

ІНФОРМАЦІЙНО МЕТОДИЧНИЙ МАТЕРІАЛ

(призначається для курсів підвищення кваліфікації лікарів всіх рівнів, медичних працівників, пацієнтів (піклувальників) самоосвіти)

СИСТЕМА МЕХАНІЧНОГО КАШЛЮ (COUGH ASSIST)

Інші терміни:

Інсуфлятор-ексуфлятор

Інсуфлятор-аспіратор

Відкашлювач-перкуссор

Відкашлювач (найбільш вживане)

Харків.

2021 рік

Підготовано: **Харківський благодійний фонд «Діти зі спінальною атрофією»**

Укладач: **Віталій Матюшенко**, ХБФ «Діти зі СМА»

Експерти консультанти:

Андрій Шатілло, к.м.н, керівник «Лабораторії спадкової нервово-м'язової патології й технічних засобів її компенсації», ДУ "Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України", м. Харків

Ігор Трофімов, лікар анестезіолог дитячий. Вища кваліфікаційна категорія. м. Київ.

Листування: csma.ua@gmail.com

ВСТУП

Спадкові нервово-м'язові захворювання - це клінічно і генетично гетерогенна група спадкових захворювань, що характеризуються м'язовою атрофією і слабкістю, а також зумовленими ними порушеннями моторних функцій.

До групи спадкових нервово-м'язових захворювань відносять дві провідні групи по анатомічних змінах в м'язах і нервовій системі: а) первинні м'язові дистрофії (міопатії), при яких перша уражається м'язова тканина, а потім нервова система; б) вторинні (неврогенні) аміотрофії, що розвиваються після дегенеративних змін в периферичній нервовій системі (руховий нейрон).

Нервово-м'язові захворювання відноситься до первинного або вторинного ураження моторної одиниці (мотонейрони спинного мозку, корінець нерва, периферичний нерв, нервова з'єднання і м'язові волокна, іннервовані одним мотонейроном), що веде до погіршення м'язових функцій.

Більшість захворювань з первинним ураженням має спадкове походження. Вони проявляються або в гострій, або в прогресуючій формі, і можуть виявлятися при народженні або пізніше. Незважаючи на те, що дихальні м'язи вражаються різним чином (щодо розташування та інтенсивності), порушення дихання в більшості випадків є серйозним ускладненням. Відсутність діагностики, помилкова діагностика, неможливість отримання лікування і відсутність компенсацій за лікування - тільки деякі з проблем, з якими стикаються пацієнти з нервово-м'язовими захворюваннями в Україні.

Спінальна м'язова атрофія (СМА) - це захворювання, яке супроводжується прогресуючою м'язовою слабкістю і наростанням слабкості дихальної мускулатури. Однією з основних причин смерті є важкі соматичні розлади (серцево-судинна і дихальна недостатність), обумовлені слабкістю мускулатури грудної клітини і зниженням участі її в фізіології дихання. Саме тому у пацієнтів порушення *кашлю* зустрічається досить часто і, на жаль, є визначальним в прогнозі і в якості їх життя. Порушення кашлю досить легко запідозрити навіть за зовнішніми ознаками, коли пацієнт не може продуктивно відкашлятися, або ми чуємо мокроту, що не може вийти з легень і спричиняє значні труднощі і страждання для людини. Для таких пацієнтів використовується в певній клінічній ситуації безліч способів ефективного видалення мокротиння, проте найпопулярнішим й одночасно ефективним у домашніх умовах залишається відкашлювач.

КАШЕЛЬ

Кашель - це механізм, за допомогою якого організм позбавляється від різних факторів, таких як бактеріальне зараження, мокрота, пил, дрібні частинки і інші забруднення. Якщо природний механізм відкашлювання виявляється з яких-небудь причин порушений, це може призвести до серйозних проблем зі здоров'ям.

