

Физиотерапия

Физиотерапията (ФТ) става много важна част от живота на младежа от момента на поставяне на диагноза ПМД. Физиотерапевтите наблюдават и третираат проблемите, възникващи в мускулно-скелетната система. Те наблюдават активните упражнения, пасивните разтягания, водната терапия, а също редовно следят гръбнака и дихателната функция. Те имат голяма роля и за предписване и осигуряване адаптивно настаняване и оборудване и подпомагат училищния персонал в редица модификации, за да помогнат на младежа с ПМД да се радва на успешно и удовлетворяващо обучение. В допълнение, ФТ може да подпомага родителите пред застрахователите.

Физиотерапията и ранния стадий на ПМД (диагноза – 7 год. възраст)

- *Полезни или вредни са активните упражнения?*
- *Какво ще кажете за лечението със стероиди?*
- *Какво ще кажете за разтяганията?*
- *Какво ще кажете за контрактурите?*
- *Какво трябва да разтягаме?*
- *Могат ли да навредят разтяганията?*
- *Синът ми трябва ли да носи шини през нощта на тази възраст?*
- *Какво ще кажете за дихателната терапия и оценяването ѝ?*

Полезни или вредни са активните упражнения?

Ролята на активните упражнения и по-специално на засилващия режим за момчетата с ПМД е оспорвана. Поддръжниците на активните упражнения вярват, че те са много важна част от живота на момчетата и са много полезни за неговото здраве, самочувствие и за развитие на моторно-сензорни умения, които е важно за бъдещото му обучение. Давайки възможност на дългите кости да поемат тежест, се подобрява плътността и силата на костите. Това е важно за момчетата с ПМД, тъй като техните кости естествено са остеропорозни, което даже се засилва при стероидното лечение.

В ранните години на диагнозата е важно детето с ПМД да упражнява най-различни упражнения, засилващи неговото физическо, социално и емоционално развитие. Упражнения като колоездене и люлеене засилват общите моторни умения преди да достигне върха на своята сила и придобити умения. Други упражнения включват игрите с топка и сензорно-моторни програми в детската градина и предучилищното обучение. Те дават добра възможност за обучение и насърчават развитието на баланса и координацията. Упражненията, разбира се, трябва да се адаптират, тъй като детето губи сила или се изморява. **Условието при всички упражнения е, че момче с ПМД не трябва да бъде карано да прави повече отколкото може и че не трябва да се изморява.**

Тъй като в наши дни има по-добро разбиране за ролята на dystrophin за поддържане целостта на клетъчната мембрана, особено при мускулни контракции, ФТ считат че режим на съпротивителни упражнения, включващи разноцентрови упражнения, които увеличават напрежението на мускулите и дегенерацията, трябва да влизат в програмите при ПМД. В повечето домове и училища участието в обикновени, подходящи за развитието, упражнения и не изоставане от съучениците е достатъчно. Счита се също, че упражненията за засилване на мускулите са вредни.

ФТ могат да препоръчат подходящи **активни упражнения**. От опитите с мишки с ПМД е доказано, че някои упражнения са по-вредни за мускулните влакна от други, най-вече силно натоварващите и разнотелните упражнения (при разнотелните упражнения мускулните влакна се удължават при загряване). Упражненията на земя, най-вече изискващите много тичане или ходене по наклон или стълби, са много натоварващи за мускулните влакна. Обратно, упражненията във вода са концентрични, които означава, че мускулните влакна се скъсяват при загряване? С премахване на гравитацията, се намалява напрежението върху мускулите.

ФТ на момчетата с ПМД често препоръчват, ако е възможно, водната терапия от най-ранна възраст. Първите уроци най-вероятно засягат запознаването с водата, уроци как да плува, да се държи на водата и да се чувства независим и сигурен във водата. **Родителският Проект по Мускулна Дистрофия (РПМД)** съветва родителите и гледачите да запишат момчето по-скоро в група с други деца с подобни възможности, а не в редовен курс по плуване, тъй като той може да е прекалено тежък за момчетата с ПМД. Често най-успешно е индивидуалното трениране с ФТ, родител или приятел. Плуването се счита, че действа благотворно на силата на мускулите, засилва издръжливостта и е отлично за дихателната система.

Друго упражнение, които се препоръчва, е напр. ненатоварващото колеездене. То има с допълнителното предимство, че позволява на момчетата с ПМД да усетят скоростта, на която иначе не могат да се насладят.

Какво ще кажете за лечението със стероиди?

Много момчета се подлагат на стероидно лечение, за което се знае, че запазва за по-дълго от обичайното мускулната сила и функционалните способности. Причината, поради която стероидите запазват мускулната сила и функционалните способности все още не напълно изяснена. Много родители искат съвет за количеството и вида активни упражнения, които по-способните за това момчета, трябва да правят. Съветът към родителите на всички момчета с ДМД, независимо дали вземат стероиди или не, е един и същ. Препоръките включват баланс на движение и почивка, както и никога да не се кара детето да опитва повече, отколкото то иска. С други думи, оставете го само да следи за нивото на дейността си. Стремете се да прави най-тежките упражнения с малки натоварвания и концентрични упражнения като плуване. Опитайте да премахнете по-тежките упражнения за мускулите - неконцентричните – като премахнете тежките упражнения по стълби и наклони.

Родителският проект за Мускулна Дистрофия окуражава родителите да позволят на детето да спортува и да се упражнява заедно с връстниците си в отборни спортове, тъй като при тях има планирани почивки, замени или по-ниски изисквания. Във футбола например вратарският пост не поставя прекалени енергийни изисквания. Ако детето трябва да ходи пеша на дълги разстояния заради спорта, моля осигурете алтернативен превоз – велосипед, моторен скутер или го закарайте – за да може то да се наслаждава на спорта най-пълно.

Какво ще кажете за разтяганията?

Редовният режим на разтягания за поддържане на еластичността на мускулите и сухожилията трябва да стане част от дневния режим на младия човек, за да спомогне за предпазване от развитие на контрактури.

Какво представляват контрактурите?

Контрактурите са свивания на мускулите и сухожилията, ограничаващи широко движение на ставата. Те са неизбежни, ако редовната програма с разтягания не е част от дневния режим на момчето. Свивания се получават поради това, че всички мускули едновременно губят силата си, което води до неправилна стойка, за да се компенсира тази неравномерна слабост. Стойката, която децата обикновено приемат за подобряване на функцията им, неизбежно води до по-голямо стягане на някои мускули и до възможно развитие на контрактури. Осигуряването на редовно обемно движение на ставите с леко напрежение в края минимизира риска от контрактури. Моделът на слабост и стягане е много предсказуем при ДМД и вашият терапевт ще ви предложи подходяща програма за разтягане, която да се изпълнява в къщи или на училище. Всеотдайността на родителите за осъществяване на редовен дневен режим на разтягания ще има най-добри резултати за техния син и ще поддържа неговата гъвкавост.

Съгласно опита на РПМД **програмите с разтягания** ще имат най-голям успех, ако са част от установен режим. Момчетата с ПМД често се противопоставят на промяна и харесват реда в живота си. РПМД препоръчва програмите с разтягания да започнат веднага след поставяне на диагноза ДМД и да продължават всеки ден по едно и също време без неоснователно прекъсване. Ако е възможно, програмите с разтягания трябва да се предшества от приятна подготвителна дейност като колоездене, масаж или топла баня, и след това да се съчетаят с дейност, която младежът особено харесва. Някои родители предлагат да се отдели специално време за прекарване с техния син, през които да споделят събитията от деня. Важно е родителят да обясни на сина си процеса на разтягания и да го помоли да помага, за да не се стига до съпротива. Например при разтягания на прасеца трябва да се обясни необходимостта от максимално приближаване на пръстите към носа. Помолете го да помага – това е асистиращо активно упражнение. Като го помолите да помага, най-малкото той няма да се противопоставя.

Помолете сина си да брои продължителността на разтяганията. Също така може да маркира времето с любима песен или стихотворение. За разнообразие може да се играят игри – може да са любими игри или игри за целите на други терапии напр. груповата терапия: упражняване на звуци, начални, средни и крайни звукове на думи и фонемии или игра на “аз шпионирам”, игри с числа и т.н. Всъщност всичко което му отвлича вниманието от разтяганията.

Какво трябва да разтягаме?

В началните години на ПМД най-вероятно първо ще се втвърдят **мускулите на прасеца** на момчето. Физиотерапевтът ще ви покаже разтягания за тази група мускули. Тези разтягания се наричат понякога разтягания на връзките на петата или разтягания на Ахилесовото сухожилие – те могат да бъдат правени по различен начин, някои са налични на DVD на разположение от РПМД. Трябва също да проверявате мускулите от задната страна на подбедрицата и бедрото и илеотибиалната част, която върви от външната страна на бедрото надолу. Също така в ранните години **глезените** на момчето може да са единствените стави, нуждаещи се от разтягане. Вашият физиотерапевт ще прецени техния обхват и ще включи само необходимите през този период разтягания. Съществуват много начини на разтягане от активно и пасивно само-разтягане до ръчно разтягане, извършвано от родител или асистент. Добро начало са предложенията от DVD-то на РПМД. Вашият физиотерапевт може да има и свои предпочитания.

Може ли разтягането да навреди?

Трябва да сте много добре инструктиран от вашият физиотерапевт, за да сте сигурни, че разбирате най-добрите захващания и пози. Важно е да използвате добре механиката на собственото си тяло, за да улесните работата си и да защитите мускулите си от травма. Относно инструкции за захващания и позиции като насока използвайте раздела за разтягания от физиотерапия от втория диск на DVD-то на РПМД.

Двата раздела на DVD-то на РПМД съдържат само примери за разтягания. Вашият основен физиотерапевт може да има и свои предпочитания. Каквото и да изберете съществуват някои важни основни насоки за ефективно ръчно разтягане

- Позата на детето трябва да е такава, че да осигурява добра опора и удобство

- Стабилизиране на неучастващите стави съгласно препоръчаните хващания.

