

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Д.Л. Пиневиц

«06» марта 2019 г.

Регистрационный № 010 - 0319

**АЛГОРИТМ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С
БОЛЕЗНЬЮ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА (БОКОВЫМ
АМИОТРОФИЧЕСКИМ СКЛЕРОЗОМ)**

Инструкция по применению

Учреждение-разработчик:

государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр неврологии и нейрохирургии»

Авторы:

к.м.н., доцент Рушкевич Ю.Н., д.м.н., профессор Лихачев С.А., Мычко
О.В., д.м.н., Абельская И.С., к.м.н., Чечик Н.М., к.м.н. Слободин Ю.В.,
д.м.н., Дзядзько А.М., Наркевич Н.Г., к.м.н., Жилевич Л.А., Ливошко
И.М., Самолук Б.Б., Шахов Д.В., к.б.н., доцент Пархач Л.П.

Минск, 2019

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра

_____ Д. Л. Пиневиц

06.03.2019

Регистрационный № 010-0319

**АЛГОРИТМ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ
С БОЛЕЗНЬЮ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА
(БОКОВЫМ АМИОТРОФИЧЕСКИМ СКЛЕРОЗОМ)**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии»

АВТОРЫ: канд. мед. наук, доц. Ю. Н. Рушкевич, д-р мед. наук, проф. С. А. Лихачев, О. В. Мычко, д-р мед. наук И. С. Абельская, канд. мед. наук Н. М. Чечик, канд. мед. наук Ю. В. Слободин, д-р мед. наук А. М. Дзядько, Н. Г. Наркевич, канд. мед. наук Л. А. Жилевич, И. М. Легошко, Б. Б. Самолук, Д. В. Шахов, канд. биол. наук, доц. Л. П. Пархач

Минск 2019

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- БАС — боковой амиотрофический склероз
БДН — болезнь двигательного нейрона
БН — бульбарные нарушения
ДН — дыхательные нарушения
ДП — дыхательные пути
ИВЛ — искусственная вентиляция легких
ПИВЛ — портативная искусственная вентиляция легких
ИМТ — индекс массы тела
НИВЛ — неинвазивная вентиляция легких
ПДКВ — положительное давление конца выдоха
ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких
ЧЭГ — чрескожная эндоскопическая гастростомия
ЭП — энтеральное питание
ЯБ — язвенная болезнь

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) изложен алгоритм медицинской помощи пациентам с болезнью двигательного нейрона (боковым амиотрофическим склерозом) (G12.2), который может быть использован в комплексе медицинских услуг, оказываемых пациентам с болезнью двигательного нейрона (боковым амиотрофическим склерозом), направленный на повышение эффективности медицинской помощи данным пациентам.

Метод предназначен для врачей-неврологов, врачей-анестезиологов-реаниматологов, врачей-терапевтов, врачей общей практики и иных врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с болезнью двигательного нейрона в стационарных и/или амбулаторных условиях, отделениях дневного пребывания.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

1. Медицинские изделия и лекарственные средства, соответствующие таковым для наложения чрескожной гастростомы эндоскопическим методом.
2. Медицинские изделия и лекарственные средства, соответствующие таковым для инвазивной и неинвазивной вентиляции легких.
3. Медицинские изделия и лекарственные средства, соответствующие перечню паллиативного отделения.
4. Спирометр.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Болезнь двигательного нейрона (боковой амиотрофический склероз) (G12.2).

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Алгоритм медицинской помощи пациентам с БДН (БАС) представляет собой схему действий врача-специалиста при оказании медицинской и (или) медицинской паллиативной помощи пациентам с БДН (БАС) при выявлении (подозрении на возникновение) у них дыхательных и (или) бульбарных нарушений и представлен на рисунке.

