

2018

Медико-экономическое обоснование стоимости COUGH ASSIST - РОССИЯ



Philips

## Перечень аббревиатур

<b>ФЖЕЛ (FVC)</b>	Форсированная жизненная емкость легких
<b>FEV</b>	Объем форсированного выдоха
<b>PCF</b>	Максимальная скорость выдоха при кашле
<b>MIC</b>	Максимальная емкость инсуффляции
<b>HR</b>	Отношение рисков
<b>ФВЛЖ (LVEF)</b>	Фракция выброса левого желудочка
<b>ДТП (MVA)</b>	Дорожно-транспортное происшествие
<b>MI-E</b>	Механическая инсуффляция-экссуффляция
<b>NICE</b>	Национальный институт здоровья и качества медицинской помощи Великобритании
<b>PEF</b>	Максимальная скорость выдоха
<b>CA</b>	Устройство для неинвазивного удаления мокроты Cough Assist

## Краткий обзор

В России существует государственная система здравоохранения. Большая часть населения может бесплатно получить основные виды медицинской помощи. В июне 1991 года был принят закон о медицинском страховании граждан Российской Федерации. Изменения, относящиеся к финансированию здравоохранения, были следующими: предприятия перечисляли взносы в фонд медицинского страхования самодеятельного населения; взносы имели характер налога. Органы государственного контроля за счет бюджетных средств делали страховые отчисления за экономически неактивное население. Объем и условия предоставления бесплатной медицинской помощи в рамках ОМС определены в основной программе ОМС, утвержденной правительством. В региональных программах ОМС, принятых региональными органами власти в соответствии базовой программой, объем страховых взносов установлен в соответствии с принятой программой ОМС; кроме обязательного страхования, существует добровольное медицинское страхование (ДМС) за счет средств предприятий и личных средств населения. Страховая модель здравоохранения привела к радикальным изменениям. Появились новые организации – частные системы медицинского страхования в рамках системы здравоохранения. Предприятия и органы государственного контроля, действующие в качестве страховщика, должны подписывать договора со страховыми компаниями, которые, в свою очередь, выбирают медицинские учреждения и оплачивают профилактическое и общее лечение, предоставляемое застрахованному лицу. Новая модель создала условия для появления в отрасли новых финансовых институтов. В этих институтах аккумулируются бюджетные и не бюджетные средства, и они имеют законное право влиять на транзакции, связанные с этими средствами. Со второй половины 1993 года предприятия и организации были обязаны перечислять страховые взносы на медицинское страхование своих работников в размере 3,6% фонда заработной платы. С 2009 года взнос составляет 3,1%. Эти средства начали собираться на счетах региональных и федеральных фондов ОМС.

Рекомендации Комитета по здравоохранению в отношении расходов являются основной движущей силой затрат, связанных со стареющим населением. В декабре 2013 года правительство приняло стратегическую программу развития здравоохранения на 2014-2030 годы, направленную на повышение экономической эффективности. Здоровое население является основой развития общества. Хорошее здоровье положительно влияет на экономический рост за счет повышения производительности труда, увеличения объема сбережений у людей в течение жизни, что, в свою очередь, приводит к повышению качества образования и поддержке прямых зарубежных инвестиций. Каждый дополнительный год средней продолжительности жизни повышает экономическую эффективность на 4%, даже с поправкой на опыт работы и образование. (3)

Экономический рост страны и расходы на здравоохранение взаимосвязаны. Поздняя диагностика хронических заболеваний, таких как ХОБЛ и другие заболевания органов дыхания, и неэффективное лечение хронических болезней при первичном стационарном лечении повышает нагрузку на специализированные лечебные учреждения и стационары. Отсутствие диагностики или неэффективное лечение хронических заболеваний имеет ряд косвенных последствий. Потеря производительности (хронические заболевания являются основной причиной преждевременного ухода с работы), ведущая к социальной изоляции, которая представляет собой фактор, способствующий дальнейшему ухудшению состояния

здоровья, и неэффективное расходование средств на стационарное лечение негативно влияют на устойчивое развитие системы здравоохранения. Все эти факторы в итоге приводят к замедлению экономического роста страны.

Демографические изменения сопровождаются эпидемиологическим переходом, характеризующимся прогрессивным ростом распространенности неинфекционных хронических заболеваний, что ставит перед российской системой здравоохранения задачу по организации их лечения.

Для России характерна высокая заболеваемость органов дыхания в связи с географическими и экологическими факторами, а также широким распространением табакокурения. Высокий уровень заболеваемости ХОБЛ требует создания эффективной системы лечения. В связи с распространением подобных заболеваний органов дыхания была разработана программа ВОЗ «Всемирный альянс против хронических респираторных заболеваний» (GARD) в России. В данных условиях такие устройства, как E58 CoughAssist, которые облегчают выведение секрета из дыхательных путей, могут быть чрезвычайно полезными для организации домашнего лечения этих пациентов. Новая модель оборудования, CoughAssist E70, по сравнению со своим предшественником, имеет преимущества для применения пациентам с неэффективным кашлем, только за счет применения соответствующего давления в зависимости от клинического состояния пациента, в качестве дополнения к реабилитационному физиотерапевтическому лечению. С коммерческой стороны, мы рекомендуем создать примеры для распространения E70 CoughAssist по всей системе здравоохранения, но, главным образом, в общественной системе, которая, как было отмечено, представляет большую часть рынка.

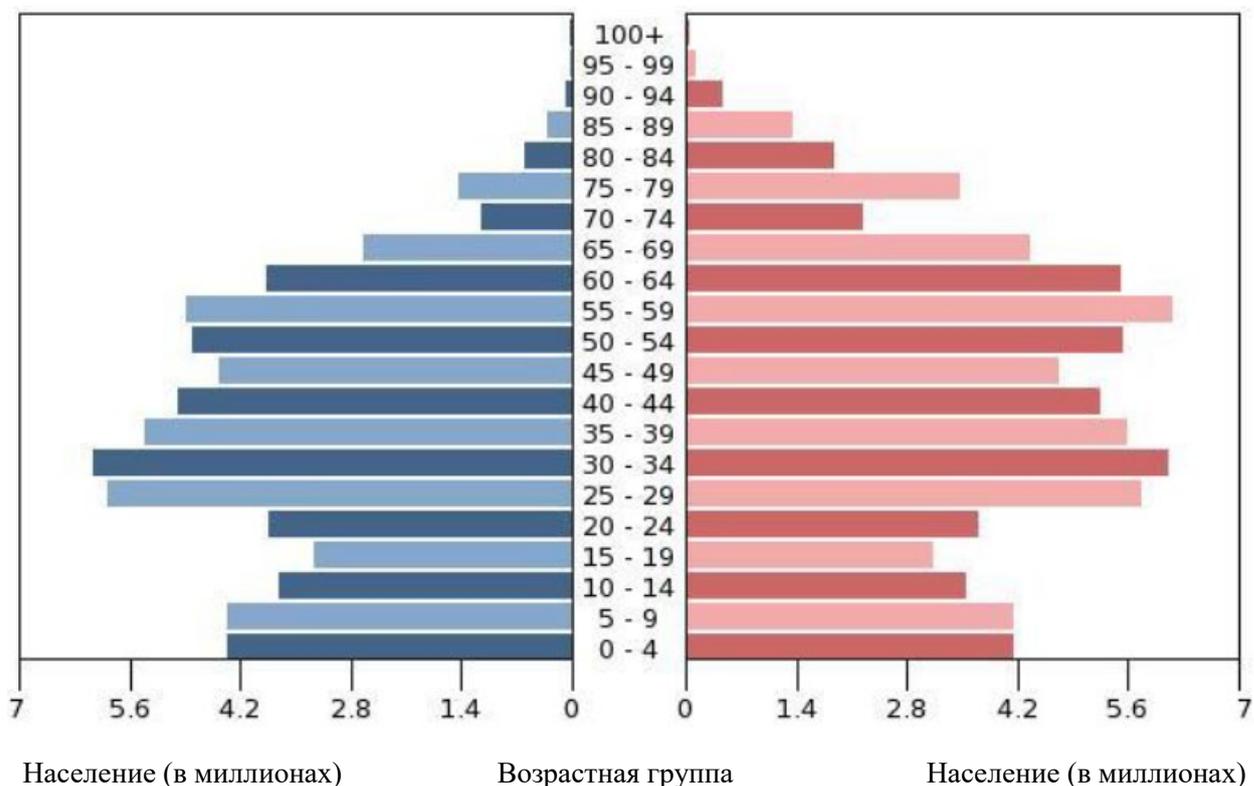
CoughAssist®: неинвазивное устройство, способное выполнять инсуффляцию с положительным давлением и аспирацию с отрицательным давлением сразу после расширения грудной клетки. Данный процесс улучшает или заменяет удаление бронхиального секрета методом механической инсуффляции и экссуффляции (последовательного применения положительного давления к дыхательным путям с последующим резким изменением на отрицательное давление). Цикл медленной инсуффляции с последующим резким выдохом стимулирует кашель, предотвращая возможные проблемы, связанные с использованием более инвазивных процедур.

CoughAssist® можно использовать с лицевой маской, загубником или переходником для пациентов с эндотрахеальными или трахеостомическими трубками. Кроме того, аппарат одобрен для использования в домашних условиях для лечения взрослых и детей, и обеспечивает безопасную и простую альтернативу аспирации с использованием катетера.

И последнее, у нас есть два предложения, которые могут быть полезны в ближайшем будущем:

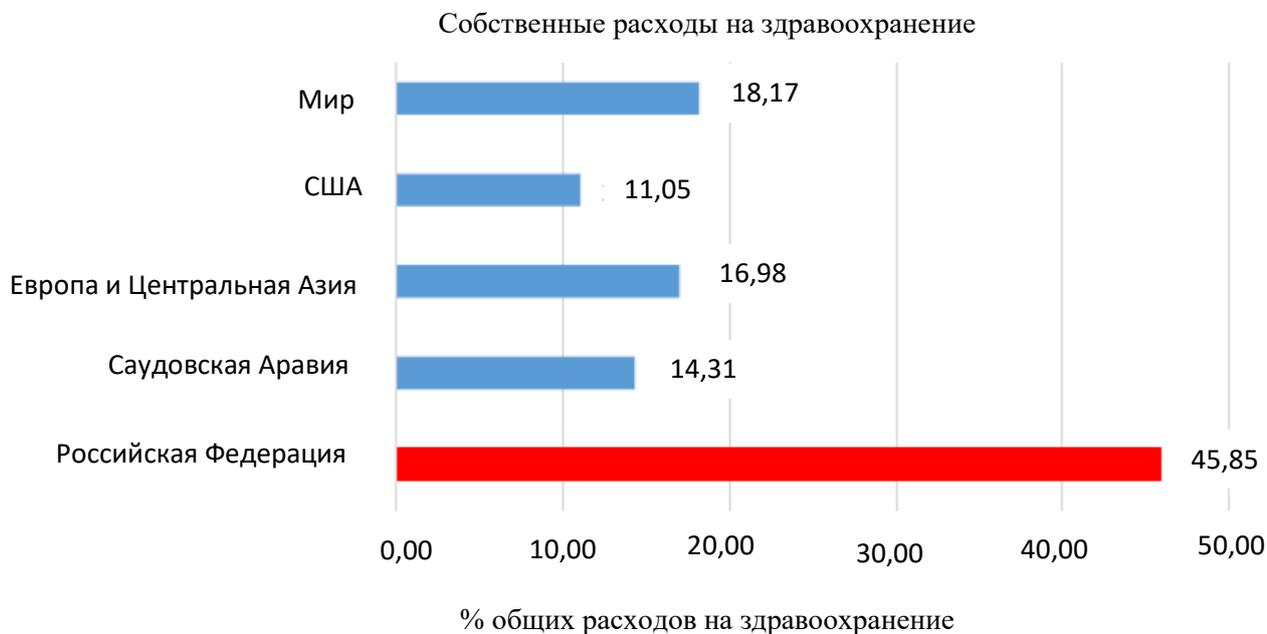
- 1) Результаты исследований показали клиническую эффективность аппарата E70 CoughAssist в домашних условиях в различных странах мира.
- 2) В России оборудование Philips может обеспечить высокое качество лечения пациентов с подобными заболеваниями, при этом мы предлагаем убедительную политику возмещения расходов.





