

Кислородотерапия при дыхательной недостаточности (ДН) у людей с нервно-мышечными заболеваниями (НМЗ).

При прогрессировании спинально-мышечной атрофии (далее СМА) и в периоды респираторных заболеваний у пациентов со СМА и с другими нервно-мышечными заболеваниями (далее НМЗ) часто возникает дыхательная недостаточность (далее ДН). Признаки ДН и методы ее диагностики подробно рассмотрены в статье нашего фонда «Внешние признаки нарушения дыхания у пациентов со СМА» [1, 2].

При обращении к врачам с признаками ДН, многим пациентам со СМА назначают кислородотерапию через маску. Медицинские специалисты, которые уже многие годы работают с пациентами со СМА, на практике и на опыте своих пациентов убедились, что **ПАЦИЕНТАМ С НМЗ НЕЛЬЗЯ ИСПОЛЬЗОВАТЬ КИСЛОРОДОТЕРАПИЮ БЕЗ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ВЕНТИЛЯЦИОННОЙ ПОДДЕРЖКИ**.

Почему это так, мы решили подробно изложить в данной брошюре, подготовленной для медицинских работников.

Как проявляется дыхательная недостаточность у пациентов с НМЗ.

Для пациентов с НМЗ и в т. ч. со СМА характерны некоторые общие симптомы, отличающие их от пациентов иных групп. Наиболее частое проявление НМЗ — слабость в различных группах скелетных мышц, быстрая утомляемость при физической нагрузке, а также сочетание дисфункции верхних дыхательных путей (ВДП) и уменьшения дыхательного объема (ДО). Поверхностное и частое дыхание, участие в дыхательном акте вспомогательной мускулатуры — важные признаки слабости диафрагмы [3, 4]. Уменьшение ДО наиболее выражено при диафрагмальной слабости. Поддержание минутной вентиляции и, как следствие, адекватной экскреции углекислоты достигается увеличением частоты дыхательных движений. При уменьшении жизненной емкости легких (ЖЕЛ) с 65 до 30 мл на 1 кг массы тела снижается способность пациента к откашливанию (к эвакуации трахеобронхиального секрета). Дальнейшее уменьшение ЖЕЛ до 20—25 мл на 1 кг массы тела лишает пациента способности к вдоху, что способствует развитию ателектазов легких. При этом гипоксемия является результатом нарушения вентиляционно-перфузионных отношений, так как все большая часть ДО используется для вентиляции мертвого пространства, а альвеолярная вентиляция снижается [3, 4]. Чаще всего дыхание у пациентов с НМЗ нарушается во время сна [5].

Поскольку у нервно мышечных больных эластичность легочной ткани и подвижность грудной стенки могут быть снижены, механическая нагрузка на слабые дыхательные мышцы (в особенности, на диафрагму) может возрастать. Дисбаланс между нагрузкой и вентиляционной емкостью легких приводит к мышечному утомлению и дыхательной недостаточности [6]. Пациент не способен полноценно дышать в положении лежа на спине.

Нарастающая слабость инспираторной мускулатуры (как наиболее уязвимой, поскольку обеспечивает вдох, который является активным процессом и, следовательно, более энергозатратным) приводит к увеличению дыхательной нагрузки и нарушению вентиляции легких [7]. ДН при НМЗ развивается по рестриктивному типу за счет поражения мышечного аппарата дыхательной системы, основными компонентами которого являются инспираторная, экспираторная и бульбарная мускулатура [8, 9, 10].

Усугубляющим фактором в развитии ДН является не редкая ассоциация НМБ с синдромом центрального апноэ сна или СОАС, что в сочетании со слабостью дыхательной мускулатуры может привести к тяжелой альвеолярной гиповентиляции, ведущей к длительной десатурации и гиперкапнии, особенно на фоне сопутствующих состояний [8]. Хроническая ДН, как правило, остается без должного внимания, поскольку развивается исподволь преимущественно во время ночного сна [11].

В нормально вентилируемых альвеолах происходит диффузия газов через альвеолокапиллярную мембрану (кровь отдает углекислый газ и насыщается кислородом). При НМЗ нарушается вентиляционно-перфузионное соотношение: нормально перфузируемые отделы легких недостаточно вентилируются. В результате возникает венозный сброс, т. н. венозное шунтирование справа налево, когда венозная кровь,

насыщенная углекислым газом, минуя альвеолу (невентилируемую), попадает в артериальное русло. Газообмен не происходит (так как в альвеоле нет воздуха), а это, в свою очередь, неминуемо приводит к той или иной степени гипоксемии и гиперкапнии [12].

Что произойдет, если пациенту с НМЗ с ДН дать кислород.

При изолированном применении кислорода у пациента с НМЗ и ДН без респираторной поддержки возможно подавление компенсаторной гипервентиляции и дальнейшее нарастание гиперкапнии. Это связано с тем, что в нашем головном мозге есть дыхательный центр, который регулирует дыхание. И в тот момент, когда уровень углекислоты $p\text{CO}_2$ в крови повышается до 60 мм.рт.ст и выше, головной мозг начинает ориентироваться на парциальное давление кислорода $p\text{O}_2$, которое мы искусственно даем извне с помощью кислородного концентратора. Из-за искусственного повышения уровня кислорода снижается чувствительность дыхательного центра к гипоксии, что может привести к углублению гиповентиляции и опасной гиперкапнии.

