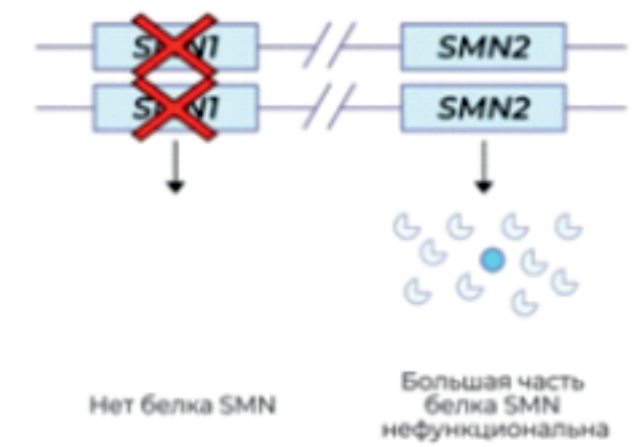


Течение пневмоний у детей со СМА 1 типа.

Введение

Спинальная мышечная атрофия (СМА) – это тяжелое нейромышечное заболевание, имеющее аутосомно-рецессивный тип наследования, сопровождающееся дегенерацией альфа-моторных нейронов в передних рогах спинного мозга, которое приводит к прогрессирующему проксимальному параличу и мышечной слабости. Частота встречаемости составляет 1 случай на 6-10 тысяч новорожденных.



В зависимости от возраста дебютных проявлений клинических симптомов заболевания и максимальной достигаемой двигательной функции (с последующим ее регрессом) выделяют следующие типы СМА:

СМА 0 типа – реализация клинических симптомов заболевания происходит внутриутробно и приводит к гибели плода антенатально или в первые дни, недели после рождения;

СМА 1 типа – реализация клинических симптомов заболевания происходит в возрасте пациента до 6 месяцев;

СМА 2 типа – реализация клинических симптомов заболевания происходит в возрасте пациента с 6 до 18 месяцев;

СМА 3 типа – реализация клинических симптомов заболевания происходит в возрасте пациента старше 18 месяцев;

СМА 4 типа – реализация клинических симптомов заболевания происходит у пациентов старше 18 лет.



Рисунок 1. Основные фенотипы спинально-мышечной атрофии

Тип I заболевания является наиболее тяжелым, на его долю приходится около 60 % больных СМА. Заболевание характеризуется ранним началом с дебютом в возрасте до 6 мес. Летальность от дыхательной недостаточности чаще всего наступает до достижения 2-летнего возраста. Пациенты не формируют моторных навыков в соответствии с возрастом (не удерживают голову, не поднимают торс, не переворачиваются, не сидят без поддержки). Для них характерна проксимальная симметричная мышечная слабость, отсутствие моторного развития. Сохранность диафрагмы в сочетании со слабостью межреберных мышц приводят к куполообразной деформации грудной клетки с парадоксальным «брюшным» типом дыхания, когда ребенок напрягает мышцы живота, а не груди (диафрагма сильнее и используется как основная мышца при дыхании и тянет грудную клетку вниз). Наблюдаются дискоординация глотания и сосания, вызывающие нарушение дыхания, приводящее к развитию хронического аспирационного синдрома. Дыхательная недостаточность у пациентов со СМА I типа обусловлена слабостью дыхательных мышц, неэффективным кашлем и нарушением дыхания во сне. Слабость дыхательных мышц, определяемая как неспособность находящихся в состоянии покоя дыхательных мышц создавать нормальный уровень давления и скорости потока воздуха при входе и выдохе, встречается часто. Дисбаланс между нагрузкой и вентиляционной емкостью легких приводит к мышечной атрофии и дыхательной недостаточности, а также к гиповентиляции, которая способствует развитию тяжелой гипоксии, повышению уровня углекислого газа в крови и подавлению активности дыхательного центра. Формирование хронического синдрома аспирации и гиперпродукция мокроты вызывают нарушение мукоцилиарного клиренса в бронхиальном дереве с последующим возникновением синдрома гиперреактивности бронхов, фиброза и риском повторных бактериальных инфекций, что значительно ухудшает качество жизни и снижает ее продолжительность.

Цель исследования

Анализировать и систематизировать имеющиеся литературные и клинические данные и представить общие рекомендации по респираторной терапии и профилактике развития осложнений у пациентов со спинально-мышечной атрофией I типа.

Материалы и методы

Анализ литературных данных и истории развития ребёнка, страдающего СМА I типа.

