

ПАМЯТКА ПО УХОДУ

ПОЗДНЯЯ АМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ

С СОХРАНЕНИЕМ СПОСОБНОСТИ ХОДИТЬ

ДЕТСКИЙ ВОЗРАСТ

Данная памятка предназначена для использования родителями и опекунами мальчиков с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД), чтобы помочь им справиться с уходом за ребёнком. Не всем больным с МДД необходима консультация со специалистом в каждой из медицинских сфер, приведенных ниже. Поговорите с неврологом, который наблюдает вашего ребенка, о проблемах и необходимых направлениях к другим специалистам. На этом этапе вашему ребенку, вероятно, будет труднее ходить, вставать с пола и подниматься по лестнице.

ЗАМЕТКИ

Нейромышечная помощь

Невролог (специалист по нейромышечному уходу) является основным врачом в лечении ребенка. Он поможет вам и вашей семье понять болезнь и определить правильный уход за вашим ребенком. Его необходимо посещать раз в полгода.

- Невролог измеряет функции, силу, диапазон движений, позиционирование рук и ног, осанку, использовать одни и те же тесты при каждом посещении, чтобы отслеживать динамику заболевания. Эта оценка проводится каждые 6 месяцев или по необходимости.
- Убедитесь, что ребенку сделаны все необходимые прививки. На этом сайте есть информация о прививках для детей с МДД: ParentProjectMD.org/Vaccinations.
- Рассмотрите начало приема стероидов на стадии «плато» — до того, как ребенок начнет терять мышечный функции, испытывать проблемы с ходьбой. Их прием рекомендован на протяжении всей жизни. Сообщайте неврологу о побочных эффектах, которые испытывает ваш ребенок при приеме стероидов.
- Никогда резко не отменяйте прием стероидов! Невролог будет предоставлять выписку о каждом посещении вам, лечащему врачу первичной медицинской помощи и общаться с другими специалистами.

Кардиологическая помощь

Кардиолог специализируется на лечение сердца. Вы будете посещать его ежегодно.

- Здоровье сердца вашего ребенка следует ежегодно оценивать с помощью ЭКГ, УЗИ или МРТ сердца. Тесты покажут частоту сердечных сокращений, ритм, структуру и функции сердца ребенка.
- Кардиолог может назначить Холтеровское мониторирование (24 ч). Оно регистрирует частоту сердечных сокращений и ритм в течение суток.
- Начните принимать сердечные препараты, когда тесты покажут снижение функции или фиброз сердечной мышцы, или по достижении 10 лет (даже если анализы в норме). Сердечные препараты следует принимать на протяжении всей жизни.

Респираторная помощь

Пульмонолог специализируется на лечении легких, вы будете посещать его ежегодно.

- Тестирование функции легких следует проводить как минимум ежегодно, чтобы пульмонолог мог отслеживать изменение силы дыхательных мышц с течением времени.
- Следите за тем, чтобы ребенок ежегодно проходил вакцинацию от гриппа и пневмонии, как рекомендуется.
- Пульмонолог может посоветовать откашливатель при ослаблении силы кашля.
- Пульмонолог может предложить исследование сна при появлении признаков и симптомов поверхностного дыхания (гиповентиляции) во сне.
- В зависимости от результатов исследования сна пульмонолог может предложить использование неинвазивной вентиляции во время сна.

Реабилитация

Команда реабилитации может включать реабилитолога, физического и эрготерапевта, логопеда. Невролог будет сотрудничать с командой реабилитации ребенка для оценки его состояния.

- Посещайте физического терапевта каждые 4-6 месяцев для оценки состояния.
- Продолжайте делать ежедневные растяжки и использованием туторов или других корректирующих устройств (например ортезы, специальная обувь).
- При необходимости начните использовать вспомогательные технологии.
- При каждом посещении обсуждайте со своей командой реабилитации вопросы профилактики боли и переломов.
- По вопросам проблем с речью и языком обращайтесь к логопеду.

Ортопедическая и хирургическая помощь

Хирург-ортопед специализируется на лечении болезней костей, мышц, суставов, сухожилий и связок.

- Врач ежегодно контролирует искривление позвоночника (сколиоз) с помощью рентгена или визуального осмотра.
- Если формируются контрактуры (укорочение Ахиллова сухожилия) обсудите хирургические решения или гипсование для сохранения подвижности сустава.
- Обсудите с кардиологом и пульмонологом предстоящую операцию.
- Перед операцией проинформируйте анестезиолога об опасной/безопасной анестезии для ребенка. Список препаратов на: ParentProjectMD.org/Surgery.

Эндокринология и здоровье костей

Эндокринолог специализируется на гормонах, химических веществах организма, влияющих на половое созревание, рост, здоровье костей.

- Ежегодно проверяйте уровень витамина D/кальция перед началом и во время приема стероидов, корректируйте уровень витамина D/кальция до нормы.
- Рекомендуются визуализирующие исследования позвоночника и костей. Врач может назначить рентген позвоночника сбоку/в боковой проекции раз в 1-2 года и DEXA сканирование (двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия), которая определяет плотность костей, каждые 2-3 года.
- Обсудите использование бисфосфонатов для лечения остеопороза.
- Обратитесь к хирургу при первых признаках переломов.
- Врач измеряет рост и вес стоя каждые 6 месяцев.
- Врач измеряет рост не в положении стоя, измеряя длину руки/ноги каждые 6 месяцев.
- Врач отслеживает половое развитие каждые 6 месяцев, начиная с 9 лет.
- Может понадобиться терапия тестостероном, если процесс полового созревания не начнется к 14 годам.