- Въпреки че разтяганията трябва да се чувстват, интензивността им не трябва да е максимална и те никога не трябва да причиняват болка. Достатъчно и да се приложи малко напрежение в края на обхвата. Неудобството трябва да бъде същото, както при добро спортно разтягане. Ако детето се съпротивлява силно, трябва да използвате друг метод. Въпросът за продължителността на разтяганията е спорен, тъй като има много малко доказателства от изследвания за ДМД. Всички практикуващи по света дават различни препоръки. Знае се обаче, че колкото по-дълго време младежът издържи на разтягането, толкова по-добре, тъй като продължителното разтягане позволява на мускулното вретено да привикне към новата дължина и да се увеличи продължителността на реакцията. Също се счита, че при ДМД ние се опитваме да предотвратим скъсяването на тъканта на сухожилието, тъй като тази нееластична, стегната тъкан значително допринася за загубата на обхват. Много родители могат да правят продължително ръчно разтягане максимум до 30 секунди. През тези начални години техниките за активно и пасивно само-разтягане могат да предоставят по-дълго продължително разтягане. Това е демонстрирано на DVD-то на РВМД.

- Внимавайте да не разтягате прекалено. Вашият физиотерапевт ще обясни нормалния обхват и очаквания за вашето дете. Разтягането е по-добре да започне бавно като постепенно се увеличава до максимална интензивност, но без да се причинява болка. Ако срещнете активна съпротива, отвлечете вниманието на детето, тъй като увеличаване на контракциите поради съпротивата може да увредят мускулните влакна.

Синът ми трябва ли да носи шини през нощта на тази възраст?

Лекарите и физиотерапевтите често препоръчват носене на шини през нощта от момента на диагностициране на ДМД. Ако младежът понася добре носенето на шини през нощта, това може да бъде чудесно начало за приемането им като нормално явление. Носенето на шини или на ортези от стъпалата до глезените през нощта, поддържат крака да не се смъкне заради чаршафите в обратната посока.

Какво ще кажете за дихателната терапия и оценяването ѝ?

В ранните години след диагностициране на ДМД дихателната функция е нормална. Не се очакват промени до 10 годишна възраст или по-късно, ако детето е на стероидно лечение. РПМД препоръчва да посетите лекар по белодробни заболявания през този период за начална преценка. Физиотерапевтите могат да въведат прости упражнения, за да се подпомогне пълното развитие и подвижност на гръдната стена. Тези упражнения ще привикнат детето към необходимите упражнения когато трябва до се изпробва дихателната функция. Прочетете повече за дихателната функция с оценката през междинната фаза ДМД.

Физиотерапията и междинната фаза на ДМД от 7 годишна възраст до пубертета

- *Кога е междинната фаза на ДМД ?*
- *Физиотерапията променя ли се през междинната фаза?*
- *Какви активни упражнения трябва да се правят сега?*
- *Все още ли са важни разтяганията?*
- *Детето ми ходи, но с повече затруднение. Какво трябва да знам? Детето ми трябва ли да носи шини през нощта на тази възраст?*
- *Важни ли са ортезите през междинната фаза?*
- *Дихателна оценка и терапия. Какво трябва да очаквам?*
- *Физиотерапевтът ще се занимава ли с дихателните грижи?*
- *Детето ни сега се изморява много и поради това не му харесва да излиза. Трябва ли да купим инвалидна количка или моторен скутер?*
- *Като купуваме ръчна инвалидна количка, по какви показатели трябва да избираме?*
- *Каква е разликата между инвалидна количка с мотор? и скутер?*

Кога е междинната фаза на ДМД ?

Преди междинната фаза се е проявявала между 5 и 12 години, но сега прехода не може да се предвиди със сигурност поради напредъка на лечението и грижите. Например, с по-широкото приложение на кортико-стероидното лечение, се наблюдава удължаване на функционалното ходене при много момчета на възраст от 2 до 6 години, а понякога и повече. Запазване на ходенето при други момчета не е толкова забележимо и лечението не действа изобщо на много малък брой или програмата трябва да бъде спряна поради неприемливи странични ефекти. Без стероидно лечение ходенето спира средно около 1- годишна възраст.

Физиотерапията променя ли се през междинната фаза?

ФТ програма на младежа леко приспособяване към променящите му се нужди и за предотвратяване на някои от известните проблеми. Вашият ФТ ще препоръча промените след редовна преценка.

Какви активни упражнения трябва да се правят сега?

Следвайте същите насоки, както по-горе. Дайте възможност на детето ви да си избира упражнения за неговото ниво. Не го карайте да прави повече отколкото може. Балансирайте упражненията с почивка и се уверете, че то има възможност за избор в къщи и на училище, така че да не се чувства изключено от всички развлечения на децата от неговата група.

Ако е възможно, окуражавайте го да плува. Водните игри и упражнения дават възможност на сина ви да се състезава равностойно с приятелите си. През това време момчетата в средния стадий на ПМД могат да се наслаждават на движението във вода. Искайте съвет от вашия лекар или ФТ за адаптиращи упражнения и игри, за да може да участва в любимия си спорт или физическа дейност.

Групата от ФТ ще предостави подкрепа, позволяваща на момчетата с ПМД да се упражняват с връстниците си. Ако младежът вече е започнал да използва средство за независим транспорт, като скутер или инвалидна количка, ФТ ще препоръча ново.

Все още ли са важни разтяганията?

Разтяганията са винаги много важни. Има забележителна разлика между момчетата с ПМД, имащи редовна програма за разтягания, и такива, които нямат. Продължават да се правят същите разтягания за глезените (Ахилесовото сухожилие), мускулите на подбедрицата, с добавяне на някои разтягания за флексорите на бедрата. Това може да се прави и ръчно. Също така лежането по корем за известно време, ще разтягане тези мускули (проверете на DVD-то на РПМД). ФТ ще провери обхвата на движение на глезените, колената, бедрата, а също и на горните крайници.

Детето ми ходи, но с повече затруднение. Какво трябва да знам?

През средния стадий на ПМД ходенето е възможно, но става по-бавно и са възможни спонтанни падания. За момчетата може да става все по-трудно да се изправят прави след падане. През този период предизвикателство са неравните терени, наклоните и стълбите. Това може да е най-тежкия период за сина ви и за вас. Разстройване, гняв и депресия могат да се появят след като той осъзнае, че губи уменията си. През средния стадий на ПМД момчетата с ПМД могат разбираемо да проявят драматично поведение.

Детето ми трябва ли да носи шини през нощта на тази възраст?

Лекарите и ФТ често препоръчват носенето на шини през нощта от момента на потвърждаване на диагнозата ПМД. Ако момчето понася шини през нощта, това може да е чудесно начало за приемане на шините като нещо нормално. Шините през нощта или ортези на глезените и стъпалата по-скоро поддържат стъпалата в най-удобното желано положение по време на сън, отколкото да не позволяват на крака да се смъкне в обратната посока заради чаршафите.

Предлагайки на сина ви избор на модели, дизайни и цветове на шините в съответствие с неговите настоящи интереси може да насърчи приемането им. Популярни са теми от космоса, спорта и филмите. Някои ФТ сами правят шините, но те могат също да се свържат и с ортопед от вашата мускулна клиника.

Важни ли са ортезите през междинната фаза?

Както казахме по-горе, силно се препоръчва носенето на шини през нощта. Според едно шведско изследване редовното разтягане заедно с използването на orthotics са едни от най-добрите начини за намаляване развитието на контрактури. Тъй като ходенето става все по-трудно, лекарите и ФТ в някои страни могат да предложат устройство за целия крак, наричано **КАФО (коляно-глезен-стъпало ортеза)**. Дали това ще бъде предложено зависи от това къде живеете и мнението на лекуващите от клиниката, болницата или на лекуващия лекар. Също така зависи от това дали синът ви се лекува със стероиди и от това дали е на дневна доза или на импулсен режим. Момчета на дневна доза стероиди е по-вероятно да ходят независимо по-дълго време и нямат нужда от ходене с помощни средства. ФТ ще прецени нуждата и времето за въвеждане на КАФО и ще играе главна роля при рехабилитиране на детето ако това е избраният път.

Ако спомагателното ходене не е част от режима на сина ви и той не седи прав или не ходи много, е добре да прекарва известно време прав. Има много устройства, подпомагащи стоенето, от прост поддържащ гръбнака уред или маса за наклони до по-сложния, но лесен за използване Easi stand. Може би най-голяма полза от редовното стоене прав е едновременно продължително разтягане до бедрата на колената и глезените, което е важно за предпазване от контрактури. Другите физиологически

ползи от стоенето прав включват подобряване на функциите на пикочния мехур, бъбреците и червата, както и забавяне на гръбначното изкривяване. Възможно е също и подобряване на плътността на костите.

Дихателна оценка и терапия. Какво трябва да очаквам?

Около 10 годишна възраст или по-късно, ако младежът е на стероиди, трябва да се очаква промяна в дихателната функция. Ако още не сте го завели на лекар за белите дробове за начална оценка, РПМД съветва сега да го направите.

Отслабените дихателни мускули намаляват възможността силно да се вдишва и издишва. Това може да се прояви за първи път при настинка и кашлицата на сина ви не е достатъчно силна да изчисти слюзния секрет. Важно е да изкара слузта, иначе тя намалява повърхността на дробовите, където се обменят кислорода и въглеродния двуокис. Начин за проверяване на вентилацията е да се анализира артериалното насищане с кислород. Лекарят, ФТ или клиничната сестра може да направят този простичък тест. Спирометричния тест се прави редовно след диагнозата и честотата на преценката зависи от резултатите на теста.

След поставяне на диагнозата, ако е възможно, се прави основно записване на дихателната функция и този тест се повтаря всяка година, докато разчитането му е извън нормалния обхват—75% от очакваното за възрастта и височината. Може да се наложи тестовете да се правят по-често след като момчето започне постоянно да използва инвалидна количка с мотор.

Цели на терапията през междинния стадий на ПМД

Координирането и усвояването на техниката на издихване, изискваща дихателна сила, често е доста трудно за момчето с ПМД на 10 год. възраст или по-късно. Обикновени мерки като дихателните играчки могат да се степенуват според възможностите на детето и отговарят на целите на терапията. Други начини за засилване на техниката на издихване са свирките, правенето на сапунени мехури със сламка и оцветена вода в 2-литров съд, всмукване през сламка.