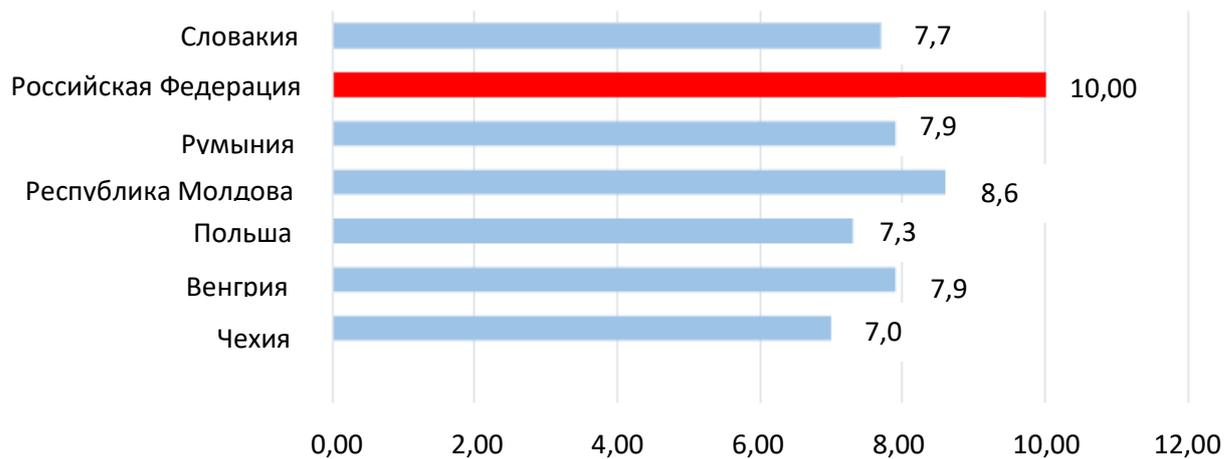
Источник: Обзор населения мира

**Рисунок 1. Общие собственные расходы в России**



Источник: Организация Объединенных Наций. Данные о населении мира, 2017

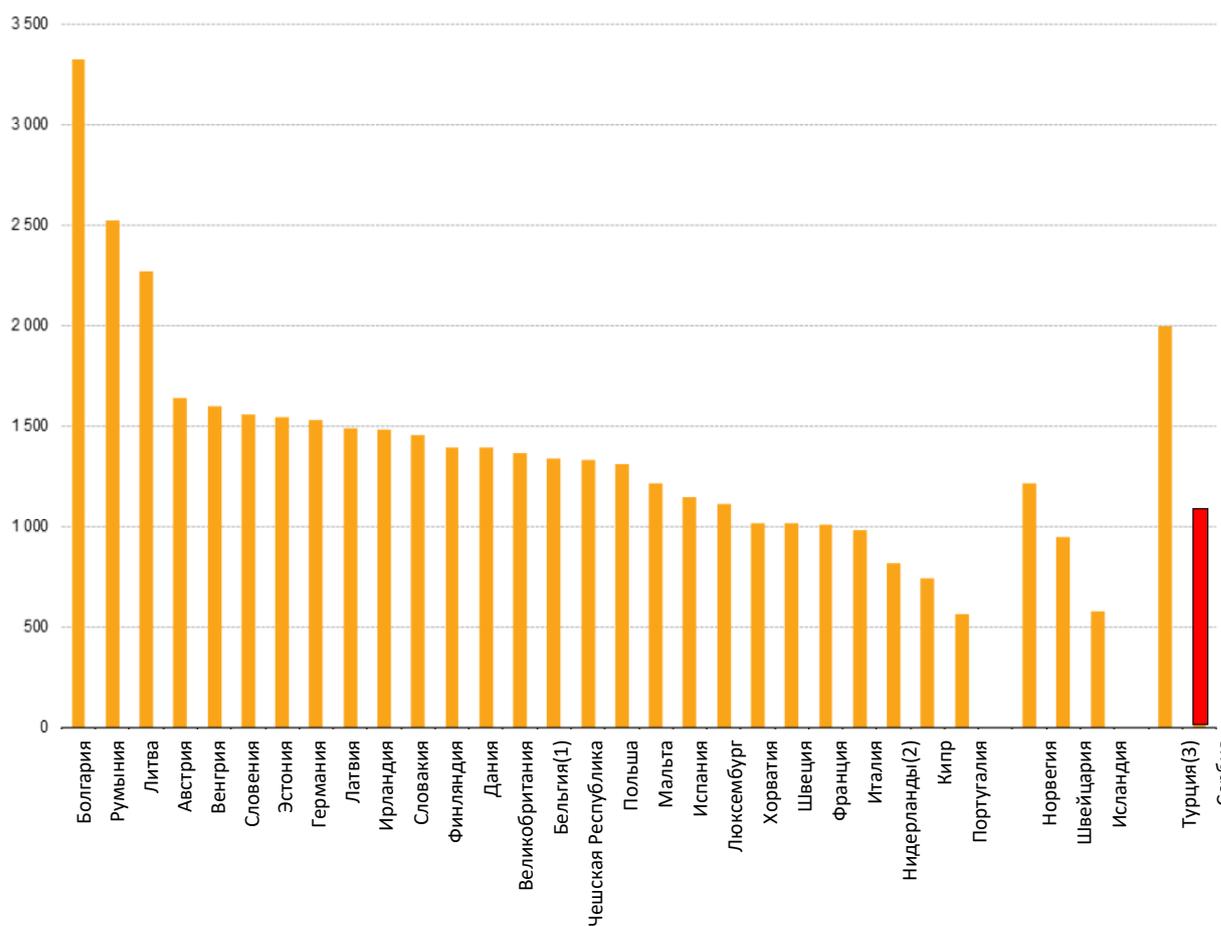
**Рисунок 2. Количество потерянных лет в связи с инвалидностью в России**



Количество потерянных лет здоровья в связи с инвалидностью

*Источник: Данные Организации экономического сотрудничества и развития (ОЭСР) по России*

**Рисунок 3: Показатели выписки из больниц стационарных пациентов с заболеваниями дыхательной системы, 2014 (на 100 000 жителей)**



Примечание: Греция – нет данных.

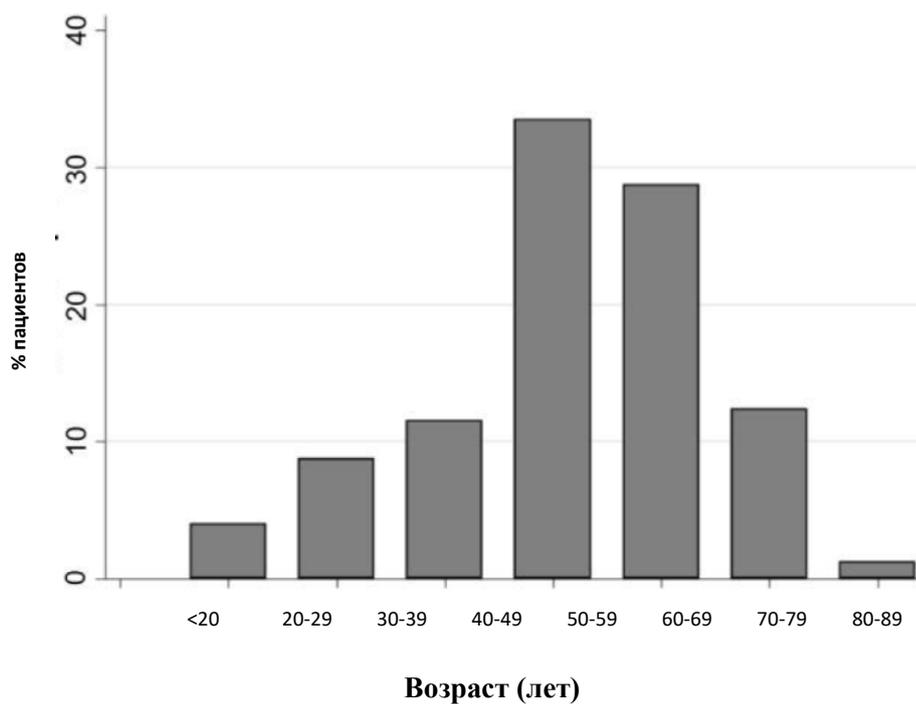
(1) – 2013

(2) – 2012

(3) – 2011

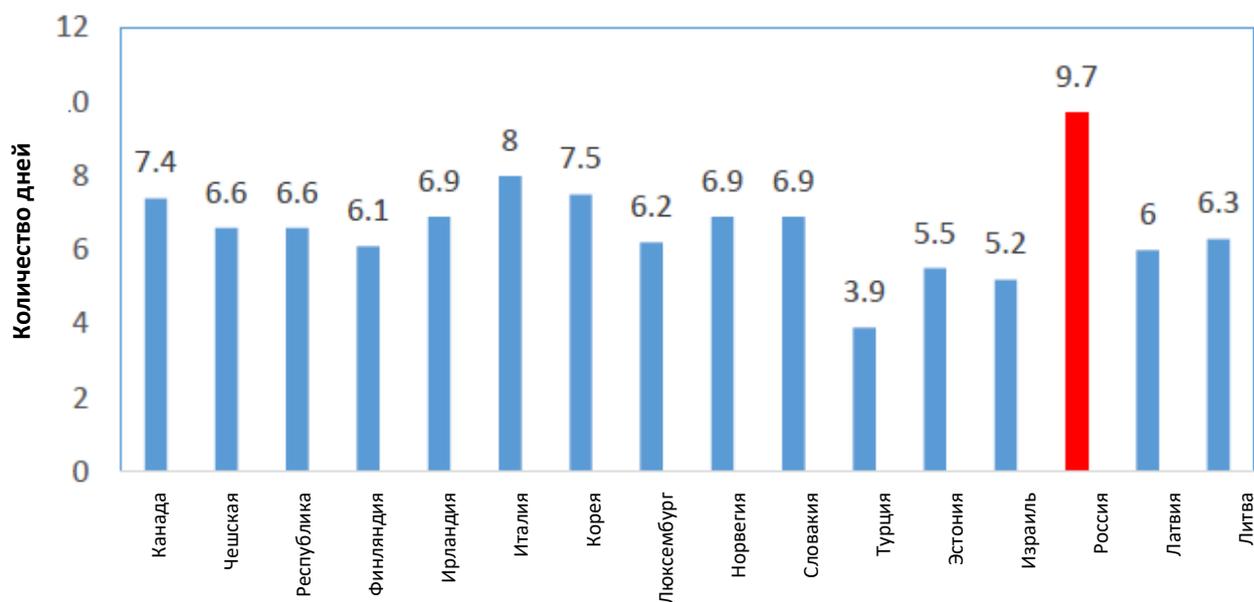
*Источник:* отдел ИВЛ, департамент эпидемиологии Министерства здравоохранения (Minsal)

**Рисунок 4: Распределение ХОБЛ в России по возрасту на основе директивы GOLD (Глобальной инициативы по хронической обструктивной болезни легких)**



**Рисунок 5: Продолжительность госпитализации в России**

Продолжительность пребывания в стационаре



## Значение хронических заболеваний органов дыхания в России

В России высокий уровень заболеваемости органов дыхания. Широкое распространение табакокурения и экологические факторы играют существенную роль в частоте заболеваний. Последнее исследование, проведенное в 12 регионах России, показало, что распространенность симптомов бронхиальной астмы составила 25,7%, аллергического ринита 18,2% и хронического бронхита – 8,6%. На основе диагнозов, которые назвали сами участники исследования, у 6,9% была бронхиальная астма, у 6,5% - аллергический ринит, и у 22,2% - хронический бронхит. Показатель распространенности ХОБЛ на основе спирометрии у пациентов с респираторными симптомами составил 21,8%. Для решения этой серьезной и растущей проблемы со здоровьем по решению Всемирной ассамблеи здравоохранения был создан Глобальный альянс против хронических респираторных заболеваний (GARD).

У мужчин заболеваемость хронической обструктивной болезнью легких, определяемая в потерянных годах здоровой жизни на 100 000 мужчин, достигает максимального уровня в возрасте 75-79 лет. В меньшей степени она поражает мужчин в возрасте 1-4 года. При 5535,1 года потерянной здоровой жизни на 100 000 человек в 2013 году, максимальный показатель у мужчин был выше, чем у женщин, который составлял 1699,8 на 100,000 женщин.

Женщины имели наибольший показатель заболеваемости хронической обструктивной болезнью легких в возрасте старше 80 лет. Наименьший показатель был у женщин в возрасте 1-4 года.

У мужчин максимальный показатель смертности от хронической обструктивной болезни легких в России приходится на возраст старше 80 лет. Наименьший показатель смертности у мужчин в связи с данным заболеванием характерен для возраста 10-14 лет. При 447,1 смерти на 100 000 мужчин в 2013 году, максимальный показатель смертности у мужчин был выше, чем у женщин, который составил 130,3 на 100 000 женщин.

Наивысший показатель смертности от хронической обструктивной болезни легких в России приходится на возраст старше 80 лет. Наименьший показатель смертности был у женщин 10-14 лет.

## Эпидемиология нервно-мышечных заболеваний

Нервно-мышечные заболевания влияют на людей всех рас, при этом они наиболее распространены у некоторых народов, так как высокий показатель инбридинга в некоторых обществах повышает частоту случаев аутосомно-рецессивной патологии. Статистика по распространенности этих заболеваний различна в разных временных рядах.

Термин «нервно-мышечные заболевания» относится к первичному или вторичному поражению моторной единицы (мотонейроны спинного мозга, корешок нерва, периферический нерв, нервно-мышечное соединение и мышечные волокна, иннервированные одним мотонейроном), ведущему к ухудшению мышечных функций. Несмотря на то, что классификация нервно-мышечных заболеваний в соответствии с различными топографиями в моторной единице редко используется с практической точки зрения, эти классы полезны для дидактических целей (Таблица 3 и Таблица 4).

Таблица 3. Нервно-мышечные заболевания

<b>Поражение периферических мотонейронов</b>
--

<i>Генетическая причина:</i> наследственная спинальная мышечная атрофия (типы I, II, III)
---

<i>Приобретенная причина:</i> заболевания, вызванные энтеровирусами, главным образом, полиомиелитом
<b>Поражение корешков и периферических нервов</b> <i>Генетическая причина:</i> врожденная сенсомоторная полиневропатия (нескольких нервов), главным образом, болезнь Шарко-Мари-Тута, тип I, и синдром Дежерина - Сотта (тип III) <i>Приобретенная причина:</i> несколько, главным образом, синдром Гийена - Барре
<b>Поражение нервно-мышечных соединений</b> <i>Генетическая причина:</i> врожденный миастенический синдром <i>Приобретенная причина:</i> тяжелая псевдопаралитическая миастения и ботулизм
<b>Поражение мышечной ткани: миопатии</b> <i>Генетическая причина:</i> врожденная мышечная дистрофия (несколько подтипов), прогрессирующая мышечная дистрофия (несколько подтипов, главным образом, мышечная дистрофия, сцепленная с полом: Дюшенна или Беккера), миотоническая дистрофия (болезнь Штейнерта), врожденная миопатия (несколько подтипов), метаболические миопатии (несколько подтипов). <i>Приобретенная причина:</i> различные типы миозитов, главным образом, полидерматомиозит

Таблица 4. Нервно-мышечные заболевания – генетически детерминированные миопатии

<b>Наследственная мышечная дистрофия (CMD), прогрессирующая мышечная дистрофия (PMD)</b> PMD, сцепленные с полом: тип Дюшенна, Беккера и Эмери-Дрейфуса Конечностно-поясной тип PMD, тазово-плечевая мышечная дистрофия, тип 1 (аутосомная доминанта), тазово-плечевая мышечная дистрофия, тип 2 (аутосомный рецессив) Плече-лопаточно-лицевой тип PMD (детский и классический типы)
<b>Миотоническая дистрофия (врожденная и детская формы), наследственные миопатии</b> Поражение сердцевин мышечных волокон: немалиновая миопатия и миотубулярная миопатия Врожденная диспропорция типов мышечных волокон Миопатия минимальных изменений Прочее
Метаболические миопатии Митохондриопатии Нарушения бета-окисления Гликогеноз Каналопатии

Большинство заболеваний с первичным поражением имеет наследственное происхождение. Они проявляются либо в острой, либо в прогрессирующей форме, и могут обнаруживаться при рождении или позднее. Несмотря на то, что дыхательные мышцы затрагиваются различным образом (в отношении местоположения и интенсивности), нарушения дыхания в большинстве случаев являются серьезным осложнением. Отсутствие диагностики, ошибочная диагностика, невозможность получения лечения и отсутствие компенсаций за лечение – некоторые из проблем, с которыми сталкиваются пациенты с нервно-мышечными заболеваниями в России. Philips при поддержке Министерства здравоохранения Российской Федерации предлагает улучшить состояние здоровья этих пациентов с использованием аппарата CoughAssist® E70.

