

ПРОГРАММА КУРАЦИИ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕНА КАК ЭФФЕКТИВНЫЙ ИНСТРУМЕНТ ПОВЫШЕНИЯ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ПОТЕНЦИАЛА И КАЧЕСТВА ЖИЗНИ

УДК 616.831-009.11

Носко А.С., Зыков В.П.

ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования», Москва, Россия

PROGRAM OF MANAGEMENT FOR CHILDREN WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY AS AN EFFECTIVE WAY TO INCREASE QUALITY OF LIFE AND REHABILITATIONAL POTENTIAL

Nosko AS, Zykov VP

«Russian Medical Academy of Postgraduate Education», Moscow, Russia

Введение

В связи с высоким уровнем заболеваемости (от 1.3 до 1.8 на 10000 [1, 2]) и отсутствия патогномичного лечения мышечной дистрофии Дюшена (МДД) разработка и внедрение в практику эффективной программы, направленной на своевременное выявление и профилактику прогрессирования основных осложнений данного заболевания, не теряет своей актуальности. Помимо двигательных нарушений для пациентов с МДД характерно развитие контрактур суставов и сколиоза, кардиомиопатии, дыхательной недостаточности, дисфагии, аспирационных осложнений, которые целесообразно учитывать, составляя план наблюдения [2–8].

Пациенты с мышечной дистрофией Дюшена достаточно длительное время не испытывают необходимости в обследовании и лечении в стационарных условиях. Амбулаторный осмотр пациентов с МДД целесообразно проводить каждые 4 месяца.

Учитывая динамику развития заболевания, структура амбулаторного осмотра должна включать [9]:

Шкалы оценки моторики у пациентов с миодистрофией Дюшена.

Ограничение активности, возникающее в результате прогрессирования клинической симптоматики МДД, должно быть объективизировано и выражено, при возможности, в цифровом эквиваленте. Это позволяет унифицировать подход к оценке степени выраженности клинической симптоматики, а так же является крайне важной составляющей проводимых мультицентровых клинических исследований по применению различных фармакологических агентов, которые показали свою эффективность по воздействию на основные патогенетические механизмы МДД in vitro. Данные системы оценки должны сочетать в себе валидность, чувствительность и, по-возможности, быть просты в применении, не требовать использования дорогого оборудования и значительных временных затрат [10].

Таблица 1. Структура амбулаторного осмотра пациента с МДД

Измерение веса и роста. Заполнение центильных таблиц.
Оценка неврологического статуса + Шкала мануального тестирования мышц Хаммерсмит.
Оценка состояния моторики с применением стандартизирующих шкал:
Адаптированная шкала оценки моторных функций Хаммерсмит.
Проведение осмотра инструктором (врачом) ЛФК.
Разработка программы ЛФК для занятий дома.
Оценка степени выраженности контрактур, определение показаний к консервативному ортопедическому лечению: обувь, тьютор и т.д.
Спирометрия
ЭКГ – 1 раз в год.
ЭХО-КГ – 1 раз в 2 года
Анализ крови на содержание витамина Д

Для данных целей у пациентов с МДД рекомендована к применению Адаптированная шкала оценки моторных функций Хаммерсмит [9, 10].

Данная шкала состоит из 20 заданий, каждое оценивается по трех балльной системе в зависимости от степени выполнения: 0, 1 и 2 балла соответственно. Часть заданий выполняется на время.

Представленная система оценки рекомендованы к применению в качестве обязательной составляющей осмотра пациентов с МДД наравне с оценкой неврологического статуса [10].