Уроците по плуване са чудесен начин за разширяване на дробовите и контролиране на издишването. Забавни са и упражнения, свързани с гмуркане, издихващи балони или Halliwick през басейна, а също и игра с тръби за мехури в различни размери.

Терапевтът може да ви обучи как да помагате при кашлица ръчно или с Ambu bag или с използване на машина за помагане при кашлица. Тези техники ще ви помогнат да премахнете секретите, които се получават при дихателни инфекции. Тези техники са демонстрирани на второто DVD на РПМД.

Физиотерапевтът ще се занимава ли с дихателните грижи?

Зависи къде живеете. ФТ, дихателен терапевтът или клинична сестра от клиниката за мускулни болести ще наблюдава и оценява дихателната функция под ръководството на пулмолог или на лекар по дишането. Правят се редовните тестове за функцията на белите дробове. Синът ви може да има спирометър, за да се насърчава да разгърне напълно белите си дробове поне веднъж дневно. Препоръчва се това да се прави едновременно с разтяганията или той да седи до четката за зъби и да се установи като нов ежедневен навик. Целта не е да се тренират дихателните мускули, а само да се достигне пълно проветряване на възможно най-голяма площ от дробовите и да се насърчи подвижността на гръдната стена. Момчетата през този етап не тичат, за да ускорят сърцебиенето, нито пък дишат дълбоко, така че редовното ползване на

спирометър може да е единствения начин за достигане на въздух до основата на дробовите им. Дишането във вода може да продължава както преди и много момчетата се забавляват с гмуркане.

Детето ни сега се изморява много и поради това не му харесва да излиза. Трябва ли да купим инвалидна количка или моторен скутер?

Ако още нямате малка ръчна инвалидна количка или моторен скутер, сега е момента да купите. Те са полезни не само при семейни излизания, но и за училище, при училищни екскурзии или при пътувания на дълги разстояния. Ако детето е освободено от усилието да ходи на дълги разстояния, ще се наслаждава повече. Важно е да се предупредят добронамерените хора в живота на сина ви, че той няма да движи сам инвалидната си количка и задвижването ѝ не трябва да се счита за физическо упражнение. При това действие разходът на енергия е много голям и силата на горните крайници вече започва да намалява по времето, когато инвалидната количка става необходима. Усилието, необходимо за задвижването ѝ, може да доведе до наранявания. Ръчната инвалидна количка може да се сгъне лесно и сложи в багажника, но тя не трябва за замества инвалидната количка с мотор или моторния скутер, тъй като тя не възстановява независимата му подвижност, нито засилва възможността му да участва в семейните или училищни мероприятия, както иска.

Навременното купуване на инвалидна количка с мотор или на скутер също много облекчават безпокойството му от това, че губи своята сила и способности. Момчетата са толкова нетърпеливи да купуват инвалидната количка с мотор? или скутер и ентусиазмът им до известна степен смекчава болката на родителите от това, че силата на сина им намалява.

Инвалидната количка или скутера отначало не трябва да се използват непрекъснато, а основно за училищни екскурзии или при пътувания на дълги разстояния и ходене с приятели и семейството. Те му позволяват да пести енергия за дейностите, които харесва. Собственият превоз ще го накара да се чувства по-сигурен на места, където несигурния му баланс може да бъде застрашен.

Като купуваме ръчна инвалидна количка, по какви показатели трябва да избираме?

Изберете стол с твърда, тясна седалка за подкрепа на хубава, симетрична стойка. Важни са също и облегалки за ръцете по цялата дължина, които трябва да бъдат поставени на правилната височина—добрите столове имат облегалки за ръцете с регулираща се височина. Трябва да има добра опора на стъпалата на правилната височина, така че те да лягат равно на подложките за стъпалата и бедрата да имат пълна опора. За сигурност трябва да има и колан на седалка и работни спирачки. Столът трябва да е лек и да се сгъва за по-лесно пренасяне. Ръчките за бутане трябва да бъдат на правилната височина за удобство на лицето, които бутат стола. Някои столове имат ръчки с регулираща се височина.

Каква е разликата между инвалидна количка с мотор и скутер?

Въпреки че младежът с ПМД ще се нуждае в крайна сметка от инвалидна количка с мотор, през средната фаза скутерите имат много предимства, най-вече че често по-лесно се приемат от момчетата, които ги считат за модерни и подходящи за възрастта им. Скутерите могат да са много полезни при частично ходещите тъй като изправянето е по-лесно, ако седалката е въртяща се и има повдигащ механизъм. Скутерите се

сглобяват и разглобяват лесно, за да се превозват в багажника и са много маневрени, особено тези с 3 колела. В сравнение с инвалидната количка с мотор са и по-евтини. Много младежи с ПМД през средната фаза намират, че скутерът подобрява качеството им на живот, позволявайки им да не изостават от приятелите си и да участват в училищните и домашните мероприятия на тяхното ниво.

Недостатъците на скутера са, че те предлагат много малка опора на стойката, когато това става необходимо. Това засяга момчетата на стероиди в по-малка степен, тъй като те запазват по-дълго силата на поддържащите гърба мускули. Електронните механизми на скутера са базисни и не позволяват добавянето на устройства за удобство и за наклон и почивка или на устройства, подпомагащи срещу изгърбване—които стават много важни на по-късен етап, когато детето е непрекъснато в инвалидна количка. Поради съображения за сигурност момчетата не могат да пътуват със скутер или фургон. За много семейства може да е неудобно да прехвърлят детето в друг стол или на седалката на такси, но през средния етап момчетата могат сами да го правят. Някои семейства считат най-добре да имат и ръчна инвалидна количка и моторизирани инвалидна количка скутер.

Когато синът ви започне да ходи по-трудно, може да изберете моторизирана инвалидна количка вместо скутер, тъй като може да я използва не през цялото време. Предимствата на количката пред скутера, че от самото начало дава опора на стойката и има механизъм за накланяне. Освен това големите разноси са оправдани и с това, че тя се купува за много години.

Физиотерапия и ПМД през зрелостта (късен пубертет +)

- *Синът ми не може вече да ходи сам. Трябва ли да продължава със стероидите?*
- *ФТ: Каква ще стане сега?*
- *Да продължаваме ли с разтяганията?*
- *Сколиоза: значение на ранното откриване, наблюдение и защита на гръбнака*
- *От скутер към инвалидната количка с мотор: Кога да стане промяната?*
- *Инвалидни колички с мотор: Какво трябва да знаете, за да изберете най-подходящата за вашия син.*
- *Опори на позата: Какво трябва да бъде включено в първата инвалидната количка с мотор на сина ми?*
- *Облегалка за глава*
- *Седалката*
- *Странични подпори или подпори на гръдния кош (сколиозни подложки)*
- *Блокове за таза*
- *Хамут и странични опори*
- *Възглавницата за лумбална опора*
- *Регулиращи се подлакътници*
- *Какво представлява механизма за накланяне? Защо се препоръчва на младежи с ПМД?*
- *Относно опцията за облягане*
- *Полезни ли са повдигащите подложки за крака?*
- *Относно подложките за стъпалата. Трябва ли да се търсят специални?*
- *Трябва ли синът ми да носи колан?*
- *Синът ми нуждае ли се от шофьорски курсове преди да има механизирани инвалидна количка?*

- *Защо си препоръчва момчетата да не използват постоянно инвалидната си количка с мотор?*
- *Значение на позата—за какво трябва да внимавам?*
- *Кои са някои от вероятните изменения на инвалидната количка, когато той расте?*
- *Възглавницата за освобождаване на напрежението. Кога трябва да се въведе?*
- *За какви други аксесоари трябва да помислим?*

Синът ми не може вече да ходи сам. Трябва ли да продължава със стероидите?

Тъй като стероидите са били използвани дълго време, трябва да можем да определим ползата от тях освен удълженото време за ходене. Според изследванията функциите на дишането и на сърцето са по-добри при младеж ползвал стероиди, отколкото при такъв който не е. При нормалното развитие на заболяването обема на дишане е най-висок на 10 год. възраст след което постепенно намалява. При младежа на стероиди нормалният обем на дишане се запазва до късния пубертет и след това намалява много бавно. Също така има полза и за сърцето, чиято фракция на изпомпване е много по-добра при младежи на стероиди. Поради това много лекари препоръчват продължаване на лечението със стероиди и след като престане да ходи. Лекарят ще определи дозата за амбулаторно лекуван младеж с ПМД.

ФТ: Какво ще стане сега?

Активното движение става по-трудно, тъй като мускулната сила продължава да намалява. Сега има и загуба на сила и на функцията на горните крайници. За щастие не са засегнати малките мускули, необходими за писане и работа с компютър и за видео игри. Показано е, че младежите на стероиди има много по-силни горни крайници от тези, които не са. Някои активни упражнения могат да продължат в басейн, тъй като движението е по-лесно. Младежите, които могат да плуват редовно или просто да прекарват известно в басейн или спа, харесват да не са в стола, както и свободата на движение.

Важно е да се осигури младежът с ПМД да прекарва време извън стола в зряла възраст и да облекчи свитата си поза. Това е още по-важно за него, когато използва инвалидната количка през цялото време, но понякога за родителите и болногледачите е трудно да се справят. Друга алтернативи са ортези (KAFO) коляно-глезен-стъпало, наклоняема маса, изправени рамки или “Easi” stands.

Лежането върху постелки с клиновиден релеф известно време също може да даде възможност на младежа да разтегне ставите на бедрата и колената. При лежане по очи важно е стъпалата му да висят от ръба на леглото, за да не се разтягат в грешна посока. Тежести или пясъчни торбички върху седалището и долните крайници засилват разтягането. Вж DVD 2 на РПМД: ФТ. Която и да е от тези мерки може да е успешна, но често идва момент, когато стоенето прав, ходенето с придружител или лежането не се понася добре. Това зависи от младежа, неговите права и желания трябва да се уважават.

Да продължаваме ли с разтяганията?

Разтяганията са все още много важни, особено след като сина ви сега ще прекарва значителна част от деня седейки в инвалидната количка. Тази постоянна неподвижна свита поза допринася за развитие на контрактури в колената, глезените и бедрата. Ръчните разтягания на Ахилесовото сухожилие, мускулите на подбедрицата,

флексорите на бедрата трябва да се включат в дневния режим. Може да е необходимо да се направят някои изменения в позата на тези разтягания или алтернативни предложения—можете да ги видите на DVD или CD на ПРМД. ФТ също може да помогне да направите най-подходящия избор.

