

ВЗРОСЛЫЕ ДЮШЕННЫ – В ПОМОЩЬ ВРАЧУ

Рекомендации для врачей, ведущих пациентов с МДД



D ОБСУЖДАЕМ ЦЕЛИ

■ При каждом визите проводить какое-то время один на один с пациентом ■ Контролировать транзит во взрослое здравоохранение ■ При каждом визите оценивать независимость пациента ■ При каждом визите обсуждать цели пациента в образовании и работе ■ Обсуждать вопросы, связанные с планом ухода на более поздней стадии заболевания, в том числе предварительных медицинских указаний и наличия плана экстренной помощи

U ПОНЯТЬ ПРОБЛЕМЫ С ДЫХАНИЕМ

■ Функциональная диагностика легких каждые полгода, или как назначит пульмонолог ■ Обсудить назначение откашливателя при пиковой скорости кашля < 270 литров в минуту или при ослаблении силы кашля ■ Обсудить необходимость проведения обследования дыхания во сне и применение ночной Bi-PAP по потребности, если форсированная емкость легких (ФЖЕЛ) < 50% или при симптомах гиповентиляции (частые пробуждения, головные боли по утрам, изменения поведения) ■ Своевременная вакцинация (в т.ч. от пневмонии и ежегодно от гриппа) ■ Обсудить начало НИВЛ в дневное время, когда парциальное давление CO₂ на выдохе >45 мм ртутного столба ■ Оперативно и интенсивно лечить респираторные инфекции ■ НЕ ПРИМЕНЯТЬ кислород без мониторинга CO₂

C СТЕРОИДЫ

■ Обсудить прием стероидов на протяжении всей жизни пациента ■ Оценивать эффективность стероидов и оказывать помощь при выявлении побочных эффектов при каждом визите к неврологу ■ Исключить резкую отмену приема стероидов ■ Обсудить необходимость приема стрессовой дозы стероидов на период болезни или при хирургических вмешательствах

H СЕРДЦЕ

■ Посещать кардиолога с выполнением визуализации (предпочтительно МРТ сердца или эхокардиографию) каждые полгода или в соответствии с рекомендациями кардиолога ■ Назначить сердечные препараты первой линии (ИАПФ или БРА) по переносимости ■ При появлении признаков сердечной недостаточности (степень укорочения волокон миокарда (СУ) <28% или фракция выброса <55%) назначить стандартные препараты для лечения сердечной недостаточности

E ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

■ Если пациент принимает стероиды, проверять уровень 25-ОН витамина D ежегодно ■ Принимать витамин D по необходимости ■ Обсудить рацион питания на предмет достаточности приема с пищей кальция и витамина D ■ Обсудить изменение плотности костной ткани и использование бисфосфонатов ■ Оценивать наличие болей в спине или признаков компрессионного перелома позвонков ■ Вплоть до окончания пубертата контролировать процесс полового созревания на предмет необходимости терапии тестостероном

N НИКОГДА НЕ ЗАБЫВАЕМ О ФИЗИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ И ЭРГОТЕРАПИИ

■ Специализированная оценка состояния физическим терапевтом каждые 4-6 месяцев с применением стандартных методов оценки функционального состояния и силы ■ Ежедневные растяжки при условии комфортности ■ Рекомендовать профилактику контрактур (туторы, растяжки), подходящие физические нагрузки, вспомогательное оборудование для передвижения (ходунки, скутеры, коляски) и прочего оборудования (кровати, устройства помощи движениям рук, подъемники и др.) ■ При каждом визите проводить оценку позиционирования и осанки, чтобы предотвратить развитие сколиоза

N ПИТАНИЕ И ЖКТ

■ Следить за весом ■ Проводить оценку рациона питания (здоровое питание, кальций, витамин D) ■ Оценивать способность к глотанию/потребность во вмешательствах ■ Терапия ГЭРБ, запоров и гастропарезов по необходимости ■ Посещение стоматолога каждые 6 месяцев

E ЭКСТРЕННАЯ ПОМОЩЬ

■ Проинформировать пациента/родителей о том, что необходимо всегда иметь при себе выписку с предыдущего визита к врачу (включая назначения лекарственных препаратов и контакты невролога) и карту экстренной помощи при МДД ■ Осторожность с анестезией; избегать ингаляционной анестезии ■ НИКОГДА не применять СУКЦИНИЛХОЛИН

M ПСИХИЧЕСКОЕ ЗДОРОВЬЕ

■ При каждом визите определять возможности к адаптации и совладания со стрессом, поведенческие и эмоциональные проблемы, наличие социальной изоляции ■ Обсуждать потребности пациента в индивидуальном патронажном обслуживании/поддержке ■ В ходе каждого визита оценивать, удается ли пациенту поддерживать отношения с родными, друзьями, быть активным членом общества

D НЕ ПЫТАЙТЕСЬ СПРАВИТЬСЯ СО ВСЕМ В ОДИНОЧКУ

■ Рекомендуем проверенные источники информации в интернете ■ Организуйте последующее наблюдение в специализированном нейро-мышечном центре для больных МДД ■ Предложите контакты пациентских организаций (ParentProjectMD.org, TREAT-NMD.eu, WorldDuchenne.org, DMD-Russia.ru) ■ Рекомендуем знакомиться и общаться с другими взрослыми с МДД – лично или в соцсетях