

# Белодробни прояви при нервно-мускулни заболявания

Ина Генева, Иван Иванов

Обща част

Заболявания с предногови увреждания на гръбначния мозък

Заболявания с периферно-нервни увреждания

Заболявания протичащи с нарушения в нервно-мускулния синапс

Мускулни заболявания

## Обща част

Дихателната недостатъчност, често придружена с пневмония, е водеща причина за смърт при деца и възрастни с невромускулни заболявания. обикновено влошаването на дихателната функция настъпва толкова плавно, че остава незабелязано. Началните прояви на сънната хиперкапния, като главоболие или увеличена сънливост нерядко се отдават на уморяемост, депресия или диссомния. Появата на тези симптоми е алармиращ признак за необходимостта от своевременно изследване на дишането, евентуално и съня, и е противопоказание за лечение с хипнотици.

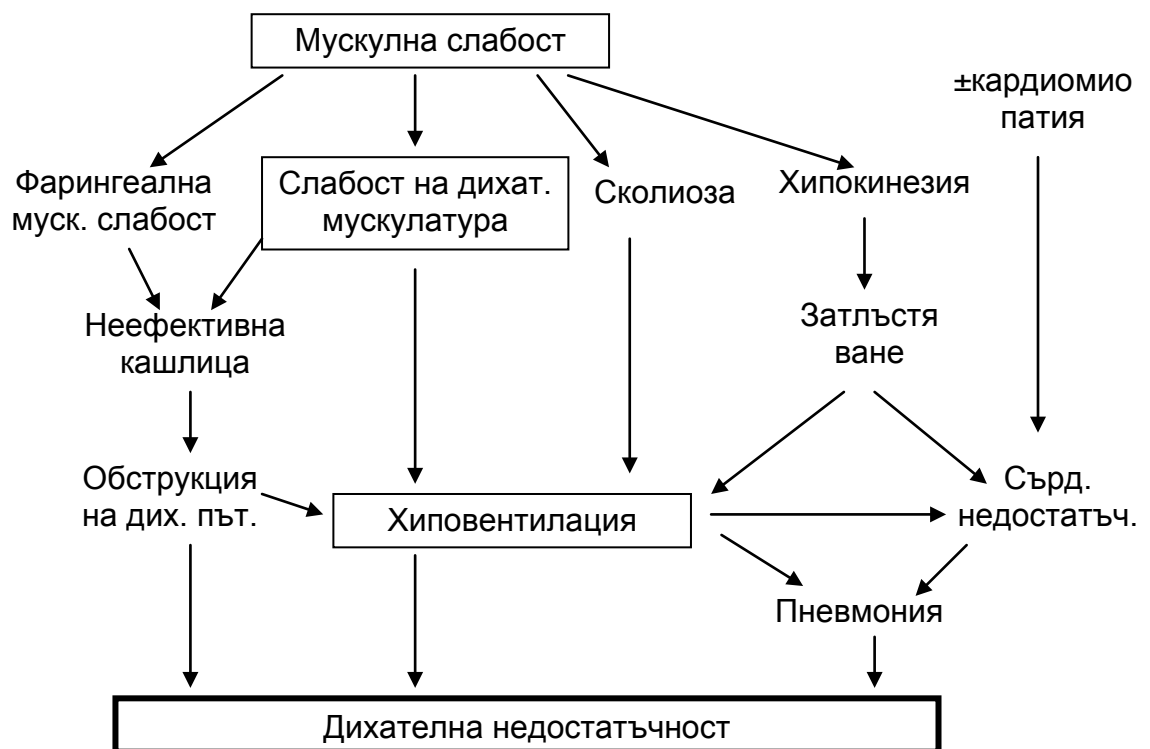
Проявите на дихателната недостатъчност при деца с невромускулни заболявания (табл.1), трябва да се познават от всички лекари, грижещи се за тези деца, така че да се осигури навременна консултация с детски пулмолог.

