

ПРОТОКОЛ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ В ПЕРИОД ОСТРЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ.

Если пациент еще не интубирован, следует выполнять следующие процедуры как минимум каждые 2-4 часа, либо при наличии обильного секрета, чаще, по необходимости. Переворачивание пациента осуществлять при каждом цикле (с боку на бок или на спину), учитывая данные рентгеновского исследования:

1. Откашливание 4 цикла по 5 вдохов и выдохов. Установки откашливателя - давление вдоха на значение от +30 до +40 смН20 в течение 1-2 секунды, давление выдоха, соответственно, 30 - 40 смН20 в течение 1 секунды и пауза продолжительностью 1-2 секунды. Затем:

2. Санация верхних дыхательных путей (избегая, по возможности, глубокой санации, так как это может привести к отеку и ухудшить ситуацию).

3. При наличии частичного или полного коллапса доли, интубация может быть неизбежной, но может быть обратимой при непрерывной вентиляции в режиме двухуровневой вентиляции с позитивным давлением в дыхательных путях (BiPAP) (давление 16-20 на 4-8) в комбинации с частым проведением респираторной физиотерапии/применения откашливающих методик лечения, направленных на очистку секрета из верхних дыхательных путей.

4. Дополнительная кислородная поддержка возможна с одновременным использованием BiPAP, однако следует избегать подачи кислорода без BiPAP, так как это приведет к ослаблению респираторных (дыхательных) усилий, ателектазу и пониженному выделению углекислого газа. Если дыхательные усилия слишком тяжелы, с частотой сердечных сокращений на 10-20% выше исходной частоты, интубация может быть неизбежной и тогда лучше проводить её упреждающим образом.

5. Во время болезни пациенты исключительно уязвимы в отношении развития декомпенсации во время респираторных процедур. В этом случае могут быть полезны до-процедурная гипервентиляция с помощью маски и дыхательного мешка (Амбу), а также дополнительная подача кислорода через трубы откашливателя во время процедуры. Следует быть готовым к интубации при необходимости; такие пациенты имеют повышенную предрасположенность к появлению вагального синдрома в ответ на стресс, который может быть достаточно быстро обратим, при прекращении действия вызвавших его факторов и немедленной подачи кислорода через маску или мешок или без них.

6. Если интубация необходима, важно помнить, что у таких пациентов часто имеются контрактуры челюсти, что существенно усложняет процедуру.

Протокол нутриционной поддержки:

Согласно общепринятой практике, на время наблюдения за такими пациентами во время болезни, кормления прекращают в связи с повышенным риском аспирации, на тот случай, если потребуется экстренная интубация. Однако, запасы безжировой массы тела для мобилизации энергии у таких пациентов минимальны; в катаболическом состоянии быстрее наступает утомление, и при недостаточном питании они более подвержены ацидозу.

1. Если ожидается, что воздержание от приема пищи продлится более шести часов, рекомендуется установить непрерывное питание через назоэнональный зонд, с использованием элементарной или легкоусваиваемой смеси, содержащей протеин.

2. Если интубация представляется неизбежной, а риск аспирации оценивается как высокий, то следует установить периферическое или полное парентеральное питание состоящее из декстрозы 10-15% и аминокислот из расчета 1,5 г/кг массы тела/сут) с витаминами и электролитами. Может использоваться

Данный документ представляет собой только рекомендации. Пожалуйста, проконсультируйтесь с вашим врачом в отношении конкретных вопросов о том, как эти рекомендации могут применяться к вам или вашему ребенку.

интрапульмонарная инфузия, однако калорийность за счет липидов не должна превышать 15-20% от общего числа калорий.

3. Следует избегать питания, состоящего только из декстрозы и электролитов без аминокислот в течение продолжительных периодов времени, так как это часто приводит к гипергликемии и ацидозу.

Для интубированных пациентов, следует выполнять следующие процедуры как минимум каждые четыре часа. Пациента следует переворачивать при каждом цикле (с боку на бок или на спину), соответственно данным рентгеновского исследования:

1. Интерпульмонарная перкуссионная вентиляция легких; и далее:
2. Откашливатель - 4 цикла по 5 вдохов и выдохов: давление на вдохе +30 смН20 в течение 1 секунды, давление на выдохе 30 смН20 в течение 1 секунды и пауза продолжительностью 1-2 секунды. И далее:
3. Санация эндотрахеальной трубы и дыхательных путей.