Улучшение качества жизни таких пациентов приносит пользу семьям пациентов и лицам, осуществляющим уход за ними. Одной из основных целей программы EUROPLAN по нервно-мышечным болезням – предоставить компенсации по данным заболеваниям.

## Основные принципы использования физиопатического устройства CoughAssist® E70

## **Кашель**

Естественный рефлекс для защиты дыхательных путей, который выполняет в основном две функции: предохраняет дыхательные пути от попадания посторонних частиц и удаляет производимый в избыточном количестве секрет при определенных патологических состояниях. (8) Хотя кашель является рефлексом, его можно вызвать на добровольной основе, либо самим пациентом, либо обученным терапевтом, и это важное вспомогательное средство в медицинской инструментари. Обычно кашель состоит из трех фаз: инспираторная фаза, которая заключается во вдыхании максимально возможного объема воздуха; компрессионная фаза, состоящая в закрытии голосовой щели и создании повышенного давления в дыхательной системе путем сокращения мышц брюшного пресса, и, наконец, третья фаза, когда происходит сильное изгнание максимально возможного объема потока. В случаях недобровольного кашля может быть четвертая фаза, называемая фазой раздражения (8).

Наиболее важной фазой кашля, которая в значительной степени определяет его эффективность, является инспираторная фаза, так как она требует максимального вдоха с открытой голосовой щелью. Достижение 60-80% общей емкости легких, когда большой объем стремительно вдыхаемого воздуха (или со скоростью 6-20 л/с) обеспечивает более высокую механическую эффективность кашля, производимого дыхательными мышцами, позволяет достичь оптимального уровня длины/напряжения (торакально-пульмональное/ретракционное эластичное расширение легких) и, таким образом, создает сильное внутригрудное давление, что делает выдох эффективным для кашлевого механизма. (8)

Несмотря на то, что значение скорости выдоха менее 160 л/мин считается неэффективным для удаления секрета, значения менее 270 л/мин создают повышенный риск развития респираторных осложнений, и связаны с минимальной силой мышц при острых респираторных заболеваниях. Для взрослых нормальным показателем считается скорость 360 л/мин. У детей значения официально не определены, поэтому принимается наилучшее полученное значение и с этим исходным значением проводятся сравнения (оценка кашля с использованием переносного флоуметра или пневмотахометра). (9, 10, 11)

## **Слабый кашель и сопутствующая патология**

Существует значительное количество пациентов, страдающих хроническим кашлем. Во многих болезненных состояниях можно получить пользу от применения аппарата CoughAssist®. Для пациентов, страдающих от нервно-мышечных заболеваний, аппарат играет важную роль. Данный тип заболеваний характеризуется прогрессирующей слабостью скелетных, дыхательных мышц и в некоторых случаях сердца. Неэффективность кашля и неспособность удалить секрет является общей особенностью данных заболеваний и причиной высоких показателей заболеваемости и смертности в связи с болезнями органов дыхания. Пациенты с нервно-мышечным заболеванием задействуют минимальный объем выдоха в результате слабости дыхательных мышц. Потеря мышечной сократимости ведет к снижению подвижности грудной клетки, что связано с прогрессирующей деформацией грудной клетки (кифосколиоз), которая обуславливает минимальный диапазон движения и изменения в характеристиках эластичности легких, что, в свою очередь, негативно влияет на растяжимость грудной клетки и легочной ткани. Также негативное влияние оказывают участки коллапса или спадения легкого, обусловленные снижением дыхательного объема и неспособностью удалить секрет при слабом кашле. (8, 10, 11, 12, 13, 14) Кроме того, бульбарная дисфункция затрудняет закрывание и быстрое открывание голосовой щели во время кашля, даже при компенсации за счет дыхательных мышц. Таким образом, все это провоцирует ухудшение функции легких и хронические респираторные нарушения у пациентов с данными заболеваниями. (8, 10, 11, 12, 13, 14) У пациентов с устойчивой нервно-мышечной

системой применение устройства для механического содействия откашливанию повышает поток выдоха при кашле (PEF) до критического порога, что способствует профилактики рецидивов и снижает риск интубации, значительно повышая качество жизни пациентов. (8, 10, 11, 12, 13, 14)

### **Физиологические основы устройства для механического содействия откашливанию**

Механическое содействие откашливанию впервые было описано Албаном Барачем в 1953 году для пациентов с полиомиелитом. Благодаря хорошим полученным результатам, автор начал проектирование новых устройств, сначала с использованием отрицательного давления, затем с использованием положительного давления для создания оптимальной механики кашля. Наиболее широко из них в настоящее время используется инсуффлятор-экссуффлятор E70 CoughAssist® In-Exsufflator (Respironics Corporation Palo Alto, США). (15)

При нарушении нормального механизма кашля способность к очищению дыхательных путей от секрета определяется силой потока, создаваемого при выдохе, которая в первую очередь определяется значением PEF. Эффективность кашля зависит от потока выдоха при кашле, или PEF. (16, 17, 18)

В процессе механического содействия в продувании и механической экссуффляции, обеспечиваемом инсуффлятором-экссуффлятором, сначала используется положительное давление, подаваемое в дыхательные пути для глубокого вдоха. Это позволяет увеличить объем легких, затем следует резкое изменение на отрицательное давление при выдохе, от не менее чем +40 до -40 см водяного столба (17, 18), и создаются потоки, которые могут быть произведены дыхательными мышцами и эластичной системой очищения грудной клетки и легких. (17, 18)

За счет анатомии бронхиального дерева, стандартное отсасывание секрета, независимо от того, проводится ли оно через нос, рот или путем трахеостомии, в 90% случаев не позволяет очистить левое легкое, поэтому пневмония в случае 80% возникает в этой области. (19).

Механика инсуффлятора-экссуффлятора (MI-E) обеспечивает одинаковую неинвазивную экссуффляцию в обоих легких, исключая неприятные ощущения, и может быть более эффективной, в отличие от отсасывания. Пациенты предпочитают метод MI-E отсасыванию благодаря его удобству и эффективности. (17, 18,19) Много раз, когда очень маленького ребенка с развивающейся легочной инфекцией (от обструкции бронхов до пневмонии) требовалось госпитализировать и интубировать, чтобы помочь удалить секрет. У этих маленьких пациентов, которые не взаимодействуют с врачами, использование MI-E через ороназальное пространство с программируемой вручную экссуффляцией с более сильным сжатием грудной клетки, чем выдох младенца, позволило постепенно удалить секрет в одном случае интеркуррентной инфекции (20,21).

При наличии серьезных повреждений, которые происходят у некоторых нервно-мышечных пациентов, более эффективно использовать MI-E с трахеостомией. Использование MI-E через верхние дыхательные пути может быть эффективным у младенцев до 11 месяцев. Даже в этом возрасте дети могут позволить использовать данную методику без крика или закрывания голосовой щели. В возрасте от 2,5 до 5 лет дети способны взаимодействовать и кашлять вместе с устройством (20).

### **Описание технологии, используемой в аппарате компании Philips E70 CoughAssist®**

Аппарат CoughAssist E70 создает неинвазивный физиологический механизм кашля за счет механики медленного / быстрого дыхания. Экссуфлятор помогает увеличить поток воздуха и давление во время третьей фазы кашля за более короткое время. Таким образом достигается удаление бронхиального секрета.

Механическое устройство постепенно подает надлежащий объем для создания глубокого продувания (положительное давление) с последующим принудительным выдохом сразу после расширения грудной клетки. Таким образом, устройство быстро меняет поток на обратный (отрицательное давление), который позволяет удалить секрет (всасывающее действие). Новое устройство использует давление до + 70 /-70 см водяного столба, которое позволяет сделать вдох длиннее и выдох короче, или как кажется необходимым в соответствии с характеристиками пациента с использованием подключенного контура, за счет чего кашель становится глубже и сильнее способствуя освобождению дыхательных путей и снижая риск возникновения рецидивирующих инфекций.

Пользователи аппарата E70 CoughAssist® сообщили, что пользоваться устройством было нетрудно и после лечения им было легче дышать (17, 18, 22).

**Таблица 5. Характеристики аппарата E70 CoughAssist®**

Переносной	Новое устройство компактное, легкое и удобное для переноски, весит менее 4 кг. Кроме опций кондиционирования воздуха и питания постоянным током, съемная аккумуляторная батарея обеспечивает возможность проведения до четырех лечебных процедур с одной зарядкой.
Простой в использовании	Усовершенствованный режим цифровой связи с большим цветным дисплеем с интуитивно понятным интерфейсом для принятия решений о проведении терапии. С предустановленными параметрами позволяет установить давление вдоха / выдоха и начать проведение терапии проще, чем когда-либо.
Удобный при проведении терапии	По сравнению с предыдущей моделью, новое устройство имеет два основных новшества; В автоматическом режиме <b>функции кашля</b> образец дыхания пациента позволяет начать терапию с установкой чувствительности. Функция осцилляции позволяет увеличить отхождение секрета при частоте 1-20 Гц с приращением 1 Гц (вдох/выдох/вдох и выдох).
Ориентированный на результат	Дыхательный объем можно регулировать, чтобы определить надлежащее давление, необходимое для обеспечения глубокого вдоха. Скорость выдоха при кашле, в своей наивысшей точке, определяет силу кашля и передается в конце каждого цикла, позволяя настраивать давление выдоха, необходимое для обеспечения эффективного кашля. Пациенты и терапевты могут тут же следить за этими данными, а также за уровнем насыщения кислородом, для повышения эффективности терапии.
С возможностью обработки данных	Карта памяти SD с использованием программного обеспечения Encore Pro 2 и DirectView
Универсальный при проведении терапии	Дополнительный ножной переключатель, который позволяет медицинскому работнику выполнять компрессию во время регулирования переходника. Данное устройство оснащено 5 типами переходников: ротовым, нососщечным для детей и взрослых (различных размеров) и наконечником для трахеостомических канюль. Кроме того, в новом устройстве можно программировать различное давление; вдох и выдох в соответствии с необходимостью каждого пациента, вместо использования обратного давления, характерного для прежней версии аппарата CoughAssist.

## Процедура лечения

В целом, существует установленный порядок действий, но сначала, после выбора пациента и переходника, рекомендуется использовать устройство, начиная терапию в ручном режиме, так как он позволяет повышать давление в зависимости от оксигенации. Таким образом, у пациентов обеспечивается синхронизация дыхания. Особенно у младенцев, где циклы должны быстро приспосабливаться к скорости дыхания и движениям грудной клетки. Они также используются в автоматическом режиме в домашних условиях без помощи программирования продувания / времени продувания и паузы и могут эффективно применяться при инфекционных заболеваниях. (17, 18, 19, 20, 22)

Первоначальное давление должно быть низким, 10-15 см водяного столба, и скорость вдоха меньше скорости выдоха. Давление следует повышать в соответствии с комфортом или врачебными рекомендациями по оптимальной настройке. После освоения процедуры начать продувание при давлении 15-20 см водяного столба (положительном) и постепенно повышать, пока не будет заметно достаточное движение грудной клетки. Начать (отрицательную) экссуфляцию с тем же давлением

потока воздуха и затем увеличить отрицательное давление на 10-20 см водяного столба выше положительного давления и удерживать его в течение 3-6 секунд.

- Максимальная эффективность метода MI-E достигается при давлении +40 и -40, как было показано в экспериментальных моделях, на взрослом и детском населении. Несмотря на то, что эти значения давления подходят для большинства пациентов, тем, у кого снижена податливость дыхательной системы (избыточный вес или сколиоз), требуется более высокое сопротивление (+60 и -60).
- Экссуфлятор-инсуффлятор CoughAssist E70 может быть запрограммирован на давление от +70 до -70 см водяного столба.
- При использовании детских трахеальных трубок часто необходимо увеличение продолжительности процедуры на 4 секунды или более значительный поток и давление для инсуффляции и экссуффляции в процессе рабочего взаимодействия.

Протокол терапии состоит из 4-6 циклов инсуффляции - экссуффляции, с 4 - 6 повторами с паузами 20-30 секунд, затем процедура повторяется многократно в соответствии с необходимостью или до тех пор, пока не перестанет выделяться секрет и пока не прекратится эпизод десатурации, связанный со скоплением слизи. Применение клиническое, и установка параметров зависит от конкретного пациента, характеристик нервно-мышечного заболевания и особенно типа и интенсивности работы мышц, необходимых для выдоха и вдоха, и мышц ротовой полости и глотки. Возможность взаимодействия с пациентом является наилучшим вариантом, и позволяет достичь надлежащей синхронности с работой оборудования, чтобы достичь максимальной емкости дыхания, предусмотренной соответствующим объемом, и при этом пациент должен кашлять во время фазы выдоха при сильном сжатии грудной клетки, но взаимодействие с пациентами возможно не всегда, и пациенты могут оставаться совершенно пассивными участниками. (17, 18, 19, 20, 22)

## **Свидетельство повышения качества медицинской помощи при условии использования устройства**

Исследование Гонпальвеза и соавт. показало, что лечение с использованием аппарата CoughAssist E70 по сравнению со стандартной терапией в отделении интенсивной терапии позволило значительно сократить продолжительность пребывания, связанного с проведением механической вентиляции (12 дней), по сравнению с контрольной группой (18 дней), так как пребывание в отделении интенсивной терапии после экстубации составляло 6 дней ( $P < 0,05$ ), при этом показатели были значительно ниже, чем при повторной интубации (17% по сравнению с 48%,  $P < 0,05$ ). Использовался следующий протокол: 3 серии CoughAssist E70 с давлением от +40 до -40 см водяного столба, с 8 циклами на серию, перед и после экстубации (24).

Рандомизированное контролируемое исследование, проведенное на различных нервно-мышечных заболеваниях, включая пациентов в возрасте 4-44 года с неэффективным удалением секрета и симптоматической инфекцией дыхательных путей с потребностью в неинвазивной ИВЛ. Пациенты получали традиционный курс физиотерапии с использованием механического инсуффлятора-экссуффлятора (+ 22 / - 22 соответственно), а другие только традиционный курс терапии, и затем через 30 минут измерялись параметры. Было сделано заключение, что дополнительное использование метода MI-E может сократить продолжительность лечения при добавлении к традиционному курсу физиотерапии (12).

