



УДК 616.74-009.55:615.816

ГУЦУЛ І.В., САВЧУК І.Т., ГЕЙВАЩУК Я.М., ЮРЧИШЕН О.М.

Хмельницька міська дитяча лікарня

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ЗАСТОСУВАННЯ ПРОТЕКТИВНИХ РЕЖИМІВ ШТУЧНОЇ ВЕНТИЛЯЦІЇ ЛЕГЕНЬ ПРИ ХВОРОБІ ВЕРДНІГА — ГОФМАНА У ДОМАШНІХ УМОВАХ

Резюме. У статті описано власне клінічне спостереження застосування протективних режимів штучної вентиляції легень у дитини з хворобою Вердніга — Гофмана та контрактурою верхніх і нижніх кінцівок.

Ключові слова: хвороба Вердніга — Гофмана, респіраторна функція, діти, трахеостома.

З появою нових у технічному плані модернізованих апаратів штучної вентиляції легень (ШВЛ) [1] з'явилася можливість і нових принципових технологій у їх роботі. Завдяки сучасному моніторингу респіраторних функцій апарата ШВЛ у дитячих лікарів-анестезіологів з'явилася можливість проведення протективних режимів, що знайшло відображення у виживанні тяжкохворих дітей. Для розуміння новітніх технологічних принципів роботи апарата ШВЛ необхідно звернутися до його будови. У схемах кожного апарата ШВЛ виділяють основні структурні блоки: джерело газу, що подається до пацієнта (генератор вдиху); розподільчий пристрій, що задає необхідний напрямок руху газу в різних фазах дихального циклу, та механізм управління розподільчим пристроєм [2].

Генератор вдиху — важливий вузол апарату ШВЛ, що діє функціонально як генератор вдиху постійного та змінного струму. Генератор вдиху постійного струму створює струм газу, який проходить лише в одному напрямку з постійною швидкістю. Характерною ознакою генератора вдиху змінного струму є можливість виділення двох станів: вдиху, коли газ безпосередньо або через розподільну ємкість подається до пацієнта, та видиху, під час якого генератор набирає нову порцію газу. Якщо в насосі генератора постійного струму поодинокий робочий цикл, або він не виділяється, або його тривалість менша за тривалість дихального циклу, то поодинокий робочий цикл генератора вдиху змінного струму повністю збігається з тривалістю фаз дихального циклу.

Прикладом генератора вдиху постійного струму є інжектори, що застосовуються в апаратах із при-

водом від стисненого газу, або насоси, робочий пристрій яких за допомогою електропривода здійснює рухи з більшою частотою. Генератори вдиху змінного струму зазвичай виготовляються у вигляді насоса, робочим приводом якого є міх, поршень або мембрана, які приводяться в зворотньо-поступальний рух механічним, пневматичним або електромагнітним приводом з частотою, що дорівнює частоті дихання. Подача газу рухомим генератором змінного струму під час одного акту вдиху характеризується поступовим зростанням швидкості вдиху і поступовим зниженням цієї швидкості до кінця вдиху.

При порівнянні генераторів вдиху постійного та змінного струму відмічається, що синусоїдальні зміни швидкості вдихування, які зустрічаються в генераторах вдиху змінного струму, є подібними до пневмотахограми самостійного дихання [3]. Можливість змінювати швидкість вдихування знаходить серйозні технічні перешкоди, при подоланні яких виявляються принципові відмінності генераторів вдиху постійного та змінного струму. Задавати необхідну форму вдихування в генераторах змінного струму з механічним приводом означає зміну кінематики приводу зі збереженням частоти та амплітуди руху робочого органа.

Усі ці технічні труднощі були вирішені в дихальних апаратах серії T-Bird VSO2 та T-Bird AVS, де найбільш раціонально використані можливості генератора змінного струму на основі мікропроце-

© Гуцул І.В., Савчук І.Т., Гейвашук Я.М.,
Юрчишен О.М., 2014

© «Здоров'я дитини», 2014

© Заславський О.Ю., 2014

сорного комп'ютерного управління, що дозволило з високою точністю підтримувати задані параметри ШВЛ за допомогою малоінерційних газових турбін. Високопродуктивні малоінерційні турбіни, що керовані потужними та швидкодіючими процесорами, дозволяють створити струми та сформувати дихальні об'єми необхідної швидкості, величини та форми.

