

# Материалы Американского общества специалистов в области торакальной медицины

## **Искусственная вентиляция легких у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна Совместное заключение АОТМ**

ЭТО ОФИЦИАЛЬНОЕ ПОЛОЖЕНИЕ АМЕРИКАНСКОГО ОБЩЕСТВА СПЕЦИАЛИСТОВ В ОБЛАСТИ ТОРАКАЛЬНОЙ МЕДИЦИНЫ УТВЕРЖДЕНО СОВЕТОМ ДИРЕКТОРОВ В МАРТЕ 2004Г.

### **СОДЕРЖАНИЕ**

Основные положения

Цель

Методы

Формирование группы по согласованию

Принципы объединения мнения экспертов

Динамическая оценка состояния и предупреждающие

рекомендации для пациентов с МДД

Стандартная методика оценки дыхательной функции

Указания по ведению пациентов на завершающих этапах жизни

Питание

Оценка сна у пациентов с МДД

Поражение сердца

Терапия

Очищение дыхательных путей

Тренировка дыхательных мышц

Неинвазивная вентиляция легких во время ночного сна

Дневная неинвазивная вентиляция

Непрерывная инвазивная вентиляция легких

Кортикостероиды в терапии МДД

Обучение пациента, страдающего Мышечной

Дистрофией Дюшенна

Вопросы долгосрочной медицинской помощи

Уход за пациентами на завершающих этапах жизни

**Ключевые слова:** мышечная слабость; мышечная дистрофия, Дюшенн; дыхательная недостаточность; респираторная терапия

### **ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) представляет собой заболевание, характеризующееся прогрессирующим снижением мышечной силы, что, в конечном счете, приводит к потере способности к передвижению, снижению силы дыхательных мышц и смерти от дыхательной недостаточности. У большинства пациентов

развивается кардиомиопатия. МДД характеризуется X-сцепленным рецессивным типом наследования, поэтому встречается почти исключительно у мальчиков. Частота МДД составляет приблизительно 1:3,000 новорожденных мальчиков и связана с мутацией в гене дистрофина. Клиническая диагностика заболевания основывается на данных анамнеза, физического обследования и обнаружении в сыворотке повышенного уровня креатинкиназы. Диагноз подтверждается обнаружением мутации в гене дистрофина при анализе ДНК, выделенной из лейкоцитов цельной крови. Если при анализе ДНК патологии не выявляется (это встречается у 1/3 пациентов), диагноз подтверждается при иммуногистологическом анализе или анализе белка мышечной ткани (отсутствие белка дистрофина или изменение его структуры).

Хотя нарушение функции органов дыхания при МДД является основной причиной заболеваемости и смертности, на сегодняшний день существует недостаточная информированность о методах лечения этого состояния. Недавние достижения в области искусственной вентиляции легких у пациентов с МДД улучшили перспективу у таких пациентов, и многие лица, ухаживающие за пациентами, перешли с неинвазивного традиционного подхода к более агрессивной поддерживающей тактике. Несмотря на доступность новых технологий, позволяющих оказывать помощь пациентам с МДД, многие семьи не получают достаточного количества информации, касающейся возможностей диагностики и терапии дыхательной недостаточности.

### **ЦЕЛЬ**

Настоящее заключение создано с просветительской целью предоставить врачам общей практики информацию о тактике и доступных методах лечения осложнений со стороны дыхательной системы у пациентов с МДД. Многие вмешательства, описанные в настоящем заключении, могут быть успешно использованы при ведении пациентов с другими видами нервно-мышечных заболеваний.

### **МЕТОДЫ**

#### **Формирование группы по согласованию**

Рабочая группа по созданию совместного заключения была сформирована в мае 2001 г. на ежегодном заседании Американского общества специалистов в области торакальной медицины. В состав группы входили эксперты по искусственной вентиляции легких у пациентов с МДД из учреждений, занимающихся ведением сложных пациентов с МДД, главным образом, в сотрудничестве с клиниками по лечению миодистрофий при поддержке Ассоциации Мышечной

---

Основная поддержка от Родительского проекта, посвященного Мышечной Дистрофии и Ассоциации по изучению мышечной дистрофии признана с благодарностью. Члены специально созданного комитета по созданию настоящего положения раскрыли все прямые коммерческие связи (финансовые взаимоотношения или правовые обязательства), связанные с препаратом в настоящем положении. Информация хранится в файле в штабквартире Американского общества специалистов в области торакальной медицины

Am J Respir Crit Care Med Vol 170. pp 456-465, 2004 DOI: 10.1164/rccm.200307-885ST

Адрес в Интернет: [www.atsjournals.org](http://www.atsjournals.org)

Ссылка на оригинал статьи:

<http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/filename?docID=123>

Перевод осуществлён: [www.mymio.org](http://www.mymio.org) – мышечная дистрофия Дюшенна

**МойМио**  
Мы боремся, Мы победим.

Дистрофии. Однако большинство участников по специальности были детскими пульмонологами, также в группу были включены один детский невролог и одна медицинская сестра. Консенсусный конференции по проведению искусственной вентиляции легких у пациентов с МДД, спонсированные Американским обществом специалистов в области торакальной медицины, проводились 17 мая 2002 и 19 мая 2003 года. Результаты длительного обсуждения по конференц-связи большинства членов рабочей группы, легли в основу настоящего документа.

#### Принципы объединения мнения экспертов

Для создания настоящего Заключения проводился критический обзор соответствующей литературы. Каждому участнику дискуссии была предложена тема, по которой необходимо было провести поиск соответствующей опубликованной литературы по базе *Medline* с 1996 по 2003 гг., учитывая только исследования с участием людей; затем результаты представлялись на общей дискуссии либо на двух консенсусных конференциях в рамках ежегодного заседания Американского общества специалистов в области торакальной медицины, либо на последующих телеконференциях. Все участники прочли и утвердили заключительный документ. Под «Согласованностью» в настоящем документе подразумевается единство мнения участников группы. Поскольку в большей части литературы, касающейся МДД, описывается ограниченное число пациентов, настоящее заключение в отношении большинства приведенных рекомендаций опирается на единое мнение экспертов. Все рекомендации, приведенные здесь, таким образом, являются консенсусными рекомендациями.

### ДИНАМИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ И ПРЕДУПРЕЖДАЮЩИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С МДД

Проспективных научных данных, которые стали бы основой для рекомендаций, касающихся оценки пациентов с МДД, в настоящее время нет. Комитет рассмотрел литературу, имеющую отношение к данной проблематике, и составил все нижеописанные рекомендации по стандартной динамической оценке состояния, основанной на едином мнении экспертов.

#### Стандартная методика оценки функции дыхания

МДД характеризуется постепенной утратой функции мышц с течением времени. Нарастающая слабость дыхательной мускулатуры с появлением непродуктивного кашля и уменьшением вентиляционной функции легких приводит к развитию пневмонии, ателектаза и легочной недостаточности во время сна и бодрствования (1). Эти осложнения в целом можно контролировать с помощью тщательной периодической оценки функции дыхания. Для пациентов с МДД оптимальная частота посещения врача не установлена. Оценка функции дыхательной системы у пациентов с МДД включает в себя тщательный сбор анамнеза и физикальное обследование, оценку функции легких и оценку нарушения дыхания во сне (2).

Большинство пациентов с МДД не осознают, в какой момент сила дыхательной мускулатуры ослабевает настолько, что кашель перестает быть эффективным механизмом защиты и респираторная вирусная инфекция приводит к возникновению продолжительного непродуктивного кашля или пневмонии. Оценка функции дыхания и силы дыхательной мускулатуры позволяют врачу определить, кому из пациентов требуется помощь при кашле и вентиляции легких. Различная степень нарушения функции легких и газообмена, как было описано, связаны с повышенным риском осложнений со стороны дыхательной системы и смерти. В одном исследовании сообщалось, что медиана выживаемости составляет 3.1 года, а 5-летняя выживаемость - только 8%, если ФЖЕЛ становится меньше 1 л (3).

ФЖЕЛ менее 1 л остается основным отрицательным предиктором выживаемости пациентов с МДД. ОФВ<sub>1</sub>, равный 20% от должного или менее, связан с накоплением оксида углерода при бодрствовании (4). Однако, низкая 2- и 3-хлетняя выживаемость отмечается у пациентов с нормальными значениями РаСО<sub>2</sub> в артериальной крови при бодрствовании. (5, 6)

#### Рекомендации

##### Мультидисциплинарная помощь

- Пациентам с МДД следует регулярно посещать врачей общей практики и проводить вакцинацию по календарю прививок, в соответствии с рекомендациями для здоровых детей, разработанными Американской академией Педиатрии.
- Пациентам следует посещать специалистов в области пульмонологии, неврологии, кардиологии, питания, физиотерапии, ортопедической хирургии, психического здоровья, сна и социальной работы.

