

Паллиативный уход при нервно-мышечных заболеваниях

Синтия Робинсон, физиотерапевт,
к.м.н.
Специалист по реабилитации
Университет Вашингтона
г. Сиэттл, штат Вашингтон, США

Перевод К.А.Ветровой (БГМУ)

Хоспис и паллиативный уход: одно и то же?

Хосписный уход

- Призван оказать поддерживающий уход за пациентами на последней стадии неизлечимого заболевания с обращением особого внимания комфорту и качеству жизни, а не лечению.
- Цель – обеспечить пациентам комфорт и избавление от боли...
- **Могут использоваться инвазивные методы лечения боли.**
- В основном, хосписные программы осуществляются на дому...
- ...обеспечивать поддержку эмоциональным, социальным и духовным потребностям пациентам, а также способствовать устранению симптомов заболевания как часть лечения пациента.

MedicineNet.com

Хосписный уход

- В США доступ к хосписному паллиативному уходу регламентируется строгими критериями программы Medicare. У пациента должно быть одно из следующих состояний:
 - Критически нарушенное дыхание
 - Быстрая прогрессия и серьезное нарушение питания
 - Быстрая прогрессия с угрожающими жизни осложнениями
- Эти рекомендации широко критиковались
 - Многие пациенты, которые не соответствуют критериям Medicare **для получения хосписного ухода**, умирают менее, чем через 6 месяцев

Bede, et al, 2011 (review)

Паллиативный уход

- Подход, который улучшает качество жизни пациентов и их семей, столкнувшихся с проблемами, вызванными угрожающим жизни заболеванием, через профилактику и облегчение страдания посредством **раннего выявления** и безупречной оценки и **лечения** боли и других проблем – **физических, психосоциальных и духовных**.

Всемирная организация здравоохранения

Паллиативный уход

- Обеспечивает облегчение боли и других беспокоящих симптомов
- Утверждает жизнь и рассматривает смерть как естественный процесс
- Не имеет намерений ускорить или отдалить наступление смерти
- Интегрирует психологические и духовные аспекты помощи пациенту
- Предлагает систему поддержки, помогающую пациентам жить настолько активно, насколько можно до наступления смерти
- Предлагает систему поддержки, помогающую семье справиться с трудностями, возникающими в течение болезни пациента и при тяжелой утрате
- Применяет командный подход, направленный на удовлетворение потребностей пациентов и их семей, в том числе поддержку в период тяжелой утраты, если необходимо
- Повышает качество жизни и может позитивно влиять на течение заболевания
- Применяется на ранних стадиях заболевания совместно с другими методами лечения, которые направлены на продление жизни, такими как химио- и лучевая терапия, и включает исследования, необходимые для лучшего понимания и лечения клинических осложнений, причиняющих страдания.

Всемирная организация здравоохранения


Паллиативный уход

- Только 1 из 10 пациентов, нуждающихся в паллиативном уходе – медицинской помощи, которая облегчает боль, симптомы и стресс от серьезного заболевания, - в настоящее время получает его.
 - В основном, такой уход осуществляется в странах с высоким уровнем дохода
 - 80% помощи требуется в странах с низким и средним уровнем дохода

Совместная публикация ВОЗ и Всемирного альянса по паллиативному уходу

Реабилитация при паллиативном уходе

- Какова роль специалиста по реабилитации?
 - Предотвращать и лечить скелетно-мышечную боль
 - Оптимизировать функциональную подвижность пациента
 - Обучить семью и тех, кто осуществляет уход, безопасно оказывать помощь больным в передвижении
 - Обеспечивать оборудование и вспомогательные устройства, которые предотвращают деформацию и максимизируют мобильность



**Паллиативный уход:
Мышечная дистрофия
Дюшенна**

Роль реабилитации

- **Основные функции**
 - Выявить и лечить нарушения
 - Предотвратить осложнения
 - Способствовать активности и участию
 - Общение с семьей и междисциплинарной командой для поддержания непрерывности оказания помощи
- **Дополнительные цели**
 - Продлить независимость
 - Замедлить прогрессию осложнений
 - Улучшить качество жизни



