

ФОРУМ

ISSN 2312-5713

Долгосрочной Опеки

№ 1(17) март 2018



МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ

Роль физиотерапии

Новые технологии

seni

НАДЕЖНАЯ ЗАЩИТА И КОМФОРТ ПРИ НЕДЕРЖАНИИ



Дышащий внешний слой

Паропроницаемый внешний слой позволяет коже «дышать», уменьшая тем самым риск возникновения раздражения кожи.



Нейтрализация неприятного запаха

Антибактериальный суперабсорбент не только превращает жидкость в гель, но и нейтрализует неприятный запах.



Эластомерная пряжа без латекса

Все эластичные элементы изготовлены из эластомерной пряжи без латекса, что снижает риск возникновения аллергических реакций у людей, склонных к аллергии на латекс.



Повышенное чувство сухости

Распределяющий слой EDS из нетканого материала обеспечивает более быстрое впитывание и равномерное распределение влаги внутри изделия, что значительно повышает чувство сухости.



Широкий ассортимент впитывающих изделий Seni

позволяет сделать оптимальный выбор
в зависимости от индивидуальных потребностей.



Консультации по продукции и заказ бесплатных образцов по телефону горячей линии Seni:
8-800-200-800-3 (06:00-22:00, кроме выходных и праздничных дней. Звонки по России бесплатные)
www.seni.ru

ИМЕЮТСЯ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ. ПЕРЕД ПРИМЕНЕНИЕМ
ПРОКОНСУЛЬТИРУЙТЕСЬ СО СПЕЦИАЛИСТОМ.

Учредитель:

Общество с ограниченной ответственностью «БЕЛЛА Восток»
Генеральный директор – Е. Горковенко

Юридический адрес:

140300, Российская Федерация,
Московская область, г. Егорьевск
ул. Промышленная, дом 9

Редакция:

Главный редактор – К. Н. Кузнецова

Адрес редакции:

142712, Московская область,
Ленинский р-н, пос. Горки Ленинские,
зона придорожного сервиса автодороги
«МКАД-аэропорт Домодедово»,
владение 7, стр.1
Тел./факс: +7(495) 726-55-25

Адрес для писем и обращений:

115583, г. Москва, а/я 59
fdo@bella-tzmo.ru
Свидетельство о регистрации
средства массовой информации
№ ПИ № ФС 77-57052 от 25.02.2014
выдано Федеральной службой
по надзору в сфере связи,
информационных технологий
и массовых коммуникаций

Тираж 2000 экз.

Цена свободная
16+

Отпечатано в типографии:

ООО «Издательство «Перо»
109052, г. Москва,
Нижегородская ул., дом 29-33,
строение 27, офис 105

Верстка и редакция:

ООО «Издательство «Перо»
www.pero-print.ru
e-mail: info@pero-print.ru
Тел.: +7 (495) 973-72-28, 665-34-36

форум

Номер 1 (17) март 2018 г.
Подписано в печать 16.03.2018 г.
Выход в свет 26.03.2018 г.

Использованы статьи из журнала
«MEDI Форум Долгосрочной Опек»

Перепечатка, копирование или
размножение в любой форме
осуществляются только с разрешения
ООО «БЕЛЛА Восток»

В журнале использованы фото
авторов статей и Pressfoto.ru

Дорогие друзья!

Не только мы с вами, но также инвалиды, и их близкие всегда обеспокоены вопросами, связанными с будущим. Особенно важно будущее для тех, кто страдает мышечной дистрофией, болезнью, которая неизлечима и прогрессирует. Приговор ли это или испытание на прочность?

Для человека с мышечной дистрофией важно знать, что его болезнь поддается лечению, и правильный диагноз в таком случае крайне необходим. Многие больные жалуются на недостаток информации об этом заболевании. Верный диагноз дает надежду на лучшую жизнь. Если существуют способы замедлить течение болезни, то это позволит человеку приспособиться к прогрессирующей инвалидности и развить множество возможностей.

Контроль состояния и необходимость развития методов реабилитации для улучшения их здоровья – это задача, требующая ежедневного труда и внимания медперсонала и близких.

Мы приглашаем к взаимному сотрудничеству и обмену опытом на страницах нашего журнала медперсонал, руководителей коллективов, ухаживающих за пожилыми или инвалидами.

Редакция журнала
«Форум долгосрочной опеки»
fdo@bella-tzmo.ru

содержание

ТЕМА НОМЕРА

- 6** Москва П., Москва К.
Прогрессирующие мышечные дистрофии
- 8** Киевски С.
Роль и значение физиотерапии в прогрессирующей мышечной дистрофии
- 14** Камаева О., Биличенко Е., Павлова М.
Боковой амиотрофический склероз. Методы реабилитации
- 18** Урбаньска Е.
Пациенты со спастичностью в повседневной практике
- 22** Карвацки М.
Тремор в мышцах
- 26** Байгерова Т.
Мышечная дистрофия
- 29** Сабирова Г.
Рекомендации по работе с больными СМА (спинально-мышечная атрофия)
- 33** Германенко О.
Цикл обучающих видео для родителей детей со спинально-мышечной атрофией

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ

- 36** Калишевска К.
Мочевина в косметике – мода или открытие десятилетия?
- 38** Малешевска М.
Сухо и удобно

УЧЕБНЫЙ ЦЕНТР

ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

Лицензия №76478 от 14 октября 2016 г.



ЕЦДО
Европейский центр
долгосрочной опеки



УЦ проводит подготовку высококвалифицированных и конкурентоспособных специалистов, способных обеспечивать качественный уход за тяжелобольными и пожилыми людьми. Для среднего и младшего медицинского персонала, работников социальной сферы (работников домов-интернатов для престарелых и инвалидов, психоневрологических интернатов, хосписов, благотворительных организаций, а также сиделок и опекунов).

Программа повышения квалификации «Организация и выполнение мероприятий по уходу и реабилитации за тяжелобольным или пожилым человеком», 72 часа включает в себя учебные модули:

- ▶ «ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ В РАБОТЕ С ТЯЖЕЛОБОЛЬНЫМ И ЕГО РОДСТВЕННИКАМИ»
- ▶ «СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ПРОФИЛАКТИКЕ И РАБОТЕ С ХРОНИЧЕСКИМИ РАНАМИ»
- ▶ «ПЕРВАЯ ДОВРАЧЕБНАЯ ПОМОЩЬ В НЕОТЛОЖНЫХ СОСТОЯНИЯХ»
- ▶ «БЕЗОПАСНОЕ ПЕРЕМЕЩЕНИЕ ТЯЖЕЛОБОЛЬНЫХ ПАЦИЕНТОВ»
- ▶ «ОСНОВЫ УХОДА ЗА ТЯЖЕЛОБОЛЬНЫМ ИЛИ ПОЖИЛЫМ ЧЕЛОВЕКОМ»

По окончании обучения лицам, успешно освоившим Программу повышения квалификации и прошедшим итоговую аттестацию, выдаем удостоверение о повышении квалификации установленного образца.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ

Москва Павел, *магистр физиотерапии,*
Москва Катажина, *магистр физиотерапии,*
отделение реабилитации, Мазовецкая специализированная больница в Радоме, Польша

Термином «прогрессирующие мышечные дистрофии» называют множество разных по своей сути заболеваний, которые объединяет то, что они являются обусловленными генетически, затрагивают скелетные мышцы, имеют схожую гистопатологическую картину, как правило (хоть и в разной степени), прогрессируют.



Прогрессирующие мышечные дистрофии являются наследственными заболеваниями, при которых происходит хроническая дегенерация скелетной мышечной ткани. В основном мышечная атрофия является двусторонней и затрагивает проксимальные мышцы (расположенные ближе к центру тела). В атрофированных мышцах не наблюдается фасцикуляции, которая является характерной для хронического повреждения моторных клеток. Глубокие рефлекс ослабевают по мере увеличения атрофии. Не отмечается сенсорных расстройств. В электромиографическом исследовании уже при

слабом мышечном сокращении имеется запись об интерференции; средняя длительность потенциалов двигательных единиц сокращена, и снижена амплитуда записи.

Гистопатологические изменения

На начальной стадии заболевания мышечные волокна округлены и увеличены. По мере прогрессирования заболевания наблюдается продольное расщепление некоторых волокон; в результате этого появляются волокна разного размера; рядом с нормальными и увеличенными волокнами видны нерегулярные рассеянные тонкие волокна. В то же время происходит уничтожение поперечно-полосатых мышц,

увеличение ядер сарколеммы, таяние и вакуолизация мышечных волокон. По мере прогрессирования заболевания количество отмирающих мышечных волокон увеличивается, при этом увеличивается соединительная и жировая ткань.

Биохимические изменения

В сыворотке крови отмечается повышенная активность альдолазы и креатинкиназы. Уровень креатинина и лимонной кислоты в крови является пониженным. В моче повышается уровень креатина. Очень высокие показатели креатинкиназы являются неблагоприятным прогностическим признаком, предвещающим раннюю обездвиженность. Не отмечается или присутствует в незначительном количестве белок, называемый дистрофином. Белок этот является продуктом гена, мутация которого приводит к возникновению дистрофии.

Электромиографическое исследование

Основным типом записи является так называемая миогенная запись. Это исследование предоставляет данные о состоянии электрической активности мышцы. В дистрофии Дюшенна могут возникать разряды, такие как фибрилляции, а в случаях, длящихся 6–7 лет, – нити, так называемые миотонические. Из-за обширного разрастания соединительной ткани часто встречаются области электрической тишины.

Проводимость периферических нервов является нормальной.

Максимальное изометрическое сокращение и время расслабления мышцы в дистрофии изменяются.

Электромиография в качестве диагностического теста служит прежде всего для подтверждения миогенной природы патологического

процесса, однако никаким образом не может быть полезна в установлении нозологического диагноза. Помимо помощи в диагностике, электромиография также может служить для контроля динамики процесса болезни.

Разделение

Принимая во внимание возраст, в котором возникает заболевание, локализация мышечной атрофии, течение болезни и тип наследования, выделяют при основных формы мышечной дистрофии:

- дистрофия Дюшенна;
- пояснично-конечностная дистрофия, протекающая с атрофией мышц бедер и плеч);
- плече-лопаточно-лицевая мышечная дистрофия.

Вполне вероятно, что каждая из этих форм дистрофии вызывает специфические ферментативные расстройства, однако этиология прогрессирующих мышечных дистрофий до сих пор является невыясненной.

Дистрофия Дюшенна

Мышечная дистрофия Дюшенна является наиболее часто встречаемой миопатией, а также наиболее тяжелой.

Это миопатия, связанная с мутацией гена на хромосоме Xp21. Болезнь наследуется рецессивным способом, то есть от родителей. Болезнь затрагивает не только мужчин; женщины не болеют, но передают болезнь потомству.

Проявление

Заболеваемость оценивается исходя из 140 случаев на 1 миллион. Среди населения показатель заболеваемости оценивается как 2 случая из 100 тысяч.

Начало заболевания приходится на 3–4 годы жизни, иногда немного позже. Тщательно собранные интервью, особенно у родителей, которые уже ранее имели детей с дистрофией, позволяют установить, что нарушение движения появляется гораздо раньше, а именно, что моторное развитие нарушено с самого рождения.

Симптомы

Определяющим симптомом является симметричное вовлечение



мышц, сначала тазового пояса, затем плечевого пояса. Особенно слабыми и атрофированными являются мышцы: подвздошно-поясничная мышца, четырёхглавая мышца бедра, передняя зубчатая мышца, большая грудная мышца, широчайшая мышца спины, а впоследствии – бицепс, плечелучевая мышца, надостная мышца, подостная мышца. Позднее ослабевают и другие мышцы, но всегда есть преимущество сгибателя проксимальных мышц, четырёхглавой мышцы перед сгибателями голени, двуглавых и трехглавых плечевых мышц перед плечевым, разгибателей запястья над сгибателями запястья, сгибателей головы над разгибателями головы.

В большинстве случаев происходит реальное или предполагаемое увеличение мышц лодыжек, иногда также ягодичных и дельтовидных мышц, круговой мышцы рта и жевательной мышцы.

Первые симптомы, замеченные родителями у ребенка, – это неуклюжая походка, склонность к падениям, трудности с поднятием из положения лежа (симптом Говерса), трудности с подъемом по лестнице. Дети ходят по-утиному, обращает внимание на себя чрезмерный лордоз позвоночника, а по мере развития заболевания они начинают ходить на пальцах.

Глубокие рефлексы, особенно коленные, ослабевают, а спустя некоторое время пропадают. Дыхательные рефлексы сохраняются дольше.

Дети с дистрофией Дюшенна преимущественно худые, однако часть из них имеет чрезмерное ожирение, и тогда жировая ткань маскирует атрофию мышц.

Довольно типичными являются челюстно-лицевые дефекты в форме перекрестного и открытого прикуса.

С 8–9 лет развиваются контрактуры, главным образом ахиллова сухожилия. После наступления обездвиженности контрактуры развиваются в тазобедренном, коленном и локтевом суставах. После того как наступила обездвиженность, развивается также искривление позвоночника. Характерным симптомом является отставание лопаток, вызванное параличом передних зубчатых мышц. Средний возраст наступления обездвиженности больных составляет 9–14 лет.

В период обездвиженности на фоне прогрессирующей деформации грудной клетки и позвоночника развивается тяжелая дыхательная недостаточность.

Выживаемость при типичной дистрофии Дюшенна, даже при интенсивной медицинской помощи,

обычно не превышала 16 лет. Сегодня нам удается поддерживать пациентов при жизни дольше (немного более 20 лет).

Пояснично-конечностная дистрофия мышц

Болезнь передается путем аутосомно-рецессивного наследования. Болеют и мужчины, и женщины. Первые симптомы появляются на втором или третьем десятилетии жизни. Чаще встречается атрофия мышц тазового пояса, чем плечевого пояса. Гипертрофия мышц и контрактуры наблюдаются редко, кроме того, картина болезни является такой же, как при дистрофии Дюшенна. Течение болезни отличается; симптомы иногда усиливаются постепенно, в течение 15–30 лет.

Плече-лопаточно-лицевая мышечная дистрофия

Эта форма дистрофии наследуется доминантно, аутосомно. Болезнь появляется в разном возрасте, достаточно часто – на втором десятилетии жизни. У женщин проявляется немного чаще, чем у мужчин. Атрофия обычно появляется в мышцах тазового пояса, потом в лицевых мышцах. Из-за пареза кру-



говой мышцы рта больные не могут свистеть и сжимать губы. Мимика лица нарушена; больные, смеясь, делают только слабое горизонтальное движение губами. Губы больных из-за гипертрофии утолщаются. Иногда имеются паретичные мышцы: круговая мышца глаза и лобная. Атрофия мышц тазового пояса является редкой. Локализация атрофии мышц иногда бывает несимметричной. Болезнь протекает медленно и спокойно.

Описание случая

Пациент Р.В., родился в 1979 году с установленной мышечной дистрофией Дюшенна. Диагностика заболевания в 1987 году, в Клинике неврологии АМ в Варшаве.

При выписке: ослабление мышц тазового пояса и плечевого пояса, усиление лордоза позвоночника, утиная походка, синдром Говерса.

Показатели ЭЭГ – в норме, ЭКГ – в норме, глазное дно – нормальное, ЭМГ – черты первичного повреждения мышц, отрезок четырехглавой мышцы бедра – черты, типичные для дистрофии Дюшенна, психологическое исследование – уровень умственной работоспособности в норме по шкале WJSC = 90

В течение 25 лет пациент пользуется инвалидной коляской. В декабре 2003 года помещен в больницу с симптомами дыхательной недостаточности. В ходе госпитализации нуждался в респираторной терапии и трахеостомии. После получения переносного респиратора был выписан домой в августе 2004 года. Последующая анестезиология в рамках Центра консультирования по вопросам паллиативной помощи.

Благодаря участию семьи, а в особенности отца, больной, несмотря на физические ограничения, является очень активным человеком. Возможность путешествий ему обеспечивает автомобиль, специально оборудованный рельсовыми пандусами, служащими для въезда на коляске в машину,





а также инерционными ремнями безопасности, которые стабилизируют коляску в одном положении. Респиратор подключается к гнезду прикуривателя. Оборудованный таким способом автомобиль гарантирует пациенту путешествие на расстояние длиной до нескольких километров.