##### Респираторная поддержка

- Пациентам следует посещать врача, специализирующегося по респираторной поддержке у детей, дважды в год после того, как пациент сядет в инвалидное кресло, жизненная емкость легких снизится менее 80% от должного и/или после 12-летнего возраста.
- Детям следует хотя бы один раз посетить врача-педиатра, специализирующегося по респираторной поддержке на ранних этапах заболевания (между 4 и 6 годами жизни), и до того, как сесть в инвалидное кресло, для проведения основных исследований функции легких, чтобы получить предупреждающие рекомендации о потенциальных осложнениях заболевания в отношении дыхательной системы и оценить необходимость усилить терапию.
- Пациенты, которым требуется вспомогательное механическое очищение дыхательных путей или вспомогательная вентиляция, должны посещать пульмонолога каждые 3-6 мес., или в соответствии с назначенным врачом графиком посещений.
- Всем пациентам с МДД следует проводить тщательную оценку функции легких и сердца перед оперативными вмешательствами.
- Всем пациентам с МДД необходимо проводить вакцинацию для пневмококковой инфекции и ежегодную вакцинацию от гриппа.

##### Методика оценки Дыхательной Функции

- Объективная оценка состояния при каждом посещении клиники должна включать в себя: определение сатурации оксигемоглобина, определяемой методом пульс-оксиметрии, спирометрическую оценку показателей ФЖЕЛ, ОФВ<sub>1</sub> и максимальных значений средней объемной скорости (3), максимальное давление вдоха и выдоха и максимальную скорость выдоха при кашле (8).
- Парциальное давление оксида углерода в состоянии бодрствования следует оценивать, по крайней мере, 1 раз в год совместно со спирометрией. Если есть возможность, для этих целей идеально проведение капнографии. Проведение анализа газового состава крови на каждом визите у пациентов с МДД не обязательно. При невозможности проведения капнографии следует взять образец венозной или капиллярной крови для оценки степени альвеолярной гиповентиляции.
- В качестве дополнительной оценки функции легких и газового обмена можно использовать показатели объема

Ссылка на оригинал статьи:

<http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/filename?docID=123>

Перевод осуществлён: [www.mymio.org](http://www.mymio.org) – мышечная дистрофия Дюшенна

легких, вспомогательной максимальной скорости выдоха при кашле и максимального объема вдуваемого воздуха.

- Необходима тщательная оценка пациентов на предмет других заболеваний дыхательной системы, таких как синдром обструктивного апноэ во сне, орофарингеальная аспирация, гастроэзофагеальный рефлюкс и астма.
- В рамках ежегодных лабораторных анализов для пациентов, пересевших в инвалидное кресло, амбулаторно следует проводить общий анализ крови, исследование концентрации бикарбоната в сыворотке и рентгенографическое исследование грудной клетки.

#### **Указания по ведению пациентов на завершающих этапах жизни**

Указания по ведению пациентов на завершающих этапах жизни являются очень важной частью профилактических мер у пациентов с МДД. Имеющиеся данные свидетельствуют о том, что медицинский персонал, который ведет пациентов с МДД, недооценивает качество жизни пациентов с МДД, находящихся на респираторной поддержке, и при обсуждении вопросов о долгосрочной вентиляции легких у пациентов с МДД на поздних стадиях заболевания основывается на собственных представлениях о качестве жизни пациентов (9,10). Делать выводы о качестве жизни следует только при информированном участии самого пациента и его родственников, а долгосрочную искусственную вентиляцию следует предложить для рассмотрения в качестве метода симптоматической терапии даже в том случае, когда, по мнению врача, при использовании этого метода качество жизни значительно ухудшится (11). Поскольку дыхательная недостаточность у пациентов с МДД может возникнуть как внезапно, например, на фоне инфекции дыхательных путей, так и постепенно, обучение по программам об искусственной вентиляции и паллиативной помощи следует проводить до возникновения этих состояний. Всегда следует стремиться выяснить мнение пациента и членов его семьи в отношении качества жизни. Вместе с пациентом и членами его семьи следует рассмотреть влияние долгосрочной респираторной поддержки как на семью в целом, так и на финансовое обеспечение и, при необходимости, обсудить правовые, религиозные и культуральные последствия принятого решения. Принять какое-либо решение особенно сложно в тех редких случаях, когда речь идет о маленьких детях с выраженной слабостью дыхательной мускулатуры, которые еще не в состоянии принимать участие в обсуждении тактики лечения. Указания по ведению пациентов на завершающих этапах жизни установленные для пациента, его семьи и медицинских работников, должны быть четко описаны в соответствующей документации и общедоступны в случае необходимости.

#### **Рекомендации**

- Врачи наделены правовыми и этическими обязанностями предоставлять пациентам и их родственникам информацию о вариантах лечения, включая долгосрочную вентиляцию легких. Врачам следует избегать собственного мнения о качестве жизни пациента как основного фактора в решении вопроса, стоит ли предоставлять пациенту и его семье информацию подобного рода (10).
- Принятие различных решений на завершающих этапах жизни требует предоставления адекватной информации пациенту и членам его семьи.
- Пациенты, по каким либо причинам отказавшиеся от долгосрочной вентиляции легких, должны получать паллиативную помощь в соответствии с существующими стандартами (12).

#### **Питание**

Питание является крайне важным вопросом при длительном ведении пациентов с МДД. Регулярное привлечение для консультаций специалиста по правильному питанию может помочь поддержанию идеальной массы тела, поскольку как ожирение (которое может

привести к возникновению синдрома обструктивного апноэ во сне), так и истощение могут оказывать негативное влияние на дыхательную систему. Хотя данных по зависимости силы дыхательной мускулатуры у пациентов с МДД и питанием нет, недостаточное питание при определенных условиях связано с повышением частоты заболеваний дыхательной системы. Поэтому функции контроля и поддержания идеальной массы тела пациентов с МДД возложены на врачей. Неполноценное питание и ожирение одинаково часто встречается у молодых пациентов, страдающих МДД, - с частотой около 44% в каждом случае, и, с точки зрения негативного влияния на мышцы и функцию легких, следует избегать этих крайностей путем тщательной коррекции пищевого рациона пациентов (13). Причины развития истощения на поздних стадиях МДД преимущественно связаны с нарастанием слабости и дискоординации мышц, участвующих в жевании и глотании. Системная терапия кортикостероидами также оказывает влияние на метаболические процессы с повышением риска развития остеопороза и ожирения, что требует изменения/коррекции диеты (63). Приблизительно 1/3 пациентов с МДД жалуется на ощущение удушья во время еды, и по мере прогрессирования заболевания нарастает риск аспирации пищей (14).

#### **Рекомендации**

- Регулярно следует оценивать процентное отношение истинной массы тела к идеальной массе тела и индекс массы тела и, при необходимости, проводить консультации по их коррекции.
- В рамках регулярных визитов пациенту с МДД следует посещать специалиста, занимающегося питанием (диетолога).
- Способность глотания пациента следует оценивать по данным анамнеза и клинически, оценивая способность пациента проглатывать пищу различной текстуры (твердую и жидкую).
- Если в анамнезе было упоминание об удушье при приеме пищи или дисфагии, следует выполнить оценку степени нарушения глотания.
- Для подтверждения наличия аспирации и для определения безопасной методики глотания можно использовать видео-флюороскопию.
- Если адекватное питание невозможно безопасно принимать перорально, настоятельно рекомендуется установка гастростомы или энтерального кормления под руководством специалиста по питанию.

#### **Оценка сна у пациентов с МДД**

МДД связана/сопровождается нарушением дыхания во время ночного сна и альвеолярной гиповентиляцией. Начало дыхательной недостаточности может быть незаметным. Симптомы гиповентиляции во время сна включают в себя увеличение количества ночных пробуждений, дневную сонливость, утреннюю головную боль и, реже, рвоту. У пациентов с МДД высокий риск обструкции верхних дыхательных путей.

