

Бронхолегочные осложнения заболеваний нервно-мышечной системы: клинические рекомендации Испанского общества пульмонологов и торакальных хирургов

Pulmonary complications of neuromuscular disease: clinical guidelines of the Spanish society of pulmonology and thoracic surgery

По материалам: *Farrero E., Antyn A., Egea C.J. et al. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. Arch. Bronconeumol. 2013; 49 (7): 306–313.*

Key words: neuromuscular diseases, respiratory muscles, cough, aspiration, non-invasive ventilation, muscle weakness, mechanical ventilation, palliative care.

Ключевые слова: нейромышечные заболевания, дыхательные мышцы, кашель, аспирация, усталость мышц, паллиативная помощь, инвазивная вентиляция легких, неинвазивная вентиляция легких.

В последние два 10-летия течение нейромышечных заболеваний (НМЗ) изменилось во многом благодаря улучшению диагностики и лечения респираторных осложнений, которые являлись основной причиной смерти таких пациентов [1]. Возрастающее распространение вентиляционной поддержки и асистированного откашливания, а также изменение клинического подхода к этим пациентам, наряду с ранней оценкой функции дыхания и многопрофильного ведения, привели к существенному повышению качества и продолжительности жизни больных с НМЗ [2, 3].

Таким образом, назрела необходимость разработки простых для понимания, современных клинических рекомендаций, имеющих практическую направленность, которые могли бы использоваться всеми специалистами в области респираторной медицины. Основные положения данных рекомендаций суммированы в табл. 1. Для оценки качества доказательств и силы рекомендаций, как в и большинстве подобных документов, использовалась система GRADE (табл. 2) [4]. Большинство положений в данных рекомендациях имеют класс 1B / 1C, т. е., несмотря на необходимость расширения базы научных доказательств

*Таблица 1
Основные правила ведения пациентов с респираторными осложнениями НМЗ*

1. Всем больным с НМЗ следует регулярно исследовать легочную функцию даже при отсутствии респираторных симптомов
2. Для выбора последующего лечения крайне важно дифференцировать НМЗ с быстрым и медленным прогрессированием
3. Рекомендуется обследование пациентов для выявления сердечно-сосудистых заболеваний и сопутствующей аспирационной патологии
4. При неэффективном откашливании мокроты рекомендуются специальные дыхательные методики, а иногда аппаратное асистирование
5. При выраженном снижении легочной функции (ФЖЕЛ < 50 %), симптомах диафрагмальной дисфункции (ортопноэ) и / или гиповентиляции (гиперкапнии) показана вентиляционная поддержка
6. Очень важен адекватный выбор оборудования и режима вентиляции. Рекомендуются портативные аппараты для вентиляционной поддержки
7. Показания для ИВЛ индивидуальны и требуют соответствующего уровня медицинской помощи
8. Для выбора оптимальной лечебной тактики, особенно ИВЛ, необходимо тесное сотрудничество с пациентом и членами его семьи с самого начала заболевания
9. При показаниях к паллиативному лечению оно не должно откладываться
10. Желательно координированное ведение больного коллективом многопрофильных специалистов

Примечание: ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; ИВЛ – инвазивная вентиляция легких.

Таблица 2
Классификация качества доказательств и силы рекомендаций по системе GRADE

Качество доказательств	Обозначение	
Высокое	Дальнейшие исследования, скорее всего, не изменят оценку эффективности	A
Среднее	Дальнейшие исследования могут внести серьезные изменения в оценку эффективности	B
Низкое	Дальнейшие исследования, скорее всего, внесут серьезные изменения в оценку эффективности	C
Очень низкое	Любая оценка эффективности весьма неопределенна	D
Сила рекомендаций		
Сильная в пользу вмешательства	1	
Слабая в пользу вмешательства	2	
Слабая против вмешательства	2	
Сильная против вмешательства	1	

этих положений, этические проблемы затрудняют проведение соответствующих исследований, поэтому данные рекомендации основаны на имеющейся информации и являются окончательными (рис. 1, 2).

Патофизиология дыхательных мышц

Дыхательные мышцы поражаются при многих НМЗ, иногда остро (синдром Джулиана–Барре, миастенический кризис, острая фаза полиомиелита), но чаще – постепенно, при прогрессировании заболевания. Для адекватного ведения респираторных осложнений важно дифференцировать быстро прогрессирующие заболевания, например, боковой амиотрофический склероз, от болезней с более медленным прогрессированием (болезнь Дюшена, миотоническая дистрофия – болезнь Штейнерта), т. к. в 1-м случае более важно раннее начало лечения.



Рис. 1. Диагностика и ведение респираторных осложнений НМЗ

Примечание: MEP – максимальное экспираторное давление; MIP – максимальное инспираторное давление; SNIF – назальное инспираторное усилие; ПСГ – полисомнография; ПСК – пиковая скорость кашля.



Рис. 2. Алгоритм лечения респираторных осложнений

Примечание: НВЛ – неинвазивная вентиляция легких.

