

ПАМЯТКА ПО УХОДУ

РАННЯЯ НЕАМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ

ПОТЕРЯ СПОСОБНОСТИ ХОДИТЬ

Данная памятка предназначена для использования пациентами с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД), их родителями и лицами, оказывающими уход, чтобы помочь им контролировать предоставляемую им помощь. Не всем больным с МДД необходима консультация со специалистом в каждой из медицинских сфер, приведенных ниже. Поговорите с неврологом о проблемах и необходимых направлениях к другим специалистам. На этом этапе вам для передвижения понадобится, скорее всего, инвалидная коляска.

Parent Project Muscular Dystrophy

LEADING THE FIGHT TO END DUCHENNE

Нейромышечная помощь

Невролог является основным врачом по МДД. Он знает болезнь и определяет правильный уход. 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, чтобы отслеживать динамику заболевания.
 - ☐ Эта оценка проводится каждые 6 месяцев или по необходимости. Продолжайте прием назначенных кортикостероидов и других 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 Вашего 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.
 - Начните принимать сердечные препараты, если 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 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 иповентиляцией, во время сна.
 - В зависимости от результатов исследования сна пульмонолог может предложить использование неинвазивной вентиляции легких во время сна.

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 туторы или другие корректирующие устройства, также известные как ортезы.
 - Обеспечьте правильное и удобное размещение/позиционирование в коляске.
 - Начните или продолжайте использовать вспомогательные устройства по необходимости.
 - При каждом посещении обсуждайте со своей командой вопросы боли и профилактики переломов.
 - 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 изгиб позвоночника больше 20°, может понадобиться операция.
 - Обсудите со специалистами возможные меры по улучшению положения ног в коляске.
 - Поговорите с кардиологом и пульмонологом, если планируете 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 визуализирующие исследования 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.
 - Обсудите использование бисфосфонатов для лечения остеопороза.
 - Обратитесь к хирургу при первых признаках переломов.
 - 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 начнется 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.

- С набором, потерянным весом, питанием и пищеварением.
 - Консультация диетолога по необходимости при посещении клиники.
 - Проанализируйте свою историю потребления жидкости и диету и разработайте план питания вместе с диетологом, если это необходимо.
 - Контролируйте вес и индекс массы тела при каждом посещении.
 - Ежегодно сдавайте анализы крови для измерения уровня витамина D и кальция. При необходимости принимайте пищевые добавки с витамином D и кальцием.
 - 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 быть необходимо, если у вас возникнут проблемы с глотанием или поддержанием веса.
 - Посещайте стоматолога каждые 6 месяцев

Психосоциальная помощь

Психосоциальное здоровье (психическое здоровье и социальное благополучие) также важно, как и физическое здоровье. В Вашу мультидисциплинарную команду должны входить психолог, социальный работник и / или психиатр.

- Обсуждайте Ваше 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 в процессе становления независимого взрослого человека с МДД. Эта фаза называется транзитом.

- Оставайтесь с врачами без родителей и опекунов при каждом визите по вопросам нейро-мышечного ухода.
 - При каждом визите оценивайте степень своей независимости.
 - Обсудите планы на будущее со своими учителями, родителями и командой по нейромышечному уходу. Убедитесь, что у вас есть знания и подготовка для достижения ваших целей.
 - Продолжайте участие в мероприятиях в школе и общение 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.
 - Вам следует оформить доверенность, определить доверенное лицо и обсудить заблаговременные распоряжения к 18 годам. Ваши врачи или координатор ухода могут вам в этом помочь.
 - Обсудите с своими врачами возможности паллиативной помощи.

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 невролога, включающую информацию о диагнозе, принимаемых лекарствах, последние результаты анализов (включая функцию легких и сердца), а также перечень любых повторяющихся медицинских проблем.
 - Возьмите с собой в отделение неотложной помощи любое оборудование и лекарства, которыми Вы пользуетесь.
 - 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.
 - Возьмите с собой доверенность, если Вам более 18 лет

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»



Памятка

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/ncbdd/musculardystrophy/care-considerations.html>

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

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

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

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 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 у детей обычно проявляются такие признаки МДД, как «утягивающая» походка, ходьба на «цыпочках» и необходимость помогать себе руками, когда они встают с пола (так называемый симптом Говерса). У детей с Дюшеннем также могут наблюдаться задержка речи и другие задержки развития.

Нейромышечная помощь

Невролог (нейромышечный уход)
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 кортикоステроидов (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.

Parent Project Muscular Dystrophy

LEADING THE FIGHT TO END DUCHENNE

ЗАМЕТКИ

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.
- Получите рекомендации по ежедневным растяжкам и использованию тутиров 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 (двуэнергетическая 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 Дюшена 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»



Памятка
РАННЯЯ АМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ

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