



美儿 SMA 关爱中心
Meier Advocacy & Support Center for SMA

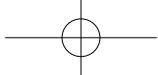
SMA 患儿父母及专业人士指南

呼吸之本

脊髓性肌萎缩症 (SMA) 患儿的呼吸护理

Breathing Basics

本手册原著由 Cure SMA (美国) 撰写
简体中文版由香港脊髓肌肉萎缩症慈善基金授权美儿 SMA 关爱中心翻译



本手册的目标读者是谁？

本手册是为 SMA 患儿的父母及家人所撰写。
但为 SMA 患者提供护理的专业人员及大众同样能够从中获得极有帮助的信息。

作者：

Mary K. Schroth, M.D.

Associate Professor of Pediatric

Pulmonology

Director, Pediatric Pulmonology

Center Grant

American Family Children's

Hospital

University of Wisconsin School of

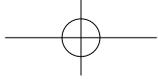
Medicine and Public Health

专家审阅组：

- Richard S. Finkel, M.D.
- Albert M. Freedman, Ph.D.
- John T. Kissel, M.D.
- Richard M. Kravitz, M.D.
- Kristin J. Krosschell, M.A.,P.T.
- Kathryn J. Swoboda, M.D.

译文审校：

首都儿科研究所附属儿童医院呼吸内科



序言

脊髓性肌萎缩 (spinal muscular atrophy, SMA) 属常染色体隐性遗传神经退行性病变, 国外流行病学统计为第二位遗传性致死性疾病, 婴儿发病率在 1:6000 到 1:10000 之间。目前没有药物能够治愈该疾病, 重点在于对症治疗及护理。SMA 患者最常见的并发症及第一位的死因均为呼吸系统受累所致, SMA 患者会出现因咳嗽无力导致下呼吸道分泌物清除困难; 睡眠时因通气不足导致缺氧; 胸壁和肺发育不良; 反复呼吸道感染等问题。患者逐渐至呼吸衰竭, 在发展的过程中一般都会经历夜间氧饱和度下降、夜间低通气、日间二氧化碳潴留这样的过程, 故早期对 SMA 患者进行评估, 并给与相应的治疗对于提高患者生存率、改善生活质量都有着十分重要的意义。

由美儿 SMA 关爱中心主持翻译的这本指导手册主要面向 SMA 患者编写, 目前国内尚无相关的著作书籍或宣传资料。本手册详实地介绍了 SMA 患者呼吸系统疾病的护理知识及技术, 无论对于患者还是医务工作者都有非常好的借鉴意义。

美儿 SMA 关爱中心是一家致力于国内 SMA 患者关爱和支持的非盈利性组织。因此当他们邀请我们团队为本手册译稿进行审校时, 我们欣然答应, 也希望籍此为所有的中国 SMA 患者出一份力。

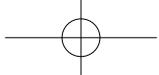
我们的团队也会逐渐开展与 SMA 患儿呼吸系统并发症相关的临床及科研工作, 希望我们的努力能够帮助 SMA 患儿得到更专业的呼吸系统并发症的护理及治疗, 提高他们的生存率、改善生活质量, 为中国 SMA 疾病治疗尽绵薄之力。

谨此为序

首都儿科研究所附属儿童医院呼吸内科

曹玲

2016-5-21



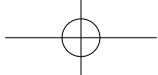
目录 Contents

呼吸护理介绍

什么是呼吸护理？	1
为什么呼吸护理对于 SMA 患儿如此重要？	1
我们是如何正常呼吸的？	1
SMA 患儿是如何呼吸的？	1
腹式呼吸	
钟形胸	
凹陷胸	
SMA 患儿有哪些常见的呼吸问题？	2
肺发育不良	
咳嗽无力	
感染及肺炎风险	
病毒感染，呼吸道合胞病毒感染	
吞咽障碍和误吸	
睡眠障碍和睡眠低通气	

SMA 患者呼吸护理要素

1. 评估及监测	5
2. 呼吸练习促进肺部发育	6
复苏气囊和面罩	
咳痰机	
3. 咳嗽实现气道清理	7
咳痰机	
人工助咳	
4. 清除气道及肺内积痰（排痰）	8
胸部物理治疗（人工 / 机械叩击）	
体位引流	
肺内叩击通气	
高频胸壁振荡或背心理疗	
5. 监测氧含量	9
经皮血氧监测	



6. 呼吸支持的可选方式	10
无创呼吸管理	
有创呼吸管理	
夜间呼吸支持	
双水平气道正压通气呼吸机 (BiPAP)	
机械通气呼吸机	
负压通气呼吸机 (NPV)	
啜吸式呼吸机	
7. 感冒期间的护理	12
积痰程度评估及排痰	
咳痰机	
呼吸支持	
脉搏血氧仪及血氧饱和度	
脱水	
感冒预防和呼吸道合胞病毒预防	
8. 围手术期的评估 (手术前后)	14

SMA 患儿的特别需要

I 型 SMA	15
呼吸支持	
呼吸护理的选择及困难的抉择	
无创呼吸护理	
插管后有创呼吸护理	
舒缓护理	
II 型 SMA	18
感冒期间的护理	
III 型 SMA	19

