

КАРТА ОКАЗАНИЯ СКОРОЙ ПОМОЩИ (РОДИТЕЛЬСКИЙ ПРОЕКТ МДД)

Я страдаю от мышечной дистрофии Дюшенна (МДД), которая включает в себя следующие ОСЛОЖНЕНИЯ:

РЕСПИРАТОРНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ (они обычно появляются после потери способности самостоятельно ходить (амбулаторности)):

- **рестриктивный вентиляционный дефект**
- **хроническая гиперкапния**, вызванная гиповентиляцией сначала ночью, а затем и днем
- **слабость кашля**
- **обструктивное апноэ сна** (может появиться до потери амбулаторности, в основном у пациентов, страдающих ожирением или адено-тонзиллярной гипертрофией)
- **острая дыхательная недостаточность** (наиболее частыми причинами являются: 1) инфекция верхних дыхательных путей, которая может привести к задержке секрета и закупорке мокротой дыхательных путей, 2) ателектаз, 3) пневмония, 4) тромбоэмболия легочной артерии, 5) препараты, которые еще больше снижают силу мышц, такие как бензодиазепины, 6) пневмоторакс, 7) жировая эмболия при наличии переломов трубчатых костей или позвонков, 8) кардиогенный отек легких при наличии дисфункции левого желудочка)

БОЛЕЗНИ СЕРДЦА (обычно появляются после 10 лет): могут вызвать сердечную недостаточность или гипотонию с помощью одного из следующих механизмов:

- **дилатационная кардиомиопатия**
- **аритмии**
- **атрио-желудочковый блок**

ОСЛОЖНЕНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С ХРОНИЧЕСКОЙ КОРТИКОСТЕРОИДНОЙ ТЕРАПИЕЙ

- **тяжелая гипотензия и / или потеря сознания** из-за острой надпочечниковой недостаточности, поскольку пациент может практически не иметь возможности вырабатывать кортизол в ответ на стресс (факторы риска надпочечникового криза включают физический стресс, такой как инфекция, травма или операция).),
- **желудочно-кишечное кровотечение** вследствие язвенной болезни

СКОЛИОЗ (более вероятен после потери амбулаторности)

увеличивает риск хронической дыхательной недостаточности

ПРОБЛЕМЫ С ГЛОТАНИЕМ (более вероятно в зрелом возрасте), которые могут вызвать

- **ингаляционная пневмония**
- **кашель или поперхивание во время приема пищи или питья**

ОСТЕОПОРОЗ (более вероятен после потери способности ходить и у пациентов на кортикостероидной терапии)

повышает риск переломов позвонков и бедренных костей

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ В ОТДЕЛЕНИИ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ: КРАСНЫЕ ФЛАГИ ДЛЯ ВРАЧА

При ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (высокий риск после потери амбулаторности)

- Рассмотрите риски гиповентиляции и задержки мокроты при наличии гиперкапнии или гипоксемии (т.е. SpO2 <95% в комнатном воздухе)

- Используйте неинвазивную вентиляцию легких (НИВЛ) и частого применения откашливателя (или ассистируемое ручное откашливание, если устройство недоступно); использовать домашнее оборудование пациента при его наличии; если пациент находится без сознания или имеет серьезные нарушения глотания, рассмотрите возможность плановой интубации
- Никогда не использовать O_2 без подключения больного к НИВЛ; если требуется дополнительный кислород, титровать кислородную терапию для достижения SpO_2 до 94-98%, контролировать PCO_2 и pH, выполняя регулярный анализ газов артериальной крови
- При инфекциях дыхательных путей рекомендуется ранний старт применения антибиотиков
- В случае неудачи с НИВЛ показаны интубация и инвазивная механическая вентиляция при наличии острого обратимого события, если не рекомендовано иное
- Всегда следует учитывать сложности с интубацией при МДД; необходимо принимать во внимание рекомендации по ведению интубации для сложных дыхательных путей
- Сделать рентген грудной клетки как можно скорее; если инфекционная причина респираторного криза не проявляется, рассмотреть неинфекционные причины (ателектаз, пневмоторакс, тромбоэмболия легочной артерии, жировая эмболия, кардиогенный отек легких); если рентген грудной клетки не позволяет сделать заключение, выполнить компьютерную томографию легких, чтобы исключить легочную эмболию и передний пневмоторакс.
- После выздоровления от острого заболевания пациенты должны быть быстро экстубированы и переведены на НИВЛ в сочетании ассистируемым откашливанием.
- Показания к трахеотомии могут быть рассмотрены, но ее не следует рассматривать в острой фазе, а скорее только в случае множественных сбоев протокола отлучения, который должен включать использование НИВЛ и откашливатель.

При ОСТРЫХ СЕРДЕЧНЫХ ОСЛОЖНЕНИЯХ

- Сделать электрокардиограмму и портативную рентгенограмму грудной клетки; помните, что у МДД пациентов Q-волна может быть вызвана хроническим фиброзом, связанным с дистрофическим поражением миокарда
- Сделать эхокардиограмму и проконсультироваться с кардиологом как можно раньше
- Измерить уровень натрийуретического пептида В-типа в крови
- Лечение застойной сердечной недостаточности и аритмии
- НИВЛ может быть показан при отеке легких
- Пациентам с более высокой степенью атриовентрикулярных блоков может потребоваться кардиостимулятор
- Желудочковое вспомогательное устройство (VAD) может быть рассмотрено у пациентов с прогрессирующей сердечной недостаточностью

При ПЕРЕЛОМАХ

- Если пациент находится в амбулаторном состоянии до перелома, внутренняя фиксация предпочтительнее гипсования, так как помогает сохранить мышцы и ускоряет возвращение к ходьбе.
- В случае переломов длинных костей или позвонков рассмотрите риски развития синдрома жировой эмболии, если у пациента одышка или измененный психический статус.

