мокроты

Среди механических способов для нейромышечных пациентов на первое место выходит механический инсуфлятор-эксуфлятор, который чаще называют просто **откашливатель**. Принцип работы прибора заключается в резком перепаде между положительным давлением на вдохе и отрицательным давлением на выдохе. Одни откашливатели имеют возможность подстраиваться под дыхание пациента и синхронизировать вдох пациента с началом процесса откашливания, другие откашливатели имеют такие дополнительные опции, как возможность работы в режиме перкуSSIONЕРА или работы с виброжилетом.



Рис. 7. Один из вариантов механического инсуфлятора-эксуфлятора (откашливателя)



Альтернативным прибором для дренирования мокроты является аппарат **перкуSSIONер**. Принцип работы данного прибора — высокочастотные колебания, которые передаются в дыхательные пути через специальный прибор — фазитрон. В результате формируется давление в более мелких дыхательных путях и обеспечивается более быстрый клиренс мокроты. В целом следует сказать, что специалисты не рекомендуют рутинное использование данного прибора у нейромышечных больных, но данным прибором можно воспользоваться в дополнение к откашливателю, при противопоказаниях к откашливателю или при неэффективности последнего (например, при коллапсе гортани на выдохе). ПеркуSSIONер хорошо зарекомендовал себя в случае обструктивных заболеваний легких (например, у пациентов с муковисцидозом).

Еще один аппарат — для внешних осцилляций грудной клетки — играет ограниченную роль в дренировании мокроты у нейромышечных пациентов. Принцип его работы — внешние колебания грудной клетки, которые формирует специальный **жилет с компрессором**.

Аспиратор мокроты (электроотсос) — это важный прибор для санации верхних дыхательных путей, но он не может заменить современные приборы для откашливания, так как без посторонней помощи практически невозможно ввести трубку в трахею.

## 5.2. Ручные методы дренирования мокроты

К ручным методам дренирования мокроты следует отнести использование мешка Амбу (Breath Stacking), ручные компрессии грудной клетки, сочетание этих двух методов.

С помощью мешка Амбу пациент может сделать максимально глубокий вдох, соответственно увеличив объем выдоха. Для данной методики необходима хорошая кооперация с пациентом. Взрослому пациенту требуется 2–3 нажатия мешка Амбу для полного раскрытия легких. Усилить выдох можно, сдавливая грудную клетку в переднезаднем или в боковом размерах. Также можно осуществлять сдавление живота и направлять толчок на диафрагму (что-то вроде маневра Хаймлиха). Для сочетания этих двух методов потребуется два человека — один дышит с помощью мешка Амбу, второй проводит компрессию грудной клетки. У некоторых аппаратов НИВЛ есть функция более глубокого вдоха, которая может заменить вдох мешком Амбу, в таком случае откашливание может осуществляться с помощью одного человека.

## 6. Искусственная вентиляция легких через трахеостому на дому: особенности оборудования и организации

Для проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ) через трахеостому требуется более сложный набор оборудования и расходных материалов.

**Аппарат ИВЛ.** Прежде всего требуется наличие прибора с функцией ИВЛ через трахеостому или ИВЛ через трахеостому+НИВЛ. Данная функция подразумевает 24-часовую вентиляцию и наличие специального клапана выдоха для выведения воздуха, который пациент выдыхает. Кроме того, приборы с контуром вдоха и выдоха могут мониторировать показатели легочной механики. У приборов обязательно присутствует мощная батарея на несколько часов бесперебойной работы. Желательно, чтобы аппарат ИВЛ был легким (не более 5 кг), мобильным (для прогулок и транспортировки больного), компактным, малошумным и обладал интуитивным интерфейсом.

Кроме аппарата ИВЛ для детей младшего возраста обязательно, а для старшего возраста желательно наличие активного **увлажнителя**. Оптимально использовать увлажнитель с внутренней линией подогрева контура, особенно у детей в возрасте до 1 года. Для более старших детей и для взрослых можно пользоваться пассивным **тепло-влагообменным фильтром**.