Респираторные осложнения НМЗ затрагивают 3 группы мышц: инспираторные, экспираторные и орофарингеальные. Патофизиологические механизмы, участвующие в развитии дыхательной недостаточности (ДН), разнообразны и сложны [5, 6], но их можно суммировать следующим образом:

- Прогрессирующая слабость инспираторных дыхательных мышц (в основном диафрагмы) на фоне НМЗ меняет паттерн дыхания на низкие дыхательные объемы и повышение частоты дыхания (поверхностное дыхание). Слабость мышц также приводит к нарушениям механики дыхания — снижению растяжимости легких и грудной клетки, что повышает нагрузку на мышцы и создает риск развития усталости мышц. Эти процессы становятся причиной альвеолярной гиповентиляции, которая сначала развивается во время REM-фазы ночного сна, когда снижается тонус мышц (за исключением диафрагмы). Следует дифференцировать эти состояния от центральных нарушений вентиляции как за счет снижения чувствительности центральных и периферических хеморецепторов, так и за счет непосредственного поражения дыхательных центров, например, при миотонической дистрофии (болезни Штейнерта) или дефиците кислой мальтазы. Постоянная ночная гиповентиляция, нарушение контроля вентиляции и изменения паттерна дыхания приводят к круглосуточной гиповентиляции, которая, как правило, носит прогрессирующий характер, но иногда может развиваться остро на фоне респираторных инфекций в связи со скоплением бронхиального секрета в дыхательных путях при неэффективном кашле или аспирации.
- Неэффективный кашель обусловлен слабостью экспираторных мышц (внутренних межреберных и мышц живота), хотя другие группы мышц также могут участвовать в этом нарушении. Эффективный кашель начинается с глубокого вдоха (с участием инспираторных мышц), после чего следует максимальное сокращение экспираторных мышц с закрытием и последующим открытием надгортанника (участие орофарингеальных мышц), в результате чего создается экспираторный воздушный поток, выталкивающий секрет из дыхательных путей.
- Снижение силы орофарингеальных мышц может тоже становиться причиной неэффективного кашля, но вызывает нарушения фонации и глотания с риском аспирации, что может приводить к развитию острой ДН.

Обследование респираторной системы больного с НМЗ

Объективные методы исследования помогают уточнить прогноз и мониторировать течение заболевания, выявить показания к ИВЛ и предупредить развитие осложнений [7].

При клиническом обследовании такого пациента следует активно выявлять симптомы усталости мышц. На ранних этапах этого осложнения возникают общая слабость, сонливость, нарушения концентрации внимания, тогда как одышка и ортопноэ появляются гораздо позже. При бульбарных (VII, IX, X и XII пары черепно-мозговых нервов) нарушениях, поражении жевательных (V пара) и ларингеальных мышц (нервные корешки C1) возникают дизартрия, дисфагия, слабость жевательных мышц, удушье и неэффективный кашель. Ночную гиповентиляцию следует заподозрить при гиперсомнии, вялости при пробуждении, общей слабости, дневной сонливости, утренних головных болях.

При врачебном осмотре можно выявить учащение дыхания, торакоабдоминальную дискоординацию, участие вспомогательных мышц шеи в дыхании, слабость трапециевидной мышцы. С гиповентиляцией связан тест на устный счет после максимального вдоха (в норме ≤ 50 , < 15 расценивается как тяжелая гиповентиляция), но этот метод не валидизирован.

Тесты для функционального обследования больного с НМЗ

Газовый анализ артериальной крови

В начальной стадии заболевания могут определяться гипоксия и гипокапния, но типичным является гиперкапния при нормальном альвеолярно-артериальном градиенте, задержка бикарбонатов и гипохлоремия при газовом анализе артериальной крови. Если у пациента до развития НМЗ существовало другое заболевание легких или респираторное осложнение (инфекции, ателектазы), градиент может повышаться.

Спирометрия и измерение легочных объемов

Для НМЗ характерны рестриктивные нарушения легочной вентиляции с уменьшением ФЖЕЛ и общей емкости легких (ОЕЛ) при нормальной или сниженной функциональной остаточной емкости (ФОЕ) и повышении остаточного объема легких за счет слабости экспираторных мышц [8]. Во время исследования следует обратить особое внимание на возможность утечки воздуха через мундштук (загубник), что нередко встречается у больных с бульбарными нарушениями, и при необходимости использовать ротоносовую маску.

Кривая поток—объем демонстрирует медленный выдох со снижением пиковых скоростей воздушных потоков и оборванным окончанием выдоха. Часто снижаются инспираторные потоки. Осцилляции при экспираторных потоках типичны для болезни Паркинсона. В положении пациента лежа ФЖЕЛ может значительно уменьшаться относительно этого показателя, измеренного при сидячем положении ($> 25\%$), что означает выраженную слабость диафрагмы и вероятную ночную гипоксемию [9]. Повторные измерения ФЖЕЛ с определенной периодичностью позволяют проследить динамику заболевания; снижение этого показателя $< 55\%$ _{долж.} означает вероятность

гиперкапнии. Ухудшение расценивается как тяжелое при ФЖЕЛ < 30 мл / кг (в норме – 60–70 мл / кг). При синдроме Джулиана–Барре снижение ФЖЕЛ \leq 15 мл / кг является показанием к вентиляционной поддержке [10]. Этот показатель менее информативен при миастеническом кризе, когда его динамика крайне вариабельна.

