



Дыхание

Респираторная поддержка для детей со спинальной мышечной атрофией

SMA CARE SERIES

cure
SMA

Make today a
breakthrough.



Содержание

ВВЕДЕНИЕ **4**

Что такое респираторная поддержка?	4
Почему респираторная поддержка так важна при СМА?	4
Как мы обычно дышим?	4
Как дышат люди со СМА?	5
• Дыхание животом	5
• Колоколообразная грудная клетка	5
• Воронкообразная грудная клетка	5
Каковы основные проблемы с дыханием у детей со СМА?	6
• Недоразвитие легких	6
• Слабый кашель	6
• Риск инфекций и пневмонии	6
• Вирусные инфекции и РС-вирус	7
• Проблемы с глотанием, аспирация	7
• Проблемы во сне, гиповентиляция	7



ЭЛЕМЕНТЫ РЕСПИРАТОРНОЙ ПОДДЕРЖКИ ПРИ СМА **8**

1. Оценка и наблюдение	8
2. Дыхательные упражнения для развития легких	9
• Мешок Амбу	9
• Откашливатель	9
3. Техники кашля для очистки дыхательных путей	10
• Откашливатель	10
• Ручные техники откашливания	10
4. Удаление мокроты из дыхательных путей и легких	11
• Физическая терапия грудной клетки (ручная или механическая перкуссия)	11
• Постуральный дренаж	12
• Интрапульмональная перкусионная вентиляция (IPV)	12
• Высокочастотная осцилляция грудной клетки или vest-терапия	12
5. Измерение уровня кислорода	12
• Пульсоксиметрия	12



КОМУ ПРЕДНАЗНАЧЕНА ЭТА БРОШЮРА?

Эта брошюра написана для родителей и родственников детей со спинальной мышечной атрофией (СМА). Информация, изложенная здесь, может оказаться полезной и для работников здравоохранения, занимающихся уходом за детьми со СМА, а также для широкого круга читателей.

6. Варианты поддержки функции дыхания	13
• Неинвазивные способы поддержки дыхания	13
• Инвазивные способы поддержки дыхания	13
• Способы поддержки дыхания во сне	13
• Двухуровневая положительная вентиляция легких (BiPAP)	14
• Механическая вентиляция (ИВЛ/НИВЛ)	15
• Вентиляция с отрицательным давлением (NPV)	15
• Вентиляция через мундштук	15
7. Уход во время болезни (инфекции дыхательных путей)	16
• Оценка накопления мокроты и удаление выделений	16
• Откашливатель и аспиратор	16
• Дыхательная поддержка	16
• Пульсоксиметрия и насыщение крови кислородом	17
• Дегидратация	17
• Профилактика простуды, включая РС-вирус	17
8. Обследование до и после хирургических вмешательств	18

ОСОБЫЕ ПОТРЕБНОСТИ ДЕТЕЙ СО СМА	19
СМА 1-го типа	19
• Дыхательная поддержка	19
• Варианты дыхательной поддержки и трудные решения	19
• Неинвазивная вентиляция легких	20
• Инвазивная вентиляция легких и интубация	21
• Паллиативная помощь	22
СМА 2-го типа	23
• Уход во время болезни	23
СМА 3-го типа	24

РЕСПИРАТОРНАЯ ПОДДЕРЖКА. КЛЮЧЕВЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ	25
• Организации Cure SMA	28
• Благотворительный фонд «Семьи СМА»	29
• Какое респираторное оборудование нужно иметь дома	30

Автор

Мэри К. Шрот, М.Д.

доцент кафедры детской пульмонологии Школы медицины и общественного здоровья Университета штата Висконсин, директор Университетского Центра детской пульмонологии Грант Американский семейный детский госпиталь штата Висконсин

Рецензенты:

- Ричард С. Финкель, М.Д.
- Альберт М. Фридман, Ph.D.
- Джон Т. Киссель, М.Д.
- Ричард М. Кравиц, М.Д.
- Кристин Дж. Кроссчел, М.А., Р.Т.
- Кэтрин Дж. Свобода, М.Д.

Редакторы

- Мэрилин Вайсберг, М.Р.Н.
- Линдси Харль, М.Д.

Перевод выполнен Благотворительным фондом «Семьи СМА» с разрешения организации Cure SMA

Переводчик:

Наталья Мефодовская
Научный редактор перевода:

Василий Штабницкий,
к.м.н., доцент кафедры пульмонологии ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач-пульмонолог

Верстка:

Алексей Суконкин

Ретушь фото:

Анастасия Макаркина

Введение

ЧТО ТАКОЕ РЕСПИРАТОРНАЯ ПОДДЕРЖКА?

Респираторная поддержка помогает обеспечивать и нормальную функцию легких, и здоровье в целом, включая процесс дыхания. Пульмонология – раздел медицины, который занимается изучением, диагностикой и лечением заболеваний органов дыхания. В некоторых странах врачей, которые работают с проблемами дыхания, называют по-другому, например, респираторный терапевт или реаниматолог.

Пульмонологи (специалисты по легким) и специалисты по дыхательной функции (респираторные терапевты) помогают людям решать проблемы, связанные с дыханием. Детский пульмонолог – это специалист по легким, который работает с детьми.

ПОЧЕМУ РЕСПИРАТОРНАЯ ПОДДЕРЖКА ТАК ВАЖНА ПРИ СМА?

Дыхательные (респираторные) проблемы являются основной причиной заболеваний детей со СМА. Они также являются основной причиной смерти детей с 1-м и 2-м типами СМА. Поэтому именно респираторная поддержка необходима для выживания и комфорта детей со СМА.

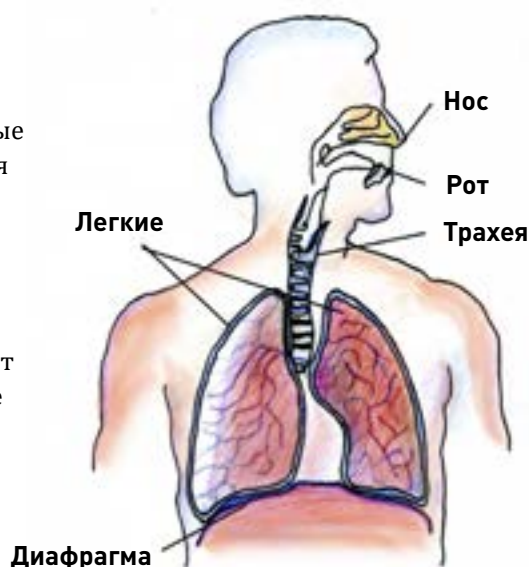
Очень важно, чтобы родители внимательно следили за дыханием своего ребенка. Вы можете поговорить с врачами, в том числе, с детским пульмонологом, чтобы определить цели и способы респираторной поддержки, необходимой именно для вашего ребенка.

КАК МЫ ОБЫЧНО ДЫШИМ?

В нашем дыхании участвуют две основные группы мышц: межреберные мышцы и диафрагма. Межреберные мышцы, согласно своему наименованию, располагаются между ребрами и позволяют грудной клетке расширяться на вдохе при наполнении (надувании) легких воздухом.