У детей весом от 5 кг до 22 кг желательно использовать контур диаметром 15 мм, у детей весом до 5 кг — контур диаметром 10 мм, у детей весом более 22 кг — контур диаметром 22 мм. Аппарат ИВЛ должен иметь возможность работать с **контурами разных диаметров**.

Для пациентов с новым и б/у аппаратом обязательно использовать антибактериальные фильтры в контуре ИВЛ.

У пациента должны быть в наличии как минимум одна сменная **трахеостомическая трубка** и еще одна, на размер меньше. Для смены **трахеостомической трубки** всегда должен быть доступен анестезирующий гель (при аллергии на лидокаин можно воспользоваться глицерином), буж и проводник, набор антисептиков и перевязочных материалов.

У пациента должен быть в достаточном количестве **набор разных санационных катетеров**, как крупных, так и мелких, из расчета минимум 1 на день для трахеостомы и как минимум 1 в день для носа/рта. Оптимально брать расчет как минимум 30 штук на месяц для трахеостомы и как минимум 30 штук на месяц для носа/рта. Для пациентов также необходимо иметь набор фильтров из расчета 1 на день, Г-образные переходники из расчета 1 в неделю и контуры из расчета 1 на 28 дней.

Необходимо обустроить быт дома с учетом потребностей пациента, проработать логистику передвижения по квартире (купание, прием пищи, перестилание, выход на улицу). Желательно расположение расходных материалов по понятному всем принципу сортировки (например, по типу и функции).

Кровать должна быть расположена в центре комнаты, чтобы как минимум с трех сторон был достаточно удобный доступ, желательно — функциональная с электроприводом. Следует провести как минимум восемь розеток для пациента, желательно сделав так, чтобы полная нагрузка не выбивала пробки в доме.

**Дополнительное оборудование для ИВЛ на дому:** обязательно должно быть два аспиратора (один из которых должен быть портативный с автономной батареей для использования на улице), мешок Амбу, небулайзер и переходники для контура ИВЛ, прикроватный пульсоксиметр и пульсоксиметр для прогулок, откашливатель (желательно). Желательно иметь источник бесперебойного питания (инвертор с батареей) для работы оборудования без встроенного аккумулятора в случае перебоев с электроэнергией (аспиратор, концентратор кислорода, небулайзер, увлажнитель).

## **7. Показания для начала неинвазивной вентиляции легких: устоявшиеся подходы и современные рекомендации**

Прежде чем перейти к показаниям к началу неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ), следует указать на некоторые особенности начала самой процедуры НИВЛ.

У пациентов младшего возраста начало неинвазивной вентиляции может быть травмирующим опытом, поэтому следует внимательно относиться к симптомам пациента и помнить, что на адаптацию к аппарату может быть потрачено более недели. Необходимо начинать вентиляцию как можно раньше. Если решение о начале вентиляции принято поздно, то негативная реакция на аппарат может нанести существенный вред пациенту, так как он не будет получать необходимой ему респираторной поддержки вовремя.

### **7.1. Общие критерии для начала НИВЛ при нейромышечных заболеваниях**

Неинвазивную вентиляцию легких следует предложить всем пациентам с диагнозом нейромышечного заболевания при наличии следующих критериев:

- ФЖЕЛ <50% или MIP <60 см вод. ст.;
- $\text{PaCO}_2 > 45$  мм рт. ст., днем в состоянии покоя;
- снижение  $\text{SpO}_2 < 88\%$  в течение более 5 минут подряд.

Данные рекомендации были опубликованы в журнале «Chest» в 1999 году, и до сих пор во всем мире чаще всего ориентируются на них при оценке показаний к вентиляции. Плюсом данных рекомендаций является простота и доступность основных методов диагностики. Минус — привязка к КЩС артериальной крови, что является достаточно поздним проявлением дыхательной недостаточности и не всегда доступно у детей.