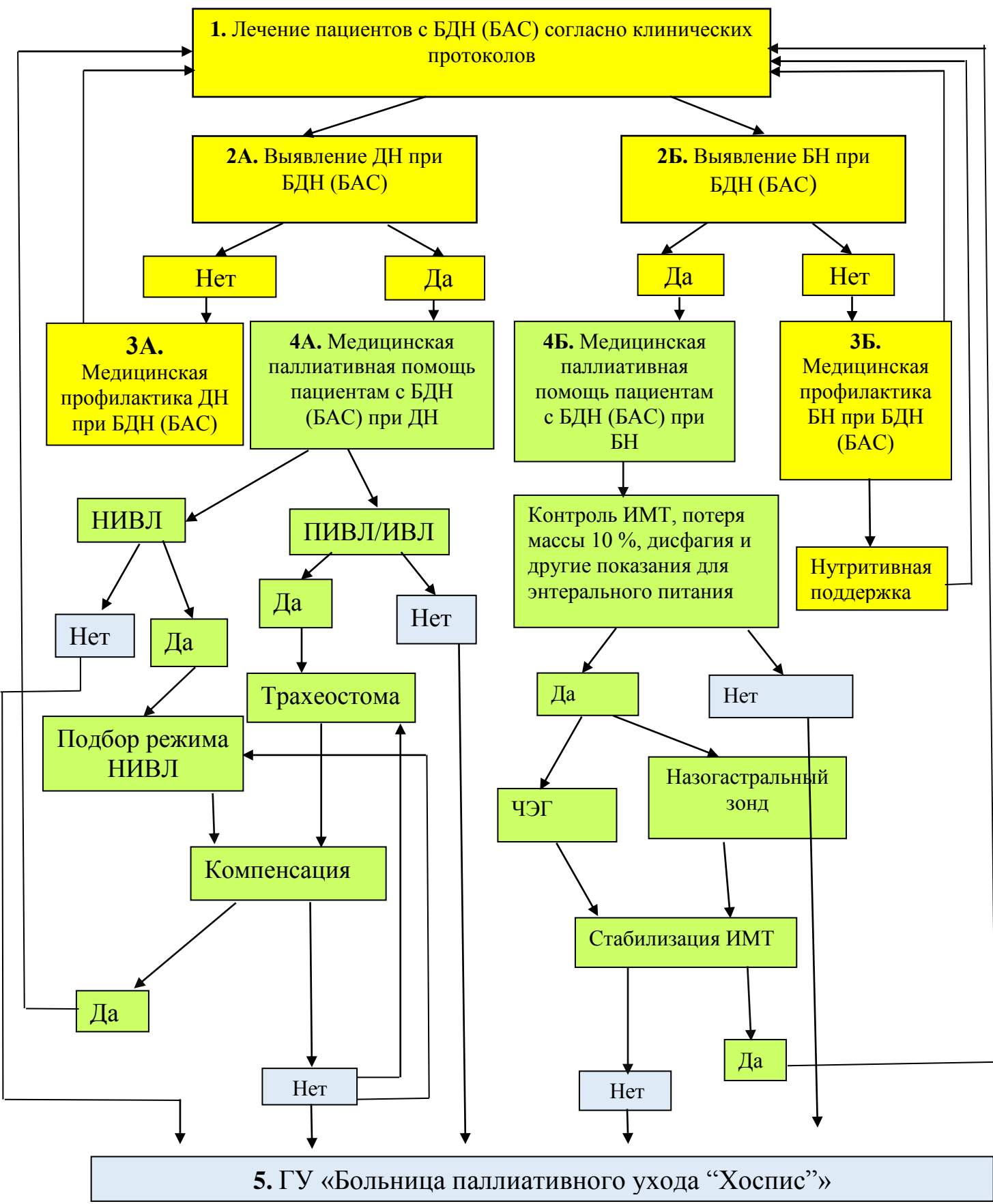


Рисунок — Алгоритм медицинской помощи пациентам с болезнью двигательного нейрона (боковым амиотрофическим склерозом) с дыхательными и бульбарными нарушениями

1. Лечение пациентов с БДН (БАС)

Симптоматическое лечение пациентов с БДН (БАС) осуществляется в соответствии с клиническими протоколами оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями нервной системы (взрослое население) согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 18.01.2018 № 8 и клиническим протоколом диагностики и лечения пациентов (взрослое население) с хронической неонкологической болью согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 17.10.2014 № 1070.

2А. Выявление ДН при БДН (БАС)

Для контроля возникновения ДН при БДН (БАС) необходимо производить осмотр врача-невролога с регулярностью 1 раз в 3 мес.: сбор анамнеза относительно сна и неспецифических симптомов гиповентиляции, определение ЧСС, ЧД, спирометрия, пульсоксиметрия сидя и лежа.