Изследванията, уточняващи състоянието на дихателната система при децата с невромускулни заболявания са представени на табл. 2. Тези заболявания, като изключим засягащите пряко дихателния център в ЦНС, предизвикват ДН едва след развитието на изразена белодробна дисфункция. Затова периодичното изследване на белодробната функция чрез спирометрия, дихателни обеми и максимално инспираторно и експираторно налягане са достатъчни за мониториране на дишането в началото. Честота на изследванията се определя от скоростта на прогресия на заболяването и варира от веднъж на 1-2 месеца до веднъж годишно. След спадане на виталния капацитет до 1,2-1,5 l (< 40-50 % от очаквания) или на максималното инспираторно налягане под 30 % от очакваното, трябва да се изследват кръвните газове в будно състояние. Неинвазивното измерване на SatO<sub>2</sub> или на pCO<sub>2</sub> не може да замести напълно

кръвногазовия анализ, макар че те могат да са част от програма за периодично мониториране с цел установяване на динамика или ефект от терапия.

Внимателно трябва да бъде анализиран моделът на засягане на дихателната мускулатура. Белодробните функционални тестове могат да покажат по-голяма слабост на инспираторните в сравнение с експираторните мускули, или обратното, което има значение за терапевтичния подход. Слабост на диафрагмата, която може да бъде единствена проява на някои невромускулни болести, се подозира при ортопнея и коремно парадоксално дишане в легнало положение, както и при намаляване с над 40 % на виталния капацитет в легнало положение в сравнение с изправено. Доказването на диафрагмална слабост изисква стомашна или езофагеална манометрия. Освен това, трябва да се търсят и придружаващи заболявания, влошаващи дишането, като възпалителни заболявания на ДП, пневмония, обструкции на ГДП, обструктивна сънна апнея, хипотиреозидизъм, СН, диселектролитемия и др.

Нарушенията в дишането по време на сън и нощната хиповентилация обикновено предшестват дневната хиповентилация при пациентите с невромускулни болести. Ранното установяване на клиничните прояви на нощната хиповентилация позволява навременно насочване към полисомнография. На табл. 3 са представени индикациите за това изследване. То предоставя данни за необходимостта от неинвазивна вентилация с позитивно налягане (NPPV) или вентилация с постоянно позитивно налягане в ДП (CPAP). По принцип, започването на вентилаторното подпомагане на дишането се препоръчва при  $pCO_2$  is  $> 45$  mmHg или витален капацитет  $< 50\%$  от очаквания .



Фигура 40.1. Патогенеза на ДН при невромускулни заболявания.

Таблица 40.1. **Симптоми на ДН при пациенти с невромускулни болести.**

- Лесна уморяемост
- Усещане за слабост
- Усещане за задух
- Тахипнея
- Тираж
- Ортопнея
- Използване на допълнителната дихателна мускулатура
- Намалени дихателни екскурзии на
- Повърхностно дишане
- Парадоксално дишане
- Задръжка на секрети в ГДП и хъркане
- Тахикардия
- Дилатирани шийни вени
- Цианоза
- Оток на долните крайници
- Сутрешно главоболие
- Дневна сънливост
- Двигателно неспокойствие по време на сън
- Нарушение на настроението
- Психични проблеми
- Кошмари
- Чести събуждания
- Енуреза

Таблица 40.2. **Оценка на дихателните нарушения при пациент с невромускулно заболяване**

Анамнеза и статус (виж табл. 1)

Лабораторни:

- ПКК, кръвна захар,  $K^+$ ,  $Ca^{++}$ ,  $Mg^{++}$ ,  $PO_4^-$
- Спирометрия в легнало и право положение\*
- Върхов експираторен дебит
- Максимално инспираторно и експираторно налягане
- Артериални кръвни газове

Изследвания по време на сън

- Пулсоксиметрия
- Полисомнография

Други изследвания:

- Трансдиафрагмално налягане
- ЕКГ и ехокардиография
- Тиреоидни хормони
- Транскутанно или end-tidal  $pCO_2$ .

**Забележка:** Да не се забравя, че ФИД на практика е възможно във възрастта над 7 години

Таблица 40.3. **Индикации за полисомнография при невромускулни болести.**

- Титриране на налягането при неинвазивна вентилация с позитивно налягане (NPPV)
- Доказване на обструктивна сънна апнея – индицирана при затлъстяване, хъркане или увеличена дневна сънливост.
- Търсене на хиповентилация по време на сън – при клинични прояви на ДН, дневна хиперкапния или тежки функционални нарушения в дишането.

### **Заболявания с преднорогови увреждания на гръбначния мозък**

Спиналните мускулни атрофии (СМА) са група наследствени дегенеративни заболявания, при които има засягане на моторните неврони в предните рога на гръбначния мозък и в ядрата на ЧМН в мозъчния ствол. Срещат се в кърмаческия период и ранното детство с популационна честота 1:25 000.

.....