Выбор времени проведения полисомнографии для выявления гиповентиляции во сне у пациентов с МДД еще не определен. По данным одного исследования, гиповентиляция во сне коррелирует с показателями  $P_{aCO_2}$  после пробуждения  $>>45$  мм Hg и избытком оснований  $>> 4$  ммоль/л (4). Другие исследования свидетельствуют о том, что самостоятельное исследование сна в домашних условиях позволяет выявить нарушение дыхания во сне у пациентов с МДД без проведения полисомнографии (15). Простая оксиметрия в домашних

условиях позволяет проверить десатурацию оксигемоглобина во время сна.

#### **Рекомендации**

- При каждой встрече с пациентом проводите проверку на предмет качества сна и симптомов, связанных с нарушением дыхания во время сна.
- С того момента, как пациент с МДД пересел в инвалидное кресло или как только клинически выявлено нарушение дыхания во сне, следует ежегодно проводить оценку нарушения дыхания во сне.
- Если это возможно, идеально ежегодно проводить полисомнографию с мониторингом  $\text{CO}_2$ .
- В областях, где проведение полноценной полисомнографии невозможно, ночная пульсоксиметрия и непрерывное мониторирование  $\text{CO}_2$  позволяет получить информацию о газовом обмене в ночное время, хотя нарушение дыхания во сне, не связанное с десатурацией или накоплением  $\text{CO}_2$ , не будет выявлено. Простой анализ газового состава капиллярной крови наутро может показать накопление  $\text{CO}_2$ , хотя этот метод не такой чувствительный как непрерывная капнография.

#### **Поражение сердца**

Поражение сердца типично для пациентов с МДД. Сердечные заболевания это вторая по частоте причина смерти у людей, страдающих МДД, - 10-20% таких пациентов умирает от сердечной недостаточности (16). Дилатационная кардиомиопатия вначале охватывает левый желудочек, что клинически проявляется возникновением одышки и других симптомов хронической сердечной недостаточности (17, 18). В свою очередь, правожелудочковая недостаточность может возникнуть в результате дыхательной недостаточности и легочной гипертензии. У пациентов с МДД также высок риск развития желудочковой аритмии (19). Некоторые исследования позволяют предположить, что слабость периферической и дыхательной мускулатуры обратно пропорционально связана с риском возникновения сердечной недостаточности, тогда как в других исследованиях высказывается мнение о том, что левожелудочковая и дыхательная недостаточность развиваются параллельно (19-21). Имеющиеся ретроспективные данные показывают, что вовлечение сердца в процесс болезни менее часто отмечается у детей, получавших дефлазакорт (22). Оценка сердечно-сосудистой системы и принципы терапии сердечной недостаточности у пациентов с МДД выходят за рамки этого документа.

#### **Рекомендации**

- Всем пациентам с МДД требуется регулярная оценка функции сердечно-сосудистой системы с ежегодным проведение электрокардиографии и эхокардиографии, начиная со школьного возраста.

## **ТЕРАПИЯ**

#### **Очищение дыхательных путей**

Для пациентов с МДД эффективное очищение дыхательных путей является очень важным аспектом для профилактики развития ателектазов и пневмонии. Неэффективное очищение дыхательных путей может ускорить начало дыхательной недостаточности и смерть, тогда как рано предпринятые действия по улучшению очищения дыхательных путей позволяют избежать некоторых госпитализаций и уменьшить частоту возникновения пневмонии (8). Оценка эффективности кашля включает в себя измерение максимального давления на вдохе и выдохе, максимальной скорости выдоха при кашле и либо объем максимального вдоха, либо жизненную емкость легких. Максимальная скорость выдоха при кашле непосредственно коррелирует со способностью выводить отделяемое из дыхательных путей (23), и значения ниже 160 л/мин связаны с неэффективным очищением дыхательных путей (24). Исходное значение максимальной скорости выдоха при кашле равно 160 л/мин, однако, не гарантирует адекватного очищения дыхательных путей, поскольку функция

дыхательной мускулатуры может нарушаться из-за инфекций дыхательных путей (25). По этим причинам значение максимальной скорости выдоха при кашле, равное 270, используется для выявления пациентов, у которых методика усиления кашля будет эффективна (8). В другом исследовании было найдено, что способность создавать поток воздуха адекватной силы для эффективности кашля коррелирует с максимальным давлением выдоха (*MEP*), равном 60 см  $\text{H}_2\text{O}$  и более, и отсутствует при *MEP* ниже 45 см  $\text{H}_2\text{O}$  (26).

Пульсоксиметрия используется для выявления инфекционных осложнений со стороны нижних отделов дыхательных путей и помогает врачам понять, в какой момент следует увеличить интенсивность терапии очищения дыхательных путей (8). Ряд методик было разработано, чтобы преодолеть непродуктивный кашель у пациентов со слабостью нервно-мышечного происхождения.

"Максимальная емкость инсuffляции" это максимальный объем воздуха, который можно удержать при закрытой голосовой щели. Он зависит от силы орофарингеальной и ларингеальной мускулатуры. Программа обучения методике глоссофарингеального дыхания пациентов с нервномышечными заболеваниями (включая МДД) улучшает диапазон движений легких и грудной клетки и, таким образом, улучшает максимальный объем инсuffляции (7). В теории это способствует принудительному кашлю за счет увеличения объема изгнанного воздуха.

**Мануальные методики.** Принудительный кашель с участием рук представляет собой методику помощи на вдохе, что приводит к последующему увеличению усилия форсированного выдоха. Повышение емкости вдоха можно достичь путем применения глоссофарингеального дыхания (по существу, нагнетание воздуха в легкие с использованием мышц рта), модифицированное глоссофарингеальное дыхание (серия периодических вдохов без выдохов между ними) (7), применение положительного давления с помощью самостоятельно надутых пакетов или маски, устройства для дыхания под перемежающимся положительным давлением или устройства для искусственного дыхания. Устройства для инспираторной поддержки имеют в своем составе маску, загубник или устройство для непосредственного подключения к трахеостомической трубке. Чтобы получить форсированный выдох, необходимо надавить на верхнюю часть живота или грудную клетку вместе с кашлевыми усилиями пациента.

**Механические методики.** Механический инсuffлятор-эксuffлятор позволяет смоделировать кашель путем обеспечения положительного давления на вдохе с последующим отрицательным давлением инсuffляции (27, 28). При сравнении показателей максимальной скорости выдоха при кашле было показано, что метод механической инсuffляции-эксuffляции превосходит глоссофарингеальное дыхание и принудительный кашель с участием рук (29).

Применение механической инсuffляции-эксuffляции, как было показано, особенно важно для предупреждения госпитализации или потребности в трахеостомии у пациентов, страдающих МДД, с максимальной скоростью выдоха при кашле около 160 л/мин, особенно, если проведению мануальной методики мешает сколиоз (8). Было показано, что устройство хорошо переносится и оказалось эффективно в исследовании с участием 42 детей с нервно-мышечными заболеваниями (15 детей с МДД) и непродуктивным кашлем (30). Описанные осложнения включали в себя преходящую тошноту, вздутие живота, брадикардию и тахикардию (28). У пациентов, страдающих МДД, с трахеостомами, механический инсuffлятор-эксuffлятор предоставляет ряд преимуществ по сравнению с традиционными методами санации, в том числе

очистление от секрета верхних дыхательных путей, позволяет избежать травм слизистой оболочки при непосредственной санации, и улучшения общего комфортного состояния пациента (31).

**Устройства для мобилизации эндотрахеального секрета.** В основе перкуSSIONной пульмональной вентиляции лежит образование высокочастотных импульсов; низкая амплитуда накладывается на снижающееся положительное непрерывное давление в дыхательных путях.

В недавней серии случаев, включая случай одного пациента с МДД, была описана эффективность перкуSSIONной интрапульмональной вентиляции в разрешении стойкого уплотнения легкого, не поддающегося стандартной консервативной терапии (32). Высокая частота колебаний грудной стенки используется у пациентов со слабостью вследствие нервно-мышечных заболеваний, но опубликованных данных, которые стали бы основой для рекомендаций, нет. Любое устройство для очищения дыхательных путей, механизм действия которого связан с кашлем, будет, вероятно, малоэффективно у пациентов с МДД без сопутствующего применения принудительного кашля.

У отдельных пациентов можно провести бронхоскопию, особенно в случае стойкого ателектаза, однако у этой методики нет доказанной пользы и терапевтического действия, поэтому возможность проведения бронхоскопии следует рассматривать только после неэффективности остальных неинвазивных методик очищения дыхательных путей или при подозрении на наличие слизистой пробки.