Максимальное мышечное давление

Максимальное инспираторное давление (MIP) измеряется при открытом надгортаннике, максимальном инспираторном усилии, которое начинается от уровня ФОЕ или венозного возврата (при маневре Мюллера) [11]. Это более чувствительный показатель, чем ФЖЕЛ. Максимальное экспираторное давление (MEP) измеряется после маневра Вальсальвы на уровне ОЕЛ или ФОЕ. MIP < –80 см вод. ст. или MEP > 90 см вод. ст. исключает наличие значимой мышечной слабости. MIP < 30 %_{долж.} сопровождается значительными нарушениями газового состава артериальной крови [10].

Пиковая экспираторная скорость кашля

Этот показатель измеряется пикфлоуметром или пневмотахографом при мощном кашлевом усилии (выбирается лучшая из 4–7 попыток), с его помощью оценивается эффективность экспираторных мышц. У взрослых этот показатель > 350 л / мин. Более низкие цифры, особенно < 270 л / мин, означают снижение способности эффективно откашливать мокроту (1В) [12]. Неспособность развивать эффективную пиковую экспираторную скорость ассоциируется с неблагоприятным прогнозом (1В).

Назальное инспираторное усилие (SNIF-тест)

Измерение проводится в носовых раковинах во время маневра форсированного втяжения носом воздуха [13] на уровне ФОЕ. Этот показатель весьма информативен при слабости лицевых мышц или аномалии смыкания зубов. Он измеряется при 1 закрытой ноздре, в то время как 2-я перекрывается и снова открывается при каждом маневре. Выполняется около 10 маневров. Давление > 60 см вод. ст. у женщин и > 70 см вод. ст. у мужчин исключает значимую слабость дыхательных мышц (1В).

Трансдиафрагмальное давление

Это инвазивное исследование силы инспираторных мышц, которое позволяет прогнозировать развитие ночной гиповентиляции и обычно используется в рамках научных исследований, поскольку требует введения зонда для расчета трансдиафрагмального давления. В норме трансдиафрагмальное давление > 80 см вод. ст. у женщин и > 100 см вод. ст. – у мужчин.

Стимуляция диафрагмального нерва

Диафрагмальный нерв расположен вдоль шеи. Его можно стимулировать магнитным полем или электрическим током. Этот метод обычно применяется у больных, не способных выполнить произвольные

маневры, либо в исследовательских целях. Стимуляция магнитным полем проще осуществляется и лучше переносится, но затрагивает реберные мышцы, поэтому менее специфична. В обоих случаях реакция диафрагмы регистрируется с помощью гастрозофагеального зонда, хотя можно измерять давление и в ротовой полости. Преимуществом метода является неинвазивный характер, но иногда бывает сложно получить воспроизводимые результаты. Трудности измерения связаны с дополнительным импедансом брюшной стенки, появлением произвольных мышечных сокращений (пациент должен спокойно дышать в течение 10 мин) и вовлечением других мышц. Во избежание этих искажений используют электромиографическую регистрацию через пищеводный катетер. Время проведения импульса по диафрагмальному нерву еще можно измерить с помощью электростимуляции, при которой диафрагмальный потенциал регистрируется на электромиограмме (норма < 9 мс). Однако в клинической практике чаще применяется магнитная стимуляция [14].

Визуализационные методы

На рентгенограмме грудной клетки можно увидеть более высокий купол диафрагмы, хотя этот признак более типичен для одностороннего паралича диафрагмы и менее информативен для НМЗ. Рентгенография грудной клетки на вдохе и выдохе и флюороскопия недостаточно чувствительны и специфичны и технически сложны, если пациент прикован к постели.

Ультразвуковое исследование позволяет измерить толщину диафрагмы в месте прикрепления ребер и оценить ее подвижность [15]. Толщина диафрагмы пропорциональна ее силе. При параличе диафрагмы толщина < 2 мм и не увеличивается при вдохе. Это неинвазивный портативный метод, который не требует активного участия пациента.

Паттерн дыхания и сонно-зависимые расстройства

У больных с НМЗ могут развиваться различные состояния в зависимости от наиболее пораженной группы мышц. При поражении инспираторных мышц (диафрагма, межреберные и добавочные мышцы) развивается гиповентиляция с гипоксией и гиперкапнией, не только за счет мышечной слабости, но и за счет того, что во время REM-фазы сна снижается контроль дыхательных центров. Показательным признаком этого является задержка бикарбонатов в крови при отсутствии приема диуретиков. Если преобладает поражение мышц верхних дыхательных путей при незначительном поражении диафрагмы, развивается синдром обструктивного апноэ и гипопноэ сна. Эти состояния должны быть диагностированы до начала вентиляционной поддержки. Рекомендуется ночное мониторирование сатурации кислорода в амбулаторных условиях и затем в зависимости от его результатов проводят полиграфию или ПСГ.

Аспирация и сердечно-сосудистая патология

Аспирация

Цель обследования заключается в адекватной оценке способности пациента проглатывать твердую и жидкую пищу и выявлении возможной аспирации во время еды. Для этого используются клинические, визуализационные, а также специальные дополнительные методы исследования [16, 17].

