

## Искусственная вентиляция легких при миопатии Дюшена

А.Г.Тютюнник, В.И.Гришин, Ю.Ю.Кобеляцкий

Днепропетровская государственная медицинская академия  
(ректор — академик АМН Украины, профессор Г.В.Дзяк)  
Днепропетровск, Украина

Представлен клинический случай проведения искусственной вентиляции легких у пациента 22 лет с миопатией Дюшена. С целью диагностики степени выраженности дыхательных расстройств необходимо измерение газов крови, легочных объемов, силы дыхательных мышц и силы кашля. Немедленно начатая искусственная вентиляция легких позволила добиться восстановления адекватного газообмена. Раннее начало энтерального питания способствовало восстановлению нутритивного статуса и частичному восстановлению мышечной силы. Продолжение ИВЛ в домашних условиях позволило улучшить качество жизни пациента. В дальнейшем рекомендован переход на неинвазивную ИВЛ.

**Ключевые слова:** искусственная вентиляция легких, миопатия Дюшена, диагностика, лечение.

### Введение

Миопатии — группа наследственных заболеваний, проявляющихся мышечной слабостью и атрофией мышц. Прогрессирующие миопатии называют также миодистрофиями. Наиболее тяжело протекает миопатия Дюшена. Согласно данным министерства здравоохранения США, частота возникновения миопатии Дюшена остается стабильной и составляет 2,9 на 10000 новорожденных мальчиков, смертность же снизилась с 4,7% до 2,6% [2]. Средняя продолжительность жизни при миопатии Дюшена составляет 25 лет [2]. Патогенез заболевания связан с делецией в локусе Хр21 (на коротком плече Х-хромосомы). При этом в мембране мышечных клеток отсутствует продукт данного гена — дистрофин. Быстро прогрессирующее заболевание поражает мышцы конечностей, дыхательные мышцы, сердце, кишечник и мозг. Хотя механизм генетических нарушений хорошо изучен, многие вопросы патогенеза заболевания остаются малоизученными.

Согласно последним экспериментальным данным Fegon et al., повышение экспрессии фосфатидилинозитол-3,4,5-трифосфат-3-фосфатазы (PTEN) играет центральную роль в развитии дефицита дистрофина [4]. Предпринимаются многочисленные попытки предотвращения развития дефицита дистрофина. Доклинические испытания показали высокую эффективность и безопасность олигонуклеотида AVI-4658 для повышения экспрессии дистрофина в мышцах пациентов с миопатией Дю-

шена [9]. На сегодняшний день, к сожалению, лечение данного заболевания является симптоматическим. Основными направлениями лечения являются, во-первых, введение преднизолона, способствующего увеличению мышечной силы, во-вторых, лечебная физкультура с целью обеспечения функционирования опорных суставов и предотвращения контрактур [12], в-третьих, поддержание подвижности с целью уменьшения избыточного веса и предотвращения гиповентиляции, нутритивная поддержка с целью увеличения мышечной массы и лечение дыхательных расстройств. При необходимости проведения ортопедических операций используются специальные протоколы проведения анестезии и седации [2]. При прогрессировании заболевания наблюдаются выраженные нарушения дыхания и глотания, нарастают явления дилатационной миокардиопатии, снижается моторика кишечника [5]. На этой стадии заболевания пациенту показана срочная искусственная вентиляция легких (ИВЛ). Прогресс в области респираторной поддержки за последнее десятилетие позволил драматически увеличить длительность жизни пациентов. Количество пациентов, находящихся на ИВЛ, возросло с 0,9% до 43,4% [10]. Возможность применения ИВЛ не только в стационаре, но и в домашних условиях позволила улучшить качество жизни пациентов. Вместе с тем остаются не до конца решенными вопросы сроков начала ИВЛ, режимов применения неинвазивных методов ИВЛ в домашних условиях, эффектив-

## КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

ности приспособлений для повышения эффективности кашля, роли альтернативных методов улучшения отхождения мокроты, оптимизации нутритивной поддержки [2, 3, 6].