Щоб покашляти, людині необхідно зробити швидкий сильний вдих, а потім ще більш сильний видих. Детальніше це виглядає наступним чином. Кашель складається з декількох процесів: глибокого вдиху, зазвичай до максимального обсягу легень, наступний етап - це закриття гортані, активація м'язів видиху, і останній етап - це різке відкриття гортані, разом з повітрям зазвичай при різкому видиху виходить більша частина мокротиння, яка зібралася в легенях. У пацієнтів зі СМА, як правило, порушені всі компоненти кашлю: у них немає глибокого вдиху, немає різкого видиху, погано працює гортань, і робота гортані погано координується з актом дихання. Таким чином, порушення кашлю є багатокомпонентними, складними, і для їх лікування дуже важливо зрозуміти, яким чином кожен з компонентів відновити і підтримати.

У багатьох опікунів і хворих виникає питання: чи є необхідність у використанні відкашлювача, якщо не спостерігається труднощів з відкашлюванням мокроти, якщо немає частих інфекцій, якщо одужання настає досить швидко. Показник пікової швидкості кашлю вимірюється в літрах за хвилину. Дослідження пікової швидкості кашлю для різних вікових категорій, особливо для нервово-м'язових захворювань фрагментовані й різняться, проте можна узагальнити, що показник менше ніж 180 літрів в хвилину є критичним для функції кашлю, і зазвичай при пікової швидкості кашлю нижче 180 л\хв потрібно досить агресивний метод для заміщення функції кашлю, наприклад, використання відкашлювача. Якщо показник варіює від цифри 180 до 270 літрів в хвилину, це говорить про те, що

функція кашлю порушена, можна застосувати більш легкий спосіб заміщення функції кашлю, наприклад, мішок Амбу або ручне здавлювання грудної клітини. Якщо пікова швидкість кашлю перевищує 270 літрів в хвилину, як правило, потреби у використанні відкашлювача у таких пацієнтів немає.

Механічна інсуфляція–ексуфляція (відкашлювання) є терапією з використанням пристрою для відкашлювання (*відкашлювач*) яка полягає у видаленні мокротиння шляхом поступового створення позитивного тиску в дихальних шляхах з наступним різким переходом до розрідження. Швидка зміна тиску створює швидкий потік на видиху, що імітує природний кашель. Перепад тиску сприяє природному процесу відкашлювання і відведення мокротиння.

Пацієнти з ослабленим або відсутнім рефлексом кашлю використовують відкашлювач як неінвазивний пристрій очищення дихальних шляхів. Апарат імітує кашель і робить його продуктивним, моделюючи природні процеси захисної реакції організму на закупорку бронхів і легень мокротинням, накопичення якого сприяє розвитку захворювань запального характеру, серед яких бронхіти, пневмонія і інші порушення зі схожою етіологією. За допомогою відкашлювача пацієнт може провести очищувальну процедуру, забезпечивши комфортну корекцію стану здоров'я в умовах стаціонару і вдома.

Відкашлювач усуває необхідність введення в дихальні шляхи дренажного катетера для очищення від трахеобронхіального секрету. Неінвазивний метод, який забезпечується приладом, знижує дискомфорт у пацієнта і ризик інфікування в процесі процедури. Слід зазначити, що з практики для пацієнтів з нервово-м'язовими захворюваннями відкашлювач є найефективнішим засобом видалення мокротиння, яке абсолютно неможливо вивести силами організму або навіть з допомогою регулярної глибокої санації (відсмоктування за допомогою вакуумного (електро)відсмоктувача).

Багаторічною практикою було доведено, що терапія з використанням механічної інсуфляції-ексуфляції особливо корисна для хворих на нервово-м'язові захворювання, які розвиваються паралельно з прогресуючими порушеннями функції дихання, показала свою ефективність і безпеку для видалення секрету з дихальних шляхів у пацієнтів з подібними порушеннями.

Механічна інсуфляція-ексуфляція також скорочує кількість епізодичних нападів дихальної недостатності, в основному при наявності інфекцій дихальних шляхів, таким чином, дозволяючи скоротити кількість госпіталізацій, а також тривалість перебування в стаціонарі. Цю терапію слід розглядати в обов'язковому порядку у дуже слабких дітей, у тих, у кого втрачена бульбарна функція і у тих, у котрих інші неінвазивні техніки неефективні.