Клиническое обследование

Клиническое обследование состоит из сбора анамнеза и общего неврологического обследования, включая двигательную функцию орофарингеальных мышц с оценкой функции сфинктера и глотательного рефлекса, наличия и эффективности произвольного кашля. Наряду с выявлением десатурации (десатурация > 2 % расценивается как симптом аспирации) используется водный тест или тест с проглатыванием продуктов различной плотности [18]. При этом оцениваются глотательная апраксия, налет на слизистой оболочке ротовой полости, кашель или охриплость голоса, снижение амплитуды движений гортани, повторные проглатывания 1 порции пищи (непрямая дисфагия с высоким риском аспирации) (1С).

Фаринголарингоскопия

Это валидизированный метод для диагностики фарингеальной дисфагии и оценки риска аспирации (1С).

Видеофлюороскопия

Этот метод считается "золотым стандартом" при диагностике дисфагии, т. к. дает непосредственную информацию об оральной, фарингеальной и пищеводной фазах глотания, а также о наличии аспирации и безопасности перорального питания, а также позволяет прогнозировать эффективность реабилитационных мероприятий и выявить показания для гастростомии при наличии аспирации (1С).

Фарингоэзофагеальная манометрия

При помощи данного метода количественно оцениваются сократительная способность глотки, релаксация верхнего пищеводного сфинктера и синхронность этих функций (1С). Фарингоэзофагеальная манометрия может выполняться одновременно с видеофлюороскопией (манофлюороскопией), хотя введение зонда с манометром в пищевод не очень комфортно и может нарушать конфигурацию ротовой полости и движения подъязычных мышц.

Профилактика аспирации

Рекомендуется продолжать энтеральное питание до тех пор, пока при помощи методов оценки глотания не выявлены признаки аспирации. У больных с нейрогенной дисфагией хороший терапевтический эффект относительно эффективности и безопасности глотания дает уменьшение порций и повышение вяз-

кости пищи (1С). При сохранении у пациента минимальных когнитивных и моторных функций, наряду с модификацией объема и консистенции пищи и при условии, что эти меры обеспечивают достаточную эффективность и безопасность глотания, возможно использование специальных глотательных методик (приемы для облегчения глотания, прием пищи в вертикальном положении больного) (2С). В случае невозможности выполнения этих мероприятий из-за дисфагии следует установить гастростомический зонд под эндоскопическим или рентгенологическим контролем (при высоком риске респираторных осложнений) [17]. У пациентов с тяжелым поражением органов дыхания (ФЖЕЛ < 50%_{долж.}) рекомендуется установка гастростомического зонда под рентгенологическим контролем, что позволит избежать седации (1С).

Сердечно-сосудистая патология

Многие НМЗ сочетаются с патологией сердца [19–21]. Во многих случаях ее тяжесть является показателем выживаемости, что делает крайне важным раннюю диагностику этих заболеваний, которые нередко не имеют клинических проявлений. При диагностике сердечно-сосудистой патологии при 1-м обследовании пациента, а затем ежегодно должны проводиться электрокардиография (ЭКГ), эхокардиография и холтеровское 24-часовое мониторирование ЭКГ при риске развития аритмий. Электрофизиологическое исследование показано только в случаях, когда необходимо точно установить локализацию и тяжесть нарушений сердечной проводимости. При аритмогенной патологии сердца возможна имплантация дефибриллятора (1С).

Дыхательная гимнастика

Дыхательная гимнастика (ДГ) играет важную роль в лечении респираторных осложнений НМЗ и состоит из 2 основных вариантов: превентивная и активная ДГ.

Превентивная ДГ

Превентивная ДГ направлена на поддержание адекватной растяжимости легких и грудной клетки и предотвращение развития микроателектазов. Используются ручные или механические методики раздувания и растяжения грудной клетки. Желательно, чтобы эти методики начинали применяться при ЖЕЛ < 1 500 мл или < 70 %_{долж.} [22, 23]. Ручное раздувание заключается в инсuffляции (нагнетании) воздуха в легкие с помощью ручного реанимационного мешка Амбу, при этом пациент должен координировать закрытие надгортанника с эпизодами инсuffляции во избежание утечки воздуха; рекомендуется выполнять 2–3 раздувания легких 2–3 раза в день (2В). Раздувание легких может выполняться механически с помощью создания положительного давления при дыхании [24–26] через загубник или носолицевую маску (при отсутствии

выраженных бульбарных нарушений) или с помощью трахеостомической трубки (2С), при этом рекомендуется корректировать конечно-экспираторное давление (5–40 см вод. ст.), инспираторный поток (20–60 л / мин) и экспираторное сопротивление.

Активная ДГ

Активная ДГ направлена на поддержание адекватного дренажа дыхательных путей. Она начинается при снижении эффективности кашля, что выявляется по клиническим симптомам и функциональным показателям (ПСК). ПСК < 270 л / мин означает высокий риск неэффективности кашля при острых респираторных заболеваниях [12], поэтому рекомендуется обучение пациента и его родственников методикам ассистированного откашливания – ручным или механическим, которые используются преимущественно в домашних условиях [27] (1В). Ручное ассистированное откашливание начинается при задержке дыхания на максимальном вдохе благодаря перекрытию надгортанника. Эта методика также требуется больным со слабостью инспираторных мышц, у которых ее приходится комбинировать с предшествующим раздуванием легких для достижения максимального вдоха (1В). В начале выдоха производится надавливание руками на грудную клетку, живот или оба места одновременно. В результате повышается внутригрудное давление, увеличивается ПСК и усиливается эффективность кашля. Для осуществления этой методики важно сохранение у пациента нормальных бульбарных функций, которые позволяют перекрыть надгортанник в конце инсуффляции.