结论

呼吸之本总结	20
家用呼吸设备	22

Introduction

介绍

什么是呼吸护理？

呼吸护理所应对的是肺部功能和健康的问题（包括呼吸）。

呼吸内科是研究肺部及呼吸道疾病的学科，在一些国家，这门学科也被称作胸肺科和呼吸科。

呼吸内科专家和呼吸护理治疗师帮助有呼吸问题的患者，而小儿呼吸内科专家则主要为儿童患者服务。

为什么呼吸护理对于SMA患儿如此重要？

呼吸问题是导致 SMA 患儿生病的首要原因，同时也是 I、II 型患儿最常见的死因。因此，呼吸护理对于他们的生存及生活质量都至关重要。

作为父母，观察孩子是否出现呼吸问题非常重要。您需要同医生（包括小儿呼吸内科专家）进行沟通，为孩子制定针对性的呼吸护理目标。

我们是如何正常呼吸的？

我们呼吸时主要使用两组肌肉：肋间肌和横膈。肋间肌是肋骨之间的肌肉，可以帮助扩张胸腔，让空气进入肺内。

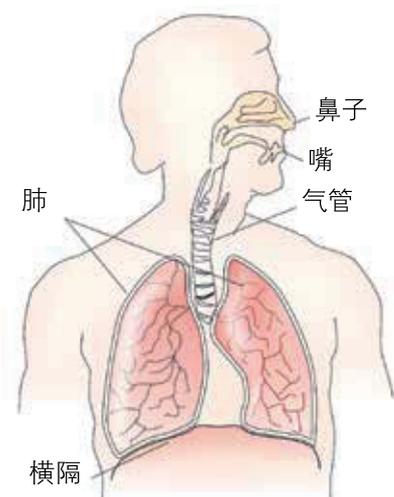
横膈是位于胸腔底部的一块环形肌肉，它可以帮助胸廓下移，让肺部吸入空气。

正常呼吸时，肋间肌和横膈是一起运动的。吸气时，这些肌肉使我们的胸腔扩张，让空气可以进入肺部，然后空气中的氧气经由血液循环，从肺部运送到我们全身各处。呼气时，我们则通过肺部将二氧化碳排出体外。

SMA 患儿是如何呼吸的？

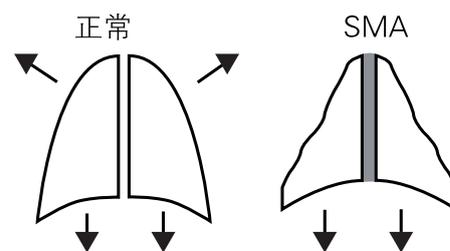
腹式呼吸

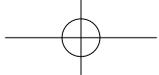
SMA 患儿的呼吸方式与一般人不同。他们的肋间肌比较无力，



横膈的位置与肺的关系

胸廓的变化





而横膈比较有力，于是横膈成为了他们用于呼吸的主要肌肉。由于肋间肌无力，呼吸时他们的胸廓无法向外扩张，而较为有力的横膈则会将胸廓向下牵引，这就是“腹式呼吸”——当孩子呼吸时腹部扩张而非胸部扩张。

钟形胸

SMA 患儿的胸廓看上去可能呈“钟形”形状，即底部比顶部宽。这种情况出现是因为，无力的肋间肌在他们呼吸时无法帮助上方的胸腔正常扩张，而横膈却将胸廓向下牵引。

凹陷胸

SMA 患儿也会出现“凹陷胸”的症状，即胸骨（胸腔正中的骨头）出现下陷的情况。因为当横膈向下牵引胸廓时，胸骨也会随之被向内拉。



SMA 患儿有哪些常见的呼吸问题？

正常情况下，胸廓内的肌肉是强健有力的，它们帮助肺部有效地吸入氧气并排出二氧化碳。但对 SMA 患儿而言，由于他们胸部上方的肌肉较为无力，所以呼吸会要困难得多。结果就是，他们可能出现一系列的问题，包括肺发育不良、咳嗽无力、病毒感染和肺炎，以及吞咽困难和误吸，还有就是因低通气而引发的睡眠问题。

肺发育不良

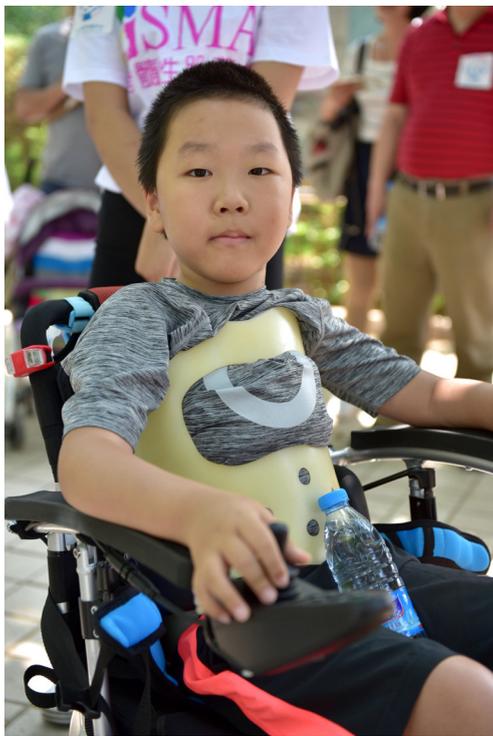
随着孩子年龄的增长，他们的肺部也应当相应地发育和生长。但对于 SMA 患儿而言，他们无力的肋间肌无法帮助肺部正常发育。最终，他们的肺部无法生长至正常大小，胸部的肌肉也无法达到应有的强壮程度。

咳嗽无力

如果 SMA 患儿患上感冒、流感或是病毒性呼吸道感染，通常就会出现鼻腔及肺内分泌物增多的情况。强而有力的咳嗽可以帮助

呼吸之本 — 脊髓性肌萎缩症患儿的呼吸护理

Breathing Basics — Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy



清除这些分泌物，并防止呼吸道阻塞。

SMA 患儿没有足够的肌力进行强而有力的咳嗽。而咳嗽无力，分泌物就会滞留在肺部有碍呼吸。当气道和呼吸道被阻塞时，一部分的肺叶就会塌陷导致一种称之为肺不张的疾病。血氧饱和度（一种衡量血液中氧含量的指标）也会下降。[更多有关血氧饱和度的信息可参看第 7 部分。](#)

感染和肺炎的风险

由于 SMA 患者无法强而有力地咳嗽，因感冒、流感、病毒感染以及空气中微粒所诱发产生的分泌物就会积存在肺部。这为细菌提供了一个理想的繁殖环境，进而就可能导致肺炎。肺炎是由细菌或病毒引起的肺部炎症或感染。

SMA 患儿出现肺炎的原因有几种：

- 感冒之类的上呼吸道感染转变为肺部的下呼吸道感染（肺炎）
- 孩子将食物或胃内容物误吸入肺中

呼吸道病毒感染、呼吸道合胞病毒

呼吸道病毒感染是可以致命的，其中一种病原就是呼吸道合胞病毒（RSV）。这种病毒所引发的症状类似普通感冒，任何人都可能感染。对普通孩子而言，呼吸道合胞病毒导致的顶多就是一次重感冒，但它对 SMA 患儿的影响却非常大，会导致严重的呼吸问题，甚至需要住院治疗。