Мышечная дистрофия Дюшенна

- Первичное нарушение
 - Постепенно развивающаяся слабость вследствие прогрессивной потери миофибрилл
- Вторичные нарушения
 - Конtrakтуры
 - Постуральные нарушения
 - Пониженный дыхательный объем
 - Быстрая утомляемость
 - Ожирение (возможно)
- Нарушения ведут к потере функциональной независимости
 - Требуют все больше помощи от человека, осуществляющего уход, и адаптивного оборудования



Физиотерапевтическое обследование: Мышечная дистрофия Дюшенна

- История и беспокойства ребенка/семьи
- Работа мышц
- Объем движений
- Положение тела
- Аэробная способность и выносливость
- Походка, двигательная активность, равновесие
- Осуществление ухода за собой и работа по дому

Физиотерапевтическое обследование: Мышечная дистрофия Дюшенна

- Вспомогательные и адаптивные устройства
- Ортопедические, защитные и поддерживающие устройства
- Общество и интеграция в работе/школе/игре
- Внешние барьеры– дом, школа, общество
- Покровный статус
- Дыхание

Мышечная дистрофия Дюшенна дети 4-5 лет

Осмотр: 4-5 лет

• Работа мышц -

– Мануальное обследование мышц

- Псевдогипертрофия задней икры, дельтовидной мышцы, квадрицепса, разгибателей предплечья
- Слабость сгибателей шеи, абдоминальных, межлопаточных мышц и разгибателей бедра
 - С прогрессированием заболевания слабость становится более генерализованной

– Проверка длины мышц

- Средней степени напряжение икроножной камбаловидной мышцы и напрягателя широкой фасции бедра



Осмотр: 4-5 лет

- Объем движений
 - Отсутствие ожидаемых ограничений
- Функциональные пробы на время
 - Тесно связано с мышечной силой
- Положение стоя
 - Напрямую связано со слабостью мышц
 - Увеличенный поясничный лордоз
 - Крыловидные лопатки



Лечение: 4-5 лет

- Без значительных нарушений, ограничений активности или ожидаемых ограничений участия
- На основе обследования назначается лечение
- Убедитесь, что ребенок может
 - Участвовать в дошкольной деятельности
 - Участвовать в соответствующих развитию играх совместно с братьями/сестрами и друзьями
- Обучить членов семьи
 - Взаимодействие
 - Уровень повседневной деятельности-игра по мере возможности
 - Прогноз- давайте надежду на будущее



Мышечная дистрофия Дюшенна Ранний школьный возраст (6-12 лет)

Обследование: Ранний школьный возраст

- Работа мышц
 - Мануальное обследование мышц
 - Слабость более генерализированная
 - Мышечная координация
 - Снижение контроля движений, ребенок становится неуклюжим
 - “Шкала общей моторики верхних конечностей”
 - Проверка длины мышц
 - Развитие контрактуры икроножной камбаловидной мышцы и напрягателя широкой фасции бедра
- Объем движений
 - Контрактура сгибания подошвы



Обследование: Ранний школьный возраст

- Функциональные тесты- **заболевание начинает ограничивать участие**
 - Тесты на время, напрямую связанные с длиной мышц
 - Ребенок не может поддерживать отношения со сверстниками во время игры
 - 6-минутный тест на ходьбу (McDonald et al, Muscle & Nerve, 2010, April)
 - 10-метровый тест на ходьбу
 - Время, затраченное на то, чтобы подняться с пола
 - Из положения сидя в положение стоя
 - Чтобы встать со стула, отталкивается от бедер
 - Особенно сложно вставать с пола
 - Подъем по лестнице
 - Возможно, но труднее
 - Бег и прыжки
 - НЕ получается
 - Равновесие
 - Случаются падения



Обследование: Ранний школьный возраст



- Прогрессивные изменения в ходьбе
 - Увеличение амплитуды раскачивания тела в боковые стороны в связи со слабостью отводящих мышц бедра
 - Увеличение основы поддержки
 - Хожение на носочках в связи с контрактурой икроножной камбаловидной мышцы
 - Косолапие (заваливание носочков внутрь), чтобы возместить слабость флексоров бедра (подвздошно-поясничная мышца) напрягателем широкой фасции бедра
- Положение стоя – компенсация для поддержания равновесия
 - Повышенный поясничный лордоз
 - Крыловидные лопатки



