

**УПРАВЛЕНИЕ
ЧРЕЗВЫЧАЙНЫМИ СИТУАЦИЯМИ
ПРИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС**



**Информация и руководство
для сотрудников служб быстрого реа-
гирования и неотложной помощи**

www.Myasthenia.org

Управление чрезвычайными ситуациями при миастении гравис:

информация и руководство для сотрудников служб быстрого реагирования и неотложной помощи

Клинические проявления миастении гравис (МГ)

Миастения гравис — это редкое нервно-мышечное заболевание, которое вызывает утомляемость и слабость произвольных мышц. Симптомы миастении могут включать птоз (опущение век), смещение глазных яблок и двоение в глазах, невнятную речь, затрудненное жевание и глотание, а также слабость в области шеи, рук и ног. При значительной мышечной слабости могут возникать трудности с ходьбой и дыханием. Слабость мышц при миастении может изменяться со временем и в течение дня. Слабость варьируется от легкой до тяжелой. Пациенты с МГ обычно чувствуют себя лучше утром или после периода отдыха. Длительная физическая активность или повторное использование пораженных мышц может усилить миастеническую слабость. Лечение миастении включает симптоматическую терапию и (или) применение иммунодепрессантов.

Факторы, которые могут усугубить мышечную слабость при МГ:

Медицинские препараты

- высокие дозы стероидов;
- магний внутривенно;
- некоторые антибиотики;
- некоторые препараты для лечения сердца и коррекции артериального давления;
- некоторые анестетики общего действия и паралитики;
- ботулотоксин;
- прекращение или сокращение приема лекарств, используемых для лечения МГ.

Заболевание или инфекция

Тепло

Стресс после травмы или операции

Миастенический криз

- Потенциально опасное для жизни осложнение миастении гравис. • Дыхательная недостаточность возникает из-за слабости дыхательных мышц, и требуется механическая вентиляция легких.
- Дыхательная недостаточность также может развиваться из-за слабости мышц, удерживающих дыхательные пути открытыми. Возможно, будет достаточно применения БиПАП-аппарата, в противном случае пациенту потребуются эндотрахеальная интубация.
- **Требуется тщательная оценка и наблюдение, поскольку миастенический криз протекает иначе, чем другие формы дыхательной недостаточности.**
- Быстрое распознавание надвигающегося миастенического криза может предотвратить развитие скоротечного криза.

ОЦЕНКА ДЫХАНИЯ И ПОМОЩЬ ДО ГОСПИТАЛИЗАЦИИ

Проверка наличия тахипноэ:

- Быстрое и поверхностное дыхание у пациентов с МГ часто является попыткой компенсировать слабость дыхательных мышц.
- Оксиметрия не всегда служит надежным индикатором силы дыхания у пациентов с МГ, так как показатели могут оставаться в норме до тех пор, пока не разовьется угрожающая жизни дыхательная недостаточность. Это отличает миастению от других причин дыхательных нарушений. Для более точной оценки состояния дыхания у пациентов с МГ важно проводить тщательное наблюдение и использовать такие методы, как измерение форсированной жизненной емкости легких и подсчет единичных вдохов. Эти показатели более надежны, чем оксиметрия.

Проверка использования вспомогательных дыхательных мышц

- Оцените наличие признаков ретракции надключичных ямок и межреберных промежутков как показателей задействования



вспомогательных мышц дыхания. Пациенты с МГ также могут активно использовать мышцы шеи и живота. Задействование вспомогательной мускулатуры у пациентов с МГ — важный признак того, что дыхательные усилия могут быть нестабильными. Однако генерализованная слабость мышц иногда может скрывать использование вспомогательных дыхательных мышц.

- Парадоксальное дыхание и невозможность лежать горизонтально или говорить более нескольких слов указывают на слабость диафрагмы.
- Слабость при сгибании шеи также коррелирует с дисфункцией диафрагмы. Для проверки силы сгибания шеи попросите пациента лечь на спину и попытаться приподнять голову и наклонить подбородок к груди.
- Значительная невнятность речи и затруднения с выделением секрета могут быть признаками приближающегося миастенического криза.

Метод однократного вдоха

- Метод однократного вдоха является простым и эффективным способом оценки функции дыхания у постели пациента, который можно провести быстро и без специального оборудования.
- Для выполнения метода попросите пациента считать вслух, сделав максимальный вдох. Если пациент может досчитать до 50, это указывает на нормальную функцию дыхания. Если пациент может сделать менее 15 одиночных вдохов, это обычно коррелирует с низкой форсированной жизненной емкостью (ЖЕЛ) и слабостью дыхательных мышц.

Непосредственная помощь

- **Приподнимите голову пациента на носилках, охладите его и обеспечьте удаление выделений из ротоглотки.**
- Использование кислорода может быть полезным, однако оно не устраняет причину нарушений дыхания у пациентов с МГ. Поддерживайте уровень насыщения кислородом на уровне 94–98 %, ориентируйтесь на показания пульсоксиметрии. При недостаточном дыхании сразу приступайте к вентиляции легких. Неинвазивная вентиляция легких может выполняться с помощью мешка Амбу (аппарат АДР) или аппарата БиПАП.
- Инвазивная вентиляция требуется в тех случаях, когда невозможно поддерживать проходимость дыхательных путей, или неинвазивные методы не дают результатов.