跟普通感冒一样，呼吸道合胞病毒具有高度传染性，并且通常出现在秋末和冬季，非常容易在人与人之间传播。只要接触到任何可能携带有病毒的物体，诸如玩具等，便会感染病毒。为了预防呼吸道合胞病毒感染，医生可能会建议进行药物注射，但这只会用于少数需要入院的高危婴儿身上。

作为父母，您可以通过培养家人良好的生活习惯来帮助预防感冒、流感以及呼吸道合胞病毒感染。比如彻底洗手、避免已受感染的家人接触 SMA 患儿、在寒冷的天气避免带孩子到购物中心及托儿所这样人群较为集中的公共场所等。

[请参看第 1 部分评估及监测了解更多免疫与疫苗方面的信息，以及第 7 部分感冒期间的护理。务必与您的医生沟通讨论预防及应对的方法。](#)

吞咽问题、误吸

SMA 患儿经常会有吞咽方面的问题，这会导致他们在进食时将食物误吸入肺内。此外，他们也会经常出现反酸、烧心、胃食管反流。反酸是指胃中的液体和食物经食道回流进入口腔的情况。烧心则是由胃或胸腔下部上升至咽喉部的一股灼热感。当肌肉无力引起吞咽障碍，孩子便可能在呼吸时将从胃中反流上来的液体或食物吸入肺中。

如果把食物或其他异物吸入肺部就会导致肺炎，这种情况被称之为吸入性肺炎。

睡眠障碍、低通气

正常情况下，人体肌肉在睡眠时都会处于放松的状态，呼吸肌也是这样。但对 SMA 患儿而言，这样放松的状态就可能会导致低通气。低通气的意思是呼吸太浅或太慢，肺部没有吸入足够的氧气或呼出足够的二氧化碳来满足身体的需要。当 SMA 患儿在睡眠过程中出现低通气，通常便是呼吸困难最初的征兆。



1 Assessment, Evaluation, and Monitoring

评估及监测

我们建议所有 SMA 患儿的父母都应该同医生就孩子呼吸护理方面的问题进行沟通。孩子的情况各不相同，需要制定各自专门的呼吸护理计划和目标，孩子患病期间的护理计划也要包括在内。这些目标应当反映孩子的需要以及您认为最佳的选择。此外也要考虑到作为护理人的父母及家人最合理的安排。

SMA 患儿应当每 3-6 个月让医生进行一次定期检查。一般而言，就是进行呼吸评估并检查是否存在潜在的问题。Ⅲ型 SMA 患儿可以不必如此频繁。以下是针对 3 个不同运动功能等级（不能坐、能坐及能走）的 SMA 患儿所给出的建议。

不能坐的患儿应当定期评估：

- 咳嗽力度
- 气体交换，包括血液中的氧含量
- 胸廓变形（形状的变化）
- 睡眠期间的呼吸，多导睡眠监测
- 胸部平片
- 吞咽能力
- 新出现的或原因不明的呼吸困难

能坐的患儿应当定期评估：

- 咳嗽力度
- 胸廓变形（形状的变化）
- 睡眠期间的呼吸，多导睡眠监测
- 脊柱侧弯

能走的患儿应当定期评估：

- 咳嗽力度
- 肺功能（利用肺活量测定法）
- 基于临床症状和观察所需的其他检查

所有 SMA 患儿都应当接受定期的疫苗注射、适当的营养补充、水分补充以及胃食管反流监控。

欲了解更多免疫与疫苗方面的信息，请访问美国儿科医学会网站 <http://www.aap.org>。就需要使用何种药物及预防方法来降低孩子患感冒、流感及呼吸道感染的风险，请务必向医生进行咨询。您也可以参阅第 7 部分感冒期间的护理。



2 Breathing Exercises for Lung Development

促进肺部发育的呼吸锻炼

呼吸锻炼通常是在家里进行的，这些介入和练习有助 SMA 患儿的肺部发育，增强他们肺部扩张的能力。

复苏气囊和面罩

复苏气囊和面罩能够帮助孩子呼吸。只要将面罩罩在孩子的口鼻之上，就可以在吸气时借助气囊帮助他们呼吸。这一过程可以在数分钟之内重复数次。

咳痰机

咳痰机可以帮助您的孩子吸气和呼气。它能够以预设的压力将空气送入孩子肺内，然后再以预设的压力从肺部吸走空气。

为了促进肺部发育，可将呼气时间调整到“0”，将咳痰机设定在单一吸气模式。然后，将面罩戴在孩子口鼻上或使用口含器，在预设压力下，机器就会帮助孩子的肺部吸气。



复苏气囊和面罩



咳痰机、导管及面罩

3 Coughing and Airway Clearance

咳嗽及气道清理

为了去除鼻腔分泌物和吸入的微粒，咳嗽（或气道清理）是必要的。帮助 SMA 患儿更有力地咳嗽，可以预防由滞留分泌物所引发的肺部感染及其他呼吸并发症。使用咳痰机或人工咳嗽辅助，可以改善咳嗽的效果。

咳痰机

咳痰机对咳嗽及气道清理很有帮助。正如前文所提及，此机器能按照预设的压力把空气送入肺内然后吸走。这一过程可以帮助您的孩子更有效地，如健康孩子般咳嗽。一个典型的模式就是 4-5 次呼吸之后，休息 1-2 分钟。在医生的指示下，您可以寻找相关的医疗器材供应商购买咳痰机。



使用咳痰机清除气道分泌物

人工咳嗽辅助

人工的意思就是用人手来操作。实施人工咳嗽辅助的时候，父母或护理人员应在孩子咳嗽时将双手放在他们腹部横膈处，轻柔地向上施加压力，这可以帮助孩子的横膈向上移动，使呼气更为有力。在实施人工（或机械）咳嗽辅助之后，应当将分泌物从孩子口中吸走，否则他们会将分泌物咽下。在您自行为孩子实施人工咳嗽辅助前，请先找呼吸内科医生或呼吸治疗师为您进行示范。



4 Removal of Mucus from the Airways and Lungs (Secretion Mobilization)

肺部及气道中粘液的清除 (分泌物松动)

感冒期间，大多数 SMA 患儿咳嗽会更加困难。他们无法有效地清除气道中逐渐积聚的分泌物。有几种方法可以帮助他们松动分泌物，或者说从肺部及气道中清除粘液。这些方法包括胸部物理治疗（人工或机械）、体位引流、肺内叩击通气（IPV）以及高频胸壁振荡（背心理疗）。