Механическое ассистированное откашливание показано при неэффективном ручном ассистировании и выполняется с помощью механического аппарата для инсуффляции-экссуффляции путем попеременного создания положительного (инсуффляция) и отрицательного давления (экссуффляция), что приводит к удалению секрета из дыхательных путей потоком воздуха. Эта процедура осуществляется через назально-буккальную маску или трахеостомическую трубку. Для наибольшей эффективности этой процедуры рекомендуется давление > 30 см вод. ст. как для инсуффляции, так и для экссуффляции [28]; время – 2–3 с для инсуффляции и 3 с – для экссуффляции, с короткой паузой между циклами. Рекомендуются ежедневные сеансы по 5–6 циклов (1В). В случаях выраженных бульбарных нарушений эффективность этой методики весьма ограничена [28].

Неинвазивное лечение респираторных осложнений

В последние годы внедрение НВЛ оказало значительное влияние на течение НМЗ, при которых одной из основных причин смерти была ДН. С помощью вентиляционной поддержки у таких пациентов повысился уровень выживаемости и улучшилось качество жизни (1В).

В случае медленно прогрессирующих НМЗ при помощи НВЛ стабилизируется ЖЕЛ, повышается парциальное напряжение кислорода в артериальной крови (P_{aO_2}), понижается парциальное напряжение углекислоты (P_{aCO_2}) и улучшается качество сна [29]. Эти эффекты наблюдаются у пациентов при использовании НВЛ > 4 ч в сутки [30]. НВЛ показана всем пациентам с НМЗ с симптомами усталости дыхательных мышц (ортопноэ) на фоне функциональной дисфункции (снижение ФЖЕЛ / МПР) либо с симптомами гиповентиляции на фоне гиперкапнии или ночной десатурации. Иногда при медленно прогрессирующей нейромышечной патологии эти симптомы появляются во время обострения и требуют немедленного начала НВЛ. Аналогичным образом при обострении и респираторной инфекции может потребоваться большая продолжительность вентиляции у больных, уже получающих НВЛ на дому.

Подробности НВЛ описаны в руководстве Испанского общества пульмонологов и торакальных хирургов SEPAR (*E. Barrot Cortés, E. Sánchez, 2008*), однако следует упомянуть некоторые особые аспекты этого лечения у данной группы пациентов [2, 5, 31]. В аппарате для вентиляции должны быть функции жизненной поддержки и все клинические режимы вентиляции. Сначала возможно использование режима спонтанной вентиляции, если это возможно, т. к. такой подход позволит пациенту адаптироваться к вентиляции. При слабой спонтанной вентиляции у больного необходимо увеличение продолжительности вентиляции или перевод на режим контролируемой вентиляции (по давлению или объему). Не менее важен и выбор интерфейса для НВЛ. При тяжелых бульбарных нарушениях НВЛ следует начать с назальной маски, а при значительной утечке воздуха через рот – использовать лицевую маску. Если пациент находится на НВЛ > 12 ч в сутки, то во избежание повреждения кожи переносицы, помимо 2 респираторов и дополнительных батарей, необходимо использовать мундштуки или маски без крепления на переносице либо назальные или назально-буккальные маски. В этих случаях используются разные параметры вентиляции при разных интерфейсах.

Инвазивное лечение респираторных осложнений

Инвазивное лечение может потребоваться при НМЗ с быстрым прогрессированием слабости дыхательных мышц, особенно у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом, когда бульбарные нарушения достигают критического уровня, неинвазивная поддержка дыхательных мышц становится неэффективной и возникает необходимость в выполнении трахеостомии либо интенсивной паллиативной помощи [8, 32–35].

ИВЛ в домашних условиях через трахеостому продлевает жизнь при некоторых НМЗ и является методом выбора при недостаточной эффективности неинвазивных методов (1С).

Выполнение трахеостомы

Трахеостома при НМЗ показана при неэффективности как НВЛ, так и ассистированного откашливания, при остром поражении легких (как правило, инфекционном) либо при тяжелой прогрессирующей слабости дыхательной мускулатуры. Согласие пациента на наложение трахеостомы желателно получить до того, как бульбарные нарушения станут тяжелыми (1С).

Канюли и вентиляторы

В целях безопасности у канюли должна быть внутренняя часть, которую можно немедленно извлечь при закупорке [33]. В большинстве случаев небаллонные канюли используются для поддержания адекватной альвеолярной вентиляции и дренажа дыхательных путей до того момента, когда бульбарные нарушения достигнут критического уровня, при котором утечка воздуха станет значительной либо усилится аспирация слюны с риском развития гипоксемии. Использование небаллонных канюль позволяет сохранить голосовую функцию у пациентов, находящихся на ИВЛ круглосуточно, если сохранена соответствующая бульбарная функция. У пациентов, получающих ИВЛ < 24 ч в сутки, могут использоваться канюли с отверстиями, что также сохраняет фонацию во время перерывов в вентиляции. При использовании баллонных канюль давление наполнения должно быть < 25 мм рт. ст. У больных с гастростомой баллон не должен наполняться во время приема пищи, поскольку это может вызвать механические затруднения глотания и увеличить риск аспирации [33].

