

Роль родителей в отделении интенсивной терапии для детей, подверженных заболеванию Верднига-Гоффмана (СМА тип 1).

Г. Оттонелло, Г. Мастелла, А. Франчески, Е. Лампуньяни, А. Москателли, Ф. Пунк, М. Тумоло, А. Пенцо, М. Гамба, Д. Бостико, П. Туо, Л. Нахум

Отделение анестезиологии и реанимации Больницы Г.Гаслини, Генуя, Италия
Центр абилитационных услуг Больница Манджагалли и Регины Елены, Милан, Италия

Авторы хотели бы поблагодарить Ассоциацию «Famiglie SMA» за оказанную финансовую и техническую поддержку.

Цель. Цель исследования заключается в определении роли родителей после экстубации их детей с диагнозом спинальная мышечная атрофия 1 типа (СМА1), в детском отделении интенсивной терапии. В настоящее время дети со СМА1, часто проходят лечение путем неинвазивной механической вентиляции легких (НИВЛ) и механической поддержки кашля (M-I-E). В первые два-три года жизни они часто демонстрируют тяжелую респираторную недостаточность, требующую интубации. Экстубация может быть сопряжена с тяжелыми последствиями, в том числе по причине недостаточного ухода.

Методы. Родителям детей со СМА1 было предложено пройти обучение по самым важным аспектам, а также тренинг по неинвазивной респираторной поддержке. Их попросили как можно дольше оставаться с детьми после экстубации. Велась запись об уровне и качестве помощи, оказываемой родителями в первые 24 часа после экстубации.

Результаты. Все родители принимали участие в процедурах, беспрестанно ухаживая за детьми, и все дети были благополучно экстубированы.

Заключение. Присутствие родителей после экстубации пациентов со СМА1 очень важно для благополучного исхода процедуры. В противном случае необходимо присутствие квалифицированной медсестры, в соотношении одна медсестра на одного пациента (1:1).

Ключевые понятия. Спинальная мышечная атрофия. Вентиляция. Кашель.

Дети, подверженные заболеванию Верднига-Гоффмана, известного также как спинальная мышечная атрофия 1 типа (СМА1), зачастую получают лечение в виде неинвазивной респираторной поддержки (НРП), которая состоит из неинвазивной механической вентиляции (НИВЛ), использования механических приспособлений для облегчения кашля (M-I-E), избегание применения кислорода, мониторинг показателей респираторных интервенций^{1 2}. Несмотря на то, что пациенты, проходящие НРП и трахеотомию, имеют одинаковый уровень выживаемости³, дети на НРП имеют большую вероятность госпитализации и интубации, особенно в первые три года жизни⁴. Экстубация может оказаться серьезным риском, и лишь постоянный уход, включающий в себя оксиметрическую оценку, постуральную и респираторную физиотерапию и неинвазивную механическую вентиляцию помогут избежать повторной интубации⁵. Присутствие родителей может обеспечить психологический комфорт и техническую поддержку.

Материалы и методы

Исследование проводилось в Отделении Неонатальной и Педиатрической Интенсивной Терапии (ОНПИТ) детской больницы Г. Гаслини в Генуе, Италия. Детей, страдающих СМА, сначала принимали в неврологическом отделении, а после постановки диагноза родителей информировали о возможности применения НРП, а также, до выписки, инструктировали о способах использования необходимых приборов (механического вентилятора (НИВЛ) и откашливателя (M-I-E), увлажнителя, отсоса, пульсоксиметра, мешка Амбу) и решения экстренных ситуаций.

При глубокой респираторной недостаточности, требующей интубации пациентов направляли или переводили из местных отделений интенсивной терапии непосредственно в ОНПИТ. Детям проводили

вентиляцию с ограничением кислорода, устраняли гиперкапнию, устраняли падение уровня SpO₂ с помощью физиотерапии и применение откашливателя через эндотрахеальную трубку. Экстубация проводилась согласно правилам, описанным для пациентов СМА1⁴. После экстубации присутствие родителей допускалось с 10.00 до 21.00 при размещении ребенка в пятиместной палате и круглосуточно, если была возможность размещения ребенка в одноместной палате. Знания и навыки родителей оценивались, и если оказывались недостаточными, или обучение до эпизода острой дыхательной недостаточности не проводилось - взрослым предлагалось повторное обучение. Помощь родителям оказывала медсестра или физиотерапевт, или консультант, которые оставались так долго, как это было нужно. В список родительской компетенции входили: владение навыками использования и знаниями об оборудовании, вентиляционной маске и мешке Амбу, оценка показаний пульсоксиметра (менее 95% при комнатной температуре) для начала проведения респираторной физиотерапии, использование стетоскопа для определения дыхательных звуков. Правила ухода обозначены в *таблице 1*. Им разрешали определять количество и время энтерального питания в зависимости от периодов сна, респираторной усталости, возрастания необходимости применения откашливателя. Они также могли выбирать безопасное положение тела ребенка, принимая во внимание, что положение на животе (прон-позиция) является наиболее безопасным при проблемах с глотанием, а положение на спине допускается только на короткое время и спустя 24 часа после экстубации. Финальное решение о том, насколько допустимо для ребенка положение на спине принималось совместно с врачами. Родителей последних двух пациентов в этом исследовании просили вести записи обо всех их действиях по уходу за ребенком в первые 24 часа после экстубации, с тем, чтобы оценить потребности ребенка.