### Клинический случай

Пациент Г., 22 года (студент), поступил в крайне тяжелом состоянии в приемное отделение ОКБ им. И.И.Мечникова г. Днепропетровска 07.09.2009 г. с диагнозом миопатия Дюшена. Нарушение сознания до глубокого оглушения. Выраженная атрофия мышц, деформация скелета, контрактуры верхних и нижних конечностей. Тяжесть состояния была обусловлена выраженной дыхательной недостаточностью. Дыхание через естественные дыхательные пути неадекватное ( $SpO_2/FiO_2=37/0,21$ ), дыхательные движения резко ослаблены, преимущественно за счет диафрагмы. Аускультативно дыхание резко ослаблено над всей поверхностью легких. Кашлевой рефлекс не реализуется. Срочно восстановлена проходимость дыхательных путей с помощью воздуховода, начата ВИВЛ масочным методом аппаратом «Бриз» ( $SpO_2/FiO_2=97/1,0$ ). Учитывая малоподвижность нижней челюсти и шейного отдела позвоночника, произведена интубация трахеи с помощью бронхоскопа. Гемодинамика стабильная ( $AD=100/60$  мм рт.ст.,  $ЧСС=120$  в 1 мин), ритм сердца правильный. На рентгенограмме органов грудной полости легочный рисунок усилен в нижнемедиальных зонах с двух сторон за счет сосудистого компонента. Для дальнейшего лечения больной переведен в ОАИТ №2.

В ОАИТ №2 состояние больного тяжелое. Продолжается ВИВЛ через оротрахеальную трубку аппаратом «Hamilton XTC Rafael» в алгоритме PSIMV: Рустн.=13 см  $H_2O$ , ПДКВ=5 см.  $H_2O$ ,  $DO=400$  мл,  $ЧДД=12$  в минуту,  $SpO_2/FiO_2=100/0,4$ . Нутритивный статус удовлетворительный. Вес пациента — 55 кг. Общий белок — 57 г/л. Альбумин — 37 г/л.  $AD=90/40$  мм рт.ст.,  $ЧСС=96$  в 1 мин, ритм сердца правильный. Начато энтеральное питание через назогастральный зонд, гастропротекторная и кортикостероидная терапия. Потребность в энергии — 1650 ккал/сут., начальный темп введения — 30 мл/ч, питательная смесь «Клинутрен».

К 08.09.2009 г. состояние пациента улучшилось. В сознании, доступен продуктивному контакту, проявляет признаки нежелания осмотра и лечения. Продолжается ВИВЛ в прежнем режиме.

09.09.2009 г. после получения информированного согласия проведена операция наложения трахеостомии под внутривенным наркозом

с ВИВЛ. Установлена трахеостомическая трубка №8 «Portex» с манжетой низкого давления и надманжеточной санацией. Состояние больного оставалось стабильным, продолжалась ВИВЛ. Переносимость энтерального питания хорошая. Удаётся вводить 1500 ккал питательной смеси.

11.09.2009 г. на рентгенограмме ОГП выявлен ателектаз левого легкого. К терапии добавлен сульперазон 1,0 внутривенно 2 раза в сутки, флуимуцил внутривенно 3 мл. Регулярно, 1-2 раза в сутки проводились санационные бронхоскопии, а также мануальная стимуляция кашля. При бронхоскопии отмечено, что бронхи левого легкого обтурированы мокротой. Изменены параметры ВИВЛ, PSIMV: Рустн.=24 см  $H_2O$ , ПДКВ=7 см  $H_2O$ ,  $DO=530$  мл,  $ЧДД=12$  в мин.,  $SpO_2/FiO_2=100/0,3$ ,  $PaO_2=98$  мм рт.ст.,  $pH=7,426$ ,  $PCO_2=38,4$  мм рт.ст.,  $BE=0,7$  ммоль/л.

К 14.09.2009 г. отмечена положительная клиническая и рентгенологическая динамика.

14.09.2009 г. проведено бактериологическое исследование промывных вод из бронхов. Обнаружена *Ps.aeruginosa* и продолжена терапия сульперазоном.