В 2010 году Немецким обществом пульмонологов были выпущены клинические рекомендации по дыхательной недостаточности. В разде-

ле «Нейромышечные заболевания» были предложены следующие рекомендации:

- $\text{PaCO}_2 \geq 45$  мм рт. ст.
- Ночная гиперкапния  $\text{PaCO}_2 \geq 50$  мм рт. ст.
- Дневная норма капния и рост  $\text{PtCO}_2$  на  $\geq 10$  мм рт. ст. ночью.
- Быстрое и значительное падение ЖЕЛ.
- Перед операцией с общим наркозом и ЖЕЛ  $<60\%$ .
- Беременность.
- Одышка в покое (как паллиативная мера).

Это первые рекомендации, где было решено отказаться от ночной пульсоксиметрии в пользу более дорогой чрескожной капнометрии. Действительно, ночная пульсоксиметрия не может отличить гиповентиляцию от другого варианта дыхательной недостаточности. Именно повышение парциального давления углекислого газа является основным проявлением дыхательной недостаточности у пациентов с нейромышечным заболеванием. Из других достоинств следует отметить снижение уровня  $\text{PaCO}_2$  до уровня 45 мм, с которого необходимо начинать вентиляцию легких; необходимость вентиляции при беременности и возможность назначить вентиляцию при быстром прогрессировании заболевания еще до его начала.

Данные рекомендации универсальны. Ими можно пользоваться в случае неуточненного нейромышечного заболевания. Для таких нозологий, как СМА, МДД, БАС, разработаны специализированные рекомендации, которые учитывают особенности каждого заболевания.

## 7.2. Показания и противопоказания для начала НИВЛ при отдельных состояниях и видах нейромышечных заболеваний

**Для пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА),** прежде чем принять решение о вентиляции, необходимо понять, к какому типу относится пациент. Выделяют три типа СМА: non-sitter, sitter, walker, то есть не сидячий, сидячий и ходячий пациент. Данная оценка выполняется на момент осмотра.

Для пациентов, у которых сохранена способность ходить (тип walker), как правило, не требуется респираторной поддержки, исполь-

зование откашливателя только при падении показателя пиковой скорости кашля. Для пациентов, которые не ходят, но которые могут сидеть самостоятельно (тип *sitter*), обязательным является использование откашливателя независимо от показателей силы кашля. Использование НИВЛ — согласно показаниям, представленным выше. Для пациентов типа *non-sitter* обязательным является использование и откашливателя, и НИВЛ, независимо от показаний дыхания.

**Для пациентов с МДД** необходимо определить стадию заболевания. Существует 5 стадий: 1-я — досимптомная (без клинических проявлений МДД); 2-я — ранняя амбулаторная (пациент может ходить, забираться на лестницу, есть изменения походки); 3-я — поздняя амбулаторная (пациент плохо ходит, есть изменение осанки, пациент не может забраться на лестницу); 4-я — ранняя неамбулаторная (пациент не ходит, но может обслуживать себя); 5-я — поздняя неамбулаторная (пациент не ходит и не может обслуживать себя).

Одновременно с развитием заболевания развивается дыхательная недостаточность и застой мокроты. Как правило, у пациентов с амбулаторной стадией не требуется проведения респираторной поддержки или откашливания мокроты. У пациентов с ранней неамбулаторной стадией требуется оценка показателей дыхания, для определения показаний к респираторной поддержке и откашливанию согласно общепринятым показаниям. Также можно воспользоваться измерением ЖЕЛ или ФЖЕЛ. Рекомендуется использование откашливателя при ЖЕЛ или при ФЖЕЛ ниже 50% от должных, рекомендуется использование НИВЛ при ЖЕЛ или при ФЖЕЛ ниже 40% от должных. Для пациентов на поздней неамбулаторной стадии рекомендуется сразу приступить к использованию откашливателя и НИВЛ.