Таблица 1. Указания медсестрам и родителям, описывающие правила ухода после экстубации.

1. Применять неинвазивную вентиляцию легких (НИВЛ) во время сна
2. Прекращать НИВЛ каждые 6 часов для того, чтобы применить :
 - а) оральный и назальный отсос
 - б) откашливатель
 - в) повторный оральный и назальный отсос
3. Изменить положения тела каждые 2 часа
4. Не допускать положения на спине в первые 24 часа
5. В случае десатурации положить в пронпозицию (на живот)
6. Применение откашливателя :
 - а) по меньшей мере каждые 6 часов
 - б) каждые 6 часов во время сна
 - в) всякий раз по окончании НИВЛ
 - г) всякий раз при падении уровня сатурации (SpO₂) ниже 95%
 - д) всякий раз в случае присутствия трахеобронхиальных секретов
7. Никогда не использовать кислород
8. Использовать кислород только при необходимости сердечно-легочной реанимации
9. Во время НИВЛ держать гастроскопическую трубку открытой (по возможности, по меньшей мере 2 часа после еды)
10. По возможности осуществлять откашливание только через час после еды (но при необходимости также во время еды или сразу после)

Результаты

Всего в отделение было определено семь детей, из них пятеро поступили из других отделений интенсивной терапии. Троице из детей уже была назначена трахеотомия, от которой родители отказались. Возраст детей был 12 ± 4 месяца.

Возраст проявления первых симптомов 2.2 ± 1.4 месяца, а средний возраст постановки диагноза был 3.2 ± 1.6 месяцев. У шести пациентов НРП была начата в возрасте 6.9 ± 2.3 месяца. Один пациент с тяжелой неонатальной формой заболевания, был интубирован при рождении. Два пациента были доставлены в отделение с инвазивной механической вентиляцией (ИИВЛ), без предварительной неинвазивной терапии

(НРП). С пятью пациентами родители находились круглосуточно после экстубации, с двумя пациентами родители находились примерно по 10 часов в сутки. Всех пациентов можно было переводить на НРП, и ни одному из них не требовалась трахеотомия для перевода на домашнюю вентиляцию.

Двое пациентов, девочка 10 месяцев и мальчик 8 месяцев, чьи родители вели подробные записи о своих действиях в течение 24 часов после экстубации, были последними в нашем исследовании. Они были переведены в генуэзскую больницу из своих региональных отделений интенсивной терапии, из-за проблем, возникших при отлучении от респиратора.

Родители применяли средства поддержки, в среднем, 201 раз в первые 24 часа, 8.3 раза в час. Как правило, это были следующие действия: очистка дыхательных путей (санация) 1.29ч., коррекция маски 1.6ч., использование откашливателя 0.33ч., изменение положения тела 1.54ч., начало или окончание НИВЛ 0.44ч., начало или прекращение энтерального кормления 0.4ч., размещение соски 2.8ч. (Рисунок 1). Более того, оксиметрический контроль не прекращался и производился, в среднем, дважды в час.

Количество производимых действий было выше в первые часы, непрерывный уход требовался, в среднем, в первые 3-5 часов. На протяжении этих пяти часов нужно было постоянно проверять уровень SpO₂, показания монитора, контролировать положение маски, уровень CO₂. Часто требовались санации и меры по облегчению кашля (M-I-E).

Ночью родители могли поспать. Медсестры должны были ухаживать за детьми в это время, но родители просыпались и сами совершали все необходимые действия, зачастую до прихода медсестры.

Вентиляция через маску или мешок Амбу требовалась редко, за исключением двух пациентов. Одним из них была 12-месячная девочка, поступившая из другого отделения интенсивной терапии. Ее получилось экстубировать через шесть недель, но на протяжении двух недель после экстубации она перенесла несколько случаев тяжелой десатурации с брадикардией, что требовало применения мешка Амбу и масочной вентиляции, в среднем дважды в день. Она была выписана из клиники спустя 3 месяца и госпитализирована вновь после нового эпизода острой дыхательной недостаточности, потребовавшей интубации 4 месяца спустя. Ее вновь можно было экстубировать, и сейчас она дома после второго эпизода. Второй пациент с неонатальной формой заболевания требовал интубации при рождении. Спустя 20 дней его перевели в генуэзское отделение интенсивной терапии. Его получилось экстубировать и поддерживать неинвазивной механической вентиляцией с необходимостью частой масочной вентиляции и использования мешка Амбу в связи с гипоксией и брадикардией, в среднем 4 раза в день. Этот пациент скончался 10 дней спустя в связи с тяжелым приступом гипоксии.