Если ИВЛ проводится не круглые сутки и при бронхоскопии подтверждено, что отверстия в канюлях находятся в адекватном положении, при помощи таких канюль снижается нагрузка на дыхательную систему, а у пациента появляется возможность разговаривать во время перерывов в вентиляции [33] (1А).

В предшествующем варианте клинических рекомендаций у больных НМЗ при ИВЛ через трахеостому предлагалась вентиляция, контролируемая по объему [32]. Технические характеристики современных вентиляторов позволяют подобрать каждому пациенту удобный и эффективный режим. При необходимости вентилятор может комплектоваться запасными батареями и другим оборудованием [32, 33].

Дренаж дыхательных путей

Для адекватной вентиляционной поддержки необходимо регулярно очищать дыхательные пути от бронхиального секрета. Это важная процедура [33, 34] (1С). Для эвакуации секрета из трахеи рекомендуется вводить зонд отсоса в трахею на минимальную глубину (2С). При использовании аппаратов для механического ассистированного откашливания возможно понижение риска осложнений, связанных с использованием трахеального отсоса (1С). В любом случае инструменты для отсасывания слизи из

трахеи должны быть чистыми, хотя стерилизовать их не рекомендуется (1С). Периодичность отсасывания слизи не изучалась в специальных исследованиях. Экспертами рекомендуется ориентироваться на ощущения пациента, повышение пикового давления вентилятора и снижение сатурации кислородом. В работах [33, 34] рекомендуется использование фильтров, сохраняющих тепло и влагу по аналогии с увлажнением и нагревом воздуха во время ИВЛ через трахеостому (1А).

Основные осложнения, связанные с ИВЛ через трахеостому

Повреждений трахеи, связанных с травматическим отсасыванием слизи, перераздутием баллона или контактом слизистой оболочки с дистальным концом канюли, можно избежать по мере увеличения практического опыта, однако респираторные инфекции являются наиболее частым осложнением у больных НМЗ.

Для адекватного ведения инфекционных осложнений нужны протоколы, выполнение которых повышает эффективность рано начатого лечения (1С). Поскольку возможны случайные поломки или нарушение соединений в системе, необходима аварийная сигнализация во избежание серьезных и фатальных эпизодов [32–34] (1С).

Этические аспекты и паллиативное лечение

НВЛ может рассматриваться как паллиативное лечение, если происходит уменьшение респираторной симптоматики, вызванной нейромышечными нарушениями [36] и улучшение качества жизни [1, 8]. Несмотря на то, что НВЛ является широко распространенным вариантом лечения, мнения об ИВЛ через трахеостому, при помощи которой повышается выживаемость, но оказывается влияние на прогрессирование заболевания, неоднозначны. Это противоречие, особенно при быстром прогрессировании заболевания, вызвано вероятностью нежелательных ситуаций, например синдрома изоляции, а не обременительностью такого лечения для семьи больного и общества в целом. Выбор варианта лечения – НВЛ или ИВЛ – должен обсуждаться как можно раньше с пациентом и его окружением [36].

Обследование дыхательной системы пациента должно проводиться как можно раньше для ранней диагностики респираторных нарушений и обсуждения предпочтений самого больного с ним самим и его родственниками. Рекомендуется информировать пациента обо всех реальных преимуществах и недостатках каждого метода, одновременно стараясь уменьшить эмоциональную нагрузку. Желательно заранее принять решение о будущих вариантах лечения и документально закрепить его. Во многих странах Европы это позволяет больному заранее выразить свою волю относительно будущей кончины, пока его состояние позволяет это сделать, а также снимает с родственников больного ответственность

за будущее решение о выборе методов паллиативной помощи.

Основные этические проблемы возникают при острой декомпенсации состояния пациента, требующей ИВЛ, если пожелания его самого неизвестны. В такой ситуации тактика поведения выбирается индивидуально.

Медико-юридические аспекты

В разных странах Европы возможны разные варианты завершения жизни больных с НМЗ: а) эвтаназия; б) ограничение терапевтических усилий; в) отказ от лечения; г) паллиативная седация; д) прекращение лечения в связи со смертью. Например, в Испании запрещены эвтаназия и помощь при суициде [36].

Выбор оптимального решения зависит от цели: а) помощь пациенту в подготовке к смерти; б) выполнение воли больного; в) препятствование смерти; г) уменьшение эмоциональной нагрузки; д) достижение соглашения между всеми участниками событий: самим пациентом, его родственниками и медицинским персоналом.

В соответствии с этим рекомендуется следующее: а) обсуждение проблемы с пациентом; б) документальная фиксация желания пациента; в) периодический повторный анализ и обсуждение перспектив и претворение их в реальную практику.

В конце жизни больного в странах Европы нередко прибегают к ограничению терапевтических усилий, отказываясь от дальнейшего поддержания жизненных функций. В такой ситуации с использованием ИВЛ иногда только продлеваются страдания пациента без каких-либо преимуществ.

Следует понимать, что ограничение терапевтических усилий означает "разрешение" летального исхода, т. е. не препятствует и не способствует его наступлению. Смерть при этом является закономерным исходом заболевания. Таким образом, ограничение терапевтических усилий не является эвтаназией. Необходимым условием такого развития событий является желание пациента о продлении жизни с помощью ИВЛ либо прекращении лечения ввиду его бесперспективности.

