

# 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.

ЗАМЕТКИ

#### 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.

#### Кардиологическая помощь

Кардиолог специализируется на лечении 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 гиповентиляцией, 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 тьюторы 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](http://ParentProjectMD.org/Surgery)

## 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 (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 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.

- ☐ 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 трубки 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) так же 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.

## 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](http://ParentProjectMD.org/Emergency) и распечатайте необходимое, также информация доступна на Apple или Android App ([ParentProjectMD.org/App](http://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](http://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 Дюшенном и их семьям: Parent Project Muscular Dystrophy (PPMD): [ParentProjectMD.org](http://ParentProjectMD.org)

Больше информации на русском языке вы найдете на сайте фонда развития системной помощи пациентам с миодистрофией Дюшенна «Гордей» [www.dmd-russia.ru](http://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>

ПЕРЕВОД И ВЕРСТКА ВЫПОЛНЕНЫ  
ФОНДОМ «ГОРДЕЙ»



Памятка  
РАННЯЯ НЕАМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ  
3

# 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](http://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](http://ParentProjectMD.org/Emergency) и распечатайте необходимое, также информация доступна на Apple или Android App ([ParentProjectMD.org/App](http://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](http://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](http://ParentProjectMD.org)

# 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 пользу 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](http://ParentProjectMD.org/Vaccinations).
- ☐ Рассмотрите начало приема стероидов на стадии «плато» — до того, как ребенок начнет терять мышечные 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 лечении 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 использования тугоров 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](http://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.

## 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](http://ParentProjectMD.org/Emergency) и распечатайте необходимое, также информация доступна на Apple или Android App ([ParentProjectMD.org/App](http://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](http://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 Дюшенном и их семьям: Parent Project Muscular Dystrophy (PPMD): [ParentProjectMD.org](http://ParentProjectMD.org)

ПЕРЕВОД И ВЕРСТКА ВЫПОЛНЕННЫ  
ФОНДОМ «ГОРДЕЙ»



ГОРДЕЙ

Памятка  
ПОЗДНЯЯ АМБУЛАТОРНАЯ СТАДИЯ

Больше информации на русском языке вы найдете на сайте фонда развития системной помощи пациентам с миодистрофией Дюшенна «Гордей» [www.dmd-russia.ru](http://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/muscular dystrophy/care-considerations.html>

# 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 «утиная» 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](http://ParentProjectMD.org/Vaccinations).
- ☐ Обсудите преимущества и побочные эффекты кортикостероидов (стероидов) — преднизолон/дефлазакорт и других видов лечения с неврологом как можно раньше. Обсудите начало приема стероидов на стадии «плато» — до того, как ребенок начнет терять мышечные 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 лечении 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.

## 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 туторов 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](http://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.
- ☐ 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 переходом.

- ☐ Поощряйте независимость и ответственность ребенка, соответствующую возрасту.
- ☐ Обсуждайте с ребенком планы на будущее.
- ☐ Поговорите с 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.

## 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](http://ParentProjectMD.org/Emergency) и распечатайте необходимое, также информация доступна на Apple или Android App ([ParentProjectMD.org/App](http://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](http://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](http://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.