Шесть из семи пациентов находились дома во время исследования. После выписки родители были в состоянии справляться с новыми эпизодами респираторной недостаточности в домашних условиях, и только в одном случае потребовалась госпитализация, интубация и механическая вентиляция.

Рисунок 1. Процентное и количественное соотношение 201 действия родителей в первые 24 часа после экстубации.



Обсуждение и выводы.

Несмотря на то, что пациентов СМА1 можно поддерживать неинвазивной вентиляцией¹, а протоколы экстубации были описаны⁵, дети могут не справиться с экстубацией, и им потребуются трахеотомия. Некоторые авторы предполагают, что постоянный уход за экстубированными детьми является определяющим для того, чтобы избежать повторной интубации. После экстубации пациенты нуждаются в неусыпном наблюдении и регулярных процедурах на протяжении многих дней. В течение нескольких дней им может понадобиться круглосуточная масочная вентиляция и продолжительная респираторная физиотерапия, поскольку увеличивается секреция в дыхательных путях и снижается глотательная функция. Первые часы после экстубации могут требовать постоянного присутствия и многих усилий как врачей, так и медсестер, чтобы избежать внезапной десатурации. Поскольку практически невозможно обеспечить такой уровень врачебного контроля и сестринского ухода в условиях недостаточности персонала отделений интенсивной терапии больше, чем лишь на самое первое время после экстубации, было предложено решение об обучении родителей, на которых медицинский персонал во многом может положиться³.

Эта работа описывает необходимость постоянного ухода за ребенком в первые 24 часа и постоянного оксиметрического контроля для избежания последствий экстубации. В среднем, каждые 7 минут родители совершают манипуляции по комплексным процедурам, таким как терапия мешком Амбу и масочной вентиляции или механическое облегчение кашля (M-I-E), и даже просто, но тоже очень важно дать соску малышу.

Возможность родителей находиться с ребенком в этот тяжелый период первых дней круглосуточно является критической в успешной экстубации. Некоторые отделения интенсивной терапии в Италии не разрешают родителям находиться рядом с детьми более, чем несколько часов день⁶, и это может быть одной из причин возникновения критических ситуаций в отношении пациентов со СМА1. Зачастую персоналу не хватает времени, чтобы уделять достаточно внимания всем тяжелым хроническим пациентам СМА1 после экстубации. Даже полчаса без неусыпного контроля и ухода могут привести к респираторной недостаточности из-за некорректного положения маски или закупорки секретом дыхательных путей. Недостаток времени для решения проблем может привести к более быстрому и простому решению - подача кислорода для терапии десатурации. При подаче кислорода, даже на несколько часов, утрачивается контроль над реальным содержанием кислорода в крови, и терапевтическое вмешательство уже не будет своевременным и корректным. Следующим шагом станет интубация, а после нескольких неудачных попыток трахеотомия покажется единственным выходом, несмотря на этические вопросы⁷.

Обучение родителей может стать хорошим подспорьем медицинским работникам, и сэкономить им время. Обучение должно включать теоретическую основу и практическую часть основы педиатрического ухода, поструральная и респираторная физиотерапия, оборудование, решение проблемных ситуаций⁸. Необходимо определить программу обучения и обучающий персонал. Уровень полученных знаний и навыков должен оцениваться в соответствии с клиническими требованиями. Навыки родителей являются определяющими в респираторной поддержке детей и в домашнем уходе за ними, эти знания помогут семье грамотно ухаживать за ребенком, принимать правильные меры в случаях острой дыхательной недостаточности и избегать госпитализации.

Ссылки

1. Lannacone ST. Modern management of spinal muscular atrophy. J/ Child Neural 2007.22.974-8
2. Miske I.J. Hiskey E.M. Kolb SM, Weiner DJ, Panlish HB: Use of mechanical in exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. Chest 2004.4.1406-12
3. Bach JR, Baird JS, Plasky D, Navado J, Weaver B Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes Pediatric Pulmonology 2002;34;16-22
4. Bach JR Saltsejn K, Singuee D, Wewer B, Kocntrol TE, Long tern survival in Werdnig Hoffman disease, Am J Phys Med Rehabil 2007;86:339-15
5. Bach JR, Niranjana V. Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1, A noninvasive respiratory management approach. Chest 2002;117:1100-5
6. Giannini A, Miccinesi G, Leancina S. Visiting policies in Italian intensive Care Med 2008;34:1256-62.

7. Ryann MM. the use of invasive ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type 1; the motion against. *Pediatric Respiratory* 2008;9:51-4
8. Rousault S. Education of the families of patients receiving domiciliary ventilation *Rev. Mal Respir* 2005;22:461-5

Опубликовано в «Минерва Педиатрика»
Том. 62 2 , стр. 147-151 (апрель 2010г.)
Издательство «Минерва Медико» Турин