В нескольких исследованиях оценивалось лечение респираторных нарушений методом MI-E в домашних условиях для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, при этом в многочисленных исследованиях описывается эффективность использования в комплексе содействием откашливанию, ручного и механического методов в экстренных ситуациях в условиях стационара. Несмотря на то, что родственники или друзья, использовавшие устройство для ухода за больными, оценили его эффективность и хорошую переносимость, при этом возникают

некоторые разногласия и отсутствуют данные по использованию устройства в домашних условиях в течение длительного периода времени. (12, 25, 26).

Национальный центр по клинической диагностике и лечению (NICE) указывает, что основным преимуществом использования CoughAssist® при заболевании двигательных нейронов является выживаемость, качество жизни, обусловленное здоровьем (например, EQ5D, SF-36, SF-12, SRQ) и результаты, по оценкам пациента или лица, осуществляющего уход. Оценивались следующие результаты: способность кашлять, возможность очищения органов дыхания от секрета, соответствие. Наличие одышки [в покое и при физической нагрузке], слабость были критически важными клиническими результатами для оценки методик содействия кашлю. Изменение максимальной скорости выдоха при кашле, уменьшение выраженности инфекции дыхательных путей (негоспитальная и госпитальная пневмония, а также аспирация), стационарное лечение (в том числе внеплановое) и продолжительность пребывания в стационаре были значимыми клиническими результатами. Основной рекомендацией NICE была следующая: «Рассмотреть возможность применения устройства для содействия кашлю, если накопительное дыхание неэффективно и/или во время респираторного инфекционного заболевания дыхательных путей».

CoughAssist® E70 может повысить эффективность предпринимаемых в настоящее время усилий Министерства здравоохранения России и Всемирной организации здравоохранения по улучшению качества жизни пациентов с респираторными и нервно-мышечными нарушениями. Аппарат CoughAssist® E70 призван облегчить усилия семей и всех тех, кто осуществляет уход за этими пациентами. Если у семьи есть время и мотивация, можно использовать инсуффлятор-экссуфлятор даже несколько раз в день, чтобы поддерживать надлежащий уровень сатурации. (27) CoughAssist® E70 может быть неэффективен, если не удастся договориться с ребенком, чтобы он держал открытыми дыхательные пути, если существует постоянная обструкция верхних дыхательных путей или мышцы дыхательных путей не могут достаточно расслабиться, чтобы обеспечить поток 160 л/мин.

Методика MI-E высокоэффективна в случае острой дыхательной недостаточности у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, но редко необходима больным в стабильном состоянии при ненарушенных бульбарных функциях (которые могут набрать максимальный объем воздуха и держать гортань закрытой при высоком давлении, оказываемом во время сжатия мышц брюшного пресса). Тем не менее, даже стабильным пациентам можно рекомендовать использование стандартной методики в качестве тренировки, чтобы они могли эффективно применить ее в случае необходимости, во время респираторных инфекций верхних дыхательных путей (в тех случаях, когда они действительно в ней нуждаются). (9, 12, 21.25)

Кроме того, использование методики MI-E следует рассматривать не только с точки зрения лечения, но и с целью профилактики, что обеспечивает снижение заболеваемости и смертности за счет эффективного удаления секрета у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями или в других случаях, когда механизм кашля оказывается непродуктивным.

Данных о применении данной методики у пациентов, страдающих ХОБЛ, с аномальным увеличением количества бронхиального секрета, практически нет, за исключением нескольких сравнений с традиционными методами очистки бронхов. (9) Барач и Бек сообщили об уменьшении одышки у пациентов с бронхолегочными заболеваниями, включая эмфизему, бронхиальную астму и бронхоэктазию после использования методики MI-E в комплексе с бронхолитическим средством. Также у отдельных пациентов с ателектазом получены положительные изменения результатов рентгенографии (9).

Можно задаться вопросом, были ли улучшения связаны с использованием бронхолитического аэрозоля или со всем в комплексе. Отсутствуют систематические исследования устройства с предварительным использованием антихолинергического бронхолитика длительного или короткого действия, но разумно предположить, что улучшение показателя жизненно важного объема у пациентов с воспалением или гиперреактивностью дыхательных путей за счет применения аэрозоля перед использованием метода MI-E может повысить эффективность удаления секрета.

В недавно проведенном систематическом исследовании Б. Морроу и соавт. (20), «результаты данного анализа не дают достаточных свидетельств, на которых могла бы быть основана клиническая практика, так как нам не удалось оценить значимые краткосрочные и долгосрочные результаты, в том числе неблагоприятные последствия использования МI-E». «В настоящее время недостаточно свидетельств за или против использования МI-E у людей с нервно-мышечными заболеваниями. Необходимо провести дополнительные рандомизированные контролируемые клинические исследования для оценки безопасности и эффективности метода МI-E». (20)

Результаты данного анализа не дают достаточных свидетельств, на которых могла бы быть основана клиническая практика, так как нам не удалось оценить значимые краткосрочные и долгосрочные результаты, в том числе неблагоприятные последствия использования МI-E». «В настоящее время недостаточно свидетельств за или против использования МI-E у людей с нервно-мышечными заболеваниями. Необходимо провести дополнительные рандомизированные контролируемые клинические исследования для оценки безопасности и эффективности метода МI-E.

Данная информация совпадала с нашими впечатлениями и опытом, и единственным методом оценки является проведение нового клинического исследования с достаточным по продолжительности последующим наблюдением для использования экономических расчетов. Как было указано ранее, известно, что в России существует группа населения с хроническими респираторными заболеваниями. Значительная часть этой группы может начать применение терапии с использованием аппарата CoughAssist®. Из этой уязвимой части населения, численность которой указана выше, количество пациентов, которые могут использовать лечение с помощью аппарата CoughAssist®, по оценкам специалистов, должно составлять от одного до двух процентов от общего количества хронических больных, т.е. от 3 300 до 6 700 пациентов.

Таблица 6. Сводные данные по клиническим исследованиям аппарата CoughAssist®, используемого для механического содействия откашливанию у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями

<i>Исследование</i>	<i>Тип исследования</i>	<i>Популяция</i>	<i>Компаратор</i>	<i>Результаты</i>
<i>Бах и соавт., 1993</i>  <i>Механическая инсуффляция-экссуффляция. Сравнение максимальной скорости выдоха при использовании метода ручного содействия кашлю и без оказания содействия.</i>	Проспективное клиническое исследование	Пациенты с нервно-мышечными заболеваниями с выраженной слабостью дыхательных мышц		Целью исследования была оценка максимальной скорости выдоха (PCEFs) при использовании метода ручного содействия кашлю и без оказания содействия. Была проведена оценка 21 пациента. Показатели PCEFs для 21 пациента были следующими: после вдоха без содействия откашливанию: 1,81 л/с + 1,03 л/с; после приема с максимальной емкостью инсуффляции: 3,37 л/с + 1,07 л/с; с ручным содействием при помощи сжатия мышц брюшного пресса после приема с максимальной емкостью инсуффляции: 4,27 л/с + 1,29 л/с; и с механической инсуффляцией-экссуффляцией (MI-E): 7,47 л/с + 1,02 л/с. Каждое последующее значение PCEF было значительно больше, чем предыдущее ( $p < 0,01$ ). Можно сделать вывод, что ручное содействие откашливанию и MI-E являются эффективными и безопасными методами для облегчения удаления секрета из дыхательных путей пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, обычно использующие аппарат ИВЛ, которые иначе было бы проходили лечение методом эндотрахеального отсасывания.
<i>Ханаяма и соавт., 1997</i>  <i>Боковой амиотрофический склероз. Успешное лечение закупорки слизи методом инсуффляции-экссуффляции</i>	Случай из практики	Пожилая 69-летняя пациентка с небульбарным боковым амиотрофическим склерозом с выраженными симптомами острой дыхательной недостаточности		Лечение ИВЛ с перемежающимся положительным давлением не облегчало состояние одышки у пациентки и незначительно влияло на насыщение крови кислородом. Затем пациенту было проведено лечение с использованием механической инсуффляции-экссуффляции, с маской, охватывающей нос и рот, с применением давления от +40 до -40 см водяного столба. Таким образом, секрет дыхательных путей был выведен через рот. Сатурация кислородом повысилась до 90%, базальная - до 86%. Контролировалась оксиметрия пациентки, которая продолжалась при использовании назальной ИВЛ с перемежающимся положительным давлением в непрерывном режиме. После пробуждения пациентке также проводили механическую инсуффляцию-экссуффляцию через каждые 10 - 15 минут, пока базальная сатурация кислородом не повысилась снова до 94%. Отсутствие сатурации кислородом, связанное со скоплением секрета в дыхательных путях, было полностью купировано с использованием механической инсуффляции-экссуффляции. Состояние пациентки восстановилось, и в дальнейшем она стала использовать назальную ИВЛ с перемежающимся положительным давлением только ночью и прекратила использование механической инсуффляции-экссуффляции.

<i>Исследование</i>	<i>Тип исследования</i>	<i>Популяция</i>	<i>Компаратор</i>	<i>Результаты</i>
---------------------	-------------------------	------------------	-------------------	-------------------

<p><i>Цзэн и соавт., 2000</i></p> <p><i>Профилактика заболеваемости легких у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями.</i></p>	<p>Ретроспективное когортное исследование</p>	<p>94 пациента с нервно-мышечными заболеваниями</p>		<p>Целью исследования была оценка влияния метода содействия дыхательным мышцам на показатели госпитализации вследствие респираторных осложнений при нервно-мышечных заболеваниях. Лечение в домашних условиях включало в себя неинвазивную ИВЛ с перемежающимся положительным давлением и при необходимости ручного или механического содействия откашливанию с целью предотвращения обратной десатурации оксигемоглобина. «Эпизод» был определен как потребность во вспомогательной вентиляции и десатурация оксигемоглобина, которая была купирована с помощью содействия откашливанию. Из 47 пациентов 1-й группы с предпротокольными периодами, у которых впоследствии были эпизоды, у 10 пациентов были эпизоды до возникновения потребности в непрерывном использовании ИВЛ. У них было 1,06 +/- 0,84 случая предпротокольной госпитализации на пациента в год и 20,76 +/- 36,01 дня пребывания в стационаре на пациента в год на протяжении 3,42 +/- 3,36 года на пациента по сравнению с 0,03 +/- 0,11 случая госпитализации на пациента в год и 0,06 +/- 0,20 дней пребывания в стационаре в год на пациента с использованием протокола в течение 1,94 +/- 0,74 года на пациента. Из 47 пациентов 1-й группы у тридцати трех (33) пациентов, которым периодически требовалась временная вспомогательная вентиляция с использованием протокола в соответствии с необходимостью, было 0,08 +/- 0,17 случаев госпитализации в год на пациента и 1,43 +/- 3,71 дня пребывания в стационаре в год на пациента в течение 3,91 +/- 3,50 года на пациента, в отличие от 1,40 +/- 1,96 случаев госпитализации в год на пациента и 20,14 +/- 41,15 дня пребывания в стационаре в год на предпротокольного пациента и перед использованием ИВЛ на протяжении 5,89 +/- 6,89 года на пациента. Двенадцать пациентов в группе 1 периодически нуждались в непрерывной неинвазивной вентиляции и, при использовании протокола в соответствии с необходимостью, у них было 0,07 +/- 0,14 случая госпитализации в год на пациента и 0,39 +/- 0,73 дня пребывания в стационаре в год на пациента на протяжении 5,35 +/- 5,10 года в сравнении с 0,97 +/- 0,74 случаев госпитализации в год на пациента и 10,39 +/- 8,66 дня пребывания в стационаре в год на пациента на протяжении 2,18 +/- 1,91 года на предпротокольного пациента и перед использованием ИВЛ.</p>
--	---	---	--	--