Често е важно да разтягате задния тибиялен мускул (прасеца). Тази мускул остава сравнително силен и може да дърпа стъпалата да се завъртат навътре? Или да сочат надолу. Това разтягане е включено в DVD или CD на ПРМД. Когато младежите ходят, ръцете им естествено висят отстрани. След като престанат да ходят ръцете им остават на облегалките на количката, засилвайки тенденцията за стягане на разгъващите мускули на лактите. Също така обръщането на дланите нагоре става все по-трудно. Мускулите разгъващи пръстите също се стягат. ФТ внимателно ще наблюдава това развитие и ще включи съответни разтягания за тези мускулни групи. Много младежи чакат с нетърпение ежедневно третиране и се чувстват по-добре.

Сколиоза: значение на ранното откриване, наблюдение и защита на гръбнака

При нормално развитие на МД – когато не се прилагат стероиди или подпомагане при ходене – вероятно е да се развие сколиоза след двегодишно непрекъснато седене на стол. Според изследванията до 90% от момчетата ще развият сколиоза без намеса. Физиотерапевт може да бъде най-подходящото лице да наблюдава гръбнака, тъй като той/тя вероятно вижда детето по-често от лекаря и ще може да установи промяната рано.

Лека промяна в позицията му в инвалидната количка указва възможни проблеми. Родителите могат да играят важна роля за защита на гръбнака като редовно внимателно проверяват неговата позиция в инвалидната количка. По време на растежа на младежа промяната в размерите на инвалидната количка помага да се поддържа най-добрата изправена без да трябва да се навежда. Погледнете изправената и седяща позиция в раздела за PPMД на второто DVD във връзка с изправената и седяща позиция.

Ранното откриване на сколиозата и последващото внимателно наблюдение е от особено важно значение. За предпочитане е изкривяването да не прогресира повече от 30 гр. Много ортопедични хирурзи и анестезиолози предпочитат да не оперират, ако функцията на дробовите на младежа е недостатъчна т.е. ако записания изкуствен витален капацитет е по-малък от 30% от очакваната стойност за неговата възраст и височина. Около 60% от получените изкривявания прогресират бързо. Често степента на прогресия може да бъде между 2 и 4 гр. на месец. Ортопедичният хирург, заедно с дихателния лекар, кардиолога и анестезиолога, определя нуждата от операция, както и оптималното време за нея. Синът ви и вие ще участвате при вземане на решението. През последните години много момчета се съгласяват на операция на гръбнака, при която се слага шина за стабилизиране и намаляване на изкривяването. Ползите са, че се подобрява удобството и стабилността в седящо положение, премахване на предишните болки в гърба, премахване на нуждата от облягане на едната ръка за поддържане на баланса, както и по-изправена фигура и по-голяма височина.

От скутер към инвалидната количка с мотор: Кога да стане промяната?

Решението да се премине от скутер към инвалидната количка с мотор, трябва да бъде взето индивидуално. Всяко дете е различно, както и неговите нужди. Ако синът ви продължава да седи добре и изправен, без да се навежда в някоя посока, за да се подпира, и ако не се изморява или има нужда да променя позицията си за удобство или почивка, тогава скутерът е добро решение за още известно време. Въпреки това трябва

да сте готови с добра инвалидна количка с мотор преди нуждата от нея да стане очевидна, за да бъдете сигурни, че има ефективна поддръжка на позата, механизми за електронно накланяне и лягане.

Инвалидни колички с мотор: Какво трябва да знаете, за да изберете най-подходящата за вашия син.

От самото начало се препоръчва **облегалка за глава**, тъй като младежите с ПМД имат слаби мускули в предната част на врата, което затруднява накланянето на главата напред, ако тя се наклони назад. Това изместване назад се случва често при внезапни спирания или при пътуване по стръмнини. Без облегалка за глава момчетата усвояват наклонена напред поза, висейки на разгъващите мускули в задната част на врата, които се свиват по този начин, както при контрактурите на краката и стъпалата. В края на краищата те не могат да седят изправени, тъй като контрактурите в задната част на врата им пречат да накланят главата си и да гледат напред, което практически изключва долната част на полезрението. Облегалка за глава е задължителна при пътуване в кола или таксито, тъй като камшични наранявания е по-вероятно да се случат при слаби предни мускули на врата. Въпреки че болшинството от момчетата не се нуждаят от облегалка за глава в ранните години, те биха го възприели много по-лесно, ако е част от първия стол. Ако се предложи по-късно, момчетата неизбежно го приемат като знак за влошаване и не го приемат. Облегалката за глава също дава възможност за почивка, когато столът е наклонен или в лежащо положение.

Седалката трябва да бъде твърда, но удобна. Тъй като инвалидните колички с мотор са скъпи, способността да се приспособява към растежа е от особено значение. Подобрите столове са с регулиращ се дълбочина на седалката за времето, когато краката станат по-дълги. Уверете се, че има разстояние 1-2 пръста между предната част на седалката и извивката от задната страна на коляното. Хълбоците и бедрата поемат 65% от тежестта на тялото, така че е важно да се уверите, че има добра опора по цялата дължина на бедрото. Ако подложките за стъпалата са прекалено високи бедрените tuberosities (издаденостите на кокала под бедрата) - поемат по-голяма тежест. Това може да доведе до по-нататъшни проблеми. Вградените подлакътници, поставени на хоризонтални скоби, позволяват на родителите да увеличат ширината на стола, само чрез преместване на подлакътниците навън. Седалката, която трябва да бъде съвсем удобна, не позволява детето да се навежда настрани за опора и да получи изкривяване на гръбнака. Предният край на седалката може да е необходимо да се сложат под ъгъл назад и надолу, за да има място за порасналите прасци.

Облегалката предоставя опора за нормалните извивки на гръбнака, като гърбът поема 14% от тежестта на тялото. Необходимо е да стига поне до върха на плешките. Ако момчето ползва хамут, облегалката е по-добре да бъде малко по-висока, за да не се връзва в раменете. "Осигурителите" могат да бъдат разположени на облегалката, за да не се изхлузват ремъците от раменете. Идеалният стол е със опора за нормалните извивки на гръбнака, като особено се набляга на опората за лумбалната (кръстната) извивка. Тъй като силата на мускулите, служещи за опора на гръбнака, намалява, момчетата са склонни да се свличат в поза с много извит гръб (гърбица). Добър стол с регулиращ се на височина лумбалния дял може леко да подбутне горната част на кръста, което подпомага възстановяването на лумбалната извивка. Някои облягания,

най-много до 5-10 гр., също позволяват да се възстановят нормалните извивки на гръбнака.

Странични подпори или подпори на гръдния кош (сколиозни подложки) насочват момчето към най-доброто седящо положение и му помагат да не се навежда надолу за опора от страни. Следователно, те спомагат за по-изправена позиция и пазят гръбнака да не рухне. Страничните опори не ограничават движенията напред и назад и пак—ако се предложат с първия стол, се приемат лесно. Много терапевти вярват, че опорите на гръдния кош, заедно с леко наклонена облегалка или модул за наклонена седалка – от 10 до 20 гр. – отнема гравитационната тежест от изправения гръбнак и забавя страничното изкривяване. В последните години от самото начало много столове са снабдени с тези модификации на позата, а също и с електронно накланяш се механизъм, които води до много добри резултати. Ако има начало на сколиоза, се използват 3, понякога 4, контролни точки, за да се спре развитието ѝ. Тези точки се разполагат, както е показано:

1. опора на гръдния кош на върха на извивката.
2. друга по-висока опора на противоположната страна на върха на извивката.
3. блок на бедрото от същата страна, както и висока опора на гръдния кош т.е. от противоположната страна на върха на извивката.
4. друг блок на бедрото от другата страна е по избор, но предоставя даже по-добър контрол

Блокове за пелвиса (както по-горе) помага да се осигури тазът да е в хоризонтално положение.

Трябва да има „хамут“ и странични опори и столът да се накланя леко, за да се минимизира обичайното много силно изкривяване на гръбнака или прекалено хлътналия гръб. Обърнете внимание на положението на ремъците на пелвиса. От особено значение е ранната намеса: ако се свикне с наклонената напред позиция разгъващите мускули на врата се свиват, правейки невъзможно лягането или накланянето тъй като долната половина на зрителното поле на момчето е ограничено поради невъзможността му да гледа надолу. Когато се предоставя опора за силно изкривен гръбнак е важно извивката да се запълни напълно, така че когато момчето лежи, гърбът му да бъде изправен.

Възглавницата за лумбална опора е предимство за всички момчета с ПМД, тъй като почти всички развиват изкривен гръбнак (гърбица). Един от първите признаци за слабост на гръбнака е, когато момчето седи с обърната лумбална извивка, даже ако ходи с много хлътнал гръб. Лумбалната опора подпомага неутралния или леко наклонен напред пелвис и помага за поддържането на нормална лумбална извивка. Някои столове имат подложка с регулираща се височина, вградена в твърда облегалка. Отделна възглавница за лумбална опора също може да бъде взета и закрепена за облегалката с Velcro.

Уверете се, че подлакътниците могат да се регулират на височина, за да предоставят опора на правилната височина – на лакътя, така че синът ви да не трябва да се навежда, за да ги достигне. Постоянното навеждане е предпоставка за сколиоза. Подлакътниците трябва да се движат навътре и навън, за да компенсират израстването.

В идеалния случай седалката е много удобна тъй като не само подпомага стабилността на пелвиса, но и минимизира необходимостта от накланяне в едната или другата посока за да стигне до подлакътника. 2% от тежестта на тялото се поема от ръцете. С израстването на момчето разстоянието между подлакътниците може тогава да се увеличава. Подлакътниците, които могат да се свалят, улесняват страничните премествания и тоалета. Ако се свали единия подлакътник и крака на детето се премества на тази страна, бутилките за урина могат да се използват без да е необходимо то да се премества.