**Для пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (БАС)** также существуют свои подходы для начала НИВЛ. При снижении ФЖЕЛ ниже 80% от должных и при наличии симптомов гиповентиляции или одышки следует предложить НИВЛ. Также НИВЛ следует использовать всем при снижении ФЖЕЛ ниже 50% от должных.

Для других, более редких, нозологий не существует специальных рекомендаций, поэтому показания для НИВЛ и откашливателя могут быть общими согласно принятым рекомендациям по вентиляции нейромышечных пациентов.

Отдельно следует рассмотреть **показания для вентиляции при острой дыхательной недостаточности**. Метод выбора респираторной поддержки при острой дыхательной недостаточности — НИВЛ. Следует всегда попробовать НИВЛ перед интубацией и ИВЛ. Каждый эпизод инфекционного обострения может потребовать использования откашливателя.

Показания для НИВЛ при острой дыхательной недостаточности:

- $P_h < 7,35$  и  $PaCO_2 > 45$  мм рт. ст.
- Индекс  $PaO_2/FiO_2 < 200$ .
- Одышка в покое (субъективное ощущение дыхательного дискомфорта).
- Тахипноэ более 30 дыханий в минуту, использование вспомогательной дыхательной мускулатуры.
- Парадоксальное дыхание.

Противопоказания для НИВЛ и показания для ИВЛ (с интубацией или с установкой трахеостомы):

- Шок любой этиологии.
- Кома, не связанная с гиперкапнией.
- Мокрота, которая не санируется с помощью откашливателя.
- Клиническая смерть.
- Неэффективность или непереносимость НИВЛ.

## **8. Основные показания для длительной ИВЛ через трахеостому на дому**

В отличие от НИВЛ для длительной домашней ИВЛ через трахеостому не разработано четких критериев для начала вентиляции. При нейромышечных заболеваниях существует три сценария перевода на длительную ИВЛ через трахеостому.

**Сценарий 1** — наличие прогрессирующего нейромышечного заболевания с формированием дыхательной недостаточности. Пациент, согласно показаниям, переводится на НИВЛ и находится на ней некоторое время. Постепенно по мере прогрессирования заболевания у пациента формируется все большая потребность в нахождении на НИВЛ. Вначале это только ночь. Потом некоторое время днем и ночью. Затем большая часть суток и, наконец, круглосуточная масочная вентиляция. Вместе с врачом пациент может принять решение, когда, на каких параметрах НИВЛ, он перейдет на инвазивный способ вентиляции через трахеостому. Таким образом, первое показание к длительной ИВЛ через трахеостому — нарастание потребности в НИВЛ в течение суток, риск 24-часовой вентиляции.

**Сценарий 2** — пациент с прогрессирующим нейромышечным заболеванием, минуя стадию НИВЛ, в связи с острой дыхательной недостаточностью попадает в реанимацию, интубируется и переводится на ИВЛ. После стабилизации состояния неоднократные попытки отлучения не приводят к успеху, и пациент не может быть деканулирован по ряду причин. Принимается решение о продолжении ИВЛ в домашних условиях. Таким образом, второе показание к длительной ИВЛ через трахеостому — невозможность отлучения от ИВЛ у пациента с прогрессирующим нейромышечным заболеванием.

**Сценарий 3** — у пациента агрессивный вариант нейромышечного заболевания, например БАС или СМА (тип I). Пациент или его родственники вместе с врачом принимают решение о длительной ИВЛ через трахеостому как о приоритетном виде помощи пациенту. В плановом порядке пациенту устанавливается трахеостома и начинается ИВЛ до развития тяжелых и серьезных дыхательных расстройств. Таким образом, третье показание к длительной ИВЛ через трахеостому — это заранее принятое решение о длительной ИВЛ.



## 9. Перевод с ИВЛ на НИВЛ

НИВЛ является одним из способов для отлучения пациентов от ИВЛ. Прежде всего следует обозначить терминологию. Существует два варианта отлучения от ИВЛ:

- отлучение и перевод на полностью самостоятельное дыхание,
- отлучение и перевод на НИВЛ.