Обследование: Ранний школьный возраст

- Сколиоз
 - У 68-90% мальчиков развивается сколиоз
 - Не типично, когда ребенок ходит
 - Обычно заметно после смены положения стоя, примерно в возрасте 12 лет
 - Проводить оценку используя тест с наклоном вперед
 - Выпячивание ребра при наклоне вперед – положительный тест
 - Направление к ортопеду для оценки хирургической стабилизации



Обследование: Ранний школьный возраст

- Аэробная способность и выносливость
 - Усталость во время ходьбы
 - 6 –минутный тест на ходьбу
 - Не может поддерживать отношения со сверстниками
- Дыхание
 - Ограничительная модель пульмонального нарушения



Вмешательство: ранний школьный возраст

- Сила-
 - Роль упражнений спорна
 - Исследования по упражнениям с сопротивлением продемонстрировали хорошие, ограниченные и неблагоприятные эффекты
 - Было показано, что **субмаксимальное упражнение** на ранней стадии заболевания имеет благоприятный эффект
 - Ключевые группы мышц, которые нужно разрабатывать
 - Абдоминальные
 - Разгибатели и отводящие мышцы бедра
 - Разгибатели колена



Вмешательство: ранний школьный возраст

- **Общее состояние**
 - Лучший вариант – упражнения с применением функциональных активностей
 - Очень рекомендуется подъем в положение стоя и ходьба в течение по меньшей мере 2-3 часов в день
 - Катание на велосипеде и плавание предпочтительнее обычных программ физических упражнений
- **Упражнения на дыхание**
 - Цель – снизить уровень потери жизненной емкости и скорости форсированного выдоха
 - Использование игр
 - Надувание шаров
 - Кидание мячиков от пинг-понга над поверхностью воды

Вмешательство: ранний школьный возраст

- **Объем движений в суставах и мышечное сокращение**
 - Конtrakтуры предотвратить нельзя, но можно замедлить их прогрессию (миофибриллы замещаются соединительной тканью)
 - Растягивание- 5 повторов, 30-60 сек. держаться
 - Ночные splints для замедления контрактур лодыжки

Икроножная камбаловидная мышца

Натягиватель широкой фасции бедра



Вмешательство: ранний школьный возраст

- **Контроль прогрессии заболевания**

– 8-10 лет

- Учащение жалоб на усталость
- Увеличение случаев падения, требуется осторожность
- Рассмотреть вариант использования ручной инвалидной коляски на длинные дистанции

– 11-12 лет

- Средний возраст, когда дети перестают ходить
- Слабость плечевого пояса может препятствовать проталкиванию ручной инвалидной коляски
- Рассмотрите вариант использования инвалидной коляски с мотором



Мышечная дистрофия Дюшенна Подростки (13-18 лет)

Обследование: подростковый возраст

- Прогрессия заболевания
 - Мышечная слабость
 - Развитие контрактур
- Значительная прогрессия нетрудоспособности
 - Не может больше передвигаться
 - Увеличение трудностей с перемещением
 - Потеря независимости при выполнении повседневных действий
 - Прогрессия сколиоза

Физиотерапевтическое обследование: Мышечная дистрофия Дюшенна

- История и беспокойства ребенка/семьи
- Работа мышц
- Объем движений
- Положение тела
- Аэробная способность и выносливость
- Походка, двигательная активность, равновесие
- Осуществление ухода за собой и работа по дому

Физиотерапевтическое обследование: Мышечная дистрофия Дюшенна

- Вспомогательные и адаптивные устройства
- Ортопедические, защитные и поддерживающие устройства
- Общество и интеграция в работе/школе/игре
- Внешние барьеры– дом, школа, общество
- Покровный статус
- Дыхание