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Цзэн и соавт., 2000</i></p> <p><i>Профилактика заболеваемости легких у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями.</i></p>	Ретроспективное когортное исследование	94 пациента с нервно-мышечными заболеваниями		<p>Для всех 94 пациентов при обеспечении доступа к использованию протокола лечения, 1,02 +/- 0,99 случая госпитализации в год на пациента удалось избежать 14 пациентам до потребности в непрерывном использовании ИВЛ на протяжении 4,82 +/- 1,61 года. 0,99 +/- 1,12 случаев госпитализации в год на пациента удалось избежать 73 периодическим пользователям ИВЛ на протяжении 3,21 +/- 3,15 года, и 0,80 +/- 0,85 случаев госпитализации в год на пациента удалось избежать 31 постоянному пользователю ИВЛ на протяжении 4,78 +/- 4,88 года. Все сравнения предпротокольных и протокольных показателей были статистически значимыми, <math>p &lt; 0,004</math>. Использование протокола в домашних условиях снизило ежегодный показатель количества случаев госпитализации, а также количество дней пребывания в стационаре по сравнению с неиспользованием протокола. Использование вспомогательных дыхательных приборов (инсуффляторов-экссуффляторов) может значительно снизить показатель количества случаев госпитализации, связанных с респираторными осложнениями при нервно-мышечных заболеваниях.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Бах и соавт., 2000</i></p> <p><i>Спинальная мышечная атрофия 1-го типа. Неинвазивный метод лечения респираторных заболеваний.</i></p>	Ретроспективное когортное исследование	11 пациентов со <i>спинальной мышечной атрофией</i> 1-го типа (СМА) при рассмотрении во время приступа дыхательной недостаточности.		<p>Целью исследования было определить, можно ли лечить пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА) 1-го типа без использования трахеостомии, и сравнить результаты после экстубации с использованием протокола содействия дыхательным мышцам по сравнению с традиционной терапией. Наряду с традиционным лечением, пациенты получали ручное и механическое содействие откашливанию для устранения снижения сатурации оксигемоглобина, вызванного скоплением секрета в дыхательных путях. Два пациента продолжали жить в течение периода от 37 до 66 месяцев без использования интубации, несмотря на то, что им требовалась 24-часовая назальная ИВЛ с 5- до 7-месячного возраста соответственно. Один пациент перенес трахеостомию в связи со стойким коллапсом левого легкого и ненадлежащим домашним уходом, другой из-за потребности в частой повторной госпитализации и интубации, и один ребенок выпал из поля зрения через 3 месяца последующего наблюдения после успешной экстубации. Другие шесть пациентов лечились в домашних условиях в течение 15 - 59 месяцев (в среднем 30,4) с использованием ночной назальной ИВЛ после приступа дыхательной недостаточности. Девять пациентов были успешно экстубированы с использованием протокола от 23 из 28 случаев. Те же пациенты, которые лечились традиционными методами, были успешно экстубированы в 2 случаях из 20 без использования протокола (<math>p &lt; 0,001</math>).</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Бах и соавт., 2002</i></p> <p><i>Спинальная мышечная атрофия 1-го типа: лечение и результаты.</i></p>	Ретроспективное исследование	Пациенты со спинальной мышечной атрофией 1-го типа		<p>Целью исследования было описание выживаемости, госпитализаций, речи и результатов лечения, связанных с респираторными потребностями пациентов со спинальной мышечной атрофией 1-го типа (СМА1), используя неинвазивную или трахеостомическую ИВЛ. В исследовании участвовали 56 пациентов со СМА1, у которых развилась дыхательная недостаточность до достижения двухлетнего возраста. Пятьдесят шесть (56) пациентов были разделены на три подгруппы: шестнадцать (16) пациентов, перенесших трахеостомию (группа А); тридцать три (33) пациента, которым не проводилась трахеостомия, но которые получали продолжительную терапию методом РІР + РЕЕР (положительное давление вдоха плюс положительное давление конца выдоха) с высоким диапазоном по ночам и были интубированы по необходимости во время серьезной респираторной инфекции (группа В); и 7 пациентов умерли от дыхательной недостаточности после отказа от интубации и трахеостомии для лечения дыхательной недостаточности (группа С). При первоначальной оценке все пациенты группы В перенесли оксиметрию, механическую инсuffляцию-эксuffляцию и терапию РІР + РЕЕР с высоким диапазоном. По сравнению с группой В, у пациентов группы А было меньше госпитализаций в возрасте до 3 лет, но больше после 5 лет, и 15 из 16 полностью потеряли способность к спонтанному дыханию после трахеостомии и не могли говорить. Один пациент из группы А умер в возрасте 16 месяцев, и возраст других был <math>73,8 \pm 57</math> месяцев (старшему было 19 лет). Два пациента из группы В умерли в возрасте 6 и 13 месяцев соответственно, при этом возраст других пациентов (31 пациент) составлял <math>41,8 \pm 26,0</math> месяцев (и до возраста 8,3 года).</p> <p>Три из 31 пациента в группе В нуждались в непрерывной терапии РІР + РЕЕР с высоким диапазоном и имели минимальную способность к самостоятельному дыханию, и 4 пациента не могли общаться словами. Эти результаты показывают, что пациенты со спинальной мышечной атрофией 1-го типа могут выжить в возрасте старше 2 лет после проведения трахеостомии или терапии неинвазивным дыхательным аппаратом, включая механическую инсuffляцию-эксuffляцию для содействия откашливанию. Лечение с использованием неинвазивного дыхательного аппарата позволяет снизить количество необходимых госпитализаций в возрасте старше 5 лет, не требует поддержки респиратора во время использования аппарата, а также способности его использовать и способности говорить.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Бах и соавт., 2002</i></p> <p><i>Боковой амиотрофический склероз: увеличение продолжительности жизни за счет использования неинвазивного дыхательного аппарата</i></p>	Ретроспективное исследование	101 пациент с боковым амиотрофическим склерозом		<p>Целью исследования было описание увеличения продолжительности жизни у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (ALS) за счет непрерывной неинвазивной вентиляции с положительным давлением (NPPV) и механического содействия откашливанию (МАС) с использованием оксиметрии в качестве метода оценки.</p> <p>Из 101 пациента, соответствующего критериям для доступа к применению NPPV и МАС, 15 пациентов еще не использовали эти методы, и 11 пациентов умерли от тяжелой дисфункции бульбарных мышц, когда им не было еще успешно применены эти методы. Три пациента были на круглосуточной непрерывной неинвазивной вентиляции (NPPV), и периодически им проводилась оксиметрия и МАС, но им не требовалась непрерывная NPPV. Восемнадцати пациентам использовалась NPPV в течение неполного дня на протяжении в среднем (+/- SD) 3,8 +/- 4,1 месяца. Девятнадцать других перенесли трахеостомию после 4,7 +/- 4,5 месяца применения NPPV в течение неполного дня. У шестнадцати пациентов проводилась NPPV в течение неполного дня на протяжении 17,5 +/- 13,0 месяцев (максимум 25 месяцев), затем постоянную NPPV на протяжении 14,1 +/- 12,6 месяца (максимально 40 месяцев) перед проведением трахеостомии. Девятнадцати пациентам использовалась NPPV в течение неполного и полного дня на протяжении 25,2 +/- 19,8 месяца (максимально 114 месяцев) и 17,5 +/- 13,3 месяца (максимально 87 месяцев) соответственно, без проведения трахеостомии. Десять из этих пользователей NPPV умерли, когда бульбарная дисфункция стала тяжелой.</p> <p>Мы пришли к выводу, что постоянное использование NPPV, наряду с МАС при необходимости, может продлить жизнь и отложить необходимость в трахеостомии у значительного меньшинства пациентов с боковым амиотрофическим склерозом на период более 1 года.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Мустфа и соавт., 2003</i></p> <p><i>Усиление кашля при боковом амиотрофическом склерозе</i></p>	Контролируемое проспективное исследование	10 здоровых добровольцев, 21 пациент с боковым бульбарным амиотрофическим склерозом (ALS) и 26 пациентов с небульбарным ALS были включены в данное исследование.		<p>10 здоровых добровольцев, 21 пациент с боковым бульбарным амиотрофическим склерозом (ALS) и 26 пациентов с небульбарным ALS были включены в данное исследование.</p> <p>Скорость выдоха при кашле и давление измерялись во время усиления кашля у здоровых участников и пациентов с бульбарной и небульбарной ALS. Ручное содействие откашливанию повысило скорость у бульбарных пациентов на 11% (<math>p &lt; 0,01</math>) и у небульбарных пациентов – на 13% (<math>p &lt; 0,001</math>). Механическая инсuffляция-экссuffляция повысила скорость на 17% у здоровых участников (<math>p &lt; 0,05</math>), у бульбарных пациентов на 26% (<math>p &lt; 0,001</math>) и у небульбарных пациентов – на 28% (<math>p &lt; 0,001</math>). Наибольшее улучшение было отмечено у пациентов с самым слабым кашлем. Группа пациентов и уровень мышечной слабости влияли на воздействие усиления кашля.</p>
<p><i>Чатвин и соавт., 2003</i></p> <p><i>Усиление кашля с помощью механической инсuffляции-экссuffляции у пациентов нервно-мышечной слабостью.</i></p>	Наблюдательное исследование (контрольный случай)	Двадцать два пациента в возрасте от 10 до 56 лет (средний возраст 21 год) с нервно-мышечными заболеваниями и 19 контрольных участников той же возрастной группы.		<p>Механическая инсuffляция-экссuffляция (MI-E) может улучшить эффективность кашля за счет повышения максимальной скорости выдоха при кашле. Было сделано предположение, что MI-E способствует большему увеличению максимальной скорости выдоха при кашле по сравнению с другими методами усиления кашля. Также сравнивалась приемлемость этих вмешательств. В группе нервно-мышечных пациентов, среднее значение <math>\pm</math> SD объема форсированного выдоха (FEV) в секунду составляло 0,8 <math>\pm</math> 0,6 л x c/л), форсированная жизненная емкость легких (FVC) составляла 0,9 <math>\pm</math> 0,8 л, максимальное давление при вдохе было 25 <math>\pm</math> 16 см водяного столба, максимальное давление при выдохе было 26 <math>\pm</math> 22 см водяного столба и максимальная скорость выдоха при кашле без вспомогательных средств составляла 169 <math>\pm</math> 90 л x мин. Наибольшее увеличение максимальной скорости кашля при выдохе наблюдалось при использовании механической инсuffляции-экссuffляции при 235 <math>\pm</math> 111 л x мин (<math>p &lt; 0,01</math>). Все методы показали аналогичную приемлемость. Механическая инсuffляция-экссuffляция способствовала большему увеличению максимальной скорости кашля при выдохе, чем другие стандартные методики усиления кашля у взрослых и детей с нервно-мышечными заболеваниями.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Санчо и соавт., 2003</i></p> <p><i>Механическая инсуффляция-экссуффляция по сравнению с трахеальным отсасыванием через трахеостомическую трубку у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом. Пилотное исследование</i></p>	<p>Проспективное исследование с перекрестным сравнением</p>	<p>6 пациентов с боковым амиотрофическим склерозом, перенесших трахеостомию</p>		<p>У шести пациентов с ALS, которым требовалась непрерывная механическая вентиляция посредством трахеостомии и у которых возникли инфекции дыхательных путей, было проведено измерение оксигемоглобиновой сатурации методом пульсоксиметрии (SpO<sub>2</sub>), максимального давления при вдохе (PIP), среднего давления в дыхательных путях (Pawm) и работы органов дыхания, проведенное прибором ИВЛ (WOBv) на исходном уровне и через 5 и 30 минут после трахеального отсасывания и через 5 минут после механической инсуффляции-экссуффляции.</p> <p>Исходные значения были следующие: значение SpO<sub>2</sub> составляло 93,50 +/- 2,26% в среде окружающего воздуха, PIP: 18,50 +/-4,23 см водяного столба, Pawm: 4,67 +/- 1,37 см водяного столба и WOBv: 1,03 +/- 0,25 Дж/л. Только значение WOBv изменилось значительно, снизившись после трахеального отсасывания (P&lt;0,05), при этом все параметры значительно улучшились после инсуффляции-экссуффляции. Результаты показывают, что механическая инсуффляция-экссуффляция может быть более эффективной, чем трахеальное отсасывание.</p> <p>Для пациентов с ALS, зависимых от ИВЛ, механическая инсуффляция-экссуффляция может быть более эффективной для удаления секрета из дыхательных путей, чем традиционное трахеальное отсасывание.</p>
<p><i>Сервера и соавт., 2003</i></p> <p><i>Неинвазивное лечение острой инфекции дыхательных путей у пациентов с ALS.</i></p>	<p>Описание клинического случая</p>	<p>Пациент с боковым амиотрофическим склерозом (ALS).</p>		<p>Пациент с диагнозом небульбарный амиотрофический склероз (ALS), круглосуточно использующий неинвазивный аппарат ИВЛ на дому и устройство механической инсуффляции-экссуффляции для содействия откашливанию (CoughAssist®). Данный прибор для содействия откашливанию имел большое значение для удаления бронхиального секрета, что позволяет обеспечить успешное неинвазивное лечение (которое причиняет меньше страданий пациенту) во время острой инфекции дыхательных путей с гипоксемией при недостаточной эффективности ручного содействия откашливанию.</p> <p>Всеобщее отсутствие знаний о возможности механической инсуффляции-экссуффляции и методах неинвазивной и неназальной вентиляции вызывает сожаление, так как для многих пациентов, отказавшихся от неинвазивной трахеостомической вентиляции с положительным давлением, она могла бы быть приемлемой альтернативой, как для продления жизни, так и для обеспечения эффективного паллиативного лечения.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
---------------------	-------------------------	------------------	-------------------	-------------------

<p><i>Винк и соавт., 2004</i></p> <p><i>Влияние механической инсуффляции-экссуффляции на параметры дыхательной системы пациентов с хроническим скоплением секрета в дыхательных путях</i></p>	<p>Проспективное клиническое исследование</p>	<p>13 пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (ALS), 9 пациентов с тяжелой ХОБЛ и 7 пациентов с другими нервно-мышечными расстройствами со скоплением секрета в дыхательных путях и снижением оксигемоглобиновой сатурации (SpO<sub>2</sub>).</p>	<p>Целью исследования был анализ физиологического воздействия и переносимости механической инсуффляции-экссуффляции (MI-E) у пациентов с хронической дыхательной недостаточностью различной этиологии. Средний показатель SpO<sub>2</sub> значительно улучшился (<math>p &lt; 0,005</math>) во всех группах пациентов. Максимальная скорость выдоха при кашле значительно повысилась (<math>p &lt; 0,005</math>) во всех группах пациентов с ALS и в группе пациентов с другими нервно-мышечными нарушениями: со 170 до 200 л/мин и со 180 до 220 л/мин соответственно.</p> <p>Одышка значительно уменьшилась у пациентов с другими нервно-мышечными нарушениями и у пациентов с ХОБЛ с 3 до 1 и с 2 до 0,75 соответственно, согласно шкале Борга. Характеристики способа дыхания не ухудшились после применения MI-E ни в одной из групп пациентов. Ограничение потока на вдохе значительно снизилось при максимальном давлении MI-E в группе пациентов с ALS. Метод механической инсуффляции-экссуффляции хорошо переносился пациентами и обеспечивал физиологическое улучшение у пациентов с рестриктивными заболеваниями и у пациентов с обструктивными заболеваниями, таким образом, данный метод предположительно может быть вариантом дополнения к неинвазивной вентиляции легких для широкого спектра групп пациентов.</p>
---	---	---	--