ВІДКАШЛЮВАЧ

Відкашлювач - прилад простий і водночас досить складний, хоча його використання після правильного налаштування лікарем можливо в домашніх умовах і не представляє собою ніяких труднощів. Якщо у пацієнта вже є необхідність в проведенні респіраторної підтримки, чи то навіть неінвазивна вентиляція легень, то це означає, що відкашлювач йому вже необхідний. Відкашлювач складається безпосередньо із самого механічного блоку, приладу, який нагнітає повітря і забирає його з негативним тиском й з'єднувальних трубок з фільтром і маскою.



Відкашлювач абсолютно безпечний для здоров'я людини, при цьому пристрій ефективно справляється з проблемою. Він має автоматичний режим, за допомогою якого здійснюється синхронізація з дихальними актами пацієнта, або ручний режим регулювання рефлексорних актів. Зазвичай пацієнт добре переносить маніпуляцію й не виникає ніяких хворобливих відчуттів або дискомфорту. Функція Cough-Trak дозволяє апарату автоматично підлаштовуватися до паттерну дихання пацієнта, забезпечуючи зручність і ефективність терапії.

Більшість моделей працюють від акумуляторів, що підвищує зручність при застосуванні пристрою. Батареї заряджаються від електромережі під час режиму очікування.

Ряд пристроїв можуть бути підключені до комп'ютера, а також дозволяють реєструвати дані за допомогою спеціального програмного забезпечення, наприклад відстеження дихального об'єму, пікового потоку кашлю і насиченості крові киснем як на екрані монітора приладу, так і персонального комп'ютера.

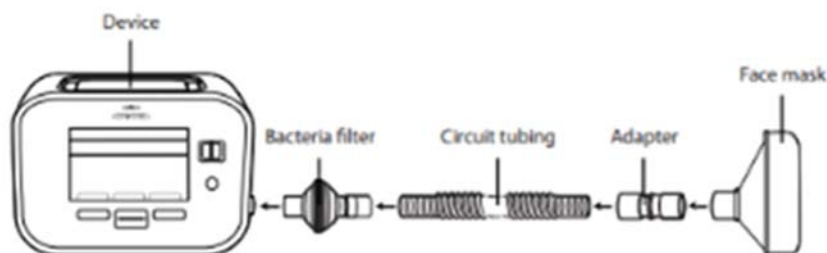
Для роботи відкашлювача, особливо якщо цей прилад використовується декількома пацієнтами, але навіть при індивідуальному використанні, необхідно застосовувати антибактеріальні фільтри. Для відкашлювача підійде найбільш тонкий фільтр, немає необхідності використовувати спеціальні товсті фільтри, оскільки чим тонше фільтр - тим ефективніше буде працювати відкашлювач.

Апарат може бути оснащений мундштуком або герметичній маскою. Все залежить від потреби пацієнта. Для відкашлювача використовується стандартна анестезіологічна маска, така ж, якою користуються з мішком Амбу. Її розмір підбирається в залежності від антропометричних характеристик лица щоб досягти щільного прилягання під час виконання маніпуляцій. Пристрій (при наявності такої функції) також можна використовувати через спеціальний

пневможилет. Не виключається також застосування інвазивно - через ендотрахеальну або трахеостомічну трубку.

З'єднання відкашлювача з маскою відбувається 22-міліметровим контуром. Це стандартний контур, який використовується в будь-якому апараті штучної вентиляції легень. Для роботи можна використовувати контур, який випускається будь-яким

виробником витратних матеріалів для апаратів ШВЛ.



