

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРИМЕНЕНИЯ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ В ДОМАШНИХ УСЛОВИЯХ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ТЕРМИНАЛЬНОЙ СТАДИИ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

В.В. Хиновкер^{1,2}, А.В. Стёкина¹, Е.А. Топорова¹

¹ФГБУЗ "Сибирский клинический центр" ФМБА России

²ГОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития РФ, г. Красноярск

В статье представлен случай лечения больной боковым амиотрофическим склерозом в финальной стадии, потребовавший проведения ИВЛ в домашних условиях.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, домашняя ИВЛ, гастростомия.

A CASE OF HOME VENTILATION IN TREATMENT OF ALS IN TERMINAL STAGE

Khinovker V.V., Stekina A.V., Toporova E.A.

The case of Amyotrophic Lateral Sclerosis in terminal state with required domiciliary lung ventilation is discussed.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, home ventilation, gastrostomy.

Лечение больных в финальной стадии бокового амиотрофического склероза (БАС) представляет собой не только проблему медицинского характера, но и социально-этическую. Этот вопрос так и не решен в настоящее время ни в нашей стране, ни зарубежом.

Боковой (латеральный) амиотрофический склероз (также известен как болезнь моторных нейронов, болезнь Шарко, в англоязычных странах – болезнь Лу Геринга) – медленно прогрессирующее, неизлечимое дегенеративное заболевание центральной нервной системы неизвестной этиологии, при котором происходит поражение как верхних, так и нижних (передние рога спинного мозга и ядра ЧМН) двигательных нейронов, что приводит к параличам и последующей атрофии мышц. Болезнь может начаться практически с любой группы мышц, но со временем поражение приобретает симметричный генерализованный характер. БАС неуклонно прогрессирует, приводя к глубокой инвалидизации больного – полному отсутствию движений в конечностях, неспособности самостоятельно дышать и глотать пищу [1, 2, 3]. Однако психические функции остаются

полностью сохранными. Будучи глубоко инвалидизированным в физическом плане, больной БАС остается интеллектуально и духовно полноценным человеком. Больной БАС любой стадии может заниматься интеллектуальным трудом и быть социально успешным. Например, Стивен Хокинг, всю свою взрослую жизнь страдающий БАС, является одним из мировых лидеров в области астрофизики [4].

Тем не менее, продолжительность жизни больных с БАС лимитирована лишь качеством оказания медицинской помощи. Все жизненно важные функции, страдающие при БАС, поддаются эффективному замещению. В первую очередь это функции питания, дыхания и откашливания мокроты. Проблема питания больных БАС полностью разрешается после проведения гастростомии. [5]

Протезирование функции дыхания производится при помощи искусственной вентиляции легких (ИВЛ). При отсутствии грубых бульбарных нарушений возможна так называемая – неинвазивная ИВЛ. В более тяжелых случаях необходима трахеостомия [5].

Проведение ИВЛ возможно и в домашних

условиях. Об этом свидетельствует богатый опыт США и Европы. Так, в Европе в 2002 г. у 6,6 больных на 100 000 населения проводилась ИВЛ на дому (в 87% случаев – неинвазивная, в 13% случаев – через трахеостому) [6]. Число больных, находящихся на домашней ИВЛ, стремительно увеличивается по мере накопления опыта применения методики [7]. Доказано положительное влияние раннего начала «домашней ИВЛ» на продолжительность жизни пациентов с БАС [8].

Мы приводим случай лечения больной БАС в нашей клинике.

Больная Х., 57 лет, поступила в неврологическое отделение СКЦ ФМБА 28.06.10 г. с верифицированным диагнозом: Боковой амиотрофический склероз, смешанная форма, бульбарный синдром, тетраплегия.

Спустя двое суток, учитывая нарастающие явления дыхательной недостаточности, прогрессирующий бульбарный синдром, больная переведена на ИВЛ. В течение дневного времени ИВЛ проводилась во вспомогательном режиме (ВІРАР) с параметрами вентиляции: $f=10-14'$, $PIP=14-18$ см H_2O , $PEEP=4-6$ см H_2O , $Vt=420-500$ мл, $MV=6,3$ л/мин, $FiO_2=0,21-0,3$, $TI:E=1:2$, $Trigger=1$ л/мин. Вентиляция проводилась под контролем газов крови ($PaO_2=96$ ммHg, $PaCO_2=31$ ммHg, $pH=7,39$), сатурации (93-97%) с периодическими отключениями для самостоятельного дыхания на 30-100 мин. по 2-3 раза в день. Ночью проводилась ИВЛ в режиме PCV ($f=14'$, $PIP=18$ см H_2O , $PEEP=5$ см H_2O , $FiO_2=0,3$, $TI:E=1:2$). Необходимо отметить, что тренировки дыхательной мускулатуры были неэффективными и время самостоятельного дыхания предсказуемо постепенно сокращалось.

Учитывая диагноз, неблагоприятный прогноз заболевания, пациентке была незамедлительно наложена трахеостома и ИВЛ, и санация ТБД проводилась через трахеостомическую трубку.

Во время пребывания в отделении анестезиологии-реанимации (ОАР), через 12 дней после поступления, у больной развилась вентилятор-ассоциированная правосторонняя нижнедолевая пневмония с двухсторонним гнойным эндобронхитом, вызванная *Streptococcus pyogenes*, по поводу которой проводилась массивная антибактериальная терапия (Тиенам–15 сут., Сульперазон – 6 дней, Амикацин – 6 дней).