Іншим клінічним досягненням у виробництві апаратів ШВЛ є тригерування (від англ. trigger — спусковий гачок) [4], тобто при спонтанному вдиху хворого апарат вмикає вентиляційну підтримку. В апаратах ШВЛ використовується два типи тригерів: тригери тиску та тригери струму. В електронних тригерах тиску використовують датчики, що перетворюють від'ємний тиск при спробі вдиху в електричний імпульс, і при достатніх параметрах сигналу відкривається клапан вдиху. При використанні тригерів струму поріг вмикання встановлюється як еквівалент струму (у л/хв). Робота тригерного блока характеризується двома основними параметрами — чутливістю та інерційністю.

Чутливість блока визначається найменшою величиною струму або від'ємного тиску, які необхідні для увімкнення перемикаючого пристрою респіра-тора. Тригерний блок, чутливий до струму, повинен реагувати на струм 5–10 мл/с, а блок, чутливий до від'ємного тиску, — на розрідження 0,25–0,5 см вод.ст. Чутливість блока повинна бути регульованою, щоб за певних обставин зберігалася можливість її зменшення чи збільшення. Великою, що характеризує чутливість тригерного блока, є час затримки, який дорівнює часу від моменту досягнення заданої порогової величини чутливості до початку відповідного циклу апарату. Час затримки повинен бути настільки малим, щоб допоміжний вдих не припадав на кінець спонтанного вдиху і початок видиху хворого. Час затримки не повинен перевищувати 0,05–0,1 с. При проведенні ШВЛ за тригерним способом із різними респіраторами необхідно пам'ятати про регулювання цих двох параметрів — чутливості тригерного пристрою та часу очікування дихальної спроби [5]. Дихання хворого включає мінімальний вдих апарата, але це може призвести до артефактних включень апарата навіть від серцевого поштовху при гіпертрофії серця. Для підтримки спонтанного дихання необхідно зменшувати чутливість тригерного пристрою.

Проаналізувавши всі характеристики тригерних пристроїв, ми поставили питання: який з цих тригерних блоків є досконалішим за своїми характеристиками? Так, для створення тиску в апараті необхідно створити відповідний струм, тому тригер струму є найбільш досконалим та чутливим пристроєм, що на сьогодні підтверджується його широким застосуванням у сучасних апаратах ШВЛ. Прикладами таких технічних досягнень є апарати ШВЛ Bird та Bear.

Розміщення тригерного пристрою з огляду на клінічний досвід залежить від віку та тяжкості стану

дитини. У новонароджених, дітей грудного віку та тяжкохворих не можна створювати великих струмів, відповідно і тригерний пристрій повинен бути розташований якнайближче до дихальних шляхів пацієнта, тобто на конекторі інтубаційної або трахеостомічної трубки. Іншим важливим компонентом сучасного дихального апарата є можливість роботи без подачі кисню, причому відсутність кисню моніторується самим апаратом, що є перевагою апарата марки T-Bird. Також досягненням сучасної технології у технічному забезпеченні респіраторів марки T-Bird є автономний блок живлення, що забезпечує роботу апарата до 8 годин і можливість мобільного використання респіратора.

Об'єднуючим аспектом проведення ШВЛ у сучасних умовах є повноцінне адекватне нагрівання та зволоження повітряно-кисневої суміші, що вдихається, відповідно до фізіологічного та патологічного стану пацієнтів. Усім цим критеріям відповідає зволожувач марки MR-410 та MR-730 фірми Pisher & Paykel, де був використаний принцип зовнішнього підігріву та зволоження газу, що подається у дихальні шляхи. Конструкція даного зволожувача дозволяє автоматично контролювати задану температуру та зволоження [6]. У моделі MR-730 вмонтований обігрівач шлангу вдиху, що попереджає конденсацію підігрітого газу.