Друг чест проблем са и стегнатите iliobitical връзки, водещи до силно изтегляне настрани на краката. Ако бедрата на сина ви мотат да се разгъват, е вероятно ходилата му да се извъртят навътре като цялата тежест се поема от външния край. Тази поза води до модела на контрактурата - ходилата сочат надолу и навътре, който модел е често срещан при младежи с ПМД. Добрата корекция може да бъде чрез подлакътници по цялата дължина на бедрото, тъй като подлакътниците често имат притеглящ мускула бутон за поддържане на краката в желаното положение. Или вие може да закрепите към подлакътниците с Velcro отделни притеглящи мускула клинове или да сложите допълнително куки за подложки на стъпалата. Друг начин е страничното повдигане на възглавницата на седалката, за да се придържат бедрата. Някои възглавници за освобождаване на напрежението предлагат по избор и притеглящи мускула клинове. Всички методи имат своите плюсове и минуси. Трябва да се има предвид и удобството за правене на тоалета.

Важно е разположението на контролната кутия и на лоста за управление, за да не се навежда момчето за да стигне бутона. Лостът за управление трябва да е разположен върху подлакътника точно под нормално поставената длан на доминиращата ръка, така че да не се протяга. Много терапевти препоръчват лоста за управление да се променя от едната страна на другата, вярвайки че това ще предотврати навеждането на една страна, които води до сколиоза. Други предлагат контролната кутия да е централно вградена или на люлееща се настрани ръчка, която е също централна.

Като наблюдавате внимателно начина на седене на вашия син вие ще му помогнете да не се накланя настрани и гръбнакът му ще бъде защитен. В този случай той няма да се нуждае от специално легло за лоста за управление. Важните въпроси, които трябва да се вземат под внимание са:

- разположението на контролната кутия и лоста за управление да бъдат директно под доминиращата ръка, така че да не се протяга
- подлакътниците да бъдат на нивото на лакътя, за да не се навежда за опора
- седалката да бъде много удобна за да се избегне навеждане
- да има опора за гръдния кош, за да придържа детето изправено
- да има механизъм за електронно накланяне, за да може детето само да си избира поза за почивка

Какво представлява механизма за накланяне? Защо се препоръчва на младежи с ПМД?

Механизмът за накланяне е опция, включена в болшинството столове. Доказана е, че това устройство е благодат за момчета с ПМД и понастоящем се препоръчва да бъде включен във всички столове. Механизмът може да се задейства с газов мотор, но това

означава младежът да разчита на другите да го накланят. По-доброто решение е електронното накланяне от момента, в който момчето използва стола целодневно. Доколкото за младежа е по-трудно да поддържа изправена поза срещу силите на гравитацията, възможността да накланя назад седалката си отнема тежестта от изправения гръбнак, поддържа контрола на торса и благоприятства изправения гръб. Имайки възможност сам да работи с механизма, той може по желание да променя позицията си, за да му е по-удобно. Ако с механизма може да работи само придружител (с бензинов мотор), често не искат да молят за помощ и ги е страх да не се заклеят или бъдат изоставени в една позиция. На по-големите момчета и подрастващите често им харесва да си почиват през деня и пълния наклон с възможна комбинация с малко облягане е подходяща алтернатива на почивката в легло. Наклонената поза също може да улесни сина ви да разшири гръдния си кош, както и да улесни дишането и използването на дихателно устройство.

Относно опцията за облягане

Болшинството столове имат функция за облягане, позволяващо на младеж с ПМД да си почива назад на стола. Механизмът за облягане се различава от механизма за накланяне по това, че облягането разтваря бедрата. Докато в началото това не е проблем, някои младежи, които имат значителни контрактури за свиване на бедрата считат облягане то за неудобно и бедрата им може да се плъзгат.

Полезни ли са повдигащите подложки за крака?

Подложките за крака, които са електронно повдигащи се, са опция, която много момчета харесват. Те могат да забавят свиването на коленете и подпомагат циркулацията в краката.

Относно подложките за стъпалата. Трябва ли да се търсят специални?

Изборът на подложките за стъпала зависи от позицията на ходилата. В идеалния случай стъпалата трябва да лежат плътно върху подложките, тъй като 19% от тежестта на тялото се поема от стъпалата. Понякога се предлагат подложки с рекулиращ се ъгъл, за да се приспособят към връзките на петите. В някои случаи, ако стъпалата са силни свити, се препоръчват поддържащи и падплатени подложки за улесняване сядането и ставането на младежа от стола, когато той не го използва постоянно.

Трябва ли синът ми да носи колан?

Коланите са много препоръчителни, тъй като много счупвания са в резултат на падания от инвалидни колички. Обикновено те се разполагат на 45 гр. Там където се съединяват седалката и облегалката.

Синът ми нуждае ли се от шофьорски курсове преди да има механизирана инвалидна количка?

Повечето младежи с ПМД са отлични шофьори и рядко се нуждаят от нещо повече от основни инструкции, за да бъдат компетентни.

Регулаторите са обикновено пропорционални – колкото повече натискате, толкова по-бързо се движи, както натискането на газта при колите. Редица предни предавки са предварително настроени, за да отговарят на нуждите на младежа и обикновено има само една задна скорост.

Предлагат се следните скорости: бавно за в къщи и класната стая, средна за училище или навън където има много хора, бързо—навън, за дълги разстояния и когато скоростта е необходима.

Защо си препоръчва момчетата да не използват постоянно инвалидната си количка с мотор?

Постоянното използване на механизиранията инвалидна количка става постепенно и с по-малко проблеми, ако младежът не я е използвал постоянно. Преходът ще бъде по-спокоен, ако родителите и децата не считат идването на инвалидната количка като ужасяващо събитие. Синът ви може да използва същият стол докато му омалее, така че първоначалните разноси си струват. Добрият стол се регулира, за да се приспособява към растежа.

Стойката в стола е важна. За какво трябва да внимавате?

Родителите могат да играят много важна роля, следейки внимателно растежа на сина си и стойката му в стола. Ако се наблюдават промени в стойката му като повече облягане или свличане, трябва веднага да уведомите терапевта или техника по седането. Навременното адаптиране и промени поддържат най-добрата стойка в седящо положение и предотвратяват възможни вторични усложнения. Поддържането на хубава, изправена стойка може да предотврати сколиозата и други гръбначни изкривявания.

Какви са най-вероятните промени, които трябва да се направят на стола при израстването?

Височината на **подлакътниците** трябва да се увеличи, тъй като детето пораста. Подлакътниците също трябва да бъдат преместени настрани, тъй като теглото се увеличава или става по-голям. Регулирането на подлакътниците е възможно при столове при които са монтирани на хоризонтално приспособими скоби. За по-голяма опора някои момчета предпочитат по-широка горна част на подлакътниците и малък ръб от външната страна предотвратява свличане на ръцете от опората.

Седалката трябва да бъде удължена, тъй като бедрата на момчето растат.

Куките на подложките за стъпала трябва да бъдат удължени тъй като долната част на краката растат. Препоръчва се момчетата да носят ортези (orthotics) през деня докато седят в стола, за да поддържат добра стойка и да подпират стъпалата си на подложките за стъпала.

Обаче ако стъпалата са свити и няма да бъдат оперирани, подложките за стъпала под ъгъл може да предложат опора за стъпала на по-голяма площ отколкото при нормално положение на подложките. Ако стъпалата са силно свити, цялата тежест ще се носи на много малка площ и възникването на точки на напрежение е неизбежно. Приспособяването към контрактурите, така че стъпалата да поемат някаква тежест, изисква специално изработени подложките за стъпала. Меко подплатен кладенец или мека възглавничка, прикрепени към куките на подложките за стъпала, могат да бъдат много удобни.

Относно възглавницата за освобождаване на напрежението. Кога трябва да се въведе?

В началния етап на постоянното използване на инвалидната количка възглавницата е необходима рядко, тъй като момчетата обикновено могат да нагаждат позата си и рядко

се оплакват от неудобство поради напрежение. Момчетата предпочитат да се извият напред на стола, за да използват сами уринарната бутилка, а това е трудно ако има възглавници за освобождаване на напрежението. На по-късен етап обаче възглавниците са много необходими за удобство, стабилност и правилна стойка. На пазара има много добри и подходящи възглавници и терапевта може да помогне при избора. Някои от следните коментари и фактори могат да ви помогнат при вземане на решението.

Възглавниците са с 4 конфигурации: комбинация от въздух, с пяна и гел, комбинации само с гел или пяна. Всички имат определени предимства и недостатъци в зависимост от конкретните нужди на детето.

Възглавници с пласт от гел напр. Pilot или Akton gel cushion са полезна първа възглавница, тъй като са удобни и предпазват от плъзгане като в същото време позволяват на детето да се движи в стола си. Възглавниците с гел са безценни за дълги пътувания.

Въздушните възглавници напр. Rohos са най-добрите за освобождаване на напрежението и могат да очертаят всяка издадена кост, което може да е проблем за много слаби момчета. Те много добре абсорбират удара и се почистват лесно, но често е трудно да се осигури правилно положение на пелвиса и те могат да бъдат доста нестабилни за човек, който няма добър контрол на торса. От гледна точка на поддръжката, тези възглавници могат да се надуват прекалено или да не бъдат достатъчно надуты.

Много терапевти и семейства харесват тези възглавници, защото са най-добрите за освобождаване на напрежението. Обаче изключително внимание с въздушните възглавници е препоръчително, ако момчето има сколиоза, има наклонност да развие сколиоза или е с опериран гръбнак без кръста. Първият принцип на хубавата седяща поза е пелвисът да е стабилен, тъй като трябва да поддържа гръбнака и да поддържа прав торса. Въздушните възглавници не дават добра опора на пелвиса.

Може да се избере Rohos, ако гръбнакът е стабилен и няма наклон на пелвиса. Момчета с опериран гръбнак и без наклон на пелвиса, нямат проблем с въздушните възглавници.

Възглавници с комбинация от въздух, пяна/порест материал и гел напр. Jay 2 Deer contour, Otto Block Cloud, Invacaire personal seat, Xact Cushion са друга група за избор.

Основата на тези възглавници е пяна/порест материал, която дава стабилност, докато напълнения с гел пласт или вмъкната подложка освобождават напрежението. За столовете снабдени с механизъм за накланяне специален гел предпазва течността от разместване при накланяне.