Диафрагма – это куполообразная мышца, расположенная в нижней части грудной клетки. Она также помогает грудной клетке опускаться вниз для того, чтобы легкие наполнялись (надувались) воздухом.

При нормальном дыхании диафрагма и межреберные мышцы работают вместе. Расширяя объем грудной клетки, они позволяют легким наполниться воздухом на вдохе. Затем кислород, содержащийся в этом воздухе, из легких разносится кровью по всему телу. Во время выдоха углекислый газ выталкивается легкими наружу.



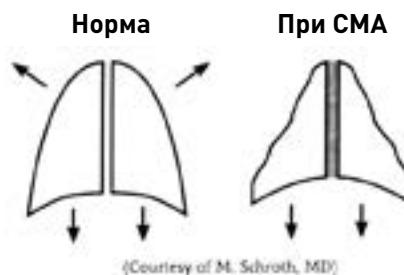
Расположение диафрагмы относительно легких

КАК ДЫШАТ ЛЮДИ СО СМА?

Дыхание животом или диафрагмальное дыхание

Дети со СМА дышат по-разному. У них слабые межреберные мышцы, и более сильная диафрагма становится основной мышцей, используемой при дыхании. Из-за слабости межреберных мышц грудная клетка не может расширяться в стороны. Однако диафрагма остается сильной и тянет грудную клетку вниз. Это приводит к так называемому «дыханию животом» – когда на вдохе у ребенка вместо грудной клетки расширяется живот.

Изменение грудной клетки



Колоколообразная грудная клетка

Колоколообразная грудная клетка

У детей со СМА часто бывает «колоколообразная» грудная клетка, у основания она шире, чем в верхней части. Это происходит потому, что слабые межреберные мышцы не помогают верхней части груди нормально расширяться во время дыхания, а диафрагма тянет грудную клетку вниз.

Воронкообразная грудная клетка

У детей со СМА также встречается воронкообразная грудная клетка («pectus excavatum»), когда грудина – кость в середине груди – вдавливается внутрь. Когда диафрагма тянет грудную клетку вниз, грудина также втягивается.



Воронкообразная грудная клетка

КАКОВЫ ОСНОВНЫЕ ДЫХАТЕЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ У ДЕТЕЙ СО СМА?

У здоровых людей мышцы грудной клетки достаточно сильные. Они позволяют легким эффективно вдыхать вместе с воздухом кислород и выдыхать углекислый газ. Но поскольку у детей со СМА слабые мышцы верхней части груди, то дышать им значительно труднее. Вот почему у них может возникать большое количество дыхательных проблем, включая недоразвитие легких, слабый кашель, осложнения при инфекциях (особенно вирусных) и пневмонии, проблемы с глотанием и аспирацией, а также проблемы со сном, связанные с гиповентиляцией.

Недоразвитие легких

Когда дети растут, их легкие тоже должны расти и развиваться. Если у ребенка СМА, его слабые межреберные мышцы не помогают легким развиваться должным образом. Легкие не достигают до нормального размера, а грудные мышцы не становятся такими сильными, как нам хотелось бы.

Слабый кашель

Если ребенок болеет простудой, гриппом или ОРВИ, в носу и легких часто вырабатывается большое количество слизи (мокроты). Сильный кашель позволяет избавиться от нее и предотвратить перекрытие дыхательных путей.

Однако детям со СМА не хватает мышечной силы для сильного кашля, а при слабом кашле избыточная мокрота остается в легких и препятствует дыханию. Закупорка дыхательных путей может привести к полному или частичному спадению легкого, и в конечном итоге к состоянию, которое называется ателектаз. При этом может упасть и уровень насыщения крови кислородом (сатурация). Больше информации о насыщении крови кислородом вы найдете в разделе 7.

Риск инфекций и пневмонии

При отсутствии сильного кашля мокрота, возникающая при простуде, гриппе и вирусных инфекциях, а также пылевые частицы из воздуха накапливаются в легких. Это создает благоприятную среду для роста бактерий, что, в свою очередь, может привести к пневмонии. Пневмония – это воспалительное или инфекционное заболевание легких, вызванное бактериями или вирусами.

Существует несколько вариантов развития пневмонии у детей со СМА:

- Инфекция верхних дыхательных путей перерастает в инфекцию нижних дыхательных путей в легких (пневмонию)
- Кусочки пищи, слюны или содержимого желудка попадают в дыхательные пути (аспирация) и в легкие.



Вирусные инфекции дыхательных путей, РС-вирус

Вирусные инфекции дыхательных путей могут быть опасны для жизни. Одной из таких инфекций является РС-вирус, что означает респираторно-синцитиальный вирус. Он может проявляться как обычная простуда, им может заболеть любой человек, и для большинства детей он проходит как сильная простуда. Однако у детей со СМА РС-вирус может привести к тяжелым осложнениям, серьезным проблемам с дыханием и даже к необходимости госпитализации.

Как и обычный сезонный вирус, РС-вирус очень заразен и чаще всего возникает в конце осени или зимой. Он легко передается от человека к человеку – достаточно прикоснуться к вещи, например, игрушке, которую держал в руках носитель инфекции. Существует препарат для профилактики РС-вирусной инфекции, его вам может порекомендовать лечащий врач. Этот препарат используется в редких случаях, только для детей с высоким риском госпитализации. Родители могут снизить риск заболевания ребенка простудой, гриппом и РС-вирусом, соблюдая простые, разумные правила. Они включают в себя тщательное мытье рук всеми членами семьи, изоляцию больных от ребенка со СМА, отказ от посещения с ребенком людных мест типа торговых центров в сезон эпидемий гриппа и простуд.

В разделе № 1 «Оценка и наблюдение» вы найдете больше информации об иммунизации и вакцинах, а в разделе № 7 «Уход во время болезни» – рекомендации по лечению. Обсудите с лечащим врачом меры профилактики и подходы к лечению.

Проблемы с глотанием, аспирация

У детей со СМА часто возникают проблемы с глотанием, что иногда приводит к попаданию пищи в дыхательные пути во время еды. Кроме того, у детей со СМА часто встречается гастроэзофагеальный рефлюкс и изжога. Гастроэзофагеальный рефлюкс – это состояние, при котором еда или жидкость вместе с желудочным соком выбрасываются из желудка обратно в пищевод и даже в полость рта. Изжога – это чувство жжения, распространяющегося от желудка или груди вверх до горла. Слабые глотательные движения, которые являются следствием мышечной слабости, в этой ситуации могут привести к тому, что содержимое желудка может попасть в легкие.

Пища и другие посторонние частицы, попав в легкие, могут привести к развитию пневмонии. Такая пневмония называется аспирационной.

Проблемы во сне, гиповентиляция

Обычно мышцы всего тела во сне расслабляются, включая и те, что мы используем для дыхания. У детей со СМА расслабление дыхательных мышц может привести к гиповентиляции. Гиповентиляция означает, что дыхание – слишком поверхностное или слишком замедленное. В этой ситуации легкие вдыхают недостаточное количество кислорода и не выдыхают достаточное количество углекислого газа, чтобы удовлетворять потребности организма. Гиповентиляция во сне часто бывает одним из ранних симптомов дыхательных проблем при СМА.