#### **Рекомендации**

- Пациентов с МДД следует обучить стратегиям облегчения очищения дыхательных путей, а также тому, как использовать эти методики раньше и эффективнее.
- Используйте методику принудительного кашля у пациентов, анамнез которых позволяет предположить трудности с очищением дыхательных путей, или у тех, чей показатель максимальной скорости выдоха при кашле менее 270 л/мин и/или у которых максимальное давление выдоха менее 60 см Н.О.
- Комитет настоятельно поддерживает использование устройств механической инсuffляции – аспирации у пациентов с МДД, а также рекомендует дальнейшие исследования в этом направлении.
- Пульсоксиметрия в домашних условиях используется для контроля за эффективностью очищения дыхательных путей в период респираторного заболевания, а также для выявления пациентов с МДД, которым требуется госпитализация (8).

#### **Тренировка дыхательных мышц**

Рациональность тренировки дыхательной мускулатуры у пациентов с МДД основана на предположении, что улучшение силы и выносливости мышц у пациентов в этом состоянии может привести к повышению сохранности функции легких с течением времени. Однако эффект от тренировки дыхательной мускулатуры у пациентов с МДД различается: в некоторых исследованиях сообщается о явном улучшении силы и выносливости мышц, в других – продемонстрировано минимальное или незначительное изменение работы дыхательной мускулатуры (33-43). Кроме того, недавно открытый защитный механизм высвобождения окиси азота в работающих мышцах может быть поврежден у детей с МДД (44, 45). Это может потенциально привести к усилению повреждения мышц в случае применения методик тренировки. Следовательно, рекомендации относительно тренировки дыхательной мускулатуры в настоящее время нельзя одобрить полностью; требуется проведение дальнейших исследований.

#### **Неинвазивная вентиляция легких во время ночного сна у пациентов с МДД.**

У пациентов с МДД высокий риск развития нарушения дыхания во сне, включая возникновение гипопноэ, центрального и обструктивного апноэ и гипоксемию. Терапия этих легочных осложнений с помощью

неинвазивной вентиляции легких может улучшить качество жизни и уменьшить высокую заболеваемость и раннюю смертность, связанную с МДД (6, 46, 47).

Ночная назальная вентиляция с положительным перемежающимся давлением с генератором двухуровневой поддержки положительного давления в дыхательных путях или механическая вентиляция с успехом используются для терапии нарушения дыхания во сне и ночной гиповентиляции у пациентов с МДД и другими нервно-мышечными заболеваниями (48-50). Уровень положительного давления, которое требуется для устранения обструктивного апноэ или гипопноэ и нормализации вентиляции и сатурации кислорода в ночное время должен определяться в сомнологической лаборатории или путем тщательного контроля и наблюдения за пациентом в постели.

Необходима серийная оценка и корректировка назальной вентиляции с положительным перемежающимся давлением (*NIPPV*), поскольку потребности пациентов меняются с течением времени (49). Ночная *NIPPV* у пациентов с МДД приводит к несомненному улучшению выживаемости (46, 51), улучшению качества ночного сна, уменьшению дневной сонливости, улучшению самочувствия и независимости, улучшению газообмена в течение дня и более медленному снижению функции легких по сравнению с пациентами из контрольной группы, не получавшими вентиляцию (6, 46, 47, 50, 52-54).

К осложнениям ночной назальной вентиляции с положительным перемежающимся давлением можно отнести раздражение слизистой глаз, конъюнктивиты, изъязвление кожи, растяжение желудка и рвота в полнолицевой маске. Осложнений, связанных с областью лица, можно избежать путем регулярной коррекции размера маски. Назальные кортикостероиды или увлажнение воздуха, поступающего по маске, могут помочь предотвратить назальную обструкцию. Описан один случай повторного пневмоторакса у 26-летнего пациента с мышечной дистрофией, не являющейся миодистрофией Дюшенна, на фоне проведения назальной вентиляции с положительным перемежающимся давлением с образованием субплевральных пузырьков (55). У нестабильных пациентов перемещение маски может быстро привести к тяжелой гипоксемии и гиперкапнии. Поскольку большинство аппаратов с двухуровневой поддержкой давления не имеют встроенных сигналов тревоги, необходимо в таком случае, проводить мониторинг состояния путем оксиметрии.

**Другие методы лечения.** Долгосрочная неинвазивная вспомогательная вентиляция легких с постоянным положительным давлением во время ночного сна (СИПАП-терапия), вероятно, целесообразна только у пациентов с МДД, страдающих синдромом обструктивного апноэ во сне, но с нормальной ночной вентиляцией. В случаях гипоксемии, вызванной только или частично гиповентиляцией, следует принять во внимание возможность использования БИПАП-терапии или объемного вентилятора. Поскольку гипоксемия у пациентов с МДД, как правило, является проявлением гиповентиляции, следует избегать терапии только кислородом без дополнительной вентиляции. Вентиляторы, создающие отрицательное давление, могут привести к обструкции верхних дыхательных путей у пациентов с МДД из-за недостаточной синхронизации между вдохом и смыканием голосовых связок (52, 56).

#### **Рекомендации**

- В обсуждениях, касающихся вентиляционной поддержки в отношении каждого пациента, следует привлекать самого пациента, ухаживающих лиц и медицинских работников, принимающих участие в лечении пациента.

- Для оценки адекватности вентиляционной поддержки в домашних условиях следует провести полисомнографию с постоянным мониторингом  $\text{CO}_2$ . Если проведение полноценной полисомнографии невозможно, получить информацию о газовом обмене в ночное время позволяет ночная пульсоксиметрия и непрерывное мониторирование  $\text{CO}_2$ . Если мониторирование  $\text{CO}_2$  невозможно, для определения десатурации оксигемоглобина в ночное время можно использовать ночную пульсоксиметрию. Простая оксиметрия, в лучшем случае, предоставляет косвенную информацию о вентиляции и может использоваться только в тех случаях, когда провести диагностику другими лучшими методами не представляется возможным.
- Запланируйте график периодической переоценки состояния по мере прогрессирования заболевания. На каждом запланированном визите следует проводить оценку динамики дневной гиповентиляции, которая может потребовать круглосуточной вспомогательной вентиляции.
- Для лечения обструкции верхних дыхательных путей во время сна и хронической дыхательной недостаточности у пациентов с МДД необходимо применение назальной вентиляции с положительным перемежающимся давлением.
- Вентиляторы, создающие отрицательное давление, с осторожностью следует применять у пациентов с МДД из-за риска увеличения обструкции верхних дыхательных путей и гипоксемии.
- Не используйте для лечения гиповентиляции во время сна кислород без вентиляционной поддержки.

#### **Дневная неинвазивная вентиляция**

По мере прогрессирования МДД развивается состояние постоянной гиповентиляции, и пациентам требуется 24-часовая респираторная поддержка. Хотя, как правило, на поздних стадиях пациенты получают постоянную вентиляцию легких через трахеостому, вентиляционная поддержка может осуществляться и неинвазивными методами.

Наиболее часто используется вентиляция с перемежающимся положительным давлением. В этом методе используется имеющийся в продаже или сделанный по заказу загубник, который размещается в ротовой полости, и, с помощью гибкой S-образной трубки, зафиксированной на инвалидной коляске, обеспечивается связь с аппаратом вентиляции (51, 57, 58). Пациент помещает загубник в рот и вдыхает через регулярные интервалы. Этот метод успешно используется уже более 8 лет у пациентов с МДД, у которых среднее значение ФЖЕЛ, равно 0.6 л (5% от должного) (47, 58-60). Вентиляция с использованием загубника хорошо переносится и не мешает принимать пищу или разговаривать.

Существуют также и другие методики дневной неинвазивной вентиляции. При глоссофарингеальном дыхании используется метод «сглатывания» небольших порций кислорода – шесть и более «глотков» аналогичны одному дыхательному объему. Эта методика позволяет сократить периоды искусственной вентиляции легких и используется при поломке аппарата искусственной вентиляции (47, 57). В аппарате для периодического повышения внутрибрюшного давления (или Пневмо-пояс) используется надувная камера, помещенная на поверхность живота, подсоединенная к портативному аппарату вентиляции легких. Надувание камеры в положении сидя создает форсированный выдох, а вдох осуществляется путем последующего пассивного нисхождения диафрагмы и возвращения в исходное положение грудной клетки. Этот метод может не сработать у пациентов со сколиозом или ожирением (60, 61). Также для дневной вентиляции возможно применение искусственной вентиляции с отрицательным давлением с использованием кирасного аппарата искусственной вентиляции легких, хотя существующие модели таких аппаратов неперативны (51, 58).