Окремо слід зупинитися на системі безпеки та сервісного обслуговування апаратів марки T-Bird. Система безпеки від перепаду напруги в електричній мережі має важливе значення для роботи респіра-тора, що є одним з останніх досягнень сучасних технологій. Питання про сервісне обслуговування дихальних апаратів, особливо на рівні районів, залишається риторичним. Завдяки використанню в апаратах марки T-Bird останніх досягнень науки і техніки сервісне обслуговування зводиться до мінімуму, що дозволяє медичним закладам заощаджувати значні кошти.

Одним із захворювань, в інтенсивній терапії якого застосовується вентиляційна підтримка, є **вроджена міотонія (ВМ)**. Вроджені міопатії — це група спадково детермінованих аномалій розвитку та диференціювання м'язової тканини, що проявляються вродженою гіпотонією, слабкістю скелетної мускулатури та зниженням сухожилкових рефлексів. Це призводить до затримки моторного розвитку та дихальної недостатності, а відтак до частих пневмоній. Окремі форми ВМ характеризуються прогресуючим перебігом та мають переважно сімейний характер. Незважаючи на згадування в літературі близько 40 форм ВМ, деякі з них, такі як «хвороба А-полоси» чи «оболонкова хвороба», були описані лише деякими авторами. При немалінових та десмін-залежних міопатіях зражається м'яз серця. При хворобі центрального стрижня клінічні симптоми обмежуються лише патологією винятково скелетних м'язів.

Вроджена аміотонія (ВА) (спінальна м'язова атрофія), що вперше була описана Опенгеймом, проявляється з народження слабкістю м'язів, гіпото-

нією, арефлексією. Це захворювання називається спадковою спінальною аміотрофією, або хворобою Вердніга — Гофмана [8]. При цьому захворюванні у дітей з віком спостерігається регрес рухових розладів. Аміотрофія проявляється порушенням трофіки м'язів внаслідок ураження периферичного мотонейрона, тобто клітин передніх рогів спинного мозку чи рухових нервів. ВА супроводжується атрофією м'язових волокон, зниженням їх скорочувальної здатності та розвитком млявих паралічів або парезів. Спінальні аміотрофії (СА) — група прогресуючих нервово-м'язових захворювань, при яких слабкість м'язового апарату обумовлена ураженням спинного мозку, в основному його передніх рогів. До групи СА входять: аміотрофія сімейна спінальна дитячого віку — хвороба Вердніга — Гофмана, псевдоміопатична форма прогресуючої спадкової аміотрофії — хвороба Кугельберга — Веландер та недиференційовані форми.

Класифікація спінальної м'язової атрофії [7]:

1. Інфантильна спінальна м'язова атрофія, тип I (Вердніга — Гофмана).
2. Інші спадкові спінальні м'язові атрофії:
 - Дитячий прогресуючий бульбарний параліч (Фаціо — Лонде).
 - Спінальні м'язові атрофії: дитяча форма — тип II, ювенільна форма — тип III (Кугельберга — Веландер), доросла форма, дистальна форма, скапулоперонеальна форма.
3. Хвороби рухового нейрона:
 - Сімейні хвороби рухового нейрона.
 - Боковий (латеральний) склероз: аміотрофічний, первинний.
 - Прогресуючі: бульбарний параліч, спінальна м'язова атрофія.
4. Інші спінальні м'язові атрофії.
5. Спінальна м'язова атрофія неуточнена.

Спадкова СА (хвороба Вердніга — Гофмана, прогресуюча м'язова атрофія) — захворювання, обумовлене прогресуючим ураженням рухових клітин передніх рогів спинного мозку. Зустрічається з частотою 7 випадків на 100 000 новонароджених, тип успадкування автосомно-рецесивний. Патоморфологічно проявляється ознаками дегенерації та втратою рухових клітин передніх рогів спинного мозку, які з часом повністю зникають та заміщуються гліальною тканиною. Ці зміни відбуваються по всьому спинному мозку, але особливо виражені в ділянці шийного та поперекового відділів. Аналогічні зміни знаходяться у ядрах мосту головного мозку (варолієв мост) та довгастого мозку. Найбільш часто уражаються ядра VII, IX—XII пар черепних нервів. У передніх корінцях та рухових нервах знаходять демієлінізацію та розпад аксонів. При тривалому перебігу захворювання спостерігається розростання сполучної тканини в м'язах та гіпертрофія окремих м'язових волокон.