Результаты

По результатам изучения литературных данных и практических рекомендаций по ведению пациентов со СМА в настоящее время имеются следующие респираторные проблемы:

- Дискоординация кашлевого и глотательного рефлексов, затрудняющая эвакуацию мокроты из дыхательных путей
- Гиповентиляция легких с нарушением газообмена
- Вторичная деформация грудной клетки
- Ремоделирование бронхов
- Нарушение мукоцилиарного клиренса
- Рецидивирующие респираторные инфекции

Респираторная терапия у больных СМА.

Для решения проблем с отхождением мокроты и дыхательными нарушениями необходимо:

1. Проводить дыхательную гимнастику с мешком Амбу.

Пациентам со СМА любого типа рекомендуется ежедневно проводить упражнения с мешком Амбу. Ежедневно делается до 200 циклов в течение дня (начиная с нескольких циклов, например 5–10, и постепенно доводя до 200 в день). В результате работы мешком Амбу больше воздуха поступает в легкие, легкие расправляются, улучшается газообмен. Улучшается самочувствие, сон и работоспособность пациента. Кроме того, мешок Амбу поможет оказать первую доврачебную помощь в случае возникновения экстренной ситуации (остановка дыхания, закупорка дыхательных путей мокротой, слюной или едой).

2. Помогать с отхождением мокроты. При слабом кашле или при его отсутствии есть возможность улучшить эвакуацию мокроты из легких с помощью ручных техник откашливания в сочетании с использованием мешка Амбу, механического откашливателя и электрического аспиратора (вакуумного электроотсоса).

3. Проводить регулярную диагностику состояния дыхательной системы (капнометрия/капнография, пульсоксиметрия, спирометрия).

До интубации трахеи каждые 2–4 часа, либо чаще при наличии обильного секрета:

1. Поворачивать пациента с боку на бок или на спину.
2. Использовать откашливатель.
3. Санировать ВДП (избегая, по возможности, глубокой санации).
4. При ателектазировании (рентген) – либо интубация трахеи, либо НИВЛ в режиме (BiPAP) в комбинации очисткой ВДП.
5. Следует избегать инсuffляции кислорода без BiPAP, так как это приведет к ослаблению дыхательных усилий, ателектазу и повышенному выделению углекислого газа. Если развивается тяжелая одышка, тахикардия 10–20 % выше исходной, интубацию лучше выполнить упреждающим образом.
6. Обеспечить дыхательную поддержку: неинвазивная вентиляция легких (НИВЛ), инвазивная вентиляция легких (ИВЛ), реанимационные мероприятия.

Переход на НИВЛ должен быть плановым и своевременным при первых симптомах дыхательных нарушений.

Длительное время пациентам со СМА НИВЛ нужна чаще всего только ночью.

Вопрос об установке трахеостомы и переводе пациента на ИВЛ решается в случае нарастания дыхательных нарушений и невозможности их коррекции. Проведение реанимационных мероприятий и искусственная вентиляция легких назначаются по медицинским показаниям.

В качестве антибактериальной терапии применяется комбинация антибактериальных препаратов широкого спектра, с преимущественным акцентом на грамотрицательную флору.

Выводы

Для увеличения продолжительности жизни пациентов со СМА респираторную терапию необходимо начинать на ранних этапах с акцентом на улучшение мукоцилиарного клиренса и санации дыхательных путей. Длительная респираторная компенсация и отсутствие бактериальных осложнений способствуют улучшению качества жизни пациента. Рекомендуется наблюдение и ведение пациента мультидисциплинарной бригадой специалистов: невролога, пульмонолога, гастроэнтеролога, реабилитолога и др.

Вакцинация для пациентов со СМА

Для пациентов со СМА I типа рекомендуется проведение вакцинопрофилактики по индивидуальному графику в соответствии с Национальным календарем вакцинации с применением пневмококковой вакцины. Детям до двух лет для предупреждения заболевания РС-вирусной инфекцией может проводиться вакцинация препаратом Паливизумаб.

Список использованной литературы:

1. Постановление МЗ РБ от 05.05.2023г. №73 клинический протокол «Оказание медицинской помощи пациентам детского возраста со спинальной мышечной атрофией».
2. Международные и российские рекомендации по ведению больных СМА (<https://f-sma.ru/all-sma/neurology/recommendacii-po-vedeniyu-bolnih-sma/>)
3. Обзор респираторной терапии у пациентов со спинальной мышечной атрофией (<chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://csma.org.ua/wp-content/uploads/2018/12/13-Article-Text-25-1-10-20180721.pdf>)
4. Забненкова В.В., Дадали Е.Л., Поляков А.В. Модифицирующие факторы, оказывающие влияние на тяжесть течения спинальных мышечных атрофий I-IV типов. Медицинская генетика. 2011; 10(5):15–21.
5. <https://f-sma.ru/all-sma/respiration/resppod-bolesn/>

