

ПАМЯТКА ПО УХОДУ

РАННЯЯ АМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ

С СОХРАНЕНИЕМ СПОСОБНОСТИ К ПЕРЕДВИЖИЮ ДЕТСКИЙ ВОЗРАСТ

Данная памятка предназначена для использования родителями и опекунами мальчиков с мышечной дистрофией Дюшена (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 у детей обычно проявляются такие признаки МДД, как «утинная» походка, ходьба на «цыпочках» и необходимость помогать себе руками, когда они встают с пола (так называемый симптом Говерса). У детей с Дюшенном также могут наблюдаться задержка речи и другие задержки развития.

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 вместе с реабилитологом измеряет функции и силу мышц ребенка, он поможет понять болезнь и определить уход за ребенком. Невролога необходимо посещать раз в полгода.
- Убедитесь, что ребенку сделаны все необходимые прививки. На этом сайте есть информация о прививках для детей с МДД: ParentProjectMD.org/Vaccinations.
- Обсудите преимущества и побочные эффекты кортикоэстериоидов (стериоидов) — преднизолон/дефлазакорт и других видов лечения с неврологом как можно раньше. Обсудите начало приема стероидов на стадии «плато» — до того, как ребенок начнет терять мышечный функции, испытывать проблемы с ходьбой.
- 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. Они покажут частоту сердечных сокращений, ритм, структуру и функции сердца ребенка.
- Начните принимать сердечные препараты, если тесты покажут снижение функции или фиброз сердечной мышцы, или по достижении 10 лет (если анализы в норме).

Респираторная помощь

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

- Ребенку следует регулярно проверять функции легких начиная с постановки диагноза или с 6 лет. Ребенок привыкнет выполнять тест, а пульмонолог сможет отслеживать динамику состояния дыхательных мышц.
- 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.

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

- Просвещайте физического терапевта каждые 4-6 месяцев для оценки состояния.
 - Получите рекомендации по ежедневным растяжкам и использованию тутопровов или других корректирующих устройств (например ортезы, специальная обувь).
 - Обсудите безопасные физические занятия, такие как плавание или велосипед. Сведите к минимуму риск падения в окружающей ребенка среде, включая дом, школу, транспортные средства и др.
 - По вопросам проблем с речью 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 (двуихэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия), которая определяет плотность костей, каждые 2-3 года.
 - Обратитесь к эндокринологу/ортопеду при первых признаках переломов/боли в спине.
 - 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.

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.
 - Обратитесь к психологу, чтобы провести всестороннюю оценку развития ребенка, обучения и поведения в течение первого года после диагноза (нейропсихологическая оценка). Это поможет ребенку двигаться вперед; ее можно будет повторять по мере необходимости.
 - Перед тем, как ребенок пойдет в школу, обсудите необходимость специального плана обучения или необходимых приспособлений, возможно индивидуальный план обучения, он может быть разработан с помощью врачей и школы.

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.

- Поощряйте независимость и ответственность ребенка, соответствующую возрасту.
 - Обсуждайте с ребенком планы на будущее.
 - Поговорите в лечащим врачом о том, как подготовить ребенка к принятию решений, касающихся оказываемой ему медицинской помощи.
 - Поддерживайте участие и вовлеченность ребенка в семью, в общение с друзьями.

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

Наличие ребенка с МДД может быть трудным для семьи. Об этой болезни нужно многое узнать и вы можете быть перегружены информацией. Семьи, которые прошли через это, советуют делать это в удобном для вас темпе, с использованием ресурсов и поддержки по стороны сообщества Parent Project Muscular Dystrophy (PPMD): ParentProjectMD.org.

Генетическое тестирование членов семьи

Поскольку миодистрофия Дюшенна может присутствовать у других членов семьи, Ваш невролог или генетик должен обсудить с вами, какие члены семьи находятся в группе риска и предложить тестирование. Молодые мужчины в вашей семье должны пройти тестирование, даже если у них нет симптомов заболевания. Женщины в семье могут быть носителями измененного гена — причины МДД. Носительницы заболевания имеют повышенный риск заболевания сердечной мышцы, называемой кардиомиопатия. Их следует направлять к кардиологу, следует проходить осмотр каждые 3-5 лет, даже при отсутствии симптомов кардиомиопатии.

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 осуществляется Центром по контролю за заболеваниями. Больше информации здесь: <https://www.cdc.gov/ncbddd/musculardystrophy/care-considerations.html>



Памятка РАННЯЯ АМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