

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.

ЗАМЕТКИ

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 кортикостероидов 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.

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 тьютора 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.

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 (двухэнергетическая 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 трубки 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 благополучие) так же важно, как и физическое здоровье. В Вашу мультидисциплинарную 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 ассистирования, 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 Дюшенном и их семьям: Parent Project Muscular Dystrophy (PPMD): ParentProjectMD.org