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p>Санчо и соавт., 2004</p> <p>Эффективность механической инсуффляции-экссуффляции у клинически стабильных пациентов с боковым амиотрофическим склерозом</p>	<p>Проспективное клиническое исследование</p>	<p>26 стабильных пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (ALS), из них 15 пациентов с тяжелой бульбарной дисфункцией</p>		<p>Целью исследования было определить, при каких обстоятельствах использование механической инсуффляции-экссуффляции (MI-E) может создать клинически эффективную скорость выдоха для очистки дыхательных путей (<math>&gt; 2,7</math> л/с) у клинически стабильных пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (ALS). Анализировались следующие параметры: форсированная жизненная емкость легких (FVC), объема форсированного выдоха в одну секунду (FEV(1)), максимальная скорость выдоха при кашле (PCF), максимальная емкость инсуффляции (MIC), максимальная скорость выдоха при кашле (PCF), полученная при максимальной емкости инсуффляции (MIC) (PCFMIC), и максимальная скорость выдоха при кашле (PCF), полученная при механической инсуффляции-экссуффляции (PCFMI-E). Инсуффляция-экссуффляция (MI-E) проводилась при давлении +/- 40 см водяного столба. Также измерялось максимальное давление при вдохе (P<sub>max</sub>) и максимальное давление при выдохе (PE<sub>max</sub>) у рта.</p> <p>Несмотря на то, что у обеих групп было аналогичное время от появления симптомов ALS до диагностики, была обнаружена значимая статистическая разница (<math>p &lt; 0,05</math>) между небульбарными и бульбарными пациентами в отношении легочной функции и способности к откашливанию. Параметры: FVC: 2,58 +/- 1,24 л по сравнению с 1,62 +/- 0,74 л; FEV(1), 2,26 +/- 1,18 л по сравнению с 1,54 +/- 0,69 л; P<sub>max</sub>: - 93,45 +/- 47,47 см водяного столба по сравнению с - 3,64 +/- 25,07 см водяного столба; PE<sub>max</sub>: 140,45 +/- 75,98 см водяного столба по сравнению с 69,93 +/- 32,14 см водяного столба; MIC: 3,02 +/- 1,22 л по сравнению с 1,97 +/- 0,75 л; PCF: 5,91 +/- 2,55 л/с по сравнению с 3,42 +/- 1,44 л/с; PCFMIC: 6,68 +/- 2,71 л/с по сравнению с 4,00 +/- 1,48 л/с; и PCFMI-E: 4,34 +/- 0,82 л/с по сравнению с 3,35 +/- 0,77 л/с. У четырех пациентов с бульбарной дисфункцией и MIC <math>&gt; 1</math> л PCFMI-E была менее 2,7 л/с. Инсуффляция-экссуффляция (MI-E) способна создавать клинически эффективную скорость PCFMI-E (<math>&gt; 2,7</math> л/с) у стабильных пациентов с ALS, кроме пациентов с бульбарной дисфункцией, у которых также была MIC <math>&gt; 1</math> л и PCFMIC <math>&lt; 2,7</math> л/с, у кого, вероятно, был тяжелый динамический коллапс верхних дыхательных путей во время цикла экссуффляции. Клинически стабильные пациенты с незначительной дыхательной дисфункцией и PCFMIC <math>&gt; 4</math> л/с не сможет получить пользу от MI-E, за исключением случаев острых респираторных заболеваний.</p>
<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>

<p><i>Миске и соавт., 2004</i></p> <p><i>Использование механического инсуффлятора-экссуффлятора у детей с нервно-мышечными заболеваниями и ослабленным кашлевым рефлексом</i></p>	<p>Ретроспективное исследование</p>	<p>62 педиатрических пациента с нервно-мышечным заболеванием: мышечной дистрофией Дюшенна (n = 17); спинальной мышечной атрофией I и III типа (n = 21); миопатией (n = 12); неспецифическим нервно-мышечным заболеванием (n = 12); 29 пациентов использовали механическую вентиляцию легких посредством трахеостомии и 25 пациентов перенесли неинвазивную ИВЛ.</p>		<p>Целью исследования было определить безопасность, переносимость и эффективность механической инсуффляции-экссуффляции у детей. Средняя продолжительность использования МI-E составляла 13,4 месяца (в диапазоне от 0,5 до 45,5 месяца). Один младенец умер перед использованием МI-E на дому. Пять пациентов решили не продолжать терапию МI-E. Хронический ателектаз был вылечен у четырех пациентов после начала применения терапии МI-E, и у пяти пациентов наблюдалось снижение частоты заболеваемости пневмонией. Было доказано, что у 90% проанализированной популяции использование механической инсуффляции-экссуффляции оказалось эффективным средством с хорошей переносимостью, действенным для профилактики легочных осложнений.</p>
---	-------------------------------------	---	--	--

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Вианелло и соавт., 2005</i></p> <p><i>Механическая инсуффляция-экссуффляция улучшает состояние пациентов с нервно-мышечными заболеваниями и инфекциями дыхательных путей</i></p>	<p>Наблюдательное исследование (серия случаев)</p>	<p>11 пациентов с нервно-мышечными заболеваниями с признаками респираторной инфекции и скопления секрета в дыхательных путях.</p>		<p>Целью исследования было определить эффективность механической инсуффляции-экссуффляции (MI-E), в дополнение к стандартной физиотерапии грудной клетки в качестве первоочередного вмешательства для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями с признаками респираторной инфекции и скопления секрета в дыхательных путях.</p> <p>Краткосрочные результаты 11 последовательных пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, которым проводилась механическая инсуффляция-экссуффляция и традиционная физиотерапия грудной клетки, сравнивались с результатами 16 пациентов из аналогичной контрольной группы, которым проводилась только физиотерапия грудной клетки. «Неэффективность лечения» определялась как потребность в «мини-трахеостомии» или эндотрахеальной интубации, несмотря на проведенное лечение. Также сравнивалось количество пациентов, которые перенесли аспирацию с помощью бронхоскопии. Показатель неэффективности лечения был значительно ниже (2 из 11 пациентов) в группе пациентов, которые перенесли механическую инсуффляцию-экссуффляцию в комплексе с традиционным физиотерапевтическим лечением, чем в группе пациентов (10 из 16), которым было проведено традиционное физиотерапевтическое лечение грудной клетки, <math>p &lt; 0,05</math>. Использование аспирации с помощью бронхоскопии было аналогичным в обеих группах (5/11 в сравнении с 6/16 случаев). Механическая инсуффляция-экссуффляция не дала серьезных побочных эффектов и хорошо переносилась всеми участниками исследования.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Фаро и соавт., 2008</i></p> <p><i>Физиологические преимущества механической инсуффляции-экссуффляции у детей с нервно-мышечными заболеваниями</i></p>	<p>Проспективное исследование</p>	<p>17 стабильных пациентов с нервно-мышечными заболеваниями: с мышечной дистрофией Дюшенна (n = 4), спинальной мышечной дистрофией (n = 4), другими видами врожденной миопатии (n = 9).</p>		<p>При каждом применении механической инсуффляции-экссуффляции определялись показатели давления в дыхательных путях и скорости потока дыхания. Тип дыхания, жизненная емкость легких (VC), давление при вдохе через нос (SNIP), максимальная скорость выдоха (PEF) и комфорт при дыхании оценивались на исходном уровне и после каждой процедуры. Уровень переносимости процедуры пациентами был высоким: ни один из пациентов не сообщил о вздутии живота, гастроэзофагеальном рефлюксе, боли в грудной клетке или состоянии дискомфорта, или о других симптомах, указывающих на баротравму, во время и после исследования. У всех пациентов значительно повысился показатель комфорта при дыхании (p = 0,02). Выдыхаемый дыхательный объем во время применения MI-E существенно повысился и достиг показателя, в два раза выше жизненной емкости легких при давлении 40 см водяного столба. Средняя и максимальная скорость вдоха и выдоха повысилась в соответствии с давлением, используемым в процедуре MI-E. Тип дыхания после процедуры MI-E не изменился. Пульсоксиметрия осталась стабильной в пределах нормальных значений, но среднее давление CO<sub>2</sub> при дыхании значительно снизилось. Жизненная емкость легких не изменилась, но среднее давление при вдохе через нос и максимальная скорость выдоха после применения MI-E значительно увеличились.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Чатвин и соавт., 2009</i></p> <p><i>Дополнительное применение механической инсуффляции сокращает продолжительность сеанса очищения дыхательных путей у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями с инфекцией дыхательных путей.</i></p>	<p>Рандомизированное клиническое исследование (с перекрестным сравнением)</p>	<p>8 пациентов с нервно-мышечными заболеваниями с застоем секрета в дыхательных путях.</p>	<p>Традиционная физиотерапия легких (похлопывание, потряхивание грудной клетки и содействие откашливанию)</p>	<p>Целью исследования было сравнение воздействия традиционной физиотерапии легких в комплексе с механической инсуффляцией-экссуффляцией (MI-E) с традиционной физиотерапией легких по максимальной скорости выдоха при кашле и степени очищения дыхательных путей (удаления секрета). Пациентам была проведена двухдневная рандомизированная программа лечения с перекрестным сравнением. Определялись следующие показатели: частота сердечных сокращений, пульсоксиметрия, чрескожное давление CO<sub>2</sub> и показатель выслушивания легких. Время терапии (процедура очистки дыхательных путей) через 30 минут была значительно короче после процедуры с использованием MI-E, чем после процедуры без использования MI-E (30+0=30 мин по сравнению с 30+17 = 47 мин (p = 0,03). В обеих группах было значительное улучшение показателя выслушивания легких: с применением MI-E – в диапазоне от 2,9+/-1,9 до 1,8+/- 2,0, (p=0,02); без MI-E, от 3,4+/-2,0 до 2,3+/-2,2, p=0,007). При использовании обоих видов лечения не было обнаружено различий в средней частоте сердечных сокращений, кислородной сатурации (пульсоксиметрия - SpO<sub>2</sub>), или чрескожном давлении CO<sub>2</sub>. Дополнительное применение MI- E позволило сократить процедуру очищения дыхательных путей пациентов. Устройство оказалось безопасным, с хорошей переносимостью, и может обеспечить дополнительные преимущества для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями и инфекциями верхних дыхательных путей. Необходимо проведение дополнительных исследований.</p>

<b>Исследование</b>	<b>Тип исследования</b>	<b>Популяция</b>	<b>Компаратор</b>	<b>Результаты</b>
<p><i>Бенто и соавт., 2010</i></p> <p><i>[Показания и соответствие критериям использования механической инсуффляции-экссуффляции в домашних условиях у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями.]</i></p> <p><i>[Статья на испанском языке]</i></p>	Наблюдательное исследование (серия случаев)	21 пациент с нервно-мышечными заболеваниями.		<p>Целью исследования было описание показаний к применению, безопасности и пригодности для длительного использования в домашних условиях механической инсуффляции-экссуффляции (MI-E) – аппарата CoughAssist® — для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Двадцать один пациент наблюдался в течение 4 лет. В исследование были включены только пациенты, способные к взаимодействию, с максимальной скоростью выдоха при кашле без содействия &lt;270 л/мин. Всем пациентам проводилась постоянная механическая вентиляция легких (6 посредством трахеостомии). Средний период наблюдения составил 12 месяцев (в диапазоне от 3 до 41 месяца). Механическая инсуффляция-экссуффляция (MI-E) проводилась предварительно обученными лицами, осуществляющими уход за больными, которые не являлись медицинскими работниками.</p> <p>Десять пациентов (9 с боковым амиотрофическим склерозом) использовали MI-E ежедневно. Одиннадцать пациентов использовали MI-E периодически, во время обострения, и для 8 пациентов своевременное применение MI-E (под контролем сигналов обратной связи оксиметрии) позволило предотвратить госпитализацию. Все трахеостомированные пациенты использовали MI-E ежедневно и более часто, чем пациенты, находившиеся на неинвазивной ИВЛ. Четыре пациента были госпитализированы в связи с застоем секрета. Процедура MI-E хорошо переносилась пациентами, осложнений во время контролируемой терапии не отмечалось. Как правило, лица, осуществляющие уход за больными, считали MI-E эффективной лечебной процедурой. Следует рассматривать MI-E как дополнение к механической вентиляции легких.</p>

<i><b>Исследование</b></i>	<i><b>Тип исследования</b></i>	<i><b>Популяция</b></i>	<i><b>Компаратор</b></i>	<i><b>Результаты</b></i>
<p><i>Чатвин и соавт., 2011</i></p> <p><i>Результат целенаправленной неинвазивной вентиляции легких и механической инсуффляции-экссуффляции у пациентов со спинальной мышечной атрофией I типа.</i></p>	<p>Наблюдательное исследование (серия случаев)</p>	<p>13 детей со спинальной мышечной атрофией I типа.</p>		<p>Эксперименты и анализ включали в себя исследования пациентов во время сна, возможность применения неинвазивной вентиляции с положительным давлением как для поддержки ИВЛ, так и для физиотерапии, и использование механической инсуффляции-экссуффляции (MI-E).</p> <p>Неинвазивная вентиляция с положительным давлением была предусмотрена при следующих показаниях: непрерывная зависимость от устройства для создания потока с положительным постоянным давлением в дыхательных путях (n=3), ночная гиповентиляция легких (n=3), для обеспечения успешной экстубации, позволяющей предотвратить дыхательную недостаточность (n=3) и кислородную зависимость/недостаточность (n=7).</p> <p>Неинвазивная вентиляция с положительным давлением и метод MI-E использовались для успешной экстубации в соответствии с протоколом (n=9). Неинвазивная вентиляция с положительным давлением имела большое значение для пациентов с зависимостью от ИВЛ с точки зрения возможности выписаться из больницы (n=7), и использовалась как паллиативный уход при лечении респираторных нарушений. Благодаря использованию неинвазивной вентиляции с положительным давлением улучшилась форма грудной клетки. Родители детей (умерших) положительно отзывались об использовании этих методов. Использование неинвазивной вентиляции с положительным давлением помогает пациентам вернуться домой, и механическая инсуффляция-экссуффляция (MI-E) в этих случаях может быть полезной.</p>

## Национальные и международные рекомендации по проведению терапии

В декабре 2012 года Министерство здравоохранения Бразилии приняло две директивы по проведению терапии в связи с боковым амиотрофическим склерозом и синдромом Гийена - Барре, но в них не упоминался метод лечения респираторных осложнений у пациентов, страдающих от обоих заболеваний, которые могут развиваться с течением времени. В 2008 году Министерство здравоохранения Бразилии приняло Постановление 1370, в котором была учреждена Программа неинвазивной вентиляционной помощи пациентам с нервно-мышечными заболеваниями (“Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares”). В статье 2 данного Постановления указано, что «департаменты здравоохранения штатов, федеральных округов и городов, составляющие комплексную систему управления, должны принимать необходимые меры для организации и реализации Программы неинвазивной вентиляционной помощи пациентам с нервно-мышечными заболеваниями.

В 2002 году Больничный фонд штата Минас-Жейрас (Fundapao Hospitalar of Estado de Minas Gerais FHEMIG) реализовал специальную программу по оказанию медицинской помощи на дому и внебольничной поддержке пациентов с нервно-мышечными заболеваниями — программа VENTLAR — в двух больницах сети: Детской больнице Жоао Пауло II (Hospital Infantil Joao Paulo II — HIIPI), для детей и подростков; и в Больнице Джулии Кубичек (Hospital Julia Kubitschek), для взрослых. Методы медицинской помощи на дому включали в себя механическую вентиляцию, использование методов физиотерапии дыхательных путей, специально предусмотренных для данной группы пациентов, и обучение лиц, осуществляющих уход. Специальные методы, которые должны использоваться для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, включают в себя глоссофарингеальное дыхание, накопление воздуха с использованием положительного давления, ручное и механическое содействие откашливанию. Эти методы следует рассматривать в комплексе с механической вентиляцией, чтобы предотвратить ателектаз, легочные инфекции и дыхательную недостаточность, таким образом сокращая количество случаев госпитализации.