При подозрении на ДН, в т. ч. и во время ночного сна, пациента направляют в стационар для анализа газов артериальной или капиллярной крови, ночной пульсоксиметрии или полисомнографии.

При выявлении легких дыхательных нарушений показано: наблюдение врача-невролога, врача-терапевта, соблюдение гигиены сна (избегать положения на спине во время сна, проветривать помещение для сна, увлажнять воздух в комнате, приподнимать изголовье), назначение отхаркивающих лекарственных средств согласно клиническим протоколам, дыхательная гимнастика в адаптационном режиме, упражнения для улучшения откашливания при необходимости.

3А. Медицинская профилактика ДН при БДН (БАС)

Для медицинской профилактики ДН при БДН показано: дыхательная гимнастика в структуре ЛФК, поддержание массы тела, массаж грудной клетки, применение ручных методик для улучшения откашливания, соблюдение гигиены сна (избегать положения на спине во время сна, проветренное помещение для сна, увлажненный воздух в комнате, приподнятое изголовье).

4А. Медицинская паллиативная помощь пациентам с БДН (БАС) при ДН НИВЛ

При выявлении у пациента с БДН дыхательных нарушений умеренной и выраженной степени тяжести при настроенности пациента и его семьи показано проведение НИВЛ. Для НИВЛ используют двухуровневые аппараты (БИПАП, ВІРАР — Bilevel Positive Airway Pressure), которые поддерживают вдох пациента более высоким давлением, а выдох — более низким.

Показания к проведению НИВЛ при БДН:

1. Дневная гиперкапния (PaCO_2 более 45 мм рт. ст.)
2. Снижение параметров средней SpO_2 ниже 88 % в течение 5 мин последовательно.
3. Средняя SpO_2 90 % составляет 5 % и более от времени ночного сна.
4. Наличие неспецифических симптомов гиповентиляции: головная боль, сонливость, головокружение, общая усталость и т. д.
5. ФЖЕЛ менее 50 %.

Противопоказания для НИВЛ при БДН:

1. Выраженная секреция слизи в ДП, хроническая аспирация.
2. Невозможность защитить ДП.
3. Непродуктивный кашель.
4. Нарушения сознания, кома, изменения ментального статуса, приводящие к трудностям кооперации.
5. Острая травма лица или анатомические нарушения.
6. Необходимость постоянной вентиляционной поддержки (life support).
7. Развитие критического состояния (заболевания).

НИВЛ производят при наличии аппарата БИПАП в отделениях анестезиологии и реанимации, неврологических или паллиативных отделениях, показано его использование для длительной, в т. ч. амбулаторной вентиляции пациентов с БАС.

ПИВЛ/ИВЛ

ИВЛ производят в отделениях анестезиологии и реанимации; при согласии пациента и наличии портативного прибора для ИВЛ показано его использование для длительной, в т. ч. амбулаторной вентиляции пациента с БАС.

При отказе пациента от проведения НИВЛ, ПИВЛ/ИВЛ и выборе естественного течения заболевания, медицинская помощь оказывается согласно клиническим протоколам (п.1) либо при согласии пациент направляется в ГУ «Больница паллиативного ухода "Хоспис"».

2Б. Выявление БН при БДН (БАС)

Измеряют массу тела и ИМТ на каждом визите во избежание развития БАС-ассоциированной кахексии и планирования ЭП. При осмотре уточняют наличие проблем с глотанием пищи разной консистенции, наличие поперхивания, дисфагии. Оценивают глотание (тест трех унций – выпить 90 мл воды).

3Б. Медицинская профилактика БН при БДН

Для медицинской профилактики БН при БДН показано: артикуляционная гимнастика в структуре ЛФК, поддержание массы тела, контроль ИМТ, обучение приемам, облегчающим глотание (прием пищи в вертикальном положении, использование наклона или поворота головы для облегчения проглатывания), высококалорийное питание 30-40 ккал/кг веса, гигиена питания (изменение консистенции пищи по потребности, использование пищевого загустителя, лечебное питание).

4Б. Медицинская паллиативная помощь пациентам с БДН (БАС) при БН

Показания для ЭП:

1. Потеря веса больше 10 % в течение 6 мес.
2. ИМТ менее 20 кг/м².
3. Уровень альбумина в сыворотке менее 30 г/л (определяется анализом крови).