#### **Рекомендации**

- Следует обсудить вариант дневной вентиляции легких, если измеренный  $\text{PCO}_2$  в бодрствующем состоянии превышает 50 мм рт.ст. (см.раздел Методика оценки дыхательной функции) или если сатурация гемоглобина в период бодрствования остается  $< 92\%$
- В центрах, где возможно проведение соответствующих исследований, рекомендуется рассмотреть применение искусственной вентиляции с перемежающимся положительным давлением с помощью загубника, или другие неинвазивной дневной вентиляции. В случае наличия противопоказаний к применению неинвазивных методик искусственной вентиляции или неприязни самого пациента к этому методу, следует рассмотреть вариант вентиляции через трахеостому.
- Пациентам, получающим неинвазивную вентиляцию легких, необходимо регулярно (как минимум, один раз в год), проводить неинвазивный мониторинг газового обмена, включая оценку сатурации кислорода и уровни  $\text{PCO}_2$  в конце выдоха.

#### **Непрерывная инвазивная вентиляция легких**

Круглосуточная вентиляция легких с использованием трахеостомы возможна у пациентов с МДД, если другие устройства плохо переносятся или у пациента отсутствует достаточный контроль над мышцами ротовой полости для самостоятельного удержания загубника в течение всего дня. Преимуществами этого метода являются более безопасный интерфейс пациент-аппарат ИВЛ, возможность обеспечивать более высокое давление при вентиляции легких у пациентов с врожденным заболеванием легких или резким уменьшением податливости грудной клетки (например, вследствие вторичного сколиоза), а также возможность выполнять непосредственное дренирование дыхательных путей при возникновении инфекции дыхательных путей. Однако, трахеотомия имеет ряд потенциальных осложнений, например, выработка большого количества секрета, нарушение глотания и повышение риска аспирации и повышенный риск инфекционных осложнений за счет попадания в систему аппарата инфекционных агентов (62). Существует риск окклюзии дыхательных путей слизистой пробкой (63). Обычно трахеотомия также нарушает устное общение. Для многих пациентов способность разговаривать можно восстановить, используя трахеостомические трубки относительно небольшого размера, позволяющие воздуху свободно течь по воздухоносным путям, и специальный клапан (64). Потеря дыхательного объема аппарата из-за утечки воздуха из системы может быть компенсирована за счет повышения самого дыхательного объема (65). Многие пациенты могут быть обеспокоены косметическим дефектом и потенциальным нарушением разговорной речи при установке трахеостомы, что требует особого внимания при обсуждении методики непрерывной вентиляции легких (66).

#### **Рекомендации**

- Вариант с установкой трахеостомы следует рассмотреть в том случае, если имеются определенные противопоказания к применению неинвазивных методов вентиляции легких, если пациент против их использования или применение методов неинвазивной вентиляции невозможно из-за слабости или дисфункции бульбарной мускулатуры.
- Следует уважать желание самого пациента – устанавливать трахеостому или отказаться от нее; в любом случае, необходима соответствующая беседа с пациентом и членами его семьи.

- Пациенты с трахеостомой следует проводить адекватный мониторинг образования слизистых пробок методом пульсоксиметрии (63).

#### Сколиоз у пациентов с МДД

Почти у всех пациентов с МДД с течением времени развивается сколиоз после утраты самостоятельной способности передвигаться (67-69), т.е. начиная со второго десятилетия жизни. У некоторых сколиоз достигает 30 градусов, прогрессируя с возрастом и ростом (68, 70-72). Недостаточная терапия сколиотических изменений у пациентов с МДД может привести к повышению частоты госпитализации и ухудшению качества жизни.

Оптимальным временем для хирургических вмешательств считается период, когда функция легких еще достаточна, а тяжесть кардиомиопатия незначительная (из-за риска возникновения аритмии под анестезией). Как правило, запланировано одно хирургическое вмешательство – когда по рентгеновским снимкам угол Кобба находится в пределах от 30 до 560 градусов (68, 73, 74).

Абсолютных противопоказаний к проведению хирургического вмешательства, основанных на функции легких, нет; в некоторых случаях описаны хорошие результаты у пациентов с ФЖЕЛ, равной 20% от должного (75, 76). Лучшие прогнозы даются пациентам с ФЖЕЛ > 40% (77), хотя в другие исследователи используют показатель абсолютной жизненной емкости < 1,900 мл как признак быстрого прогрессирования сколиоза и плохого прогноза (78). Исследования ночного сна или ночная оксиметрия также могут помочь с организацией тактики ведения пациента в до- и послеоперационный период: если данные этих исследований отклоняются от нормы, пациентам можно начать неинвазивную вентиляцию легких в ночное время до операции и перевести с трахеостомы на неинвазивную вентиляцию легких после операции. Важно, чтобы сердечные, метаболические и дыхательные показатели были оптимизированы перед операцией. В тактику лечения послеоперационной боли входят методы обеспечения очищения дыхательных путей и использование препаратов с минимальным угнетающим действием на дыхательный центр.

#### Рекомендации

- Оценку состояния пациента кардиолог и пульмонолог должны проводить, как минимум, за 2 мес. до операции.
- Необходима оценка гиповентиляции во время сна в дооперационном периоде.
- Основной послеоперационный уход включает в себя интенсивное очищение дыхательных путей и поддержку дыхания. Пациента должен наблюдать врач-пульмонолог, или врач, специализирующийся на респираторной поддержке для того, чтобы оптимизировать послеоперационную дыхательную терапию и предупредить развитие осложнений.

#### Кортикостероиды в терапии МДД

На фоне перорального приема кортикостероидов отмечается повышение мышечной массы и замедление повреждения мышц у пациентов с МДД (79-81). Несмотря на потенциальную пользу, их применение дискуссионно и рекомендуется не всем. В большинстве исследований пациенты получали пероральные кортикостероиды с 5 до 15 лет, в среднем, приблизительно, 8 лет.

Преднизон является самым изученным кортикостероидом при мышечной дистрофии Дюшенна (79, 82-89). Дафлазакорт, оксазолиновое производное дефлазакорта продемонстрировал в исследованиях сходную с преднизолоном положительную эффективность с меньшим количеством побочных эффектов (90-94). У мальчиков, получавших дефлазакорт, отмечена большая продолжительность амбулаторного посещения клиники и больший резерв легочной функции (94).

#### Рекомендации

- Необходимы будущие исследования, чтобы подтвердить и в дальнейшем конкретно определить положительное влияние пероральных кортикостероидов в отношении дыхательной системы.
- Решение начать терапию пероральными кортикостероидами для того, чтобы помочь сохранить функцию легких, следует принимать совместно со специалистом по нервно-мышечным заболеваниям и другими членами мультидисциплинарной команды и членами семьи пациента.

#### Обучение пациента, страдающего Мышечной Дистрофией Дюшенна

Целью обучения пациента является совместный контроль над лечением и уходом со стороны пациента и членов его семьи совместно со специалистами в сфере здравоохранения. Образовательные стратегии должны быть деликатными и соответствовать текущей стадии заболевания (95, 96). Обучать пациента следует начинать как можно раньше после постановки диагноза и продолжать как ключевой компонент непрерывной терапии (Таблица 1). Основными целями обучения пациента/его семьи в отношении осложнений со стороны дыхательной системы, являются:

1. Понимание естественного течения МДД.
2. Умение распознавать ранние признаки и симптомы осложнений со стороны дыхательной системы.
3. Способность понимать и делать обоснованный выбор вариантов терапевтических методик очищения дыхательных путей и коррекции дыхательной недостаточности. В дискуссии с врачом обязательно должно прозвучать как о неинвазивной вентиляции легких, так и о вентиляции через трахеостому. Следует привести данные о всех рисках, положительных сторонах и качестве жизни, касающихся каждого метода терапии.
4. Обеспечение предупреждающими рекомендациями по оценке и терапии интеркуррентных заболеваний легких.
5. Понимание роли медицинских устройств при их использовании и получение достаточных навыков для эффективного обращения с ними.
6. Понимание и принятие обоснованных решений об уходе за пациентом на завершающих этапах жизни.

Одними из лучших ресурсов для членов семей являются статья *Breathe Easy, Respiratory Care for Children with Muscular Dystrophy* (Легкое дыхание. Респираторная поддержка у детей с Мышечной Дистрофией) (97), веб-сайт Ассоциации по изучению мышечной дистрофии (<http://www.mdaua.org>) и Родительский проект, посвященный Мышечной Дистрофии (<http://www.parentprojectmd.org>).

