

Новые аспекты ведения пациентов с неотложной нервно-мышечной патологией и интенсивная терапия

Maxwell S. Damian, FNCS, FEAN

Neurocritical Care Unit, Cambridge University Hospitals, UK

Muscle Disease clinic, Ipswich Hospital



Темы презентации

1. Неотложная нервно-мышечная патология и механики остановки дыхания
2. Недавно приобретенные нервно-мышечные расстройства в отделении интенсивной терапии
 - Синдром Гийена-Барре и AIDP
 - Миастенический кризис в отделении интенсивной терапии (ОИТ)
 - Острое мышечное заболевание, поступление ОИТ
3. Нервно-мышечные заболевания, возникающие в отделении интенсивной терапии: «ICU-AW»
4. ОРИТ-презентации ранее существовавших нервно-мышечных заболеваний
 - Состояния, которые недавно диагностированы в отделении интенсивной терапии
 - Критическая помощь при запущенных хронических заболеваниях мышц

1. Пациент с неотложной нервно-мышечной патологией

Неотложные нервно-мышечные патологии могут иметь вид:

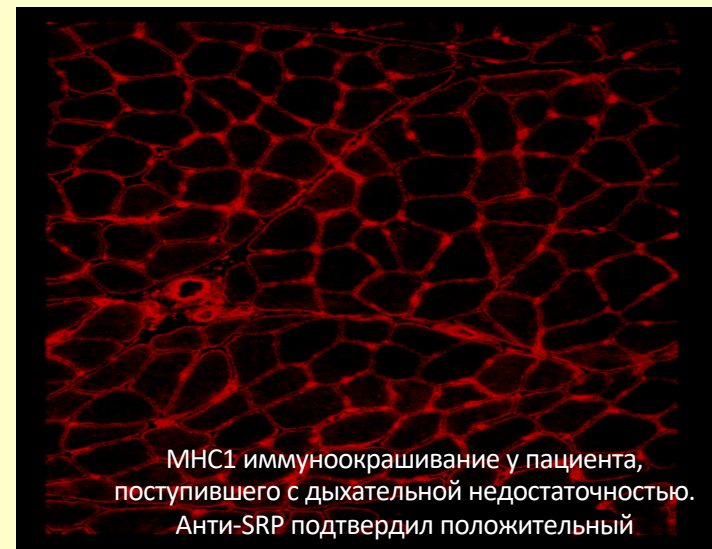
- быстро ухудшающаяся слабость
- дыхательная недостаточность и инфекция
- ротоглоточная слабость и аспирация
- сердечная недостаточность или аритмия
- вегетативная дистония
- острый рабдомиолиз

Первый взгляд: действительно ли проблема является новой или существует хроническое нервно-мышечное состояние?

Токсины или нервно-мышечные депрессанты должны быть исключены.

Арефлексия, вегетативная дистония и вялый тонус могут свидетельствовать о нейрогенном расстройстве; сохраненные рефлексы чаще встречаются при острой миопатии или нарушениях нервно-мышечного соединения.

Паттерн слабости и атрофии может свидетельствовать о специфической генетической миопатии



МНС1 иммуноокрашивание у пациента, поступившего с дыхательной недостаточностью. Анти-SRP подтвердил положительный

Пациент с неотложной нервно-мышечной патологией

Стойкая слабость с устойчивой иннервацией указывает на нервно-мышечное соединение и часто упускается из виду

Оценка дыхательных и ротоглоточных мышц имеет приоритет для сортировки в ОИТ

Респираторная помощь в основном включает эндотрахеальную интубацию и вентиляцию с положительным давлением; некоторые пациенты с незначительным поражением могут получить пользу от неинвазивных мер

Неинвазивная вентиляция может быть основным вариантом, когда инвазивная вентиляция нежелательна

Мониторинг в палате ненадежен и опасен - лучше принимать пациентов в отделение интенсивной терапии даже на 24 часа

Экстренная интубация цианотического пациента с гипоксемией или значительной гиперкапнией обычно указывает на неадекватный мониторинг

Прикроватный респираторный мониторинг - «правило 20-30-40»

Параметр	Нормальное значение	Критические значения
Принудительная жизненная емкость	40-70 mL/kg	15- 20 mL/kg
Пиковое давление на вдохе	Мужчины: > -100 cm H ² O Женщины: > -70 cm H ² O	- 30 to - 40 cm H ² O
Пиковое давление на выдохе	Мужчины: >200 cm H ² O Женщины: >140 cm H ² O	40 cm H ² O
Кашель	Мужчины: > 330 L/min Женщины: > 280L/min	Пиковый поток при кашле > 160 л / мин или во рту или PEF > 60 л / мин для экстубации
С помощью чрескожной капнографии и ночной оксиметрии		

2. Недавно приобретенные нервно-мышечные расстройства в отделении интенсивной терапии

Вновь приобретенные нервно-мышечные расстройства могут быть госпитализированы в отделение интенсивной терапии при поступлении или в начале курса и включают в себя:

Синдром Гийена-Барре, другие тяжелые невропатии и «синдром острого вялого паралича»

Миастенический криз и другие нарушения нервно-мышечной передачи

Острые воспалительные или токсические заболевания мышц

Не диагностированная хроническая, часто генетическая, мышечная болезнь может показаться в ОИТ в качестве, казалось бы, нового приобретенного расстройства из-за острой декомпенсации.

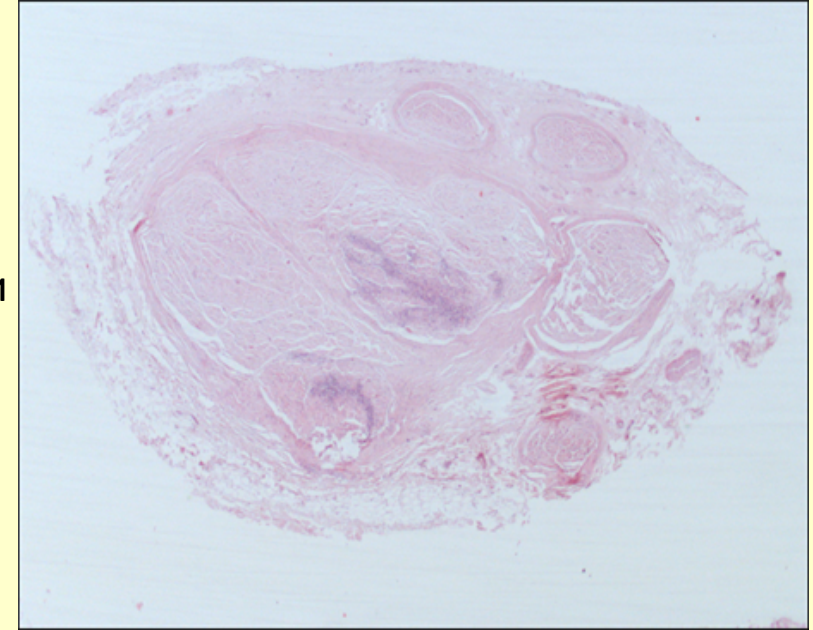
Синдром Гийена-Барре в отделении интенсивной терапии

30% пациентов нуждаются в респираторной поддержке. Смертность в отделении интенсивной терапии составляет <10%, но в БСМП - 20%

[Damian et al. 2013]

Дисавтономия встречается у 70% пациентов в отделении интенсивной терапии

Причинами поступления в отделение интенсивной терапии являются респираторный компромисс, слабость ротоглотки или тяжелая вегетативная дистония.



Конфонденты включают в себя:

- Васкулит, паранеопластический синдром, инфекционная и токсическая невропатия
- Неопластическая инфильтрация или внутрисосудистая лимфома
- Синдромы острого вялого паралича с острым заболеванием передних роговых клеток (вирус Западного Нила, полиомиелит)
- Синдромы «плюс» вирусного острого миелита, преимущественно вызванные энтеровирусом D68 / E71, болезнь Зика, Гепатит E, усиливаются в некоторых географических регионах.

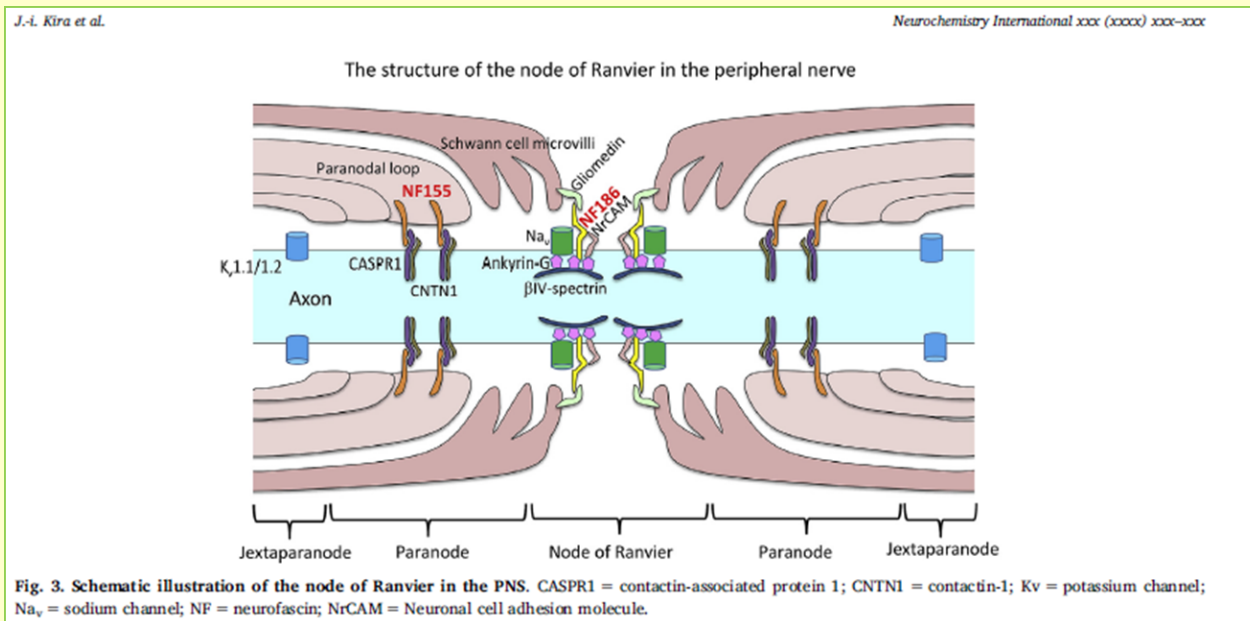
Синдром Гийена-Барре в отделении интенсивной терапии

После механической вентиляции откладывание трахеотомии не приносит пользы более чем на неделю

Пациенты, у которых IgG не повышается после первоначального курса ИГВВ, могут получить пользу от повторного курса ИГВВ.

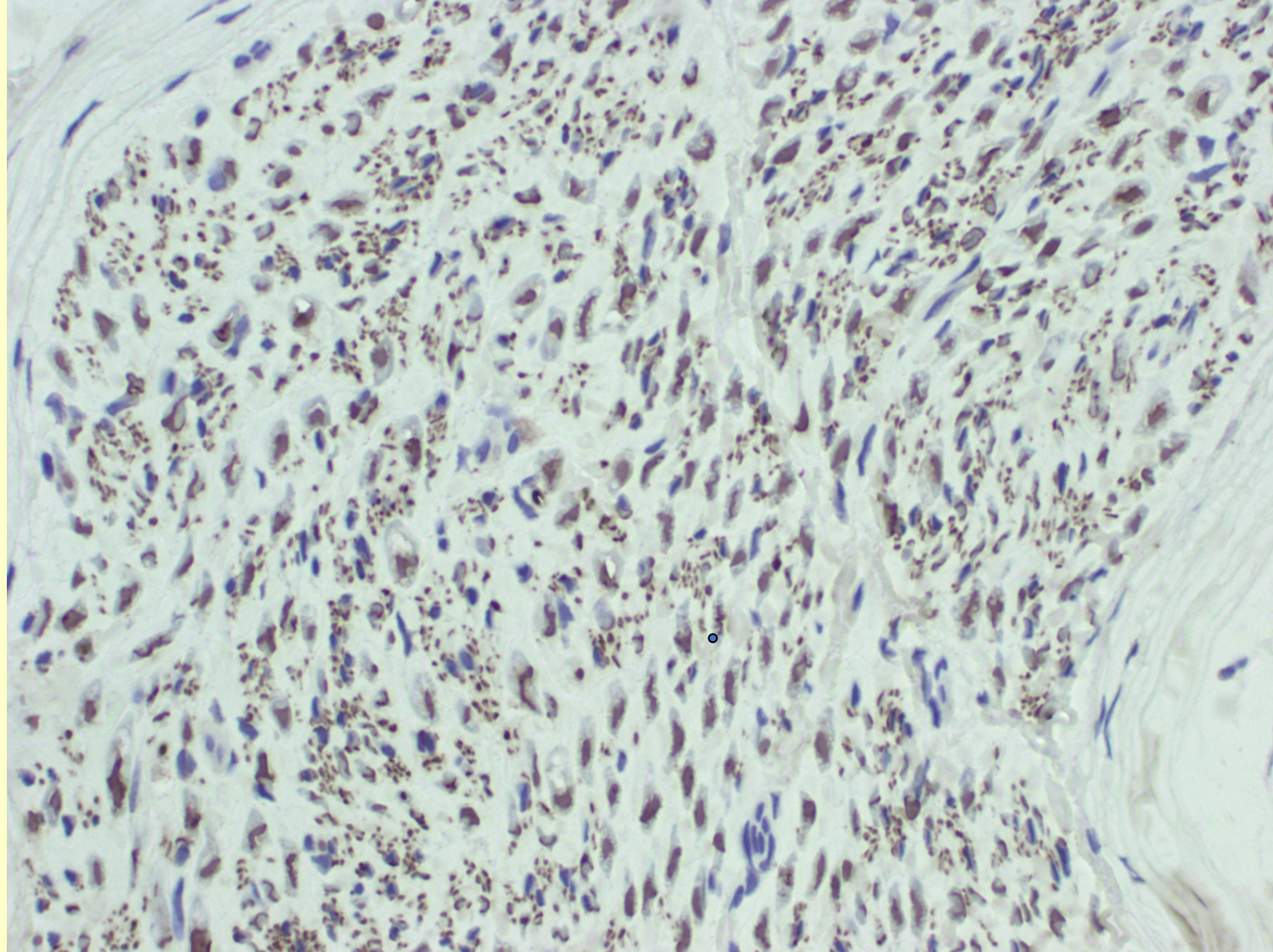
Наиболее тяжело пораженные пациенты в заблокированном состоянии чаще всего встречаются в аксональном варианте. Восстановление очень затяжное: более 6 месяцев дыхательная поддержка, а зачастую и неполное.