Таблица 2. Оценка достоверности сдвига

	Задание	Инструкции	2	1	0	Комментарии
1	Сидеть на постаменте/стуле. Возможность сидеть на краю поста-мента или на поста-менте/полу	Можешь ли ты сидеть на постаменте/стуле без опоры на руки (спина/стопы без опоры)	Может сидеть без опоры на руки.	Необходима опора на одну руку для удержа-ния баланса	Необходима опора на обе руки для удержа-ния баланса	
2	Продолжительное сидение. Ноги выпрямлены = возможно незначительное сгибание в коленях, коленные чашечки направлены вверх. Расстояние между лодыжками < 10 см	Можете ли Вы сидеть на полу/постаменте с выпрямленными ногами без опоры на руки	Может сидеть с выпрямленными ногами без опоры на руки.	Необходима опора на одну руку для удержа-ния баланса с выпрям-ленными ногами	Может долго сидеть с опорой на обе руки. Или не может сидеть с прямыми ногами	
3	Поза «сидя». Положить руку на голову	Покажите, как Вы можете дотронуться одной рукой до головы выше уха	Может дотронуться до головы рукой – голова и туловище остаются стабильными	Может достать до головы рукой, нагибая голову и туловище	Не может достать до головы рукой, неза-висимо от движений головы и туловища	
4	Поза «сидя». Положить обе руки на голову	Покажите, как Вы можете дотронуться обеими руками до головы выше уха	Может дотронуться до головы рукой – голова и туловище остаются стабильными	Может достать до головы руками, наги-бая голову и туловище.	Не может достать до головы руками, неза-висимо от движений головы и туловища	
5	Повернуться со спины на бок	Можете ли Вы повер-нуться со спины на бок, в обе стороны	Может повернуться со спины на бок, в обе стороны.	Может повернуться со спины только на один бок П/Л	Не может повернуться ни на один бок	
6	Перевернуться с живота на спину через правый бок	Можете ли Вы пере-вернуться с живота на спину через любой бок	Может перевернуться с живота на спину без помощи рук	Переворачивается на спину, используя руку, чтобы оттолкнуться	Не может перевернуться с живота на спину	
7	Перевернуться со спины на живот через левый бок					
8	Перевернуться со спины на живот через правый бок	Можете ли Вы пере-вернуться со спины на живот через любой бок	Может перевернуться со спины на живот без помощи рук	Переворачивается на живот, вытягивая руку	Не может перевер-нуться со спины на живот	
9	Перевернуться со спины на живот через левый бок					
10	Лечь из позы «сидя»	Можете ли Вы лечь из позы сидя, контроли-руя свои движения	Может лечь из позы «сидя» через позу «лежа на боку»	Может лечь, падая вперед и перекатыва-ясь через бок	Не выполнимо, или выполняется с неконтролируемым падением на спину	
11	Стойка на предплечьях	Можете ли вы подняться на локтях (предплечьях) из позы «на животе»	Может приподняться на предплечьях с под-нятой головой	Может удержать позицию, если помочь принять ее	Не выполнимо	
12	Поднять голову, лежа на животе	Можете ли под-нять голову, лежа на животе. Руки вдоль туловища	Может поднять голову, лежа на животе. Руки вдоль туловища	Может поднять голову, вытянув руки вперед	Не выполнимо	
13	Стойка на выпрямлен-ных руках	Можете ли Вы под-няться на выпрямлен-ных руках и удержать позу	Может поднять голову, выполняя стойку на выпрямленных руках	Может сохранять стойку на выпрям-ленных руках, если помочь принять это положение	Не выполнимо	
14	Сесть из позы «сидя»	Можете ли Вы сесть из позы «лежа»	Может сесть, в том числе через поворот на бок	Садится с трудом, переворачиваясь на живот или через бок	Не выполнимо	

Поскольку прогрессирование мышечной слабости является одним из ключевых симптомов заболевания мышечного спектра, недостаточно расценивать ее по классической 5-ти балльной системе. Целесо-образно использовать для оценки состояния мышц шкалу Мануального тестирования мышц Хаммерсмит [9], которая предлагает оценивать состояние мышц по 16 пунктам. Это позволяет оценить степень прогресси-рования заболевания, а так же уловить даже незначи-тельную положительную динамику на фоне проводи-мого лечения.

15	4-х опорная стойка	Можете ли стоять с опорой на руки и колени?	Может встать в 4-х опорную стойку с поднятой головой	Может удерживать 4-х опорную позу, если помочь ее принять	Не выполнимо	
16	Ползать по-пластунски	Можете ли Вы ползать по-пластунски вперед?	Может ползти вперед, делать 2 и более цикла движений рук и ног	Может делать попытки к ползанию, проползти 1 цикл	Не выполнимо	
17	Поднять голову, лежа на спине	Может поднять голову из позы «лежа» и посмотреть на мыски.	Поднимает голову по средней линии, достает подбородком до груди	Поднимает голову, но за счет боковой флексии или без сгибания в шее	Не выполнимо	
18	Стоять с поддержкой	Можете ли Вы стоять, используя одну руку для поддержки	Можете ли Вы стоять, используя одну руку для поддержки более 3 сек	Может стоять с минимальной поддержкой туловища (не бедра)	Может стоять с опорой на руку, но нуждается в дополнительной поддержке коленей или бедер	
19	Стоять без поддержки	Можете ли Вы стоять так долго, как необходимо, без поддержки?	Может стоять независимо более 3 секунд	Может стоять независимо 3 секунды	Стоит без поддержки кратковременно	
20	Возможность делать шаги	Можете ли Вы ходить без использования поддержки или дополнительных приспособлений?	Может сделать 4 и более шага без помощи	Может сделать 2–4 шага без помощи	Не выполнимо	
	Итого:					