#### Вопросы долгосрочной медицинской помощи

Некоторые исследования позволяют предположить, что ночная или круглосуточная искусственная вентиляция легких повышает выживаемость среди пациентов, страдающих МДД, с гиперкапнией (46, 98-100). Ни одно из этих исследований, однако, не было контролируемым проспективным исследованием. Тем не менее, одно большое популяционное исследование с участием только пациентов с МДД в Дании показало значительное снижение уровня смертности и повышение 15 или 2-летней выживаемости в эпоху повседневного применения искусственной вентиляции по сравнению с периодом, когда искусственная вентиляция использовалась эпизодически (98). В другом большом центре, где до 1991 г. не было пациентов, получавших искусственную вентиляцию легких в домашних условиях, выживаемость с 1990 г. среди пациентов с МДД, отказавшихся от хронической

искусственной вентиляции легких, составила 19.29 лет (95% ДИ 18.61, 19.97 лет), по сравнению с 25.3 года (95% ДИ 23.11, 26.58 лет) у пациентов, которые предпочли применение долгосрочной искусственной вентиляции (99). Учитывая только эти исследования, однако, невозможно отделить благоприятное воздействие искусственной вентиляции из остальной массы улучшений, касающихся помощи пациентам с МДД, таких как применение активной тактики терапии дыхательных нарушений или развитие региональных центров для предоставления адекватной помощи пациентам с невромышечными заболеваниями (98).

Хотя описанные выше данные выступают в поддержку роли искусственной вентиляции легких у пациентов с установленной или неминуемой дыхательной недостаточностью, все еще нет данных в отношении профилактической роли искусственной вентиляции легких. В мультицентровом проспективном контролируемом исследовании пациенты, страдающие МДД с нормокапнией и ФЖЕЛ от 20 до 50% от должного, были рандомизированы на группы с проведением 6 или более часовой ночной неинвазивной вентиляции и без вспомогательной вентиляции легких (101). Хотя у 15 из 35 пациентов, получавших NIPPV, протокол исследования не соблюдался, выживаемость была достоверно ниже в группе, получавшей «профилактическую» назальную вентиляцию легких. Это привело авторов статьи к заключению, что NIPPV с профилактической целью не следует назначать пациентам с МДД, а также сделали вывод, что причиной высокой смертности в этой группе стало ложное чувство безопасности с менее бдительным мониторингом, что связано с применением NIPPV.

Какое влияние оказывает долгосрочная искусственная вентиляция на качество жизни пациентов с МДД и членов их семей, в настоящее время остается неясно. В одних исследованиях сообщается о в целом приемлемом качестве жизни (102, 103) или об улучшении (104, 105) среди пациентов с МДД, длительно получавших искусственную вентиляцию легких. Поскольку искусственная вентиляция легких не предупреждает прогрессирование основного заболевания, трудно разделить неудовлетворение, связанное с прогрессированием заболевания, и влияние заболевания на повседневную активность от эффекта и стрессовой ситуации в семье, связанных с назначением искусственной вентиляции (102). Очевидно, однако, что врачи и другие работники в сфере здравоохранения значительно недооценивают качество жизни пациентов с МДД, зависящих от искусственной вентиляции легких (104). Более того, эти негативные представления способствуют тому, что врачи оказываются неспособны предложить в качестве методики лечения искусственную вентиляцию легких, или становятся причиной того факта, что данный метод терапии представляется в негативном свете (10). Важно отметить тот факт, что пациенты высказались о ценности целенаправленных обсуждений методики вспомогательной искусственной вентиляции легких на протяжении всего периода болезни (103). Такие возможности, однако, часто упускаются или неэффективно используются врачами, занимающимися терапией МДД (106).

Пациенты с МДД доживают до совершеннолетия, благодаря улучшенной респираторной поддержке. Этот факт поставил семьи пациентов в трудную ситуацию поиска квалифицированных врачей, которые спокойно примут на себя все тяготы либо первичной помощи, либо специализированной помощи, когда пациент зависит от специальных устройств.

#### **Рекомендации**

- Обсуждение методов искусственной вентиляции легких должно происходить задолго до появления необходимости в этом и охватывать все возможные альтернативные варианты, а также обсуждение должно повторяться по мере прогрессирования основного заболевания.
- Поддержка и уход за молодыми пациентами, зависящими от технических устройств, должны быть внесены в программу обучения взрослых пульмонологов, неврологов,

физиотерапевтов, специалистов в области медицины сна и терапевтов.

- Обученные уходу за взрослыми с невромышечными заболеваниями и компетентные пульмонологи, физиотерапевты и терапевты должны быть в каждом обществе, чтобы помочь таким пациентам при переходе к оказанию взрослой помощи.

#### **Уход за пациентами на завершающих этапах жизни**

Уход за кем-то на заключительных этапах прогрессирующего хронического заболевания сосредоточен на повышении качества жизни пациента и членов его семьи. В такой ситуации требуется междисциплинарный подход при содействии врачей общей практики и специалистов, специалистов по паллиативной медицинской помощи, сотрудников хосписа, социальной сферы, а также требуется духовная помощь членам семей и другая соответствующая культурно-религиозная подготовка пациента (107-110).

Основные направления ухода за пациентами с мышечной дистрофией на завершающих этапах жизни следующие:

1. Терапия состояний, вызывающих дистресс (боль, одышка) – (паллиативная помощь).
2. Забота о психосоциальных и духовных нуждах пациентов и их семей.
3. Уважение мнения пациента и членов его семьи в отношении обследования и терапии.

Американское Общество специалистов в области торакальной хирургии стало спонсором конференций по респираторной поддержке пациентов с МДД, которые проводились 17 Мая 2002 19 Мая 2003 гг., и на основании этих конференций члены общества создали настоящий документ.

Разработчиками настоящего положения являются:

JONATHAN D. FINDER, M.D., *Председатель*  
DAVID BIRNKRANT, M.D.  
JOHN CARL, M.D.  
HAROLD J. FARBER, M.D.  
DAVID GOZAL, M.D.  
SUSAN T. IANACCONE, M.D.  
THOMAS KOVESI, M.D.  
RICHARD M. KRAVITZ, M.D.  
HOWARD PANITCH, M.D.  
CRAIG SCHRAMM, M.D.  
MARY SCHROTH, M.D.  
GIRISH SHARMA, M.D.  
LISASIEVERS, R.N., M.S.N., C.N.S.  
JEAN M. SILVESTRI, M.D.  
LAURA STERNI, M.D.

Ссылка на оригинал статьи:

<http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/filename?docID=123>

Перевод осуществлён: [www.mymio.org](http://www.mymio.org) – мышечная дистрофия Дюшенна

**Таблица 1.**

Этап заболевания	Решение	Понимание / Навыки
Нормальная функция легких		<p>Понимание: • Как функционирует дыхательная система • Естественное развитие дыхательной функции у пациентов с МДД • Превентивные меры: регулярная иммунизация, ежегодная иммунизация от гриппа, предупреждение пассивного курения, предупреждение ожирения, потребность в регулярных осмотрах у врача • Обсуждение методик очищения дыхательных путей</p> <p>Навыки: • Выполнение исследования функции дыхательной системы</p>
Адекватная вентиляция, Непродуктивный кашель		<p>Понимание:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Необходимости раннего и активного лечения инфекций дыхательных путей, дыхательной недостаточности и дисфункции мышц при глотании</li> <li>• Потребности в исследовании сна и глотания;</li> <li>• Необходимости введения терапевтических возможностей для долгосрочной респираторной поддержки</li> </ul> <p>Навыки:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Методики принудительного кашля</li> <li>• Методики для мобилизации эндотрахеального секрета</li> <li>• Применение пульсоксиметрии</li> </ul>
Достаточная вентиляция в дневное время, Недостаточная вентиляция в ночное время	Выбор метода вспомогательной вентиляции	<p>Понимание:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Различных методик для долгосрочной респираторной поддержки</li> <li>• Необходимости избегать осложнений</li> <li>• Предупреждающих рекомендаций для терапии сопутствующих заболеваний дыхательной системы.</li> <li>• Необходимости обсуждать современные рекомендации</li> </ul> <p>Умение: • Пользоваться устройствами для вспомогательной вентиляции легких</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Пользоваться интерфейсом устройств</li> <li>• Правильно ухаживать за трахеостомой (при ее наличии).</li> </ul>
	Отказ от респираторной поддержки	<p>Понимание:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Различных методик для долгосрочной респираторной поддержки</li> <li>• Необходимости получить консультацию об уходе за пациентом на завершающих этапах жизни</li> <li>• Необходимости консультации со специалистами по паллиативному уходу</li> </ul> <p>Навыки: • Создание современных рекомендаций</p>
Недостаточная вентиляция в дневное и ночное время	Выбор респираторной поддержки	<p>Понимание:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Различных методик для постоянной респираторной поддержки</li> <li>• Предупреждающих рекомендаций для терапии сопутствующих заболеваний дыхательной системы</li> <li>• Необходимости получить консультацию об уходе за пациентом на завершающих этапах жизни</li> <li>• Необходимости согласиться на консультацию со специалистом по паллиативной помощи/сотрудником хосписа</li> </ul> <p>Навыки: • Умение использовать выбранный тип респираторной поддержки</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Правильно ухаживать за трахеостомой (при ее наличии).</li> <li>• Принятие усовершенствованных рекомендаций</li> </ul>
	Отказ от респираторной поддержки	<p>Знания:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Необходимости получить консультацию об уходе за пациентом на завершающих этапах жизни</li> <li>• Необходимости согласиться на консультацию со специалистом по паллиативной помощи/сотрудником хосписа</li> </ul> <p>Навыки: • Принятие усовершенствованных рекомендаций</p>