- Немедленно отвезите пациента в больницу. Уведомите отделение неотложной помощи (ED) о наличии у пациента миастении гравис в анамнезе. Если у пациента имеются документы из истории болезни, возьмите их с собой.

Первичная оценка и помощь в стационаре

- Измеряйте форсированную жизненную емкость легких (ЖЕЛ) и отрицательную силу вдоха (ОСВ) на начальном этапе и в динамике, обычно каждые 6 часов, а также чаще или реже в зависимости от необходимости.



Важнее наблюдать за динамикой изменения показателей с течением времени, а не за отдельными результатами тестов. Снижение ОСВ ниже 20 см H_2O и ЖЕЛ менее 10–15 мл/кг обычно является показанием к началу терапии с использованием аппарата БиПАП или интубации. Аппарат БиПАП может быть показан на более раннем этапе при ЖЕЛ менее 20 мл/кг или ОСВ более 30 см H_2O , если пациент может эффективно очищать дыхательные пути и имеет достаточную силу бульбарных мышц.

- тщательное наблюдение за пациентом (наличие тахипноэ и использование вспомогательной мускулатуры) и измерения у постели больного (форсированная жизненная емкость, количество одиночных вдохов) являются более информативными, чем результаты пульсоксиметрии или пробы артериальной крови на газы. Измерение ЖЕЛ в вертикальном и лежащем положении также может быть полезным, поскольку снижение показателей в лежащем положении может указывать на нервно-мышечную слабость.
- **Пульсоксиметрия и измерение газов артериальной крови (ABG) не являются надежными показателями силы дыхания у пациентов с МГ, так как отклонения от нормы часто проявляются только после наступления потенциально опасной для жизни дыхательной недостаточности.**
- Не ждите, пока результаты ABG покажут гипоксемию или гиперкапнию.
 - Эти поздно развивающиеся признаки появляются только непосредственно перед остановкой дыхания у пациентов с

МГ. Слабость дыхательных мышц может внезапно усугубляться, что приводит к быстрому наступлению дыхательной недостаточности.

- Аппарат БиПАП является альтернативой интубации у пациентов с МГ, не имеющих гиперкапнии и способных эффективно очищать дыхательные пути. Пациенты могут иметь собственный аппарат БиПАП или оборудование для неинвазивной вентиляции легких (НВЛ). В зависимости от местных рекомендаций, пациенты могут использовать это оборудование, если его применение соответствует медицинским показаниям в конкретном клиническом случае.



Следующие шаги

- Пациенты с МГ, у которых развивается или уже наступил миастенический криз, госпитализируются в отделение интенсивной терапии. Признаки приближающегося кризиса, требующие госпитализации, включают: ЖЕЛ менее 2 мл/кг, отрицательную силу вдоха (ОСВ) менее 30, серийное снижение этих показателей, выраженную дисфункцию бульбарных мышц, ортопноэ и (или) учащенное поверхностное дыхание.
- Проконсультируйтесь с неврологом по поводу конкретных методов лечения, таких как плазмаферез, внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ), кортикостероиды и т. д. Также проконсультируйтесь с неврологом о продолжении приема пиридостигмина, если пациент интубирован. В связи с риском увеличения секреции и возможностью аспирации, что может привести к вентилятор-ассоциированной пневмонии, пиридостигмин обычно не используют в таких случаях.
- Обратитесь к лечащему неврологу из поликлиники пациента, чтобы уточнить схему лечения при обострении миастении.
- Пересмотрите список лекарств и сведите к минимуму прием препаратов, которые могут ухудшить состояние при МГ.
- Определите и устраните триггеры, которые могли спровоцировать обострение миастении (см. выше).





Американский фонд миастении гравис

Наше видение: Мир без МГ

Наша миссия: Создавать связи, повышать качество жизни, совершенствовать уход, лечить МГ

Данная публикация предназначена для предоставления общей информации и может быть использована исключительно в образовательных целях. Она не учитывает индивидуальные потребности пациента и не должна служить основой для принятия решений о диагностике, уходе или лечении какого-либо заболевания. Такие решения должны приниматься на основании рекомендаций врача или медицинского работника, который непосредственно знаком с пациентом. Любые ссылки на конкретный продукт, источник или его использование не подразумевает его одобрение. MGFA, ее агенты, сотрудники, директора, Медицинский консультативный совет и его члены не несут ответственности за любой ущерб или обязательства, возникшие в результате использования данной информации.

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Вестборо, Массачусетс 01581

800-541-5454 (основной телефон MGFA)

MGFA@Myasthenia.org

www.Myasthenia.org



Одобрено Медицинским консультативным советом MGFA