使用拍痰杯进行胸部
物理治疗

胸部物理治疗（也被称作为人工或机械叩击）

胸部物理治疗是分泌物松动的最佳方法，用于松动分泌物使其更容易被咳出。使用人工叩击法（振动和拍打）时，护理人员借助手和地心引力帮助松动分泌物。您可以使用一个面罩或拍痰杯在孩子胸廓上轻轻拍打。请咨询医生，您的孩子是否适合使用胸部物理治疗，并让他为您演示正确的做法。

在机械叩击过程中，护理人员会把一个振动设备放在孩子的胸廓处用以松动分泌物。

病情严重的 SMA 患儿可能每天都需要通过胸部物理治疗来辅助咳嗽。其他的孩子可能只需要在患病时进行。



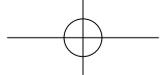
体位引流

体位引流

进行体位引流时，应将孩子置于一个斜面上（用枕头或楔形物体辅助），使其头和胸部低于臀部。地心引力随之会将分泌物从下呼吸道引流至上呼吸道，然后通过吸啜或咳嗽将其排出。



用于进行胸部物理治疗的虚掌掌形



呼吸之本 — 脊髓性肌萎缩症患儿的呼吸护理

Breathing Basics — Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy

肺内叩击通气 (IPV)

IPV 是一种可以按照预设频率向肺内提供正向气压的机器，工作时发出像火车一样噗噗噗的声音。药物和盐水可以通过雾化的方式送入孩子的肺内，而压力和频率都会预设在孩子感到舒适的水平。这样可以振动肺内的分泌物，使其松动更容易被咳出。

IPV 机器价格昂贵，对于清除肺内分泌物并不比胸部物理治疗这样价格较为便宜的方法更为有效。

高频胸壁振荡 (背心理疗)

此设备像背心一样穿在身上，可以轻柔地振动胸腔以松动肺内的分泌物。但此设备价格昂贵，对于清除肺内分泌物并不比胸部物理治疗这样价格较为便宜的方法更为有效。

5 Measuring Oxygen Levels

测量氧气水平

经皮血氧监测

在孩子的手指或脚趾上夹上一个轻巧的夹子或贴上胶布就可以进行经皮血氧监测了（血液中的氧气含量）。这一检测可以反映孩子分泌物的清除是否充分。如果通常您的孩子呼吸比较弱，那么您会发现在他身体状况良好时，使用经皮血氧监测法测量他的氧饱和度（血液中的氧气水平）是很有帮助的。您可以获得一个基数，然后将其同孩子身体状态更好时以及患病时的数值进行对比。正常的血氧饱和度应当是 95% 或以上。

了解更多经皮血氧监测及血氧饱和度方面的信息，请参阅第 7 部分感冒期间的护理。



经皮血氧监测

6 Breathing Support Options

呼吸支持的选择

无创呼吸护理

无创的意思是呼吸过程中没有设备被置于患者体内或穿过患者的身体。所有操作都在患者体外或体表进行。

无创呼吸护理通过在您孩子的鼻子或口鼻上佩戴气密式面罩，然后把面罩连接于呼吸机来帮助他们呼吸。

有创呼吸护理

有创的意思是指所使用的设备（可能包括针、线、导管以及手术等措施）要置于患者体内或穿过患者的身体来帮助他们呼吸。

有创呼吸护理通过使用连接在一个机械通气装置（呼吸机）上的呼吸导管来帮助孩子进行呼吸。这根导管通过孩子的口腔或是脖子前方气管处的小孔进入其体内。最初，有创呼吸护理所使用的是一种经口腔插入被称为气管内导管的呼吸导管。这种导管如果置留在气道中超过数天至数周，就会对患者造成伤害，刺激他们的口腔和喉咙。将导管置于患者体内的操作过程称作为插管。

当孩子需要较长时间的通气支持时，医生可能需要放置一根气管造口导管。气管造口术就是医生在孩子脖子前方气管处，以手术的方式开一个小孔，然后将一根呼吸导管插入这个小孔中，使导管可以绕过口腔和声带直接进入宽广的气道中。



借助鼻罩进行无创呼吸支持

夜间呼吸支持的选择

I型以及一些II型SMA患儿睡眠期间呼吸会非常微弱，呼吸短而浅，氧气与二氧化碳的交换效果很差（低通气）。当出现这样的情况时，孩子体内的二氧化碳含量便会很高，而氧气含量则很低。

当氧气含量过低，而二氧化碳含量过高时，人体就无法正常运作。为了避免出现低通气的情况，有些孩子在睡眠期间需要使用机械呼吸支持，让他们的呼吸肌得到休息。如果患上感冒或流感，那么即使在他们清醒的时候，也可能需要给予这样的支持。

当氧气交换和睡眠质量得以改善，低通气的孩子夜间出汗、头痛的情况可能就会有所减少。食欲、体重和精神状态也可能得以改善。

现在有3种方法可以帮助睡眠中的SMA患儿呼吸。即BiPAP（双水平气道正压通气）呼吸机、机械通气呼吸机和负压通气呼吸机（NPV）。



借助气管造口术进行有创呼吸支持

呼吸之本 — 脊髓性肌萎缩症患儿的呼吸护理

Breathing Basics — Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy



通过鼻罩使用 BiPAP 呼吸机

双水平气道正压通气呼吸机 (BiPAP)

通过鼻罩、口鼻罩或从鼻孔中插入导管，BiPAP 呼吸机可以为孩子提供双水平的气道正压通气支持。孩子吸气时，机器提供更高的压力，让孩子吸入更多的空气。呼气时，机器则会自动降低压力，让孩子回复较自然的呼吸模式。

BiPAP 呼吸机可以侦测孩子正常的呼吸周期，并与其频率协调同步工作（同时以相同的频率工作）。当孩子处于深度睡眠或自主呼吸不充分时，机器会为其提供呼吸支持。

以下是 BiPAP 呼吸机在 SMA 患儿护理时常用的设定值，可以帮助孩子的呼吸肌获得休息：

- 吸气正向气道压力 (IPAP) 14–20 厘米 H₂O
- 呼气正向气道压力 (EPAP) 3–6 厘米 H₂O
- 呼吸频率每分钟 14–30 次（视年龄和平稳时呼吸频率而定）
- 吸气时间 0.5–1.5 秒（视年龄和呼吸频率而定）