В 2004 году Американское общество специалистов в области торакальной медицины издало ряд рекомендаций по оказанию помощи в искусственной вентиляции легких для пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна. Комитет настоятельно поддерживал использование механической инсуффляции-экссуффляции пациентам с признаками ослабленного кашлевого рефлекса.

В 2006 году Американская коллегия врачей-специалистов по заболеваниям грудной клетки выпустила рекомендации по выработке эффективного кашля у пациентов со слабостью дыхательных мышц от незначительной до умеренной степени. В рекомендации указано: для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями и слабым кашлевым рефлексом рекомендуется содействие откашливанию с использованием механических устройств для профилактики респираторных осложнений (низкий уровень доказательности; средний уровень эффективности; степень рекомендации C, на основе описания клинического случая, включая когортное исследование или исследование типа «случай-контроль» менее значительного качества, в соответствии со шкалой уровней доказательности, разработанной Оксфордским центром доказательной медицины).

Швейцарские рекомендации по искусственной вентиляции легких, выпущенные в 2009 году, включают в себя использование механических устройств для содействия кашлю у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями и ослабленным кашлевым рефлексом (степень C по Оксфордской классификации). (18) В отношении Международных стандартов Комитета по уходу за больными с врожденной мышечной дистрофией, механическое содействие откашливанию (инсуффляция-экссуффляция) является стандартом ухода за пациентами с нервно-мышечной слабостью, в основном, если максимальная скорость выдоха при кашле менее 270 л/мин. Механическое содействие поддерживает состояние легких и снижает риск хронического ателектаза.

Рекомендации Британского торакального общества по физиотерапии при респираторных заболеваниях предусматривают использование инсуффляции-экссуффляции в качестве варианта

лечения пациентов, у которых невозможно увеличить максимальную скорость выдоха при кашле до эффективного уровня с помощью других методов (уровень доказательности 4; степень рекомендации D по Оксфордской классификации). (18)

## Экономические данные в пользу аппарата Cough Assist

Оценка клинико-экономической эффективности была выполнена на основе выбранной модели, так как она включает в себя сравнение прямых медицинских затрат и результатов лечения с использованием механического содействия откашливанию у пациентов в сравнении с отсутствием механического содействия откашливанию у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями: с использованием аппарата CoughAssist®.

Модель Маркова была разработана с использованием имеющихся данных для США и Бразилии для оценки затрат и результатов лечения, последующего наблюдения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями во время естественного течения болезни в течение пяти лет, с анализом изменений состояния здоровья пациентов с переходом из одного состояния в другое. Состояния здоровья пациентов определены следующим образом: «стабильное», «трахеостомированное», «предсмертное» и «смерть». Целью было показать экономические преимущества аппарата CoughAssist® с точки зрения расходов на здравоохранение в странах с предусмотренной компенсацией затрат на содействие откашливанию.

Таблица 7. Результаты экономической эффективности за 5-летний период времени

Результаты лечения	С использованием CoughAssist®	Без использования CoughAssist®	Дополнительные издержки
<b>ЗАТРАТЫ</b>	100 542,54 евро	129 725,95 евро	29 218, 787 евро
<b>Период жизни без трахеостомии (лет)</b>	3,62	2,46	1,16
<b>ICER</b>	<b>Снижение затрат (основных)</b>		

ICER: Коэффициент эффективности нарастающих затрат

На основе модели, построенной в Бразилии и США, мы видим, что общая стоимость лечения с использованием аппарата CoughAssist® ниже, чем стоимость лечения без использования аппарата CoughAssist® в пределах анализируемого периода времени (5 лет). В отношении эффективности, группа, в которой использовалось лечение аппаратом CoughAssist®, имела лучшие показатели, чем группа без использования CoughAssist®, с меньшим риском инфекции в результате инвазивного лечения и трахеостомии, таким образом, с меньшей вероятностью госпитализаций, связанных с осложнениями. Итак, отсюда следует, что получена более высокая эффективность при меньших затратах.

Таким образом, мы считаем лечение с использованием аппарата CoughAssist® более эффективным при меньшем уровне затрат по сравнению с лечением без использования аппарата CoughAssist®. В соответствии с рекомендациями Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), можно сказать, что лечение аппаратом CoughAssist® требует меньших затрат (основных) по сравнению с лечением без аппарата CoughAssist®. (3, 26)

## Заключение

Кашель является важным механизмом для очистки дыхательных путей, особенно у людей с нарушениями центральной нервной системы, которые приводят к затруднению дыхания в результате прогрессирующей слабости дыхательных мышц. Использование содействия откашливанию для очищения дыхательных путей у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями важно для улучшения и поддержания максимальной скорости выдоха при кашле выше минимального порогового значения, таким образом, предотвращая застой секрета в основных дыхательных путях, который может привести к инфекции, воспалению дыхательных путей и дыхательной недостаточности. Периодическая инсуффляция легких выше сниженной жизненной емкости легких также важна для поддержания амплитуды реберного каркаса грудной клетки и предотвращает прогрессирующее нарушение функции дыхания. Механическая инсуффляция-экссуффляция представляет собой терапию с использованием устройства (CoughAssist®), которая состоит в постепенном оказании положительного давления на легкие (инсуффляция) и затем быстром переходе на отрицательное давление, таким образом, создавая интенсивный поток выдоха (экссуффляция), который имитирует сильный кашель и выводит секрет.

Было доказано, что терапия с использованием механической инсуффляции-экссуффляции особенно полезна для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями — которые развиваются параллельно с прогрессирующими нарушениями функции дыхания — и показала свою эффективность и безопасность для удаления секрета из дыхательных путей у пациентов с подобными нарушениями.

Использование терапии с применением инсуффляции-экссуффляции (CoughAssist®) для содействия откашливанию создает не только более высокую максимальную скорость выдоха при кашле — таким образом увеличивая общее выведение бронхиального секрета — но также предотвращает раздражение дыхательных путей и/или повреждение, которое может быть вызвано при аспирации с использованием катетера. Механическая инсуффляция-экссуффляция сокращает количество эпизодических приступов дыхательной недостаточности, в основном при наличии инфекций дыхательных путей, таким образом, позволяя сократить количество госпитализаций, а также продолжительность пребывания в стационаре.

Результаты эффективности были получены из клинических исследований, опубликованных в литературе по терапии с использованием аппарата CoughAssist®, для определения эффективности и безопасности устройства для пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Также из литературы получены эпидемиологические данные по частоте возникновения, распространенности и естественному развитию заболеваний.

Анализ экономической эффективности показал более значительное преимущество лечения с использованием аппарата CoughAssist® по сравнению с использованием аспиратора. Был получен коэффициент эффективности нарастающих затрат (ICER), показывающий снижение затрат (основных) за год жизни без трахеостомии. После возмещения затрат доступность аппарата CoughAssist® E70 повысится для большинства пациентов с респираторными или нервно-мышечными заболеваниями, которым показано использование CoughAssist®. Это позволит улучшить качество жизни этих пациентов в России и сократить расходов на здравоохранение в связи с результатами лечения.

Таблица 8: Возмещение затрат на Cough Assist в Европе

Страна	Система выведения секрета
Италия	Cough Assist часто входит в состав тендеров на оборудование HNIV. Возмещение затрат поставщикам часто включается в то же вознаграждение на пациента (содействие кашлю при неинвазивной вентиляции), но если аппарат Cough Assist рассматривается

	отдельно, платеж составляет 200-300 евро в месяц за устройство, вспомогательные принадлежности. Расходы государства минимизируются на 7-10%.
<b>Греция</b>	В этой стране не предусмотрено возмещение затрат.
<b>Израиль</b>	4 основных организации медицинского обеспечения объявляют тендеры для закупки устройств Cough Assist для поставки пациентам. Только устройство, определенное тендером, будет рекомендовано, возможны 1-2 поставщика. В основном, это компании Respironics и Clearway.
<b>Кипр</b>	В этой стране не предусмотрено возмещение затрат.
<b>Мальта</b>	В этой стране не предусмотрено возмещение затрат.
<b>Польша</b>	Н.д.
<b>Чешская Республика</b>	Пациентам, соответствующим критериям показаний к применению, возможно частичное возмещение затрат (75%) от страховой компании (по данным 2017 года)
<b>Венгрия</b>	Н.д.
<b>Румыния</b>	Н.д.
<b>Словения</b>	Да (в процессе разработки)
<b>Словакия</b>	100% возмещение затрат за аренду устройства для содействия откашливанию
<b>Саудовская Аравия</b>	Нет
<b>ЮАР</b>	Нет
<b>ОАЭ</b>	Нет
<b>Турция</b>	Нет определенных данных (в процессе разработки системы DRG)
<b>Испания</b>	Cough Assist обычно не включается в тендеры по аппаратам ИВЛ/обслуживанию в домашних условиях как терапия, подлежащая возмещению расходов, но медицинское учреждение обязано предоставить его пациентам на дом бесплатно по усмотрению врача. Таким образом, оборудование доступно только через больницу, на индивидуальной основе.
<b>Португалия</b>	Включен в тендер. Cough Assist: 6,92 евро/день
<b>Франция</b>	С 5 мая 2008 года: Forfait F7 или код 1176480: 25 евро/нед. для предоставления устройства, способного обеспечивать гиперинсуффляцию или инсуффляцию-экссуффляцию, в соответствии с назначенной терапией при нервно-мышечных заболеваниях. Включает 2 маски в год, загубник и 1 контур в месяц. Техническое обслуживание через каждые 3-6 месяцев. В среднем предполагается 3 еженедельных процедуры.
<b>Бельгия</b>	- Механическое содействие откашливанию: 5,70 евро в сутки. Пациент с нервно-

	<p>мышечным заболеванием, который имеет недостаточную способность к откашливанию, несмотря на сжатие грудной клетки, у которого максимальная скорость выдоха при кашле (PCF) не достигает 180 л/мин, и который нуждается в ежедневной аспирации, соответствует критерию для возмещения затрат.</p> <p>- ПеркуSSIONная терапия: 4,42 евро в сутки.</p>
<b>Нидерланды</b>	Не предусмотрено возмещение затрат.
<b>Австрия</b>	Возмещение затрат предусмотрено для инвазивных пациентов.
<b>Германия</b>	Cough Assist включен в каталог устройств для оказания медицинской помощи на дому "ИКК catalog". Тем не менее, СА предоставляется в качестве клинической терапии, с поставкой для отдельных пациентов, организованной пульмонологическим отделением больницы. В некоторых случаях устройство закупает или арендует страховая компания; в других случаях, устройство приносит на дом приходящий физиотерапевт. (Среднее возмещение затрат составляет 5 500-6 000 евро)
<b>Швейцария</b>	<p>Возмещение затрат предусмотрено для инвазивных пациентов. Мах. 14,00 швейцарских франков в день без налога</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Возмещение затрат: да</li> <li>• Оплата: поквартально по суточной ставке</li> <li>• Необходимое условие: предписание врача</li> </ul>
<b>Великобритания</b>	Отдельные больницы могут предусматривать в бюджете определенное количество устройств для обеспечения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, с назначением стоимости для больниц на индивидуальной основе. Возможен перенос затрат на закупку.
<b>Ирландия</b>	Н.д.

<b>Дания</b>	<p>CoughAssist: Больницы несут ответственность за свои участки и предусматривают бюджет для использования С.А. в определенных случаях с пациентами.</p> <p>Не существует строгого разграничения между «да» и «нет» для пациентов, которые получают лечение с использованием аппарата CoughAssist, но лица, принимающие решения в больнице, обычно здравомыслящие, ориентированные на фактические данные, и поставляют С.А. только пациентам, у которых не происходит надлежащего выделения секрета после использования других методов (физиотерапия, накопительное дыхание и т.д.). В регионе растет положительное отношение к прибору, и все большее количество больниц используют устройства типа СА для выведения секрета.</p>
<b>Норвегия</b>	
<b>Швеция</b>	
<b>Финляндия</b>	

## Список использованной литературы

1. Демографические прогнозы Национального института статистики. Доступно по ссылке: [http://www.ine.cl/canales/chile\\_estadistico/demografia\\_y\\_vitales/demografia/pdf/poblacion\\_sociedad\\_enero09.pdf](http://www.ine.cl/canales/chile_estadistico/demografia_y_vitales/demografia/pdf/poblacion_sociedad_enero09.pdf) (дата обращения: 22.06.2014).
2. Демографические прогнозы. Доступно по ссылке: <http://www.deis.cl/?p=53>. (дата обращения: 22.06.2014)
3. Потапчик Э.Г., Селезнева Э.В., Шейман И.М., Шишкин С.В. 2011. Медики о процессе модернизации здравоохранения / Здравоохранение
4. Уилсон А., Уиндак А., Олеччик М., Уилм С., Крингос Д. 2015. Предоставление первичного медицинского обслуживания. В: Создание системы первичной медицинской помощи в меняющейся Европе. Крингос Д., Бёрма В., Хатчинсон А., Солтман Р (ред.) / Европейский обзор систем здравоохранения и политик. Копенгаген.
5. ВОЗ. Всемирная организация здравоохранения. Национальный регион: Европа. Доступно по ссылке: <http://www.euro.who.int/eircountries/slovakia/news/news/2012/12/improving-public-health-services-and-capacities-in-slovakia> (дата обращения: 10.10.2017)
6. Кляйнштойбер К., Авариа М. Нервно-мышечные заболевания в педиатрии / *Rev Ped Elec*, 2005, том 2, № 1. Доступно по ссылке:  
7. [http://www.revistapediatria.cl/vol2num1/pdf/9\\_enfermedades\\_neuromusculares.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol2num1/pdf/9_enfermedades_neuromusculares.pdf) (дата обращения: 23.06.2014)
8. Кляйнштойбер Карин, Кастиглио К. Нервно-мышечные заболевания у детей / *Rev Med Clin Las Condes* 2003; 14 (2): 97-103.
9. М. Росс Э., Харт Чатвин, Николь А.Х., Польки М.И., А.К. Симонд. Усиление кашля с использованием механической инсuffляции-экссuffляции у пациентов с нервно-мышечной слабостью / *Eur Respir J* 2003; 21: 502-508.
10. Чатвин М. Как использовать механический инсuffлятор-экссuffлятор «аппарат-откашливатель» / *Breathe* 2008; 4 (4): 320-329.
11. Хомник Д.Н. Механическая инсuffляция-экссuffляция для очистки дыхательных путей от слизи / *Resp Care* 2007; 52 (10): 1296-1307.
12. Бах Дж.Р. Механическая инсuffляция-экссuffляция. Сравнение максимальной скорости кашля при выдохе с ручным содействием откашливанию и без содействия откашливанию / *Chest* 1993; 104 (5): 1553-62.
13. Технический паспорт аппарата CouhgAsssit E70. Доступно по ссылке: <http://couyhassiste70.respironics.com>. (дата обращения: 6.06.2014)
14. Чатвин М, Симондс А.К. Дополнительное применение механической инсuffляции-экссuffляции сокращает продолжительность процедуры очистки дыхательных путей у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями с инфекцией дыхательных путей / *Respir Care* 2009; 54 (11): 1473-1479.
15. Торрес Р. Монге Г., Вера Р., Пуппо Х., Лоун Дж, Виларо Дж. Стратегия терапии для повышения эффективности откашливания у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями / *Rev Med Chile* 2014; 142: 238-245.
16. Бенц Э., Вилларроэл Г., Чатвин М., Ареллано Д., Мидоу Ф. Механика содействия кашлю: устройство для содействия откашливанию, инсuffлятор-экссuffлятор / *Neumol Pediatr* 2008; 3

fsup 1): 76-82. Доступно по ссылке: <http://www.neumoloqia-pediatrica.cl> (дата обращения: 4.06.2014).