Тесты на антитела могут выявить подтип GBS или совпадение между GBS и CIDP



PN19.337

43 года Мужчина



NFP x40

Ретральный нерв, пучок № 2: пятнистая потеря мелких аксонов?

PN19.337

43года мужчина



NFP x40

Ретральный нерв, пучок № 2: пятнистая потеря мелких аксонов??

Синдром Гийена-Барре в отделении интенсивной терапии

Вегетативная дисфункция включает ортостатическую гипотензию, несахарный диабет, чувствительность к лекарствам и аритмию.

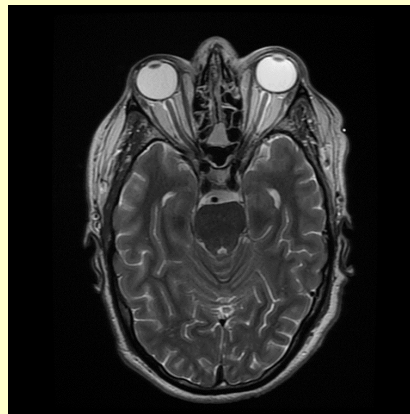
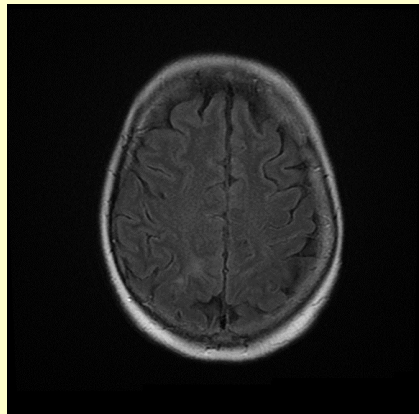
Гипертония и персистирующая тахикардия поражают более 50% пациентов с ИВЛ; Опасные для жизни осложнения могут возникать до 20%.

Признаки поражения вагуса с бронхореей, брадикардией и гипотензией могут быть вызваны инвазивными процедурами и холинергическими препаратами

SIADH может вызвать гипонатриемию; несахарный диабет также может возникнуть

Синдром задней обратимой энцефалопатии (PRES) может возникать как центральное вегетативное нарушение.

Нейрогенная (такоцубо) кардиомиопатия может быть связана с вегетативной дисфункцией.



Миастения (MG) в отделении интенсивной терапии

Иммунная атака против никотиновых рецепторов ацетилхолина (AChR) и родственных белков (Muscle-Specific Kinase = MuSK; белок, связанный с рецептором липопротеинов низкой плотности = LRP4). Иногда может быть связано с воспалительной миопатией Дефект нервно-мышечного соединения вызывает очаговую слабость.

Общая заболеваемость 0,5-5 случаев на 100 000

Миастенический криз встречается у 10–60% пациентов с МГ:

- Дыхательная недостаточность или слабость ротоглотки или голосовых связок, требующие интубации и / или искусственной вентиляции легких в течение более 24 часов
- У 1/3 пациентов может быть рецидивирующий миастенический криз, указывающий на некоторую индивидуальную предрасположенность
- Холинергический криз редко вызывает дыхательную недостаточность

Миастенический криз

Причины :

- Вирусная или бактериальная инфекция в 48% (респираторная инфекция или сепсис, аспирация в 10%),
- Ошибки дозирования пиридостигмина
- Неосторожное начало применения высоких доз кортикостероидов внутривенно (отрицательно влияет на нервно-мышечную передачу и уменьшает эффект пиридостигмина)
- Хирургические процедуры (особенно обширные грудные или брюшные операции)
- беременность
- Эмоциональный стресс
- Воздействие лекарств с нервно-мышечным блокирующим действием (особенно аминогликозиды, кетолиды, анти-PD1 Abs = ICI; иногда ботулинический токсин)

Раннее распознавание может позволить своевременное лечение с помощью IVIg или PLEX, но: Дыхательная недостаточность трудно рано распознать.

Принципы ведения пациентов с миастеническим кризом

ВіРАР-NIV может избежать интубации, но пациенты должны быть интубированы, если есть сомнения

Лекарства, которые ухудшают нервно-мышечную передачу, следует избегать (в том числе бетаблокаторы)

Пиридостигмин прекращают в начале искусственной вентиляции легких, чтобы уменьшить секрецию бронхов, и повторно вводят для снятия с ИВЛ

Стероиды начинают в больших дозах, так как первоначальное неблагоприятное влияние на нервно-мышечное соединение не имеет значения

Тимэктомия приносит пользу только через несколько месяцев, но подумайте о тимоме в периодических / рефрактерных кризах

Уровень смертности <5% в специализированных центрах может не отражать более широкую практику:

Смертность в британских отделениях интенсивной терапии в целом составила 8,7%, варьируя до 50%, а острая госпитальная смертность от миастенического криза достигла 22%.

Принципы ведения пациентов с миастеническим кризом

Прогноз миастении может зависеть от своевременной терапии (более высокая смертность при задержке PLEX)

Смертность может быть связана с запоздалым поступлением в отделение интенсивной терапии, ненадлежащим переводом из МСЭ в общее отделение и повторяющимися кризисами, которым отказывают в повторном приеме

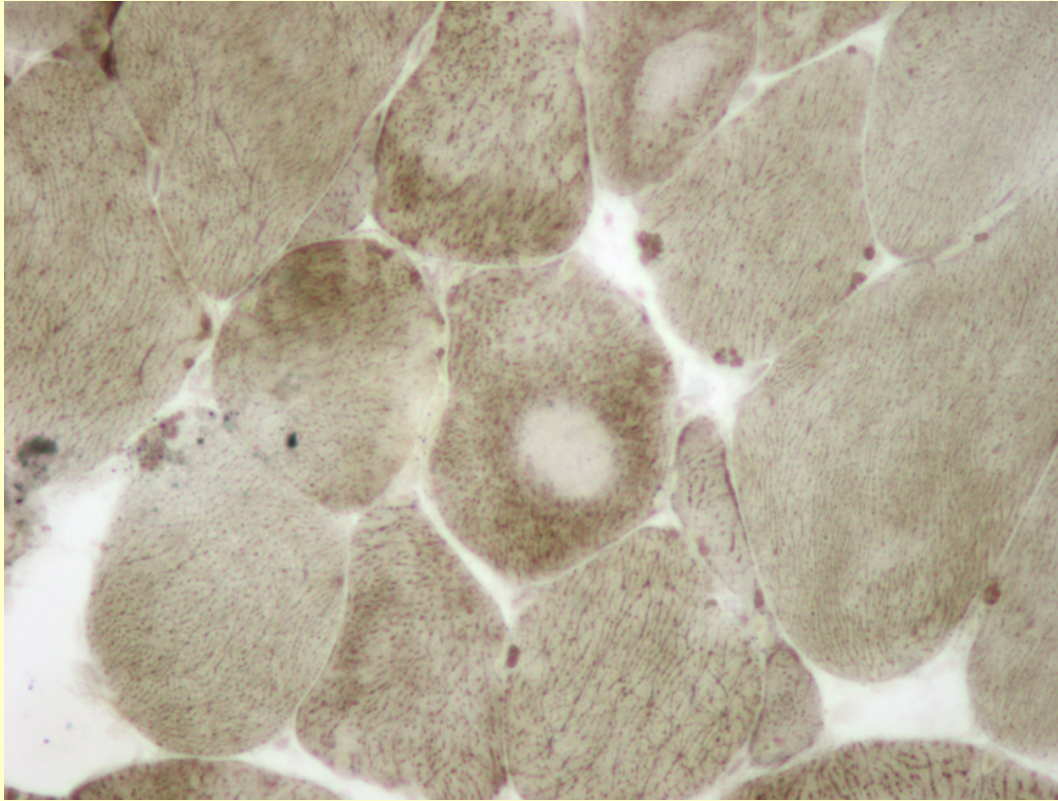
Сердечная недостаточность с нейрогенным оглушенным миокардом может иметь место.

Ранняя трахеотомия не нужна

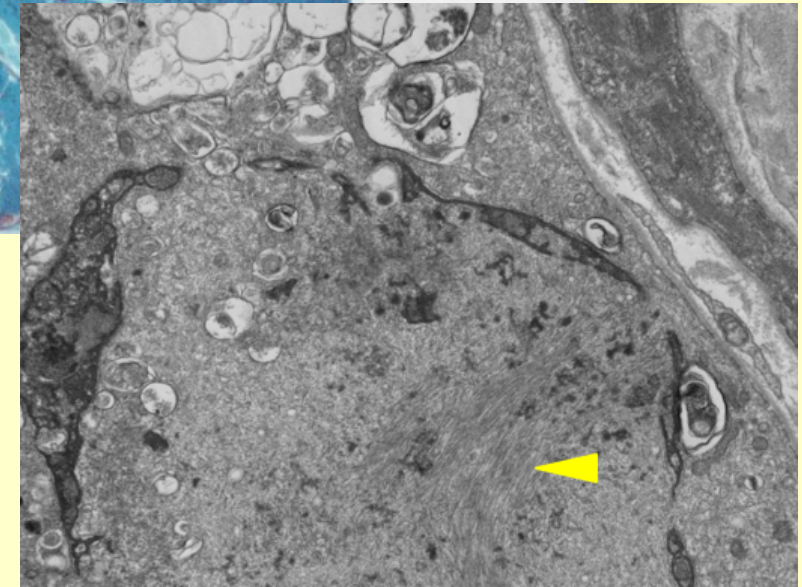
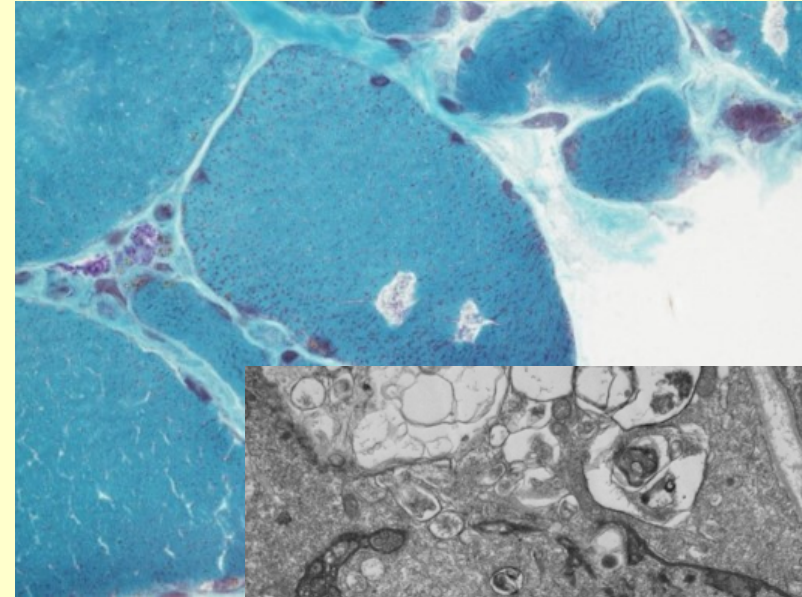
Успешная интубация прогнозируется низким объемом секреции; Т-образные испытания, нормальная рентгенография грудной клетки, MIP, превышающий –50 см H₂O, улучшение VC на 4 мл / кг от прединтубации до предэкстубации, но прогнозы, как правило, далеки от достоверных

Неудача не означает «бесполезность»

Случаи дифференциальной диагностики, первоначально диагностированные как MG в отделении интенсивной терапии



78-летняя женщина поступила после падения. 6 месяцев снижается подвижность. Двусторонний птоз, офтальмоплегия, бульбарная слабость. Основная миопатия



Женщина 69 лет с 6-летним птозом, колеблющейся офтальмоплегией и глотанием проб. PABPN1 + ve

Острые воспалительные миопатии в отделении интенсивной терапии

Может потребоваться госпитализация в ОИТ из-за сильной слабости, поражения легких (тяжелая интерстициальная болезнь легких, связанная с синдромами антисинтетазы) или сердечных осложнений (легочная гипертензия, воспаление сердечной мышцы или коронарных сосудов)

Чаще всего воспалительные миопатии при дерматомиозите и в некротизирующем спектре («некротическая аутоиммунная миопатия», NAM с антителами против SRP и против HMGCR) чаще всего наблюдаются в ОИТ

NAM чаще всего требуют иммунодепрессантов второго ряда (ритуксимаб, такролимус)