Паллиативное лечение

Если ИВЛ неэффективно либо пациент не переносит эту процедуру, рекомендуется паллиативное лечение [38], например, кислородотерапия или назначение морфина. Паллиативная седация заключается в назначении больному в терминальной стадии заболевания лекарственных препаратов в дозах и комбинациях, вызывающих притупление сознания, для облегчения симптомов, рефрактерных к другому лечению.

Паллиативная седация выполняется по клиническим показаниям и при информированном согласии пациента или его полномочных представителей. В результате седации и отказа от ИВЛ уменьшаются одышка, тревожность, слабость и нервное напряжение у больного с терминальной стадией НМЗ, ДН и облегчаются страдания.

Амбулаторная помощь

Многопрофильные клиники

Уровень оснащения многопрофильных клиник соответствует многочисленным потребностям пациентов с нейромышечными нарушениями, все необходимые исследования и процедуры выполняются в одном месте, улучшается клинический опыт врачей, медицинская помощь оказывается в наиболее полном объеме и в максимально ранние сроки [39–44].

Показано, что в многопрофильных клиниках выше уровень выживаемости и качества жизни больных с НМЗ (1С) при значительной экономии ресурсов здравоохранения по сравнению с традиционной системой медицинской помощи.

Основной целью создания многопрофильных клиник является всестороннее индивидуализированное лечение всех проявлений НМЗ. При наличии многопрофильной клиники сокращается число посещений пациентами врача, ускоряется диагностика, проводится генетическое консультирование, а лечение респираторных осложнений начинается своевременно.

В таких клиниках в той или иной степени должны быть представлены невролог, пульмонолог, реабилитолог, физиотерапевт, социальные работники и диетолог, а в зависимости от возможностей клиники — профпатолог, генетик, психолог, кардиолог, оториноларинголог и офтальмолог. Рекомендуется планировать максимальное число консультаций за 1 посещение во избежание повторных посещений и лучшей координации информации. Частота посещений определяется скоростью прогрессирования заболевания. При быстро прогрессирующих формах рекомендуется 1 посещение каждые 2–4 мес., при медленно прогрессирующих — более редкие визиты.

Помощь на дому

Специальная оценка ресурсов, необходимых больным с НМЗ, в рамках клинических исследований не проводилась. Медицинская и социальная поддержка пациентов с трахеостомой, которые ранее получали ИВЛ, создает громадную физическую и эмоциональную нагрузку на медицинский персонал и социальных работников (1С). После наложения трахеостомы не рекомендуется выписывать больного домой раньше, чем он достигнет клинически стабильного состояния, а лица, осуществляющие уход на дому, получают необходимые навыки и будут созданы соответствующие условия (1С) [32–35].

Для пациентов с высокой зависимостью от вентилятора рекомендуется домашнее наблюдение медицинскими и социальными работниками, желательно работающими в стационаре (1С). В их обязанности должно входить: сопровождение пациента из стационара домой, правильная установка и обеспечение нормального функционирования вентиляционного оборудования дома у пациента, наблюдение за правильностью домашнего ухода и лечения, сотрудничество с первичным звеном здравоохранения и медперсоналом стационара.