Предимствата на възглавниците с тази комбинация е, че те предоставят стабилна опора и могат да се приспособяват за лека до средна изпъкналост на костите. Те се поддържат лесно и вероятно най-голямото им предимство е, че имат допълнителни приспособления, които не само коригират или се приспособяват към полегатостта на пелвиса и осигуряват допълнително гел, ако е необходим, но имат и различни допълнения, които индивидуализират възглавниците и решават някои от възможните проблеми като асиметрия на пелвиса или силно изтеглени настрани крака.

Недостатъкът е, че трябва да бъдат предписани от терапевт, който е обучен как да взема мярка за тях. Понякога при израстване на момчетата те могат да не са удобни за по-високия ръст. Възглавниците могат да се сплескат, оставяйки недостатъчно количества гел под бедрените изпъкналости. Също трябва да се има предвид, че са по-тежки и

притока на въздух е ограничен. В горещините течността може да се сгъсти и да няма ефект.

Обаче тази възглавница се приема, че е най-добра за момчета с ПМД, тъй като е удобна и дава възможност да се добавят устройства за опора на стойката като направляващи устройства за хълбоците, подложки за наклона на пелвиса, подложки за притеглящия мускул на пелвиса и подложки с допълнителна течност или “препълнени с гел” подложки, ако има нужда от по-голямо освобождаване на напрежение. Момчетата с ПМД много рядко имат проблеми с напрежението, изискващи възглавница с най-високо качество за освобождаване от напрежението, но те почти винаги се нуждаят от опората на пелвиса и изправеността на позата, които пяната предоставя.

Простите комбинации с пяна/порест материал се считат за най-ефективни за момчета с ПМД, които се нуждаят само от удобна, твърда основа. Примери за пяна/порест материал са Ultimate Base, T-foam, Jay basic. Предимството е, че са евтини, стабилни и леки и добре абсорбират удар, както и имат подходящ приток на въздух. Поддръжката на тези възглавници е минимална и няма риск от сплескване.

Въпреки това е трудно стойката да се нагласи. Седалката е по-топла и освобождаването от напрежение не е толкова добро, както при другите видове. Възглавницата трябва да се пази от изпускане и разливане на течности.

Понякога възглавниците само с гел са удобни и предпазват от съпротивление на плъзгането, ако искате само това. Те се препоръчват за хора, които седят дълго, и се продават в 3 размера: 12 мм (Commuter), 16 мм (Centurion) и 25 мм (PilotOne). Недостатъкът на възглавниците с гел е, че са тежки. Геловата подложка Akton Gride гъвкавият, по-лек избор, който предоставя добро защита от напрежение и плъзгане, и могат лесно да се пренасят между столовете.

За какви други аксесоари трябва да се помисли?

Таблата от чист плексиглас или от *polycarbonate* е полезен аксесоар не само за да служи като работно място, но също и за поддържане на горните крайници и като средство за пренасяне на предмети.

Падащата скоба за контролната кутия и лоста за управление позволяват стола да минава под бюра и маси и нормална височина.

„Хамутите” са безценни за поддържане на торса на някои момчета към облегалката. Хамутите във формата на Н е най-ефективното възможно, но и други видове на предна опора на гърдите като широки, меки ремъци може да е успешна. Хамутите трябва да са големи, с широк отвор на врата и най-долните ремъци на седалището трябва да са неподвижни, иначе хамута ще излиза навън.

Основната част на поддръжката трябва да бъде върху гръдната кост, за да позволява свободното движение на диафрагмата. Направляващото устройство или “осигурителите” поставени на облегалката предотвратяват изхлузването на ремъците от раменете, а малко по-високата облегалка не позволява ремъците да се впият в раменете.

Скоби и инвалидни колички

Скоби и изправящи рамки могат да удължат ходенето и изправения стоеж за млади мъже с ДМД. Използват се два главни типа скоби: глезенно-крачни скоби (AFO) и колянно-крачни скоби (KAFO). В по-ранен стадий на заболяването AFO може да спомага ходенето и да намали развитието на контрактурите. Обикновено скобите се

носят през нощта, докато детето спи, за да поддържат крака в нормална позиция (да не сочи право надолу). Когато заболяването напредне могат да бъдат предписани КАФО скоби, които позволяват на детето да ходи като завърта от ханша обхванатите със скобите крака. За цялостният тонус на тялото са подходящи стоеж и ходене по няколко часа всеки ден, въпреки че много младежи предпочитат да използват инвалидна количка за максимална подвижност. За съжаление в даден момент всички младежи с ДМД стават зависими от инвалидната количка. Важно е инвалидната количка да се пригоди към нуждите на детето и на човека, който ще се грижи за него и ще го транспортира. Инвалидната количка позволява детето да се придвижва по-бързо и го предпазва от падане.

Стероиди / Хранителни добавки / Антибиотици

Съществуват много лечения на ДМД със стероиди/добавки, въпреки че малко от тях се възприемат (дори сред изследователите и клиницистите). Възможни са следните:

Преднизон:

Това е катаболен стероид, който забавя мускулната дегенерация. Това е най-широко използваното лекарство за третиране на ДМД. В някои случаи ходенето може да бъде удължено до 2 години или повече. Освен забавяне в мускулната дегенерация, значително се подобряват неговата сила и функция. За разлика от анаболните стероиди, взимани от атлетите и трениращите, катаболните стероиди не изграждат тъкан, но вместо това я разрушават.

Защо тогава се използват катаболни, а не анаболни стероиди? Катаболните стероиди, подобно на натуралния хидрокортизон, помагат на тялото да разрушава тъкани за да освобождава глюкоза (захар) и така мобилизират енергия в случай на стрес или опасност. Точния начин, по който преднизона помага на пациенти с ДМД не е известен все още, но е възможно да се дължи на неговите успокоителен и подтискащ имунната система ефекти. Както хидрокортизона, преднизона се бори с възпалението (подутината) в увредени или наранени тъкани чрез подтискане на имунната система. Цитотоксичните Т-лимфоцити, които навлизат, за да изчистят наранените клетки могат да бъдат забавени. Някои изследователи спекулират с твърдението, че преднизона също може да стимулира произвеждане на мускулен протеин.

Поради този захарен ефект катаболните стероиди са още известни като глюкокортикоиди. Те се произвеждат и отделят от външната част (кората) на надбъбречната жлеза, и са известни още като кортикостероиди. Преднизона е синтетичната форма на естествения кортикостероид хидрокортизон. Преднизона има много фармацевтични търговски марки.

Контролирани изследвания с плацебо ясно потвърждават, че преднизона облекчава дистрофинопатичния (характерен при отсъствие на дистрофин) ефект. Мускулната маса и сила нарастват, въпреки че нивата на КК (креатин киназа) не се повлияват (тъй като мускула не се лекува). По същия начин, когато младите мъже, лекувани с преднизон спрат приемането му, бързо се губят благоприятните му ефекти, независимо колко дълго са го приемали. Преднизона действа ефективно въпреки, че не е ясно как точно става това.

Въпреки видимо положителното му влияние, известно е, че преднизона има няколко силни странични ефекти, включващи задържане на течности (подпухване и напълняване), което може да доведе до повишаване на кръвното и развитие на катаракта (перде) в лещите на очите. В някои случаи предимствата на преднизона относно заякване на мускулите са заличени от прекалената пълнота и неактивност. Израстването на височина може да бъде задържано. Има също няколко психологически странични ефекти, като затруднени концентрация, заспиване и труден контрол над емоциите. Нарушение на мисловния процес, уменията за четене и писане могат да доведат до депресия или агресия. И накрая дългата употреба на имуноподтискащи препарати като преднизон може да увреди способността на тялото да се справя с инфекции и заздравяването на раните.

Употребата на преднизон трябва да бъде контролирана внимателно като се следи дали подобренията в мускулната функция надминават негативните странични ефекти. Преднизона може да се приема заедно с други орални добавки като калций (за предпазване от остеопороза). За много родители и лекари най-трудното решение е кога да започнат употребата на стероиди. Друг важен момент включва дозовия режим. Съставя се таблица с отбелязване на периодите на приемане и неприемане на преднизон, като по този начин се контролират положителните действия от приемане на преднизон и се намаляват вредните странични ефекти. Понастоящем между клиницистите няма съгласие дали разписание „10 дена *на*, 10 дена *без*” преднизон или превключване „1 ден *на*, 1 ден *без*”, или дори две високи дози преднизон седмично (10 мг/кг/седмица) е най-доброто. В повечето случаи преднизона се приема в дневни дози от 0.75 мг/кг тегло за ден. Във всеки случай родители, лекари и изследователи ще дадат различни отговори. Може би правилната дозировка зависи главно от възрастта и тежкия характер на дистрофинопатичния (характерен при отсъствие на дистрофин) фенотип.

Дефлазакорт

Като преднизона това е катаболен стероид. В САЩ не се разпространява, но се намира в Канада, Мексико и други страни. Както при преднизона има доказателство, че дефлазакорта значително подобрява мускулната сила и функция. В добавка изглежда, че има по-малко тежки странични ефекти от преднизона. Въпреки това дефлазакорта също има някои странични ефекта, а от друга страна не е толкова ефективен.

Албутерол

Това е подтискащ имунната система препарат, който широко се използва в инхалаторна форма за астматици. От предварителни данни се предполага, че може да спомогне на младежи с мускулна дистрофия тип Дюшен като подтиска имунните клетки, които изчистват „пробитите” мускулни клетки и остатъци. Подобно на преднизона, и албутерола нарушава процеса нормална реакция на тялото към възпаления. Освен няколкото силни странични ефекта, характерно за всички имуносупресори е това, че нарушават способността на пациента да се бори с обичайни инфекции. Албутерола също има анаболен ефект като допринася за растежа на мускулна тъкан.

Креатин

Това е хранителна добавка, на която напоследък се обръща все повече внимание. Креатина спомага на тялото да изгради запаси от мускулна енергия. Креатин Киназата или КК ензим (който се освобождава от увредените мускулни клетки в ДМД) добавя химични групи наречени „фосфати” към креатина. Креатина присъединява тези фосфатни групи и ги подава към мускулните влакна, които се нуждаят от тях, за да осъществят контракция. Креатина съществува естествено в мускула. Въпреки, че се намира в месото и рибата, може да се прибави към диетата като прахообразна хранителна добавка. Идеята е, че колкото повече креатин има мускула, толкова повече енергия произвежда като така се увеличава силата на контракциите. Поради това професионалните атлети експериментират с изключително високи дози креатин.