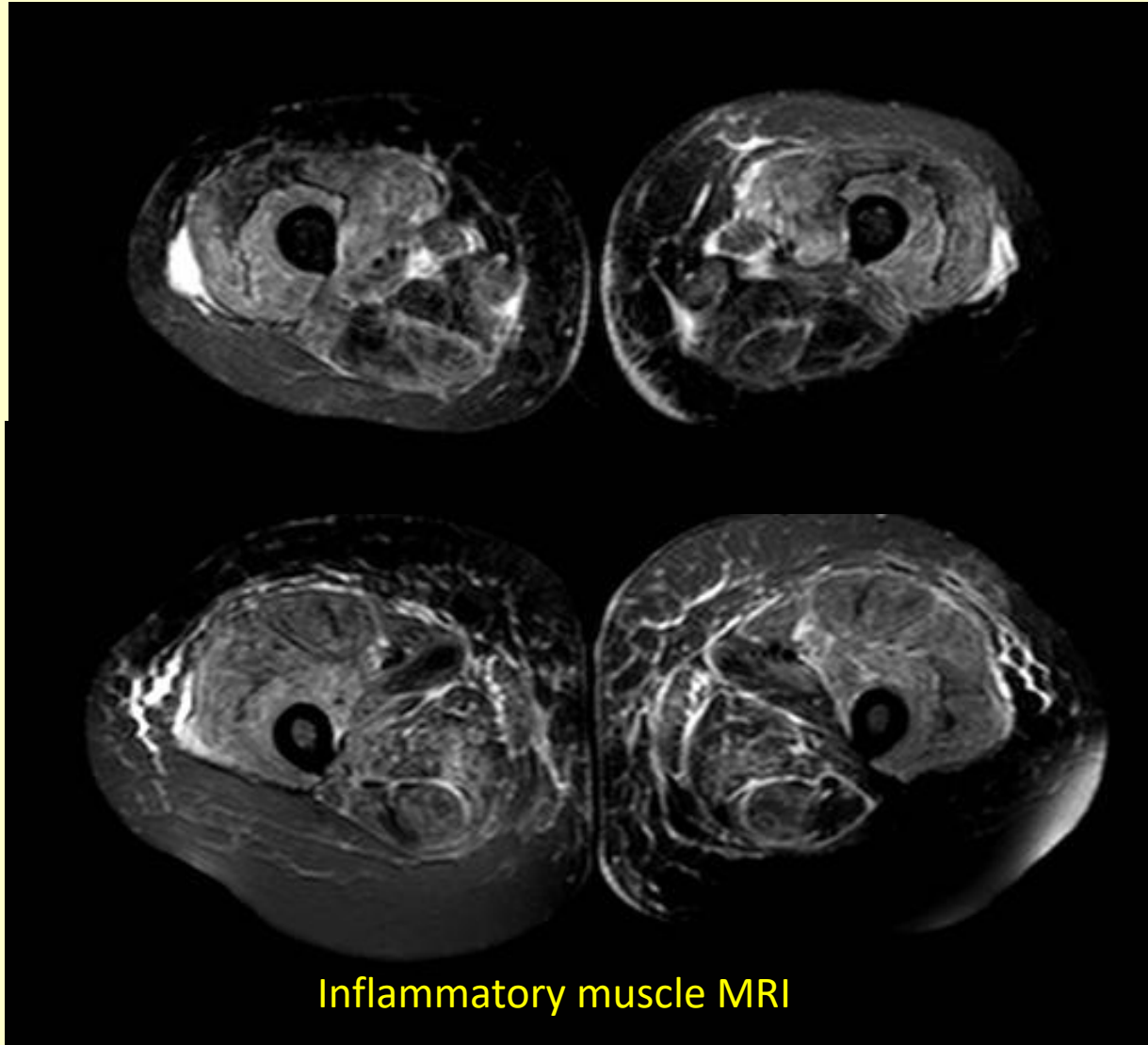
Большая сердечная патология значительно ухудшает прогноз. Антимитохондриальные антитела могут быть особенно связаны с тяжелой болезнью сердца

ЭКГ изменяется в <1/3 случаев, и требует тщательного обследования

Мышечная биопсия обязательна, но лечение не следует откладывать в ожидании биопсии

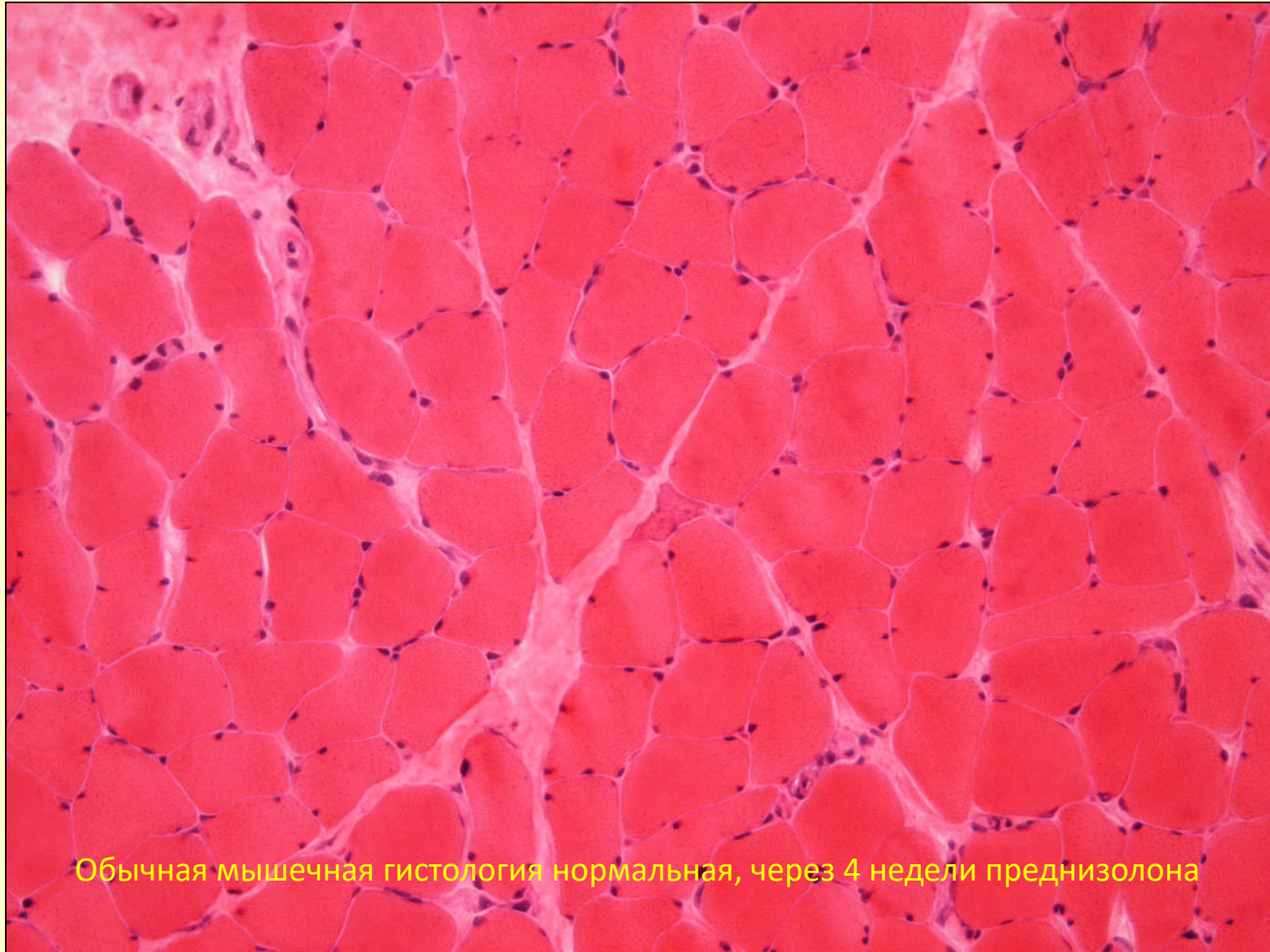
Пульс терапия стероидами в сочетании с суточной дозой высоких доз стероидов.

20-летний студент, сыпь 6 недель, дисфагия. 2 недели слабость конечностей. 0,5 г / кг преднизолона / сут. Поступил в МСЭ с дыхательной недостаточностью по NIV



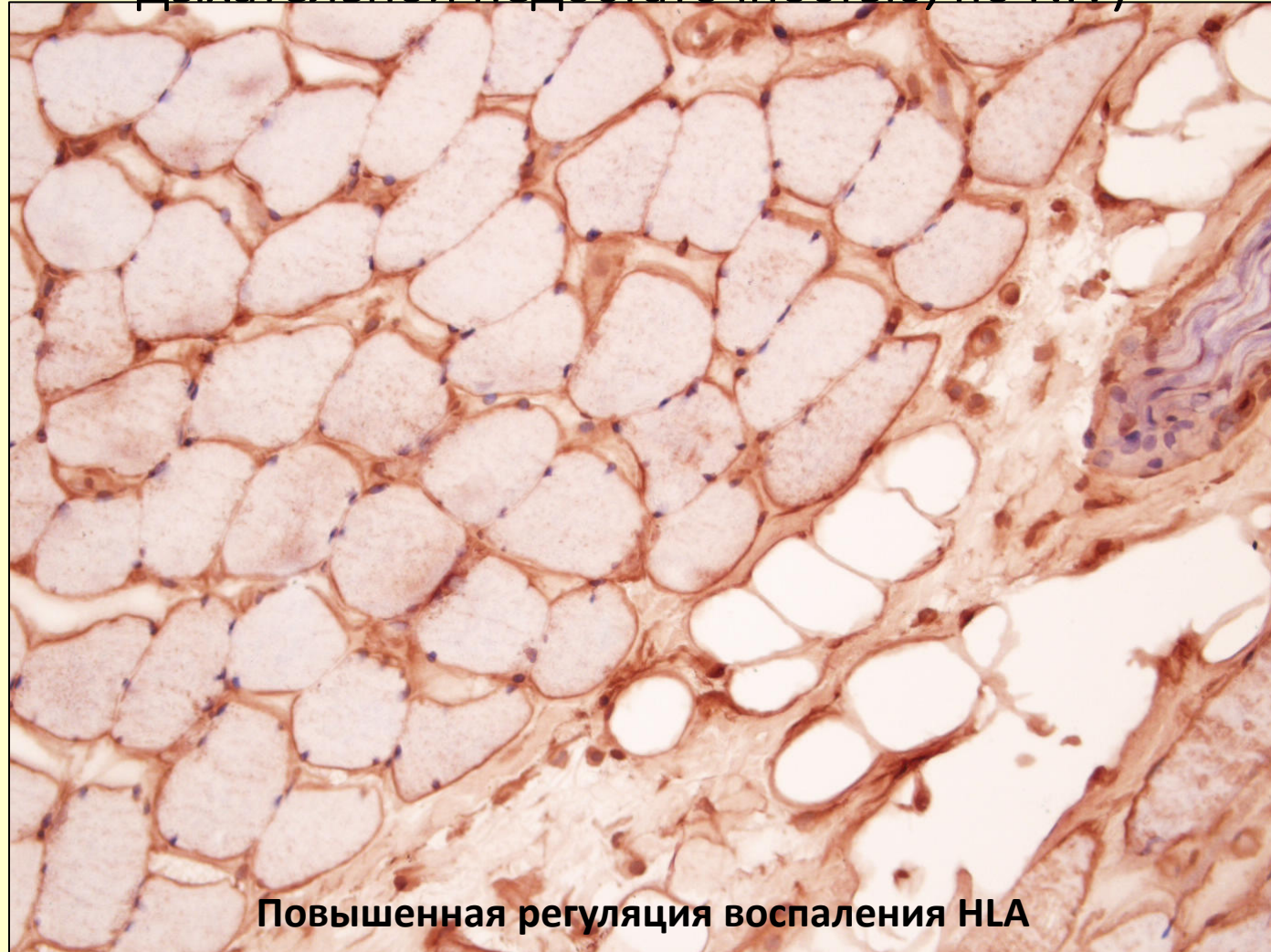
Inflammatory muscle MRI

20-летний студент, сыпь 6 недель, дисфагия. 2 недели слабость конечностей. 0,5 г / кг преднизолона / сут. Поступил в МСЭ с дыхательной недостаточностью по NIV



Обычная мышечная гистология нормальная, через 4 недели преднизолона

20-летний студент, сыпь 6 недель, дисфагия. 2 недели слабость конечностей 0,5 г / кг преднизолона / сут. Поступил в МСЭ с дыхательной недостаточностью, по NIV)