Обследование: подростковый возраст

- Прогрессия сколиоза
 - Распространенность сколиоза (угол Кобба >10 градусов)
 - 50% в возрасте от 12 до 15 лет
 - 90% к возрасту 17 лет
 - Может быть замедлена
 - Спинными ортезами
 - Положением тела так, чтобы позвоночник был слегка растянут, чтобы увеличить весовую нагрузку через фасеточные суставы, что ограничит вращение туловища и латеральное сгибание
 - Правильным положением сидя
 - Хирургическая стабилизация на поздних стадиях сколиоза с применением сегментальных приборов
 - Улучшенное качество жизни
 - Более правильное положение
 - Равновесие в положении сидя

Вмешательство: подростковый возраст

- Сила
 - Сместите акцент с нижних конечностей на активные и активные с поддержкой упражнения на верхние конечности для сохранения функциональной силы
 - перемещения- опускающие мышцы плеча и трицепсы
 - Повседневные действия – сгибатели плеча и отводящие мышцы, сгибатели локтя
 - Активные упражнения должны выполняться через участие в уходе за собой (умывание, одевание, прием пищи)

Вмешательство: подростковый возраст

- Объем движений в суставах и мышечное сокращение
 - Конtrakтуры предотвратить нельзя, но можно замедлить их прогрессию (миофибриллы замещаются соединительной тканью)
 - Растягивание- 5 повторов, 30-60 сек. держаться
 - Ночные splints для замедления контрактур лодыжки



Вмешательство: подростковый возраст

- Защита кожи
 - Т.к. объем движений снижается, у ребенка возрастает риск развития пролежней
 - Превентивные меры:
 - Частая смена положения
 - Специальная подушка для инвалидной коляски
 - Специальной матрас
 - Осторожное распределение давления во избежание локализованного высокого давления

Вмешательство: подростковый возраст

- Продолжение обследования и модификация вмешательства
- Обеспечьте оборудование и обучение, которое необходимо для сохранения максимума
 - Объема движений суставов
 - Мобильности
 - Независимости
 - Участия
- Обучите членов семьи и обеспечьте им поддержку



Вмешательство: подростковый возраст

- Продолжение нахождения в положении стоя и ходьба

- Может выполняться с помощью ортезов для ног или вертикализатора
- Цель – снизить деминерализацию костей
- Может быть лучше использовать ограниченные ресурсы для адаптивного оборудования и внешней адаптации



Вмешательство: подростковый возраст

- Перемещение на инвалидную коляску, туалет, ванну, мебель и в машину обычно становится самостоятельным к возрасту 12-14 лет

- Обеспечьте адаптивное оборудование
 - Скользящая доска для перемещения
 - Скамейка для ванны
 - Механический подъем
- Обучите человека, осуществляющего уход
 - Механика тела
 - Специфические методы перемещения



Вмешательство: подростковый период и переход во взрослую жизнь



\$400



\$3,000

Вмешательство: подростковый период и переход во взрослую жизнь



\$100-\$200



Прикроватный стульчак с откидной ручкой для ускорения перемещения

Вмешательство: подростковый период и переход во взрослую жизнь



Душевое кресло на колесиках со встроенным стульчаком

Вмешательство: подростковый период и переход во взрослую жизнь



Мобильная ручка обеспечивает возможность длительного ухода за собой и ускоряет участие



Вмешательство: подростковый период и переход во взрослую жизнь

Наклоняющаяся ручная инвалидная коляска не может приводиться в движение пациентом из-за маленьких задних колес



Легковесная ручная инвалидная коляска с откидной спинкой \$700



\$2,000



Наклоняющаяся коляска с мотором \$3,000-\$35,000

Система для правильного положения сиденья для лечения сколиоза



Вмешательство: подростковый период и переход во взрослую жизнь



Больничная кровать, регулируемая вручную \$1000



Полностью электрическая больничная кровать предоставляющая пациенту независимость \$3,000-\$4,000

Вмешательство: взрослая жизнь

- Объем движений для минимизации контрактур суставов
- Смена положения тела и выпрямление для защиты кожи
 - В кровати и инвалидной коляске
- Вмешательства для оптимизации дыхательной функции
 - Положение с хорошо выпрямленным туловищем, изголовье кровати приподнято
 - Проводите дыхательные упражнения, методы постурального дренирования и очистки дыхательных путей по необходимости
- Обеспечьте адаптивное оборудование для максимизации самостоятельности в участии
 - Инвалидные коляски с мотором, мобильная подставка для руки, доступ к компьютеру
- По мере возможности проведите внешнюю адаптацию, чтобы максимизировать доступность
- Работайте согласно образовательным программам и совместно с группами поддержки, чтобы способствовать участию
- Обучение и тренировка лиц, осуществляющих уход