В данной главе мы будем рассматривать только вариант перевода на НИВЛ.

**Показания к переводу на НИВЛ (так называемый «Протокол экстубации», по данным J. Bach):**

- Нормальная температура тела и уровень лейкоцитов.
- Невозможность дышать адекватно при уровне PS ниже 7 см.
- ЖЕЛ <20%.
- $\text{PaCO}_2 \leq 40$  мм при пиковом давлении < 35 см, в режим A/C с f — 10–13 в мин.
- $\text{SpO}_2 > 95\%$  при  $\text{Fio}_2 = 0.21$  в течение более 12 часов.
- Все эпизоды десатурации уходят при использовании откашливателя или санации.
- Пациент в сознании и сотрудничает без использования седативных препаратов.
- Воспалительные инфильтраты на рентгенограмме разрешаются или разрешились.
- При сдувании манжеты трахеостомической трубки есть речь.

Для перевода на НИВЛ рекомендовано воспользоваться следующими параметрами:

- Достаточный уровень респираторной поддержки на ИВЛ.
- Использование откашливателя с параметрами +40/–40 см.
- Удаление назогастрального зонда.
- Перевод на V A/C с ДО 800–1500 мл или P A/C с давлением не ниже 18 см, f 10–14.
- Использование нескольких интерфейсов — маска, мундштук.

По сути, перевод на НИВЛ означает продолжение респираторной поддержки, но уже не через трубку, а через маску. Обязательным условием отлучения является полная компенсация дыхательных расстройств как на стадии ИВЛ, так и на стадии НИВЛ. Для этого предлагается использовать режим принудительной вентиляции с достаточным уровнем респираторной поддержки. Без дренирования мокроты отлучение просто невозможно, так что использование откашливателя также является обязательным при отлучении. Следует помнить, что НИВЛ не является оптимальным способом респираторной поддержки и в некоторых ситуациях (например, СМА I типа) может уступать по эффективности ИВЛ через трахеостому. Однако это вовсе не значит, что НИВЛ не может быть использована при СМА I типа. В определенных клинических ситуациях перевод на НИВЛ может быть более правильным вариантом, чем продолжение ИВЛ через трахеостому.

Следует рассмотреть **несколько сценариев отлучения и перевода с ИВЛ на НИВЛ.**

**Сценарий 1** — пациент успешно отлучается от аппарата ИВЛ, но у него сохраняется 24-часовая зависимость от аппарата ИВЛ, и он вынужден 24 часа дышать с помощью маски. В такой ситуации, если невозможно убрать зависимость от аппарата ИВЛ медикаментозно (например, вылечить от пневмонии), пациент должен остаться на 24-часовой вентиляции через маску или перейти вновь на ИВЛ. В качестве альтернативы 24-часовой НИВЛ можно предложить дневную вентиляцию через мундштук. Данная методика не уступает по эффективности масочной вентиляции, но освобождает пациента от необходимости дневной вентиляции через маску. Ночная вентиляция должна все равно проводиться через маску.

**Сценарий 2** — после отлучения пациент может дышать какое-то время без аппарата, без одышки и нарушений газообмена. Данная ситуация более благоприятная. В таком случае пациент остается только на респираторной поддержке во время сна, днем пациент только пользуется откашливателем.



Рис. 8. Одно из условий успешного отлучения — создание герметичных дыхательных путей, использование “Tracheostomy retainer kit” для временного закрытия трехостомического отверстия и обеспечения эффективной НИВЛ (из архива D. Koehler, Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft)

## 10. Паллиативная и симптоматическая помощь

В данном разделе мы бы хотели обсудить вопросы принятия решения и выбора соотношения паллиативного и куративного в судьбе пациента, а также обсудить роль препаратов симптоматической помощи.