1 Оценка и наблюдение

Дети со СМА должны регулярно наблюдаться у своего лечащего врача – как правило, каждые 3–6 месяцев доктор должен оценивать дыхание ребенка и проверять, не появились ли какие-то проблемы. Дети со СМА 3-го типа могут наблюдаться реже. Нижеследующие рекомендации по наблюдению и оценке распределены по трем функциональным уровням СМА: лежащие, сидячие и ходячие.

Лежащие должны регулярно наблюдаться для оценки:

- эффективности кашля и способности самостоятельно эвакуировать мокроту
- газообмена, включая уровень кислорода в крови
- формы грудной клетки и ее изменения
- дыхания во сне – с помощью полисомнографии (или любого другого доступного варианта, например, ночной пульсоксиметрии)
- рентгена грудной клетки
- способности глотать
- появления новых или необъяснимых затруднений дыхания

Сидячие должны регулярно наблюдаться для оценки:

- эффективности кашля
- формы грудной клетки и ее изменения
- дыхания во сне – с помощью полисомнографии (или любого другого доступного варианта, например ночной пульсоксиметрии)
- сколиоза

Ходячие должны периодически наблюдаться для оценки:

- эффективности кашля
- функции легких с помощью спирометрии (теста для определения функции внешнего дыхания)
- результатов других обследований (если какие-то симптомы укажут на необходимость их проведения)

Все дети со СМА должны проходить регулярную вакцинацию, получать соответствующую питательную поддержку, нужно поддерживать водный баланс в организме и проводить мониторинг ситуации с гастроэзофагеальным рефлюксом (ГЭРБ).

Чтобы получить больше информации об иммунизации и вакцинах, обратитесь к рекомендациям Американской Академии педиатрии (сайт: www.aap.org) и Российского Национального медицинского исследовательского Центра здоровья детей (сайт: <http://nczd.ru>). Обязательно поговорите со своим врачом о способах лечения и профилактики простуды, гриппа, респираторных инфекций, включая РС-вирус. Также ознакомьтесь с разделом № 7, который посвящен уходу во время болезни.

Мы рекомендуем всем родителям детей со СМА обсудить с лечащим врачом вопросы респираторной поддержки. Все дети разные, и каждому ребенку требуется индивидуальный план респираторной поддержки с определенными задачами, включая и план мероприятий на случай болезни. Эти задачи должны отражать нужды вашего ребенка и ваши представления о том, что может быть для него лучше всего. Эти задачи должны также учитывать ваши родительские и опекунические возможности и быть доступными для вашей семьи.

2 Дыхательные упражнения для развития легких

Дыхательные упражнения, которые не трудно делать дома, могут помочь детям со СМА развивать легкие. Эта гимнастика и применение специального респираторного оборудования помогают детям улучшать способность более полноценно наполнять воздухом легкие.

МЕШОК АМБУ

Мешок Амбу с маской может оказать ребенку помощь в дыхании. Наложив маску на нос и рот ребенка, вы сможете помочь ему на вдохе набрать в легкие больше воздуха. Эту процедуру можно повторять несколько раз в течение нескольких минут.



мешок Амбу
с маской



Откашливатель,
трубка и лицевая
маска

ОТКАШЛИВАТЕЛЬ

Откашливатель можно использовать, чтобы помочь ребенку вдыхать и выдыхать. Машина накачивает легкие воздухом в соответствии с установленным давлением и откачивает воздух из легких также с установленным давлением. Для развития легких (откашливатель в режиме Амбу) установите откашливатель в режим вдоха, повернув переключатель времени выдоха на 0 секунд. Поместите маску на нос и рот ребенка или используйте мундштук. При определенных настройках откашливатель будет помогать раздувать легкие ребенка (данная рекомендация написана для откашливателя старой модели, в новой модели (T70 или E70) есть возможность внести режим Амбу в память прибора – *примечание редактора*).

3 Кашель и очистка дыхательных путей

Кашель (или очистка дыхательных путей) необходим для удаления слизи и различных инородных частиц, попавших в дыхательные пути со вдохом. Помогая детям со СМА кашлять более продуктивно, можно предотвратить легочные инфекции и другие проблемы, связанные с накоплением выделений из дыхательных путей. Качество кашля можно повысить с помощью откашливателя или ручных техник откашливания.

ОТКАШЛИВАТЕЛЬ

Откашливатель может оказаться очень полезным при кашле и для очищения дыхательных путей. Как уже было сказано выше, этот аппарат накачивает легкие воздухом с определенным давлением, а затем откачивает воздух из легких. Это может способствовать более продуктивному кашлю, более похожему на кашель здоровых детей. Обычная процедура включает в себя 4–5 вдохов с интервалом в 1–2 минуты. Откашливатель можно приобретать по назначению врача у надежной фирмы-поставщика медицинского оборудования.

РУЧНЫЕ ТЕХНИКИ ОТКАШЛИВАНИЯ

Применяя ручные техники откашливания, родитель (или тот, кто ухаживает за ребенком) в момент кашля мягким движением снизу вверх двумя ладонями надавливает на живот и грудную клетку ребенка, сводя руки вместе. Это помогает сместить диафрагму выше к грудной клетке, что форсирует выдох. После ручной (или механической) помощи с откашливанием мокроту необходимо удалить изо рта ребенка, иначе он может ее проглотить. Прежде, чем применять ручные техники откашливания самостоятельно, попросите пульмонолога или специалиста по респираторной поддержке показать вам, как это делается.



Откашливатель



4 Удаление мокроты из дыхательных путей и легких

При заболевании простудой большинство детей со СМА испытывают большие трудности с кашлем. Они не в состоянии как следует очищать дыхательные пути от выделений, что приводит к их накоплению. Важно обеспечивать проходимость дыхательных путей, при необходимости очищая их от мокроты. Для искусственного удаления мокроты из верхних дыхательных путей в ряде случаев вам понадобится аспиратор (электроотсос) - прибор, который, подобно пылесосу, вытаскивает скопившийся секрет, всасывая его изо рта и носа ребенка.



Существует несколько приемов, которые помогают удалять мокроту из дыхательных путей и легких. Эти приемы включают физическую терапию грудной клетки (ручную и механическую), постуральный дренаж, интрапульмональную перкуссионную вентиляцию (IPV) и высокочастотную осцилляцию грудной клетки.

ФИЗИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ (ТАКЖЕ ИЗВЕСТНАЯ КАК РУЧНАЯ ИЛИ МЕХАНИЧЕСКАЯ ПЕРКУССИЯ)



Ладонь, сложенная лодочкой для физической терапии

Физическая терапия грудной клетки является золотым стандартом мобилизации мокроты. Она используется для изменения консистенции мокроты, чтобы ее было легче откашлять. С помощью ручной перкуссии (вибрации, похлопывания) ухаживающий за больным своими ладонями помогает передвижению мокроты. Чтобы похлопывание было мягче, вы можете использовать лицевую маску или собственную ладонь, согнутую лодочкой. Посоветуйтесь со своим врачом, следует ли такую процедуру проводить вашему ребенку, и как именно это делать.

Также, для улучшения отхождения мокроты, может быть использован специальный вибрирующий прибор, который прикладывается непосредственно к грудной клетке.

