

Возможности для
лечения респираторной
недостаточности при
миодистрофии
Дюшенна



Children's
Hospital of Pittsburgh | of
UPMC



University of Pittsburgh

Стадии изменения дыхательной функции при миодистрофии Дюшенна

- ▶ Обычный (возраст 0-10 лет) Вакцинировать, обучать
- ▶ Неадекватный кашель (10-15 лет)
- ▶ Неадекватная вентиляция в ночное время (возраст 15-20)
- ▶ Неадекватная дневная вентиляция (> 17 лет)

Эти возрастные рамки сильно различаются!

Стадия 3: ночная гиповентиляция

- ▶ Может быть предсказана при FVC <30%
- ▶ Признаки включают: головные боли,
- ▶ Увеличивающиеся пробуждения, сонливость,
- ▶ Плохая успеваемость в школе и т. д.
- ▶ Низкий уровень кислорода при ночной оксиметрии
- ▶ Сохранение CO₂ при исследовании сна

Показатели необходимости в ночной вентиляции при миодистрофии и спинальной мышечной атрофии

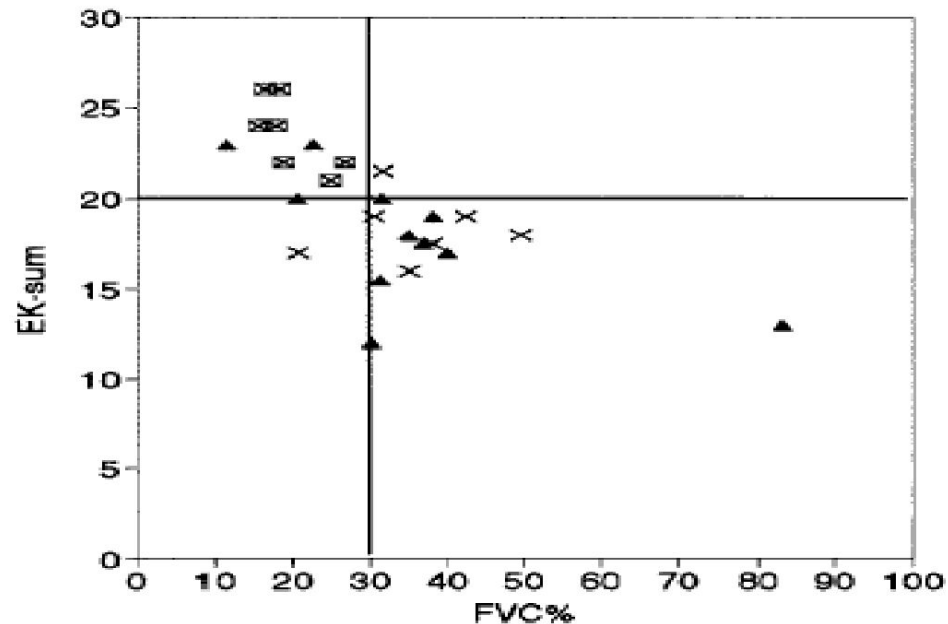


FIGURE 1. Relationship between disability score and the forced vital capacity in percent of measured value (FVC%) in the DMD and the SMA-II groups. EK sum vs FVC% for the patients with DMD (x) and the patients with SMA-II (triangles). Those who were later mechanically ventilated are identified by boxes. The vertical line indicates FVC%=30%; horizontal line indicates EK sum=20.