Паллиативная помощь детям или молодым взрослым оказывается при наличии ограничивающего жизнь или угрожающего жизни прогрессирующего неизлечимого заболевания с целью улучшения качества жизни и снижения выраженности симптомов. Включает медицинскую, психосоциальную и духовную помощь пациенту, а также сопровождение всех членов семьи. Пациентам, нуждающимся в паллиативной помощи, респираторная поддержка может быть рекомендована, если она улучшает качество жизни, и не рекомендована, если ИВЛ, продлевая жизнь, усугубляет страдания пациента. Паллиативная помощь может начинаться с момента установления диагноза неизлечимого заболевания и оказываться наряду с куративным лечением.

Респираторная поддержка при нейромышечных заболеваниях чаще всего улучшает прогноз, иногда значительно, при этом одышка как симптом может сохраняться и снижать качество жизни больного. Решение о начале ИВЛ через трахеостому и НИВЛ при нейромышечных заболеваниях должно приниматься коллегиально с учетом пожеланий ребенка и семьи, стадии и прогноза заболевания.

Паллиативная помощь при работе с нейромышечным пациентом должна обязательно включать:

1. Информирование о заболевании и прогнозе.
2. Составление индивидуального плана ведения пациента мультидисциплинарной командой и принятие решений относительно ведения в терминальной стадии и в конце жизни.
3. Оценка ведущих симптомов у пациента.
4. Назначение и коррекция симптоматической терапии.
5. Помощь в терминальном состоянии и при умирании.
6. Помощь семье после смерти пациента в период горевания.

Информирование о заболевании — это самый первый и важный шаг, после которого возможно дальнейшее партнерское отношение

между врачом и пациентом (его законными представителями). Для повышения эффективности информирования рекомендовано использовать протоколы “SPIKES” или “BREAKS” (при этом должны учитываться возрастные и интеллектуальные особенности пациента). Без информирования о своем заболевании пациент (его законные представители) не сможет принимать решения, в том числе в отношении оказания паллиативной помощи.

К решениям, принимаемым пациентом (его законными представителями), относят, например, выбор оптимального варианта респираторной поддержки (ИВЛ/НИВЛ/альтернативные методики) и оптимального варианта симптоматической помощи (облегчение одышки и других тягостных симптомов, например, с использованием морфина, бензодиазепинов, других препаратов). Самое главное в информировании по этим двум методам — подробно рассказать о плюсах и минусах, показаниях и противопоказаниях, обговорить все возможные ситуации, когда можно будет прибегнуть к ним (например, тяжелая пневмония: госпитализация в реанимацию или симптоматическая помощь), ответить на все вопросы.

Симптоматическая терапия назначается для улучшения качества жизни пациента. В работе могут использоваться специальные шкалы для оценки качества жизни и выраженности симптомов. При необходимости назначается один или несколько препаратов, корректируется их доза в зависимости от наличия желаемого эффекта и развития побочных эффектов.

При развитии терминальной стадии заболевания на первое место выходит паллиативная помощь. Часто требуется госпитализация в хоспис, оказание мультидисциплинарной помощи. Максимально долго используется неинвазивное введение лекарств.

В период умирания возможно введение препаратов протокола комфорта путем непрерывного подкожного или внутривенного титрования (морфин, бензодиазепины), проводятся ингаляции бронхорасширяющих препаратов. Пациенту постепенно уменьшают респираторную поддержку, увеличивают фракцию кислорода. После смерти с семьей обязательно проводится работа, которая называется гореванием, чтобы семья не чувствовала себя брошенной и одинокой, особенно в первый год после ухода ребенка из жизни.

Основной препарат для коррекции одышки и диспноэ — это морфин. Стартовые дозы, которые используются для облегчения одышки у нейромышечных пациентов, обычно в 10 раз меньше дозы для анальгезии; при неэффективности доза может увеличиваться до 30–40% от обезболивающей, рассчитанной с учетом веса и возраста. Оптимально использовать неинвазивные формы морфина. Основной эффект морфина в такой дозе — это снижение ощущения нехватки воздуха (коррекция диспноэ) и снижение частоты дыхания без развития сонливости или угнетения дыхательного центра. Дополнительно можно использовать бензодиазепины (например, лоразепам), их эффект — уменьшение тревожности, которая часто встречается при одышке и диспноэ. Кроме этого, лоразепам может купировать и профилактировать приступы ларингоспазма.