21.09.2009 г., после нормализации рентгенологической картины легких, антибактериальная терапия прекращена. Состояние больного стабильное. Сознание ясное. Проявляет интерес к жизни. Пользуется постоянной поддержкой близких родственников. Нутритивный статус удовлетворительный, но с тенденцией к ухудшению. Вес пациента — 53 кг. Общий белок — 51 г/л. Альбумин — 33 г/л. Успешно начато питание через рот. Нормотермия. Начата ВИВЛ, CPAP/PS: Рустн.=13-15 см  $H_2O$ , ПДКВ=5 см  $H_2O$ ,  $DO=480-530$  мл,  $ЧДД=12-18$  в мин.,  $SpO_2/FiO_2=98-99/0,21$ , триггер=4-6 л/мин. Периоды самостоятельного дыхания до 2 часов. 22.09.2009 г. при УЗИ плевральных синусов выявлен двухсторонний гидроторакс (справа 150 мл, слева 200 мл жидкости).

Продолжаются ежедневные санационные бронхоскопии под местной анестезией 10% лидокаином, вибромассаж грудной клетки с последующим удалением мокроты, мануальная стимуляция кашля. Кашлевой рефлекс не реализуется ввиду выраженной слабости мышц. По данным эхокардиографии от 23.09.2009 г.: умеренная дилатация ЛП. Снижение сократительной способности миокарда.  $ФВ=31\%$ .

Осмотрен кардиологом: метаболическая кардиомиопатия на фоне основного заболевания и гормональной терапии с нарушением возбудимости — миграция водителя ритма по предсердиям, нарушение процессов реполяризации, СН II А ст. с умеренным снижением сократительной способности левого желудочка.

Появляется субфебрильная гипертермия, ослабление дыхания в нижних отделах справа, выраженная зависимость от респиратора. 27.09.2009 г. на рентгенограмме ОГП выявлена правосторонняя пневмония. Взяты промывные воды бронхов и моча на бактериологическое исследование и чувствительность к антибиотикам. Эмпирически назначен зоперцин 4,5 г внутривенно 3 раза в сутки. Клинический ответ слабоположительный, сохранялась субфебрильная гипертермия.

01.10.2009 г. в моче обнаружены *Pr.mirabilis*, в промывных водах бронхов — *Ps.aeruginosa* с хорошей чувствительностью к карбапенемам у обоих микроорганизмов. Назначен тиенам 500 мг внутривенно 4 раза в сутки. Отмечено улучшение состояния пациента, регресс маркеров ССВО, улучшение дыхания. Периоды самостоятельного дыхания достигли 8 часов в сутки. Разрешены прогулки на воздухе. ВИВЛ (СРАР/PS: Рустн.=13-15 см H<sub>2</sub>O, ПДКВ=5 см H<sub>2</sub>O, ДО=480-530 мл, ЧДД=12-18 в мин., SpO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>=98-99/0,21, триггер=4-6 л/мин.) во время сна и кормления. Несмотря на проводимое энтеральное питание, нутритивный статус ухудшился. Снижился вес пациента до 51 кг. Увеличилась гипопроотеинемия (общий белок — 48 г/л, альбумин — 25 г/л). Нутритивная поддержка увеличена до 2000 ккал.

К 21.10.2009 г. состояние пациента ухудшилось. На КТ ОГП диагностирована двухсторонняя пневмония. Проводились ежедневные санационные бронхоскопии с инстилляцией тиенама. Кашлевой ответ отсутствовал. Проведено повторное бактериологическое исследование, в промывных водах бронхов обнаружена *Ps.aeruginosa* с чувствительностью только к меронему. Назначено введение меронема 1,0 г внутривенно 3 раза в сутки. Отсутствовала гипертермия и маркеры синдрома системного воспалительного ответа. Улучшились показатели дыхания. ВИВЛ только во время сна и периодически при кормлении, периоды самостоятельного дыхания до 8-9 часов.