## Список литературы

1. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:141-150.
2. Birnkrant DJ. The assessment and management of the respiratory complications of pediatric neuromuscular diseases. *Clin Pediatr (Phila)* 2002;41:301-308.
3. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164: 2191-2194.
4. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161: 166-170.
5. Phillips MF, Smith PE, Carroll N, Edwards RH, Calverley PM. Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:198-202.
6. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994;105:445-448.
7. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000;118:61-65.
8. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-1028.
9. Bach JR, Campagnolo DI. Psychosocial adjustment of post-polio myelitis ventilator assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73:934-939.
10. Gibson B. Long-term ventilation for patients with Duchenne muscular dystrophy: physicians' beliefs and practices. *Chest* 2001;119:940-946.
11. Gilgoff I, Prentice W, Baydur A. Patient and family participation in the management of respiratory failure in Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1989;95:519-524.
12. Luce J, Alpers A. Legal aspects of withholding and withdrawing life support from critically ill patients in the United States and providing palliative care to them. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:2029-2032.
13. Willig TN, Bach JR, Venance V, Navarro J. Nutritional rehabilitation in neuromuscular disorders. *Semin Neurol* 1995;15:18-23.
14. Willig T, Paulus J, Saint Guily J, Beon C, Navarro J. 1994. Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 75:1175-1181.
15. Kirk VG, Flemons WW, Adams C, Rimmer KP, Montgomery MD. Sleep-disordered breathing in Duchenne muscular dystrophy: a preliminary study of the role of portable monitoring. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:135-140.
16. Canet E, Praud J-P, and M. Bureau. Chest wall diseases and dysfunction in children. In V. Chernick and T. Boat, editors. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*, 6th ed. Saunders, Philadelphia: Saunders; 1998, p. 787-815.
17. Leth A, Wulff K. Myocardiopathy in duchenne progressive muscular dystrophy. *Acta Paediatr Scand* 1976;65:28-32.
18. Finsterer J, Stollberger C. The heart in human dystrophinopathies. *Cardiology* 2003;99:1-9.
19. Yotosukura M, Yamamoto A, Kajiwara T, Nishimura T, Sakata K, Ishihara T, Ishikawa K. QT dispersion in patients with duchenne-type progressive muscular dystrophy. *Am Heart J* 1999;137:672-677.
20. Brooke M, Fenichel G, Griggs R, Mendell J, Moxley R, Florence J. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology* 1989;39:475-481.
21. Backman E, Nylander E. The heart in duchenne muscular dystrophy: a non-invasive longitudinal study. *Eur Heart J* 1992;13:1239-1244.
22. Silversides C, Webb G, Harris V, Biggar D. Effects of deflazacort on left ventricular function in patients with duchenne muscular dystrophy. *Am J Cardiol* 2003;91:770-772.
23. King M, Brock G, Lundell C. Clearance of mucus by simulated cough. *J Appl Physiol* 1985;58:1776-1782.
24. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. *Chest* 1996;110:1566-1571.
25. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections. *Am Rev Respir Dis* 1988;138:5-7.
26. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, Levison H. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988;94:1232-1235.
27. Segal M, Salomon A, Herschfus J. Alternating positive-negative pressures in mechanical respiration (the cycling valve device employing air pressures). *Dis Chest* 1954;25:640-648.
28. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: The expiratory aids. *Chest* 1994;105:1538-1544.
29. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104:1553-1562.
30. Miske L, Hickey E, Kolb S, Weiner D, and Panitch H. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004;125:1406-1412.
31. Garstang SV, Kirshblum SC, Wood KE. Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2000;23:80-85.
32. Birnkrant DJ, Pope JF, Lewarski J, Stegmaier J, Besunder JB. Persistent pulmonary consolidation treated with intrapulmonary percussive ventilation: a preliminary report. *Pediatr Pulmonol* 1996;21:246-249.
33. DiMarco A, Kelling J, DiMarco M, Jacobs I, Shields R, Altose M. The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1985;8:284-290.
34. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994;105:475-482.
35. Martin AJ, Stern L, Yeates J, Lepp D, Little J. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1986;28:314-318.
36. Rodillo E, Noble-Jamieson CM, Aber V, Heckmatt JZ, Muntoni F, Dubowitz V. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1989;64:736-738.
37. Stern LM, Martin AJ, Jones N, Garrett R, Yeates J. Training inspiratory resistance in Duchenne dystrophy using adapted computer games. *Dev Med Child Neurol* 1989;31:494-500.
38. Smith PE, Coakley JH, Edwards RH. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1988;11:784-785.
39. Ungar D, R. Gossler, K. Toifl, and T. Wanke. 1996. Innovative respiratory muscle training for patients with Duchenne muscular dystrophy - a psychological evaluation. *Wien. Med. Wochenschr.* 146:213-216.
40. Vilozi D, Bar-Yishay E, Gur I, Shapira Y, Meyer S, Godfrey S. Computerized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1994;4:249-255.
41. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Sports Exerc* 1999;31:1522-1527.
42. Matecki S, Topin N, Hayot M, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonaxto M. A standardized method for the evaluation of respiratory muscle endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2001;11:171-177.
43. Topin N, Matecki S, Le Bris S, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonaxto M. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2002;12:576-583.
44. Stamler J, Meissner G. Physiology of nitric oxide in skeletal muscle. *Physiol Rev* 2001;81:209-237.
45. Sander M, Chavoshan B, Harris S, Iannaccone S, Stull J, Thomas G, Victor R. Functional muscle ischemia in neuronal nitric oxide synthase-deficient skeletal muscle of children with Duchenne muscular dystrophy. *Proc Natl Acad Sci USA* 2000;97:13818-13823.
46. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998;53:949-952.
47. Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, 73. Bodden W. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax* 2000;55:4-11.
48. Hill NS, Redline S, Carskadon MA, Curran FJ, Millman RP. Sleep-disordered breathing in patients with Duchenne muscular dystrophy 75. using negative pressure ventilators. *Chest* 1992;102:1656-1662.
49. Guilleminault C, Philip P, Robinson A. Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998;65:225-232.
50. Padman R, Lawless S, Von Nessen S. Use of BiPAP by nasal mask in the treatment of respiratory insufficiency in pediatric patients: 78. preliminary investigation. *Pediatr Pulmonol* 1994;17:119-123.
51. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted 79. coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:411-415.
52. Ellis ER, Bye PT, Bruderer JW, Sullivan CE. Treatment of respiratory 80. failure during sleep in patients with neuromuscular disease: positive-pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135:148-152.
53. Barbe F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajdos P, Agusti AG. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on 82. pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest* 1996;110:1179-1183.
54. Rideau Y, Delaubier A, Guillou C, Renardel-Irani A. Treatment of respiratory insufficiency in Duchenne's muscular dystrophy: nasal 83.