持续气道正压通气 (CPAP) 是一种不同类型的设定，它会提供持续的具有一定总量或水平的压力。这可能无法让呼吸肌获得足够的休息，因此不建议 SMA 患儿使用。

机械通气呼吸机

机械通气呼吸机比 BiPAP 需要更多的选项和设定，可以更好地控制使用者的呼吸。机械通气呼吸机可以通过鼻罩、口鼻罩或气管造口导管来使用。孩子清醒或睡眠期间都可以使用这一类型的呼吸支持。

机械通气呼吸机有很多不同类型，包括可以携带在肩上或安置在轮椅上的。同时可供选择的还有便携式的外置电池。

负压通气呼吸机 (NPV)

这种类型的呼吸机以一个外置的大型仓体环绕患者的胸部，与多年前使用的“铁肺”类似。这个仓体与一台可以将仓体中空气抽出的真空装置相连。随着空气被抽出，仓体中逐渐形成一个负压状态，这样就可以帮助患者扩张胸腔，把空气带入肺中。这种呼吸机可以设定所需的真空压力和呼吸速率。Prota-Lung 就属于负压通气呼吸机的一种。有些孩子一直都在使用负压通气呼吸机，但如今随着 BiPAP 和机械通气呼吸机的技术改进，医生已经很少建议使用这种呼吸机了。

啜吸式呼吸机

通过一个小型口含器（就像安置在嘴前方的一支麦克风），这一装置可以为轮椅上的孩子或成人提供呼吸支持。口含器与一台呼吸机相连，在需要时向使用者泵出空气，使他们既可以获得呼吸支持，也可以讲话。

7 Care During a Cold (upper respiratory illness)

感冒期间的护理 (上呼吸道疾病)

评估粘液积聚程度与分泌物松动

SMA 患儿感冒时，难以自行清除肺内粘液。为了缓解这一问题，请于感冒期间，每四小时（或在需要时）按顺序为他们进行以下步骤：

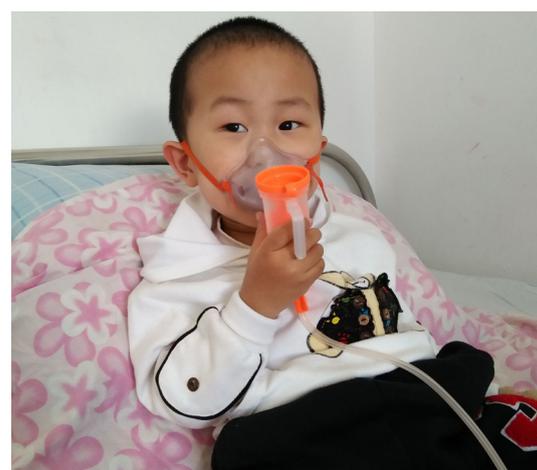
- 气道分泌物松动：此步骤需要进行 10-20 分钟，使用特别技巧为患儿松动肺内分泌物。这些技巧包括：运用双手或拍痰杯进行胸部物理治疗、使用电子叩击器（医学机械叩击）、高频胸壁振荡（背心治疗）或肺内叩击通气（IPV）。
- 咳痰机：做四组，每组五次呼吸循环，以咳出肺内被松动了的分泌物。然后用吸痰机把分泌物从孩子口腔内吸出。
- 体位引流：利用枕头或楔形垫，让患儿保持头胸低于臀部，向下倾斜的姿势 15-30 分钟。
- 咳痰机：再做四组，每组五次呼吸循环，把已经松动的分泌物咳出。再用吸痰机把分泌物从孩子口腔内吸出。

咳痰机

咳痰机是一个很重要的设备，再怎么使用都不会过分。一旦孩子的呼吸声变得粗糙沉重，或难以把分泌物咳上来，便要使用咳痰机。如果孩子难以把咳到咽喉处的分泌物吐出来，就还需要用吸痰机帮他们吸出来。

呼吸支持

感冒会令 SMA 患儿变得更为虚弱。如果您的孩子日常已经需要使用 BiPAP 呼吸机，或其他呼吸支持，那么感冒期间，请让他们在所有的睡眠时间（包括日间小睡时）都使用 BiPAP 呼吸机。感冒时，他们可能在清醒时也需要呼吸支持。请借助脉搏血氧仪（下一节将会介绍）来了解您的孩子何时需要使用 BiPAP 呼吸机。



呼吸之本 — 脊髓性肌萎缩症患儿的呼吸护理

Breathing Basics — Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy



脉搏血氧仪和血氧饱和度

当孩子身体状态良好时，使用脉搏血氧仪来测量他们的血液含氧水平，可以作为日后参考的基线。然后，当孩子生病或出现呼吸困难时，请持续使用脉搏血氧仪。很多时候，仅凭肉眼观察，我们很难知道孩子呼吸是否有困难，而脉搏血氧仪就可以帮助你了解他们的呼吸情况，从而得知他们是否需要协助咳嗽。

血氧饱和度是一个表示血液中氧气含量的方法。当 SMA 患儿的血氧饱和度太低时，便需要给予他们额外的呼吸支持。

血氧饱和度的一般性指引

如果…	便要…
如果血氧饱和度低于 94%...	使用咳痰机清理分泌物，同时使用脉搏血氧仪保持监测。
如果血氧饱和度在 92% 或以下，而且使用咳痰机不能增加血氧饱和度…	首先，为孩子戴上 BiPAP 呼吸机或其他呼吸支持设备，并进行气道清理，然后联络你的医生。
如果在室内使用了 BiPAP 呼吸机，但仍不能把血氧饱和度维持在 90% 以上…	呼叫紧急救护，因为孩子可能需要入院接受治疗。

脱水

如果您的孩子呕吐、腹泻或食欲不振，而且没有摄入液体，他/她可能出现脱水的情况。这是 SMA 患儿严重的并发症。如果你看到这些症状，并怀疑有任何脱水的状况，请联系你的医生。

预防感冒（包括呼吸道合胞病毒）

以下步骤可以帮助孩子，尤其是在出生的头几个月，避免暴露于感冒、呼吸道合胞病毒或其他病毒感染的风险之下。

- 确保每一个人在接触孩子前洗手。
- 远离患有感冒、发烧或流涕的人士。
- 避免到人多的地方（如购物中心）。
- 远离香烟烟雾，因为这会增加病毒感染的风险和出现并发症的机会。
- 在寒冷季节，避免 / 减少你的孩子接触其他儿童（尤其是在日间托儿所）。
- 「让患 SMA 的孩子和其他兄弟姐妹都接受流感疫苗注射」¹