Клінічна картина хвороби Вердніга — Гофмана проявляється млявими парезами м'язів тулуба та плечового пояса. До процесу залучаються рухові

ядра черепних нервів, уражаються м'язи ший, язика, м'якого піднебіння, лицевої мускулатури. У розвитку хвороби виділяють 5 стадій: препаралітичну, паралітичну, адипозну, кахектичну, артрогрипозну. За захворювання має вроджену, ранню та пізню форми. При вродженій формі діти з'являються з млявими парезами. У перші дні життя дитини виявляються парези в проксимальних, а інколи дистальних відділах кінцівок, низький м'язовий тонус, сухожилкова арефлексія. Контрактури та деформація скелета виникають дуже рано. З часом формується воронкоподібна грудна клітка. Діти не можуть самотійно сидіти, вставати, ходити. Вони лише можуть тримати голову. Відмічаються бульбарні розлади, тобто слабкий крик, дисфагія, мляве смоктання, гіпомімія, фібриляція язика, зниження глоткового рефлексу. Часто спостерігається затримка психомоторного розвитку. Перебіг захворювання швидкий, діти помирають від пневмонії, що супроводжується слабкістю рухових м'язів та кашльового поштовху. В середньому тривалість життя дітей з цією патологією становить 6—7 років.

Лікування хвороби Вердніга — Гофмана посиндромне: захист мотонейрона (рилуток), зменшення спастичності (баклофен, мемантин), слинотечі (іміпрамін), покращення метаболізму (L-карнітин, коензим Q-10), інтенсивна терапія при ускладненні основного захворювання.

У відділенні анестезіології та інтенсивної терапії Хмельницької міської дитячої лікарні перебувала дівчинка 14 років, жителька міста Хмельницького, яка була госпіталізована в червні 2004 року з діагнозом: прогресуюча вроджена міопатія, ДН III ст., контрактури верхніх та нижніх кінцівок. Діагноз був встановлений на шостому році життя, коли стали прогресувати клінічні ознаки вродженої міопатії. При надходженні дитина була в свідомості, орієнтація в часі та просторі не порушена. Відмічались скарги на утруднене дихання, загальну слабкість та фебрильну температуру (39,0 °C). При параклінічному обстеженні було діагностовано позагоспітальну правобічну нижньочасткову пневмонію, ДН III ст.

У зв'язку з клінічними та параклінічними ознаками декомпенсованої дихальної недостатності дитина була переведена на ШВЛ апаратом Sechrist IY 100 В у режимі Assistant Control з такими параметрами: Tins — 0,67 с, Tex — 1,12 с, Tins/Tex — 1 : 2, BR — 16 за хв, Pins — 16 см вод.ст., PEEP — 2 см вод.ст., F — 24 л/хв, Fi O₂ — 0,25, Sp O₂ — 97 %. Для лікування пневмонії дитині була призначена антибактеріальна та дезінтоксикаційна інфузійна терапія. Через п'ять діб була проведена трахеотомія з постановкою пластикової трахеостомічної трубки діаметром 7 мм із переводом на ШВЛ з попередніми параметрами. Після ліквідації клініко-параклінічних ознак запалення, за відсутності рентгенологічних проявів пневмонії та письмової згоди батьків, дівчинка виписана додому, де була продовжена респіраторна підтримка апаратом ШВЛ T-Bird VSO₂ з такими па-

раметрами: Vt — 415 мл/хв, F — 22 л/хв, BR — 15/хв. На цих параметрах ШВЛ дитина знаходиться вже 10 років у домашніх умовах під наглядом лікаря-анестезіолога.

Привертає увагу те, що за весь час, що дівчинка знаходиться на респіраторній підтримці, не спостерігалось жодного збою в роботі респіратора, справно працює внутрішня акумуляторна батарея, навіть при відключенні будинку від електромережі більше ніж на дві години. Завдяки протективним режимам ШВЛ, які зміг забезпечити респіратор T-Bird VSO₂, дитина змогла закінчити школу на домашньому режимі, радує батьків, рідних та друзів.