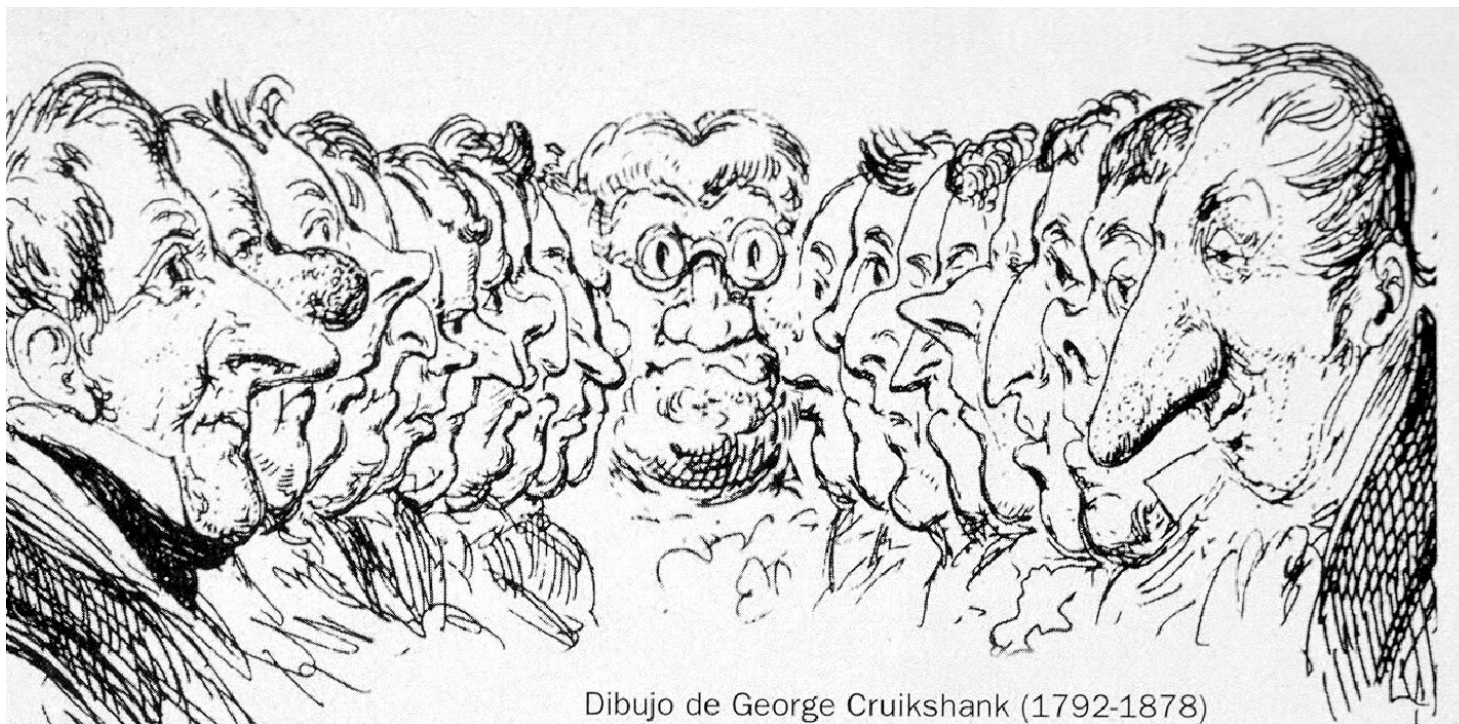
Специальные предупреждения: O₂ может быть опасным для вашего здоровья

- ▶ Кислородная поддержка может быть опасной
- ▶ Подавляет дыхательные пути
- ▶ Может вызвать респираторную недостаточность
- ▶ Низкая сатурация означает увеличение дыхательного клиренса, потребность в усиленной вентиляции
- ▶ Пульсоксиметр очень полезен - проверьте CO₂!

Поддержка при ночной ГИПОВЕНТИЛЯЦИИ

- ▶ Большинство избегают трахеостомии,
- ▶ Кислород НЕ помогает
- ▶ BiPAP / VPAP / Вентиляция (Не CPAP)
- ▶ Исследования сна
- ▶ Маска подходит обязательно!

Имей в виду:
К каждому носу свой подход



Dibujo de George Cruikshank (1792-1878)