1 什么是呼吸道合胞病毒？我如何才能避免孩子感染此病毒？
请访问美国儿科学会网站：www.app.org

8 Perioperative Evaluations (Before and After Surgery)

围手术期评估（手术前后）

手术后，SMA 患者可能会遇到呼吸道感染和呼吸困难等问题。如果出现这些并发症，你的孩子可能需要插管使用呼吸机一段时间，或甚至需要气管造口。如之前所述，气管造口是在颈部的一个细小的手术伤口中插入一根呼吸管，这根呼吸管会绕过口腔和声带，直接进入宽阔的气道。为避免出现并发症，最好的方法是在手术前后进行呼吸系统的健康评估，并采取相应且必要的预防措施。

选择性手术前的评估应包括：

- 由呼吸内科专家进行的身体检查
- 测量呼吸功能和咳嗽的力量
- 吞咽评估（如需要）
- 胸部 X 光
- 睡眠监测（如需要）

术后的护理计划需要根据术前的评估结果及手术类型而定。

如果手术后你的孩子呼吸或咳嗽时感到疼痛，请立即告诉你的医生，让他为孩子安排镇痛药物。因疼痛而造成的呼吸浅表和咳嗽无力会导致肺炎。

手术后，如果你的孩子出现严重的呼吸问题（包括睡眠呼吸暂停）、咳嗽困难，以及肌肉功能减弱，他/她可能需要进入重症监护室接受治疗。



What are Special Needs of Children with SMA Type I ?

I 型 SMA 患儿有什么特别需要？

I 型 SMA 患儿要面对很多身体上的挑战。目前 SMA 尚无治愈方法,也没有治疗手段可以阻止或逆转 I 型患者的疾病发展进程。然而,恰当的护理介入可以帮助应对呼吸、喂养、肌肉无力、经常患病和身体不适的问题。

呼吸支持

每个 I 型 SMA 患儿都是独特的,因他们胸肺肌肉强弱程度的差异,而需要应对不同的问题和挑战。因此,针对不同的孩子,家长、医生和治疗师在呼吸支持方面所能提供的帮助也各不相同。他们的需要很难预测。

即便在身体状况良好时, I 型 SMA 患儿的呼吸支持也会包括一系列的介入措施。当他们感冒时,大部份都需要给予额外的呼吸支持。这可能包括仅在睡眠时或全天 24 小时都使用 BiPAP 呼吸机,直至感冒情况好转。如果早期年幼时就开始使用的话,几乎所有 I 型 SMA 患儿都可以在睡眠时通过鼻罩使用 BiPAP 呼吸机更好地呼吸。

I 型患儿的呼吸支持



呼吸护理的选择和困难的抉择

I型患儿的家长在呼吸护理上常会面对困难的抉择,这些抉择包括:

- 1) 无创呼吸护理

- 2) 有创呼吸护理
- 3) 舒缓护理

请和你的医生详细讨论这三种护理选择，了解它们对孩子的利弊，对护理人员意味着什么。也要告诉医生你的信仰和价值观，以及你认为如何才能让孩子的生命更有质量和意义。

有些比较积极的家长，会选择较为进取的医护方式，希望能够尽可能延长孩子的生命。有些家长会选择中等水平，较温和的医护方式，来舒缓孩子病情、增强体力和身体机能、改善舒适度。有些则只采取有限度的医护方式，希望顺其自然。还有一些会综合采用上述几种方法。然而，不同的家长都是基于自己对孩子的爱和理解，做出不同的选择，所以并没有对错之分。

每个患儿的需要都各不相同，A 的最佳选择未必适合 B，所以请与你的医生讨论所有可能的选择，并为你孩子未来的每个阶段订立计划，包括当他们呼吸情况出现变化的时候，你会如何应对。事先做好准备，做好准备，就能在紧急关头做出最快的反应。而所有的计划，都是可以根据你孩子的情况、需要，以及你的意愿，而做出改变和调整。

无创呼吸护理

你的孩子可能需要通过鼻罩或口鼻罩进行无创呼吸支持。这样的面罩连接着 BiPAP 呼吸机，能够有效地帮助把空气送入孩子肺部。家长最好同时使用脉搏血氧仪进行监测。当孩子生病时，家长需要提高警惕，小心照顾。（有关详细资料可参考第七节：感冒期间的护理）

很多孩子都能较好地适应经鼻罩使用呼吸机，并能持续使用。但因为不同的原因，有些孩子不适合使用鼻罩或鼻面罩。这些原因包括皮肤敏感、压疮、大小不合适，或纯粹孩子就拒绝使用。然而，胸肺呼吸治疗师可以帮助你一起解决这个问题。如果你的孩子适应 BiPAP 呼吸机有困难，或需要 24 小时的呼吸支持，你将要为孩子下一步的呼吸护理计划做出困难的抉择。

有创呼吸护理——插管

如果你的孩子病情较重，尤其是又患上感冒的话，便需要有创呼吸护理（包括插管）。插管可以帮助你的孩子透过口内的导管呼吸。这根导管经由口腔或气管造口（一个在颈部的手术切口）进入气道，另外一端连接呼吸机，让空气持续进入肺部。这个方法无需使用面罩，每根导管可使用数周至 1 个月的时间。



呼吸之本 — 脊髓性肌萎缩症患儿的呼吸护理

Breathing Basics — Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy



切记，每个人都会因感冒而变得虚弱，然而你的孩子未必一定能从感冒中恢复痊愈。请与你的医生沟通，以了解该疾病和呼吸问题是否只是暂时性且能恢复的，还是这已经预示着你孩子整体的身体情况正在逐渐恶化。

如果你的孩子因手术或重病而插管，为他/她实施积极的气道清理非常重要。这有助于他们脱管，重回到使用鼻罩的无创呼吸支持。脱管前需要达到胸片正常、不需额外氧气支持的目标。