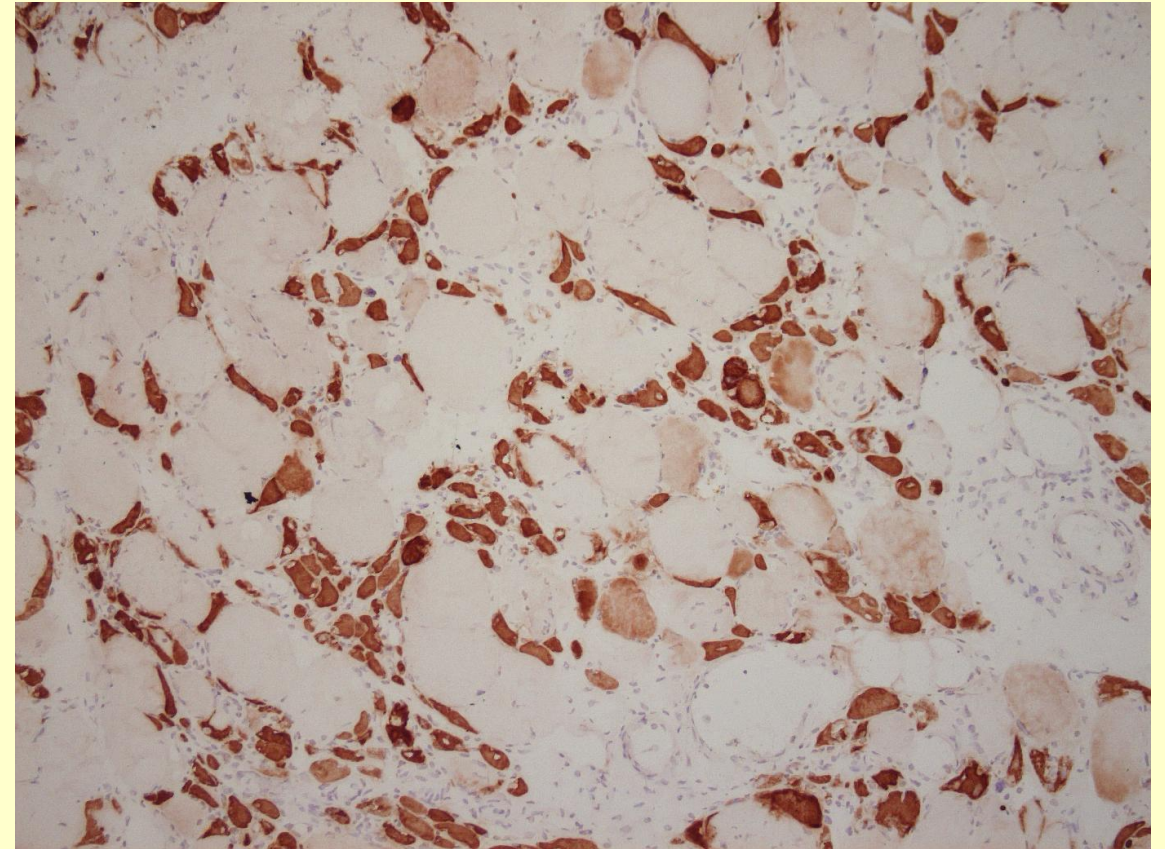
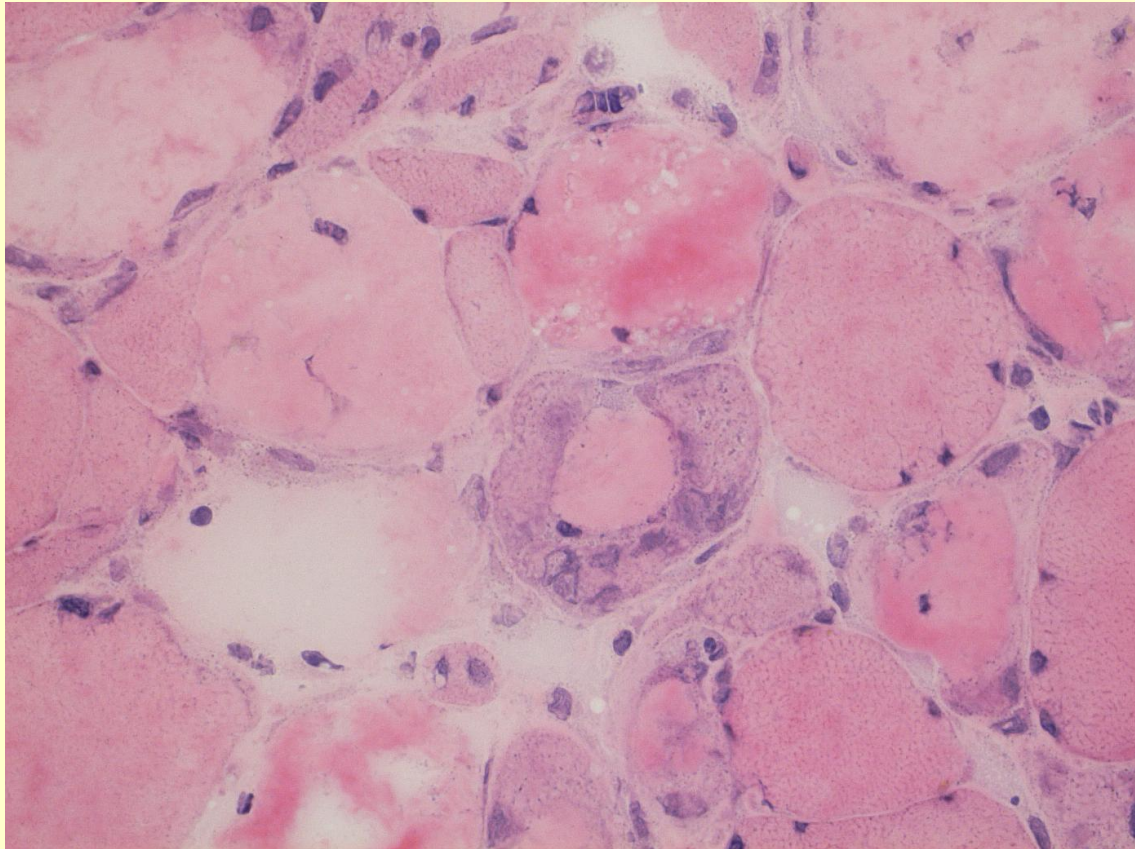
Повышенная регуляция воспаления HLA

26 лет проектировщик поступил в ЭКМО после
катастрофической сердечной недостаточности



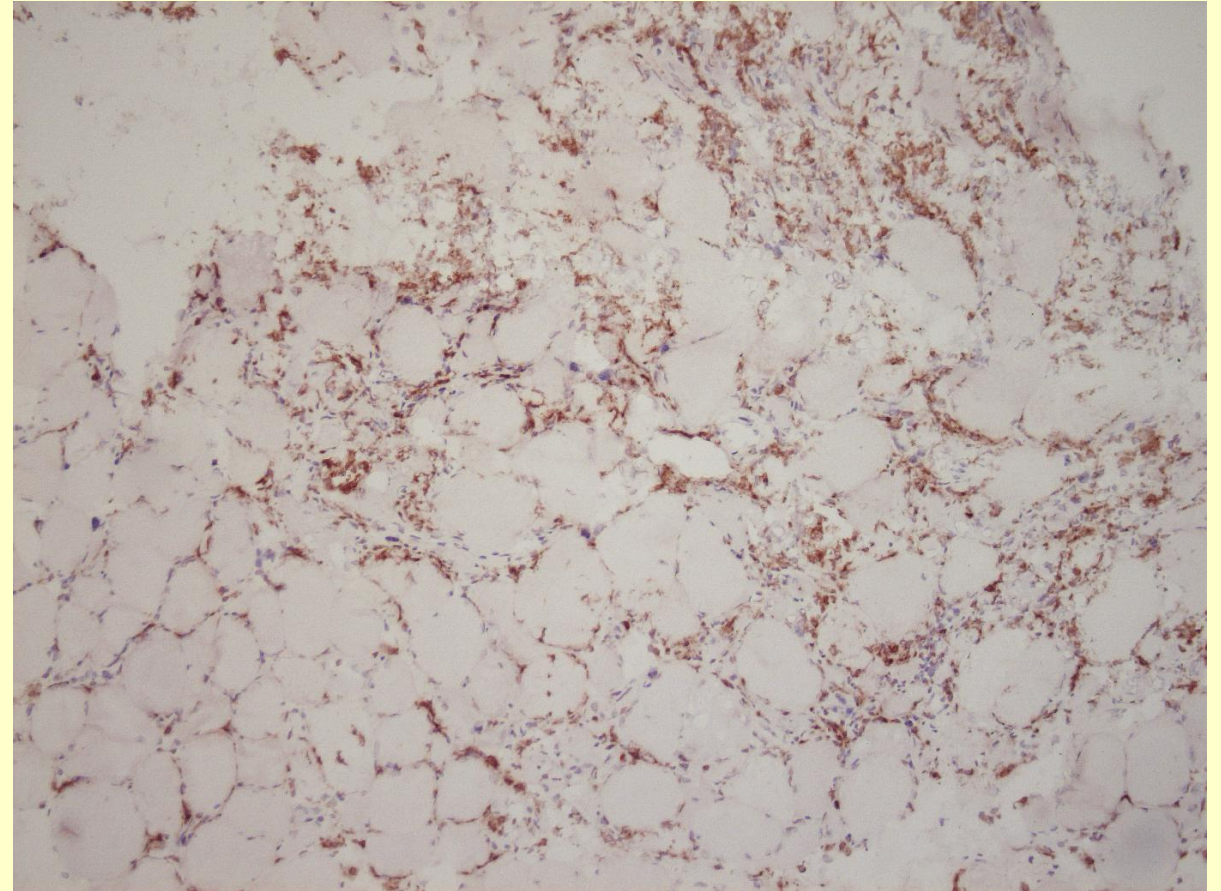
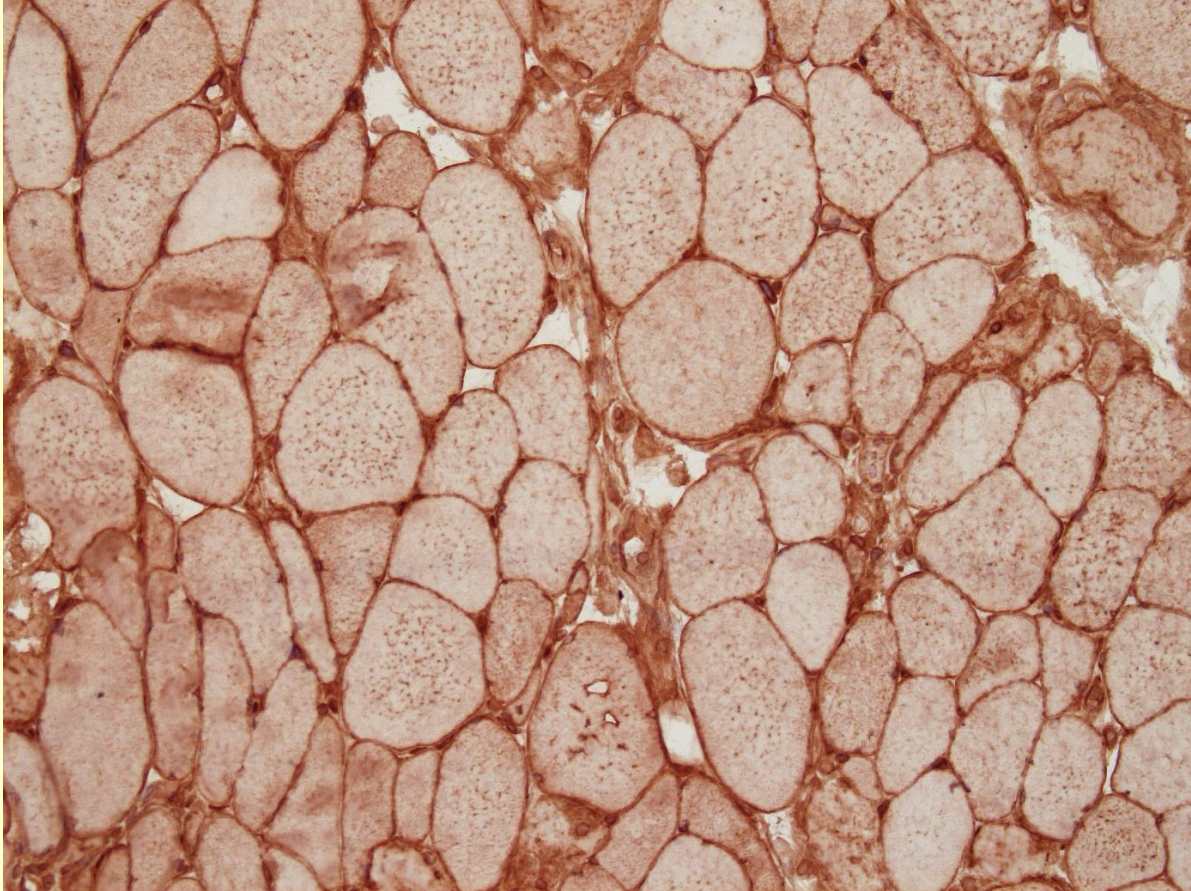
Н & ЕХ40-Сердечный-Гранулематозный-Миокардит

79-летняя женщина со слабостью в течение 2 месяцев с прогрессированием дыхательной недостаточности и тетраплегии: некротическая аутоиммунная миопатия (NAM)



Некротические клетки (слева - Н & Е х40) и регенерация (справа - неонатальный миозин х10) с небольшим количеством признаков воспаления. Биопсия в отделении интенсивной терапии

Анти-SRP-антитело, положительное NAM



Положительная регуляция MHC1 (слева - MHC иммуноокрашивание класса 1 x40) и лимфоцит инфильтрация (справа - CD68 x10) доказывает воспалительный характер

