

## Методы обследования дыхательной системы для пациентов со спинальной мышечной атрофией, симптомы нарушения дыхания

Метод исследования	Кому нужно делать и как часто	Пояснение	Где пройти исследование
<b>Пульсоксиметрия</b> Измерение уровня кислорода в крови и частоты пульса	По необходимости в любой момент дня и ночи, в особенности во время плохого самочувствия и болезни.	Показывает уровень кислорода (сатурацию) только в момент измерения. Не подходит для комплексной оценки состояния дыхательной функции, не заменяет другие исследования.	Желательно приобрести домашний пульсоксиметр для измерений в любое время. Прибор есть практически во всех медицинских учреждениях.
<b>Ночная пульсоксиметрия, полисомнография</b> Измерение уровня кислорода в крови во время сна для выявления проблем с дыханием (гиповентиляции и апноэ).	Всем пациентам со СМА 1, 2 и 3 типа (лежачие, сидячие, ходячие). 1-4 раза в год в зависимости от состояния и рекомендаций врача.	<b>Основное базовое исследование, которое позволяет выявить ранние и более серьезные проблемы с дыханием. Не заменяет дневную оценку функции дыхания (спирометрия)!</b>  Проводится в том числе при вентиляции легких для оценки эффективности вентиляции и коррекции настроек оборудования.	В отделениях неврологии и пульмонологии государственных и частных медицинских учреждений. В отделениях паллиативной помощи, в том числе хосписе. В сомнологических центрах, клиниках сна, институте сомнологии. Аппарат для ночной пульсоксиметрии для исследования на дому можно <a href="#">взять в фонд</a> .
<b>Спирометрия</b> Измерение объема выдыхаемого и выдыхаемого воздуха, а также скорости его прохождения по дыхательным путям.	Дети с 6–7 лет и взрослые со СМА (сидячие и ходячие). 1-2 раза в год или чаще по показаниям.	Оценивает объем лёгких и силу дыхательных мышц. Также измеряет силу кашля, что позволяет оценить необходимость использования откашливателя. <b>Важно сочетать с исследованием сна, так как показатели спирометрии не выявляют гиповентиляцию и апноэ.</b>	В государственных и частных медицинских учреждениях амбулаторно или в стационаре (отделение неврологии, пульмонологическое отделение и т.д.). В сомнологических центрах, клиниках сна, институте сомнологии.
<b>Кардиореспираторный мониторинг (КРМ)</b> Оценка функции дыхания и работы сердечно-сосудистой системы во время сна.	Всем пациентам со СМА 1, 2, 3 типа особенно при признаках нарушения дыхания (лежачие, сидячие, ходячие), 1 раз в год или чаще по показаниям	Углублённое исследование сна. Полезно для уточнения нарушений дыхания и работы сердца, но не заменяет дневную оценку функции дыхания (спирометрия).	В государственных и частных медицинских учреждениях амбулаторно или в стационаре (отделение неврологии, пульмонологическое отделение и т.д.). В сомнологических центрах, клиниках сна, институте сомнологии.

<b>Чрескожная капнometрия</b> Измерение концентрации углекислого газа для оценки дыхательной функции.	Пациентам со СМА 1, 2, 3 типа особенно при признаках нарушения дыхания (лежачие, сидячие) по рекомендации врача	Выявляет проблемы в работе дыхательной системы.	Малодоступный метод из-за отсутствия необходимого оборудования в медицинских учреждениях. В государственных и частных медицинских учреждениях в стационаре
<b>Анализ газового состава артериальной крови (КЩС анализ)</b> Измерения уровня кислорода и углекислого газа в крови для выявления выраженной дыхательной недостаточности	Пациентам со СМА 1, 2, 3 типа с выраженной дыхательной недостаточностью (лежачие, сидячие) по рекомендации врача	Выявляет нарушения при серьёзных проблемах с дыханием. При лёгких или начальных нарушениях показатели могут оставаться нормальными. Важно сочетать с другими исследованиями.	В основном анализ проводится в условиях реанимации, но также можно сделать в государственных и частных медицинских учреждениях амбулаторно или в стационаре (отделение неврологии, пульмонологическое отделение и т.д.).

### К каким специалистам обращаться за консультацией и наблюдением

- **Невролог:** оценивает влияние СМА на дыхательную мускулатуру и направляет к специалисту по респираторной поддержке.
- **Пульмонолог, реаниматолог:** контролирует состояние дыхательной системы, назначает обследования, планирует респираторную поддержку, настраивает оборудование для респираторной поддержки и обучает его использованию.

### Врач оценивает (помимо результатов обследований):

- форму грудной клетки и её изменения (деформации, рост) в динамике;
- участие вспомогательной мускулатуры в дыхании и наличие парадоксального дыхания;
- сколиоз, препятствующий полноценному дыханию (по результатам рентгена);
- состояние дыхательной системы при респираторных заболеваниях;
- другие признаки и симптомы дыхательной недостаточности.

### Другие признаки проблем с дыханием, на которые должны обращать внимание родители и врачи

- одышка, особенно при физической активности;

- увеличение или уменьшение частоты пульса (тахикардия, брадикардия);
- усталость и сонливость, несмотря на достаточный сон;
- нарушения сна, ночные кошмары;
- головные боли и ухудшение самочувствия после сна;
- длительный непродуктивный кашель и трудности с откашливанием;
- раздувание крыльев носа, посинение носогубного треугольника, губ, области вокруг глаз, ротовой области. *В случае появления данных симптомов необходимо срочно вызвать скорую медицинскую помощь!*

**Индивидуальный план респираторной поддержки включает:**

- обследование дыхательной системы;
- оценку состояния по результатам исследований;
- рекомендации по применению вентиляции лёгких (например, НИВЛ);
- рекомендации по методам откашливания и использованию откашливателя;
- рекомендации по дыхательной гимнастике, в том числе с мешком амбу и дыхательными тренажерами;
- план действий на случай респираторного заболевания, включая применение респираторного оборудования.

***Регулярное обследование и своевременное обращение к врачу помогут поддерживать дыхательную функцию и качество жизни при СМА.***

*Подробнее о признаках нарушения дыхания и способах его диагностики по ссылке <https://f-sma.ru/all-sma/diagnostics-respiration/>.*



ПРИ ПОДДЕРЖКЕ  
ФОНДА  
ПРЕЗИДЕНТСКИХ  
ГРАНТОВ