



**Мышечная дистрофия
Дюшенна**
Родительский проект



**Мышечная дистрофия
Дюшенна**
Родительский проект

Источники:

Радужкевич В.Л., Барташевич Б.И. Жировая Эмболия // Неотложная медицина. – 2010. №3. с. 52-58.

<https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/bone-and-joint-care/fat-embolism-syndrome/>

https://www.parentprojectmd.org/aiovg_videos/fat-embolism-syndrome-following-mild-trauma-in-duchenne-december-2011/



www.parentproject.ru



[club144279166](#)



[parent_project_dmd](#)



[parentprojectrussia](#)



Памятка пациента
с мышечной дистрофией Дюшенна
для родителей и врачей
Синдром жировой эмболии

СЖЭ И ЕГО ПРИЧИНЫ

ПАЦИЕНТЫ С МДД ВХОДЯТ В ГРУППУ РИСКА ПО СЖЭ, ВСЛЕДСТВИЕ ЗАМЕНЫ МЫШЕЧНОЙ ТКАНИ НА ЖИРОВУЮ И СТЕРОИДНОГО ОСТЕОПОРОЗА

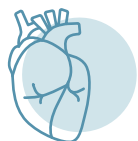
Синдром жировой эмболии – совокупность симптомов и осложнений, возникающих в результате наличия жировой эмболии в крови.

Когда жировые частицы (эмболы), из поврежденной жировой ткани, попадают в кровообращение, замедляют кровоток и перемещаются в легочные сосуды, сердце, мозг, возникает кислородное голодание организма и опасность закупорки сосудов. Эти жирные кислоты могут циркулировать и в других органах, вызывая дисфункцию.



Травматические причины осложнения

- ✓ Переломы длинных трубчатых костей, костей таза или любые другие переломы;
- ✓ Травмы, падения или жесткие «удары»;
- ✓ Редко, после ортопедической хирургии и повреждения мягких тканей.



Нетравматические причины осложнения

- ✓ Анафилактический шок (острая аллергическая реакция);
- ✓ Кардиогенный шок (резкая сердечная недостаточность);
- ✓ Приступы гипогликемии/гипергликемии при сахарном диабете;
- ✓ Панкреатит (воспаление поджелудочной железы).

К факторам риска относятся большой объем кровопотери и длительный период гипотензии, а также некорректная иммобилизация и транспортировка пациента.

Очень важно, чтобы медицинские работники обращали внимание на симптомы и рассматривали СЖЭ как возможный диагноз.

ВАЖНО ЗНАТЬ СИМПТОМЫ, ЧТОБЫ СУМЕТЬ ВОВРЕМЯ ИХ РАСПОЗНАТЬ! СИМПТОМЫ, ВЫЗВАННЫЕ ЖИРОВОЙ ЭМБОЛИЕЙ, МОГУТ РАЗВИВАТЬСЯ И СТАТЬ УГРОЖАЮЩИМИ ДЛЯ ЖИЗНИ ВСЕГО ЗА НЕСКОЛЬКО ЧАСОВ.

АЛГОРИТМ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ

1

Доставка в место проведения интенсивной терапии

Щадящая транспортировка специализированным транспортом

Ранняя иммобилизация с применением пневматических шин и вакуумных матрасов

2

Полноценное адекватное обезболивание

3

Обеспечение кислородом

Тщательный мониторинг уровня кислорода и CO_2

Респираторная помощь

Оксигенация

4

Коррекция расстройств центральной гемодинамики и микроциркуляции крови

Для уменьшения содержания липидов в крови применяются гиполипидемические препараты

Профилактика тромбообразования путем применения антикоагулянтов и вазодилатирующих средств

5

Непрерывный мониторинг состояния пациента

6

Профилактические мероприятия в течение не менее трех дней после травмы

ЛЕЧЕНИЕ СЖЭ

Лечебные мероприятия включают в себя адекватную оксигенацию (насыщение кислородом), вентиляцию легких, стабилизацию гемодинамики (движения крови), вливание препаратов крови по клиническим показаниям, профилактику тромбоза глубоких вен.

- ✓ При затруднении дыхания и развитии острой дыхательной недостаточности подключить к аппарату ИВЛ, кислород следует давать с помощью НИВЛ (ViPAP).
- ✓ Движения больного должны быть сведены к минимуму, чтобы предотвратить дальнейший распад жира.
- ✓ Большое значение имеет восполнение объема циркулирующей крови. Инфузионная терапия (введение раствора в кровоток) должна быть начата как можно раньше.
- ✓ Устранение выраженного болевого синдрома (обезболивание) позволяет предупредить увеличение уровня содержания жирных кислот.