Таблица 3. Шкала Мануального тестирования мышц Хаммерсмит

Н/Т	Не тестировали
0	Нет сокращения мышцы
1	Минимальное сокращение мышцы (без движения)
2 --	Минимальный объем движений, без сопротивления гравитации, незначительно превышает минимальное сокращение мышцы
2-	Частичный объем движения, без сопротивления гравитации
2	Полный объем движения, без сопротивления гравитации
2+	< 1/3 объема движения с некоторой долей сопротивления гравитации
2++	1/3–2/3 объема движения с некоторой долей сопротивления гравитации
3--	Полное преодоление гравитации на < 1/3 объема движения
3-	Полное преодоление гравитации на 1/3–2/3 объема движения
3	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения
3+	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения и возможность незначительного сопротивления на < 1/3 объема движения
3++	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения и возможность незначительного сопротивления на 1/3–2/3 объема движения
4	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения и возможность незначительного сопротивления на всем объеме движения
4+	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения и возможность полноценного сопротивления на < 1/3 объема движения
4++	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения и возможность полноценного сопротивления на 1/3–2/3 объема движения
5	Полное преодоление гравитации на всем объеме движения и возможность полноценного сопротивления на всем объеме движения

Дополнительные методы обследования в структуре осмотра пациентов детского возраста с МДД.

Оценка состояния функции дыхания у пациентов с МДД.

Функциональное пульмонарное тестирование (спирометрия), такое как определение объема форсированного выдоха (ФОВ), жизненной емкости легких (ЖЕЛ), является

необходимой составляющей осмотра пациентов с заболеваниями нейромышечного спектра [11]. Описанные параметры функции легких отражают темпы прогрессирования заболевания и позволяют своевременно определить показания к подключению методов дополнительной кислородной терапии (инсуфляция кислорода) или вспомогательной вентиляции (CPAP) [12–15]. Данное исследо-

вание рекомендовано к проведению при каждом очередном осмотре пациента с МДД. Существует ограничение по возрасту. Достоверные результаты возможно получить у пациентов старше 5 лет, когда возможна кооперация в выполнении достаточно сложных инструкций. ЖЕЛ измеряется в процентах и имеет зависимость от роста пациента. Контрактуры и сколиоз, характерные для пациентов с МДД, могут искажать показатели роста, что необходимо учитывать при оценке результатов исследования.

Оценка адекватности питания у пациентов с МДД.

С течением развития заболевания нейромышечного спектра (ММД) возможно развитие слабости мышц, отвечающих за жевание и глотание. Это приводит к затруднению процесса приема пищи, потере массы тела, значительно ухудшению качества жизни пациента и его родных, а так же к аспирационным осложнениям, которые могут приводить к угрожающим жизни состояниям [3, 4].

В связи с этим в процессе наблюдения пациентов с подобными заболеваниями при каждом осмотре необходимо контролировать массо-ростовые показатели по стандартным центильным таблицам. Если вес начинает снижаться относительно характерного для пациента центиля, это служит поводом обратить внимание на присоединение к общей клинической картине симптома дисфагии. Сочетание подобного симптома с увеличением длительности приема пищи (60 минут и более), учащением воспалительных заболеваний бронхов и легких является показанием к проведению видеофлюорографии фазы глотания для исключения аспирации.

В зависимости от степени выраженности алиментарной недостаточности и дисфагии, принимаемые меры могут включать в себя как изменение характера питания (подключение специального лечебного питания, увеличение характера питания в сторону уменьшения количества и увеличения каллоража пищи), установку желудочного зонда или гастростомы.

Подобные меры позволяют значительно повысить качество жизни пациентов с МДД на определенной ста-

дии заболевания, а зачастую и продлить жизнь за счет профилактики развития аспирационных осложнений.

Необходимые дополнительные методы обследования пациентов с миодистрофией Дюшена.

Высокий риск развития кардиомиопатии при МДД обуславливает необходимость активного мониторинга состояния миокарда путем проведения ЭКГ и ЭХО-КГ [16–20]. УЗИ сердца необходимо проводить при установке диагноза МДД и каждые последующие 2 года. ЭКГ необходимо проводить не реже 1 раза в год.