Посещение футбольных матчей, которые являются большой страстью пациента, делает возможным аккумулятор, благодаря которому респиратор может работать до 24 часов.

Уход на дому упрощает инвалидную коляску с подголовьем, складной спинкой и регулируемыми подножками. Необходимыми являются также электрически регулируемая кровать, подъемник для перемещения пациента с кровати в коляску и приспособленная для нужд пациента ванная комната. Выход на улицу возможен благодаря подъездной дорожке, пристроенной к балкону. Прогрессирующий характер болезни приводит к тому, что пациент может дышать без респиратора только около 2 минут (11 лет назад – 1 час), поэтому в случае поломки респиратора или отключения электричества в доме больного есть мешок Амбу (ручной аппарат для искусственной вентиляции легких). Еще одним аппаратом, который обеспечивает уход за больным с искусственной вентиляцией легких, является назальный аспиратор (удаление выделений 11 лет назад 1 раз в неделю, сейчас – 4–6 раз в день).

Благодаря тому, что в области второго и третьего пальца правой руки сохранились небольшие движения, пациент уже семь лет пользуется компьютером. Это позволяет ему выполнять работу уже в течение 1.5 лет, а также писать книгу «Я, болельщик» о своей жизни и страсти, какой является для него футбол.

Пациент находится под постоянным медицинским наблюдением, постоянно проходит реабилитацию, выполняет пассивные упражнения в целях предотвращения мышечных контрактур, а также упражнения для пальцев правой руки для сохранения их функций.

Больной достиг не встречаемого ранее при дистрофии Дюшенна возраста – 36 лет. Он является примером того, что люди с ограниченными возможностями не обречены на пребывание в четырех стенах. Необходимо участие близких людей, желание и страсть, которая сопровождает больного на протяжении многих лет и помогает в «трудном путешествии сквозь жизнь».

Литература:

1. Якимович, В. Клиническая неврология в набросках. – Варшава : ПЗВЛ, 1981.
2. Наусманова-Петрусевич И. Заболевания мышц. – Варшава : Научное Издательство ПВН, 1993. ■



РОЛЬ И ЗНАЧЕНИЕ ФИЗИОТЕРАПИИ В ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ

Киевски Станислав,
Институт физиотерапии Опольский политехнический университет, Польша

Мышечные дистрофии относятся к группе болезней, называемых миопатиями, характеризующихся первичным поражением мышц.



Это поражение заключается в прогрессирующей дегенерации мотонейронов (клеток, обеспечивающих моторную координацию и поддержание мышечного тонуса) вместе с мышцей, которую они иннервируют, в результате чего доходит до клинически прогрессирующих дисфункций и до морфологического распада мышечных волокон. Время обнаружения дисфункции зависит от скорости развития болезни, ее интенсивности, от физических нагрузок субъекта и других переменных

факторов, среди которых преобладают наследственные характеристики. Существует несколько форм этого заболевания, выделенных на основании локализации начальных изменений и распространения дегенерации и предполагаемой гипертрофии мышц (1). Микроскопические исследования мышечной ткани определяют наличие волокон разного калибра, некоторые из которых большие, увеличенные в размерах, другие маленькие, невыразительные. Со временем вместе с развитием болезни волокна подвергаются различным ретроград-

ным изменениям. Происходит разрастание соединительной ткани и жировая инфильтрация мышц (2). Прогрессирующие мышечные дистрофии затрагивают в основном детей и молодежь, реже встречаются у взрослых людей. Различают несколько форм этого заболевания, характеризующихся наследственностью, клиническими характеристиками и прогнозами (3):

- 1) лицелопаточно-плечевая миодистрофия Ландузи–Дежерина,
- 2) конечностно-поясная или ювенильная миодистрофия Эрба,
- 3) миодистрофия Дюшенна (тяжелая),
- 4) миодистрофия Беккера (благоприятная),
- 5) врожденная мышечная дистрофия,
- 6) дистальная мышечная дистрофия Говерса,
- 7) окулярная мышечная дистрофия,
- 8) окулофарингеальная мышечная дистрофия.

Общие клинические симптомы, сопровождающие мышечную дистрофию:

- атрофия мышц,
- парез, особенно сильный проксимально (в области плечевого или тазового пояса),
- гипертрофия мышц реальная и/или возможная,
- суставные и мышечные контрактуры (ограничение движений),
- миастения (утомляемость) – слабость, появляющаяся или усиливающаяся после нагрузок и уменьшающаяся после отдыха,
- спонтанные боли и/или сжимающие (4).

Наиболее распространенной и тяжелой (классической) формой

дистрофии является псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна. Впервые случай необратимой и прогрессирующей дистрофии описал в 1960 году французский невролог Гийом Бенжамен Арман Дюшенн. Мышечная дистрофия Дюшенна является генетическим заболеванием, передающимся по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Проявляется в основном у мальчиков, а носителями гена являются матери. Тяжелая форма дистрофии Дюшенна встречается в 4–5 раз чаще, чем благоприятная форма. Статистически охватывает один случай на примерно пять тысяч родившихся мальчиков. Главным фактором атрофии мышц является недостаток дистрофина. Функцией дистрофина является стабилизация мышечной клетки во время сокращения и расслабления мышц (рис. 1). Дистрофин также отвечает за поддержание надлежущего гомеостаза кальция в клетке (5). Болезнь проявляется в течение первых трех лет жизни. Рано происходят симметричные изменения в мышцах тазового пояса, а позже в области плечевого пояса. Примерно в 80 % случаев возникает гипертрофия мышц, особенно мышц лодыжек, но иногда также четырехглавой и плечевой мышцы. Это вызывает у мальчиков трудности при совершении движений, беге и ходьбе по лестнице. Постоянные стремительно прогрессирующие изменения в течение 10 лет обычно приводят к тяжелой инвалидности с потерей функции ходьбы. Поход-



ка становится переваливающейся, больной испытывает трудности при восхождении и спуске с лестницы. Поднимаясь из лежачего положения, больной с трудом «взбирается по себе». Когда физиотерапевт пытается подвинуть больного, держа его за подмышки, слабость плечевых мышц обуславливает то, что его голова падает между рук терапевта (симптом Говерса) (6).

В период серьезных изменений больной слишком слаб для того, чтобы самостоятельно двигаться и держаться на ногах. Происходят прогрессирующие деформации с мышечными контрактурами, костными изменениями и атрофией. Все это, а также учащающиеся падения и трудности с тем, чтобы подняться, вынуждают передвигаться на инвалидной коляске, задействуя

силу плеч. Следующая стадия болезни ведет к тому, что в результате атрофии мышц плечевого пояса передвижение становится возможным только на инвалидной коляске с электроприводом. Ослабевающие руки в результате прогрессирующего дегенеративного процесса являются причиной того, что простые повседневные действия, такие как самостоятельное одевание, туалет или приготовление пищи и т.д., становятся проблемой. Симптомами, идущими в паре при этом заболевании, могут быть атрофия сердечной мышцы (кардиомиопатия) и умственная отсталость, что еще больше способствует социальной стигматизации и ограничивает этих больных. Раньше смерть больных наступала обычно в период двадцати лет по причине разрушения, респираторных инфекций или нарушения кровообращения (гиперкапнии). Применение антибактериальной терапии, современных методов интенсивного ухода и поддерживающего лечения и реабилитации способствует тому, что в наши дни больные часто доживают до среднего возраста (7).

Значение физических упражнений и двигательной активности у людей с мышечной дистрофией

Прогрессивный характер мышечной дистрофии влечет за собой многочисленные нарушения функций рук, осанки (сколиоза), мышечно-суставных контрактур, ухудшающейся





циркуляции крови, потери способности самостоятельно двигаться и, наконец, серьезных проблем, связанных с атрофией дыхательных мышц и проблемами сердечно-сосудистой системы.

В целях замедления прогрессирования заболевания и поддержания как можно дольше самостоятельного существования с момента постановки диагноза следует реализовывать различные формы двигательной активности и физиотерапии (8). Соответствующая дозированная активность адаптируется к следующим фазам развития болезни и ее целью является замедление процессов фиброза и атрофии мышц, а также замедление возникновения контрактур. Нарушение осанки, а особенно деформация грудной клетки и боковое искривление позвоночника, являются причиной частых болезней, поэтому большое значение имеют дыхательные упражнения, дренажные положения тела, техника эффективного кашля и отделение мокроты из бронхиального дерева.

Физиотерапевтические процедуры на разных стадиях развития болезни

В связи с прогрессирующим характером развития болезни необходимо искать и реализовать такие формы двигательной активности и физиотерапевтических процедур, которые не навредят, а будут способствовать улучшению и поддержанию состояния больных. Слишком интенсивные упражнения, не адаптированные к возможностям больного, могут провоцировать ускорение процесса дегенерации мышечных волокон, а разумные дозы движения могут замедлять этот процесс, тем самым увеличивая комфорт и качество жизни больных. Таким образом, на разных этапах развития болезни, исходя из цели, которую вы хотите достигнуть, должны применяться разные двигательные занятия, дополненные физическими процедурами. Для того чтобы не превышать допустимый предел отягощения пациента слишком большими нагрузками, следует в функциональной оценке руководствоваться конкретными периодами развития процесса болезни. В соответствии с этим выделяют восемь периодов, этапов:

1 период – когда появляются трудности с хождением по лестнице, и походка становится переваливающейся, усиливается поясничный лордоз. Предлагаются упражнения для улучшения походки, восстановления равновесия и общей функциональности. В целях изменения стереотипа походки и улучшения работы плечевого и тазового пояса, а также работы плеч хорошо будет ввести технику скандинавской ходьбы. Дополнительные точки опоры способствуют тому, что походка становится более уверенной и безопасной.

2 стадия наступает, когда больной испытывает трудности при поднятии туловища из позиции лежа в позицию стоя. В упражнениях на матах необходимо улучшать функциональность, изменяя положение из позиции лежа на животе в позицию лежа на спине, поднятием таза при согнутых в коленях ногах, а далее переходить к сидению на коленях, опираясь на что-то, сидению на коленях без опоры и переходу с

одного колена на другое опираясь руками о лестничку, чтобы с помощью терапевта перейти в позицию стоя. Процедура кинезитерапии дополняется различными формами физиотерапии, например, упражнениями в бассейне, плаванием гидромассажем и т.д.

3 период наступает, когда больной не в состоянии ходить по лестнице, а при вставании из положения сидя помогает себе руками. Рекомендуется проводить изометрические упражнения на нижние конечности и упражнения с дозированным сопротивлением верхних конечностей, для усиления мышечной силы, ручной массаж, а также физические процедуры, улучшающие микроциркуляцию крови в мышцах (массаж джакузи, термический массаж, магнетическое поле).

4 период охватывает этап болезни, на котором пациент не способен самостоятельно подняться из положения сидя, а в вертикальном положении передвигается с большим трудом. Вследствие ослабления мышц существует опасность падения и перелома костей. Появляется страх перед падением, в результате чего больной перестает ходить и пользуется инвалидной коляской. Лежачее и сидячее положение в результате отключения двигательной функции ускоряют появление контрактур и атрофии мышц. Целью двигательных упражнений является принятие вертикального положения, обучение передвижению на инвалидной коляске, преодоление архитектурных препятствий, элементы игр и развлечений с использованием спортивного инвентаря для активного отдыха.

5 период: действия больного сводятся к функционированию в пределах кровати и инвалидной коляски. Он еще выполняет основные жизненные функции, но появляются деформации с контрактурами, костными изменениями и последующая атрофия мышц. Целью физиотерапии будет профилактика контрактур с помощью пассивных растягивающих упражнений, специальные положения тела и безопасность подверженных контрактурам конечностей с помощью надевания ортопедических корсетов.

6 период – это время, когда пациент еще сидит и передвигается в инвалидной коляске, но для выполнения основных действий в области самообслуживания нуждается в помощи другого человека. Укрепляем мышцы плечевого пояса, плечи, проводим координационные упражнения на руки. Показаны также упражнения для рук с помощью правильно подобранной трудотерапии.

7 период наступает, когда больной с трудом передвигается на инвалидной коляске, нуждается в упражнениях, укрепляющих позвоночные мышцы, антигравитационных упражнениях, использовании ортопедических корсетов, специальных комбинезонов и помощи в самообслуживании. Происходит замена обычной инвалидной коляски на коляску с электроприводом.

8 период связан с дальнейшей психофизической деградацией и дисфункциями больного, вызванными серьезной атрофией и ослаблением мышц конечностей и туловища таким образом, что больной может только лежать в кровати и нуждается в постоянной опеке. Серьезную опасность в этом случае представляют пролежни, усиливающиеся контрактуры, в особенности нарушения кровообращения и респираторные заболевания, вызванные фиброзом дыхательных мышц, усиление сколиоза и развивающаяся дилатационная кардиомиопатия. Сердечно-легочная недостаточность особенно усиливается в ночной период (9). В целях профилактики острой сердечной недостаточности, которая может привести к отеку легких и вызвать воспаление и отек нижних конечностей, применяется неинвазивная искусственная вентиляция легких (10) при помощи респиратора (рис. 3), дыхательные упражнения, техника эффективно кашля и откашливания, укладывание больного в дренажных положениях, а также похлопывание и встряхивание грудной клетки. В этот последний период жизни пациента возникают нарушения работы других органов и систем, например, проблемы с жеванием и глотанием, а также нарушение речи. Кроме соответствующего ухода, здесь требуется помощь психолога, педагога и диетолога.

Заключение

Прогрессирующая мышечная дистрофия является наиболее распространенной формой дистрофии. На сегодняшний день не существует причинного лечения прогрессирующей дегенерации мышц. В медицинском лечении главным образом делается упор на уход, ортопедическое и фармакологическое лечение. Единственным решением, позволяющим замедлить процесс развития болезни и поддерживать как можно дольше самостоятельное функционирование, являются современные методы и формы двигательной активности и физиотерапии. Они позволяют улучшить качество и стандарты жизни. Благодаря систематическим занятиям и применению физиотерапевтических процедур, большинство больных могут дольше радоваться жизни и реализовывать свои планы и мечты.

Литература:

1. Костера-Прущик, А. [и др.] Мышечные дистрофии / Национальный институт медицинских изданий. – Варшава, 2010 (Kostera-Pruszczyk, A. (red.), *Dystrofie mięśniowe* / PZWL. – Warszawa, 2010).
2. Чусид, Д. Г. Структура и функция в неврологии / Национальный институт медицинских изданий. – Варшава, 1973. – С. 541–554 (Chusid, J. G. *Struktura i funkcja w neurologii* / PZWL. – Warszawa, 1973. – S. 541–554).
3. Мументалер, М. Неврология / Национальный институт медицинских изданий. – Варшава, 1979. – С. 496–502 (Mumenthaler, M. *Neurologia* / PZWL. – Warszawa, 1979. – S. 496–502).
4. Мазур, Р. [и др.] Первичные поражения мышц (миопатии) / Национальный институт медицинских изданий. – Вар-

шава, 1998. – С. 336–350 (Mazur, B. [i in.] *Choroby pierwotnie mięśniowe (miopatie)* / PZWL. – Warszawa, 1998. – S. 336–350).

5. Лонгстаф, А. Нейробиология. Болезни двигательных единиц / Национальный институт медицинских изданий. – Варшава, 2009. – С. 255–257 (Longstaff, A. *Neurobiologia* / PWN. – Warszawa, 2009. – S. 255–257).

6. Пуцински, А. Практическая нейробиология. Мышечная дистрофия Дюшенна / Национальный институт медицинских изданий. – Варшава, 1998. – С. 455–458 (Prusiński, A. *Neurologia praktyczna. Dystrofia mięśniowa Duchennea* / PZWL. – Warszawa, 1998. – S. 455–458).

7. Рыневич, Б. Диагностика и проблемы лечения мышечной дистрофии Дюшенна // Неврология, нейрохирургия. – Польша, 2005. – № 39. – С. 639–669 (Ryniewicz, B. *Diagnostyka i próby leczenia dystrofii mięśniowej Duchennea* // *Neurologia i Neurochirurgia*. – Polska, 2005. – Nr 39. – S. 639–669).