За весь час перебування на ШВЛ у домашніх умовах дівчинка жодного разу не захворіла на гострі захворювання дихальних шляхів і не отримувала профілактичної антибактеріальної терапії. Одного разу виник інцидент з самою трахеостомічною трубкою внаслідок пошкодження останньої ферментами респіраторного тракту. В домашніх умовах під загальним знеболюванням була проведена заміна пошкодженої трахеостомічної трубки на іншу. В даний час вирішується питання щодо заміну звичайної пластикової трахеостоми на багаторазову армовану, тому не можна виключити можливість її повторного пошкодження. Щотижня в домашніх умовах проводиться заміна зі стерилізацією дихального контуру, аспірація слизу з верхніх дихальних шляхів проводиться одноразовими катетерами.

Найбільш складно передати відчуття дитини щодо самого респіратора, який вона відчуває одним цілим із собою. За весь період свого життя з дихальним апаратом дівчинка настільки відчуває його присутність, що найменший поштовх дихального контуру, наприклад при перестиланні, вона відчуває як власні відхилення. В даний час вирішується питання про розробку візка з можливістю прикріплення до нього дихального апарата для вільного пересування по місту. T-Bird VSO₂ — це продовження життя дівчинки.

Список літератури

1. Adrogoe H.G., Wesson D.E. *Acid — Base*. — Boston: MA Blackwell Scientific Publication, 1994. — 102 p.
2. Murray G.F., Nadel G.A. *Respiratory Medicine*. — Philadelphia: PA W.B. Sanders Company, 1994. — 98 p.
3. Nunn G.F., *Nunn's applied respiratory physiology*. — Oxford: Butterworth — Heinemann, 1993. — 233 p.
4. Tobin M.G. *Principles & Practice of Mechanical Ventilation*. — New York: NY McGraw — Hill, 1994. — 156 p.
5. Tobin M.G. *Respiratory Monitoring*. — New York: NY Churchill Livington, 1991. — 84 p.
6. Горасио Дж. Андрогге, Мартин Дж. Тобин *Дыхательная недостаточность*. — М.: Медицина, 2003. — 509 с.
7. Евтушенко С.К., Морозова Т.М., Шестова Е.П. *Спинальные мышечные атрофии и боковой амиотрофический склероз как проявление болезни двигательного нейрона у детей // Международный неврологический журнал*. — 2013. — № 6(60). — С. 170-179.
8. Лебедев Б.В., Фрейдков В.И., Шанько Г.Г. *Справочник по неврологии детского возраста*. — М.: Медицина, 1995. — С. 18-19.

Отримано 28.01.14 ■

Гуцул И.В., Савчук И.Т., Гейвашчук Я.М., Юрчишен О.М.
Хмельницкая городская детская больница

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ПРОТЕКТИВНЫХ РЕЖИМОВ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ ПРИ БОЛЕЗНИ ВЕРДНИГА — ГОФФМАНА В ДОМАШНИХ УСЛОВИЯХ

Резюме. В статье описано собственное клиническое наблюдение применения протективных режимов искусственной вентиляции легких у ребенка с болезнью Вердника — Гоффмана и контрактурой верхних и нижних конечностей.

Ключевые слова: болезнь Вердника — Гоффмана, респираторная функция, дети, трахеостома.

Gutsul I.V., Savchuk I.T., Geyvashchuk Ya.M., Yurchishen O.M.
Khmelnitsky City Children's Hospital, Khmelnytsky, Ukraine

CASE REPORT OF THE USE OF MECHANICAL VENTILATION PROTECTIVE MODES IN WERDNIG-HOFFMANN DISEASE DOMICILIARY

Summary. The article describes our own clinical observation of using mechanical ventilation protective modes in a child with Werdnig-Hoffmann disease and contracture of the upper and lower extremities.

Key words: Werdnig-Hoffmann disease, respiratory function, children, tracheostomy.