

ПАМЯТКА ПО УХОДУ

ПОЗДНЯЯ НЕАМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ

ПОТЕРЯ СПОСОБНОСТИ ХОДИТЬ

Данная памятка предназначена для использования пациентами с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД), чтобы помочь им контролировать предоставляемую им уход. Не всем больным с МДД необходима консультация со специалистом в каждой из медицинских сфер, приведенных ниже. Поговорите с вашим неврологом о проблемах и необходимых направлениях к другим специалистам. На этом этапе у вас будет снижена функция верхних конечностей и возникнут трудности с поддержанием хорошей осанки. Осложнения Дюшенна, в том числе проблемы с сердцем или легкими, становятся более вероятными.

Parent Project Muscular Dystrophy

LEADING THE FIGHT TO END DUCHENNE

Нейромышечная помощь

Невролог (специалист по нейромышечному уходу) является основным врачом, он специализируется на мышцах. Его необходимо посещать раз в полгода.

- Невролог измеряет функции, силу, диапазон движений, позиционирование рук и ног, осанку, используя одни и те же тесты при каждом посещении. Эта оценка проводится каждые 6 месяцев или по необходимости.
 - Продолжайте прием рекомендованных кортикоステроидов и других назначенных лекарств, их прием рекомендован на протяжении всей жизни. Никогда резко не отменяйте прием стероидов!
 - Невролог будет предоставлять выписку о каждом посещении вам, лечащему врачу первичной медицинской помощи и общаться с другими специалистами.

ЗАМЕТКИ

Кардиологическая помощь

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

- Здоровье сердца следует ежегодно оценивать с помощью ЭКГ, УЗИ или МРТ сердца. Они покажут частоту сердечных сокращений, ритм, структуру и функции сердца.
 - Кардиолог может назначить Холтеровское мониторирование (24 ч). Оно регистрирует частоту сердечных сокращений и ритм в течение суток.
 - Продолжайте прием сердечных препаратов. Их следует принимать на протяжении всей жизни

Респираторная помощь

Пульмонолог специализируется на лечении легких, вы будете посещать его 2 раза в год.

- Врач каждые 6 месяцев определяет, как работают дыхательные мышцы с помощью тестов оценки функций легких.
 - Ежегодно проходите вакцинацию от гриппа и пневмонии, как рекомендуется.
 - Пульмонолог может предложить ручной или механический откашливатель при ослаблении силы кашля.
 - Пульмонолог может предложить исследование сна, если есть признаки и симптомы поверхностного дыхания, называемого гиповентиляцией, во время сна
 - В зависимости от результатов исследования сна пульмонолог может предложить использование неинвазивной вентиляции легких во время сна.
 - Пульмонолог может посоветовать неинвазивную вентиляцию легких в дневное время, если вы испытываете затруднения с дыханием во время бодрствования.

Реабилитация

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

- Посещайте физического терапевта каждые 4-6 месяцев для оценки состояния.
 - Продолжайте делать ежедневные растяжки и использовать тутора или другие корректирующие устройства, также известные как ортезы.
 - При необходимости продолжайте использовать вспомогательные технологии.
 - Оценивайте положение тела и осанку, а также необходимость поддержки при каждом посещении специалистов, чтобы предотвратить сколиоз.
 - При каждом посещении обсуждайте со своей командой 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 изгиб позвоночника больше 20°, может понадобиться операция.
 - Обсудите возможные меры по улучшению позиционирования ног в коляске.
 - Обсудите с кардиологом и пульмонологом предстоящую операцию.
 - Перед операцией проинформируйте анестезиолога об опасной/безопасной анестезии. Список препаратов на: ParentProjectMD.org/Surgery.

ЗАМЕТКИ

Эндокринология и здоровье костей

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

- Рекомендуются обследования для контроля здоровья позвоночника и костей. Врач может назначить рентген позвоночника сбоку/в боковой проекции раз в 1-2 года и DEXA сканирование (двоихэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия), которая определяет плотность костей, каждые 2-3 года.
 - Ежегодно сдавайте анализы крови для измерения уровня витамина D и кальция. При необходимости принимайте пищевые добавки с витамином D и кальцием.
 - Обсудите использование бисфосфонатов для лечения остеопороза.
 - Обратитесь к хирургу при первых признаках переломов/боли в спине.
 - Врач измеряет рост не в положении стоя, измеряя длину руки/ноги каждые 6 месяцев.
 - Врач отслеживает половое развитие каждые 6 месяцев, может понадобиться терапия тестостероном, если к 14 годам не началось половое созревание.

Помощь гастроэнтеролога и диетолога

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

- Консультация диетолога по необходимости при каждом посещении клиники.
 - Проанализируйте свою историю потребления жидкости и диету и разработайте план питания вместе с диетологом, если это необходимо.
 - Контролируйте вес при каждом посещении.
 - Проведите оценку проблем с глотанием, изжогой, пищеварением и запорами при каждом визите. Вас могут направить к гастроэнтерологу при необходимости.
 - Обсудите с врачом возможность установки гастростомической трубы или G-трубки, которая может доставить питание прямо в желудок. Это может понадобиться при появлении проблем с глотанием или поддержанием веса.
 - Посещайте стоматолога каждые 6 месяцев

Психосоциальная помощь

Психосоциальное здоровье (психическое здоровье и социальное благо-
лучие) так же важно, как и физическое здоровье. В Вашу мультидис-
циплинарную команду должны входить психолог, социальный работник
и/или психиатр.

- Обсуждайте свое психическое здоровье и здоровье семьи при каждом посещении. Специалист может провести формальную/неформальную оценку психического здоровья.
 - Обратитесь к психологу при необходимости проведения всесторонней оценки Вашего развития, обучения и поведения. Это называется нейропсихологической оценкой.
 - Пересматривайте и обновляйте Ваши специальные планы обучения или необходимые приспособления, возможно индивидуальный план обучения, по мере необходимости.

Переход во взрослое здравоохранение

Планирование будущего и обучение тому, чтобы самостоятельно контролировать получаемую медицинскую помощь — важная задача формирования независимого взрослого человека с МДД. Эта фаза называется транзитом.

- Проводите время с врачами самостоятельно, без родителей и опекунов.
- При каждом визите оценивайте степень своей независимости.
- Обсуждайте планы на будущее с учителями, родителями, медиками. Убедитесь, что у Вас есть знания и подготовка для достижения целей.
- Продолжайте участвовать в мероприятиях в школе и по месту жительства, общаться с друзьями.
- Ежегодно пересматривайте и обновляйте план транзита. Он должен включать список услуг ассирирования, которые Вам понадобятся для самостоятельной жизни, перечень тех, кто будет оказывать эти услуги, информацию об их оплате. Обратитесь за помощью к социальному работнику, координатору ухода.
- Обсудите с врачами возможности паллиативной помощи.
- Обсудите с врачами услуги хосписа (при необходимости).

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 повторяющихся медицинских проблемах, которые могут у Вас возникать.
- Возьмите с собой в отделение неотложной помощи любое оборудование, которым Вы пользуетесь и лекарства.
- Свяжитесь с Вашим неврологом, если нужно обратиться в отделение неотложной помощи или в больницу по любому поводу.
- Если Вы принимаете стероиды, имейте копию протоколов PJ Nicholoff (ParentProjectMD.org/PJ) с информацией о предотвращении недостаточности надпочечников и показаниям для стрессового дозирования стероидов.
- Если Вам более 18 лет, возьмите с собой доверенность.

Первичная помощь

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

- Регулярно посещайте Вашего поликлинического врача 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 миодистрофией Дюшенна «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 неамбулаторная стадия