4. Выраженное замедление акта глотания (прием тарелки каши длится более 20 мин).

5. Выраженное ограничение приема жидкости с угрозой обезвоживания (менее 1 л жидкости в 1 сут).

6. Голодные обмороки.

7. Наиболее предпочтительным для ЭП при БДН (БАС) является метод ЧЭГ.

Показания для ЧЭГ при БДН (БАС):

1. Хроническая дисфагия.

2. Снижение массы тела более 10 %.

3. Процесс приема пищи длительный и утомительный более 20 мин.

4. ФЖЕЛ более 50%.

Противопоказания для ЧЭГ при БДН (БАС):

1. Стеноз глотки, пищевода.

2. Выраженное ожирение.

3. Асцит, портальная гипертензия.

4. Язвенная болезнь.

5. Геморрагический диатез.

6. Выраженная слабость диафрагмы.

7. Сепсис, перитонит.

Относительные противопоказания:

1. Общее состояние пациента.

2. Оперированный желудок.

3. Толстый слой подкожной жировой клетчатки на передней брюшной стенке.

4. Невозможность проведения эндоскопа в желудок.

При отсутствии технических возможностей осуществления ЧЭГ показано наложение постоянной гастростомы.

При невозможности использования ЧЭГ/гастростомии используется периодическое зондовое кормление. Энтеральное питание через ЧЭГ нужно рассматривать как можно раньше у пациентов с БДН, чтобы остановить деградацию трофического статуса и стабилизировать или улучшить индивидуальное качество жизни.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Возможными осложнениями при НИВЛ являются:

1. Нарушение элиминации CO_2 из-за рециркуляции газа в дыхательном контуре. Для предотвращения повторного вдыхания CO_2 необходимо обеспечить адекватный дыхательный объем, увеличить время выдоха, использовать достаточный уровень ПДКВ.

2. Клаустрофобия может проявляться дискомфортом, страхом, чувством стеснения и удушья. Это может быть одной из причин, по поводу которой придется отказаться от НИВЛ. Для купирования данного состояния необходимо правильно подобрать маску, аккуратно приложить ее к лицу и

зафиксировать. Выполнять вентиляцию необходимо с осторожностью, например, начать с аппарата БИПАП и затем постепенно добавлять поддержку давлением до достижения состояния комфорта пациента. Можно попытаться успокоить пациента, рассмотреть использование легкой седации или сменить аппарат для НИВЛ.

Повреждение кожи лица (эритема, язвы) в области прилегания маски происходит в 5–30 % случаев после нескольких часов и в 100 % — после 2-х сут НИВЛ. Это состояние является одним из основных факторов, который может ограничить толерантность и сроки НИВЛ. Необходимо выполнить корректный подбор маски; использовать интерфейс с меньшей зоной маски и большей областью упругой прокладки; рассмотреть прокладки в области лба, искусственную кожу.

Аэрофагия и растяжение желудка встречается у 5–40 % пациентов. Во время НИВЛ объем вентиляции распределяется между легкими и желудком. На эффективность вентиляции влияет резистентность дыхательных путей, состояние пищеводного сфинктера, скорость потока, величина дыхательного объема, время вдоха. При необходимости необходимо рассмотреть дренирование желудка. Раздувание желудка может спровоцировать рвоту и аспирацию желудочного содержимого с развитием серьезных осложнений.

Выбор респиратора, адекватные параметры вентиляционной поддержки, навыки персонала, детальный клинический и инструментальный мониторинг имеют решающее значение для минимизации риска осложнений во время НИВЛ.

Осложнения при ЧЭГ встречаются редко. Инфекционные осложнения возникают в результате отсутствия должного ухода за гастростомической трубкой, кровотечение ликвидируется дополнительным прошиванием сосуда и плотного прижатия желудка к передней брюшной стенке, выпадение гастростомической трубки наблюдается чаще в результате неосторожного обращения пациентов.

К осложнениям при использовании назогастрального зонда относят: воспаление легких из-за аспирации, гастроэзофагальный рефлюкс (изжогу), раздражение слизистой ротоглотки и пищевода, кровотечение или стеноз ротоглотки и нижнего пищеводного сфинктера.