Детям с тяжелыми формами СМА физическая терапия грудной клетки может требоваться ежедневно, остальным – только во время болезни.



Аспиратор (Электроотсос)



Портативный аспиратор (Электроотсос)

ПОСТУРАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ

Для постурального дренажа надо положить ребенка на наклонную плоскость (для этого можно использовать подушки) таким образом, чтобы голова и грудь находились ниже уровня бедер. Под силой тяжести мокрота из нижних дыхательных путей спускается в верхние дыхательные пути, откуда ее можно удалить с помощью кашля или аспиратора.

ИНТРАПУЛЬМОНАЛЬНАЯ ПЕРКУССИОННАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ (IPV)

Для интрапульмональной перкуссионной вентиляции используется специальный аппарат, который под давлением подает маленькие объемы воздуха в легкие с определенной частотой. С потоком воздуха подается лекарство или физраствор в виде аэрозоля, который поступает в легкие. Давление и частота устанавливаются на комфортном для ребенка уровне. Это изменяет свойства мокроты, скопившейся в легких, она становится менее вязкой и может легче откашливаться.

Оборудование для интрапульмональной перкуссионной вентиляции стоит дорого, а сам этот метод может оказаться не более эффективным, чем другие, более дешевые способы вывода мокроты из легких, такие как физическая терапия грудной клетки.

ВЫСОКОЧАСТОТНАЯ ОСЦИЛЛЯЦИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ИЛИ VEST-ТЕРАПИЯ

Этот аппарат надевается как жилет. Он мягко вибрирует на груди и разбивает мокроту в легких. Устройство стоит дорого, а результат его применения может оказаться не более эффективным, чем при других, более доступных способах вывода мокроты из легких, таких как физическая терапия грудной клетки.

5 Измерение уровня кислорода

ПУЛЬСОКСИМЕТРИЯ



Пульсоксиметрия – это метод измерения количества кислорода в крови с помощью прибора в виде прищепки или пластыря, который надевается на палец руки или ноги ребенка. Измерение сатурации позволяет оценить возможные проблемы со скоплением мокроты в дыхательных путях. Если у ребенка в принципе слабое дыхание, то полезно будет измерить пульсоксиметром уровень насыщения крови кислородом (уровень сатурации) в момент, когда он здоров, чтобы получить базовые показатели. Затем вы сможете сравнивать их с показателями во время болезни. Нормальный уровень насыщения крови кислородом составляет 95% или выше.

О пульсоксиметрии и насыщении кислородом читайте также в разделе № 7 «Уход во время болезни».

6 Варианты поддержки функции дыхания



Неинвазивная респираторная поддержка через носовую маску

НЕИНВАЗИВНЫЕ СПОСОБЫ ПОДДЕРЖКИ ФУНКЦИИ ДЫХАНИЯ

Слово «неинвазивный» означает, что оборудование, которое используется при этих способах, находится снаружи и не проникает внутрь тела.

Неинвазивная респираторная поддержка поможет вашему ребенку дышать, используя герметическую лицевую маску, которая накладывается на нос и рот или только на нос. Маска подключается к дыхательному аппарату.

ИНВАЗИВНЫЕ СПОСОБЫ ПОДДЕРЖКИ ФУНКЦИИ ДЫХАНИЯ

Слово «инвазивный» означает, что используется оборудование, проникающее внутрь тела для того, чтобы помочь дыханию. К инвазивным способам относится применение игл, трубок, катетеров и хирургические вмешательства.

Инвазивные приборы могут помочь вашему ребенку дышать через трубку, подключенную к аппарату искусственной вентиляции легких. Трубка вставляется через рот или через небольшое отверстие в шее, и проходит в легкие. Вначале при инвазивной респираторной поддержке используют дыхательную трубку (она называется эндотрахеальная), которая проходит через рот. Если такую трубку оставить в дыхательных путях на долгое время (более нескольких дней или недели), она может повредить полость рта и горло и вызвать воспаление. Введение такой трубки в трахею называется интубацией.

Когда вентиляция легких нужна на продолжительный период времени, врач может быть вынужден установить трахеостому. Для этого он делает небольшой хирургический надрез на шее ребенка. Дыхательная трубка вводится в это отверстие в обход рта и голосовых связок и напрямую проходит в трахею.

СПОСОБЫ ПОДДЕРЖКИ ДЫХАНИЯ ВО СНЕ

У детей со СМА 1-го типа и некоторых детей со СМА 2-го типа во время сна наблюдается очень слабое дыхание с короткими и неглубокими вдохами слабым обменом кислорода и углекислого газа (гиповентиляция). Это приводит к тому, что в организме ребенка наблюдается недостаток кислорода и избыток углекислого газа.



Инвазивная вентиляция легких через трахеостому



Инвазивная вентиляция через интубационную трубку

Когда уровень кислорода слишком низок, а уровень углекислого газа слишком высок, организм не может функционировать нормально. Чтобы предотвратить гиповентиляцию, некоторым детям во время сна нужна респираторная поддержка, чтобы их дыхательные мышцы могли отдохнуть. Когда ребенок заболевает простудой или ОРЗ, респираторная поддержка может потребоваться и в дневное время.

Когда у детей с гиповентиляцией улучшается газообмен, они лучше спят, меньше потеют ночью, реже страдают от головной боли, у них улучшается аппетит, они быстрее набирают вес и лучше концентрируют свое внимание.

Существует три способа помочь детям со СМА дышать во сне. Они включают в себя использование BiPAP терапии, механическую вентиляцию и вентиляцию с отрицательным давлением.

ДВУХУРОВНЕВАЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ ДЫХАТЕЛЬНАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ (BiPAP)

Аппарат BiPAP обеспечивает два уровня положительного воздушного давления, поступающего через носовую или ротоносовую маску или через носовые канюли, которые вставляются непосредственно в нос. Этот аппарат обеспечивает поступление воздуха под более высоким давлением и в большем объеме, когда ребенок вдыхает. На выдохе аппарат автоматически снижает давление, чтобы дать возможность дыханию функционировать естественно.

Этот аппарат воспринимает нормальный дыхательный цикл ребенка и синхронизируется с ним (подстраивается по времени и частоте). Он также обеспечит дыхание в глубокой фазе сна, когда ребенок практически не дышит надлежащим образом.

Ниже приводятся настройки BiPAP, которые обычно используются при уходе за детьми со СМА для того, чтобы дать отдых дыхательным мышцам:

- Положительное давление воздуха на вдохе (IPAP) от 14 до 20 см H₂O
- Положительное давление воздуха на выдохе (EPAP) от 3 до 6 см H₂O
- Частота дыхания от 14 до 30 вдохов за минуту, в зависимости от возраста и частоты дыхания в покое
- Длительность вдоха от 0,5 до 1,5 сек., в зависимости от возраста и частоты дыхания.

Постоянное положительное давление воздуха (CPAP) – это другой тип настройки, при котором обеспечивается постоянный уровень давления на вдохе и выдохе. Это не дает возможности отдыха дыхательным мышцам и не рекомендуется детям со СМА.