8. Радваньска, А. Помощь при нервно-мышечных заболеваниях: руководство для физиотерапевтов / Фонд помощи людям с мышечной атрофией. – Щецин, 1997 (Radwańska, A. *Usprawnianie w chorobach nerwowo-mięśniowych* : Poradnik dla fizjoterapeutów. – Szczecin, 1997).

9. Менджицка-Домбровска, В. [и др.] Уход за детьми с искусственной вентиляцией легких в домашних условиях // Анестезиология и скорая помощь. – 2009. – № 3. – С. 206–219 (Mędrzycka-Dąbrowska, W. [i in.] *Opieka nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu* // *Anestezjologia i Ratownictwo*. – 2009. – Nr 3. – S. 206–219).

10. Шкульмовски, З. Неинвазивная механическая вентиляция легких в домашних условиях // Польская паллиативная медицина. – 2004. – № 3 (Szkulmowski, Z. *Nieinwazyjna mechaniczna wentylacja w domu* // *Polska Medycyna Paliatywna*. – 2004. – Nr 3. – S. 39–43). ■



БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ. МЕТОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ

Камаева Ольга Викторовна,

Ассистент кафедры медицинской реабилитации и АФК ПСПбГМУ им.акад. И.П.Павлова. Сотрудник «Службы помощи людям с боковым амиотрофическим склерозом» ГАООРДИ, Санкт-Петербург, Россия

Биличенко Елена Борисовна,

Врач ЛФК отделения физических методов лечения и реабилитации клиники научно-клинического исследовательского центра ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова. Сотрудник «Службы помощи людям с боковым амиотрофическим склерозом» ГАООРДИ, Санкт-Петербург, Россия

Павлова Мария Евгеньевна,

Инструктор-методист отделения физических методов лечения и реабилитации клиники научно-клинического исследовательского центра ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова. Сотрудник «Службы помощи людям с боковым амиотрофическим склерозом» ГАООРДИ, Санкт-Петербург, Россия

БАС – хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы с избирательным поражением центральных и периферических двигательных нейронов (1). В результате заболевания развивается слабость мышц, которая приводит к ограничению общей подвижности, затруднению глотания и дыхания.

Существуют доказательства, полученные в исследованиях, которые указывают на то что, несмотря на прогрессирующее заболевание, занятия различными видами физической активности могут приносить пользу, позволяют сохранить большую подвижность и предупредить осложнения.

В результате заболевания не все участки мышечной ткани страдают одинаково. Поэтому очень важно давать непораженным мышцам адекватную нагрузку, т.е. следовать принципу «используй, или потеряешь». Кроме того, важно поддерживать длину мышц, т.к. они могут укорачиваться в результате малой подвижности. Есть указания на то, что растяжки могут помочь уменьшить боль в теле и болезненные спазмы в мышцах. Необходимость активного использования и поддержания длины касается и дыхательной мускулатуры.

Упражнения назначаются/подбираются индивидуально, но, как правило, каждый человек с БАС нуждается в тех или иных упражнениях на поддержание выносливости, силовой тренировке, растяжении

укороченных мышц и дыхательных упражнениях.

Из-за малоподвижного образа жизни возникает ослабление сердечно-сосудистой системы. Для ее тренировки и поддержания выносливости применяют аэробные упражнения – повторяющиеся движения невысокой интенсивности, но достаточно продолжительные (15-30 минут) – например, ходьбу или занятия на велотренажере. Такие занятия улучшают кардио-респираторный индекс, т.е. согласованность работы дыхательной и сердечно-сосудистой систем, поддерживают или улучшают функционирование (2). Для того, чтобы не выйти за рамки невысокой интенсивности нагрузки, можно ориентироваться на возможность говорить при выполнении аэробных упражнений. Если во время нагрузки разговор становится затруднительным, это означает, что нужно уменьшить темп и/или продолжительность тренировки.

Для дозировки любой нагрузки можно использовать Шкалу усилия Борга (макс.20 баллов) (3). При БАС уровень нагрузки соответствует диапазону от слабого до среднего усилия, т.е. составляет 11-13

баллов, что соответствует 49-70% максимального потребления кислорода (МПК). (Таб.1)

Ходьба является естественной необходимой и желанной нагрузкой. В тех случаях, когда возникшая локальная слабость мышц затрудняет ходьбу, можно использовать дополнительную опору (трости, подлокотные костыли или ходунки) и/или ортезы (стоподержатели, наколенники).

Силовая тренировка мышц должна быть строго дозированной. В исследованиях было показано, что упражнения с сильным сопротивлением не дают эффекта и даже могут иметь отрицательный эффект (4). Упражнения средней интенсивности приводят к улучшению работы мышц, не пораженных значительной слабостью (5). Даже пациенты с дыхательной недостаточностью, использующие неинвазивную вспомогательную вентиляцию, могут иметь улучшение в работе мышц в результате упражнений с умеренной нагрузкой (6).

Силовые тренировки можно проводить с использованием резиновых лент – своего рода эспандеров. Они имеют разную степень эластичности, что позволяет подобрать упражнения не утомляющей человека интенсивности, со степенью сопротивления, подобранной индивидуально, с учетом силы мышц. В одном из исследований результатов регулярных силовых

Таблица 1.

Шкала субъективной оценки физической нагрузки (Шкала Борга)¹

Уровень нагрузки		Ощущения
6	Вообще без усилия	Очень просто
7	Крайне легко (7,5)	Без усилия
8		Нормальное дыхание
		Нет чувства усилия в руках или ногах
9	Легко	Небольшое усилие
10		Дыхание глубже
		Возникает ощущение, что мышцы работают
11	Трудновато	Среднее усилие
12		Дыхание учащено и углублено
13	Трудно	Чувствуется мышечная работа Можно слегка вспотеть Немного трудно говорить из-за частого дыхания
14	Тяжело	Тяжелая работа, одышка еще позволяет говорить
15		Чувствуется, как сильно бьётся сердце
16		Потоотделение ++
17	Очень тяжело	Очень тяжелая работа
18		Очень трудно говорить
		Сильная одышка
19	Крайне тяжело	Мышцы болят Чувство напряжения в груди Потоотделение+++
20	Максимальное усилие	

¹ Borg RPE scale
©Gunnar Borg, 1970, 1985,1994, 1998

тренировок с умеренным сопротивлением, которые привели к увеличению статической силы в некоторых мышечных группах у больного БАС (между начальным и конечным тестированием 75 дней) (7), тренировки проводились по следующей схеме: действие совершалось с преодолением сопротивления на всем протяжении движения. Движение в одну сторону занимало 5 секунд. Занятие состояло из 2-х подходов по 10 движений. Отдых между подходами составлял примерно 5 минут. Занятия проводились 6 раз в неделю.

Примеры упражнений с эластичными лентами:

1. Укрепление мышц верхних конечностей:

а) И.П. – стоя, резиновая лента в кистях рук за спиной, руки согнуты

в локтях. Развести руки в стороны. Удерживать 3-5 сек. Сделать 2 подхода по 5-10 движений (рис.1).



Рис. 1

б) И.П. – стоя, прижать стопы к полу один конец ленты, противоположной рукой держать другой конец. Растянуть ленту, поднимая руку вперед/в сторону и вверх. Удерживать 3-5 сек. Сделать 2 подхода по 5-10 движений (рис.2).



Рис. 2

2. Укрепление мышц нижних конечностей «Шаг монстра»:

И.П. – стоя, ноги на ширине плеч, на нижней трети бедра или над коленным суставом завязать резиновую ленту, руки на поясе или согнуты перед собой. Для начала упражнения необходимо стопы расположить чуть шире плеч и немного присесть (согнуть в коленных и тазобедренных суставах). Выполнить 3-4 коротких шага вперед, затем назад, также из стороны в сторону. Ходить в течение 4-5 минут (рис.3).



Рис. 3

Для пациентов с БАС в программу занятий необходимо включать упражнения на растяжение мышц, чтобы сохранить подвижность суставов и эластичность мышечной ткани, позволяя легче выполнять повседневные задачи и уход (8). Во время занятий важно избегать чрезмерного переутомления.

Общие принципы выполнения упражнений на растяжение мышц:

Упражнения после аэробных или силовых упражнений. Предпочтение отдается статическим растяжкам, т.е. упражнениям при которых мышцы удерживаются в растянутом положении до 20-30 секунд (9). При невозможности выполнить упражнения самостоятельно, необходима помощь ассистента. Все упражнения выполняются в медленном темпе, без резких движений и задержки дыхания. Во время выполнения растяжек возможны ощущения мышечного натяжения и легкого дискомфорта, но нельзя допускать возникновения боли. Амплитуда каждого упражнения зависит от индивидуальных возможностей пациента. Частота выполнения – 3-4 раза в неделю; количество повторений – 3-5 раз; время удержания каждого положения – 20-30 сек.(10). После завершения занятия необходим отдых в течение 30 минут, т.к. возможно появление ощущения временной мышечной слабости, что связано с ее новым состоянием.

Основные растяжки направлены на сохранение эластичности определенных мышечных групп, которые физиологически склонны к укорочению.

1. Большая грудная мышца. Исходное положение (И.П.) – лежа на спине, ближе к краю кровати. Отвести руку в сторону до уровня плеча с ладонью, развернутой вверх. Потянуть руку к полу и удерживать.
2. Большая ягодичная мышца. И.П. – лежа на спине. Согнуть ногу в коленном и тазобедренном суставах, обхватить голень двумя руками. Подтянуть колено к животу и удерживать, вторая нога прямая.
3. Пояснично-подвздошная мышца. И.П. – лежа на спине на краю

кровати. Спустить ногу с кровати, другую – подтянуть к животу как в упражнении 2 и удерживать. Дать спущенной с кровати ноге опуститься под действием силы тяжести.

4. Приводящие мышцы бедра. И.П. – лежа на спине, ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах, стопы вместе, пятки ближе к ягодицам. Развести колени в стороны и удерживать.
5. Передняя поверхность бедра. И.П. – лежа на боку, «нижняя» нога согнута в тазобедренном и коленном суставе, «верхняя» – только в коленном суставе. Обхватить область голеностопного сустава «верхней» ноги и тянуть пятку к ягодице, удерживать. Следить, чтобы не нога не сгибалась в тазобедренном суставе и чтобы не прогибалась поясница.
6. Мышцы задней поверхности бедра. И.П. – стоя в наклоне, ладони выпрямленных рук на кровати, ноги на ширине плеч, колени прямые. Наклониться вниз, сгибая руки в локтях, удерживать позу не сгибая колени. Если пациент неустойчив в положении стоя, растяжки задней поверхности бедра может помочь сделать ассистент: нужно поднять прямую ногу лежащего на спине пациента и постараться потянуть ее до вертикального положения, сохраняя выпрямленной в коленном суставе.
7. Икроножная мышца. И.П. – стоя лицом к стене, на расстоянии вытянутых рук, ладони на уровне плеч на стене, ноги на ширине плеч. Поставить одну ногу сзади на длину шага, другую – впереди. Носок «задней» ноги направлен вперед, пятка прижата к полу, колено прямое. «Передняя» нога согнута в коленном суставе. Сгибать «переднюю» ногу, подавая таз к стене, туловище не наклонять, удерживать позу, не сгибая колено и не приподнимая пятку «дальней ноги».

Важно помнить о том, что выбор тех или иных упражнений зависит от индивидуальных возможностей пациента (боли в суставах, степени укорочения мягких тканей, мышечной слабости, выносливости, возможности принять исходное

положение и произвести растяжку активно) и требует консультации специалиста в области лечебной физкультуры для подбора оптимальной программы активных и пассивных растяжек.

Дыхательная гимнастика.

Вне зависимости от состояния человека с БАС, дыхательная гимнастика всегда актуальна. Она поддерживает подвижность грудной клетки, а значит, способствует возможности сделать более глубокий вдох, а также может помочь очищению дыхательных путей от мокроты.

Перед занятием необходимо выпить или ввести через установленную гастростомическую трубку полстакана теплой воды, приготовить чистые салфетки и емкость для мокроты.

Исходное положение (И.П.) – лежа спине, на высоком изголовье (45°), голова расположена с небольшим наклоном вперед (60°), ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах и поддержаны опорой под коленями (см.рис. 4, 5).

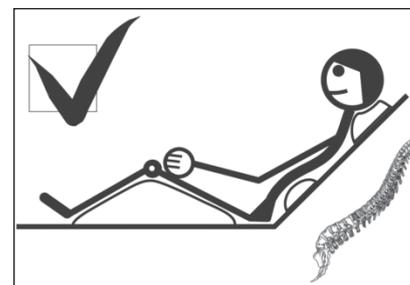


Рис. 4 Правильно

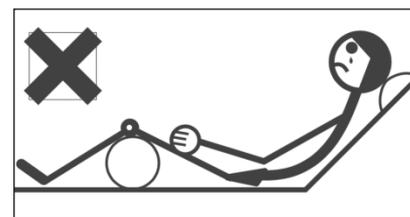


Рис. 5 Неправильно

Помещение, в котором выполняются упражнения, должно хорошо проветриваться до или во время занятия.

Все упражнения выполняются в медленном темпе. Важно чередовать их со спокойным (тихим) дыханием в течение 1-2 минут, во время которого вдох и выдох выполняются через нос, а руки лежат вдоль тела. При появлении ощущения нехватки

воздуха рекомендуется делать выдох через полусомкнутые губы.

1. Растягивание межреберных промежутков – мобилизация грудной клетки:

И.П. – кисти у плеч. Вдох через нос – развести локти в стороны, выдох – опустить. При невозможности развести руки самостоятельно – движение рук пациента выполняет ассистент, согласуя его с вдохами и выдохами. Повторить 3-5 раз. Перейти на спокойное дыхание 2-3 мин.

2. Диафрагмальное дыхание:

И.П. – одна ладонь лежит на груди, другая – на животе. Во время спокойного вдоха через нос «надуть» живот, почувствовать как рука, лежащая на нём, приподнимается; при этом рука, лежащая на груди, подниматься не должна. Во время длинного выдоха через полусомкнутые губы, живот и лежащая на нём рука опускаются. Повторить 4-5 раз, не ускоряя дыхание.

3. Движение ребер (11):

И.П. ладони расположить на нижних ребрах. Сделать глубокий вдох через нос – расширить нижнюю часть грудной клетки, почувствовать руками это расширение, задержать дыхание на 2-3 секунды, сделать спокойный пассивный выдох через приоткрытый рот. Повторить 2-3 раза. Перейти на спокойное дыхание 2-3 мин.

4. «Хаааф» (11):

И.П. ладони расположить на нижних ребрах. Глубокий вдох через нос – расширить нижнюю часть грудной клетки, почувствовать руками это расширение, задержать дыхание на 2-3 секунды, с выдохом ртом шепотом протянуть звук «Ха-а-а-а-ф». Повторить 2-3 раза. Перейти на спокойное дыхание 2-3 мин.

5. «Хаф» (11):

И.П. ладони расположить на нижних ребрах. Глубокий вдох через нос – расширить нижнюю часть грудной клетки, почувствовать руками это расширение, задержать дыхание на 2-3 секунды, с выдохом открытым ртом сделать резкий короткий громкий «Хаф». Перейти на

спокойное дыхание. При желании – откашляться. Повторить 2-3 раза. Перейти на спокойное дыхание 2-3 мин.

6. Серия выдохов (12).

И.П. ладони расположить на нижних ребрах. Сделать глубокий вдох и длинный выдох (2 раза), затем глубокий вдох через нос – расширить грудную клетку, почувствовать руками это расширение, задержать дыхание на 2-3 секунды, во время выдоха поделить его на несколько коротких – выполнить несколько коротких резких выдоха «до упора», затем сдержанный вдох, полный длинный выдох. При желании – откашляться. Перейти на спокойное дыхание 2-3 мин.

7. Серия коротких вдохов (13).

И.П. Сидя или лежа на возвышенном изголовье. Вместо продолжительного вдоха выполняется серия коротких вдохов – до максимального расправления легких, затем делается резкий выдох, сопровождающийся кашлем. Перейти на спокойное дыхание 2-3 мин.

Дыхательная гимнастика всегда завершается несколькими спокойными циклами *диафрагмального дыхания*, которое позволит восстановить спокойное дыхание.