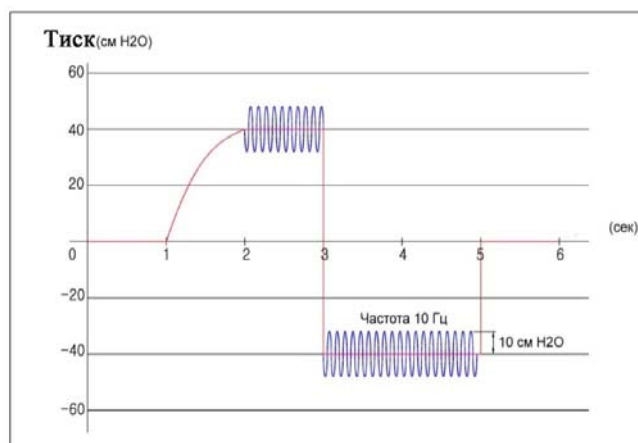
Додаткове оснащення відкашлювачів функціями інтрапульмональної і екстрапульмональної перкусії значно розширюють їх ефективність, поєднуючи в собі одразу три апарата:

- автоматичного відкашлювача;
- приладу для інтрапульмональної перкусії через маску;
- апарату для екстрапульмональної перкусії, що здійснюється за допомогою віброжілета.

Приклад високочастотних осциляцій на вдиху і видиху для "відбивання" мокротиння 0-20 Гц, 1-10 см H₂O

Компактні розміри і невелика вага сучасних відкашлювачів (всього 3,8 кг) забезпечують простоту

транспортування і можливість експлуатації приладу в будь-яких умовах.



ОСНОВНІ ПРИЙОМИ ВИКОРИСТАННЯ ВІДКАШЛЮВАЧА В ДОМАШНІХ УМОВАХ

На панелі керування (електронній чи механічній) відображаються параметри відкашлювача: параметри видиху, параметри вдиху, паузу між видихом і наступним вдихом та інше. Після настройки параметрів відкашлювача відбувається вибір автоматичного чи ручного режиму й включення приладу безпосередньо в режим терапії. Для ефективного відкашлювання маска охоплюється рукою, прикладається до рота і носа пацієнта.

Загальні параметри, що виставляються в залежності від наявних функцій у моделях:

- Тиск вдиху + (1 - 70 см) H₂O, тиск видиху - (1 - 70 см) H₂O;
- Високочастотні осциляції на вдиху і видиху для "відбивання" мокротиння 0-20 Гц, 1-10 см H₂O;
- Інтра / екстрапульмональної перкусія з частотою 1-780 циклів в хвилину;
- Тривалість вдиху / видиху / паузи 0-5 сек.;
- 3 рівня дихального потоку Низький / Середній / Високий;
- Робота з маскою, мундштуком, трахеостомічною трубкою, віброжилетом (в залежності від моделі).



ПОКАЗАННЯ ДО ЗАСТОСУВАННЯ

- Спінальна м'язова атрофія
- М'язова дистрофія
- Аміотрофічний бічний склероз
- Міастенія gravis
- Синдром Гієна-Барре
- Розсіяний склероз
- Травми спинного мозку
- Емфізема
- Кістозний фіброз
- Будь-яке інший неврологічний розлад з частковим паралічем респіраторних м'язів.

ПРОТИПОКАЗИ:

- Бульозна емфізема або емфізема середостіння (пневмомедіастанум)
- Схильність до пневмотораксу
- Недавні баротравми

ВІДШКОДУВАННЯ ВИТРАТ НА COUGH ASSIST В ДЕЯКИХ КРАЇНАХ ЄВРОПИ

Італія - відкашлювач входить до складу тендерів на обладнання HNIV. Відшкодування витрат постачальникам включається у виплату на пацієнта (сприяння кашлю при неінвазивній вентиляції), але якщо відкашлювач розглядається окремо, платіж становить 200 -300 євро в місяць за пристрій, як допоміжне приладдя. Витрати держави мінімізуються на 7 -10%.

Ізраїль - 4 основні організації медичного забезпечення оголошують тендери для закупівлі Cough Assist для поставки пацієнтам. Рекомендовані виробники Respironics і Clearway.

Чеська Республіка – пацієнтам за відповідними критеріями показань до застосування можливе часткове відшкодування витрат (75%) від страхової компанії (за даними 2017 року).

Словаччина - 100% відшкодування витрат за оренду пристрою для сприяння відкашлюванню.