BiPAP/НИВЛ с носовой маской

МЕХАНИЧЕСКАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ (ИВЛ/НИВЛ)

Аппараты механической вентиляции имеют больше возможностей и вариантов настроек по сравнению с ViPAP и позволяют лучше контролировать дыхание. Механическая вентиляция может осуществляться через носовую или ротоносовую маску или трахеостомическую трубку. Этот вид респираторной поддержки может использоваться, когда ребенок бодрствует и/или спит.

Существуют различные виды аппаратов механической вентиляции, включая такие, которые можно носить через плечо или размещать на инвалидном кресле. Также можно приобрести портативные сменные аккумуляторы.



аппарат вентиляции

ВЕНТИЛЯЦИЯ С ОТРИЦАТЕЛЬНЫМ ДАВЛЕНИЕМ (NPV)

Этот тип аппарата заключает грудную клетку в большую герметичную камеру, похожую на аппарат «железные легкие», который использовался много лет назад. Эта камера подключается к аппарату, который откачивает из нее воздух. С уменьшением объема воздуха в камере нарастает отрицательное давление, что способствует расширению грудной клетки и поступлению воздуха в легкие. Этот аппарат можно настраивать по уровню отрицательного давления и частоте дыхания. Одним из вариантов аппарата вентиляции с отрицательным давлением является Porta-Lung. Некоторые дети продолжают использовать NPV, но в наше время его уже редко встретишь, в связи с техническими усовершенствованиями ViPAP и аппаратов механической вентиляции.

ВЕНТИЛЯЦИЯ ЧЕРЕЗ МУНДШТУК

Этот прибор позволяет ребенку или взрослому, находящемуся в инвалидном кресле, сделать вдох через небольшой мундштук, расположенный перед лицом как микрофон. Этот мундштук соединен с аппаратом вентиляции, подающим воздух. Такой способ неинвазивной вентиляции позволяет одновременно дышать и разговаривать.

7 Уход во время болезни (инфекции верхних дыхательных путей)

ОЦЕНКА НАКОПЛЕНИЯ МОКРОТЫ И УДАЛЕНИЕ ВЫДЕЛЕНИЙ

Во время простуды дети со СМА могут испытывать трудности с удалением мокроты из легких. Чтобы уменьшить эту проблему, рекомендуем при простуде предпринимать следующие действия в указанной последовательности каждые 4 часа, и чаще, если это понадобится:

- Мобилизация выделений дыхательных путей: делайте это в течение 10–20 минут. Применяйте техники, снижающие вязкость мокроты, включая физическую терапию грудной клетки с помощью ладоней; можно также использовать электрический массажер-перкуссор (механическое похлопывание), прибор высокочастотной осцилляции грудной клетки или интрапульмональную перкуSSIONную вентиляцию (IPV).
- Откашливатель: 4 раза проведите процедуру из 5 вдохов/выдохов для эвакуации размягченной мокроты из легких. Затем аспиратором удалите мокроту изо рта.
- Постуральный дренаж: Положите ребенка на наклонную плоскость так, чтобы голова и грудь находились ниже уровня бедер (для этого можно использовать подушки) на 15–30 минут.
- Откашливатель, еще раз: 4 раза проведите процедуру из 5 вдохов/выдохов для эвакуации размягченной мокроты из легких. Затем аспиратором удалите мокроту изо рта.

ОТКАШЛИВАТЕЛЬ И АСПИРАТОР

Откашливатель и аспиратор – важные инструменты, и как бы часто вы ими ни пользовались, это никогда не будет лишним. Применяйте откашливатель всякий раз, когда в дыхании ребенка вы слышите хрипы или замечаете трудности с откашливанием мокроты. Если у ребенка проблемы с удалением мокроты от задней стенки горла, вы можете удалить ее аспиратором.



ДЫХАТЕЛЬНАЯ ПОДДЕРЖКА

Во время простуды ребенок со СМА слабеет. Пока он болеет, если ребенок уже использует аппарат BiPAP (или другой прибор респираторной поддержки), подключайте BiPAP каждый раз, когда он спит, даже днем. Используйте пульсоксиметрию, как описано в следующем разделе, чтобы точно определять, когда ребенку требуется поддержка аппарата вентиляции.

ПУЛЬСОКСИМЕТРИЯ И НАСЫЩЕНИЕ КРОВИ КИСЛОРОДОМ

Используйте пульсоксиметр для того, чтобы проверить уровень насыщения крови кислородом у вашего ребенка, когда он хорошо себя чувствует – таким образом вы получите базовые показатели. Делайте замеры чаще, если замечаете у ребенка затрудненное дыхание. Используйте пульсоксиметр часто, если ребенок болен. На глаз не всегда можно определить, есть ли у него проблемы с дыханием. Пульсоксиметрия покажет, если такие проблемы есть, и ребенку нужно помочь с откашливанием.

Сатурация – показатель, по которому мы узнаем процент насыщения крови кислородом. Когда у детей со СМА уровень сатурации падает слишком низко, им необходима дополнительная респираторная поддержка.

Инструкция по сатурации кислородом

ЕСЛИ...	ТОГДА...
если уровень кислорода в крови ниже 94%	используйте откашливатель для удаления мокроты и регулярно делайте пульсоксиметрию
если уровень кислорода 92% или ниже, и применение откашливателя не помогает его повысить	сначала подключите ребенка к аппарату ViPAP или другому прибору для поддержки дыхания и примите меры для очистки дыхательных путей; затем свяжитесь с врачом
если у вас не получается поддерживать уровень кислорода выше 90% при использовании ViPAP в помещении	срочно свяжитесь с врачом для получения рекомендаций, и, если состояние ребенка будет ухудшаться - может потребоваться госпитализация для проведения интенсивной терапии

ДЕГИДРАТАЦИЯ

Если у ребенка рвота, понос или плохой аппетит и он не получает жидкости, у него может наступить состояние дегидратации (обезвоживание). Для детей со СМА это очень серьезное осложнение. Если вы наблюдаете эти симптомы и предполагаете обезвоживание, обязательно проконсультируйтесь с врачом.

ПРОФИЛАКТИКА ПРОСТУДЫ, ВКЛЮЧАЯ РС-ВИРУС

Ниже перечислены важные меры, которые вы можете применять для того, чтобы предупредить заболевание простудой, РС-вирусом и другими инфекционными болезнями, особенно в первые месяцы жизни вашего ребенка:

- убедитесь, что все, кто прикасается к ребенку, предварительно моют руки
- изолируйте ребенка от любого человека с признаками простуды
- не посещайте с ребенком мест больших скоплений людей, например, торговых центров
- оберегайте ребенка от табачного дыма, который повышает риск тяжелых осложнений от вирусных инфекций
- ограничьте его пребывание с другими детьми в период сезонных заболеваний простудой и гриппом
- сделайте ребенку со СМА и его братьям и сестрам прививку от гриппа.

8 Обследование до и после хирургических вмешательств

Пациенты со СМА подвержены определенным осложнениям после хирургических вмешательств, включая инфекции дыхательных путей и проблемы с дыханием. Если у вашего ребенка возникнут такие осложнения, ему на некоторое время может потребоваться интубация и искусственная вентиляция легких, а возможно, даже понадобится трахеотомия. Как описано выше, на шее делается небольшой надрез, и в отверстие вставляется дыхательная трубка. Эта трубка, минуя ротовую полость и голосовые связки, напрямую входит в трахею.