Вмешательство: взрослая жизнь

- Кардиомиопатия и респираторная недостаточность являются основными факторами смерти
 - Положение тела для оптимального комфорта и функционирования



Паллиативный уход: Амиотрофный латеральный склероз

(АЛС = Боковой
амиотрофический
склероз=БАС)

Паллиативный уход при АЛС

- Существуют значительные доказательства того, что оказание мультидисциплинарной помощи при АЛС улучшает
 - Выживаемость
 - Качество жизни

- Пациенты, посещающие многопрофильную клинику, а не общую неврологическую клинику, проживают на 7,5 месяцев дольше (в среднем)

Паллиативный уход при АЛС

- Раннее участие и динамичная модель вмешательства неоднократно предлагались при АЛС
 - Однако, немногие страны разработали интегрированные пути оказания помощи

The European Federation of Neurological Societies (EFNS) (2005)
by Bede, et al, 2011 (review)

Паллиативный уход при АЛС

- Методика паллиативного ухода должна быть выбрана с момента постановки диагноза и... должна быть доступна в пределах местного сообщества.

The European Federation of Neurological Societies (EFNS) (2005)
by Bede, et al, 2011 (review)

Поддержка тем, кто осуществляет уход

- Существует значительное доказательство того, что для эффективного паллиативного ухода нужно удовлетворять потребности лица, осуществляющего уход за пациентом
 - Консультирование
 - Группы поддержки
 - Система контроля кризисом

Bede, et al, 2011 (review)

Паллиативный уход при АЛС в США

- Современная система США очень децентрализована, **национальных руководств** не существует.
- Паллиативный уход не регулируется национально или регионально, а включает комбинацию различных услуг, которые варьируют в зависимости от местонахождения.
- Для пациентов в сообществах, которые не посещают многопрофильные клиники АЛС, доступ к квалифицированному паллиативному уходу часто ограничен. Bede, et al, 2011 (review)

Основные принципы голландского протокола по лечению АЛС

Этап	Основные принципы	Координатор ухода
Диагностика	1. Автономия пациента с АЛС 2. Медицинская информация должна быть предоставлена вовремя для адекватного принятия решения	Невролог
Реабилитация	3. Консультант по реабилитационной медицине должен гарантировать оптимальную симптоматическую реабилитационную помощь вплоть до паллиативного ухода на последней стадии	Консультант по реабилитационной медицине
Последняя стадия	4. Необходимо постоянно обсуждать требования по улучшению состояния здоровья	Врач общей практики <small>Bede, et al, 2011 (review)</small>

АЛС

- Характеризуется дегенерацией и потерей моторных нейронов
 - Спинной мозг
 - Мозговой ствол
 - Кора головного мозга
- Невральная патология сказывается на
 - Нарушениях нижних мотонейронов
 - Нарушениях верхних моторных нейронов

Первичные нарушения, связанные с патологией нижних мотонейронов

- Мышечная слабость
 - Первоначально локализована и очень часто дистально
 - Прогрессирующая слабость и ограничения активности
 - Слабость разгибающих мышц шеи
- Ухудшение или отсутствие глубокого сухожильного рефлекса
- Пониженный мышечный тонус или вялость
- Мышечные судороги

Вторичные нарушения, связанные с патологией нижних мотонейронов

- Нарушения, вызванные мышечной слабостью
 - Сниженный объем движений суставов
 - Неполный вывих суставов
 - Сокращение сухожилий
 - Контрактуры суставов (напр., когтеобразная кисть)
 - Нарушения в способности передвигаться
 - Нарушение постурального контроля и равновесия → падения
 - Боль в шее
 - Нарушения в кормлении
 - Отеки дистальных отделов конечностей
 - Мышечная усталость