Скорошни изследвания с ДМД пациенти показват леко увеличение в мускулната сила при приемане на ниски дози (5 г/ден) креатин монохидрат. Тези ниски дози могат да предотвратят евентуално увреждане на бъбреците, получавано при високи дози креатин, но все още е трудно да се дава на младежи с ДМД достатъчно вода с креатина (и други диетични добавки). Поведенчески промени могат също да се появят при употребата на креатин като странична реакция. Както с преднизона (и другите описани тук лекарства) подготвяне на план, в който лекарствата се дават за кратко време, а след това почивка или прекъсване от една или няколко седмици може да осигури предимствата на непрекъснатата употреба. Медицинските изследвания върху креатина и ДМД продължават.

Анаболни стероиди

Тези, чието действие е да изграждат тъкани в тялото (за разлика от преднизона и другите катаболни стероиди, които ги разрушават), могат да помогнат в борбата с ДМД чрез компенсирание на мускулната загуба. Пилотно изследване на оксандролонa, синтетичен анаболен стероид показва някои надежди за запазване на мускулната сила. Анаболните стероиди привлякоха повече внимание покрай културистите и атлетите, които се стремят да увеличат мускулната си маса, и многобройните вредни странични ефекти от тяхната употреба (включително увреждане на бъбреците и черния дроб, стерилност, задържане на растежа, резки промени в настроението, и възможни случаи на рак) са добре известни и многократно публикувани. Обаче, докато проучванията все още продължават, дозите прилагани върху младежи с ДМД - за разлика от тези, използвани от културистите - ще бъдат по-скоро ниски. Все още нивото на подобрение (и в атлетите и при младежи с ДМД) е минимално. Може да се опита с комбинацията от анаболни стероиди и други лекарства да се забави мускулната дегенерация, докато се открие по-добро лечение (или лекарство).

Калциеви блокери

Те също са изпробвани за спиране на обезсилващия ефект на ДМД. Калция - минерал, открит във всички тъкани на тялото - е известен с това, че уврежда клетките, когато премине през мембранните канали. Но степента, до която такива лекарства могат да предотвратят дистрофинопатията (при положение, че цялата мембрана е изключително пропусклива, а не просто нормалните мембранни канали) е под въпрос. Друг фактор, усложняващ използването на канални блокери за ДМД е факта, че преднизона може да доведе до остеопороза, което обикновено изисква орални калциеви добавки. Обаче,

количеството калций в тъканите се регулира отделно от количеството абсорбирано от червата, и ценен калций може да се извлече от костите, ако не се приеме с диетата.

Гентамицин

Това е антибиотик, който е популярен в последните известия за случаи на ДМД, дължащи се на преждевременни „стоп-кодони”. В тези случаи цялостният ген за дистрофин не е „декодиран” или преведен, така, че този критичен за мускула протеин не се произвежда или поне не се прави в пълна форма. Изследванията върху mdx мишки със симулиране на човешка ДМД показва, че когато се приема гентамицин, преждевременният „стоп-кодон” е по някакъв начин игнориран, така че цялата генна транскрипция да може да се прочете и дистрофин да бъде произведен. Предварителни изследвания върху младежи с ДМД са в ход, и има надежда, че това ще проработи и при хора също както се получава в изследователския модел с мишки. За съжаление, това лечение би проработило само за случаите (около 10% от всички ДМД случаи), в които генният дефект е преждевременен „стоп-кодон”.

Хирургия

Сколиозата е един от физическите симптоми на ДМД. Операцията обикновено се препоръчва за хора, чието изкривяване надвишава 25-30 градуса. Понеже се излага на риск тяхната дихателна система, операцията за сколиоза трябва да бъде направена колкото е възможно по-рано на пациенти с Мускулна дистрофия тип Дюшен за да има по-голям шанс за успех.

Целта на хирургическата намеса е да се изправи гръбначния стълб, колкото се може повече и по-стабилно за да се балансира торса и таза и да се запази корекцията. Тези цели се постигат чрез съединяване на прешлените по продължение на кривата на гръбнака и подкрепяне на тези съединени кости със стоманени щифтове, кукички или други устройства. Заздравените връзки след това се стабилизират в изправена позиция, което предпазва от по-нататъшно изкривяване, и надежно оставя останалата част от гръбнака гъвкава.

Нови открития за дихателната система

През последните малко повече от 10 години стана ясно критичното значение на прочистването на дихателните пътища от секрети, защото респираторните мускули отслабват, особено при хора с невромускулни заболявания (но също и за хора с вътрешно белодробно заболяване, като те стават по-немошни). Значението на мускулите за вдишване и тези за издишване е голямо и се нуждае от внимание. Ефективно подпомогнати техники на кашляне трябва отрано да се научат, непременно когато пика на кашлечния поток (PCF) спадне под 300 lpm. И задържането на дъха за да се увеличи капацитета на вдишване, и подпомогнатия кашлечен поток са необходими. Когато ръчните методи не дават задоволителен резултат, то CoughAssist произведен от J.H. Emerson (преди наричан the In-Exsufflator), се използва за да се осигури добър PCF. В миналото реимбурсирането е било бариера. Сега CMS (Център за Медицинска грижа и Медико-спомагателни услуги) създаде нов код, така, че Медицинска грижа да реимбурсира устройството CoughAssist, когато е подходящо от клинична гледна точка.

Повечето здравни планове и здравни застраховки следват задълженията на Медицинска грижа за покриване на медицинско оборудване. Информацията по-долу обобщава детайлите. Хората, използващи инхалатори и техните болногледачи трябва да се запознаят по подробно с тази информация.

CoughAssist: Това е устройство, което помага на пациенти, които не могат да кашлят сами. То допълва или заменя естественото човешко откашляне на бронхиалните секрети. Това неинвазивно устройство симулира естествения кашлечен процес и редуцира риска от увреждане на дихателните пътища и респираторни усложнения, свързани с по-инвазивни процедури.

CoughAssist подпомага пациентите да изчистят секретите чрез постепенно прилагане на положително налягане към дихателните пътища за да се постигне добър белодробен обем на вдишване и след това на бързи обороти към отрицателно налягане за да се достигне ефективен кашлечен поток при отдишване. Тази бърза промяна в налягането, обикновено през маска или крайник за устата, произвежда висока скорост на отдишване от дробовите, което симулира кашлица.

- Модел 1006916 цикли ръчно от положително към отрицателно налягане.
- Модел 1006916 цикли автоматично.

CoughAssist на компанията J. H. Emerson (Кембридж, Мас.Тел: 800-252-1414) е подобрения модел на Emerson In-Exsufflator, базиран на Cofflator (O.E.M Corporation). CoughAssist (или In-Exsufflator) е преносимо електрическо устройство, което си служи с вентилатор и клапа за превключващо прилагане на положително и след това отрицателно налягане към дихателните пътища на пациента за да помогне за прочистване на задържаните бронхобелодробни секрети. Въздух се доставя до и от пациента през дихателен кръг включващ гъвкава тръба, бактериален филтър и - или маска за лицето, крайник за устата, или адаптор за трахеостомия или ендотрахеална тръба. CoughAssist се препоръчва за употреба от пациенти, които не само не могат да кашлят, но имат проблем да прочистват секретите ефективно с наличните ръчни техники за подпомагане на кашлицата. Тази група от пациенти е с редуциран peak cough expiratory flow (PCF), резултат от силни увреждания на гръбначните връзки, невромускулни дефицити или тежка умора, свързана с вътрешно белодробно заболяване.

Контраиндикации за CoughAssist: булозна емфизема, подозрение за пневмоторакс или пневмомедиастинум (lung barotrauma injury). Хора с кардиоваскуларна нестабилност трябва да бъдат внимателни и ако използват CoughAssist отначало трябва да бъдат под професионално наблюдение в медицински център с оксиметрично мониториране на сърдечния ритъм и насищането с кислород, преди да се използва в домашни условия.

DMERC (РЦДМО)

Регионален център за дълготрайно медицинско оборудване (РЦДМО) държи правата на Медицинската Програма за дълготрайно медицинско оборудване, протези, ортози и консумативи. Медицинското ръководство на РЦДМО понастоящем работи върху спецификата за изискваната медицинска информация за необходимост. Respirionics имат информация и бележки на техния интернет сайт; също и вашия лекар или компанията, която произвежда оборудването може да се свърже с персонала, отговарящ за реимбурсната поддръжка (800-345-6443 or 800-638-8208).

http://www.respirionics.com/medprof/medprof_2.html

Помагащи бележки

„Помагащи бележки” за попълване на лекарския бюлетин за медицинска необходимост за покриване на CoughAssist - (модифицирано от Respironics):

- Диагнозите за респираторни заболявания и силата на увреждане на респираторния мускул трябва да се документират. Трябва да се наблегне на слабостта на кашляне и намалената белодробна функция, като peak cough flow (PCF), която е равна или е под 300 lpm, и редуцирана максимална сила на издишване (maximal expiratory force - MEF) равна или по-малко 60 cm H₂O. Случаи или склонност към аспирации трябва да бъдат документирани.
- Лекарят трябва да обмисли "най-малко разходната" ефективна алтернатива и това да бъде изложено в подкрепящо писмо.
- „Пациента е опитал няколко различни методи за контрол и прочистване на секретиите по въздушните пътища, включително инхалери, стимулираща спирометрия, PEP mask терапия без особен успех” (включва методите изпробвани от пациента).
- „След стартирането на CoughAssist пациента има по-добър контрол над неговото заболяване (т.е. хоспитализации, посещения в стаи по спешност и други инвазивни процедури като дълбоко трахеално изсмукване или бронхоскопия)”, дават се детайли.
- Според прогнозите проблемите със секретите на респираторните пътища и респираторните инфекции са очаквани и често резултат в по-сериозни усложнения, хоспитализации или смърт, освен ако не се контролират ефективно.