09.11.2009 г. больной выписан домой. Дома проводилась ВИВЛ аппаратом Vella Viasys, США (турбина, работа аккумулятора 6 часов), СРАР/PS: Рустн.=13 см H<sub>2</sub>O, ПДКВ=5 см H<sub>2</sub>O, ДО=510 мл, ЧДД=12-18 в мин., SpO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>=98-99/0,21, триггер=4-6 л/мин.), апноэстическая пауза 20 с, резервный режим PSIMV: Рустн.=15 см H<sub>2</sub>O, ПДКВ=5 см H<sub>2</sub>O, ДО=530 мл, ЧДД=12 в мин. Контроль — пульсоксиметрия, капнография. Нутритивный статус удовлетворительный. Вес пациента — 52 кг. Сохраняется умеренная гипопроотеинемия (общий белок — 62 г/л, альбумин — 33 г/л). Родственники обучены элементарным приемам работы с аппара-

том ИВЛ, санация ТБД, вибромассаж. Также дома есть мешок Амбу. Пациент передвигается по дому в коляске, ведет свой обычный образ жизни, разговаривает через трахеостому, ВИВЛ только ночью, редко при усталости и кормлении. Планирует продолжить обучение.

## Обсуждение

Представленный клинический случай позволяет провести анализ особенностей лечения нарушений дыхания у пациента с миопатией Дюшена.

Нарушения дыхания связаны со слабостью диафрагмы, межреберных и вспомогательных дыхательных мышц с прогрессирующим снижением жизненной емкости легких (ЖЕЛ). Это приводит к гиповентиляции и снижению эффективности кашля, обтурации бронхов с последующим развитием ателектазов и дыхательной недостаточности. Для оценки степени этих нарушений, с целью своевременного начала ИВЛ, используются различные показатели, среди которых наиболее простыми являются SpO<sub>2</sub> и PCO<sub>2</sub>. Особенно важным является своевременная диагностика гиперкапнии в ночное время. Кроме того рекомендовано измерение легочных объемов (FVC), силы дыхательных мышц (MIP и MEP), силы кашля (PCF). При снижении FVC<30%, MEP<60 см вод.ст. и PCF<270 л/мин. рекомендовано срочное начало ИВЛ [2, 16, 17]. По мнению Hahn et al. [8], более чувствительным показателем слабости дыхательных мышц является индекс TT MUS (tension-time index inspiratory muscles).

По мнению большинства авторов [7, 13, 14, 15], предпочтительным методом ИВЛ при миопатии Дюшена является неинвазивная вентиляция NPPV (noninvasive positive pressure ventilation). Неинвазивная ИВЛ приводит к снижению частоты развития осложнений, смертности и улучшает качество жизни. При инвазивной ИВЛ трахеостомия приводит к гиперсекреции слизи, травмам трахеи, но сопровождается меньшим снижением массы тела и необходимостью зондового питания [13]. Согласно данным Meinesz et al. [10], кровотечения из трахеи занимают второе место после миокардиопатии среди причин смерти пациентов, находящихся на ИВЛ. Вместе с тем, по мнению Toussaint et al. [14], в случаях с выраженным снижением эффективности кашля и развитием ателектазов предпочтение следует отдать трахеостомии, для улучшения ухода за трахеобронхиальным деревом.

Неинвазивную ИВЛ в домашних условиях проводят в ночное время, но по мере прогрессирования болезни длительность проведения увеличивается. По мнению Toussaint et al. [15],

для снятия усталости дыхательных мышц рекомендуется ИВЛ не только в ночное время, но и на протяжении 2-х часов днем. Своевременное начало неинвазивной вентиляции в домашних условиях позволяет достичь 75% выживаемости в течение 5 лет [10]. Вместе с тем существуют организационные сложности для успешного проведения ИВЛ в домашних условиях. Так, по данным Dreher et al., показатели газов крови и параметров легочной функции при проведении ИВЛ в домашних условиях значительно отличались от рекомендуемых [3].

Так как при выраженном поражении дыхательных мышц больше всего поражается диафрагма, очень важно повысить эффективность кашля [1]. Для повышения эффективности кашля используется механический инсуфлятор-экссуфлятор MI-E (mechanical insufflation-exsufflation). Мануальная стимуляция кашля и использование механического инсуфлятора-экссуфлятора показаны у пациентов со сниженной эффективностью кашля, при PFC < 270 л/мин., MEP < 60 см вод.ст. Преимуществом механического инсуфлятора-экссуфлятора является не только повышение эффективности кашля, но и очищение мелких бронхов, что предотвращает развитие ателектазов. Прибор также можно использовать в послеоперационном периоде при ортопедических операциях на позвоночнике и грудной клетке, когда боль мешает эффективному откашливанию мокроты. Инсуфлятор может использоваться через эндотрахеальную трубку у заинтубированных пациентов [2]. Такие альтернативные методы улучшения отхождения мокроты, как высокочастотная осцилляция грудной клетки и интрапульмональная перкуссионная вентиляция, не нашли пока широкого клинического применения.