Основные нарушения, связанные с патологией верхних мотонейронов

- Спастичность
 - Диссинергичная модель движения
 - Потеря двигательных возможностей
 - Усталость
- Гиперрефлексия
- Клонус
- Патологические рефлекссы
- Бульбарная патология
 - Дизартрия
 - Дисфагия
 - Осложняется слабостью разгибающих мышц шеи и потерей постурального контроля

Нарушения, связанные с комбинацией патологий верхних и нижних мотонейронов

- Комбинация мышечной слабости и спастичности сказывается на снижении
 - Контроля крупной моторики
 - Координации крупной моторики
 - Контроля тонкой моторики
 - Ловкости

Рамки реабилитации при дегенеративных заболеваниях

- Мало доказательств, на которые можно опираться при вынесении решения о том, какую физиотерапию назначить при АЛС
- Большое разнообразие в прогрессии заболевания и прогрессии нетрудоспособности среди пациентов
- Dal Bello-Haas (2002)
 - предложил рамки, основанные на нарушениях, ограничениях активности и участия, которые могут помочь разработать план соответствующего и реального лечения

Dal Bello-Haas V. (2002) A framework for rehabilitation in degenerative diseases: Planning care and maximizing quality of life. Neurology Report (now JNPT), 26(3):p 116.

Рамки для реабилитации

- Континуум терапевтического лечения- 3 стадии заболевания
 - Ранняя --Средняя --Поздняя
- На всех стадиях роль физиотерапевта включает
 - Обучение и тренировку пациента/семьи/лиц, осуществляющих уход
 - Психологическую поддержку
 - Направление к другим врачам-специалистам

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации

Ранняя стадия

- Данные обследования
 - Мало/минимум нарушений
 - Нет/минимум ограничений активности
 - Нет ограничений участия
- Стратегии процедурного вмешательства
 - Превентивные
 - Восстановительные
 - +/- Компенсаторные

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации Ранняя стадия

- Общие нарушения и ограничения активности
 - Слабая-средняя слабость в специфических группах мышц
 - Трудности с повседневными действиями и передвижением только в конце этой стадии

Рамки для реабилитации Ранняя стадия

- Вмешательства
 - Восстановительные/превентивные
 - Укрепление силы
 - Упражнения на выносливость
 - Активный или вспомогательно-активный объем движений, растяжка
 - Компенсаторные
 - Определить потенциальную потребность в адаптивных и вспомогательных устройствах
 - Определить потребность в возможных эргономических модификациях дома и на работе
 - Сохранение энергии
 - Информирование о процессе заболевания, сохранении энергии и группах поддержки

Рамки для реабилитации

Средняя стадия

- Данные обследования
 - Возрастающее количество/степень тяжести нарушений
 - Минимальные/средние ограничения активности
 - Минимальные/средние ограничения участия
- Стратегии процедурного вмешательства
 - Превентивные
 - Восстановительные
 - +/- Компенсаторные

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации Средняя стадия

- Общие нарушения и ограничения активности
 - Прогрессирующее снижение мобильности на всей стадии заболевания
 - Необходимость в инвалидной коляске на длинные дистанции; учащенное использование инвалидной коляски к концу стадии
 - Серьезная мышечная слабость в некоторых группах; легкая-умеренная слабость в других группах мышц
 - Прогрессирующее снижение навыков при АЛС на протяжении всей стадии
 - Боль

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации Средняя стадия

- Вмешательства
 - Компенсаторные
 - Поддержка слабых мышц (вспомогательные и поддерживающие устройства, адаптирующее оборудование, слинги, ортозы)
 - Модификации на рабочем месте/дома (напр., установка рампы, перемещение спальни на первый этаж)
 - Инвалидная коляска
 - Обучение лиц, осуществляющих уход
 - Превентивные
 - Активный, вспомогательно-активный и пассивный объем движений, упражнения на растяжку
 - Упражнения на укрепление силы (ранняя/средняя)
 - Упражнения на выносливость (ранняя/средняя)
 - Определить необходимость в антипролежневых системах (напр., матрас, распределяющий давление)

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации

Поздняя стадия

- Данные обследования
 - Многочисленные/тяжелые нарушения
 - Серьезные ограничения активности
 - Серьезные ограничения участия
- Стратегии процедурного вмешательства
 - Компенсаторные
 - Превентивные
 - +/- Восстановительные