В заключение, приводим правила выполнения упражнений при БАС (14):

- умеренная интенсивность физических нагрузок, недопустимо выполнять упражнения до состояния выраженного утомления;
- ограничение времени выполнения одного упражнения (либо упражнений на одну группу мышц) во избежание перехода клеток в анаэробный режим функционирования;
- плавность и низкий темп движений при выполнении упражнений во избежание провоцирования мышечных спазмов.

Внимательная оценка физических возможностей и своевременная адаптация упражнений к имеющимся возможностям приводят к поддержанию уровня физической активности, повседневной деятельности и, в целом, качества жизни.

Литература:

1. *Скоромец А.А. и др.*, Нервные болезни, учебное пособие, 2007.
2. Effects of aerobic exercise therapy and cognitive behavioural therapy on functioning and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: protocol of the FACTS-2-ALS trial van Groenestijn et al. BMC Neurology 2011, 11:70 <http://www.biomedcentral.com/1471-2377/11/70>
3. Borg RPE scale, Gunnar Borg, 1970, 1985, 1994, 1998. Шкала субъективной оценки физической нагрузки (Шкала Борга). http://physrehab.ru/wp-content/uploads/Borg_RPE_scale.pdf
4. *Kilmer DD, McCrory MA, Wright NC, et al.* The effect of a high resistance exercise program in slowly progressive neuromuscular disease. Arch Phys Med Rehabil. 1994;75:560–563.
5. *Krivickas LS.* Exercise in neuromuscular disease. J Clin Neuromusc Dis. 2003;5:29–39; *Kilmer DD.* Response to resistive strengthening exercise training in humans with neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil. 2002; 81(suppl):S121–S126.
6. *Pinto AC, Alves M, Nogueira A, et al.* Can amyotrophic lateral sclerosis patients with respiratory insufficiency exercise? J Neurol Sci. 1999;169:69–75.
7. *Bohannon RW.* Results of resistance exercise on a patient with amyotrophic lateral sclerosis: a case report. Phys Ther. 1983;63:965–968.
8. *Chen A, Montes J, Mitsumoto H:* The role of exercise in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Phys Med Rehabil Clin N Am 19 (2008), 545-557
9. *Kisner C., Colby L.A.* Therapeutic exercise: foundation and techniques – 5th ed. F.A.Davis Company, Philadelphia, 2007
10. *Lindel K.* Muskeldehnung. Springer-Verlag: Berlin Heidelberg 2006, 2010
11. *Pryor J.A., Prasad S.A.,* Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems – 3-d ed. Churchill Livingstone, 2007.
12. ALS Centrum Nederland. <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/ademhalingsoefeningen-en-hoesttechnieken/>
13. ALS INFO. <http://als-info.ru/mokrota-pri-bas/>
14. *Иванов Т.Б.* Поддерживающая реабилитация и дыхательные упражнения. Выступление на 3-ей ежегодной общероссийской пациентской конференции по БАС с международным участием, Москва, 18 февраля 2017 г. ■

ПАЦИЕНТЫ СО СПАСТИЧНОСТЬЮ В ПОВСЕДНЕВНОЙ ПРАКТИКЕ СЕСТРИНСКО-ОПЕКУНСКОГО УХОДА

Урбаньска Ева Мария,
магистр, физиотерапевт, Польша

Слово «спазм» происходит от греческого «*spasmos*», что означает «тянуть» или «сопротивление». Говоря простым языком, – это нарушение баланса между тормозными и возбуждающими системами приводит к развитию спастичности.



Классическое определение спастичности, сформулированное Лансом описывает это явление как «моторное расстройство, характеризующееся быстрым увеличением тонических рефлексов растяжения (мышечного тонуса) с повышенными сухожильными рефлексамми, вследствие гипервозбудимости рефлекса растяжения как компонента синдро-

ма верхнего мотонейрона».

Спастичность из-за своей распространенности и степени нарушения мобильности является серьезной медицинской и общественной проблемой. Если говорить о характерных клинических симптомах, то можно перечислить такие как невозможность выполнения преднамеренного движения, клонические судороги мышц, повышенное сопротивление при ее быстром растяжении при пассивных движениях, ограничение подвижности, снижение мышечной силы и повышенные сухожильные рефлекссы.

Спастичность – это состояние повышенного мышечного тонуса, наряду с дистонией и жесткостью мышц является одной из форм повышенного мышечного напряжения, которое возрастает в зависимости от скорости растяжения мышцы – так называемый «симптом складного ножа», заключающийся в усилении сопротивления при попытке согнуть конечность до определенного момента, после которого сопротивление начинает снижаться [1]. Влияет на затруднение реабилитации, боль, затруднения в совершении гигиенических процедур и самообслуживании. Частым симптомом является ухудшение эмоционального состояния больного, что выражается в перемене настроения, сниженной самооценке, ограничении социальных контактов, а в результате – в проблемах со сном. Результатом этого являются зачастую выход из социальной жизни, плохая самооценка, ухудшение настроения и качества жизни.

При отсутствии лечения спастичность приводит к постоянным контрактурам, деформации в форме фиброза и оссификации мышц и суставов, а также к атрофии мышц [2]. В группе пациентов со спастическим напряжением мышц часто обостряются проблемы со здоровьем: пролежни, венозный тромбоз, инфекции. С функциональной точки зрения проблемой является нарушение равновесия, то есть перемены конечностей, возникающие в процессе ходьбы.

Спастичность верхних конечностей

Мышцы, вызывающие спастичность и дисфункцию примыкания и ротации плеча, – это широчайшая спинная мышца [*latissimus dorsi*], большая круглая мышца [*teres major*], большая грудная мышца [*pectoralis major*], подлопаточная мышца [*subscapularis*]; так называемое сгибание в локтевом суставе: плечелучевая мышца [*brachioradialis*], двухголовая мышца [*biceps*], плечевая мышца [*brachialis*]; сгибание запястья: лучевой сгибатель запястья [*flexor carpi radialis*] (признак кистевого туннельного синдрома), и сжатие пальцев рук: мышцы пальцев и ладони.

Спастичность нижних конечностей

Спастическая деформация нижних конечностей оказывает влияние на положение в постели, сидение, область действий в кресле, а также на перемещение и вставание. Косолапость является наиболее частым патологическим признаком, наблюдаемым в нижних конечностях и ключевой деформацией, ограничивающей повседневное функционирование или перемещение без посторонней помощи. Гиперактивность мышц-сгибателей коленей мо-

жет указывать также на положительную возможность, что твердость колена предотвратит падение, блокируя его внезапное сгибание [3].

К группе пациентов, подверженных риску спастичности, относятся больные с рассеянным склерозом, церебральным параличом, после черепно-мозговых травм, с приобретенными позвоночными травмами и заболеваниями мотонейронов. Спастичность у взрослых возникает тогда, когда мышцы не отвечают на посылаемые мозгом сигналы, касающиеся их расслабления. У пациентов с повреждениями позвоночника в результате прерывания притока тормозных стимулов с верхних этажей центральной нервной системы, в области рефлекторной дуги (рефлекс растяжения мышцы) возникает состояние повышенной возбудимости, которая приводит к увеличению активности скелетных мышц. Наступает постоянное болезненное сокращение мышц, которое делает невозможным движение и обычную повседневную деятельность, как, например, одевание, мытье и др. Для пациентов со спастичностью характерны сжатые кулаки, выгнутое запястье, выкрученный локоть или плечо, прижатое к груди.

В патогенезе спастичности большую роль играют также болевые стимулы, возникающие в том числе из-за раздражения кожи, катеризации, инфекций мочепо-

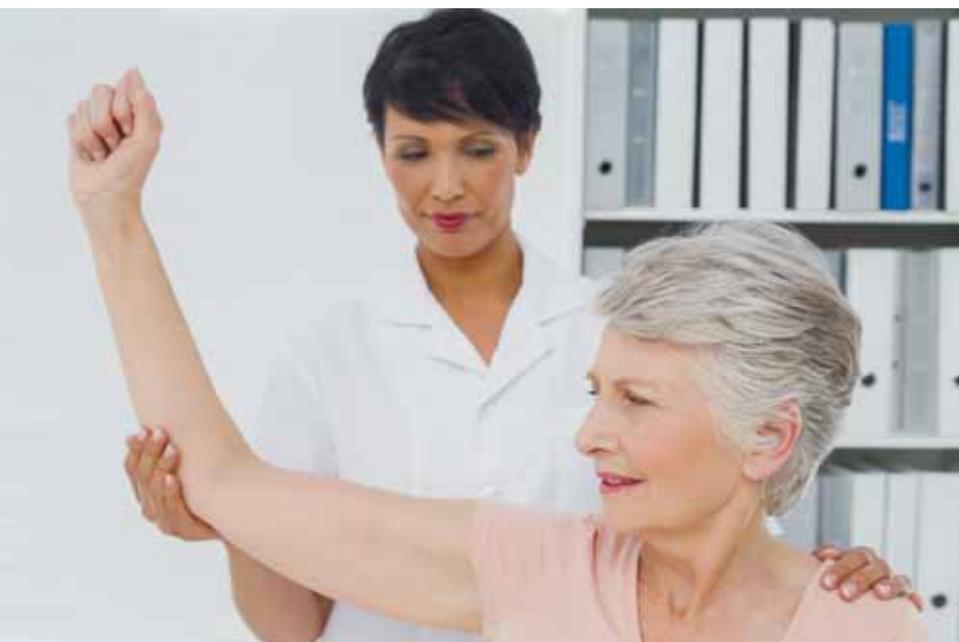


вых путей. Эти и другие источники неприятных симптомов доставляют организму немало специфических, раздражающих стимулов. Под воздействием этих раздражителей происходит увеличение мышечного напряжения, последствием которого является боль. Возникает ситуация так называемого порочного круга, когда боль усиливает спастичность, а спастичность усиливает боль.

Правильный уход улучшает качество жизни пациента

Уход за больными основывается на тщательном анализе их био-психо-социального состояния, определении дефицитов в области самопомощи и самообслуживания и планировании ухода, сконцентрированного на выравнивании этих дефицитов. Одной из наиболее часто применяемых в уходе за больными с заболеваниями нервной системы является модель Дороти Орем. Эта модель является особенно полезной для пациентов с ограниченными возможностями, поскольку медсестра определяет степень дефицита в самообслуживании и потребности больного [4, 5].

Процесс ухода представляет собой целенаправленный цикл действий, целью которого является выявление проблем физической, психической, социальной сфер жизни больного, а также его семьи в целях поддержания или улучшения состояния здоровья. Уход – это целостная холистическая система, относящаяся к предмету ухода, которым является пациент. Весь процесс ухода при целостном холистическом подходе должен быть четко интегрирован с процессом диагностики, лечения и реабилитации [6].





Недомогания, возникающие в результате повышенного мышечного напряжения, приводят к возникновению таких проблем, как контрактуры, проблемы с глотанием, запоры, пролежни, снижение возможностей в области самообслуживания и самостоятельного ухода. Кроме того, возникают нарушения ходьбы, равновесия, координации, нарушения зрения, многочисленные осложнения в работе дыхательных и мочевыводящих путей. Каждый из них по отдельности не так уж сложен в плане профилактики и лечения, однако все вместе, накладывающиеся и усиливающие друг на друга, проблемы со здоровьем представляют для сестринского персонала большую проблему.

При лечении спастичности нужно заново научить больного осознанию реакций и поведения. **В этом процессе важным является осознание симптомов заболевания. На примере спастической руки человека, перенесшего инсульт, к характерным симптомам в числе прочих относятся:**

- синкинезия (непроизвольные содружественные движения) – при попытке поднять плечо вверх, в то же время можно заметить, что смыкаются пальцы рук и сгибается локоть. Синкинезия происходит неожиданно и независимо от желания больного. По этой

причине она может быть небезопасной. Во время физиотерапии можно в некоторой степени научиться контролировать это, а при осуществлении ухода следует обращать внимание на стимуляцию правильных двигательных реакций и избегание ситуаций вызывающих патологические реакции;

- рефлекс растяжения – когда больной пробует с помощью здоровой руки распрямить согнутые пальцы больной руки, возникает сопротивление – чувство, что мышцы напрягаются еще сильнее. Это вызвано увеличением чувствительности мышц к растяжению. Мышцы всегда будут реагировать сопротивлением при попытке быстрого растяжения. При осуществлении ухода действия должны выполняться в спокойном и ровном темпе;
- медленные движения – каждая попытка выполнить быстрое движение тормозится сокращением растягиваемых мышц. По этой причине движения в суставах меньше, и вся последовательность движения замедляется. При осуществлении ухода не стоит выполнять резких или неожиданных для больного движений;
- усталость – мышцы, спастически напряженные, не сокращаются

правильным образом, что приводит к их быстрой усталости, поскольку используют намного больше энергии по сравнению с мышцами, функционирующими правильно. Не стоит выполнять слишком много повторений одного и того же движения. Однако в то же время не нужно выполнять действия за больного. Степень тяжести и длительность выполнения этих действий должны уменьшаться вместе с изменением состояния здоровья;

- отсутствие плавности движений – движение бывает прерывистое, так называемое «по зубчатому колесу».

Следует обратить внимание больного на то, что спастическое напряжение изменяется в течение дня, а все, что он делает, влияет на уровень этого напряжения. Когда пациент много спит и долго пребывает в положении лежа, напряжение является наиболее низким; в течение дня и вечером – наиболее высоким. Следует научить больного обращать внимание на другие факторы, оказывающие влияние на усиление или снижение спастичности, и информировать медсестру о своих наблюдениях.

Сестринско-опекунский уход

Сестринско-опекунский уход за пациентом должен быть направлен в большой степени на обучение пациента в области умения справляться с трудностями, вызванными болезнью, повышение уровня осведомленности на тему подходящего образа жизни, предоставление информации на тему возможности получения помощи на разных уровнях, обучение принципам самообслуживания и самостоятельного ухода, а также способам решения различных повседневных проблем.

Необходимо разъяснить больному и его семье, что к факторам, усиливающим спастичность, относятся:

- маленькая площадь поддержки тела;
- маленькая площадь касания (контакта, к примеру, ладони опекуна);
- неустойчивое положение тела;
- быстрые движения;
- слишком высокая мотивация и умственная вовлеченность больного;

- чувство страха и беспокойства;
- боль в любой части тела, болевые раздражители, вызванные раздражением кожи;
- отсутствие сна;
- голод;
- низкая температура помещения, переохлаждение организма;
- высокое кровяное давление;
- пролежни;
- хронический запор;
- переполненный мочевой пузырь
- хроническое воспаление мочевыводящих путей;
- катеризация мочевого пузыря;
- инфекции мочевыводящих путей.

К факторам, снижающим спастичность, относятся:

- большая площадь поддержки тела;
- большая площадь касания (контакта), к примеру, ладони опекуна;
- устойчивое положение тела;
- медленные движения;
- контролируемый уровень мотивации и умственной вовлеченности;
- чувство безопасности и удовлетворения;
- достаточное количество сна;
- достаточное количество отдыха;
- правильная температура тела и помещения;
- нормальное кровяное давление.

Проблема в уходе – спастичность мышц

Цель ухода: уменьшение мышечного напряжения.

План ухода:

- применение соответствующих методов реабилитации;
- правильное размещение пациента, находящегося в постели, и использование соответствующих средств.

Рекомендуется размещать пациента на кровати при поднятом под углом 30° изголовье, на противопролежневом матрасе и изменять положение тела каждые 1–2 часа. Во время размещения пациента в приподнятом положении следует обращать внимание на то, чтобы свести к минимуму давление на область копчика, на возможное сползание пациента вниз (должны использоваться подпорки под пятки и быть стабилизированы стопы, чтобы не допустить вращения). В случае пациентов после инсульта

с гемипарезом перед выявлением спастичности рекомендуется размещение пациента на поврежденной стороне. Верхние конечности должны быть отведены в плечевых суставах и согнуты в локтевых суставах под углом 90–120 градусов, а согнутые запястья – под углом примерно 15 градусов. Нижние конечности должны быть немного отведены, слегка повернуты внутрь и согнуты в коленном суставе, а стопы закреплены и уложены под прямым углом [7].