Важность нутритивной поддержки при миопатии Дюшена заключается не только в предотвращении избыточного веса, но и в увеличении мышечной массы. Вследствие костно-мышечных деформаций оценить нутритивный статус у таких пациентов весьма сложно, особенно при проведении ИВЛ [2]. По мнению Gonzalez-Vermejo et al., потребность в энергии у таких пациентов, определяемая методом непрямой калориметрии, сходна с таковой у здоровых добровольцев [6]. Для энтерального кормления используется как питание через рот, так и через зонд или гастростому. При миопатии Дюшена пациенты предрасположены к развитию гастропареза, парезу кишечника и запорам. Парез кишечника может усугубить нарушения дыхания за счет высокого стояния купола диафрагмы. Явления гастропареза могут прогрессиро-

вать при проведении неинвазивной ИВЛ. Для профилактики гастропареза и пареза кишечника рекомендована постановка назогастрального зонда и использование прокинетиков по показаниям. Тем пациентам, которые не могут питаться через рот в течение 24-48 часов после операции, следует начинать энтеральное питание через назогастральный или назодуоденальный зонд или парентеральное питание при развитии кишечной непроходимости [2, 11].

В представленном случае имело место выраженное поражение дыхательных мышц с развитием острой дыхательной недостаточности. С целью своевременной диагностики степени выраженности дыхательных расстройств необходимо измерение газов крови, легочных объемов (FVC), силы дыхательных мышц (MIP, MEP) и силы кашля (PCF). Немедленно начатая искусственная вентиляция легких позволила добиться не только восстановления адекватного газообмена, но и спасти жизнь пациента. Раннее наложение трахеостомы обеспечило надежное восстановление проходимости дыхательных путей и улучшение условий ухода за трахеобронхиальным деревом. Регулярное проведение санационных бронхоскопий, мануальной стимуляции кашля и вибромассажа грудной клетки предотвратило развитие ателектазирования. Успешным было также и лечение вентилятор-ассоциированной пневмонии. Благодаря раннему энтеральному питанию удалось восстановить нутритивный статус и добиться частичного восстановления мышечной силы. Продолжение ИВЛ в домашних условиях позволило улучшить качество жизни пациента. В дальнейшем рекомендован переход на неинвазивную ИВЛ.

### Заключение

Лечение дыхательных расстройств у пациентов с миопатией Дюшена представляет трудную клиническую задачу. Для длительной искусственной вентиляции легких у таких пациентов необходима своевременная диагностика дыхательных нарушений, определение показаний к неинвазивной искусственной вентиляции легких с применением современных портативных респираторов и возможностью проведения искусственной вентиляции легких в домашних условиях. Остается открытым вопрос о врачебном наблюдении пациентов, находящихся на искусственной вентиляции легких в домашних условиях. Мультидисциплинарный подход с участием не только врачей анестезиологов и неврологов, но и пульмонологов, врачей функциональной диагностики и физиотерапевтов позволит улучшить результаты лечения и снизить частоту развития осложнений у данной категории пациентов.