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации Поздняя стадия

- Общие нарушения и ограничения активности
 - Зависимость от инвалидной коляски или прикованность к постели
 - Полная зависимость при выполнении повседневных действий
 - Серьезная слабость мышц рук, ног, шеи и туловища
 - Дизартрия, дисфагия
 - Дыхательная недостаточность
 - Боль

Dal Bello-Haas , 2002

Рамки для реабилитации Поздняя стадия

- Вмешательства
 - Превентивные
 - Пассивный объем движений
 - Пульмональная помощь
 - Больничная койка и антипролежневые системы
 - Уход за кожей, гигиена
 - Компенсаторные
 - Обучение, лиц, осуществляющих уход, относительно правильного перемещения, положения тела, поворотов, ухода за кожей
 - Механический подъем

Dal Bello-Haas , 2002

Упражнения полезны или вредны?

- Вызывают ли упражнения чрезмерную усталость частично денервированных мышц?
- Исследования доказывают безопасность и пользу упражнений
 - Пациенты, которые выполняют умеренные нагрузки, имеют более высокие баллы по физическому функционированию по сравнению с контрольной группой, которая выполняла упражнения на растяжку.
 - Было доказано, что программы физических упражнений для пациентов с прогрессирующими нервно-мышечными заболеваниями являются полезными и не вызывают чрезмерную усталость.

Упражнения полезны!!

- Упражнения на силу и выносливость должны включаться на ранней и ранне-средней стадиях заболевания
 - Способствуют укреплению общего здоровья
 - Предотвращают вторичные осложнения
 - Поддерживают более высокий уровень самостоятельного функционирования

Лечение дисфагии

- Консультация со специалистом по питанию, зарегистрированным диетологом и логопедом
 - Соответствующие напитки и еда для безопасного и легкого проглатывания
 - Выбор калорийных продуктов
 - Помогать проглатыванию держась за подбородок и прочищая горло
- Слабость разгибательных мышц шеи
 - Положение тела с поддержкой головы и нейтрального выпрямления шейного отдела позвоночника
 - Ортоз для шейного отдела или поддержка головы
- Дистальная слабость
 - Обеспечить адаптивные устройства
- Проксимальная слабость
 - Обеспечить мобильную подставку для рук



Лечение мышечных судорог, спастичности и фасцикуляции

- Нервно-мышечные методики
 - Растяжение мышц
 - Ритмичное раскачивание
 - Глубокое давление
 - Нейтральное тепло
 - Криотерапия
- Восполнение потери жидкости и соответствующее питание
- Лекарства, назначенные врачом

Карл

Разбор случая АЛС

- В 1992 у Карла развилась слабость, которая мешала его работе пилота вертолета.
- В 1994 ему поставили диагноз АЛС.
- До постановки диагноза Карл регулярно ездил на велосипеде, и его работа требовала физической подготовки. У него была исключительная дыхательная функция.



Разбор случая АПС

- Слабость развивалась по всем верхним конечностям в течение нескольких лет со времени постановки диагноза.
- Свое первое инвалидное кресло Карл получил через 10 лет после диагноза.
- Затем Карл стал испытывать слабость двигательных мышц рта, что повлияло на его речь и глотание.



Разбор случая АПС

- Карл и его жена очень модифицировали свой дом, в том числе перенесли спальную комнату на первый этаж, построили широкую ванную комнату с душевой, в которую можно заехать на коляске.
- Они перенесли дверные ручки и выключатели на соответствующий уровень, так чтобы Карл мог пользоваться ими с ограниченной ловкостью.



Разбор случая АПС

- 5 лет назад Карлу была прописана инвалидная коляска с мотором, но он продолжает ходить пешком на короткие дистанции.



Разбор случая АПС

- Карл испытывал скелетно-мышечную боль, особенно в плечах.
- У него есть корсет для фиксации шейных позвонков, который он носит во время катания на велосипеде или когда устанет.



Шарлотт

Разбор случая - Шарлотта

- Шарлотта родилась нормальной.
- Когда ей исполнилось 4 месяца, у нее развилась катаракта, которую убрали хирургическим способом.
- Вскоре после операции развитие Шарлотты было заторможено (согласно шкале оценки развития детей).