Если пациент длительно находится на кортикостероидной терапии, ПРЕДУПРЕДИТЕ РАЗВИТИЕ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ в случае физического стресса, такого как инфекция, травма или операция

- Могут потребоваться дополнительные дозы стероидов. Соответствующие стресс дозы определяются уровнем медицинского или хирургического стресса.
- При сильном стрессе внутривенно медленно или внутримышечно вводят 100 мг гидрокортизона, далее 50 мг каждые 8 часов в течение 24 часов; в менее критических ситуациях обратитесь к протоколу PJ Nicholoff Steroid или получите раннюю консультацию эндокринолога.

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕРЫ ПРЕДОСТОРОЖНОСТИ

у операционных пациентов

- Проведите предоперационную оценку, включая функциональные тесты легких, исследование сна и оценку силы кашля. Если присутствует слабость дыхательных мышц (т.е. форсированная жизненная емкость менее 50% от прогнозного значения или пиковая скорость кашля менее 270 л/мин), ознакомление больного с респираторной поддержкой рекомендуется до начала операции в случае, если это потребуется после нее.
- Пациенты также должны пройти тщательную оценку функции сердца, а также оптимизацию кардиотерапии в предоперационном периоде.
- Исключите трудности с глотанием и приемом пищи.
- Определите, необходимо ли стресс дозирование стероидов, сверившись с PJ Nicholoff Steroid протоколом (например, для незначительных процедур или операций под местной анестезией принимать обычную утреннюю дозу стероида и никаких дополнительных добавок не требуется; с другой стороны, для серьезного хирургического стресса необходимо дать 100 мг в/в гидрокортизона до начала анестезии + 50 мг каждые 8 ч в течение 24 ч).
- Предоперационная оценка должна также включать оценку ведения сложных дыхательных путей.
- Применение регионарной или местной анестезии дает значительное преимущество в плане отказа от опасных анестезирующих препаратов и уменьшения послеоперационных респираторных осложнений, главным образом у пациентов со сниженной дыхательной функцией. Как следствие, применение регионарной или местной анестезии должно быть использовано, когда это возможно.
- Следует избегать ингаляционных анестетиков и сукцинилхолина, чтобы предотвратить рабдомиолиз. Таким образом, если требуется общая анестезия, следует отдавать предпочтение внутривенной анестезии. Следует использовать анестетики ультракороткого действия (например, пропофол с ремифентанилом).
- У МДД пациентов может наблюдаться повышенная чувствительность к седативным средствам и нервно-мышечным блокадам. Как следствие, следует контролировать глубину анестезии и нервно-мышечную функцию, чтобы титровать соответствующую дозу этих препаратов. Кроме того, эффект миорелаксанта должен быть полностью компенсирован в конце операции (например, при использовании рокурония компенсация проводится сугаммадексом).
- Следует избегать послеоперационных инфузий морфина в высоких дозах.
- Следует рассматривать послеоперационное направление в отделение интенсивной терапии любого пациента, который получает инфузии морфина в высоких дозах или подвержен риску респираторных или сердечных осложнений.
- Пациенты со сниженной силой дыхательных мышц нуждаются в тщательном мониторинге и агрессивном управлении дыханием, включая раннюю экстубацию с переводом на НИВЛ и агрессивным использованием откашливателя. О₂ никогда не должен использоваться без НИВЛ.

Если пациент ПОДАВИЛСЯ, используйте откашливатель (или ручные приемы для кашля, если устройство недоступно)

если вышеуказанное неэффективно, рассмотрите необходимость экстренной интубации трахеи. В случае тяжелого нарушения глотания может быть рассмотрена плановая гастростомия.

В случае ПОТЕРИ СОЗНАНИЯ исключить

- i) углекислотный наркоз (при наличии тяжелых нарушений дыхания);
- ii) сердечную недостаточность (при наличии сердечных заболеваний);
- iii) жировую эмболию (при наличии переломов длинных костей или позвонков);
- iv) эмболический ишемический инсульт (при наличии тяжелой сердечной недостаточности);
- v) надпочечниковую недостаточность (при наличии длительной кортикостероидной терапии).

ССЫЛКИ

Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012;67(Suppl. 1):i1-40

Birnkrant DJ, Katharine Bushby H, Carla M Bann CM, et al for the DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol.* 2018 May;17(5):445-455.

Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, et al. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases *Minerva Anesthesiol* 2010; 76: 51-62

Racca F, Mongini T, Wolfler A, et al. Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anesthesiol* 2013;79(4):419-33

Kinnett K, Noritz G. The PJ Nicholoff Steroid Protocol for Duchenne and Becker Muscular Dystrophy and Adrenal Suppression. *PLoS Curr.* 2017; doi:10.1371/currents.