Примечание: откашливатель может применяться по мере необходимости с последующей эндотрахеальной санацией для помощи в удалении мокроты из нижних дыхательных путей.

Экстубировать, когда пациент:

1. Афебрильный (нет повышенной температуры тела);
2. Не требует дополнительного кислорода;
3. Рентген грудной клетки показывает отсутствие ателектаза или инфильтратов;
4. Прием препаратов, угнетающих дыхательных центр был прекращен как минимум 24 часа назад (имейте в виду, что к таким препаратам относятся и Ативан, Версед, Валиум и их производные);
5. Необходимость в санации мокроты из дыхательных путей близка к границе нормы.

Экстубируйте с переводом на непрерывное вентилирование с помощью назальной канюли или маски через BiPAP (без кислородной поддержки или с подачей минимальной дозы), с установками: позитивное давление на вдохе (IPAP) 12-20, позитивное давление на выдохе (EPAP) 3-6, используя режим спонтанного дыхания. Используйте режим спонтанного синхронизированного дыхания (Spontaneous/Timed) с гарантированной минимальной частотой дыхания (backup rate), если пациент не может инициировать самостоятельный вдох с BiPAP. Гарантированная минимальная частота (backup rate) у пациентов данной группы зачастую выше, по сравнению с пациентами без нейромышечных заболеваний. Используйте данные оксиметрии в качестве индикатора к применению экспираторной поддержки, постурального дренажа и физиотерапии грудной клетки.

После экстубации проводите следующие процедуры как минимум каждые четыре часа:

1. Физиотерапия грудной клетки или интерпульмонарная перкуссионная вентиляция легких; и далее:
2. Откашливатель - 4 цикла по 5 вдохов и выдохов: давление на вдохе +40 смН20 в течение 1 секунды, давление на выдохе 40 смН20 течение 1 секунды и пауза продолжительностью 1-2 секунды: и далее:
3. Постуральный дренаж (положение Тренделенberга) в пределах 15 минут, по мере переносимости, и далее:
4. Применение откашливателя, 4 цикла по 5 вдохов и выдохов, с установками, как описано выше в пункте 2.

Откашливатель может быть использован по мере надобности не чаще чем каждые 10 минут для очистки секрета из нижних дыхательных путей. Используйте откашливатель немедленно при падении кислородной сатурации ниже 94%.

Данный документ представляет собой только рекомендации. Пожалуйста, проконсультируйтесь с вашим врачом в отношении конкретных вопросов о том, как эти рекомендации могут применяться к вам или вашему ребенку.

Отлучайте от использования BiPAP в течение дня, по мере переносимости. Цель добиться использования BiPAP через носовую маску только во время сна, или снизить применение до предшествовавшего минимального уровня использования.

При уменьшении количества секрета, начинайте снижать частоту проведения описанных выше процедур очистки дыхательных путей, стремясь довести до 4 раз в день или меньше.

Нутриционная поддержка при сопутствующих болезнях/в катаболическом состоянии является критически важной! Не допускайте воздержание от еды для пациентов со спинальной мышечной атрофией по первому типу дольше 6 часов, а для пациентов со спинальной мышечной атрофией по второму типу или пациентов с иными нейромышечными заболеваниями дольше 8-12 часов.

Пациенты со СМА имеют приобретенные дефекты окисления жирных кислот и большинство из них имеют рефлюкс, замедление эвакуации содержимого желудка, автономную желудочно-кишечную дисфункцию, ухудшающуюся во время болезни: рекомендуется немедленная установка непрерывного питания через назоэноанальный зонд, плюс\минус поддержка периферическим парентеральным питанием: декстроза 10-15%, аминокислоты из расчета 1-2 г/кг массы тела/сут, и, по показаниям, интрапалипиды, не превышающие 10-15%.

Последний раз обновлялось 11/2007. Подготовлено Марией Шрот, доктором медицины (Mary Schroth, M.D.) , Педиатрическая пульмонология, Университет Висконсина, и Кэтрин Дж. Свобода (Kathryn J. Swoboda), Университет Юты. Адаптировано из Bach JR et al, Spinal muscular atrophy type 1: a noninvasive management approach. Chest 2000; 117:1100. Данный документ представляет собой только рекомендации. Пожалуйста, проконсультируйтесь с вашим врачом в отношении конкретных вопросов о том, как эти рекомендации могут применяться к вам или вашему ребенку. При возникновении конкретных вопросов по данному документу пишите на Swoboda@genetics.utah.edu