- ventilation in the initial stages. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995;50:235-238.
55. Choo-Kang LR, Ogunlesi FO, McGrath-Morrow SA, Crawford TO, 84. Marcus CL. Recurrent pneumothoraces associated with nocturnal noninvasive ventilation in a patient with muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:73-78.
  56. Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Oxygen treatment of sleep 85. hypoxaemia in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1989;44:997-1001.
  57. Bach JR. Pulmonary Rehabilitation in Neuromuscular Disorders. *Seminars in Respiratory Medicine* 1993;14:515-529.
  58. Bach JR, O'Brien J, Krotenberg R, Alba AS. Management of end stage 86. respiratory failure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1987;10:177-182.
  59. Baydur A, Gilgoff I, Prentice W, Carlson M, Fischer DA. Decline in respiratory function and experience with long-term assisted ventila- 87. tion in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1990;97:884-889.
  60. Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids. Part 1: The inspiratory aids. *Chest* 1994;105:1230-1240.
  61. Bach JR, Alba AS. Intermittent abdominal pressure ventilator in a regimen of noninvasive ventilatory support. *Chest* 1991;99:630-636.
  62. Bach J. Pulmonary rehabilitation considerations for duchenne muscular 89. dystrophy: the prolongation of life by respiratory muscle aids. *Crit Reviews in Physical and Rehab Med* 1992;3:239-269.
  63. American Thoracic Society. Care of the child with a chronic tracheos- 90. tomy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:297-308.
  64. Manzano J, Lubillo S, Henriquez D, Martin J, Perez M, Wilson D. Verbal communication of ventilator-dependent patients. *Crit Care* 1993;21:512-517.
  65. Bach JR, Alba AS. Tracheostomy ventilation: a study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. *Chest* 1990;97:679-683.
  66. Bach JR. Ventilator use by muscular dystrophy association patients. *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73:179-183.
  67. Rodillo EB, Fernandez-Bermejo E, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Preven- tion of rapidly progressive scoliosis in Duchenne muscular dystrophy by prolongation of walking with orthoses. *J Child Neurol* 1988;3:269-274.
  68. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993;13:478-488.
  - Galasko CS, Williamson JB, Delaney CM. Lung function in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J* 1995;4:263-267.
  - Yamashita T, Kanaya K, Kawaguchi S, Murakami T, Yokogushi K. Prediction of progression of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy: a preliminary report. *Spine* 2001;26:E223-E226.
  - Galasko CS, Delaney C, Morris P. Spinal stabilisation in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74:210-214.
  - Galasko CSB. Medical management of Duchenne muscular dystrophy. *BMJ* 1993;306:859.
  - Granata C, Merlini L, Cervellati S, Ballestrazzi A, Giannini S, Corbascio M, Lari S. Long-term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1996;6:61-68.
  - Miller F, Moseley CF, Koreska J. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1992;34:775-786.
  - LaPrade RF, Rowe DE. The operative treatment of scoliosis in Du- chenne muscular dystrophy. *Orthop Rev* 1992;21:39-45.
  - Brook PD, Kennedy JD, Stern LM, Sutherland AD, Foster BK. Spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1996;16: 324-331.
  - Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:1066-1074.
  - Yamashita T, Kanaya K, Yokogushi K, Ishikawa Y, Minami R. Correlation between progression of spinal deformity and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 2001;21:113-116.
  - Drachman DB, Toyka KV, Myer E. Prednisone in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1974;2:1409-1412.
  - Dubrovsky AL, Angelini C, Bonifati DM, Pegoraro E, Mesa L. Steroids in muscular dystrophy: where do we stand? *Neuromuscul Disord* 1998;8:380-384.
  - Tawil R. Outlook for therapy in the muscular dystrophies. *Semin Neurol* 1999;19:81-86.
  - Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J, King WM, Pandya S, Robison J, Schierbecker J, et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology* 1989;39:475-481.
  - DeSilva S, Drachman DB, Mellits D, Kuncl RW. Prednisone treatment in Duchenne muscular dystrophy. Long-term benefit. *Arch Neurol* 1987;44:818-822.
  - Mendell JR, Moxley RT, Griggs RC, Brooke MH, Fenichel GM, Miller JP, King W, Signore L, Pandya S, Florence J, et al. Randomized, double-blind six-month trial of prednisone in Duchenne's muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1989;320:1592-1597.
  - Griggs RC, Moxley RT III, Mendell JR, Fenichel GM, Brooke MH, Pestronk A, Miller JP. Prednisone in Duchenne dystrophy: a randomized, controlled trial defining the time course and dose response. Clinical Investigation of Duchenne Dystrophy Group. *Arch Neurol* 1991;48:383-388.
  - Fenichel GM, Florence JM, Pestronk A, Mendell JR, Moxley RT III, Griggs RC, Brooke MH, Miller JP, Robison J, King W, et al. Long- term benefit from prednisone therapy in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* 1991;41:1874-1877.
  - Griggs RC, Moxley RT III, Mendell JR, Fenichel GM, Brooke MH, Pestronk A, Miller JP, Cwik VA, Pandya S, Robison J, et al. Duchenne dystrophy: randomized, controlled trial of prednisone (18 months) and azathioprine (12 months). *Neurology* 1993;43:520-527.
  - Sansone A, Royston P, Dubowitz V. Steroids in Duchenne muscular dystrophy: pilot study of a new low-dosage schedule. *Neuromuscul Disord* 1993;3:567-569.
  - Backman E, Henriksson KG. Low-dose prednisolone treatment in Du- chenne and 88. Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1995;5: 233-241.
  - Mesa LE, Dubrovsky AL, Corderi J, Marco P, Flores D. Steroids in Duchenne muscular dystrophy-deflazacort trial. *Neuromuscul Disord* 1991;1:261-266.
  - Angelini C, Pegoraro E, Turella E, Intino MT, Pini A, Costa C. Deflaza- cort in Duchenne dystrophy: study of long-term effect. *Muscle Nerve* 1994;17:386-391.
  - Reitter B. Deflazacort vs. prednisone in Duchenne muscular dystrophy: trends of an ongoing study. *Brain Dev* 1995;17:39-43.
  - Bonifati MD, Ruzza G, Bonometto P, Berardinelli A, Gorni K, Orcesi S, Lanzi G, Angelini C. A multicenter, double-blind, randomized trial of deflazacort versus prednisone in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2000;23:1344-1347.
  - Biggar WD, Gingras M, Fehlings DL, Harris VA, Steele CA. Deflazacort treatment of Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr* 2001;138:45-50.
  925. Bartholomew LK, Parcel GS, Seilheimer DK, Czyzewski D, Spinelli SH, Congdon B. Development of a health education program to promote the self-management of cystic fibrosis. *Health Educ Q* 1991;18:429-443.
  93. CF Family Education Program, questions & answers (booklet). Houston: Baylor College of Medicine; 1994.
  96. Horan S, Warren RH, Stefan V. Breathe easy: respiratory care for children with muscular dystrophy. Tucson, AZ: Muscular Dystrophy Association; 1998.
  97. Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J. The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuro- muscul Disord* 2003;13:804-812.
  98. Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock R, Bushby K. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord* 2002;12:926-929.
  99. Bach J, Alba A, Pilkington LA, Lee M. Long-term rehabilitation in advanced stage of childhood onset, rapidly progressive muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1981;62:328-331.
  100. Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. *Lancet* 1994;343:1600-1604.
  101. Miller JR, Colbert AP, Osberg JS. Ventilator dependency: decision-making, daily functioning and quality of life for patients with Du- chenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1990;32:1078- 1086.
  102. Miller JR, Colbert AP, Schock NC. Ventilator use in progressive neuro- muscular disease: impact on patients and their families. *Dev Med Child Neurol* 1988;30:200-207.
  103. Bach JR, Campagnolo DI, Hoeman S. Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical venti- latory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1991;70:129-135.
  104. Bach JR. Alternative methods of ventilatory support for the patient with ventilatory failure due to spinal cord injury. *J Am Paraplegia Soc* 1991;14:158-174.
  105. Sriitpayawan S, Kun SS, Keens TG, Davidson Ward SL. Initiation of home mechanical ventilation in children with neuromuscular diseases. *J Pediatr* 2003;142:481-485.
  106. American Academy of Pediatrics Committee on Bioethics and Commit tee on Hospital Care. Palliative Care of Children. *Pediatrics* 2000;106: 351-357.
  107. Walsch D. Hospice: philosophy of care and appropriate utilization. In B. Rose, editor. UptoDate. Wellesley, MA: UptoDate; 2004
  108. Kane J, Primomo M. Alleviating the suffering of seriously ill children. *Am J Hosp Palliat Care* 2001;284:1573-1578.
  109. Larson D, Tobin D. End-of-life conversations: evolving practice and theory. *JAMA* 2000;284:1573-1578.