17. Фаро Б, Гиллемонт Н., Аубертин Г., Натам Н., Лабит Клемент, Лофасо Ф. Физиологические преимущества механической инсуффляции-экссуффляции у детей с нервно-мышечными заболеваниями / *Chest* 2008; 133:161-168.

18. Сервера Э., Санчо Дж., Зафра М. Кашель и нервно-мышечные заболевания. Неинвазивное выведение секрета дыхательных путей / *Arch Bronconeumol* 2003; 39 (9): 418-27.

19. Санчаз И. Дети с хроническими респираторными заболеваниями и зависимостью от технологий: история и этика / *Neumol Pediatr* 2008; 3: 1-6. Доступно по ссылке: <http://www.neumoloqia-pediatrica.cl>. (дата обращения: 4.06.2014).

20. Прадо Ф., Салинас П., Д. Зентено Salinas P, D Zenteno, и др. Рекомендации по лечению заболеваний дыхательных путей у детей и подростков с нервно-мышечными заболеваниями / *Neumol Pediatr* 2010; 5: 74-88. Доступно по ссылке: <http://www.neumoloqia-pediatrica.cl> (дата обращения: 4.06.2014).

21. Морроу Б., Замполи М., Ван Асвеген Х., Аргент А.. Механическая инсуффляция-экссуффляция у людей с нервно-мышечными нарушениями / *Cochrane Database Review*, декабрь 2013,30; 12:CD010044. Обзор.

22. Гуэрин К., Г. Боурдин, Лерей В., Деланной, Бейл Ф., Гермэйн М. И Ричард Дж.К. Характеристики устройства для инсуффляции-экссуффляции CoughAssist при наличии соединительной трубки или трахеостомической трубки: к сравнительному исследованию / *Respir Care* 2011; 56 (8): 1108-14.

23. Хонест Т., Винк Дж.К., Гонкальвес М.Р., Паива Дж.А. Действие механической инсуффляции-экссуффляции для профилактики дыхательной недостаточности после экстубации: рандомизированное контролируемое исследование / *Crit Care* 2012; 16 (2): R48.

24. Бенто Дж., Гонкальвес М., Сильва Н., Т.Пинто, Маринхо А., Винк Дж. Показания и соответствие критериям использования механической инсуффляции-экссуффляции в домашних условиях у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями / *Arch Bronconeumol* 2010; 46 (8): 420-5.

25. Программа поддержки неинвазивной вентиляции в Чили. Доступно по ссылке: <http://respiratorio.minsal.cl/PDF/AVNI/PROGRAMA%20AVNI%20Norma%20Tecnica%202013.pdf> (дата обращения: 26.06.2014).

26. Ванг К.Х., Боннеманн К.Г., Рутковски А. и соавт. Международный стандарт Комитета по медицинской помощи больным с врожденной мышечной дистрофией. Совместное заключение по стандарту лечения врожденной мышечной дистрофии / *J Child Neurol*. 2010 Dec;25(12): 1559-81.

27. Ботт Дж., Блументаль С., Букстон М., Эллум С. и соавт. по поручению группы разработки рекомендаций по физиотерапии Британского торакального общества, подгруппы Комитета по стандартам медицинской помощи Британского торакального общества и Ассоциации дипломированных физиотерапевтов – специалистов по искусственной вентиляции легких, подгруппы клинического интереса Общества дипломированных специалистов по физиотерапии. Рекомендации по проведению физиотерапии у взрослых терапевтических пациентов со спонтанным дыханием / *Thorax* 2009;64 (Дополнение I):i1—i51.

28. Сегал М.С., Саломонон А., Хершфус Дж.А. Чередование положительного и отрицательного давления в при механической вентиляции легких: устройство с циркуляционным клапаном, обеспечивающим давление воздуха / *Dis Chest*., июнь 1954;25(6):640-8.

29. Бах Дж.Р. Последние данные и перспективы неинвазивного содействия дыхательным мышцам: часть 2. Дыхательные аппараты / *Chest* 1994; 105:1538-1544.
30. Бах Дж.Р. Механическая инсuffляция-экссuffляция. Сравнение максимальной скорости выдоха при кашле с ручным методом содействия откашливанию и без содействия откашливанию / *Chest.*, ноябрь 1993;104(5): 1553-62.
31. Ханаяма К., Ишикава Й., Бах Дж.Р. Боковой амиотрофический склероз. Успешное устранение закупорки слизью дыхательных путей методом механической инсuffляции-экссuffляции / *Am J Phys Med Rehabil.* 1997 Jul- Aug;76(4):338-9.
32. Мустфа Н., Айелло М., Лайал Р.А., Николетоу Д., Оливери Д., Лейг А.Н., Дэвидсон А.К., Польки М.И., Моксхам Дж. Усиление кашля при боковом амиотрофическом склерозе / *Neurology*, ноябрь 2003; 11:61(9):1285-7.
33. Чатвин М., Росс Э., Харт Н., Николь А.Х., Польки М.И., Симондс А.К. Усиление кашля с использованием механической инсuffляции-экссuffляции у пациентов с нервно-мышечной слабостью / *Eur Respir J*, март 2003;21(3):502-8.
34. Санчо Дж., Сервера Э., Вергара П., Марин Дж. Механическая инсuffляция-экссuffляция по сравнению с трахеальным отсасыванием через трахеостомические трубки для пациентов с боковым амиотрофическим склерозом: пилотное исследование / *Am J Phys Med Rehabil.*, октябрь 2003;82(10):750-3.
35. Сервера Э., Санчо Дж., Гомес-Мерино Э., Брионес М.Л., Вергара П., Перез Д., Марин Дж. Неинвазивное лечение острых инфекций дыхательных путей у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (ALS) / *J Neurol Sci.*, май 2003, 15:209(1-2): 111-3.
36. Винк Дж.К., Гонкальвес М.Р., Лоуренцо К., Виана П., Альмейда Дж., Бах Дж.Р. / Действие механической инсuffляции-экссuffляции на параметры дыхания у пациентов с хроническим застоем секрета в дыхательных путях / *Chest.*, сентябрь 2004;126(3):774-80.
37. Санчо Дж., Сервера Э., Даяз Дж., Манн Дж. Эффективность механической инсuffляции-экссuffляции у клинически стабильных пациентов с боковым амиотрофическим склерозом / *Chest.*, апрель 2004;125(4): 1400-5.
38. Вианелло А., Коррадо А., Аркаро Г., Галлан Ф., Ори К., Минуццо М., Бевилаква М. Механическая инсuffляция-экссuffляция улучшает результаты лечения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями с инфекциями дыхательных путей. / *Am J Phys Med Rehabil.*, февраль 2005;84(2):83-8; анализ 89-91.
39. Фаро Б., Гиллемот Н., Аубертин Г., Натан Н., Лабит А., Клемент А., Лофасо Ф. Физиологические преимущества механической инсuffляции-экссuffляции у детей с нервно-мышечными заболеваниями / *Chest.*, январь 2008;133(1): 161-8.
40. Бенто Дж., Гонкальвес М., Сильва Н., Пинто Т., Маринхо А., Винк Дж.К. [Показания и соответствие критериям использования механической инсuffляции-экссuffляции в домашних условиях у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями]. [статья на испанском языке] / *Arch Bronconeumol.*, август 2010;46(8):420-5.
41. Чатвин М., Буш А., Симондс А.К. Результаты целенаправленной неинвазивной вентиляции и механической инсuffляции-экссuffляции у больных спинальной мышечной атрофией I типа / *Arch Dis Child*, май 2011;96(5):426-32.
42. Канг С.В. Реабилитация дыхательной системы у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями / *Yonsei Med J.*, июнь 2006;30:47(3):307-14.
43. Финдер Дж.Д. Методы очистки дыхательных путей при нервно-мышечных заболеваниях / *Paediatr Respir Rev.*, март 2010;11(1): 31-4.

44. Ценг А.К., Бах Дж.Р. Профилактика заболеваний органов дыхания у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями / *Chest.*, ноябрь 2000;118(5):1390-6.
45. Бах Дж.Р., Ниранян В., Уивер Б. Спинальная мышечная атрофия 1-го типа: неинвазивный метод лечения дыхательных путей / *Chest.*, апрель 2000;117(4): 1100-5.
46. Бах Дж.Р., Бейрд Дж.С., Плоски Д., Навадо Дж., Уивер Б. Спинальная мышечная атрофия 1-го типа: лечение и результаты / *Pediatr Pulmonol.*, июль 2002;34(1): 16-22.
47. Бах Дж.Р. Боковой амиотрофический склероз: увеличение продолжительности жизни за счет применения неинвазивных дыхательных аппаратов / *Chest.*, июль 2002;122(1):92-8.
48. Миске Л.Дж, Хике Э.М., Колб С.М., Вейнер Д.Дж., Панич Х.Б. Использование механического инсуффлятора-экссуффлятора у детей с нервно-мышечными заболеваниями и ослабленным кашлевым рефлексом / *Chest.*, апрель 2004;125(4): 1406- 12.
49. Джадад А.Р., Муре Р.А., Кэрролл Д., Дженкинсон К., Рейнолдс Д.Дж., Гавагхан Д.Дж., Маккуэй Х.Дж. Оценка качества отчетов о рандомизированных клинических исследованиях: необходимо ли заслепление? Контролируемые клинические исследования / февраль 1996;17(1):1-12.
50. Феррейра С. и соавт. [Неинвазивная вентиляция] / *Rev Portu Pneumol* 2009;15:655-667.
51. Бах Дж.Р., Раджараман Р., Баллангер Ф., Ценг А.К., Ишикава Й., Куллесса Р., Бансал Т. Нервно-мышечная дыхательная недостаточность: влияние использования механического прибора ИВЛ в домашних условиях по сравнению с кислородной терапией на заболеваемость пневмонией и показатели госпитализации / *Am J Phys Med Rehabil.*, январь-февраль 1998;77(1):8- 19.
52. Бах Дж.Р., Ишикава Й., Ким Х. Профилактика заболеваемости дыхательных путей у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна / *Chest.*, октябрь 1997;112(4): 1024-8.
53. Озсанкак А., Дамбросио К., Хилл Н.С.. Ночная неинвазивная вентиляция легких / *Chest.*, май 2008;133(5): 1275-86.
54. Бушби К., Финкель Р., Бирнкрафт Д.Дж., Кейс Л.Э., Клеменс П.Р., Крайп Л., Каул А., Киннетт К., Макдональд К., Пандия С., Пойски Дж., Шапиро Ф., Томезко Дж., Константин К.; Рабочая группа по анализу медицинской помощи больным мышечной дистрофией Дюшенна. Диагностика и лечение мышечной дистрофии Дюшенна, часть 1: диагностика, фармакологическое лечение и социально-психологическая помощь / *Lancet Neurol.*, январь 2010;9(1):77-93.
55. Дульгуэров П., Гисин К., Пернегер Т.В., Шевроле Дж.К. Чрескожная или хирургическая трахеостомия: мета-анализ / *Crit Care Med* 1999, 27:1617-1625.
56. Ллойд-Оуэн С.Дж., Дональдсон Г.К., Амбросино Н. и соавт. Схемы использования мезанической вентиляции легких в домашних условиях в Европе: результаты исследования Eurovent / *Eur Respir J* 2005;25: 1025—1031.
57. Брук М.Х., Феничел Г.М., Григгс Р.К., Менделль Дж.Р., Моксли Р., Флоренс Дж. и соавт. Мышечная дистрофия Дюшенна: типы клинического течения и результаты поддерживающей терапии / *Neurology* 1989; 39:475-87.
58. Тоуссейнт М., Стинс М., Уэстилс и соавт. Дневная ИВЛ через загубник: выживаемость пациентов с болезнью Дюшенна в последней стадии / *Eur Respir J* 2006;28:549—555.
59. Стеффенсен Б.Ф., Лиагер С., Уэрдж Б., Рахбек Дж., Маттсон Э. Физическая способность неамбулаторных больных с мышечной дистрофией Дюшенна или спинальной мышечной атрофией: долгосрочное исследование / *Dev Med Child Neurol* 2002;44:623—32.

60. Колер М., Кларенбах К.Ф., Балер К., Брак Т., Русси Э.В., Блох К.Э. (2008) Инвалидность и выживаемость пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна / *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. doi: 10.1136/jnnp.2007.141721.

61. Махафза Т., Батарзех С., Бсоул Н., Массад Э., Кудейсат И., Аль-Лайла А.Э. Сравнение ранней и поздней трахеостомии у пациентов отделения интенсивной терапии: опыт в больнице широкого профиля / *Saudi J Anaesth.*, апрель 2012;6(2): 152-4.