Для того, чтобы максимально избежать осложнений, важно внимательно оценить состояние дыхательной системы пациента до и после хирургического вмешательства и принять необходимые меры предосторожности.

Обследование перед плановой операцией должно включать в себя следующее:

- Осмотр пульмонолога
- Исследование функции внешнего дыхания и силы кашля
- Оценка функции глотания (при необходимости)
- Рентген грудной клетки
- Сомнологическое обследование (при необходимости)

План послеоперационного ухода будет зависеть от результатов предоперационного обследования и типа оперативного вмешательства.

Если после операции дыхание или кашель у вашего ребенка сопровождаются болью, немедленно обсудите с врачом назначение обезболивающего. Поверхностное дыхание и слабый кашель, вызванные болевыми ощущениями, могут привести к пневмонии.

Если после операции у ребенка появились серьезные проблемы с дыханием (включая апноэ), с очисткой дыхательных путей и ослабла мышечная функция, ему может потребоваться пребывание в отделении интенсивной терапии.

Особые потребности детей со СМА 1-го типа

Дети со СМА 1-го типа сталкиваются с множеством физических проблем. На сегодняшний день разработаны средства по уходу, которые помогают облегчить проблемы с дыханием и питанием, мышечной слабостью, болезнями и уменьшить физический дискомфорт.



ДЫХАТЕЛЬНАЯ ПОДДЕРЖКА

Каждый ребенок со СМА 1-го типа уникален, и у каждого – свой собственный набор особенностей и проблем, связанных с силой и слабостью мышц грудной клетки. Поэтому в разных случаях потенциальная помощь по дыхательной поддержке, которую ребенку может оказать врач, медицинский специалист или сам родитель, будет тоже разной. Трудно предсказать заранее, что может понадобиться в каждом конкретном случае.

Респираторная поддержка для детей со СМА 1-го типа может включать в себя разного рода вмешательства даже тогда, когда ребенок нормально себя чувствует. Во время простуды большинство детей с 1-м типом СМА нуждается во внешней дыхательной поддержке. Она может включать в себя ВиРАР или искусственную вентиляцию легких во сне или круглые сутки до тех пор, пока простуда не пройдет. Почти все дети со СМА 1-го типа будут дышать во сне лучше при использовании прибора ВиРАР или прибора вентиляции легких с носовой маской, начиная с раннего возраста.

СМА 1-го типа Дыхательная поддержка



ВАРИАНТЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ ПОДДЕРЖКИ И ТРУДНЫЕ РЕШЕНИЯ

Родители детей со СМА 1-го типа сталкиваются с необходимостью принимать трудные решения, связанные с респираторным менеджментом. Речь идет о выборе варианта респираторной поддержки:

- Неинвазивная вентиляция легких
- Инвазивная вентиляция легких
- Паллиативная помощь

Попросите вашего врача откровенно поговорить с вами о том, что влечет за собой каждый из этих подходов, включая все преимущества и недостатки для вашего ребенка, а также что они означают для вас как человека, который осуществляет уход за ребенком. Расскажите врачу о ваших ценностях и убеждениях. Подумайте над тем, что будет комфортнее для вашего ребенка, что будет иметь больший смысл для его жизни?



Некоторые родители решительно настроены сражаться за максимальное продление жизни своего ребенка любой ценой и любыми медицинскими средствами. Другие выбирают такой уровень медицинского ухода, чтобы, с одной стороны, бороться с проявлениями болезни, а с другой стороны, поддерживать силы ребенка и обеспечивать его комфорт. Третьи минимально прибегают к медицинскому вмешательству, позволяя течь естественному ходу вещей. Наконец, есть родители, которые комбинируют разные подходы в своем уходе за ребенком. Любя своего ребенка и заботясь о нем, родители могут делать разный выбор, и в этой ситуации не существует лучшего или единственного правильного варианта.

То, что лучше всего подходит одному ребенку, может не оказаться таковым для другого. Важно, чтобы вы тщательно обсудили с врачом все возможные варианты. Разработайте план для разных этапов в будущем, включая моменты, когда респираторные возможности вашего ребенка будут меняться. Всегда лучше иметь план и думать наперед, чем, не имея такого плана, оказаться застигнутыми кризисной ситуацией врасплох. Может настать момент, когда от вас потребуются быстрота действий, поэтому надо быть настолько готовыми, насколько это возможно. Помните, что планы всегда можно скорректировать или изменить в зависимости от потребностей вашего ребенка, или если вы захотите изменить свое решение.

НЕИНВАЗИВНАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ ЛЕГКИХ

Для дыхательной поддержки с помощью неинвазивной вентиляции легких вам нужно будет выбрать вид лицевой маски: носовую или ротоносовую. Маска присоединяется к аппарату Vi-PAP (двухуровневого положительного давления воздуха) или аппарату неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ) – и тот, и другой прибор обеспечивают постоянный приток воздуха в легкие. Как правило, эти способы и оборудование достаточно эффективны, однако мы рекомендуем родителям внимательно следить за уровнем кислорода в крови с помощью пульсоксиметрии. Особенно бдительными следует быть во время болезни вашего ребенка. В разделе № 7 «Уход во время болезни» вы найдете соответствующие рекомендации.

Большинство детей хорошо переносят носовую маску при респираторной поддержке и могут использовать ее продолжительное время. Однако некоторым детям и их семьям по разным причинам такая маска не очень подходит. Она может вызывать местные раздражения и ранки на коже, плохо прилегать, или просто ребенок отказывается ее надевать. В этом случае пульмонолог или другой специалист по респираторной поддержке может вместе с вами найти решение, подходящее вашему ребенку. Если ребенок сложно приспосабливается к аппарату неинвазивной вентиляции легких или респираторная поддержка необходима ему 24 часа в сутки, вам придется сделать трудный выбор, принимая решение о следующих шагах реализации плана по обеспечению респираторной поддержки вашему ребенку.

ИНВАЗИВНАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ ЛЕГКИХ С ИНТУБАЦИЕЙ

Если ваш ребенок тяжело болен, особенно если это инфекция дыхательных путей, вам предложат методы инвазивного лечения, включая интубацию. Интубация поможет вашему ребенку дышать через трубку, проходящую через рот. Такую трубку можно использовать от нескольких недель до месяца, на более длительный срок может потребоваться трахеостома (это трубка, которая вставляется в небольшое хирургическое отверстие в шее). И та, и другая трубка подключается к аппарату вентиляции легких, который обеспечивает постоянный приток воздуха в легкие. Лицевая маска при этом не требуется.

Не забывайте, что любой человек становится слабее во время болезни. Ваш ребенок может оправиться от этой болезни, а может – нет. Поговорите с вашим врачом о том, является ли заболевание и проблемы с дыханием временными и обратимыми, или есть признаки того, что ребенок вообще постепенно слабеет.

Если ваш ребенок интубирован после проведения хирургической операции или во время острой инфекции, необходимо обеспечить ему интенсивную очистку дыхательных путей. Это особенно важно во время интубации и сразу после удаления трубки (экстубации), когда ребенок возвращается к неинвазивному способу респираторной поддержки с помощью носовой маски. Перед экстубацией надо стремиться к тому, чтобы рентгенограмма легких была нормальной, и у ребенка не было потребности в дополнительном кислороде.