Время начала паллиативной помощи при нейромышечных заболеваниях определяется запросом пациента и семьи и появлением симптомов, которые невозможно контролировать с помощью респираторной поддержки или стандартной медикаментозной терапии. В России все дети с нейромышечными заболеваниями, нуждающиеся в респираторной поддержке, относятся к нуждающимся в оказании паллиативной помощи.

## **Заключение**

Пациент с нейромышечным заболеванием рано или поздно будет нуждаться в проведении респираторной поддержки (ИВЛ через трахеостому или НИВЛ), в использовании откашливателя и в оказании паллиативной помощи. Для определения тактики ведения пациента очень важно установить вид нейромышечного заболевания, иногда для этого требуется сложное генетическое исследование и морфологическая характеристика мышцы. Знания о диагнозе помогут определить вариант течения заболевания и прогноз.

После постановки диагноза необходимо проговорить с пациентом (его законными представителями) особенности болезни и объемы оказываемой помощи, в том числе респираторной и паллиативной. Пациенту должна быть предложена индивидуальная программа наблюдения за параметрами дыхания с проведением регулярных необходимых функциональных исследований для ранней диагностики дыхательных нарушений на фоне клинического благополучия (проактивный подход). При наличии показаний пациенту должен быть предложен один из вариантов респираторной поддержки и откашливатель.

В случае развития кризисных ситуаций и ухудшения состояния пациент может быть госпитализирован в клинику, где ему должна проводиться респираторная поддержка и должен быть использован откашливатель. В каждом подобном случае должны быть предприняты попытки перевода на НИВЛ. Пациент переводится на длительную ИВЛ через трахеостому только при неоднократных неудачных попытках отлучения от ИВЛ.

Паллиативная помощь детям и молодым взрослым начинает оказываться с момента установления диагноза (например, при СМА1) или на стадии первых симптомов (например, МДД), которые не корректируются стандартными подходами. Паллиативная помощь, в том числе в конце жизни, может оказываться специалистами выездной службы на дому или стационарно в детском паллиативном отделении (детском хосписе).

## Литература

1. Panitch HB. Respiratory Implications of Pediatric Neuromuscular Disease. *Respir Care*. 2017 Jun;62(6):826-848. doi:10.4187/respcare.05250. Review.
2. Aboussouan LS, Mireles-Cabodevila E. Sleep-Disordered Breathing in Neuromuscular Disease: Diagnostic and Therapeutic Challenges. *Chest*. 2017 Oct;152(4):880-892. doi: 10.1016/j.chest.2017.03.023. Epub 2017 Mar 31. Review.
3. Buu MC. Respiratory complications, management and treatments for neuromuscular disease in children. *Curr Opin Pediatr*. 2017 Jun;29(3):326-333. doi:10.1097/MOP.0000000000000498. Review.
4. Pinto T, Chatwin M, Banfi P, Winck JC, Nicolini A. Mouthpiece ventilation and complementary techniques in patients with neuromuscular disease: A brief clinical review and update. *Chron Respir Dis*. 2017 May;14(2):187-193. doi:10.1177/1479972316674411.
5. Pinto T, Chatwin M, Banfi P, Winck JC, Nicolini A. Mouthpiece ventilation and complementary techniques in patients with neuromuscular disease: A brief clinical review and update. *Chron Respir Dis*. 2017 May;14(2):187-193. doi:10.1177/1479972316674411.
6. Morrison BM. Neuromuscular Diseases. *Semin Neurol*. 2016 Oct;36(5):409-418. Epub 2016 Sep 23. Review.
7. Bhatt JM. The Epidemiology of Neuromuscular Diseases. *Neurol Clin*. 2016 Nov;34(4):999-1021. doi: 10.1016/j.ncl.2016.06.017. Review.
8. Aboussouan LS. Sleep-disordered Breathing in Neuromuscular Disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015 May 1;191(9):979-89. doi:10.1164/rccm.201412-2224CI. Review.
9. Kolb SJ, Kissel JT. Spinal Muscular Atrophy. *Neurol Clin*. 2015 Nov;33(4):831-46. doi: 10.1016/j.ncl.2015.07.004. Review.
10. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *J Paediatr Child Health*. 2015 Aug;51(8):759-64. doi: 10.1111/jpc.12868.
11. Howard RS. Respiratory failure because of neuromuscular disease. *Curr Opin Neurol*. 2016 Oct;29(5):592-601. doi: 10.1097/WCO.0000000000000363. Review.
12. Crimi C, Pierucci P, Carlucci A, Cortegiani A, Gregoretti C. Long-Term Ventilation in Neuromuscular Patients: Review of Concerns, Beliefs, and Ethical Dilemmas. *Respiration*. 2019;97(3):185-196.
13. 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 Aug;116(2):521-34. Review.