Помощь гастроэнтеролога и диетолога

Гастроэнтеролог специализируется на лечении болезней пищеварительной системы. Диетолог — специалист в области пищевых продуктов и питания. Ребенок направляется к этим специалистам для решения проблем с набором/потерей веса, питанием и пищеварением.

- Консультация диетолога желательна при каждом посещении клиники.
- Рассмотрите историю потребления жидкости и диету ребенка и разработайте план его питания вместе с диетологом.
- Контролируйте вес и индекс массы тела при каждом посещении.
- Проведите оценку проблем с глотанием, изжогой, пищеварением и запорами при каждом визите. Вас могут направить к гастроэнтерологу при необходимости.
- Посещайте стоматолога каждые 6 месяцев.

Психосоциальная помощь

Психосоциальное здоровье (психическое здоровье и социальное благополучие) так же важно, как и физическое здоровье. В мультидисциплинарную команду, ведущую вашего ребенка, должны входить психолог, социальный работник и/или психиатр.

- Обсуждайте психическое здоровье ребенка и семьи при каждом посещении. Специалист может провести формальную/неформальную оценку психического здоровья. Психолог может провести всестороннюю оценку развития, обучения, поведения ребенка, при необходимости. Это называется нейропсихологической оценкой.
- Пересматривайте и обсуждайте ваши специальные планы обучения или необходимые приспособления, возможно индивидуальный план обучения, по мере необходимости.

Переход во взрослое здравоохранение

Планирование будущего и обучение детей тому, чтобы они сами контролировали получаемую ими медицинскую помощь — важная задача, это поможет им стать независимыми взрослыми. Эта фаза называется транзитом.

- Вы должны начинать самостоятельно посещать врачей, без сопровождения родителей опекунов, по вопросам нейро-мышечного ухода, начиная с 12 лет.
 - Обсудите планы на будущее с родителями, учителями и медиками. Убедитесь, что у вас. Есть знания и подготовка для достижения ваших целей
 - Продолжайте участвовать в школьных мероприятиях и общаться с друзьями. В возрасте 13-14 лет начните с медиками разрабатывать письменный план транзита.
 - Ежегодно пересматривайте и обновляйте этот план. Он должен включать список того, что понадобится для независимости, перечень поставщиков услуг, информацию о том, как они могут быть оплачены. При необходимости обратитесь к социальному работнику или координатору ухода.

ЗАМЕТКИ

Неотложная помощь

Персонал отделения неотложной помощи может не иметь опыта ухода за пациентами с МДД, поэтому полезно иметь с собой информацию по неотложной помощи при МДД: анестезия, лечение переломов, кислород, стрессовое дозирование стероидов и др. смотрите сайт ParentProjectMD.org/Emergency и распечатайте необходимое, также информация доступна на Apple или Android App (ParentProjectMD.org/App).

- Всегда имейте при себе информацию о неотложной помощи в распечатанном виде или в мобильном приложении.
 - Всегда имейте с собой выписку о последнем посещении ребенком невролога, включающую информацию о диагнозе, принимаемых лекарствах, последние результаты анализов (включая функцию легких и сердца), а также перечень любых повторных медицинских проблем ребенка.
 - Возьмите с собой в отделение неотложной помощи любое оборудование, которым пользуется ребенок и его лекарства.
 - Свяжитесь с Вашим неврологом, если ребенку нужно обратиться в отделение неотложной помощи или в больницу по любому поводу.
 - Если ребенок принимает стероиды, имейте копию протоколов PJ Nicholoff (ParentProjectMD.org/PJ) с информацией о предотвращении недостаточности надпочечников и показаниям для стрессового дозирования стероидов

Первичная помощь

Специалисты первичной медицинской помощи – это врачи педиатры, детские неврологи, ортопеды, хирурги. Они все должны работать вместе с неврологом вашего ребенка.

- Регулярно посещайте вашего поликлинического врача с ребенком для проверки здоровья, при незначительных заболеваниях, для вакцинации.

Информация и поддержка

Если вы еще этого не сделали, вам будет полезно связаться с организацией, занимающейся помощью людям с Дюшеннем и их семьям: Parent Project Muscular Dystrophy (PPMD): ParentProjectMD.org

ПЕРЕВОД И ВЕРСТКА ВЫПОЛНЕНЫ
ФОНДОМ «ГОРДЕЙ»

Больше информации на русском языке вы найдете на сайте фонда развития системной помощи пациентам с миодистрофиею Дюшеннена «Гордей» www.dmd-russia.ru.

Информация в этих памятках основывается на рекомендациях по миодистрофии Дюшенна, опубликованной в 2018 г. в трех частях в *Lancet Neurology*, финансирование работы осуществил Центр по контролю за заболеваниями. Больше информации здесь: <https://www.cdc.gov/ncbddd/musculardystrophy/care-considerations.html>



Памятка
ПОЗДНЯЯ АМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