Варианты использования неинвазивной вентиляции с положительным давлением



oronasal



nasal



pillows



total face



mouthpiece



helmet

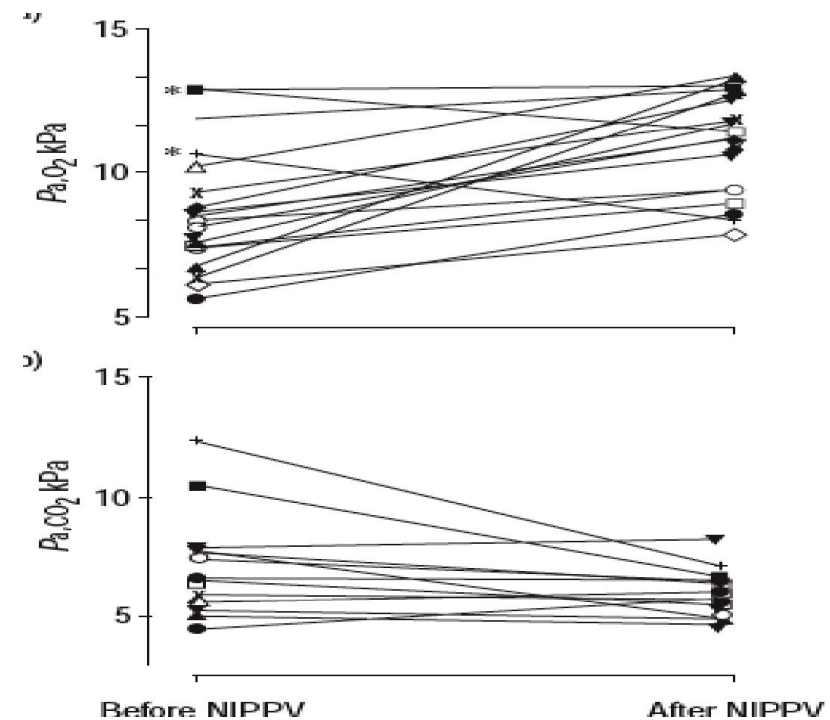
Неинвазивная вентиляция не новый метод!



Эффект от ночной вентиляции на артериальный газовый состав

Table 1. – Diagnostic categories, mean age at starting noninvasive positive pressure ventilation (NIPPV) and diurna arterial oxygen (P_{a,O_2}) and carbon dioxide (P_{a,CO_2}) tensions before and after NIPPV by diagnostic categories

Diagnosis	Age yrs	Before NIPPV		After NIPPV	
		P_{a,O_2} kPa	P_{a,CO_2} kPa	P_{a,O_2} kPa	P_{a,CO_2} kPa
CMD	11.6±3.7	8.2±1.2	6.6±1.28	10.65±2.2	5.97±0.9
SMA	5.7±4.2	7.9±1.5	6.1±0.85	11.9±1.1	5.4±1.2
CM	7.3±3.3	8.2±0.6	7.73±1.25	11.3±1.15	6.00±0.9
DMD	13.9±1.5	9.3±2.3	6.33±1.13	12.17±1.46	5.75±0.41
Misc	9.4±4.8	9.4±2.3	7.6±1.37	9.33±1.87	6.33±1.1
Overall		8.5±1.8	7.0±1.6	10.9±1.7	5.9±0.8



Почему неинвазивная вентиляция?

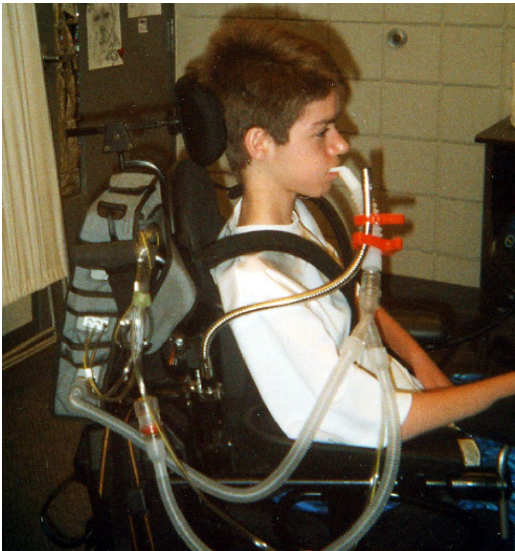
- ▶ ИЗБЕЖАНИЕ ТРАХЕОСТОМ И внутренних осложнений
- ▶ Родительский или личный выбор
- ▶ Вопросы о конце жизни ...

Стадия 4: круглосуточная дыхательная поддержка

- ▶ В прошлые годы это было признаком для траха
- ▶ Больше не должно быть так!
- ▶ Большинству пациентов можно проводить вентиляцию через мундштук
- ▶ Новые вентиляторы облегчают переносимость и дают возможность перемещаться в школе или на работе.

Неинвазивная дыхательная поддержка

- ▶ Портативный вентилятор с прикрепленным мундштуком (Как, микрофон) к инвалидному креслу
- ▶ Потрясающее улучшение уровня энергии и качества жизни



МЭТТ с его вентилятором (обратите
внимание на угловой мундштук)



Переведено проектом Мой Мио
<http://mymio.org>

Оригинал презетации:
http://www.parentprojectmd.org/site/PageServer?pagename=Connect_conference_presentations_16