14. Windisch W, Dreher M, Geiseler J, Siemon K, Brambring J, Dellweg D, Grolle B, Hirschfeld S, Köhnlein T, Mellies U, Rosseau S, Schönhofer B, Schucher B, Schütz A, Sitter H, Stieglitz S, Storre J, Winterholler M, Young P, Walterspercher S; für die Leitliniengruppe „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“.
15. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, Kirschner J, Iannaccone ST, Crawford TO, Woods S, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, Mazzone ES, Vitale M, Snyder B, Quijano-Roy S, Bertini E, Davis RH, Qian Y, Sejersen T; SMA Care group. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. *Neuromuscul Disord*. 2018 Mar;28(3):197-207.
16. Araujo APQC, Nardes F, Fortes CPDD, Pereira JA, Rebel MF, Dias CM, Barbosa RCGA, Lopes MVR, Langer AL, Neves FR, Reis EF. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care. *Arq Neuropsiquiatr*. 2018 Jul;76(7):481-489. doi: 10.1590/0004-282X20180062. Review.
17. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, Case LE, Cripe L, Hadjiyannakis S, Olson AK, Sheehan DW, Bolen J, Weber DR, Ward LM; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol*. 2018 Apr;17(4):347-361. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30025-5.
18. Rochwerg B, Brochard L, Elliott MW, Hess D, Hill NS, Nava S, Navalesi P Members Of The Steering Committee, Antonelli M, Brozek J, Conti G, Ferrer M, Guntupalli K, Jaber S, Keenan S, Mancebo J, Mehta S, Raoof S Members Of The Task Force. Official ERS/ATS clinical practice guidelines: noninvasive ventilation for acute respiratory failure. *Eur Respir J*. 2017 Aug 31;50(2).

Штабницкий Василий Андреевич

**Домашняя вентиляция легких  
у детей и подростков  
с нейромышечными заболеваниями**

*Практическое пособие*

*Публикация разработана с использованием гранта  
Президента Российской Федерации на развитие  
гражданского общества, предоставленного  
Фондом президентских грантов.*

Подписано в печать 23.08.2019.

Печать офсетная. Бумага офсетная 80 г/м<sup>2</sup>. Гарнитура CentroSansPro.  
Формат 60х90 1/16. Объем 2,5 усл. п.л. Тираж 2000 экз. Заказ № 306П.

Отпечатано в ООО «Издательство «Перспект»

Читайте и скачивайте бесплатно другие публикации БФ «Детский паллиатив» на сайте в разделе «Библиотека» <http://rcpcf.ru/biblioteka/>



**ДЕТСКИЙ  
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд  
развития паллиативной помощи

127422, г. Москва, ул. Тимирязевская, дом 2/3, офис 420  
т.: +7 499 704-37-35 | [info@rcpcf.ru](mailto:info@rcpcf.ru) | [www.rcpcf.ru](http://www.rcpcf.ru)