Если у вашего ребенка есть возможность вернуться к респираторной поддержке с помощью маски, но это у него не получается (несмотря на все усилия врачей и специалистов по респираторной поддержке), вы столкнетесь с тем, что вам нужно принимать трудные решения. Стоит ли вам:

- посоветоваться с другим врачом, более опытным в области оказания неинвазивной респираторной поддержки при СМА?
- продолжить респираторную поддержку с помощью ИВЛ?
- отказаться от любых вмешательств и положиться на естественный ход вещей?
- перейти к паллиативной помощи?

Не существует единственного правильного ответа, вы лишь можете делать то, что по вашему собственному ощущению будет лучше для вашего ребенка и вашей семьи. Решения, которые родители принимают в этой ситуации, всегда личные, они могут быть разные, и каждая семья делает свой собственный выбор.



ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

В английском языке слово palliative (паллиативный) означает «смягчающий», «успокаивающий», «болеутоляющий». Все эти значения имеют отношение к к комфорту.

Описать, из каких элементов состоит паллиативная помощь детям со СМА, не так просто. Для каждого ребенка и каждой семьи подбирается свой набор таких средств. Вы можете принять решение, что больше не хотите продлевать жизнь ребенка, если она добавляет ему страданий и болезненных ощущений. Но вы можете захотеть помочь вашему ребенку дышать более свободно, прибегая к определенным средствам респираторной поддержки (например, с помощью ViPAP) и, как бы там ни было, обеспечить ему настолько комфортное состояние, насколько это возможно. Существует ряд мягких, неинвазивных способов сделать так, чтобы вашему ребенку было комфортно. Обсудите их, пожалуйста, с вашим врачом.



«Цель паллиативной помощи детям – добавить жизни в годы ребенка, а не просто годы к его жизни... заботиться не о приближении смерти, а о максимальном улучшении его ощущений».¹



«В наиболее тяжелых случаях СМА родители могут столкнуться с необходимостью принимать мучительные решения по поводу приемов терапии, которые воспринимаются как средства продолжения страданий, а не облегчения болезни. При любой возможности варианты оказания паллиативной помощи должны быть определены и открыто обсуждены с родителями и членами семьи для того, чтобы принятые решения соответствовали их ценностям. Очень важно, чтобы это обсуждение, каким бы трудным оно ни было, состоялось до наступления кризиса».²



1 Американская академия педиатрии, Заявление по паллиативной помощи детям

2 Из консенсусного заявления по Стандартам оказания помощи пациентам с СМА

Особые потребности детей со СМА 2-го типа

Дети со СМА 2-го типа редко нуждаются в трахеостоме. Как правило, эти дети достаточно сильные и справляются с их респираторными проблемами можно с помощью неинвазивных методов в регулярном режиме. Это означает, что когда ребенок не болен, можно использовать во время сна ВиРАР или НИВЛ с носовой маской; при необходимости можно прибегать к откашливателю. Некоторым детям со СМА 2-го типа вообще не требуется респираторная поддержка во время сна.



СМА 2-го типа Дыхательная поддержка



УХОД ВО ВРЕМЯ БОЛЕЗНИ

Когда у ребенка со СМА 2-го типа развивается простуда, ему может чаще требоваться респираторная поддержка с лицевой маской, а иногда и продолжительное время. Во время болезни он будет чувствовать себя слабее, чем обычно, но после выздоровления силы к нему вернуться.

В течение болезни необходимо прибегать к мерам респираторной поддержки каждые 4 часа. Они включают в себя мобилизацию мокроты, использование откашливателя и постуральный дренаж. Иногда для удаления мокроты откашливатель может требоваться чаще. Подробнее об этом см. в разделе № 7 «Уход во время болезни».

Особые потребности детей со СМА 3-го типа

Дети со СМА 3-го типа обычно довольно крепкие и, как правило, их дыхательная система хорошо функционирует. Однако во время болезни (простуды, гриппа или инфекции) они могут нуждаться в неинвазивной респираторной поддержке с применением ручных техник откашливания. Может также понадобиться отсасывание мокроты из дыхательных путей, физическая терапия грудной клетки, оксиметрия и постуральный дренаж. Неинвазивная респираторная поддержка в сочетании с очищением дыхательных путей должна уменьшить потребность в интубации. Трахеотомию при 3-ем типе СМА обычно не проводят.

В некоторых случаях дети и взрослые со СМА 3-го типа могут иметь проблемы с дыханием, которые трудно заметить, включая апноэ (остановку дыхания во сне) и гиповентиляцию.

Регулярное обследование пациентов с 3-м типом СМА должно включать:

- тесты по оценке дыхательной функции (спирометрия, измерение легочных объемов, сила дыхательной мускулатуры)
- общий осмотр
- оценка эффективности кашля



Респираторная поддержка для детей со СМА.

Ключевые положения

- Проблемы с дыханием и дыхательными путями являются основной причиной заболеваемости детей со СМА. Для детей с 1-м и 2-м типами СМА это основные причины смертности.
- Респираторная поддержка и уход за дыхательными путями являются мерами первой необходимости для улучшения прогноза и комфорта детей со СМА.
- У детей со СМА 1-го и 2-го типа очень слабые дыхательные мышцы. Из-за этого им трудно откашливаться и очищать свои легкие от мокроты, по этой же причине во сне их дыхание может быть недостаточно глубоким. Из-за слабости дыхательных мышц этим детям сложнее справиться с простудой, инфекционными и другими заболеваниями.
- Если у вашего ребенка СМА, вам с его раннего детства понадобятся консультации с медицинскими специалистами, включая детского пульмонолога. Вашему ребенку понадобится индивидуальный план по респираторному уходу с определенными задачами, в том числе, и на случай заболеваний.
- Дети со СМА имеют особенности дыхания из-за слабости дыхательных мышц. Работа наиболее сильной из них – диафрагмы – вызывает так называемое дыхание животом, что приводит к формированию колоколообразной грудной клетки и к западанию грудины.
- Дети со СМА 1-го типа сталкиваются с многочисленными физическими проблемами. Им может понадобиться разный тип респираторной поддержки, и не всегда возможно заранее предсказать, какой. Иногда она вообще не нужна, в каких-то случаях необходимо подключение к аппарату вентиляции легких с носовой маской на время сна, а иногда нужна круглосуточная респираторная поддержка с трахеостомой или без.
- Во время простуды большинство детей со СМА 1-го типа нуждается в дополнительной респираторной поддержке, включая круглосуточную работу аппарата вентиляции легких до тех пор, пока простуда не пройдет.
- Родителям детей со СМА 1-го типа приходится принимать трудные решения относительно респираторной поддержки. Эти решения соотносятся с тремя ключевыми вариантами ухода за ребенком: неинвазивная респираторная поддержка, инвазивная респираторная поддержка и паллиативная помощь. Родителям необходимо открыто поговорить с врачом об этих разных вариантах, включая преимущества и недостатки как для ребенка, так и для семьи. Руководствуясь своей любовью и заботой, родители принимают разные решения, и в этой ситуации не существует единственно верного или лучшего пути.
- Дети со СМА 2-го типа редко нуждаются в трахеотомии. Как правило, эти дети достаточно крепкие и можно справиться с их респираторными проблемами с помощью неинвазивных методов в регулярном режиме. Во время болезни им может потребоваться носовая маска и помощь с откашливанием во время сна.