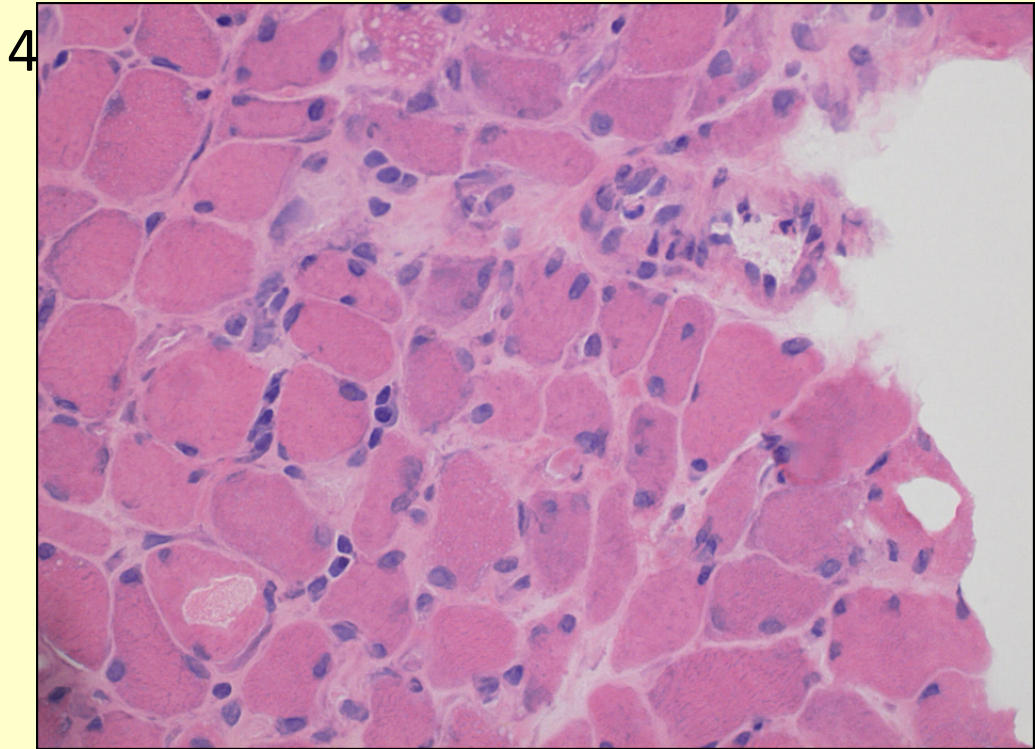
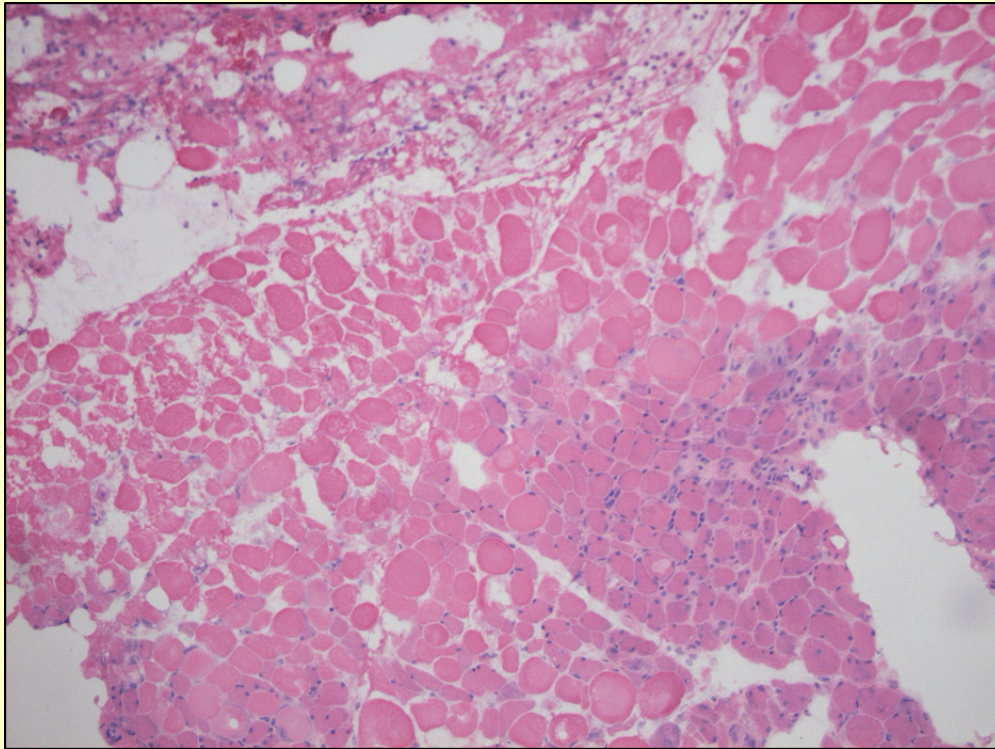
MSS: анти-аминоацил-тРНК-синтетазы (анти-ARS) (цитоплазматические антигены, антисинтетазный синдром, ИМ с ИБЛ, механика рук, Рейно, артрит, лихорадка)	
Anti-Jo1 (anti-histidyl)	15%-25% of PM; HLA: DRw52; DRB1*0301
Anti-PL7 (threonyl)	3%-5% of PM/DM, ILD > 90%, milder than Jo-1, pericarditis, gastric symptoms
Anti-PL-12 (alanyl)	3% of PM/DM, ILD in > 90%, skin lesions, NAM, gastric symptoms
Anti-EJ (glycyl)	2% of PM, ILD in > 90%; DM in 10% to 80%
Anti-OJ (isoleucyl)	2% of PM/DM; ILD > 90%, Skin lesions
Anti-KS (asparaginyl)	<2% of PM; ILD > 90%; Myositis in 25%; Skin lesions Japanese
Anti-Ha/YRS (tyrosyl)	Japanese, antisynthetase syndrome
Anti-ZO (phenylalanyl)	Japanese, antisynthetase syndrome

Другие Миозит-специфические антитела	
Anti-NXP2 (nuclear transcription)	DM; 37% have calcinosis; adults: lung disease and cancer (CLL, Ovary, prostate, pancreas, gall bladder, lung)
Anti-MDA5 (immune factor)	DM (often amyopathic), ILD with rapid progression; ulcers, palmar papules
Anti-Mi2 (nuclear transcription)	DM in 5% -35%; PM 5%-9%, HLA DRw53; V- & shawl-sign, cuticular overgrowth
Anti-TIF1 γ 155/140 (nuclear transcription)	DM/JDM, in adults 75% malignancy
Anti-SAE (post translational)	DM, in adults < 5%, amyopathic early on
Anti-KU (DNA regulation)	Systemic sclerosis, PM/Scleroderma, Japanese
Anti-KJ (translation factor)	PM < 1%; Raynaud's; ILD
Anti-SRP (protein translocation, cytoplasmic)	5% of PM, 18% of IMNM, HLA DRw52); 20% ILD; myalgia, <3% have neoplasm
Anti-HMGCR 200/100	IMNM, statins association
Anti-NT5C1A (nucleotidase)	IM-VAMP; sIBM in >70; DM/PM 10%

Острый рабдомиолиз

Рабдомиолиз: очень высокая креатинкиназа (СК), потенциально вызывающая почечную недостаточность

Самоограничивающееся лечение и интенсивная терапия направлены на защиту почек



43 года женщина - острая паранеопластическая некротическая миопатия

Рабдомиозис

Причины рабдомиолиза:

- Мышечная ишемия
- Чрезмерное физическое напряжение
- Инфекция
- Токсичность, включая злокачественную гипертермию и серотониновый синдром
- Метаболические или эндокринные нарушения
- Паранеопластическая миопатия (паранеопластическая иммунная панель и компьютерная томография)
- Воспалительная миопатия (анти-MAS или анти-SRP-антитела на панели MSA)

Рецидивирующий рабдомиолиз, вызванный физической нагрузкой, может иметь генетические причины (Channelopathies; метаболические миопатии, варианты ANO5, CPN3, RYR1)

Секвенирование следующего поколения с использованием «панели рабдомиолиза» является быстрым и экономически эффективным, если исключить токсические причины

3. Нервно-мышечные заболевания, возникающие при лечении в отделении интенсивной терапии

Токсичность лекарств, используемых в отделении интенсивной терапии, и иммунологические нарушения (болезнь «трансплантат против хозяина»; побочные эффекты ингибиторов иммунной контрольной точки)

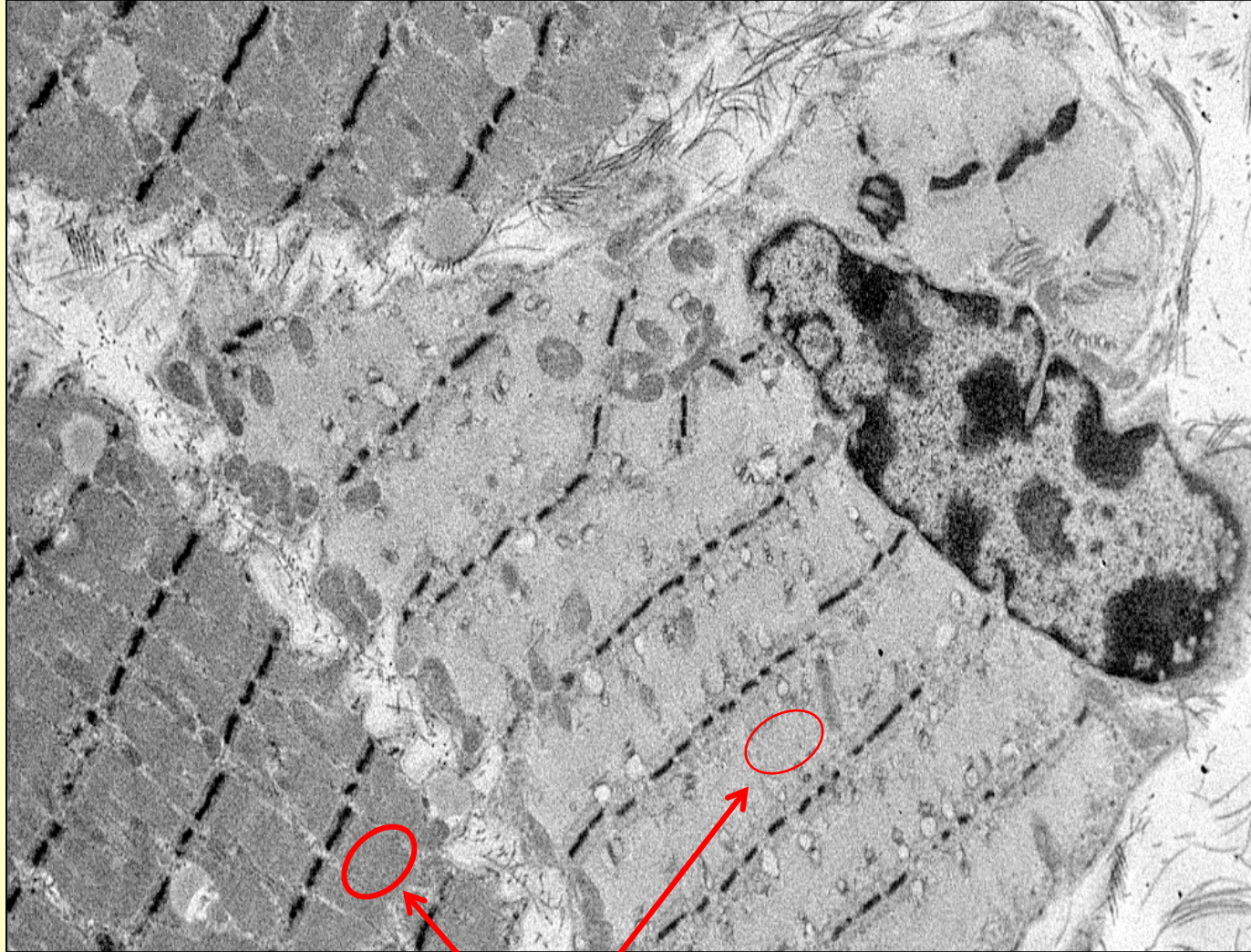
Пациенты с симметричной слабостью, часто щадящие лицевые и глазные мышцы, часто имеют комбинацию полиневропатии критических заболеваний (CIP) и миопатии критических заболеваний (CIM), которая теперь называется «слабость, приобретенная ICU (ICU-AW)»

ICU-AW поражает до трети пациентов с ИВЛ в течение более 7 дней, особенно тех, кто лечится от сепсиса и полиорганной недостаточности.

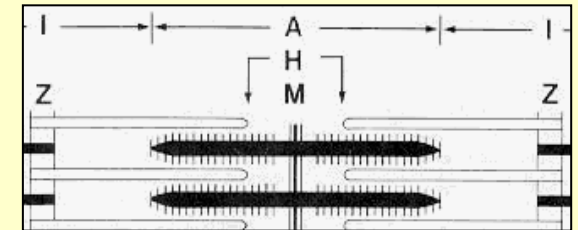
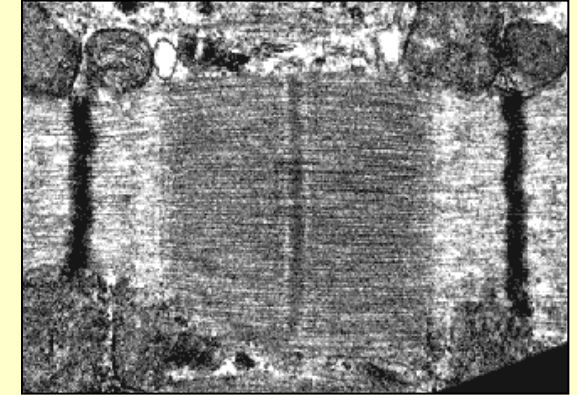
Электромиография не отделяет CIP от CIM

При биопсии мышц может наблюдаться острая миопатия с потерей миозина, некротическая миопатия или диффузная атрофия волокон типа 2.