Так же важным является контроль за состоянием костной системы больных МДД, для которых характерно повышение риска переломов костей (20–25% пациентов с переломами трубчатых костей) и снижение плотности костной ткани [21]. В то же время свойственный для данной группы пациентов дефицит витамина Д, а так же возможные осложнения стероидной терапии вносят дополнительный негативный вклад в состояние костной системы больных МДД [22]. В этой связи необходимо контролировать уровень витамина Д, а на фоне лечения кортикостероидами рекомендуют регулярно проводить денситометрию.

Выявление развития осложнений МДД зачастую требуют привлечения к лечению пациентов таких специалистов, как ортопед-травматолог, нутрициолог, кардиолог, хирург и рентгенолог [3].

Таким образом, представленная схема может служить своеобразным алгоритмом работы мультидисциплинарной команды специалистов, направленной на продление амбулаторной стадии миодистрофии Дюшена и повышения реабилитационного потенциала пациентов, страдающих этим инвалидизирующим заболеванием. В то же время, применение валидных и сенситивных шкал оценки состояния моторики позволяет не только стандартизировать подход к диагностике течения МДД, но и с легкостью встраиваться в мультицентровые исследования, направленные на поиск эффективного патогномичного лечения заболеваний данного спектра.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

- Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Prevalence of Duchenne/Becker muscular dystrophy among males aged 5–24 years – four states, 2007. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2009; 58: 1119.
- Dooley J, Gordon KE, Dodds L, MacSween J. Duchenne muscular dystrophy: a 30-year population-based incidence study. *Clin Pediatr (Phila)* 2010; 49: 177.
- Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177.
- Luigia Passamano, Antonella Taglia, Alberto Palladino Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: retrospective analysis of 835 patients. *Acta Myologica* • 2012; XXXI: p. 121–125.
- Do T. Orthopedic management of the muscular dystrophies. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14:50.
- Cheuk DK, Wong V, Wraige E, et al. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 2: CD005375.
- Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989; 71: 1066.
- Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, et al. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 478.
- Kate Bushby Edward Connor. Clinical outcome measures for trials in Duchenne muscular dystrophy: report from International Working Group meetings. *Clin Investig (Lond)*. 2011 September ; 1 (9): 1217–1235.
- Anna G Mayhew1, Stefan J Cano2, Elaine Scott3,4, Michelle Eagle1, Kate Bushby1, Adnan Manzur5, Francesco Muntoni5 and On behalf of the North Star Clinical Network for Neuromuscular Disease. Detecting meaningful change using the North Star Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. Vol. 55, Is. 11, p. 1046–1052, 2013.
- Galasko CS, Williamson JB, Delaney CM. Lung function in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J* 1995; 4: 263.
- Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, et al. The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 739.
- Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care* 2011; 56:744. Redding GJ, Okamoto GA, Guthrie RD, et al. Sleep patterns in nonambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1985; 66: 818.
- Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456.
- Bach JR. Tracheostomy for advanced neuromuscular disease. *Con. Chron Respir Dis* 2007; 4:239.
- Nolan MA, Jones OD, Pedersen RL, Johnston HM. Cardiac assessment in childhood carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord* 2003; 13: 129
- Takami Y, Takeshima Y, Awano H, et al. High incidence of electrocardiogram abnormalities in young patients with duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol* 2008; 39: 399.
- Markham LW, Kinnett K, Wong BL, et al. Corticosteroid treatment retards development of ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 365.
- Janaka P Wansapura, Kan N Hor, Wojciech Mazur at al. Left ventricular T2 distribution in Duchenne Muscular Dystrophy. Wansapura et al. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2010, 12: 14.

20. Natalia Shirokova1 and Ernst Niggli. Cardiac Phenotype of Duchenne Muscular Dystrophy: Insights from Cellular Studies. *J Mol Cell Cardiol.* 2013 May ; 58: 217–224.
21. Victor H Morgenroth, Lauren P Hache and Paula R Clemens. Insights into bone health in Duchenne muscular dystrophy. *BoneKey Reports* 1, Article number: 9 (2012).
22. Bachrach LK. Taking steps towards reducing osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2005; 15: 86.