- Дети и взрослые со СМА 3-го типа обычно достаточно крепкие, и с их болезнями можно справиться при помощи неинвазивных методов респираторной поддержки. У них могут быть трудно распознаваемые проблемы с дыханием, включая остановку дыхания во сне (апноэ) или гиповентиляцию. Поэтому очень важно регулярно проходить медицинское обследование.



Основные элементы программы респираторного менеджмента:

1. Оценка и наблюдение.

Дети со СМА должны регулярно наблюдаться у своего лечащего врача, как правило, каждые 3–6 месяцев доктор должен оценивать дыхание ребенка и проверять, не появились ли какие-то проблемы. Дети со СМА 3-го типа могут наблюдаться реже.

2. Дыхательные упражнения для развития легких.

Дыхательные упражнения, которые можно делать дома, могут помочь детям со СМА развивать легкие.

3. Кашель и очистка дыхательных путей.

Кашель и очистка дыхательных путей необходимы для удаления слизи из носа и попавших в дыхательные пути посторонних частиц. Помощь детям со СМА в откашливании помогает предотвратить инфекционные заболевания легких, а также другие респираторные осложнения. Неинвазивные методы включают в себя использование откашливателя и ручные техники откашливания.

4. Удаление мокроты из дыхательных путей.

Кашель детей со СМА недостаточно силен для того, чтобы удалять мокроту из верхних дыхательных путей, особенно во время простуды. Неинвазивные техники удаления мокроты включают физическую терапию грудной клетки (ручную или механическую перкуссию), постуральный дренаж, интрапульмональную перкуссионную вентиляцию и высокочастотную осцилляцию грудной клетки.

5. Измерение уровня кислорода.

Дети со СМА нуждаются в дополнительной респираторной поддержке в случае, когда уровень насыщения крови кислородом падает слишком низко. Пульсоксиметрия является легким неинвазивным способом измерения уровня кислорода.

6. Поддержка функции дыхания.

Существуют как инвазивные, так и неинвазивные вмешательства, которые помогают детям со СМА легче дышать. При неинвазивных способах респираторной поддержки применяется герметическая маска, закрывающая только нос или нос и рот. При инвазивных способах используется дыхательная трубка, которая вставляется в рот или в небольшое хирургическое отверстие в шее (трахеостома). В обоих случаях, и при инвазивной, и при неинвазивной поддержке, трубка присоединяется к аппарату вентиляции легких, подающему воздух в дыхательные пути и легкие.

Дети со СМА 1-го и 2-го типов часто нуждаются в дополнительной респираторной поддержке во время сна или во время простуды, инфекционного или другого заболевания.

7. Уход во время болезни.

Во время болезни дети со СМА могут испытывать трудности с удалением мокроты из легких. Им можно помочь, применяя ручные техники для мобилизации мокроты, откашливатель, постуральный дренаж и проводя пульсоксиметрию для измерения уровня кислорода в крови.

8. Обследование до и после хирургических вмешательств.

После хирургических вмешательств у детей со СМА могут возникнуть определенные осложнения, такие как инфекции дыхательных путей и проблемы с дыханием. Для того чтобы максимально избежать подобных осложнений, следует тщательно проверить состояние дыхательной функции как до, так и после операции и принять необходимые меры.



Организация Cure SMA

Cure SMA – организация, созданная для лечения спинальной мышечной атрофии (СМА), генетического заболевания, отнимающего у человека возможность ходить, есть и даже дышать. СМА – одна из наиболее распространенных генетических причин смерти детей в возрасте до года.

С 1984 года мы инвестируем и определяем направление научных исследований, которые сформировали современное представление о СМА. В настоящее время мы находимся на пороге прорыва в лекарственной терапии. Мы ждем лекарств, которые помогут нашим детям стать сильнее, жить дольше и выздоравливать.

Мы владеем глубокими знаниями о СМА – от реальностей повседневной жизни с болезнью до подробностей лечения и ухода. До тех пор пока у нас нет всем доступного лекарства, мы делаем все, чтобы поддержать семьи, которые затронула эта болезнь.

Узнайте больше о том, как помочь нам в разработке лечения и поддерживающей терапии, на сайте www.curesma.org.



CureSMA

925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007



Тел. 1.800.886.1762
Факс: 847.367.7623



Эл.почта:
info@curesma.org



www.curesma.org

Благотворительный фонд «Семьи СМА»

Благотворительный фонд помощи больным спинальной мышечной атрофией и другими нервно-мышечными заболеваниями «Семьи СМА» – единственная в России организация, специализирующаяся на помощи семьям, столкнувшимся со спинальной мышечной атрофией.

С 2014 года мы помогаем больным СМА и их близким, не только поддерживая с ними постоянный контакт, но и развивая системные проекты, которые дают возможность с каждым днем увеличивать объем помощи и поддержки. Деятельность фонда направлена на обучение специалистов и родителей, распространение знаний и повышение уровня информированности о заболевании.

Мы постоянно поддерживаем связь с ведущими российскими и мировыми экспертами по СМА, регулярно переводим на русский язык и издаем информационные материалы, исследования и новости о заболевании и терапии. Мы всегда рады поделиться собственным опытом и наработками не только с семьями, но и с другими некоммерческими организациями и медицинскими учреждениями.



Сайты:

f-sma.ru

project.f-sma.ru



E-mail:

info@f-sma.ru



Телефон:

+7 (495)544-49-89

Какое респираторное оборудование вам необходимо иметь дома?

Поговорите с врачом о том, какое респираторное оборудование вам может понадобиться дома:

- Откашливатель
- Приспособления для мобилизации мокроты (ручная или механическая физическая терапия грудной клетки)
- Приспособления для проведения постурального дренажа
- Пульсоксиметр или монитор кислородного насыщения
- Аппарат вентиляции легких
- Портативный аспиратор
- Мешок Амбу

Пожалуйста, учтите, что обычно кислород не нужен. Однако некоторые дети с 1-м типом СМА могут нуждаться в кислороде в экстренных ситуациях.

Электронная версия брошюры:

Вы можете скачать электронную версию этой брошюры на сайте фонда «Семьи СМА»: f-sma.ru

Печатные экземпляры брошюры:

Вы можете получить печатные экземпляры брошюры на мероприятиях фонда «Семьи СМА» или в самом фонде, предварительно связавшись с нами по адресу: info@f-sma.ru

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ

Организации CURE SMA и фонд «Семьи СМА» не могут рекомендовать читателям этой брошюры какой-либо конкретный вид терапии или лечения. Информация, содержащаяся в этом издании, предназначена только для информационных и образовательных целей. Любые медицинские меры следует прежде всего обсудить с квалифицированным врачом, осведомленным в области СМА.



Make today a
breakthrough.



925 Busse Road,
Elk Grove Village, IL 60007
1.800.886.1762 • Fax 847.367.7623
www.cureSMA.org • info@curesma.org

Наш сайт: f-sma.ru
E-mail: info@f-sma.ru
Телефон: + 7 (495) 544-49-89