Было проведено исследование применения оксигенотерапии для пациентов с гиповентиляцией, связанной с НМЗ [13]. Оксигенотерапия позволила предотвратить десатурацию в ночное время пациентов, но при этом у всех пациентов использование кислорода было связано со значительным ростом продолжительности апноэ и гипопноэ во время REM-фазы сна (уровень доказательности III) [14].

Что рекомендуется делать при выявлении у пациентов с НМЗ ДН.

Проводится мониторинг нарушений дыхания во сне у пациентов с НМЗ. При выявлении значимых нарушений проводится коррекция нарушений дыхания во сне путем подбора режимов аппаратной респираторной поддержки. Клинический эффект проводимой НИВЛ проявляется в виде улучшения общего самочувствия, уменьшения количества ночных пробуждений, увеличения продолжительности и качества сна, снижения частоты дыхания, нивелирования работы вспомогательной дыхательной мускулатуры. По данным пульсоксиметрии отмечается нарастание насыщения гемоглобина кислородом, при полисомнографии, кроме улучшения сатурации, отмечается уменьшение количества апноэ и гипопноэ (при сочетании НМЗ с СОАС), а также улучшение показателей газового состава крови при изучении кислотно-щелочного состояния. [15].

Скорректировать ДН нельзя никаким другим способом, кроме как ликвидацией венозного шунтирования, что осуществимо у данной группы пациентов с помощью НИВЛ или ИВЛ в более тяжелых случаях [16].

Кислород у пациентов с НМЗ должен применяться только совместно с респираторным оборудованием, поскольку использование кислорода может устранять гипоксемию без воздействия на первопричины, такие как гиперкапния, обтурация бронхов секретом и ателектазирование легких.

Ссылки

1. Штабницкий В.А. «Внешние признаки нарушения дыхания у пациентов со СМА и основные методы их диагностики». UID: <https://f-sma.ru/all-sma/diagnostics-respiration/>
2. Штабницкий В.А. Домашняя вентиляция легких у детей и подростков с нейромышечными заболеваниями: Практическое пособие. М.: Издательство «Проспект», 2019. — 40 с.: ил.
3. Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2003;168:10-48.
4. Juel VC, Bleck TP. Neuromuscular disorders in the ICU. In Fink MP, Abraham E, Vincent J-L, Kochanek PM, eds. Textbook of Critical Care (5 eds.); 2005.
5. Заболотских И.Б., Белкин А.А., Бутров А.В., Кондратьев А.Н., Лебединский К.М., Лубнин А.Ю., Магомедов М.А., Николаенко Э.М., Овечкин А.М., Шифман Е.М., Щеголев А.В. Периоперационное ведение пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Анестезиология и реаниматология. 2019;1:6-26. <https://doi.org/10.17116/anaesthesiology20190116>
6. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1994;105(2):475–82
7. Selim BJ, Wolfe L, Coleman III JM, Dewan NA. Initiation of Noninvasive Ventilation for Sleep Related Hypoventilation Disorders: Advanced Modes and Devices. Chest. 2018;153(1):251-265. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2017.06.036>
8. Ambrosino N, Carpena N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. European Respiratory Journal. 2009;34(2):444-451. <https://doi.org/10.1183/09031936.00182208>

9. Fang Luo F, Annane D, Orlikowski D, He L, Yang M, Zhou M, Liu GJ. Invasive versus non-invasive ventilation for acute respiratory failure in neuromuscular disease and chest wall disorders. The Cochrane Database of Systematic Reviews.
10. Chatwin M, Toussaint M, Goncalves MR, Sheers N, Mellies U, Gonzales-Bermejo J, Sancho J, Fauroux B, Andersen T, Hov B, Nygren-Bonnier M, Lacombe M, Pernet K, Kampelmacher M, Devaux C, Kinnett K, Sheehan D, Rao F, Villanova M, Berlowitz D, Morrow BM. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respiratory Medicine*. 2018;136:98-110. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2018.01.012>
11. Piper A. Sleep abnormalities associated with neuromuscular disease: pathophysiology and evaluation. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. 2002;23(3):211-219. <https://doi.org/10.1055/s-2002-33029>
- 2017;12(12):CD008380. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008380.pub2>
12. Сатишур О.Е. Механическая вентиляция легких. М.: Медицинская литература; 2011. Satishur OE. Mechanical ventilation. M.: Medicinskaya literature; 2011. (In Russ.).
13. Smith P.E., Edwards R.H., Calverley P.M. Oxygen treatment of sleep hypoexemia in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax*, 1989; 44:997–1001.
14. Джереми Халл, Руна Аниаправан, Элейн Чан, Мишель Чэтвин, Джейн Галлахер, Нил Гибсон, Джилл Гордон, Имелда Хьюз, Рене МакКаллох, Роберт Росс Рассел, Анита Саймондс. Руководство по респираторной поддержке детей с нейромышечными заболеваниями подготовлено по материалам Международного журнала респираторной медицины «Торакс» (Thorax). Под ред. к. м. н. Наталья Савва, к. м. н. Василий Штабницкий. UID: <https://f-sma.ru/biblioteka/136/> (дата обращения 05.08.2023)
15. Рушкевич Ю.Н., Галиевская О.В., Куликова Ю.С., Чечик Н.М., Лихачев С.А. Неинвазивная вентиляция легких при нервно-мышечных болезнях. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2021;121(8):77–82. <https://doi.org/10.17116/jnevro202112108177>
16. Simonds AK. Home Mechanical Ventilation: An Overview. *Annals of the American Thoracic Society*. 2016;13(11):2035-2044. UID: <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201606-454FR>