Цели воздействия при спастичности (М. Кравчик)

- на уровне повреждения – восстановление мышечного тонуса, ликвидация боли, восстановление упругих свойств мышцы;
- на уровне функции тела – восстановление правильной любой (в зависимости от желания больного) силы сокращения мышцы в физиологическом диапазоне движения и координации с другими мышцами;
- на уровне активности и участия – способность использования движения на практике, обучение и применение движения в повседневной деятельности.

Заключение

Спастичность – независимо от того, является она следствием инсульта, рассеянного склероза или церебрального паралича, – связана со множеством проблем в области ухода, которые все больше ограничивают физическую активность больного [4, 2]. Сестринский уход за пациентом является многонаправленным, начиная с определения состояния пациента, продолжая постановкой сестринского диагноза, до комплексного обучения и социальной поддержки больного и его близких.

Литература:

1. Вилчевска, Л., Славек, Я., Скушлек-Черко, М. Трудности в уходе за пациентами со спастичностью // Проблемы сестринского дела. – Гданьск : Виа Медика, 2010. – Т. 18. – Тетрадь № 3.
2. Бобат, Б. Оценка и лечение гипеплегии у взрослых. – Оксфорд : Баттерворд-Хайнеманн, 1990.
3. Кмеч, Т. Лечение спастичности и других неврологических симптомов // IX



Научно-учебная конференция для врачей и медсестер. – Рыня, 2013.

4. Ярач, К., Козубски, В. Сестринское дело в неврологии. – Медицинское издательство ПЗВЛ, Варшава 2008.

5. Спастичность – от патофизиологии к лечению / ред. Славек Я. – Гданьск : Виа Медика, 2007.

6. Опара, Ю. Клиниметрия спастичности // Развитие психологии и неврологии. – 2004. – 18 (доп. 2). – С. 13–16.

7. Кволек, А., Поп, Т., Пшисада, Г. Применение физических средств в лечении спастичности у пациентов после инсульта // Мануальная Медицина. – 2000. – 4:1–2. – С. 41–44. ■

ТРЕМОР В МЫШЦАХ: ВОЗМОЖНО, НЕ САМЫЙ СЕРЬЕЗНЫЙ, НО ВСЕГДА БОЛЕЗНЕННЫЙ СИМПТОМ, ЗНАЧИТЕЛЬНО УХУДШАЮЩИЙ КАЧЕСТВО ЖИЗНИ БОЛЬНЫХ

Карвацки Марек,
доктор медицинских наук, Институт матери и ребенка в Варшаве, Польша

Исходя из определения, дрожь в мышцах (мед. – тремор), связанная с развивающимся процессом болезни, это нервное расстройство, сутью которого являются ритмичные, произвольные движения, вызванные чередующимся сокращением противоположных мышц, обычно с маленькой амплитудой, вызывающие переменные или колебательные (маятниковые) движения связанных между собой мышечных групп. Обычно это касается рук, головы, лица, голосовых связок, туловища или нижних конечностей. Дрожь может быть быстрой или медленной и появляться во время отдыха или после выполнения определенных движений или во время принятия телом определенного положения.



Тремор мышц является одним из наиболее распространенных недомоганий и встречается как у молодых людей, так и у людей старшего возраста. Это, возможно, не самый серьезный, но наверняка один из наиболее болез-

ненных симптомов для больных, особенно для профессионально активных молодых людей.

Тремор мышц обычно ассоциируют с болезнью Паркинсона. Однако он может быть следствием не только патологии внутри нервной системы (как хотя бы широко по-

нимаемый паркинсонизм, рассеянный склероз, хорея Гентингтона, заболевания мозжечка и лобных долей), но также многих других болезней (особенно метаболических заболеваний, гормональных, отравлений или алкоголизма), а кроме того, также длительного или очень сильного эмоционального напряжения или сильной усталости мышц (чрезмерная физическая нагрузка) или дефицитов или неправильного питания (недостаток витаминов групп В и микроэлементов, а также чрезмерная концентрация витамина В1). Тремор появляется также как физиологическая реакция на холод или в результате чрезмерного употребления кофе.

В случае неврологических заболеваний тремор возникает также при болезнях мозжечка и связанных с ним структур ствола мозга и тогда усиливается во время совершения движений (тремор намерения) с сопровождающими его симптомами, например, с нарушением координации движений. Как изолированный симптом болезней нервной системы он появляется как эссенциальный тремор или старческий тремор. Чаще, однако, это осевой (доминирующий и распознаваемый) симптом болезни Паркинсона (более 70 % больных), в которой он появляется как несвязанный с движением конечностями (так называемый тремор покоя). В паркинсонизме тремор усиливается во время стресса или ходьбы, а уменьшается или пропадает во время выполнения целенаправленных движений, особенно точных действий. На начальной стадии заболевания

тремор появляется исключительно на одной стороне тела и бывает достаточно незаметным. Типичный больной шевелит пальцами рук, выполняя движения, напоминающие так называемое «верчение таблетки» или «подсчитывание денег», а далее появляются движения в области запястья или нижними конечностями. Паркинсонический тремор реже затрагивает подбородок, рот и язык, и в исключительных случаях вызывает дрожь всей головы. Он является результатом нарушения функционирования экстрапирамидной системы мозга. Таким образом, точно такие же симптомы могут иметь пациенты с другими заболеваниями, у которых экстрапирамидный синдром возникает в результате сопутствующих органических расстройств или как побочное действие лекарственных средств. Другие причины возникновения таких расстройств, помимо болезни Паркинсона, называются синдромом Паркинсона или паркинсонизмом (например, вторичным, симптоматическим). Термин «экстрапирамидный синдром», неоднократно отождествляемый с паркинсонизмом, охватывает, помимо тремора, также другие симптомы, характерные для болезни и синдрома Паркинсона: забитость мышц, замедленность движений и нарушения походки.

Для эффективного лечения паркинсонизма ключевым является понимание основ работы специфических структур мозга: пирамидной и экстрапирамидной системы мозга, отвечающих за возможность совершения любых движений телом и его отдельными частями, а также за координацию и точность их выполнения. Для того чтобы движения были плавными и быстрыми, нервные импульсы к мышцам, принимающим участие в движении, должны поступать в правильной последовательности и с необходимой интенсивностью. Координация и функциональная производительность такого сложного механизма требуют взаимодействия двигательных центров коры головного мозга с так называемыми подкорковыми ядрами. Пирамидная система (двигательная кора) обеспечивает координацию сознательного дви-



жения и положения тела, а значит, действий, требующих сосредоточения внимания (например, обучение езде на велосипеде, обучение письму, и т.д.). Задачей экстрапи-

рамидной системы (подкорковой) являются медленное принятие действий, контролируемых ранее пирамидной системой, и их автоматизация. Экстрапирамидная си-

стема, таким образом, помогает нашему организму в точном выполнении повседневных действий без необходимости сосредоточивания над ними, позволяя непроизвольно выполнять движения. Эта система также участвует в запуске любых движений и в соответствующем потребностям и ситуации регулировании напряжения скелетных мышц.

Сутью лечения болезни и синдрома Паркинсона является изменение аномальной концентрации нейротрансмиттеров в головном мозге. При болезни Паркинсона происходит отмирание нейронов, содержащих меланин, в структурах, образующих подкорковую экстрапирамидную систему, особенно черной субстанции. Симптомы возникают обычно при повреждении 60–80 % нейронов этой области и при сокращении производимого в них дофамина до менее 20 %. В меньшей степени снижается концентрация норадреналина и серотонина. Нарушения функционирования системы, производящей дофамин, приводит к вторичному увеличению активности нейронов производящих ацетилхолин (холинергических) и глутамин (глутаминергических). В случае синдрома Паркинсона к возникновению симптомов приводят аналогичные анатомические изменения в структурах подкорковой экстрапирамидной системы (например, сосудистые, травматические, воспалительные, токсические, или разрушение этих структур другими болезнями, помимо болезни Паркинсона) или функциональные расстройства концентрации отдельных трансммиттеров с серьезным дефицитом дофамина, например, в результате так называемого дофаминергического действия многих лекарств (нейролептики, антидепрессанты, метоклопрамид, циннаризин и многие другие). Недостаток дофамина в экстрапирамидной системе можно скорректировать, применяя заместительную терапию (восполняя извне концентрацию дофамина в клетках с помощью лекарств, содержащих дофамин, например, леводопы). Можно также применять лекарства, непосредственно стимулирующие дофаминовый рецептор (так называемые агонисты,

не являющиеся дофамином) или увеличивающие высвобождение эндогенного (собственного, системного) дофамина или лекарства, ингибирующие действие энзимов, принимающих участие в его разложении. Другую философию лечения представляют собой лекарства из группы так называемых холинолитиков, которые очень часто использовались в терапии болезни Паркинсона до открытия леводопы. Их введение не влияет на увеличение производства или действия дофамина, но косвенно восстанавливает баланс нейротрансмиттеров, благодаря уменьшению концентрации ацетилхолина. В настоящее время, в том числе из-за побочных действий у пожилых людей и множества противопоказаний и взаимодействий, холинолитические препараты находят свое применение главным образом в лечении медикаментозного паркинсонизма (как так называемые «основные» лекарства) и у молодых пациентов с болезнью Паркинсона (как вспомогательные лекарства), для которых тремор является проблемой, серьезно ухудшающей повседневную жизнь.

Как в болезни Паркинсона, так и в паркинсонизме тремор является одним из тех симптомов, которые хуже всего поддаются фармако-

логическому лечению. Однако при применении правильно подобранной холинергической терапии (особенно у молодых больных), или дофаминергической терапии (у людей пожилого возраста – до 70 лет), или хирургического вмешательства можно получить в результате удовлетворительное клиническое улучшение. Тремор в ходе других заболеваний, кроме экстрапирамидного синдрома, имеет не только иное течение, но – если появляется необходимость вмешательства – требует другого лечения, устраняющего причину заболевания.

Вышеупомянутые холинолитические препараты действуют централизованно, а следовательно, в области структуры мозга, замедляя активность мускариновых рецепторов, которые активирует ацетилхолин. Это нейротрансмиттер, который из-за дефицита адреналина преобладает в экстрапирамидной системе мозга. Определение «холинолитический» означает как раз активность, тормозящую последствия действия ацетилхолина. В настоящее время применяются бипериден, тридиол и тригексифенидил, причем последний на сегодняшний день недоступен в Польше. Эти препараты эффективны в борьбе

Таблица 1.

Наиболее распространенные побочные эффекты и лекарственные взаимодействия холинолитиков центрального действия

Побочные эффекты	Лекарственные взаимодействия
<ul style="list-style-type: none"> • наиболее частые холинолитические симптомы – это: сухость во рту, нарушения аккомодации, повышенное внутриглазное давление; • кроме того, могут появиться: нарушения мочеиспускания, запор (особенно у пожилых людей), обострение когнитивных нарушений, галлюцинации, спутанность сознания; • редко наблюдаются: высыпания, паралитическая кишечная непроходимость, мегаколон; • длительное использование требует постепенной отмены лекарства 	<ul style="list-style-type: none"> • усиливают холинолитическое действие антипаркинсонических препаратов, антигистаминных, психотропных и спазмолитических (с центральной и периферической нервной системы); • при применении вместе с хинидином усиливают холинолитическое действие на сердечно-сосудистую систему (особенно на проводимость сердца), вместе с леводопой – могут усиливать дискинезию; • усиливаются симптомы, вызванные употреблением алкоголя; • снижают эффективность метоклопрамида и препаратов со схожим механизмом действия; • могут усиливать побочные эффекты петидина на центральную нервную систему

со слюноотделением и тремором мышц, но слабо противостоят забитости мышц, замедленности движений и нарушению равновесия. По этой причине холинолитические препараты (в особенности

придинол) используются также при других моторных расстройствах, а особенно в профилактике и лечении ночных судорог мышц, в премедикации перед реабилитационными процедурами и во время их

проведения, в лечении слюно- и слизетечения в паллиативном и неврологическом уходе, а также при заболеваниях, протекающих с повышенным мышечным напряжением (как центрального, так и периферического происхождения, например, в болевом синдроме позвоночника и болях напряжения с забитостью мышц). Повышенная чувствительность к этим препаратам встречается у детей и людей пожилого возраста. Побочные эффекты и лекарственные взаимодействия этих препаратов являются последствием торможения активности мускаринового рецептора, хотя частота их возникновения отличается среди препаратов и зависит от различий в фармакокинетике отдельных препаратов. Роль играют в первую очередь биологический период распада (короткий у придинола и очень длинный у биперидена) и связанная с ним возможность накопления и длительного, токсичного уже их действия даже после прекращения терапии. Оба доступные в Польше лекарства также оказывают расслабляющее действие на гладкие мышцы, образующие структуры органов и структуры тела, например, кишечника или артерий (так называемые спазмолитики). Придинол имеет дополнительное расслабляющее действие на мышцы (так называемый миорелаксант) и поэтому используется в лечении болевого синдрома позвоночника и различных видов дистонии. Дистония – это заболевание, возникающее в результате неконтролируемого увеличения тонуса мышц и их медленных, непроизвольных движений. Помимо вегето-сосудистой дистонии тяжелой степени, значительно чаще появляются типичные для зрелого возраста спазмолитические судороги шеи, век или рук. Во многих странах мира повсеместно используется, например, комбинация придинола и мелоксикама или диклофенака в одной таблетке. ■

Таблица 2.

Рекомендации международных научных обществ относительно использования холинолитиков, действующих центрально в лечении болезни и синдрома Паркинсона, дистонии и других мышечных расстройств (рекомендации Европейской федерации неврологических обществ и Общества по борьбе с двигательными расстройствами – Европейской секции – EFNS/MDS-ES)

Болезнь Паркинсона (терапевтическое применение)

- на ранних стадиях заболевания практически исключительно у молодых пациентов (< 50 лет) с преобладающим тремором
 - одно из трех лекарств на выбор: селегилин, амантадин или холинолитики (бипериден, придинол или тригексифенидил)
 - эффективное (уровень В) в симптоматическом лечении, но не рекомендуемое для профилактики моторных осложнений (исходя из отсутствия достаточного количества доводов)
 - рекомендовано в случае общественных деятелей и в случае, когда тремор является серьезной проблемой, ухудшающей качество жизни человека
 - временно в начале заболевания, когда усиление симптомов требует введения фармакотерапии, но не нуждается в жестком контроле
- в качестве вспомогательной терапии (3-я волна) в случае повышенного тремора у пациентов, не реагирующих на другие методы лечения в возрасте между 50–60 годами
- относительное противопоказание применения этой группы лекарств у пациентов после 60 лет (гиперчувствительность к побочным эффектам)

Лекарственные экстрапирамидные расстройства (особенно после отмены нейролептиков)

- высокий риск лекарственных экстрапирамидных синдромов и (или) наличие предрасполагающих факторов
 - профилактическое применение антихолинергических препаратов (до 6 нед.)
- лечение экстрапирамидных синдромов, вызванных отменой нейролептиков
 - паркинсонизм
- нейролептик в сочетании с (1) антихолинергическими средствами или (2) бензодиазепинами в качестве препаратов «первой линии»
 - дистония
- нейролептик в сочетании с антихолинергическими средствами в качестве препаратов «первой линии» (когда не дает эффекта снижение дозы основного лекарства)
 - акатизия
- нейролептик в сочетании с антихолинергическими средствами в качестве препаратов «второй линии» (когда не приносит эффекта снижение дозы основного лекарства и комбинированное лечение нейролептиком и пропранололом)

Синдром Паркинсона (вторичный паркинсонизм, вызванный причинами, не связанными с применением лекарственных средств)

- используется как лечение «первой линии» или вспомогательное

Дистонии и другие мышечные расстройства

- используется как вспомогательное лечение из-за кратковременной эффективности и побочных действий хронического лечения

МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ

Байгерова Татьяна Николаевна,

врач-педиатр ГБУСОН РО «Зверевский детский дом-интернат для глубоко умственно отсталых детей»
Ростовская область, Россия

Мышечная дистрофия – целая группа заболеваний, которая характеризуется прогрессирующей атрофией скелетных мышц. Это могут быть генетические заболевания, при которых отмечается наличие дефектов того или иного гена, отвечающего за развитие мышечной ткани, могут быть заболевания нервной системы, патология опорно-двигательного аппарата, эндокринная патология, болезни обмена веществ и т.д.