## Литература

1. Beck J., Weinberg J., Hamnegård C.H. et al. Diaphragmatic function in advanced Duchenne muscular dystrophy // *Neuromuscul. Disord.* — 2006. — №3. — P.161-167.
2. Birnkrant D.J., Panitch H.B., Benditt J.O. et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation // *Chest.* — 2007. — Vol. 132. — P. 1977-1986.
3. Dreher M., Rauter I., Storre J.H. et al. When should home mechanical ventilation be started in patients with different neuromuscular disorders? // *Respirology.* — 2007. — Vol. 12. — P. 749-753.
4. Feron M., Guevel L., Rouger K. et al. PTEN contributes to profound PI3K/Akt signaling pathway deregulation in dystrophin-deficient dog muscle // *Am. J. Pathol.* — 2009. — Vol. 174. — P. 1459-1470.
5. Finsterer J. Cardiopulmonary support in Duchene muscular dystrophy // *Lung.* — 2006. — Vol. 184. — P. 205-215.
6. Gonzalez-Bermejo J., Lofaso F., Falaize L. et al. Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation // *Eur. Respir. J.* — 2005. — Vol. 25. — P. 682-687.
7. Güell M.R., Avendano M., Fraser J., Goldstein R. [Pulmonary and nonpulmonary alterations in Duchenne muscular dystrophy] // *Arch. Bronconeumol.* — 2007. — Vol. 43. — P. 557-561.
8. Hahn A., Duisberg B., Neubauer B.A. et al. Noninvasive determination of the tension-time index in Duchenne muscular dystrophy // *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* — 2009. — Vol. 88. — P. 322-327.
9. Kinali M., Arechavala-Gomez V., Feng L. et al. Local restoration of dystrophin expression with the morpholino oligomer AVI-4658 in Duchenne muscular dystrophy: a single-blind, placebo-controlled, dose-escalation, proof-of-concept study // *Lancet Neurol.* — 2009. — Vol. 8. — P. 918-928.
10. Meinesz A.F., Bladder G., Goorhuis J.F. et al. [18 years experience with mechanical ventilation in patients with Duchenne muscular dystrophy] // *Ned. Tijdschr. Geneesk.* — 2007. — Vol. 151. — P. 1830-1833.
11. Mok E., Letellier G., Cuisset J.M. et al. Lack of functional benefit with glutamine versus placebo in Duchenne muscular dystrophy: a randomized crossover trial // *PLoS One.* — 2009. — Vol. 4. — P.5448.
12. Pellegrini N., Guillon B., Prigent H. et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy // *Neuromuscul. Disord.* — 2004. — Vol. 14. — P. 297-300.
13. Soudon P., Steens M., Toussaint M. A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy // *Chron. Respir. Dis.* — 2008. — Vol. 5. — P. 87-93.
14. Toussaint M., Chatwin M., Soudon P. Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience // *Chron. Respir. Dis.* — 2007. — Vol. 4. — P. 167-177.
15. Toussaint M., Soudon P., Kinnear W. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy // *Thorax.* — 2008. — Vol. 63. — P. 430-434.
16. Toussaint M., Steens M., Soudon P. Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy // *Chest.* — 2007. — Vol. 131. — P.368-375.
17. Toussaint M., Steens M., Soudon P. Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy // *Chest.* — 2007. — Vol. 131. — P. 368-375.

**А.Г.Тютюнник, В.И.Гришин, Ю.Ю.Кобеляцкий. Искусственная вентиляция легких при миопатии Дюшенна. Днепрпетровск, Украина.**

**Ключевые слова:** искусственная вентиляция легких, миопатия Дюшенна, диагностика, лечение.

Представлен клинический случай проведения искусственной вентиляции легких у пациента 22 лет с миопатией Дюшенна. С целью диагностики степени выраженности дыхательных расстройств необходимо измерение газов крови, легочных объемов, силы дыхательных мышц и силы кашля. Немедленно начатая искусственная вентиляция легких позволила добиться восстановления адекватного газообмена. Раннее начало энтерального питания способствовало восстановлению нутритивного статуса и частичному восстановлению мышечной силы. Продолжение искусственной вентиляции легких в домашних условиях позволило улучшить качество жизни пациента. В дальнейшем рекомендован переход на неинвазивную искусственную вентиляцию легких.

**A.G.Tyutyunnyk, V.I.Grishin, Y.Y.Kobelyatskiy. Mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. Dnipropetrovsk, Ukraine.**

**Key words:** mechanical ventilation, muscular dystrophy Duchenne, diagnosis, treatment.

This case report describes mechanical ventilation in 22-year-old male with Duchenne muscular dystrophy. Pulmonary evaluation includes measurement of blood gases, lung capacity, maximum inspiratory and expiratory pressure and peak cough flow. Immediate start of mechanical ventilation restored oxygenation. Early enteral feeding improved nutritional status and partially restored muscular strength. Home mechanical ventilation improved quality of life and further noninvasive ventilation was recommended.

Надійшла до редакції 2.10.2009 р.