如果你的孩子能够脱管，回复使用无创的鼻罩呼吸支持，但后续又出现无法耐受的情况（即使在医生和呼吸医疗专家的努力协助下），你将面对一些困难的抉择。你是否应该…

- 向在 SMA 及无创呼吸护理方面更有经验的医生和治疗师寻求更多的意见？
- 继续使用插管的呼吸支持？
- 移走所有介入，顺其自然？
- 转而采用舒缓护理？

这些都是个人化的选择，没有正确、错误之分。每个家庭的选择都会不尽相同，作为父母，你只需为你的孩子和家庭，做出你认为最合适的选择。

舒缓护理

舒缓的意思是安抚、镇静、缓和痛楚。让孩子感觉舒服是舒缓护理的唯一目的。

要找出一套标准的舒缓护理方法并不容易，因为每个 SMA 患儿及其家庭都各不相同。你可能不想刻意延长孩子的生命，因为那会让 他/她多受疾病的痛楚和煎熬。但是你也可能希望借助一定程度的呼吸支持（如 BiPAP 呼吸机）帮助孩子更轻松地呼吸，以求尽可能地让他们感到舒服。

有很多温和的无创介入方法可以让你的孩子感到舒适，请与你的医生讨论。

「舒缓护理的目的，并非只是延长孩子的生命，而是让他们活得更好；不是加速他们死亡，而是使他们活得更舒适。」²

「在最严重的 SMA 病例中，家长需要面对极痛苦的抉择。因为在他们看来，某些治疗方法可能只是在延长痛苦，而不是舒缓病痛。在可能的情况下，与你的家人坦诚地讨论善终护理这个选择，了解各人的看法和取向。无论多么艰难，在危急情况出现前进行这样的讨论是极为重要的。」³



2 引自美国儿科学会儿童舒缓护理政策说明

3 引自 SMA 患者护理标准共识说明

What are Special Needs of Children with SMA Type II?

II 型 SMA 患儿有什么特别需要？

II 型 SMA 患儿很少有需要气管造口的，因为通常这些孩子较为强壮，日常使用无创的呼吸护理方法即可达到很好的管理效果。这表示这些孩子健康时，只需于睡眠时通过鼻罩使用 BiPAP 呼吸机，再配合需要时使用咳痰机即可。有些 II 型患儿甚至睡眠时也不需要任何呼吸支持。

II 型患儿的呼吸支持



感冒时的护理

II 型 SMA 患儿若患上感冒，可能比平时更需要面罩呼吸机的支持，有时甚至是不间断的支持。而且，他们会变得比平时虚弱，但感冒过后他们的身体力量会重新恢复。

感冒期间，每 4 小时就需要为他们做一次呼吸护理，包括：松动气道分泌物、使用咳痰机以及体位引流。为了清除分泌物，可能需要更频繁地使用咳痰机。（有关详细资料可参考第七节：感冒期间的护理）

What are Special Needs of Children with SMA Type III?

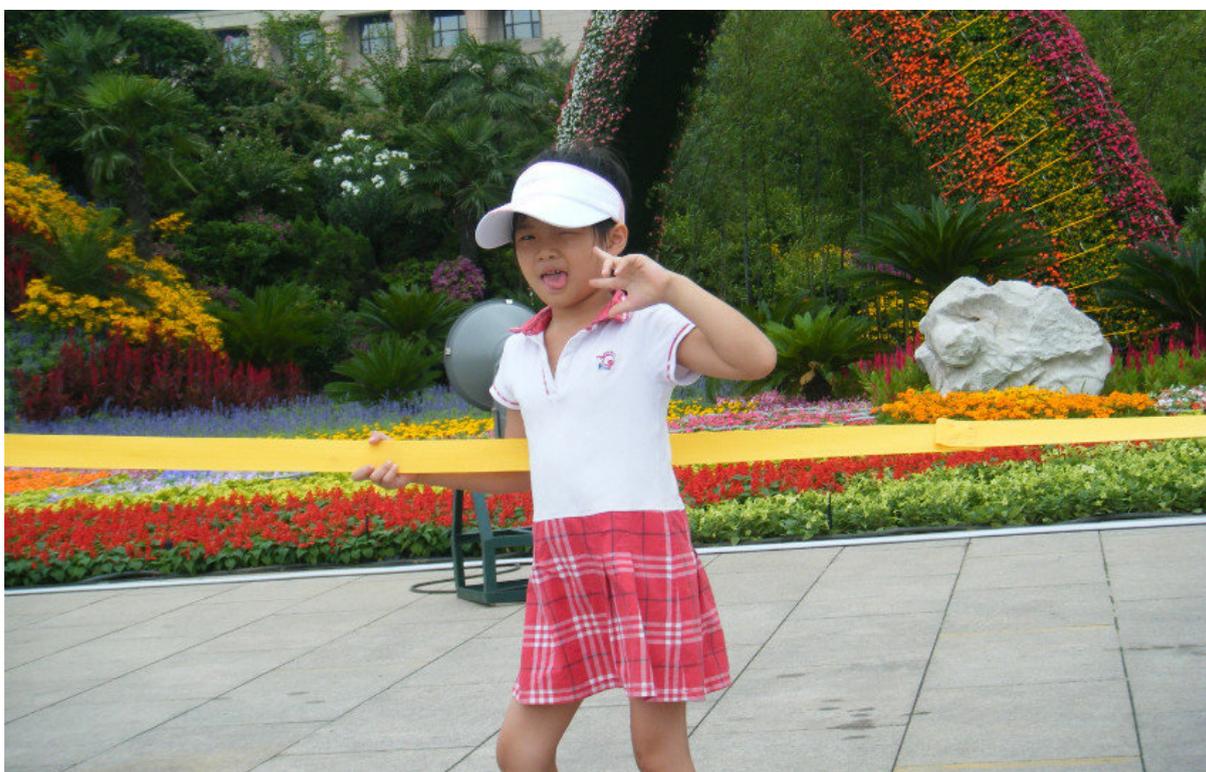
Ⅲ型 SMA 患儿有什么特别需要？

Ⅲ型的患儿一般都很强壮，而且呼吸功能良好。然而，当他们生病（感冒、流感或感染）时可能需要无创呼吸支持和人工辅助咳嗽。如有需要，也可考虑采用气道吸痰、胸部物理治疗、脉搏血氧仪和体位引流。这些气道清理的技巧，配合无创呼吸支持，可以降低患儿对于插管的需要。对于Ⅲ型患者而言，气管造口是不适宜的选择。