Врожденная мышечная дистрофия может развиваться у детей еще во внутриутробном периоде при патологическом течении беременности. У детей постарше болезнь активизируется в результате обменных и гормональных нарушений. Она особенно опасна для жизни, когда атрофия касается диафрагмы, а также межреберных мышц, сердечной мышцы. Врожденная мышечная дистрофия в финальной стадии приводит к полной потере подвижности и смерти больного.

Характерные признаки мышечной дистрофии:

1) постепенное снижение тонуса мышечной ткани;

2) нарушение осанки и походки (вследствие снижения тонуса мышц нижних конечностей);

3) нарушение двигательной активности постоянно прогрессирует, вплоть до ее полной утраты. Ребенок перестает ползать, сидеть, ходить, часто падает при ходьбе, т.е. утрачивает навыки, которыми владел ранее;

4) постепенно атрофируются мышцы опорно-двигательного аппарата, при этом размеры мышечной ткани могут увеличиваться из-за изменения ее строения (замещение мышечных волокон на жировую ткань);

5) отсутствие болевых ощущений и нарушений кожной чувствительности.

Осложнениями мышечной дистрофии являются деформационные процессы в позвоночнике, способствующие возникновению болей в спине, утрата двигательных навыков, нарушение работы органов дыхательной и сердечно-сосудистой систем, заболевания головного мозга, проявляющиеся в виде нарушений памяти, внимания, снижения интеллекта.

В нашей статье мы уделим больше внимания другой крупной группе заболеваний, связанных с поражением нервной системы – детским церебральным параличом (ДЦП), т.к. в нашем детском доме-интернате проживают дети-инвалиды с глубокой умственной отсталостью, тяжёлыми поражениями центральной нервной системы, страдающие в том числе данной патологией. Воспитанники учреждения контакту недоступны, обращённую к ним речь не понимают, их собственная речь не развита, навыков самообслуживания нет.

Детский церебральный паралич – группа заболеваний, обусловленных перинатальным (внутриутробным, в период родов или первые месяцы жизни ребенка) поражением головного мозга. Двигательные нарушения (парезы, параличи, гиперкинезы) часто сопровождаются развитием контрактур, деформаций опорно-двигательного аппарата, атрофией мышц. Причина любых церебральных параличей – патология в коре, подкорковых областях, в капсулах или стволе головного мозга.

Клинически диагностируются спастические нарушения в конечностях, псевдобульбарный синдром, нарушения зрения, когнитивные и речевые нарушения. У детей часто наблюдаются эпилептические приступы. Почти в половине случаев двигательные расстройства сопровождаются патологией черепных нервов: косоглазием, атрофией зрительных нервов, нарушениями



слуха, псевдобульбарными расстройствами. Довольно часто у детей отмечают микроцефалию, которая, разумеется, носит вторичный характер. Для данной группы заболеваний характерно формирование контрактур, деформаций туловища и конечностей. Ограничение подвижности в конечностях постепенно приводит к развитию мышечной дистрофии.

Лечение мышечной дистрофии заключается в использовании медикаментов, физиотерапии, массажа, специальных ортопедических инструментов. В некоторых случаях проводятся оперативные ортопедические, нейрохирургические вмешательства.

Лечение с использованием физиотерапии позволяет уменьшить количество применяемых пациентом фармакологических препаратов, а в некоторых случаях – и вовсе от них отказаться. Применение природных факторов позволяет добиться максимального эффекта в лечении заболеваний, снизить риск развития побочных реакций, избавиться от патологий или увеличить время ремиссии между обострениями.

Физиотерапевтическое лечение при врождённой мышечной дистрофии:

- электрофорез с хлоридом кальция;
- электрофорез с прозеринном;
- тепловые процедуры;
- электростимуляция мышц.

Лечебные эффекты физиотерапевтического лечения:

- улучшение крово- и лимфообращения;
- обезболивание;
- стимуляция иммунитета;
- улучшение суставно-мышечного чувства;
- стимуляция процессов метаболизма;
- ускорение процессов репарации и регенерации тканей;
- миостимуляция;
- миорелаксация;
- восстановление нормальной функции органов и тканей.

Задача физиотерапевтических процедур при лечении детей с ДЦП – нормализовать соотношения процессов возбуждения и торможения в центральной нервной системе, снизить ее возбудимость, усилить торможение в головном

мозге, ведущие к уменьшению ригидности, спастичности мышц и интенсивности гиперкинезов, развить функциональные связи в головном мозге и выработать новые двигательные условные рефлексы, способность к произвольному торможению, способствовать развитию компенсаторных приспособлений, улучшить координацию движений и осанку.

В лечении ДЦП используются:

- электрофорез с эуфиллином, прозеринном, новокаином, бромом;
- электромагнитные колебания высокой и сверхвысокой частоты;
- гальванизация для снижения спастики;
- импульсные токи для уменьшения силы патологических импульсов, идущих от больных мышц;
- электростимуляция мышц: токи определенной частоты улучшают тонус мышц;
- электросон: воздействие специальными токами низкой частоты усиливает процессы торможения в коре, улучшает условно-рефлекторную деятельность;
- лазеротерапия.

МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ

Необходимо помнить о совместимости процедур, так как у больных детей имеют место быстрая истощаемость нервных процессов, утомляемость, повышена раздражительность. Необходимо учитывать эффект последствия процедуры. Не назначаются в один день 2 физиопроцедуры общего воздействия, грязевые процедуры и ванны в один день. Необходимо учитывать наличие сопутствующих заболеваний, при которых проведение физиотерапевтических процедур запрещено. Курсовые лечения проводят ребенку систематически по 1,5–2 месяца с перерывами по 2–3 курса в год.

В нашем детском доме-интернате использование физиотерапевтического лечения ограничено в связи с наличием у большинства такой сопутствующей патологии, как симптоматическая эпилепсия.

Широко используется лечебный массаж как в качестве самостоятельного метода, так и в сочетании с другими методами

лечения. В учреждении при мышечных дистрофиях применяются две формы массажа: поддерживающий массаж – очень легкий, поверхностный, стимулирующий – в виде круговых движений кончиками пальцев на атрофированных мышцах, и более глубокий – на мышцах, в которых преобладает укорочение, с последующим их осторожным растяжением.

Массаж при мышечных дистрофиях, если проводить его регулярно, дает неплохие результаты. Массаж позволяет сохранить, а если дегенерация тканей не зашла слишком далеко, то и восстановить подвижность; замедлить разрушение мышечных волокон и ускорить их регенерацию. В прорабатываемых частях тела улучшается кровообращение и, как следствие, питание тканей. Процедура заставляет работать мышцы, соседствующие с парализованными волокнами, которые «разрешили себе прохладиться». Это достигается путем воздействия на

центральную нервную систему. Массаж «пробуждает» мозг, что позволяет частично восстановить его контроль над слабыми местами тела.

Многообразие врожденной и приобретенной патологии, приводящей к дистрофии поперечно-полосатой мышечной ткани, а также сочетание этой патологии с другими генетически обусловленными соматическими дефектами диктует необходимость применения индивидуального подхода к каждому воспитаннику. Именно индивидуальный подход, применяемый в нашем учреждении, основанный на совместном использовании природных физиотерапевтических факторов и современных достижений фармакологии, позволяет получать удовлетворительные результаты в жизнеобеспечении опекаемых нами детей, обеспечивает профилактику осложнений и позволяет надеяться на перспективу положительной динамики лечения имеющейся тяжелой патологии. ■



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО РАБОТЕ С БОЛЬНЫМИ СМА ДЛЯ МЕДПЕРСОНАЛА ИЛИ УХАЖИВАЮЩИХ РОДСТВЕННИКОВ

Сабирова Галина Владимировна,

медсестра детской выездной службы паллиативной помощи ОДКБ№ 1 г. Екатеринбург, Россия

Итак, спинальная мышечная атрофия (СМА) – это группа генетических заболеваний, при которых развивается прогрессирующая атрофия мышц в результате поражения нервных клеток спинного мозга. Причиной является мутация в части ДНК 5-й хромосомы, называемой ген SMN1 (Survival Motor Neuron – «ген выживаемости мотонейронов»). Белок, синтез которого контролируется этим геном, играет важную роль в метаболизме нервных клеток. Из-за мутации гена у людей со СМА производится меньшее количество белка SMN, что приводит к потере моторных нейронов спинного мозга. В результате больные СМА теряют способность управлять своим телом, вплоть до полной неспособности двигаться, а с развитием болезни – еще и возможность самостоятельно глотать и дышать. При спинальной мышечной атрофии характерно сохранение чувствительности, а также нормальное психическое развитие.

Давайте обсудим актуальность заболевания:

1. СМА – наиболее распространенное из редких заболеваний после муковисцидоза. Частота встречаемости – 1 на 6000–10000 новорожденных.

2. Распространенность носителей СМА – 1 из 35–40 человек. Поскольку спинальная амиотрофия является наследственным рецессивным заболеванием, многие родители могут быть его носителями и не знать об этом. Большой ребенок рождается, когда встречаются 2 такие мутации – со стороны матери и со стороны отца. Это про-

В этой статье хочется ответить на вопрос: что делать, если в вашем окружении появился пациент с диагнозом спинальная мышечная атрофия? Ещё несколько лет назад вам бы ответили: «К сожалению, ничего». А сейчас мы учимся помогать, мы умеем помогать, мы готовы помогать.



исходит в семьях, где никто, как правило, не слышал о такой болезни, где не было больных родственников, вредных факторов среды – ничего, что могло бы навести на мысль о высоком риске генетических проблем.

3. Течение заболевания прогрессирующее. СМА характеризуется тяжестью и стремительностью нарастания симптомов заболевания, что приводит к быстрому ухудшению состояния.

4. Высокий уровень инвалидизации и полная зависимость от членов семьи, осуществляющих уход. Но при правильном уходе мы получим хорошее качество и продолжительность жизни больного СМА.

5. Высокая смертность. 50 % детей со СМА не доживают до двух лет (это дети преимущественно с 1-м типом заболевания).

Диагноз подтверждается результатами молекулярно-генетических исследований.

МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ

Процесс может развиваться в различные периоды жизни, иметь свои клинические особенности, разные типы наследования и характер течения.

Выделены следующие основные типы спинальной мышечной атрофии:

– **тип I** (младенческий, болезнь Верднига-Гоффмана) – наиболее неблагоприятная форма. Больные никогда не сидят без поддержки, у них рано возникают проблемы с дыханием, сосанием, глотанием. Заболевание проявляется в течение первых 6 месяцев жизни;

– **тип II** (промежуточный, болезнь Дубовитца) является относительно благоприятной формой.

Больные способны самостоятельно сидеть, не стоят и не ходят без поддержки. Дебют заболевания – в 7–18 месяцев;

– **тип III** (юношеский, болезнь Кугельберга-Веландер) – наиболее благоприятная форма детского возраста. Развитие клинических проявлений отмечается в возрасте от 18 месяцев до 17 лет. Пациент способен стоять, ходить самостоятельно, но со временем испытывает нарастающую мышечную слабость, с тенденцией к инвалидизации (перемещение в коляску);

– **тип IV** (взрослый). Дебют заболевания – в 15–50 лет. У взрослых заболевание протекает в более легкой форме.

В результате гибели мотонейронов спинного мозга и изменения иннервации мышц происходит их ослабление, уменьшение в объеме, неспособность поддерживать нормальную двигательную активность, что приводит к нарушениям движения, глотания и дыхания. Давайте остановимся на этом подробнее.

1. Нарушение движения. С течением заболевания нарастает слабость мышц конечностей, в первую очередь – ног. Ребенок теряет приобретенные навыки – перестает ходить, сидеть, уменьшается объем активных движений в руках. Появляется тугоподвижность суставов, а затем – контрактуры и искривление позвоночника.



Что мы можем и должны знать и делать для сохранения двигательной активности и профилактики контрактур:

- правильное положение (антигравитационное позиционирование) в кровати, во время прогулки, на руках у родителей при СМА 1;
- при всех типах СМА ежедневно проводить лечебную физкультуру, растяжки, массаж, суставную гимнастику;
- при необходимости использование специальных подушек, противопролежневых матрасов, функциональных кроватей, колясок и т. д.;
- раннее использование корсета, ортезов по индивидуальным меркам;
- также отмечены положительные результаты применения гидрокинезиотерапии. Плавание очень полезно детям со СМА не только из-за возможности находиться вертикально, но и по ряду других причин. Как правило, дети с ослабленной мускулатурой чувствуют себя в воде более сильными и могут выполнять движения, невозможные в обычной жизни. Плавание благотворно влияет на работу дыхательной, пищеварительной, сердечно-сосудистой, нервной систем, опорно-двигательного аппарата. Главное условие – температура воды должна быть 36–37°C.

2. Нарушение глотания. Ослабление мышц приводит к затруднению глотания и жевания. В результате пища может попадать в дыхательные пути с развитием аспирационной пневмонии или обструкции (закупорки) дыхательных путей пищей у детей со СМА 1 типа. А у пациентов со СМА 2 типа это, как правило, приводит к дефициту веса.

- Наша задача – следить за правильным положением ребенка со СМА 1 во время кормления.
- Нарастание проблем глотания предполагает установку назогастрального зонда (стандартная медицинская процедура, не имеющая никаких особенностей при данной патологии) или гастростомы.
- Специальная диета при спинальной мышечной атрофии пока не разработана, но имеет свои особенности (например,

может потребоваться изменение консистенции пищи).

3. Нарушение дыхания. Одной из самых серьезных проблем при спинальной мышечной атрофии является слабость дыхательной мускулатуры. Проблемы с мышцами, отвечающими за работу дыхательной системы, нарастающие респираторные нарушения – это одна из главных причин гибели детей в раннем возрасте при СМА 1 типа и более взрослом при СМА 2 и 3 типа. Ключевыми лёгочными проблемами у детей со СМА являются следующие:

- нарушение кашлевой функции и в результате плохое удаление секрета из дыхательных путей
- гиповентиляция (недостаточный объём воздуха, поступающий в лёгкие);
- недоразвитие грудной клетки и лёгких;
- и, как следствие всего выше перечисленного, – рецидивирующие респираторные инфекции (бронхиты, пневмонии).

Чем мы можем помочь:

- пациентам со СМА любого типа рекомендуется ежедневно проводить упражнения с мешком Амбу. Мешок Амбу – обязательный элемент в «сумке» каждой семьи, воспитывающей ребенка со СМА. Этот простой аппарат незаменим в ежедневной профилактической работе при спинальной мышечной атрофии. Гимнастика мешком Амбу будет полезна для профилактики дыхательных осложнений и инфекций дыхательных путей. Ежедневно делаем до 200 циклов в течение дня. В результате работы мешком Амбу большой объём воздуха поступает в лёгкие, вследствие чего лёгкие расправляются, грудная клетка «растёт», улучшается газообмен (компенсируем недостаток поступления кислорода в кровь и помогаем выводу накопленного опасного для организма углекислого газа), что улучшает самочувствие, сон и работоспособность пациента. Также мешок Амбу поможет оказать первую доврачебную помощь в случае возникновения экстренной ситуации (остановки дыхания);

- при неэффективности кашля мы имеем возможность улучшить эвакуацию мокроты из легких, применяя мешок Амбу в сочетании с ручными техниками откашливания или механического откашливателя и электрического аспиратора. Желательно, чтобы в каждой семье были и мешок Амбу, и электрический аспиратор, и механический откашливатель, а ухаживающий владел навыками дыхательной гимнастики, ручных техник откашливания, умел обращаться с аспиратором и механическим откашливателем;
- при нарастании респираторных нарушений встаёт вопрос об неинвазивной вентиляции лёгких (НИВЛ). Переход на НИВЛ должен быть плановым и своевременным при первых возникающих симптомах дыхательных нарушений. Также планомерно и своевременно должен решаться вопрос об установке трахеостомы и переходе на ИВЛ в случае нарастания дыхательных нарушений;
- диагностика дыхательной системы (ночная пульсоксиметрия, спирометрия) не реже 1 раза в год (раз в 6 мес. – у пациентов с более высокими рисками).