В виду выраженного бульбарного синдрома с целью продленной нутритивной поддержки 25.11.10 больной наложена гастростома.

До стомирования больная питалась через назогастральный зонд.

В какой-то момент встал вопрос о дальнейшей судьбе пациентки. Ситуация облегчалась позитивным настроением больной, отсутствием признаков депрессии. Родственники и сама больная настаивали на продолжении респираторной поддержки в условиях дома.

К сожалению, финансовое положение (пенсионеры) семьи не позволило им купить аппарат ИВЛ за собственные средства. Также безуспешными оказались официальные обращения в отдел социальной поддержки и Минздрав.

Спустя шесть месяцев нахождения больной в ОАР, клиника приняла решение передать в безвозмездное пожизненное пользование аппарат ИВЛ "Puritan Bennet 760" и транспортировать пациентку домой.

Муж пациентки, помогавший в уходе за ней все это время в ОАР, был проинструктирован об особенностях ухода за больной, правилах обработки аппарата, правилах ухода за трахеостомой, кормления через гастростому.

К моменту написания статьи больная проживает в Сухобузимском районе, продолжая находиться на домашнем лечении в течение десяти месяцев после выписки из стационара. Параметры вентиляции в настоящее время: PCV, $f=16'$, $PEEP=5$ см H_2O , $PIP=19$ см H_2O , $FiO_2=0,21$, $TI:E=1:2$, $Trigger=1$ л/мин.

Пациентка чувствует себя удовлетворительно, в динамике не теряет вес, однако активные движения сохраняются только в мимической мускулатуре (рис.).



Рис. Пациентка дома.

Обсуждение

К сожалению, способы преодоления физических ограничений и реализации тех человеческих возможностей, которые имеет больной БАС, малодоступны в России. Выполнение гастростомии и трахеостомии возможно в рамках обязательного, либо добровольного медицинского страхования. Однако зачастую больные и их родственники сталкиваются с глубоким непониманием со стороны работников здравоохранения. Госпитализировать пациента в финальной стадии заболевания в стационар весьма затруднительно практически, поскольку следом будет необходимо решать вопрос о выписке пациента, находящегося на постоянной принудительной или вспомогательной искусственной вентиляции легких. Приобретение аппарата ИВЛ не входит ни в одну государственную программу РФ. Кроме того, отсутствует амбулаторная инфраструктура, помогающая обеспечить безопасность таких пациентов в домашних условиях (проблемы отключения электроэнергии, приобретения необходимых расходных материалов, методическая помощь специалистов респираторной поддержки).

Ситуация в России разительно отличается от таковой в Европе, США, Японии и других странах, в которых покупка аппарата ИВЛ, а также инсуффлятора-эксуффлятора и прочего

необходимого оборудования осуществляется в рамках медицинского страхования либо за государственный счет. Существуют мощные международные ассоциации, осуществляющие поддержку исследований в области БАС и оказывающие помощь больным (например ALSA).

Проблема больных, нуждающихся в длительной, либо пожизненной ИВЛ, остается открытой в нашей стране. Если место лечения подобных больных, находящихся в бессознательном состоянии или с синдромом малого сознания определено как отделение реанимации стационара, в котором данный пациент оказался, то возможности проведения «домашней» ИВЛ скорее лежат в обозримом будущем.

В данной статье представлен случай счастливого исключения из правил, позволяющий существенно повысить качество жизни больной в финальной стадии заболевания БАС.

Выводы:

1. Современное лечение позволяет значительно продлить жизнь больных БАС в кругу семьи, любящих родственников.

2. Вопрос об обеспечении инвалидов аппаратами ИВЛ, методической поддержкой и специализированной медицинской помощью для проведения безопасной домашней ИВЛ так и остается нерешенным.

Литература

1. Боковой амиотрофический склероз. / под ред. И.А. Завалишина, М., 2009.

2. Скворцова В.И., Левицкий Г.Н. Современные представления об этиологии, патогенезе и лечении болезни двигательного нейрона // *Consilium medicum*. 2004; 6 (8).

3. Скворцова С.А., Лимборская С.А., Соколов К.В., Левицкий Г.Н. Молекулярные механизмы развития болезни двигательного нейрона // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2005; 102 (4): 68-76.

4. Болезни нервной системы. Руководство для врачей в 2 т. /под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульман, М., 2001г.

5. Bosario GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologic Clinics*. 2001; 19(4):801-827.

6. Lloyd-Owen S.J. et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J*. 2005; 25: 1025-1031.

7. Dybwick K., Tolleli T., Nielsen E.W., Brinchmann B.S. Why does the provision of home mechanical ventilation vary so widely? *Chron Respir Dis*. 2010; 7(2): 67-73.

8. Farrero E, Plats E., Povedano M. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest*. 2005; 127: 2132-2138.

Информация об авторах:

Хиновкер Владимир Владимирович – заведующий отделением анестезиологии-реанимации ФГБУЗ Сибирский клинический центр ФМБА России, ассистент кафедры анестезиологии и реаниматологии ГОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России, к.м.н. Тел.: +7-913-533-61-90, e-mail: vhinov@hotmail.com

Стёкина Александра Владимировна – врач анестезиолог-реаниматолог ФГБУЗ Сибирский клинический центр ФМБА России, e-mail: saw.81@mail.ru

Топорова Елена Анатольевна – врач анестезиолог-реаниматолог ФГБУЗ Сибирский клинический центр ФМБА России