Критические заболевания Нейромиопатия (ICU - приобретенная слабость): 1. Острая миопатия с потерей миозина

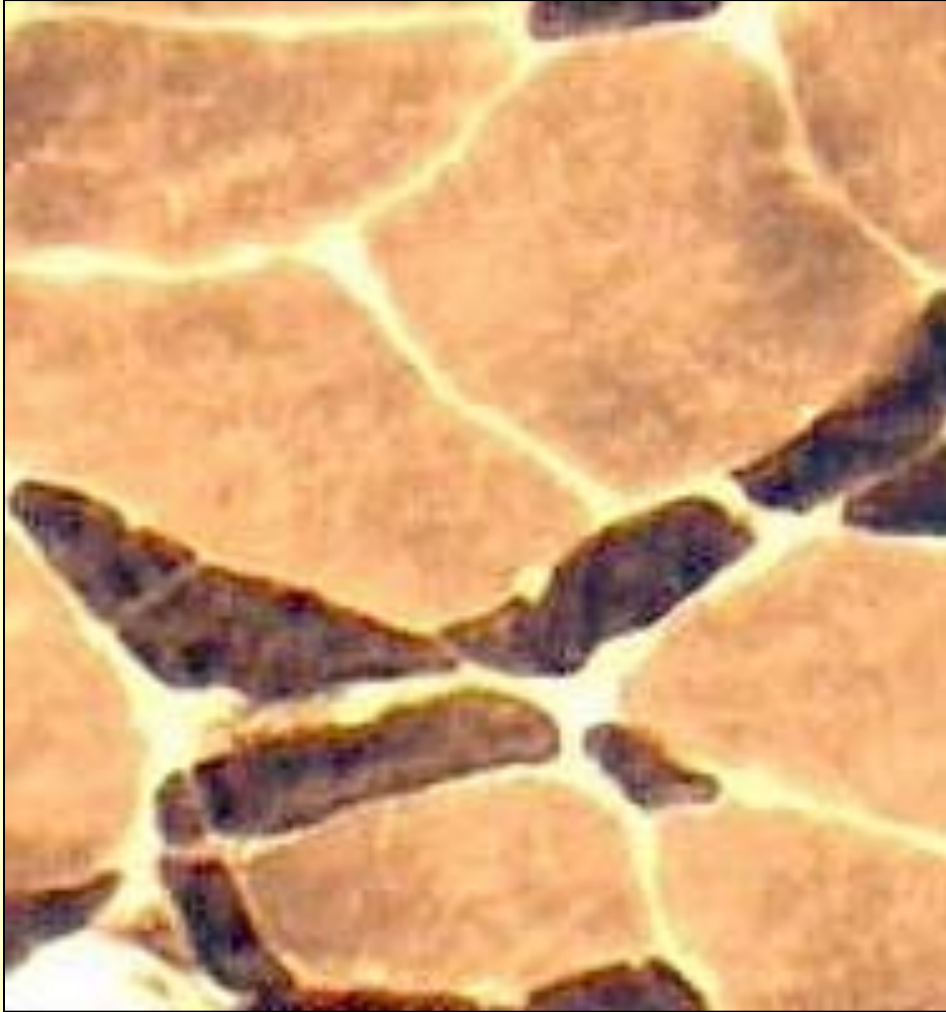


Absent A-band

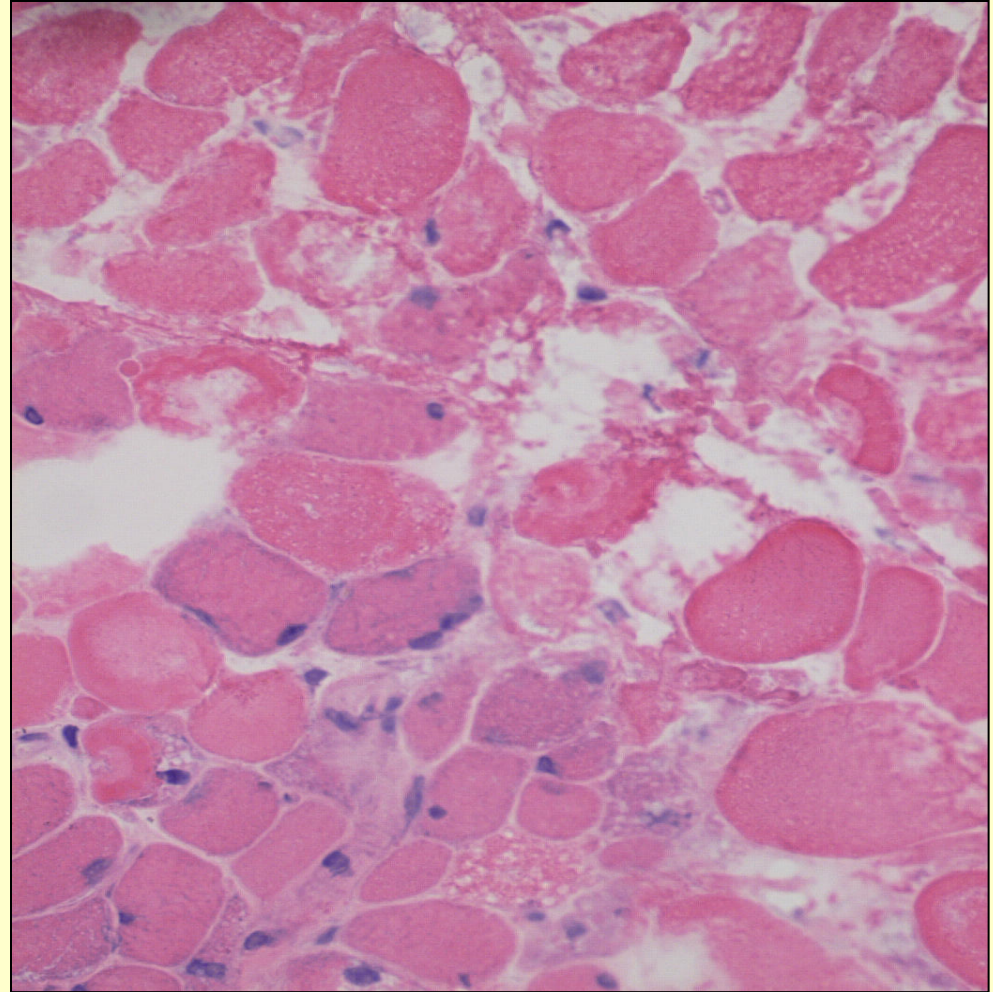


Критическое заболевание: нейромиопатия (ОИТ - приобретенная слабость)

2. Острая атрофия волокон типа 2



3. Острая некротическая миопатия



4. ОРИТ-манифестация ранее существовавшего хронического нейромышечного заболевания

Хронические невропатии и заболевания передних роговых клеток

Боковой амиотрофический склероз

Хронические миопатии, но недавно диагностированные в отделении интенсивной терапии

Острые осложнения хронических миопатий

4. ОИТ манифестация хронического нервно-мышечного заболевания - генетические нейрогенные расстройства

Хронические невропатии редко вызывают госпитализацию, но при некоторых вариантах СМТ дыхательная недостаточность может быть заметной

СМТ2А (мутации MFN2) и СМТ2С (TRPV4) имеют стридорную и диафрагмальную недостаточность

СМТ4А (GDAP1); СМТ4В1 (MTMR2); и HMN6-SMARD1 (IGHMBP2) обычно вызывают проблемы с дыханием

Иногда острая перемежающаяся порфирия может проявляться как острое нервно-мышечное расстройство

Х-сцепленный SBMA Кеннеди: дыхательная недостаточность, ларингоспазм, дисфагия или аспирационная пневмония вызывают поступление в ОИТ

БАС в отделении интенсивной терапии

10% Амиотрофического Бокового Склероза (БАС) могут иметь респираторные симптомы

Прием в отделение интенсивной терапии часто не является частью предполагаемого пути, но это происходит довольно часто из-за острой декомпенсации по поводу инфекции, вызывающей респираторный дистресс раньше, чем предполагалось

Такие пациенты, возможно, не сделали предварительную директиву

Уровень функции в конце лечения в отделении интенсивной терапии почти всегда хуже, чем при поступлении

Неинвазивная домашняя вентиляция продлевает жизнь и улучшает качество жизни; инвазивная вентиляция противоречива, и международная практика варьируется

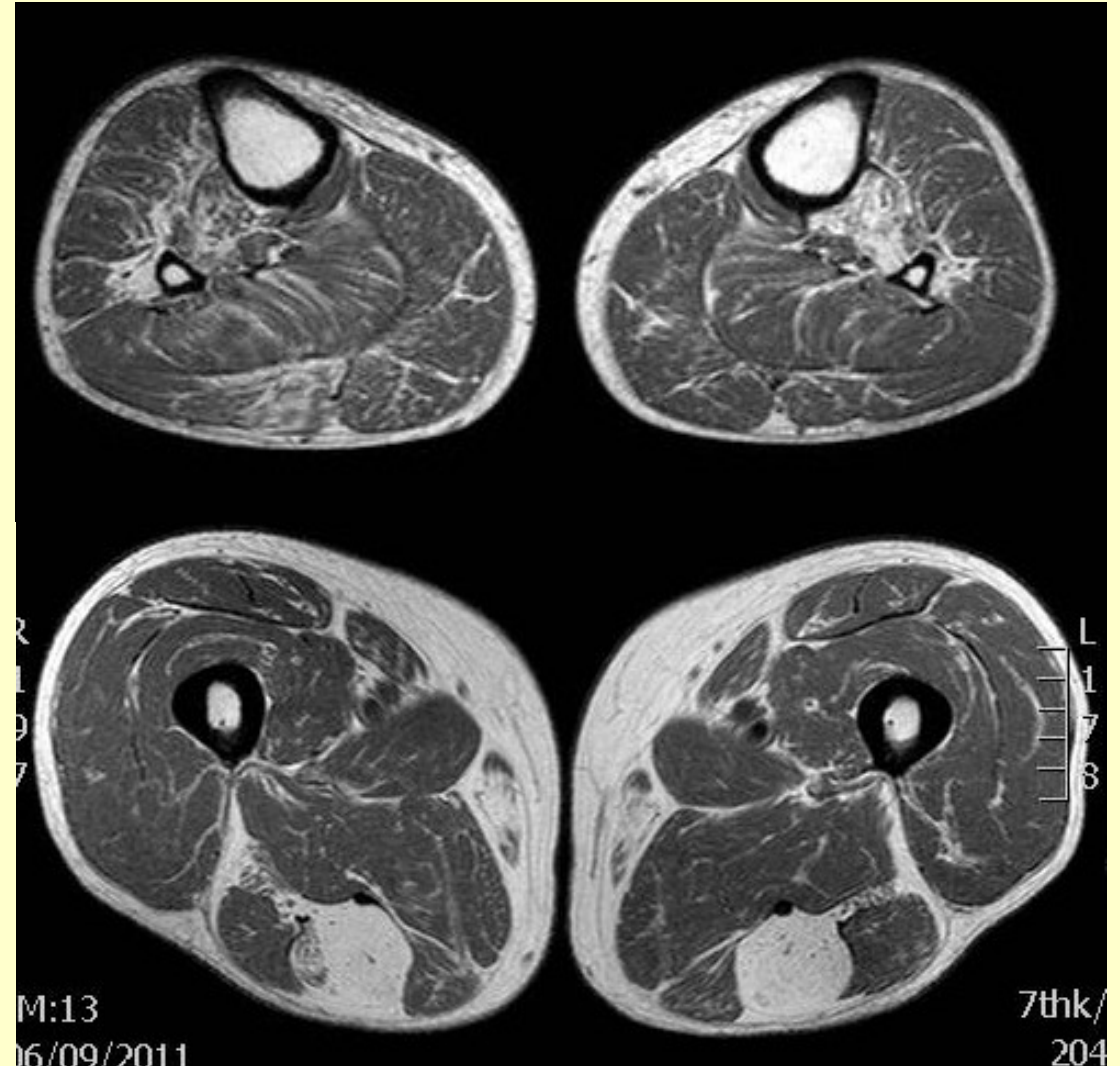
Часто осложняется лобно-височным синдромом

Нейрогенная кардиомиопатия при БАС также может вызывать одышку и дискомфорт в груди при отсутствии коронарной обструкции

Хронические миопатии манифестирующие в отделение интенсивной терапии

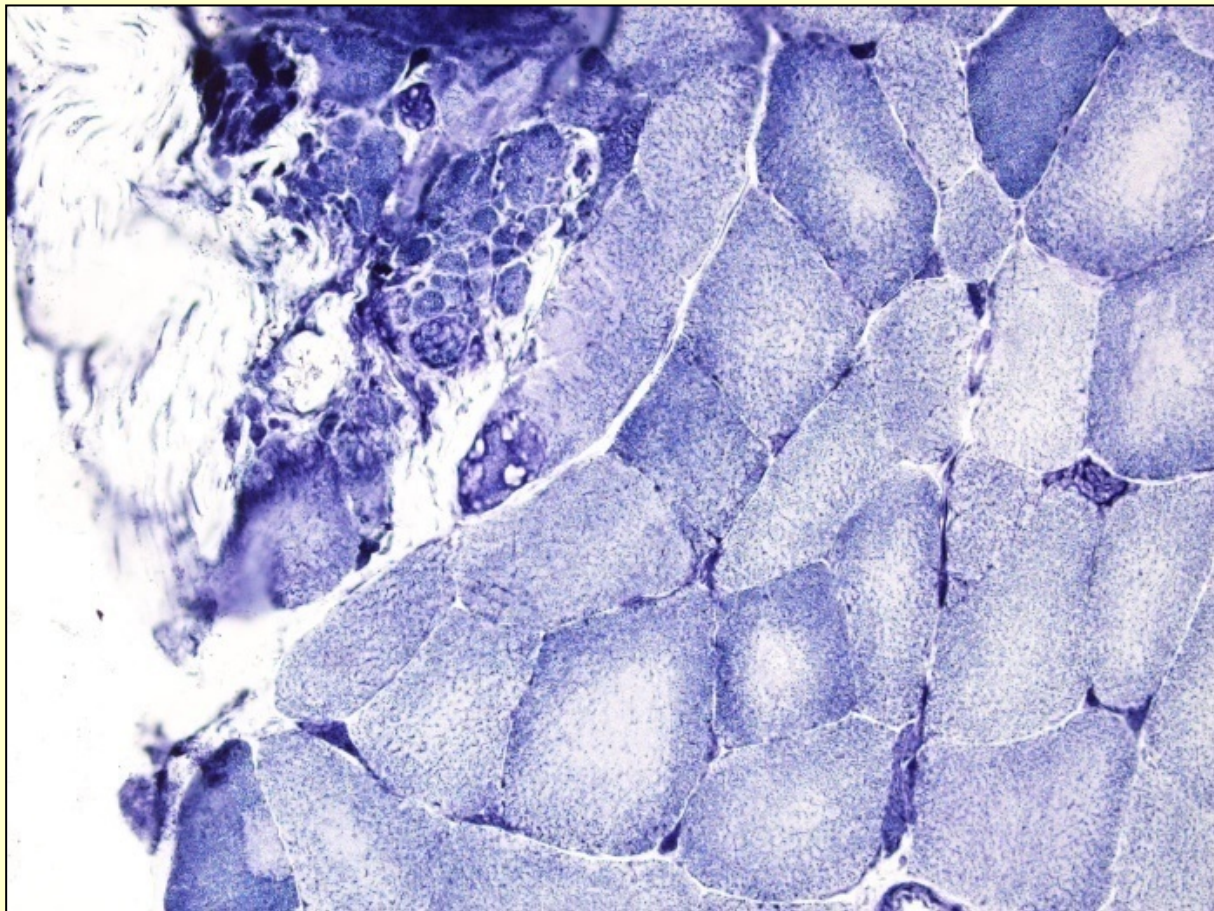
58-летний мужчина отправляется в свадебное путешествие в Скалистые горы