Итак, что должны знать и уметь родители, родственники, медицинские сестры при уходе за пациентами со СМА:

- при нарушении движения:
 - позиционирование, физическая терапия, суставная гимнастика – гидрокинезиотерапия;
 - использование ТСР (корсеты, ортопедическая обувь, тьютора на суставы, опоры, вертикализаторы и пр.);
 - уход и гигиена тела, противопролежневая профилактика, обработка пролежней.
- при нарушении глотания:
 - постановка и уход за назогастральным зондом, кормление через назогастральный зонд;
 - уход и кормление через гастростому.
- при нарушении дыхания:
 - дыхательная гимнастика мешком Амбу;
 - санация верхних дыхательных путей и трахеобронхиаль-

- ного дерева при помощи электрического аспиратора;
- ручные техники откашливания;
- использование механического откашливателя;
- мониторинг основных жизненных показателей при помощи пульсоксиметра и спирометрии;
- обучение навыкам и технике проведения НИВЛ (неинвазивная искусственная вентиляция легких);
- уход и контроль за состоянием трахеостом;
- обучение навыкам и технике проведения ИВЛ на дому;
- обучение алгоритмам неотложной помощи (при деканюляции, аспирации).

Вывод: только следование правильным техникам сопровождения пациента со СМА может значительно повысить качество и продолжительность его жизни.

При организации помощи больным СМА важен междисциплинар-

ный подход и учет всех возможных осложнений. В виду отсутствия патогенетического лечения, доступного на настоящий момент, основная работа с пациентами со СМА направлена по профилактику вторичных осложнений по части скелетно-мышечный, пищеварительной и дыхательной системы. Профилактическое и своевременное использование медицинской аппаратуры и практик ухода за пациентом со СМА может значительно изменить курс болезни и повысить качество и продолжительность жизни пациентов со СМА.

В России помощью детям и взрослым со спинальной мышечной атрофией занимается фонд «Семьи СМА».

Работа фонда имеет два основных направления: оказание помощи непосредственно самим больным СМА и их близким и работа на системные изменения с ситуацией оказания помощи и поддержки семьям,

в которых воспитываются дети со СМА, и взрослым пациентам.

Фонд работает по всей территории России и реализует программы, направленные на поддержку семей, столкнувшихся с диагнозом СМА, а также информационные и просветительские программы для повышения квалификации специалистов, работающих с детьми и взрослыми со СМА. В фонд можно обратиться также за методической поддержкой и с вопросами о том, как можно организовать помощь людям со СМА в вашем учреждении.

На сайте фонда размещены информационные материалы, которые могут быть полезны как родителям и пациентам, так и специалистам, участвующим в оказании помощи больным СМА. Наиболее востребованные материалы вы найдете в разделах «Исследования» и «Библиотека». ■



Благотворительный фонд «Семьи СМА» —

единственный в России фонд, который занимается оказанием помощи больным со спинальной мышечной атрофией и стремится создать эффективную комплексную систему для обеспечения поддержки пациентов со СМА и их семей.

Спинальная мышечная атрофия — редкое генетическое прогрессирующее заболевание, вызванное потерей мотонейронов. что ведёт к нарастающей мышечной слабости и постепенной атрофии всех мышц, в том числе и дыхательных.

КОНТАКТЫ ФОНДА:

Сайт: F-SMA.RU

Телефон: +7 (495) 544 49 89

E-mail: info@f-sma.ru

ЦИКЛ ОБУЧАЮЩИХ ВИДЕО ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ ДЕТЕЙ СО СМА

Германенко Ольга Юрьевна,
учредитель, директор фонда «Семьи СМА», Россия

Цикл небольших видеороликов содержит ответы на наиболее распространенные вопросы, возникающие в связи с постановкой диагноза «спинальная мышечная атрофия». Тем не менее, видео будут интересны и полезны и родителям детей с другими заболеваниями, связанными с развитием дыхательной недостаточности, применением гастростома, назогастрального зонда.

В съемках роликов приняли участие ведущие специалисты по оказанию помощи детям: врач-пульмонолог Василий Андреевич Штабницкий; врач-педиатр, главный врач детского хосписа «Дом с маяком» Наталья Николаевна Савва и анестезиолог-реаниматолог, специалист по респираторной поддержке Александра Сергеевна Левонтина.

Содержание цикла «В помощь родителям»:

- Дыхательная гимнастика: что делать с мешком Амбу?
- Санация дыхательных путей: как избавиться от мокроты?
- Дыхательная недостаточность: когда пора использовать вспомогательную вентиляцию?
- Откашливание: как помочь ребенку?
- Помощь в экстренной ситуации: что делать, если ребенок не дышит?
- Терапия положением: как правильно укладывать ребенка со СМА1?
- Кормление через зонд: как правильно устанавливать назогастральный зонд
- Кормление через гастростому.
- Уход и замена гастростомической трубки.

Гимнастика с мешком АМБУ

Мешок Амбу – обязательный элемент в «сумке» каждой семьи, воспитывающей ребенка со спинальной мышечной атрофией. Этот простой аппарат поможет оказать

Ассоциация профессиональных участников хосписной помощи совместно с фондом «Семьи СМА» подготовили цикл обучающих видеороликов по уходу за детьми со спинальной мышечной атрофией и другими нейромышечными заболеваниями. Видеопособия могут использоваться для обучения родителей и других ухаживающих лиц навыкам ухода, различным способам кормления, действиям в экстренных ситуациях, дыхательной гимнастике и санации верхних дыхательных путей.



первую доврачебную помощь в случае возникновения экстренной ситуации, а также является незаменимым в ежедневной профилактической работе при СМА. Пациентам со СМА первого, второго и третьего типов рекомендуется ежедневно проводить упражнения с мешком Амбу. Подобная гимнастика будет полезна для профилактики дыхательных осложнений и инфекций дыхательных путей.



Санация дыхательных путей: как избавиться от мокроты?

У больных спинальной мышечной атрофией часто возникают сложности с самостоятельным удалением мокроты или слизистого отделяемого и верхних, и нижних дыхательных путей. Это связано с нарушением акта глотания у больных СМА, а также с повышением секреции мокроты во время простудных заболеваний, которым больные СМА часто под-

вержены из-за особенностей данного заболевания.

Крайне важно, чтобы слизистое отделяемое и мокрота были вовремя удалены из верхних дыхательных путей, потому что их избыток может привести к серьезным осложнениям.

О показаниях к санации, выборе катетера, подготовке и проверке правильности работы аспиратора, способах и правилах санации верхних дыхательных путей и носовой полости можно узнать, посмотрев видеоролик.



Дыхательная недостаточность: когда пора использовать вспомогательную вентиляцию?

При СМА страдают все скелетные мышцы, в том числе и дыхательные. Постепенно слабея, они не могут работать в полную силу, что не даёт возможность произвести качественный акт дыхания. В связи с этим у больного возникают осложнения, ведущие к нарастающей дыхательной недостаточности.

Очень важно выявить дыхательную недостаточность на самых ранних стадиях, когда ещё есть возможность своевременно компенсировать симптомы и время найти необходимую аппаратуру.



Откашливание: как помочь ребенку?

Кашель – сложный физиологический защитный акт, с помощью которого наш организм старается освободить легкие от любого инородного тела, будь то мокрота или случайно попавшая пища.

У больных спинальной мышечной атрофией наравне со всеми скелетными мышцами страдают мышцы, которые участвуют в акте дыхания. Постепенно слабея, они не могут работать в полную силу. Это приводит к тому, что больные СМА не могут самостоятельно, без посторонней помощи откашляться. Это приводит к скоплению мокроты в бронхах, которая становится рассадником инфекции во время простудных заболеваний.

Это может привести к развитию пневмоний, которые для пациентов СМА крайне опасны.



Помощь в экстренной ситуации: что делать, если ребенок не дышит?

Данный ролик о правилах перемещения и положениях безопасности для предотвращения аспирации и острой дыхательной недостаточности у детей со СМА и другими нейро-мышечными заболеваниями, способах очистки дыхательных путей, демонстрирует использование аспиратора, мешка Амбу и концентратора кислорода для оказания экстренной помощи.

В ролике большое внимание уделено техникам оказания реанимационных действий при остановке дыхания. Показаны механические методы, которые можно использовать при аспирации инородным телом. Даны четкие инструкции, как

проводить непрямой массаж сердца детям разного возраста.



Терапия положением: как правильно укладывать ребенка со СМА1?

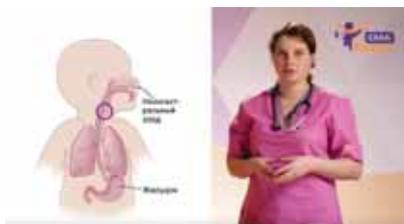
Правильное позиционирование и перемещение ребенка – одна из важнейших задач при уходе за больным СМА.

Грамотное выкладывание ребенка обеспечивает ему стабильное состояние и является профилактикой экстренных ситуаций, связанных с риском аспирации и развития дыхательной недостаточности у больных СМА.

В ролике демонстрируются контр гравитационное положение безопасности, оптимальные положения тела ребенка при кормлении, в режиме сна, игры, состоянии покоя или неблагоприятных ситуациях.

Даются пояснения важности выкладывания ребенка на матрас на наполненный просо.

Также большое внимание уделяется правилам, которые нужно соблюдать при изменении положения тела ребенка при поворотах на живот, спину и при подъеме.



Кормление через зонд: как правильно устанавливать назогастральный зонд

«В помощь родителям» – серия обучающих видеопособий для родителей и близких больных СМА и другими нейромышечными заболеваниями, которую подготовили фонд «Семьи СМА» совместно с Ассоциацией профессиональных участников хосписной помощи.

В обучающем видео подробно рассказывают о показаниях к установке зонда, типах зондов, измерении глубины стояния зонда, правилах кормления через назогастральный зонд, демонстрирует процесс установки, способы проверки правильности установки зонда.



Кормление через гастростому

В данном ролике специалисты рассказывают о показаниях к постановке и плюсах установки гастростомы. Даются пояснения о типах гастростом и принципах подбора гастростомической в каждом отдельном случае.

Большое внимание уделяется правилам кормления через гастростому и технике безопасности при подборе питания для кормления через гастростому.



Уход и замена гастростомической трубки

В данном ролике все об особенностях ухода за гастростомой: обработке кожи вокруг гастростомы, профилактике развития грануляции (зараствания отверстия), а также профилактике «прирастания» гастростомической трубки.

Большое внимание уделено процессу замены гастростомы в домашних условиях.

Даны подробные инструкции по замене гастростомической трубки, а также рассказано о видах гастростомических трубок и принципах подбора гастростомической трубки в каждом отдельном случае.

**Все ролики – на канале Ютуб
<http://f-sma.ru/341.html> ■**

Ищите нас в соцсетях:   

Подгузники для детей



от самых маленьких ≤ 2 кг

до малышек постарше 16+ кг



ВЫБИРАЯ ПОДГУЗНИКИ ДЛЯ НОВОРОЖДЁННЫХ, ОБРАТИТЕ ВНИМАНИЕ НА СПЕЦИАЛЬНУЮ СЕРИЮ, РАЗРАБОТАННУЮ С УЧЁТОМ ИНДИВИДУАЛЬНЫХ ОСОБЕННОСТЕЙ САМЫХ МАЛЕНЬКИХ. ПОДГУЗНИКИ bella baby Happy ИМЕЮТ ВЫРЕЗ В ОБЛАСТИ ПУПОВИНЫ, КОТОРЫЙ ПОМОГАЕТ ЗАЖИВЛЕНИЮ И МИНИМИЗИРУЕТ РИСК РАЗДРАЖЕНИЙ СТОЛЬ НЕЖНОГО МЕСТА.



ПОДГУЗНИКИ - ЭТО НЕОТЪЕМЛЕМЫЙ ЭЛЕМЕНТ УХОДА ЗА МАЛЫШОМ. ОЧЕНЬ ВАЖНО, ЧТОБЫ ОНИ БЫЛИ НЕ ТОЛЬКО НЕЖНЫМИ И ПРОПУСКАЛИ ВОЗДУХ, НО И НЕ СТЕСНЯЛИ ДВИЖЕНИЙ МАЛЕНЬКОГО ПЕРВООТКРЫВАТЕЛЯ, НАПРИМЕР, ПОДГУЗНИКИ bella baby Happy С СИСТЕМОЙ 360° comfort system.

Реклама.

www.happy-club.ru

МОЧЕВИНА В КОСМЕТИКЕ – МОДА ИЛИ ОТКРЫТИЕ ДЕСЯТИЛЕТИЯ?

Калишевска Катажина,
Эксперт *Seni*, Польша

В последнее время много говорится о том, насколько важным элементом повседневного ухода за кожей является ее увлажнение, в конце концов, здоровая кожа – это кожа увлажненная, эластичная и прочная. В этом контексте неоднократно появляется компонент, уникальные свойства которого подчеркиваются на каждом шагу, – мочевины.

Глядя на полки магазинов косметики или аптек, можно заметить, что действительно мочевины преобладают в составах косметики для тела как в продуктах, предназначенных для всего тела, так и в специальных продуктах, предназначенных для ухода за кожей рук или стоп. Во встречающихся вариантах определения «мочевина» или «urea» неоднократно указывается процентное содержание, как будто производители соревнуются, кто даст больше. Является ли присутствие мочевины в продуктах для ухода за телом модной тенденцией, что мы уже часто наблюдали в косметической промышленности, или в этом есть нечто большее? Имеет ли значение количество мочевины в продукте? Какую роль играет мочевины в косметике?

Для того чтобы ответить на эти вопросы, давайте для начала приглядимся к коже. Это огромный поверхностный орган, значение которого для человеческого организма трудно переоценить. Кожа выполняет эстетическую, защитную, терморегуляционную функции. Для правильного функционирования этого органа необходима вода. Достаточное увлажнение кожи влияет как на ее внешний вид – эластичность и упругость, так и на биохимические функции. Кожа имеет слоистое строение, а ее отдельные слои имеют разную степень насыщения водой.

Процесс испарения воды, в том числе с поверхности кожи, является естественным – можно заметить перемещение воды изнутри тела к роговому слою кожи. Основным методом восполнения воды является поддер-

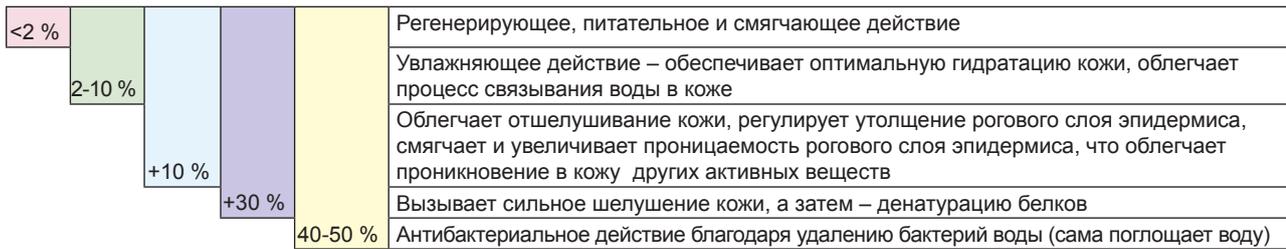


сбалансированной диеты с необходимым количеством жидкостей. Состояние здоровья, возраст, принятие лекарств или факторы окружающей среды могут, однако, привести (и обычно приводят) к тому, что увлажнение кожи изнутри является неэффективным. Любое отклонение от оптимального уровня воды в коже влечет за собой изменение ее состояния и свойств: пересушенная кожа может начать шелушиться, трескаться, зудеть, становится грубой.