REFERENCES:

1. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Prevalence of Duchenne/Becker muscular dystrophy among males aged 5–24 years – four states, 2007. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2009; 58: 1119.
2. Dooley J, Gordon KE, Dodds L, MacSween J. Duchenne muscular dystrophy: a 30-year population-based incidence study. *Clin Pediatr (Phila)* 2010; 49:177.
3. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177.
4. Luigia Passamano, Antonella Taglia, Alberto Palladino Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: retrospective analysis of 835 patients. *Acta Myologica* • 2012; XXXI: p. 121–125.
5. Do T. Orthopedic management of the muscular dystrophies. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14:50.
6. Cheuk DK, Wong V, Wraige E, et al. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 2:CD005375.
7. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989; 71:1066.
8. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, et al. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993; 13:478.
9. Kate Bushby Edward Connor . Clinical outcome measures for trials in Duchenne muscular dystrophy: report from International Working Group meetings. *Clin Investig (Lond)*. 2011 September ; 1 (9): 1217–1235.
10. Anna G Mayhew1, Stefan J Cano2, Elaine Scott3,4, Michelle Eagle1, Kate Bushby1, Adnan Manzur5, Francesco Muntoni5 and On behalf of the North Star Clinical Network for Neuromuscular Disease. Detecting meaningful change using the North Star Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. Vol. 55, Is. 11, p. 1046–1052, 2013.
11. Galasko CS, Williamson JB, Delaney CM. Lung function in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J* 1995; 4: 263.
12. Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, et al. The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 739.
13. Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care* 2011; 56: 744. Redding GJ, Okamoto GA, Guthrie RD, et al. Sleep patterns in nonambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1985; 66: 818.
14. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170:456.
15. Bach JR. Tracheostomy for advanced neuromuscular disease. *Con. Chron Respir Dis* 2007; 4:239.
16. Nolan MA, Jones OD, Pedersen RL, Johnston HM. Cardiac assessment in childhood carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord* 2003; 13: 129.
17. Takami Y, Takeshima Y, Awano H, et al. High incidence of electrocardiogram abnormalities in young patients with duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol* 2008; 39: 399.
18. Markham LW, Kinnett K, Wong BL, et al. Corticosteroid treatment retards development of ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 365.
19. Janaka P Wansapura, Kan N Hor, Wojciech Mazur at al. Left ventricular T2 distribution in Duchenne Muscular Dystrophy. Wansapura et al. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2010, 12: 14.
20. Natalia Shirokova1 and Ernst Niggli. Cardiac Phenotype of Duchenne Muscular Dystrophy: Insights from Cellular Studies. *J Mol Cell Cardiol.* 2013 May ; 58: 217–224.
21. Victor H Morgenroth, Lauren P Hache and Paula R Clemens. Insights into bone health in Duchenne muscular dystrophy. *BoneKey Reports* 1, Article number: 9 (2012).
22. Bachrach LK. Taking steps towards reducing osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2005; 15:86.

РЕЗЮМЕ

В статье обсуждены основные положения ведения больных мышечной дистрофией Дюшена (МДД) в амбулаторных и стационарных условиях, которые опубликованы за 2010–2013. Основной акцент поставлен на определении тяжести поражения мышечной системы по методике мануального тестирования и шкале оценки моторики по Хаммерсмит. Приведены показания к подключению методов дополнительной кислородной терапии или вспомогательной вентиляции. Впервые в отечественной литературе подробно описана дисфагия, а так же показания к проведению видеофлюроскопии фазы глотания для исключения аспирации и решения вопроса о необходимости установки гастростомы. Современная информация поможет врачам оценивать реабилитационный потенциал больных и составить программу профилактики прогрессирования осложнений МДД.

Ключевые слова: Мышечная дистрофия Дюшена, миодистрофия, Дюшена, МДД, реабилитационный потенциал, шкала Хаммерсмит, нейромышечные заболевания, мануальное тестирование мышц по Хаммерсмит, мануальное тестирование мышц, вспомогательная вентиляция, дисфагия, видеофлюроскопия, гастростома.

ABSTRACT

In this article the outpatient and inpatient algorithm of observation of patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) has been discussed, according to latest publication in 2010–2013. The emphasis has been put on determination of severity of muscular involvement. Hammersmith Muscle Manual Testing and Adopted Hammersmith scale for Duchenne muscular dystrophy has been used for that. In addition, indications for continuous noninvasive ventilatory and videofluoroscopia of swallowing phases to exclude aspiration and define indications for gastrostoma has been described.

This actual information would be helpful for specialists to evaluate rehabilitation potential for such kind of patients and program for prophylaxis of DMD complications.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy, muscular dystrophy, Duchenne, DMD, rehabilitation potential, Hammersmith Scale, neuromuscular disorders, manual muscle testing Hammersmith, manual muscle testing, noninvasive ventilation, dysphagia, videofluoroscopia, gastrostoma.

Контакты:

Носко Анастасия. E-mail: nosko.anastasia@yandex.ru