Литература

- Howard R.S., Wiles C.M., Hirsch N.P., Spencer G.T. Respiratory involvement in primary muscle disorders: assessment and management. *Quart. J. Med.* 1993; 86: 175–189.
- Simonds A.K. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130: 1879–1886.
- Farrero E., Prats E., Povedano M. et al. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 2005; 127: 2132–2138.
- Schünemann H.J., Jaeschke R., Cook D. et al. An official ATS statement: grading the quality of evidence and strength of recommendations in ATS guidelines and recommendations. *Am. J. Crit. Care Med.* 2006; 174: 605–614.
- Ambrosino N., Carpené N., Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur. Respir. J.* 2009; 34: 444–451.
- Díaz-Lobato S., Ruiz-Cobos A., García Ryo F.J., Villamor Leyn J. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria de origen neuromuscular. *Rev. Neurol.* 2001; 32: 91–95.
- Rabinstein A.A. Update on respiratory management of critically ill neurologic patients. *Curr. Neurol. Neurosci. Rep.* 2005; 5: 476–482.
- Miller R.G., Jackson C.E., Kasarskis E.J. et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1218–1226.
- Vincken W.G., Elleker M.G., Cosio M.G. Flow-volume loop changes reflecting respiratory muscle weakness in chronic neuromuscular disorders. *Am. J. Med.* 1987; 83: 673–680.
- Hughes R.A., Wijdicks E.F., Benson E. et al. Multidisciplinary Consensus Group. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch. Neurol.* 2005; 62: 1194–1198.
- Mayos M., Giner J., Casan P., Sanchis J. Measurement of maximal static respiratory pressures at the mouth with different air leaks. *Chest* 1991; 100: 364–366.
- Servera E., Sancho J., Zafra M.J. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. *Arch. Bronconeumol.* 2003; 39: 418–427.
- Morgan R.K., McNally S., Alexander M. et al. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2005; 171: 269–274.
- Hart N., Sylvester K., Ward S. et al. Evaluation of an inspiratory muscle trainer in healthy humans. *Respir. Med.* 2001; 95: 526–531.
- Lloyd T., Tang Y.M., Benson M.D., King S. Diaphragmatic paralysis: the use of M mode ultrasound for diagnosis in adults. *Spinal Cord* 2006; 44: 505–508.
- AGA technical review on management of oropharyngeal dysphagia. *Gastroenterology* 1999; 116: 455–478.
- Clavé P., Arreola A., Velasco M. et al. Diagnóstico y tratamiento de la disfagia orofaríngea funcional. Aspectos de interés para el cirujano digestivo. *Cir. Esp.* 2007; 82: 64–77.
- Lim S.H.B., Lieu P.K., Phua S.Y. et al. Accuracy of bedside clinical methods compared with fiberoptic endoscopic examination of swallowing (FEES) in determining the risk of aspiration in acute stroke patients. *Dysphagia* 2001; 16: 1–6.
- Bhakta D., Groh W.J. Cardiac function tests in neuromuscular diseases. *Neurol. Clin.* 2004; 22: 591–617.
- Goldstein L.B., El Husseini N. Neurology and cardiology: points of contact. *Rev. Esp. Cardiol.* 2011; 64: 319–327.
- Gregoratos G., Abrams J., Epstein A. et al. ACC / AHA / NASPE 2002 Guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia device. *Circulation* 2002; 106: 2145–2161.
- Kang S.W., Bach J.R. Maximum insufflation capacity: the relationships with vital capacity and cough flows for patients with neuromuscular disease. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 2000; 79: 222–227.
- Ishikawa Y., Bach J.R. Physical medicine respiratory muscle aids to avert respiratory complications of pediatric chest wall and vertebral deformity and muscle dysfunction. *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* 2010; 46: 581–597.
- Laffont I., Bensmail D., Lortat-Jacob S. Intermittent positive-pressure breathing effects in patients with high spinal cord injury. *Arch. Phys. Med. Rehab.* 2008; 89: 1575–1579.
- Guerin C., Vincent B., Petitjean T. et al. The short-term effects of intermittent positive pressure breathing treatments on ventilation in patients with neuromuscular disease. *Respir. Care* 2010; 55: 866–872.
- AARC Clinical Practice Guideline. Intermittent positive pressure breathing-2003 revision & update. *Respir. Care* 2003; 48: 540–546.
- Bento J., Gonçalves M., Silva N. et al. Indications and compliance of home mechanical insufflation-exsufflation in patients with neuromuscular diseases. *Arch. Bronconeumol.* 2010; 46: 420–425.
- Sancho J., Servera E., Díaz J., Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 125: 1400–1405.
- Annane D., Quera-Salva M.A., Lofaso F. et al. Mechanisms underlying the effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur. Respir. J.* 1999; 13: 157–162.
- Nickol A.N., Hart N., Hopkinson N.S. et al. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax* 2005; 60: 754–760.
- Hess D.R. Noninvasive ventilation in neuromuscular diseases: equipment and application. *Respir. Care* 2006; 51: 896–912.
- Make B., Hill N., Goldberg A. et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a Consensus Conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998; 113: 289–344.
- Kohorts J., Blakely P., Dockter C., Pruitt W. AARC clinical practice guideline: longterm invasive mechanical ventilation in home-2007 revision & update. *Respir. Care* 2007; 52: 1056–1062.
- McKim D.A., Road J., Avendano M. et al. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Can. Respir. J.* 2011; 18: 197–215.
- Sancho J., Servera E., Dás J.L. et al. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax* 2011; 66: 948–952.
- Antequera J.M., Barbero J., Bátiz J. et al. Ética en cuidados paliativos. Guías de ética en la práctica clínica. *Fundaciyn*

- de Ciencias de la Salud. Available from: www.saludcastilayleon.es [accessed 25.01.13].
37. Meisel A., Snyder L., Quill T. Seven legal barriers to end-of-life care: myths, realities, and grains of truth. *J.A.M.A.* 2000; 284: 2495–2501.
 38. Lanken P., Terry P., DeLisser H.M. An Official American Thoracic Society Clinical Policy Statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2008; 177: 912–927.
 39. Aguilar M., Badenes D., Gelonch O. Enfermedades neurológicas crónicas y abordaje interdisciplinar. *Summa Neurol.* 2002; 1: 38–41.
 40. Escarrabill J., Dáz S., Masa J.F. et al. Hospital based long-term home respiratory care in Spain. *Chest* 1999; 116 (Suppl.): 318.
 41. Escarrabill J., Farrero E., Prats E. Unidad funcional respiratoria multidisciplinar. *Med. Clin. (Barc.)*. 1996; 107: 438–439.
 42. Corr B., Frost E., Traynor B.J., Hardiman O. Service provision for patients with ALS/MND: a cost-effective multidisciplinary approach. *J. Neurol. Sci.* 1998; 160 (Suppl. 1): S141–S145.
 43. Traynor B.J., Alexander M., Corr B. et al. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996–2000. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2003; 74: 1258–1261.
 44. Zoccollella S., Beghi E., Palagano G. et al. ALS multidisciplinary clinic and survival. Results from a population-based study in Southern Italy. *J. Neurol.* 2007; 254: 1107–1112.

Поступила 06.01.14
УДК 616.248-085