Іспанія - Cough Assist зазвичай не включається в тендери по апаратах ШВЛ / обслуговування в домашніх умовах як терапія, що підлягає відшкодуванню витрат, але **медичний заклад зобов'язаний надати його пацієнтам додому безкоштовно на розсуд лікаря.** Таким чином, обладнання доступно через лікарню, проте на індивідуальній основі.

Португалія - Cough Assist включений в тендер з відшкодуванням 6,92 євро / день.

Франція – з 2008 року Cough Assist відшкодовується з розрахунку 25 євро / тиждень для надання пристрою, здатного забезпечувати гіперінсуфляцію або інсуфляцію-ексуфляцію, відповідно до призначеної терапії при нервово-м'язових захворюваннях. Включає 2 маски на рік, загубник і 1 контур на місяць. Технічне обслуговування через кожні 3-6 місяців.

Бельгія - Механічне сприяння відкашлюванню розраховується як 5,70 євро на добу. Пацієнт з нервово-м'язовим захворюванням, який має недостатню здатність до відкашлювання, у якого максимальна швидкість видиху при кашлі (PCF) не досягає 180 л / хв, і який потребує щоденної аспірації, відповідає критерію для відшкодування витрат.

Австрія - Відшкодування витрат передбачено для інвазивних пацієнтів.

Німеччина - Cough Assist включений в каталог пристроїв для надання медичної допомоги вдома "ІКК catalog". Проте, надається в якості клінічної терапії, з наданням для окремих пацієнтів в межах пульмонологічного відділення лікарні. У деяких випадках пристрій закупає або орендує страхова компанія; в інших випадках, пристрій приносить додому фізіотерапевт. Середнє відшкодування витрат становить 5 500-6 000 євро.

Швейцарія - Відшкодування витрат передбачено для інвазивних пацієнтів. Максимально це складає 14 швейцарських франків в день без податків.

Великобританія - окремі лікарні можуть передбачати в бюджеті певну кількість пристроїв Cough Assist для забезпечення пацієнтів з нервово-м'язовими захворюваннями, з призначенням вартості для лікарень на індивідуальній основі. Можливе перенесення витрат на закупівлю.

Данія, Норвегія, Швеція, Фінляндія - Лікарні несуть відповідальність за визначені напрямки і передбачають бюджет для використання Cough Assist в певних випадках. Не існує строгого розмежування між «так» і «ні» для пацієнтів, які отримують лікування з використанням апарату CoughAssist, але, зазвичай, надаються тільки пацієнтам, у яких не відбувається належного виділення секрету після використання інших методів (фізіотерапія, накопичувальне дихання і т.д.). У регіоні зростає позитивне ставлення до приладу, і все більша кількість лікарень використовують пристрої типу Cough Assist для виведення секрету.

Джерела

1. Відео інструкція застосування на прикладі Respironics T70
https://youtu.be/L7_nSIIm9Sk
2. Відео інструкція застосування на прикладі CC20 перкуссор
<https://youtu.be/4cAIMvLwS9Q>
3. Міжнародний протокол “Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care; Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics)”, Neuromuscular Disorders V. 28, Issue 2, February 2018, Pages 103-115; Issue 3, March 2018, Pages 197-207.
4. Міжнародний протокол «Use of mechanical airway clearance devices in the home by people with neuromuscular disorders: effects on health service use and lifestyle benefits», Orphanet J Rare Dis. 2015 May 6;10:54.
5. Міжнародний протокол «Special Considerations in the Respiratory Management of Spinal Muscular Atrophy», Pediatrics May 2009, VOLUME 123 / ISSUE Supplement 4 From the American Academy of Pediatrics.
6. Optimizing expiratory flows during mechanical cough in a pediatric neuromuscular lung model Brit Hov MSc, Tiina Andersen PhD, Michel Toussaint PhD, Ove Fondenes MD, Karin C. L. Carlsen Prof, Vegard Hovland PhD First published: 19 December 2019 <https://doi.org/10.1002/ppul.24606>
7. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness <http://dx.doi.org/10.1136/thoraxjnl-2012-201964>
8. Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders PMID: <https://doi.org/10.1002/14651858.cd010044.pub2>