Данные пациента

ФИО ребенка: _____

Возраст: _____ Вес: _____ кг. Рост: _____ см. Группа крови: _____ Резус: _____

Принимаемые лекарства: _____

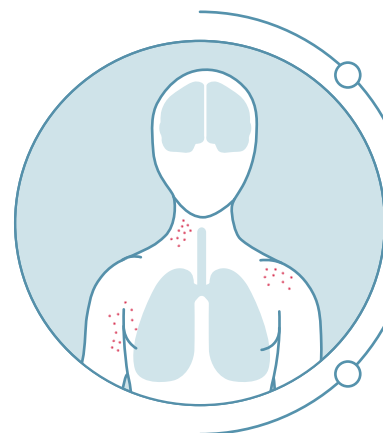
Индивидуальная непереносимость лекарственных препаратов:

Контакты лечащего врача-невролога: _____

СИМПТОМЫ СЖЭ

СОЧЕТАНИЕ 2 ОСНОВНЫХ СИМПТОМОВ С 1 ВТОРОСТЕПЕННЫМ ИЛИ 1 ОСНОВНОГО С 4 ВТОРОСТЕПЕННЫМИ – БУДУТ СВИДЕТЕЛЬСТВОВАТЬ О СЖЭ

Основные симптомы



Неврологические изменения: сонливость, спутанность сознания, головная боль, кома, судороги;

Легочные проявления: сухой кашель, затрудненное дыхание, одышка;

Цианоз (синюшность кожных покровов или слизистых);

Петехиальная сыпь в склере глаз, в области подмышек, на грудной клетке, шее, плечах (через 24-36 часов после травмы).

Ребенок может стать более вялым, чем обычно, может начать действовать немного странно.

Сонливость и одышка могут быть так же симптомами пневмонии и сердечной недостаточной, но развиваются медленнее, чем при СЖЭ.

Второстепенные симптомы



Изменения сетчатки



Тахикардия
(более 140 ударов)



Желтуха



Повышение
температуры до 39°C



Снижение количе-
ства
тромбоцитов и/или
эритроцитов



Жировая
макроглобулинемия

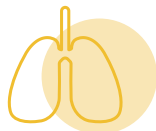
ДИАГНОСТИКА СЖЭ

В СЛУЧАЕ, ЕСЛИ ПОДОЗРЕНИЯ НЕ ПОДТВЕРДЯТСЯ, ТО ГОРАЗДО ЛУЧШЕ ПОДОЗРЕВАТЬ ЖИРОВУЮ ЭМБОЛИЮ И НАЙТИ ПНЕВМОНИЮ, ЧЕМ НАОБОРОТ



При офтальмологическом осмотре глазных яблок могут быть обнаружены жировые глобулы в сетчатке (жировая ангиопатия сетчатки)

Бронхоскопия может обнаруживать жировые глобулы в альвеолярных капиллярах и альвеолах



Контроль анализов крови на гемоглобин, фибриноген, числа тромбоцитов и эритроцитов, выявление в крови жира (методом ЭПР)

Компьютерная томография (для обнаружения и исключения других внутричерепных поражений)



Рентген грудной клетки (проверьте наличие инфильтратов, может развиваться со временем, возможно, потребуется повторить)

МРТ головного мозга (проверка на жировые глобулы, исключение мозговой эмболии)



Контроль сатурации крови (насыщение крови кислородом) методом пульсоксиметрии и контроль внутричерепного давления

Цитологическая оценка мочи, крови, биопсия кожного покрова на обнаружение жира



Контроль СОЭ в крови (скорость оседания эритроцитов)

НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ

СЖЭ СРАВНИТЕЛЬНО РЕДКОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ, НО РАЗВИВАЕТСЯ БЫСТРО, А ПОСЛЕДСТВИЯ ЭТОГО СИНДРОМА – СЕРЬЕЗНЫЕ И ОПАСНЫЕ ДЛЯ ЖИЗНИ

- ✓ Срочно обратитесь в отделения неотложной помощи, если одышка и неврологические изменения (странное поведение) происходят после падения и травмы.
- ✓ Обязательно поделитесь своими опасениями с сотрудниками скорой помощи.
- ✓ Показана щадящая транспортировка специализированным транспортом.
- ✓ Ранняя иммобилизация (обеспечение неподвижности) переломов, повреждений снижает развитие синдрома жировой эмболии.
- ✓ При себе нужно иметь последние выписки от невролога с указанием основного заболевания и все последние обследования.
- ✓ Больной должен быть помещен в отделение интенсивной терапии.
- ✓ Необходимо провести адекватное обезболивание и ранний мониторинг насыщения кислородом.
- ✓ Не пугайтесь, если вам будет предложено, чтобы ваш ребенок был интубирован (введение трубки для дыхания), это необходимо для оказания помощи при дыхании.
- ✓ Если у ребенка низкое насыщение крови кислородом, потребуются поддержка дыхания.
- ✓ Рациональная антибактериальная терапия (профилактика гнойно-септических осложнений).
- ✓ Самый безопасный путь обеспечения пациента кислородом – использование неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ).
- ✓ Кислород можно давать только при тщательном мониторинге CO_2 , поскольку он может ускорить дыхательную недостаточность.
- ✓ Парентеральное и энтеральное питание.
- ✓ Если вовремя были приняты все необходимые меры, в 80% случаях СЖЭ проходит.

Меры безопасности

- ✓ Всегда пристегивайтесь ремнем безопасности — в инвалидной коляске/скутере и в автомобиле.
- ✓ Обезопасить пространство передвижения ребенка.
- ✓ В инвалидной коляске всегда должен быть зафиксирован антипрокидыватель и тормоза при перемещении и остановки.