Идеальной ситуацией является поддержание баланса между процессом испарения воды с кожи и процессом восстановления ослабляющих барьеров, которые должны защищать кожу от потери влаги. Естественно, эти процессы должны саморегулироваться, поскольку кожа снабжена рядом созданных для этой цели инструментов. Наиболее важным барьером в коже является верхний слой эпидермиса со структурой, содержащей соединения с гигроскопическими свойствами, то есть связывающие воду, которые входят в состав так называемого NMF (Natural Moisturizing Factor – натуральный увлажняющий фактор). Одним из компонентов NMF является в том числе мочевины. Кроме того, поверхность

кожи покрыта слоем, называемым кожным салом. Наряду с водой и составляющими пота, кожное сало представляет собой гидролипидный плащ кожи, защищающий ее от потери влаги. Механизм действия NMF в соединении с кожным салом является эффективным, однако создаваемый защитный барьер ежедневно подвергается очистительным процедурам. В процессе мытья, особенно с использованием сильных моющих средств, мы смываем с кожи защитный плащ, подвергая кожу дополнительной потере воды. Гидролипидный плащ восстанавливается спустя некоторое время, и этот процесс происходит постоянно, однако с возрастом время его восстановления увеличивается, а если интервалы между мытьем слишком короткие, то не существует возможности, чтобы он достиг своего завершения. Можно принять как факт, что каждый человек, соблюдающий основы гигиены, в определенный момент столкнется с нарушением функционирования этого механизма. Помощь снаружи, то есть увлажнение предназначенными для этого косметическими средствами, без сомнения, является хорошим и рекомендуемым решением.

Суть ухода за кожей с помощью увлажняющих продуктов заключается в защите кожи от потери влаги с помощью создания барьерных механизмов или с помощью усиления способности кожи связывать воду. Такие продукты могут непосредственно регенерировать кожу или восполнять липиды, потерянные в результате мытья. Их задачей является укрепление эпидермальных барьеров и стимуляция их естественного восстановления. Они могут действовать двояко: либо сами создают искусственный барьер, благодаря которому вода не испаряется, либо восполняют дефицит в натуральном увлажняющем факторе



и структурах, связывающих воду в коже. Что важно, недостаточно доставлять воду изнутри – вода, содержащаяся в косметических продуктах, сама очень быстро испаряется. Однако увлажняющим действием обладают правильно подобранные активные компоненты. Оптимальным вариантом является использование компонентов, соответствующих тем, которые естественным образом присутствуют в коже.

Здесь мы приходим к мочеvine, которая, как мы сказали, естественным образом присутствует в коже и является одним из естественных компонентов натурального увлажняющего фактора – она составляет целых его 7 %. С возрастом содержание мочевины в коже значительно снижается, поэтому добавление ее снаружи заметно улучшает гидратацию кожи. Мочевина является увлажняющим ингредиентом, то есть поглощает воду, удерживая ее в коже. Она обладает сильным увлажняющим действием, а в высокой концентрации – отшелушивающим. В косметической промышленности и фармацевтике используется синтетический аналог натуральной мочевины – нетоксичный и не вызывающий аллергии. Его с давних пор добавляют в косметические средства различного назначения, однако расцвет его популярности мы наблюдаем относительно недавно. Возможно влияние на этот факт оказало само название компонента, который как в польском, так и английском (urea) языках имеет не очень приятный оттенок. Тем не менее создатели косметических формул постоянно добавляют в свои продукты порцию мочевины, а продавцы все охотнее подчеркивают ее содержание в продуктах во время рекламы. Почему так происходит?

Мочевина, являющаяся аналогом натурального вещества, содержащегося в коже, подходит для всех без исключения, невзирая на воз-

раст, состояние здоровья, тип кожи, а значит, также для людей, склонных к аллергии и раздражениям. Действие мочевины подтверждено как рядом исследований, так и многолетним опытом. Спектр действия этого компонента также достаточно широк. В зависимости от концентрации мочевины в продукте получаем разный косметический результат, причем важно помнить, что вместе с увеличением концентрации спектр действия мочевины увеличивается.

Это многообразие эффектов, которых можно достичь, применяя мочеvinу, очень хорошо используется в косметической промышленности. Мочевину можно найти в увлажняющих препаратах, устраняющих шероховатость кожи, смягчающих и отшелушивающих, а также ее используют в специализированных учреждениях для лечения хронически сухой кожи, псориаза и актинического кератоза. Это косметические продукты различных видов – молочко, бальзамы, мази – с разным назначением – как продукты для очищения кожи (немедленно устраняющие последствия смыывания гидролипидного плаща), так и продукты для кожи применяемые после мытья.

Необходимо помнить о том, что препараты с высоким содержанием мочевины следует применять с осторожностью. Сильное отшелушивающее действие таких препаратов является необходимым для борьбы с конкретным состоянием кожи, например, с мозолями на стопах или локтях, однако по достижении ожидаемого результата следует прекратить использование продукта с высоким содержанием мочевины и перейти на продукт с более низким ее содержанием. Это позволит поддержать достигнутый косметический результат без чрезмерной нагрузки на кожу переизбытком мочевины и ее интенсивного отшелушивания.

Мода на использование мочевины в косметике полностью оправдана. Всестороннее и эффективное действие мочевины, а также возможность использования таких продуктов людьми с самой чувствительной кожей являются достаточно хорошими аргументами. Продукты с мочевиной должны быть основным косметическим средством для людей с сухой кожей. Это также должно быть выбором всех людей, которые по состоянию здоровья не могут часто мыться, лишая кожу возможности естественного восстановления гидролипидного плаща. Продукты с мочевиной рекомендуются также для тех, кто заботится о лежачих больных. В случае таких больных важно помогать процессу восстановления кожи, ослабленной как болезнью, так и частым контактом с влагой (пот, моча в случае людей с недержанием) – нужно использовать моющие средства с мочевиной, которые уже на первом этапе ухода позаботятся об увлажнении кожи, а также увлажняющие эмульсии, которые предотвратят возникновение сухости кожи всего тела. В свою очередь опекунам рекомендуется использовать кремы для рук с мочевиной, чтобы не допустить иссушения кожи, вызванного частым мытьем рук.

Без сомнения, стоит использовать продукты с мочевиной, однако делать это нужно с умом. Не нужно позволять вводить себя в заблуждение процентам, указанным на упаковке – следует подбирать продукты в соответствии с желаемым эффектом. Стоит запомнить: для оптимального увлажнения кожи достаточно 3–7 % мочевины, для получения отшелушивающего эффекта – 10 % мочевины, а концентрацию свыше 30 % нужно рассматривать для использования исключительно в лечебных целях и с осторожностью.

Хорошего увлажнения! ■

СУХО И УДОБНО

Малешевска Марта,
Эксперт Seni, TZMO, Польша

Fit & Dry – это новая функция подгузников Super Seni, благодаря которой они лучше прилегают к телу и дольше обеспечивают ощущение сухости. Как это возможно? Благодаря новой, усовершенствованной конструкции абсорбирующего слоя.

Fit & Dry



Эффективность абсорбирующего продукта в большой степени зависит от его правильного подбора. Перед тем как выбирать подгузники, следует измерить обхват бедер и талии клиента. Подбор размера, основанный на этих измерениях, позволит избежать протекания из-за неплотного прилегания подгузника к телу, а также натирания или пролежней, вызванных чрезмерным сжатием кожи неподходящим по размеру подгузником. Подгузники Super Seni доступны в 5 размерах – от XS до XL, чтобы в вопросе правильного подбора подгузника не требовался компромисс.

В целях обеспечения клиентам максимального комфорта производитель модифицировал форму аб-

сорбирующего слоя, придав ему более анатомическую форму. Теперь подгузники Super Seni любой степени впитываемости еще более соответствуют анатомическим параметрам тела человека. Подгузники стали более узкими в области промежности, а поверхность абсорбирующего слоя была немного уменьшена, при этом впитывающая способность продукта осталась неизменной.

Fit

- больший комфорт использования;
- лучше прилегают к телу, особенно в области промежности;
- незаметность использования

Dry

- увеличенная впитываемость = снижение риска протеканий;
- увеличение чувства сухости;
- уменьшение контакта кожи с мочой = снижение риска раздражений

Как возникла идея таких изменений? Дело в том, что абсорбирующий материал, расположенный по краям абсорбирующего слоя, в незначительной степени используется при повседневном применении. Таким образом, абсорбирующая масса с краев была перенесена в центральную часть подгузника – туда, где происходит выделение мочи и где необходимо быстрое, эффективное впитывание. Благодаря этим изменениям подгузники Super Seni быстрее впитывают и эффективнее убирают влагу, а кожа остается сухой.

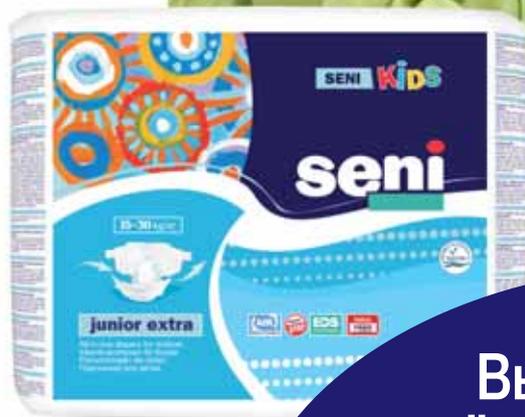
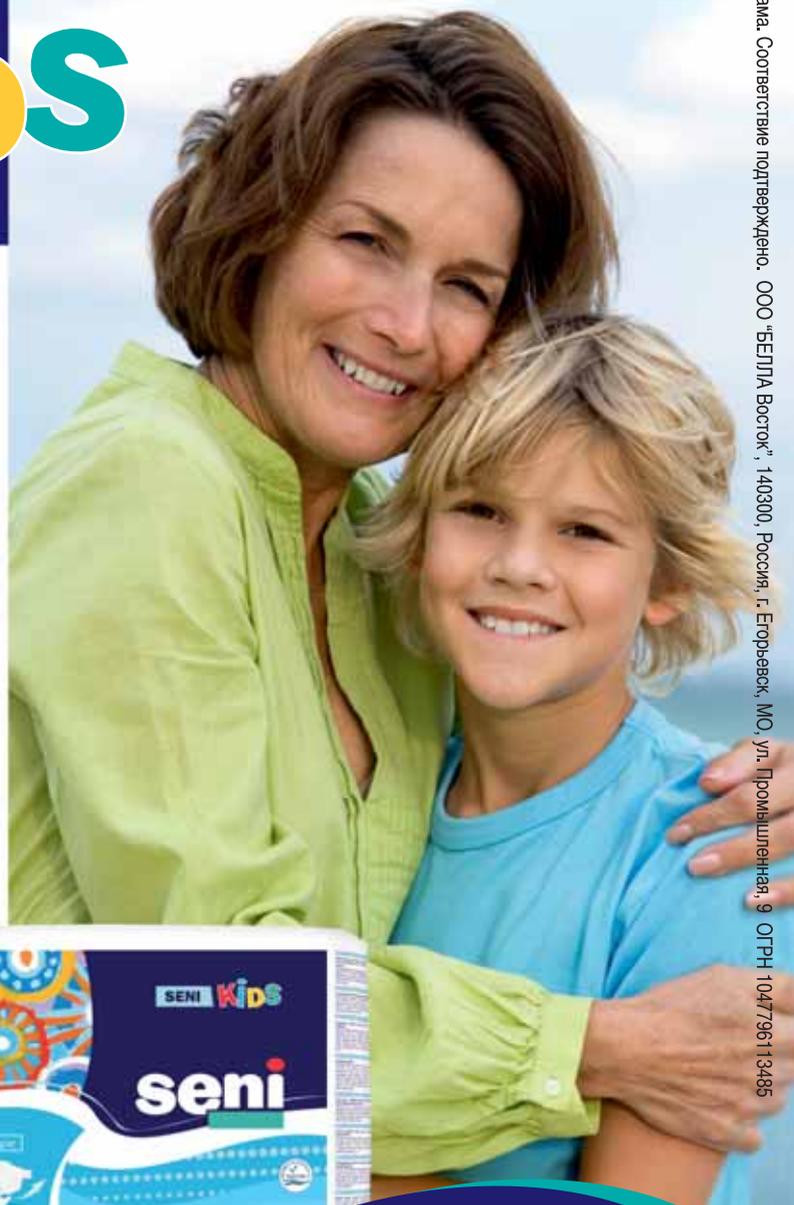
Трудно переоценить значение сухости для интимных участков тела. Для обеспечения сухости подгузники Super Seni уже на протяжении нескольких лет имеют на поверхности абсорбирующего слоя распределяющий материал EDS (Extra Dry System). Слой EDS благодаря специальному расположению волокон помогает распределять мочу по большей поверхности. В то же время после распределения материал EDS остается сухим, что позволяет обеспечить также сухость интимных участков тела. После внедрения новой конструкции абсорбирующего слоя кожа является еще более защищенной от контакта с мочой. Это снижает риск мацерации, раздражений или опрелостей и значительно облегчает уход. Кроме того, благодаря анатомическому слою Fit & Dry подгузники Super Seni лучше прилегают к телу, что делает их еще более удобными. ■

SENI KIDS

Подгузники для детей, у которых случается недержание мочи

Помогите ребёнку каждый день
чувствовать себя комфортно:

- дома
- на улице
- на занятиях
- во время игры и сна



представлены в двух размерах: junior (11-25кг), junior extra (15-30кг)



Выберите
надёжную защиту

seni

«Дышащий» (паропроницаемый) внешний слой обеспечивает комфорт для нежной кожи ребёнка. Специальный слой EDS способствует более быстрому впитыванию влаги, а боковые внутренние бортики дополнительно защищают от протекания. Эластичные липучки и эластичный поясok позволяют ребёнку свободно двигаться.

Больше информации о продукции seni Вы можете получить на сайте www.seni.ru или по телефону горячей линии seni **8-800-200-800-3** (06.00 - 22.00 ч.ч., кроме выходных и праздничных дней. Звонки по России бесплатные)

ИМЕЮТСЯ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ.
ПЕРЕД ПРИМЕНЕНИЕМ ПРОКОНСУЛЬТИРУЙТЕСЬ СО СПЕЦИАЛИСТОМ.

Редакторы:
Краковяк Пётр
Кшижановски Доминик
Модльняска Александра

ТЯЖЕЛОБОЛЬНОЙ ДОМА: ЛЕЧЕНИЕ, УХОД, РЕАБИЛИТАЦИЯ

Хронические болезни



Книга «Тяжелобольной дома: лечение, уход, реабилитация. Хронические болезни» в комплекте с DVD-диском



seni

Вы можете приобрести эту книгу
в подарок Фонду помощи хосписам ВЕРА
www.hospicefund.ru



Фонд помощи
хосписам
Вера

Если человека нельзя
вылечить, это не значит,
что ему нельзя помочь

Сделать пожертвование в фонд можно со счета
мобильного телефона!

Вы можете отправить смс со словом Вера и
суммой пожертвования на короткий номер 9333.

Издание содержит подробную информацию о том, как правильно ухаживать за больными в домашних условиях. Особое внимание уделено лечению, реабилитации и организации ухода при различных хронических и прогрессирующих заболеваниях, в том числе с хроническими ранами и стомой. В книге представлены полезные сведения, касающиеся личной гигиены больного, что особенно важно для тех, кто страдает недержанием мочи и кала, а также организация питания, правил приема лекарственных препаратов, их действия и побочном эффекте. Издание содержит практические правила и рекомендации, которые позволяют опекунам освоить навыки сестринского дела и организовать качественный уход.

Как купить книгу? Вы можете:

- заказать по электронной почте kniga@seni.ru;
- позвонить по телефону горячей линии Seni: 8-800-200-800-3 для приобретения книги наложенным платежом Почтой России (06.00 – 22.00 ч., кроме выходных и праздничных дней. Звонки по России бесплатные).

www.seni.ru

г. Москва, Филиал №1 ООО «БЕЛЛА Восток»
142712, Московская область, пос. Горки Ленинские,
зона придорожного сервиса автодороги «МКАД - аэропорт Домодедово»,
владение 7, стр.1

г. Санкт-Петербург, ООО «Гигиена-Север»
196627, г. Санкт-Петербург, п. Ленсовета, Московское шоссе, д.235а

г. Новосибирск, ООО «БЕЛЛА Сибирь»
630024, г. Новосибирск, Кировский район, Северный проезд, д.2/3

г. Екатеринбург, ООО «Компания БЕЛЛА Урал»
620036, г. Екатеринбург, ул. Суходольская, д.197

г. Нижний Новгород, ООО «БЕЛЛА Волга»
603152, г. Нижний Новгород, ул. Кащенко, д.2

г. Ростов-на-Дону, ООО «белла-Дон»
344065, г. Ростов-на-Дону, ул. 50-летия Ростсельмаша, д.1/52