Разбор случая - Шарлотта

- У нее также произошла остановка в весе, и она стала худеть.
- Когда ей было 1,5 года, ее положили в больницу с нарушением дыхания. Делали механическую вентиляцию легких.
- После 3-месячной госпитализации Шарлотта вернулась домой с аппаратом искусственной вентиляции легких



Разбор случая - Шарлотта

- Шарлотта получала физическую, трудовую и речевую терапию дома
- Некоторые примеры терапии:
 - Сплинты для стоп для предотвращения сгибательных контрактур подошвы
 - Стоячая рамка для выполнения действий в прямом положении тела и ношения груза, чтобы способствовать минерализации костей



Разбор случая - Шарлотта

- Некоторые примеры терапии:

- Инвалидная коляска, чтобы она смогла встать с кровати и общаться с семьей, выходить за пределы дома
- Компьютер с большими клавишами, чтобы она могла делать выбор «да»/»нет» плохо контролируемые движениями



Разбор случая - Шарлотта

- Родители модифицировали дом, чтобы облегчить Шарлотте доступ

- Ее спальная комната была перенесена вниз к гостиной, чтобы снизить количество ступенек
- Ванная комната была переделана так, чтобы туда помещалась раскладывающаяся практически в горизонтальном положении



Разбор случая - Шарлотта

- Семья Шарлотты сделала окружающих большой семьей и друзьями, чтобы заботиться о Шарлотте и чтобы она занималась социальной активностью дома, т.к. становилось все труднее и труднее переносить Шарлотту с кровати.



Общие ссылки

- Boss R, Nelson J, Weissman D, et al. (2014) Integrating palliative care into the PICU: A report from the improving palliative care in the ICU advisory board. *Pediatric Critical Care*. Accessed online 18 August 2014. www.pccmjournal.org.
Doi:10.1097/PCC.0000000000000209
- Bruera E. (2014) The growing body of knowledge in palliative care. *Curr Opin Support Palliat Care*, 8:271-272.
- Kumar SP and Jim A. (2010) Physical therapy in palliative care: From symptom control to quality of life: A critical review. *Indian J palliat Care*, 16(3):138-146.
- Krishna LKR, Yong CYL, Koh SMC. (2014) The role of palliative rehabilitation in the preservation of personhood at the end of life. *BMJ Case Rep*. Published online: accessed 18 August 2014. doi:10.1136/bcr-2014-204780
- Murtagh F. (2014) Can palliative care teams relieve some of the pressure on acute services? *BMJ*:348:g3693. Accessed online 18 August 2014. doi:10.1136/bmj.g3693

Ссылки: DMD

- Cooperative International Neuromuscular Research Group (CINRG) . Care standards for Duchenne patients based on international consensus: One day workshop supported by CARE-NMD Consortium. <http://izomcentrum.eu/wp-content/uploads/2013/01/berlinbudapestcare-nmd.pdf>. Accessed 20 August 2014
- Mazzone E, Bianco F, Martinelli D, et al. (2011) Assessing upper limb function in nonambulant SMA patients: Development of a new module. *Neuromuscular Disorders*, 21: 406-412.
- McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence JM, Eagle M, Gappmaier E, Glanzman AM; PTC124-GD-007-DMD Study Group, Spiegel R, Barth J, Elfring G, Rehab A, Peltz S. (2013) The 6-minute walk test and other endpoints in Duchenne muscular dystrophy: Longitudinal natural history observations over 48 weeks from a multicenter study. *Muscle Nerve*, 48(3):343-356.
- Scott E, Eagle M, Mayhew A, et al. (2011). Development of a Functional Assessment Scale for Ambulatory Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *Physiother Res Int*, 17(2), 101-109.

Ссылки АЛС

- World Health Organization. <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/> Accessed 20 August 2014.
- MedicineNet.com. <http://www.medterms.com/script/main/art.asp?articlekey=24267> Accessed 20 August 2014.
- Amyotrophic Lateral Sclerosis in Physical Rehabilitation: Assessment and Treatment, 6th edition, O'Sullivan S, Schmitz T. FA Davis Company, Philadelphia (2013).