Поход на большой высоте развился
острой дыхательной недостаточностью
Интубирован, доставлен в Сан-Франциско
и диагностирован с GBS
Лечился IVIg, но без улучшений
Переведен на аппарат ИВЛ
Он утратил икры и появились контрактуры
пальца ноги Ахиллеса

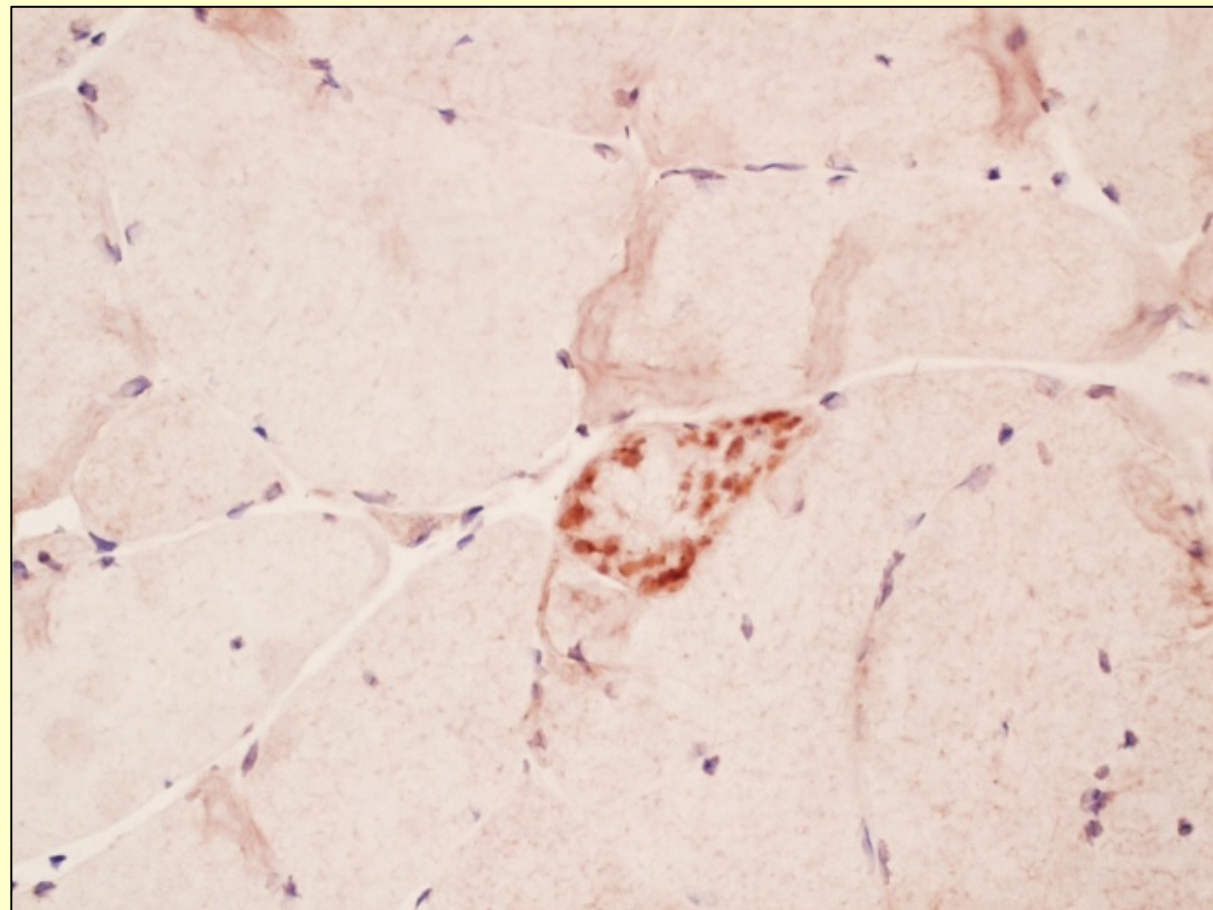


ЭМГ была миопатическая, а мышечная биопсия была
выполнена

NADH-TR



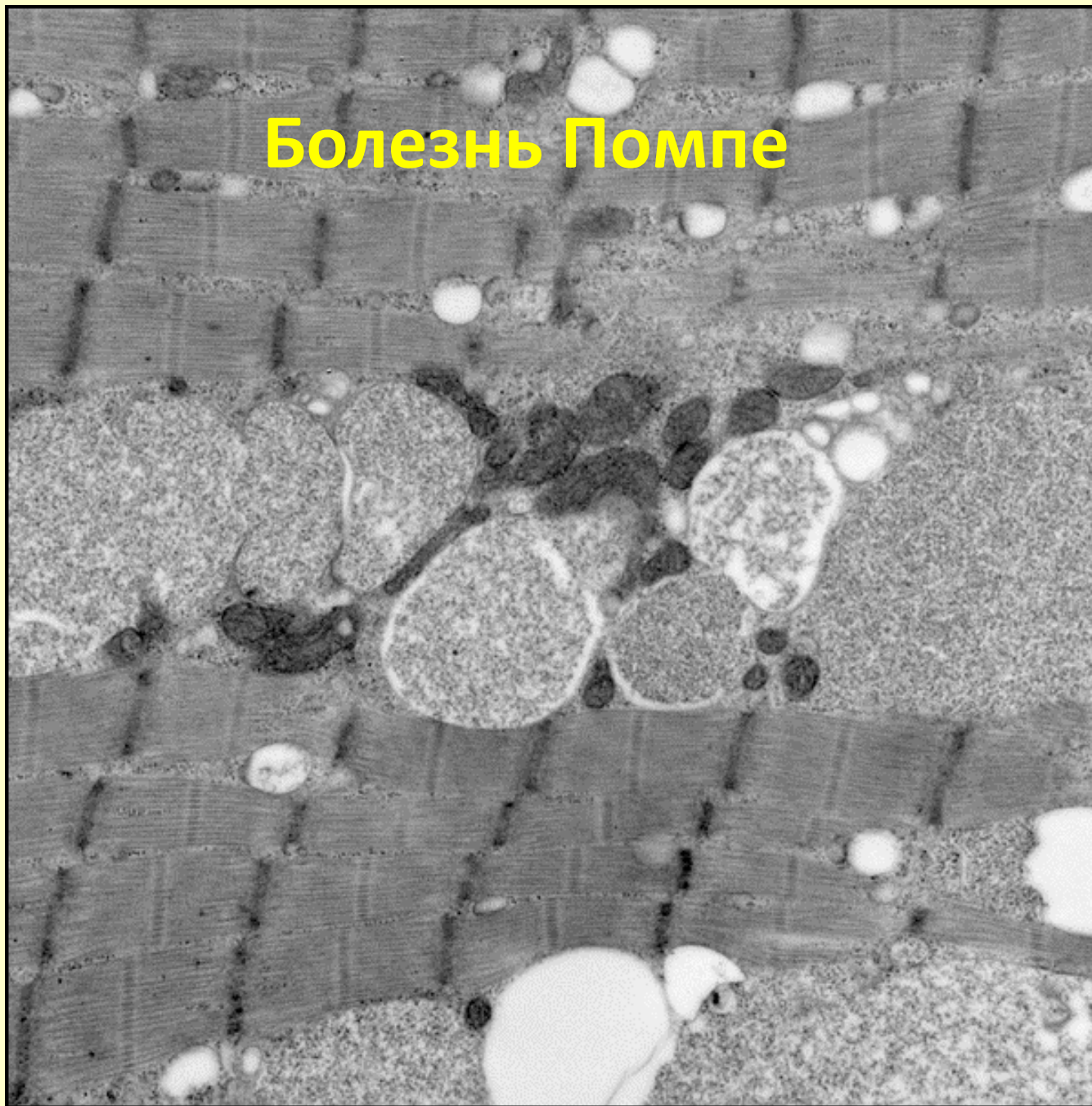
Myotilin



Наследственные миопатии, вызывающие у взрослых начало ранней дыхательной недостаточности

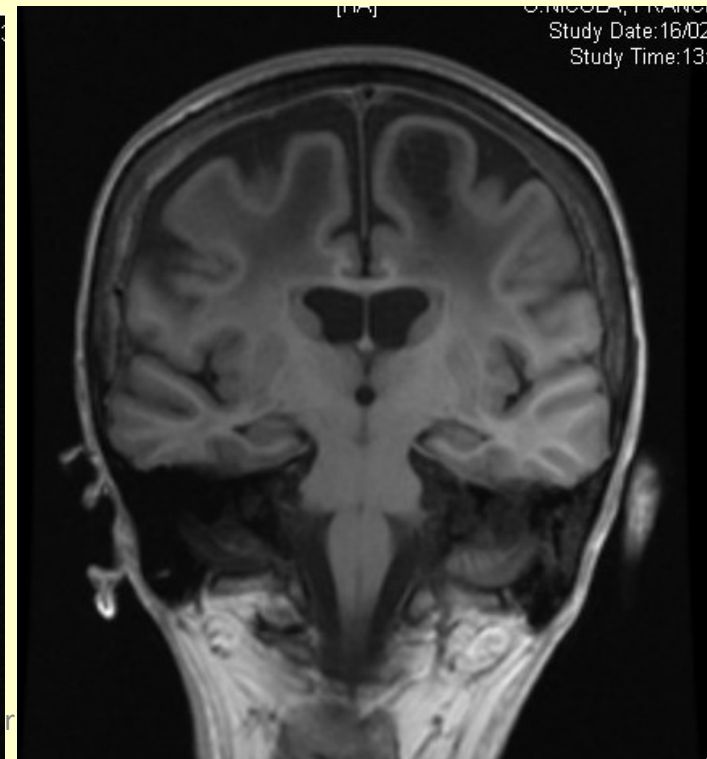
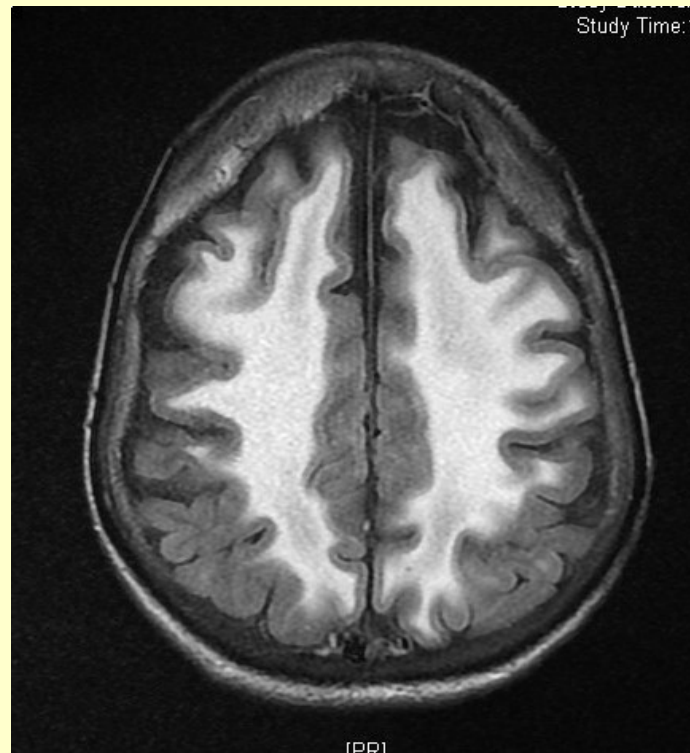
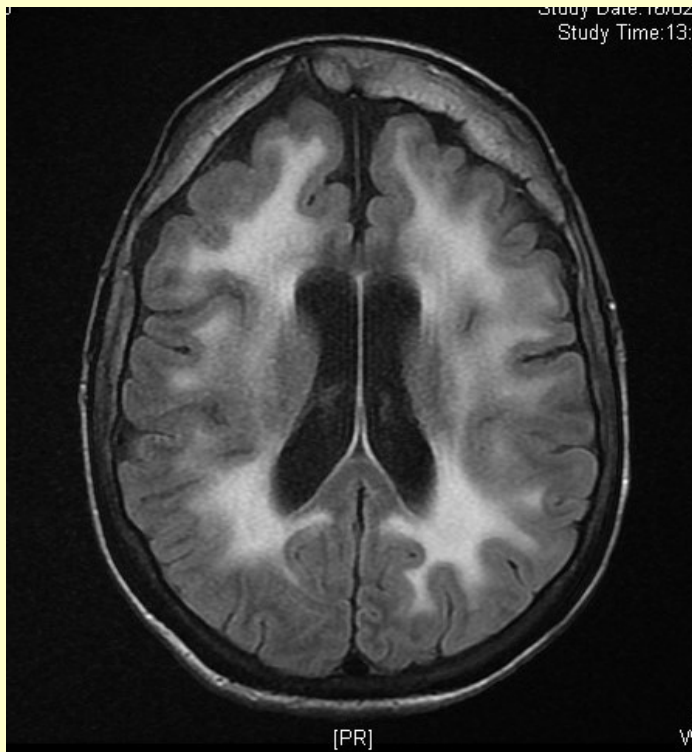
- Титинопатия «HMERF» Наследственная миопатия с ранней дыхательной недостаточностью (TTN: AD OMIM 603689 включает 607359): тип 1 (2q24-31 шведский титин R279W мутация) домен FN3 119 экзона 343,; Тип 2 (2q21 французский)
- Нарушения накопления гликогена: GSD 2 (альфа-глюкозидаза = Pompe) и 3 (Debrancher): чаще всего с непереносимостью физических упражнений
- Митохондриальная миопатия: часто с мультисистемными признаками, ПЭО и поражением ЦНС
- Миофибриллярные миопатии: десмин (сердечный), α B-кристаллин (катаракта), миотилинопатия (вариант миотилинопатии сфероидальной формы тела [мутация S39F Foroud 2005 в гене TTID])
- МД конечностей - кальпаинопатия (LGMDR1 / D4); Связанный с фукутином (LGMDR9); COL6 (LGMDD5 / Bethlem): чаще легкое или позднее поражение дыхательных путей; другие ведущие особенности
- Oculopharyngodistal MD (AD / AR OMIM 164310)
- Варианты «врожденных» миопатий: немалиновая палочка OMIM 102610 (мутации ACTA1, переменное наследование 1q42 Asn115Ser; Gly268Cys; Ile136Met, MYPN); TPM3 / SEPN1 центронуклеарная и колпачковая миопатия; миотубулярные миопатии (мутации MTM1)