Други устройства за прочистване на дихателните пътища

Някои други устройства за прочистване на дихателните пътища (непокрити от HCPCS код) са:

- **Изсмукваща гръба на Янкюр** със устройство за изсмукване: ефективно за премахване на орални секрети и слуз, които не са изкашляни от оралния фаринкс. Не скъпа.
- **Кислородна чанта**: ефективна да помага при затруднения на дишането, увеличава максималния капацитет на вдишване, преди изкашляне. Различни производители (като Ambu bag). Алтернативи за подобряване на проблеми с дишането са: глософарингеалното дишане (GPB), или употребата на вентилатор. Не скъпа.
- **Palm Cups ръчни перкусори** (percussors): Меки перкусори от винил за изпълнение на физиотерапия на гръдния кош. Palm Cups се използват за перкутиране на гръдната стена за да се активизират секретите в бронхите. Главно за пациенти с кистозна фиброза, хронични бронхити, пневмония и др. Вероятно не е подходящо за хора с нервно мускулни заболявания и слабост на респираторните мускули. Не скъпи. DHD Healthcare, Wampsville, NY <http://www.dhd.com/html/catalog/palmcups.html>
- **Механични перкусори**: произвеждат се от различни производители. Често използвани заедно с дренажи на стойка в 6-12 различни различни PD позиции. Изисква се ефективна кашлица за издърпване на слузта, след като бъде освободена/разрохкана. Те са съмнително полезни с нервномускулни заболявания и слабост на респираторните мускули. Не скъпи.

- **Трептящи устройства:** Произвеждат трептене на гърдния кош за да се освободят/откъртят слизестите секреции. Публикувани изследвания са направени относно употребата им при кистозна фиброза. Вероятно не са подходящи за хора с нервно мускулни заболявания и слабост на респираторните мускули. Нескъпи. Axcan Scandipharm, Birmingham, Alabama. http://www.axcanscandipharm.com/products/flutter_use.html
- **Жилеткова система за прочистване на дихателните пътища:** произвежда трептене с висока честота по гърдния кош за да се открият слизестите секреции. Изисква се ефективна кашлица за издърпване на слузта, след като бъде освободена/разрохкана. Това може да спомогне да се открият секрециите, които трябва да бъдат прочистени от дихателните пътища (с допълнителен ефективен метод) на хора с нервно-мускулни заболявания и слабост на респираторните мускули. Много скъпа, около \$14,000. Advanced Respiratory, St. Paul, Minn. <http://www.abivest.com/>
- **TheraPEP система за терапия с положително налягане при издишване:** частично ефективна в прочистване на секреции от малките въздушни пътища. Изисква се ефективна кашлица за издърпване на слузта, след като бъде освободена/разрохкана. Тя е съмнително полезна с нервно-мускулни заболявания и слабост на респираторните мускули. Не скъпа. Има публикувани изследвания. DHD Healthcare, Wampsville, NY. <http://www.dhd.com/html/catalog/therapep.html>, <http://www.dhd.com/html/techinfo/clininfo.html>
- **PercussiveNEB:** Ултрапулмонарно/белодробно перкусивно устройство за премахване на слузта от пациентите със задържани вътребронхиални секреции. Те са съмнително полезни с нервно-мускулни заболявания и слабост на респираторните мускули. Не скъпо. VORTTRAN Medical Technology 1, Inc., Sacramento, CA. <http://www.vortran.com/percussive-tech.htm>
- **Hayek Oscillator:** Налични само извън USA. Много скъпи. Breasy Medical Equipment, Inc., London NW4, England.
- **Quik-Coff:** Не могат да се намерят в USA. Проектирани да увеличават кашлицата чрез електрическа стимулация на коремните издишващи мускули в хора с ранно увреждане на гръбначния стълб. Не се предлагат повече и вече не са изложени в техния уеб сайт. B & B Medical Technologies, Inc.; Orangevale, CA.

**Анестезия при деца с Мускулна Дистрофия:
Важна информация за Лекаря на Вашия Син
Чрез д-р Маргарет Вроом, Анестезиолог от Parent Project Newsletter 4/97**

Когато пациент с мускулна анестезия е обект на обща анестезия, могат да възникнат доста и сериозни проблеми. Като родители може да бъде полезно да бъдем информирани за тези вероятни свързани с анестезията рискове и как те могат да бъдат минимизирани чрез внимателна селекция на приеманите анестетични агенти. Затова кратък преглед на литературата и някои от последните новости и концепции ще бъдат дискутирани.

Свързаните с анестезията усложнения в деца с мускулна дистрофия могат да бъдат разделени на категории - обща и специфична.

Обща анестезия

Мускулната дистрофия не само повлиява мускулите на крайниците, но и при прогресиране на заболяването, сърцето и респираторните мускули също са засегнати. Почти всички анестетици намаляват контрактилността (съкратимостта) на сърцето. Много деца с мускулна дистрофия имат понижена сърдечна функция (кардиомиопатия). Като резултат могат да възникнат проблеми с циркулацията (кръвообращението) в околооперативния период.

Удълженото спонтанно дишане по време на обща анестезия може да даде като резултат неправилна вентилация на дробовете с повишаване на нивата на въглероден диоксид в кръвта. Това може да причини тежки нарушения в сърдечния ритъм, особено в пациентите, които вече имат нарушена сърдечна функция още повече в комбинация с обикновените (летливи) анестетици. По време на главните процедури на обща анестезия, обаче, респираторната функция се контролира чрез механичен респиратор със вкарване на тръбичка в горните дихателни пътища, което изисква употребата на лекарства временно отпускащи мускулите. Приемането на тези мускулни релаксанти също носи специфични рискове, което ще бъде дискутирано по-долу.

След обща анестезия проблем може да възникне и когато пациента трябва да възстанови неговата респираторна функция. Респираторната енергия е намалена в резултат от остатъчни лекарствени ефекти, кашлянето е затруднено и лесно може да се получи аспирация. Всичко това може да доведе до ниски нива на кислорода и високи нива на въглеродния диоксид в кръвта. При това определени области от белия дроб могат да изпаднат в колапс (ателектазия) с нарушена оксигенация на кръвта и повишен риск от респираторни инфекции.

Затова е важно (и за големи операции дори задължително) да се направи разширен предоперативен скрининг, не само за да се оцени риска около операцията, но и за да се осигури оптималния ѝ мониторинг.

Специфична анестезия

Мембраните на мускулните влакна и/или рецепторите на мускулните клетки могат да се променят като резултат от заболяването - и функцията им и броя им. Рецепторите са

специфични протеини върху клетъчната мембрана, които при стимулация модулират функцията на клетката.

В пациенти, които са били на легло за дълъг период или които са неспособни да използват активно техните мускули, приемането на „деполяризиращ“ мускулен релаксант сукцинилхолин може да доведе до освобождаване на големи количества от калиеви йони от мускулната клетка в кръвния поток, като деполяризиращите мускулни релаксанти карат мускула да се свие за кратко преди да се отпусне. Това внезапно повишаване на калиевата концентрация в кръвта може да доведе до животозастрашаващи нарушения в сърдечния ритъм. „Неполяризиращите“ мускулни релаксанти (за пример векурониум, атракуриум, или мивакурониум) не инициират мускулна контракция и затова тяхната употреба не носи този риск. Освен това засегнатите мускули могат да станат по-чувствителни към неполяризиращите мускулни релаксанти и затова приеманата доза трябва да бъде внимателно избрана.

Кратката, но силна мускулна контракция, асоциирана с употребата на сукцинилхолин води до повишени нива на креатин киназата (КК) и миоглобина, което може да се определи след това в кръвта. Употребата на сукцинилхолин и инхалаторни (летливи) анестетици, като халотан, може да причини повишено разрушаване на мускулите, наречено рабдомиолиза. Мускулното разрушаване води до освобождаване на големи концентрации на калий, креатин киназа и миоглобин в циркулацията. Както е споменато преди, високи концентрации на калий може да доведе до сърдечно задържане и високите концентрации на мускулните протеини могат да влошат бъбречната функция.

В добавка употребата на сукцинилхолин и инхалаторни анестетици може да доведе до синдром наречен злокачествена хипертермия. Злокачествената хипертермия е животозастрашаващо нарушение на калциевата хомеостаза (*Хомеостазата е свойство на отворените и затворени системи, особено на живите организми да регулират вътрешната си околна среда, така че да осигурят стабилни постоянни условия*) в мускулната клетка, причинено от някои анестетици. Сукцинилхолина и инхалаторните анестетици са донякъде признати, че причиняват този синдром. Злокачествената хипертермия се случва относително често в пациенти с мускулна дистрофия. Характеризира се чрез изключително повишен метаболизъм вътре в мускулната клетка. Като резултат температурата на цялото тяло нараства до животозастрашаващи нива, консумирането на кислород и производството на въглероден диоксид на тялото нараства драматично и отпадъчни продукти се освобождават в кръвния поток. От изключително значение е синдрома лесно да се разпознае, така че да се вземат подходящи мерки, включително драстично охлаждане на тялото и незабавно започване на терапия с лекарството дантролен. За съжаление, въпреки подходящите мерки края на синдрома често е фатален. При деца с мускулна дистрофия трябва винаги да се вземе предвид, че са под висок риск за развитие на злокачествена хипертермия и затова високорисковите анестетици трябва да се избягват.

Заклучение

Общата анестезия е съпроводена от голям брой значителни рискове. Когато се изисква обща анестезия за да се извърши специфична процедура, то сукцинилхолина и инхалаторните анестетици трябва да се ИЗБЯГВАТ.

Успокоителните лекарства (опиоидите), анестетичния пропофол, мидазолам и хипноидат могат с вероятност да се използват сигурно. Когато е от съществено значение да се използват мускулни релаксанти, може да се използва албеит в редуцирана доза (1/4 до 1/5 от обикновената доза). Съществува полемика за това дали антагонизиране на тези мускулни релаксанти с холинестеразни инхибитори носи допълнителни рискове. Затова от важно значение е да информирате своя анестезиолог, колкото е възможно по-рано за медицинската история на вашето дете. Необходимите пре-оперативни скринингови процедури (сърце и дробове) могат да бъдат направени и да бъде избрана подходяща анестезия. В добавка анестезиолога ще може да осигури и оптимален мониторинг преди, по време и след операцията.

Може да искате да покажете този документ на анестезиолога, включен в обгрижването на вашето дете по време на хирургически процедури или спешни обстоятелства.