某些情况下，Ⅲ型患儿和成年患者可能会存在难以确认原因的呼吸问题，包括睡眠呼吸暂停和低通气。

例行的定期检查应该包括：

- 肺功能测试（肺活量、肺容量、呼吸肌肉功能测试）
- 体能测试
- 咳嗽能力测试



Breathing Basics Summary

呼吸之本摘要

- 呼吸问题和呼吸护理不到位是导致 SMA 患儿生病的主要原因，也是 I 型和 II 型患儿死亡的最普遍原因。
- 呼吸护理介入（呼吸支持的方法）对于 SMA 患儿的生存和舒适十分重要。
- I 型和 II 型 SMA 患儿的呼吸肌十分虚弱无力，使他们难以咳嗽和清理肺内分泌物，有可能令睡眠时的呼吸效果减弱，更会使他们难以抵抗感冒、流感或其他疾病。
- 因为呼吸肌无力，SMA 患儿的呼吸方式有别于一般人。较强壮的横膈（膈肌）向下牵拉使他们形成腹式呼吸，继而导致钟形胸和胸骨凹陷的形成。
- 作为 SMA 患儿家长，你应该尽早与医生（包括儿童呼吸内科专家）沟通。因为你的孩子需要定制一个目标明确的呼吸护理计划，包括生病时的护理目标。
- I 型 SMA 患儿需要面对很多身体方面的挑战。他们所需的呼吸支持各不相同，且难以预估。呼吸支持的范围从不用任何支持，到晚间需要鼻罩呼吸机，到全天候的呼吸支持，甚至是气管造口后的呼吸支持。
- 感冒期间，大多数 I 型 SMA 患儿都需要额外的呼吸支持，包括全天 24 小时使用呼吸机，直至感冒痊愈。
- I 型 SMA 患儿家长会面临一些呼吸护理管理方面困难的抉择。选择项包括：无创呼吸护理、有创呼吸护理和舒缓护理。家长应坦诚和公开地与医生讨论这些选择，了解它们对孩子和家人的利弊。其中没有正确或最佳的选择，家长需要基于自己对孩子的了解和爱做出相应的决定。
- II 型 SMA 患儿很少需要气管造口。一般来说，他们都很强壮，通过日常使用无创呼吸护理方法即可实现较好的管理效果。在感冒或生病时，他们可能于睡眠时需要使用面罩呼吸机和咳嗽辅助。
- III 型 SMA 患儿或成年患者一般都很强壮，生病时使用无创呼吸支持都可以达到很好的管理效果。他们可能会存在潜在的呼吸问题，包括睡眠呼吸暂停和低通气。因此，定期检查十分重要。



呼吸护理计划的基本元素

1: 评估、检查和监测

SMA 患儿需要每 3–6 个月找医生进行一次定期检查，以评估呼吸情况及发现潜在的问题。Ⅲ型患儿可能不需如此频繁的检查。

2: 促进肺部发育的呼吸锻炼

呼吸锻炼（通常在家中进行）可以帮助 SMA 患儿的肺部发育。

3: 咳嗽及气道清理

要清理鼻腔内的分泌物和吸入的颗粒就必须进行咳嗽和气道清理，协助 SMA 患儿更有力地咳嗽，可以帮助他们预防肺部感染及其他呼吸并发症。无创的介入方法包括使用咳痰机和人工辅助咳嗽。

4: 清除气道分泌物

SMA 患儿难以用力咳嗽，清除上呼吸道的分泌物，感冒时更是如此。清除分泌物的无创技术包括胸部物理治疗（人手或机械叩击）、体位引流、肺内叩击通气和高频胸壁振荡（背心理疗）。

5: 测量氧饱

当 SMA 患儿的血氧饱和度太低时，就需要给予他们额外的呼吸支持。脉搏血氧仪是一个易用的无创工具，帮助测量血液内的含氧水平。

6: 呼吸支持

有创和无创介入方法都可以帮助 SMA 患儿更轻松地呼吸。无创呼吸支持需要使用气密式的鼻罩或鼻面罩，而有创呼吸支持则需要一条穿过口腔或颈部手术切口（气管造口）的呼吸管。这两种呼吸支持都会连接至呼吸机，将空气泵入使用者的气道和肺部。

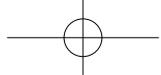
I 型和 II 型 SMA 患儿通常于睡眠和患感冒、流感或其他疾病时，需要额外的呼吸支持。

7: 感冒期间的护理

感冒期间，SMA 患儿可能难以清除肺内的分泌物。护理介入的方法包括松动气道分泌物、使用咳痰机、体位引流，以及使用脉搏血氧仪测量血氧饱和度。

8: 围手术期评估

SMA 患者手术后容易出现特定的并发症，如呼吸道感染和呼吸障碍。避免这些并发症最好的方法，就是于手术前及手术后进行呼吸状况的评估，并采取相应必要的预防措施。



你在家中需要哪些呼吸护理支持设备？

关于在家中需要哪些设备，请与医生和呼吸护理治疗师讨论。其中可能会包括：

- 咳痰机
- 松动气道分泌物的方法（人工或机械胸腔物理治疗）
- 实施体位引流的方法
- 监控血氧饱和度的脉搏血氧仪
- BiPAP 呼吸机或机械通气呼吸机
- 便携式吸痰机

请注意，通常家中无需配备氧气瓶。但一些 I 型 SMA 患儿可能在紧急情况下需要补氧。



Breathing Basics

Cure SMA (美国) – 本手册原著方

网址: www.curesma.org
电话: 1-800-886-1762
邮箱: info@curesma.org



脊髓肌肉萎缩症慈善基金 (香港) – 本手册翻译及公益性使用授权方

网址: www.fsma.org.hk
电话: 852-2811-1767
邮箱: info@fsma.org.hk



美儿 SMA 关爱中心 (中国) – 本手册翻译出版方

网址: www.meier.org.cn
电话: 4006060749
邮箱: info@meier.org.cn



罕见病发展中心 (中国) – 本手册资助方

网址: www.cord.org.cn
电话: 010-83545711
邮箱: public@cord.org.cn



声明:

作为病友支持机构, 美儿 SMA 关爱中心不主张或认可任何特定的医疗及护理措施。本手册内信息仅作相关群体的教育及参考之用。任何涉及本手册内医学信息的决定请务必与有正规资质的医生进行讨论。