Болезнь Помпе



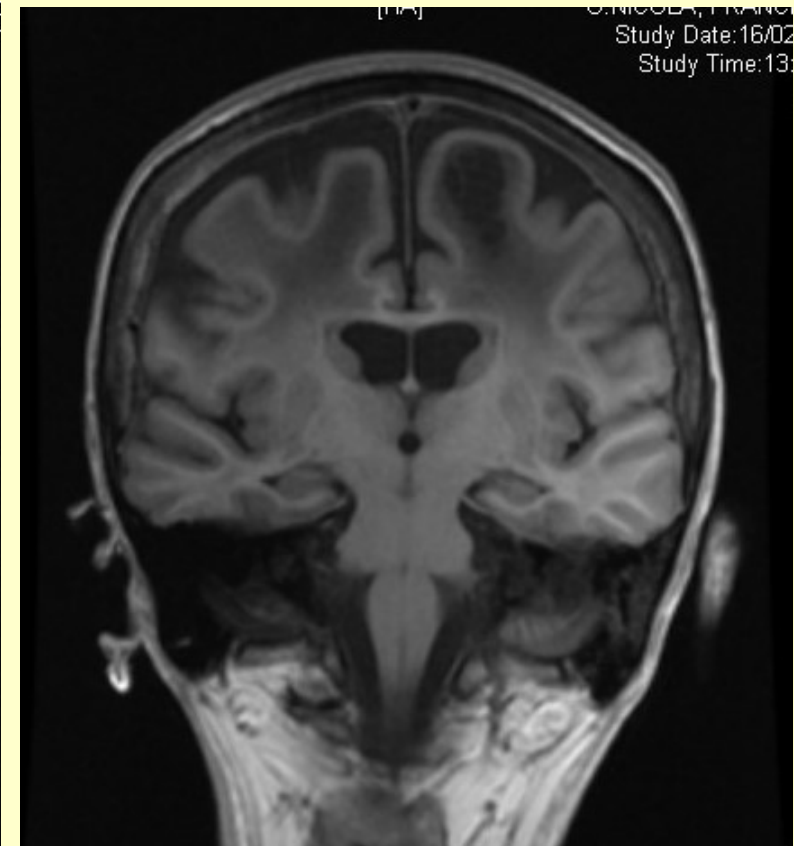
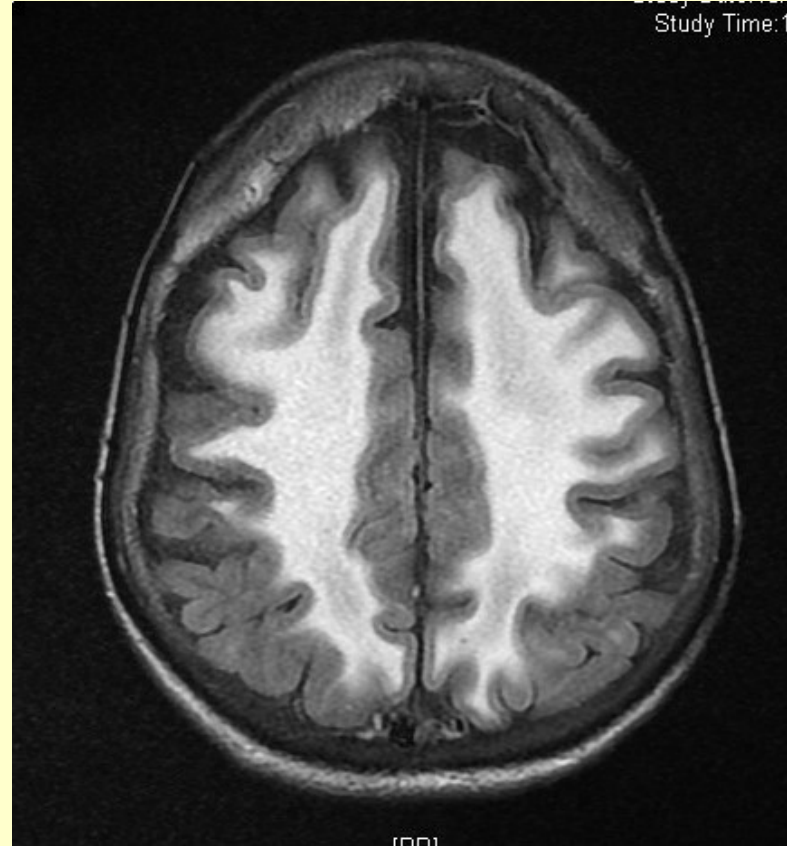
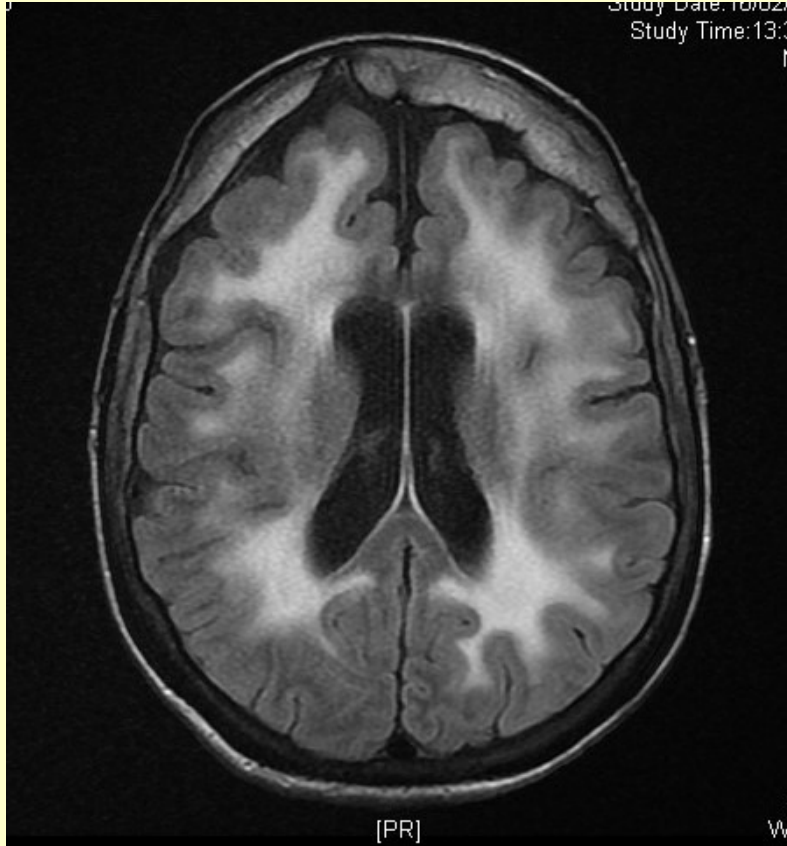
Хронические миопатии, манифестирующие в ОИТ

- 43-летняя женщина поступила с дыхательной недостаточностью. Ей потребовалась экстренная интубация и трахеотомия из-за сложного дыхательного пути.
- «Мышечная дистрофия» была диагностирована 30 лет назад. Хирургия подросткового сколиоза. Эпилепсия, нормальный интеллект, независимый, хотя инвалидная коляска связана только с дистальными движениями рук. Молекулярный диагноз был неизвестен.
- Команда интенсивной терапии хочет прекратить лечение: «Это мышечная дистрофия»



Генетические миопатии могут иметь характерные мультисистемные признаки

- Молекулярный диагноз - мутация Laminin2 (Merosin)
- Она провела 2 месяца в отделении интенсивной терапии; 6 недель в дыхательной палате; теперь деканюлирован, в нив 6 ч ночью и вернулся к нормальной работе. Это было 3 года назад. Там не было никакого прогресса



Нервно-мышечные расстройства, при которых сообщается о внезапной сердечной смерти

[Finsterer J, Int J Cardiol 2016]

- Миотоническая дистрофия: n = 169
- Митохондриальные расстройства: n = 59
- МЕЛАС, MERFF, KSS, прочие: n = 11
- Дефекты бета-окисления: n = 42
- Другое (Дефицит карнитина, CPT2, CACT, MCAD, MCADD, Barth): n = 6
- Ламинаопатия: n = 31
- Десминопатия: n = 31
- Мышечная дистрофия Беккера: n = 16
- Мышечная дистрофия Дюшенна: n = 11
- Вакуолярная миопатия, связанная с Danon X (Lamp2): n = 10
- Амитрофический боковой склероз: n = 10

Сердечные заболевания при хронических мышечных расстройствах

- Вовлечение сердца может быть заметным ранним симптомом заболевания мышц
- Потенциальная продолжительность жизни у пациентов с МДД удвоилась с 19 до 38 лет, поэтому активное лечение обеспечивает более длительную потенциальную пользу
- Некоторые миопатии (например, мышечная дистрофия Беккера; миофибриллярные миопатии) обычно развивают кардиомиопатию и могут потребовать трансплантации
- Пациенты с дистрофинопатией типа Беккера составляют 50% пациентов с мышечной дистрофией, которые подвергаются трансплантации сердца
- Прогноз при мышечной дистрофии, перенесенной трансплантации, аналогичен прогнозу у других пациентов (1 год выживания: 89% против 91%; 5 лет выживания 83% против 78%: Wu RS et al. J Heart Lung Transplant. 2010; 29: 432- 8)
- Другие имеют дисритмию и могут сильно нуждаться в кардиостимуляторах или ИКД (например, ламинопатия или миотоническая дистрофия).
- Для выбора правильного устройства необходима подробная генетическая информация (PPM для Emery-Dreifuss EMD Type 1; ICD для EMD type 2/3)

Интенсивная терапия при запущенных хронических заболеваниях мышц

Многопрофильная помощь и своевременные вмешательства удвоили ожидаемую продолжительность жизни пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД): потенциальная польза для пациентов с МДД от лечения в критических ситуациях сегодня относительно выше

Пациенты могут принимать обоснованные решения относительно своих предпочтений в отношении лечения, в том числе предельных уровней ухода, если они своевременно обсудили

Отлучение от аппарата ИВЛ продлевается, но существует высокая вероятность того, что пациенты будут освобождены от аппарата ИВЛ, и даже эта трахеотомия может быть отменена

Пациенты не остаются «застрявшими» в отделении интенсивной терапии, и им некуда идти, поскольку домашняя вентиляция стала доступной

Медленная траектория означает, что в конце отъема может быть достигнут уровень функции, близкий к базовому уровню до отделения интенсивной терапии.

Ранняя грамотная реабилитация необходима

Выводы

Специалисты по нервно-мышечным заболеваниям должны предоставить рекомендации для ОИТ

Их роль включает в себя оптимизацию ухода и мониторинга до отделения интенсивной терапии, понимание респираторных и сердечных осложнений и выявление рисков для пациента в отделении интенсивной терапии и после ухода

Они должны направлять диагностические процедуры с минимальной задержкой и как можно меньше инвазивных процедур, чтобы начать специфическое лечение и информировать о прогнозировании.

Команда интенсивной терапии должна понимать текущую продолжительность жизни и потенциал качества жизни

Также необходимо выступать в качестве адвоката пациентов



Acknowledgements:

Histology courtesy Andrew Dean and Dominic O'Donovan, Neuropathology, Cambridge University Hospitals
Lung functions tests and videos: the Ipswich Hospital Neuromuscular team