



ПРАВО НА РЕАБІЛІТАЦІЮ

ІНФОРМАЦІЙНИЙ БЮЛЕТЕНЬ

Березень 2020, № 3 (6)

КОРОНАВІРУС (COVID-19): АЛГОРИТМ ПОВЕДІНКИ ДЛЯ ПАЦІЄНТА

Пам'ятайте, більшість респіраторних захворювань мають схожі симптоми.

Підстави для підозри COVID-19: кашель; ускладнене дихання; підвищена температура; протягом останніх 14 днів ви перебували в країні, де зафіксовано COVID-19; контактування з людиною, інфікованою коронавірусом.

✗ Якщо ви маєте симптоми COVID-19, не потрібно негайно йти до свого лікаря або в найближчу лікарню.

✗ Не потрібно самостійно приймати рішення та йти на тестування стосовно наявності COVID-19. По-перше, рішення про необхідність тестування приймає ваш сімейний лікар або терапевт. По-друге, в лабораторії та лікарні збільшується ризик підхопити вірус, якщо поруч буде людина з коронавірусом.

✗ Не потрібно робити тест на коронавірус людині зі звичайним ГРВІ.

✓ Перше, що потрібно зробити, це - подзвонити лікарю, з яким укладено декларацію. Якщо ви не уклали декларацію, одразу телефонуйте на гарячу лінію з питань коронавірусу у вашій області, на гарячу лінію

Що робити, якщо у вас симптоми COVID-19?

1. Залишайтеся вдома.
2. Подзвоніть своєму лікарю.
3. Опишіть своєму лікарю симптоми, історію подорожей. Особливо потрібно розповісти, чи були ви в контакт з людьми, які потенційно можуть бути інфіковані (наприклад, такими, що повернулися з країн з місцевим розповсюдженням вірусу).
4. Виконуйте інструкції свого лікаря.
5. При невідкладних станах - температура вище 38, яка не збивається, та утруднене дихання - набирайте 103.

МОЗ 0-800-505-201 або Центру громадського здоров'я +38 044 425 43 54.

✓ Подальший алгоритм дій вам скаже ваш лікар або оператор контакт-центру, на який ви зателефонували.

! Запишіть та розмістіть так, щоб знайти найшвидше, наступні номери телефонів:

- номер реєстрації центру надання первинної медико-санітарної допомоги, в якому ви обрали свого лікаря;



- номер мобільного вашого сімейного лікаря або терапевта;
- в кожній області працює цілодобова гаряча лінія з питань коронавірусної інфекції. Знайдіть та запишіть цей номер також.
- !** Подбайте про те, щоб у ваших батьків, бабусь, дідухів також були номери телефонів, за якими вони можуть звернутися за консультацією та допомогою.

Джерело: МОЗ

Корисні номери:

1. Номер телефону вашого сімейного лікаря або терапевта.
2. Номер телефону центру первинної медико-санітарної допомоги, в якому ви обрали свого лікаря.
3. Номери телефонів гарячої лінії з питань коронавірусу у вашій області:
Вінницька - 103, (0432) 66-12-05
Волинська - (0332) 77 65 84 та (0332) 77 65 82
Дніпропетровська - (067) 611 08 86, (068) 979 96 24
Донецька - (06272) 26827, (063) 809 45 17
Житомирська - (068) 982 47 81
Закарпатська - (03126) 96115
Запорізька - (098) 294 72, (061) 228 04 94
Івано-Франківська - (099) 544 83 32, (0342) 56 69 28
Київ та Київська область - 103, 0 800 505 201, (04563) 100 46, (0456) 310 046

- Кіровоградська - (0522) 241314, 0 800 500 238
- Луганська - 15-45, 0 800 505 107
- Львівська - 15-80, (032) 2601918
- Миколаївська 103, 0 800 801 333
- Одеська - 15-50 та 0 800 50 15 50
- Полтавська - 0 800 505 032
- Рівненська 0 800 500 078
- Сумська - 103, (0542) 68 20 90
- Тернопільська - 103
- Харківська - (057) 712 45 00
- Херсонська - 103, (0552) 22 57 90
- Хмельницька - (0382) 70 43 63
- Черкаська - (0472) 64 91 82, (0472) 64 92 39
- Чернівецька - 066 084 93 13
- Чернігівська - 0 800 507 070, 095 001 03 40
4. Міністерство охорони здоров'я України, гаряча лінія: 0-800-505-201.
5. Центр Громадського здоров'я МОЗ України, телефон: +38 044 425 43 54.
6. Автовідповідач Урядового контактного центру 1545

В ЦЬОМУ ВИПУСКУ

День рідкісних захворювань: які зміни чекають на пацієнтів з орфанними хворобами?.....2


Спінальна м'язова атрофія: що це?.....4 – 5

Щоденний догляд та реабілітація дітей з спінальною м'язовою атрофією7

Картування доступних реабілітаційних послуг 8

АНАЛІТИКА

ДЕНЬ РІДКІСНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ: ЯКІ ЗМІНИ ЧЕКАЮТЬ НА ПАЦІЄНТІВ З ОРФАННИМИ ХВОРОБАМИ?


 МІНІСТЕРСТВО
 ОХОРОНИ
 ЗДОРОВ'Я
 УКРАЇНИ

29 ЛЮТОГО

ДЕНЬ РІДКІСНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ



Орфанні хвороби — це вроджені або набуті захворювання, що трапляються рідше ніж один випадок на 2000 населення країни, з них 80% - генетично обумовлені. Більшість орфанних захворювань діагностують у ранньому віці, у 35% випадків вони стають причиною смерті малюків до року, у 10% — дітей у віці до 5 років, у 12% - у віці від 5 до 15 років. У світі визнано до 8 тисяч нозологій, проте свій шифр у Міжнародній класифікації хвороб мають лише 250. В Україні затверджено 275 нозологій <https://bit.ly/381unx6>.

Питання розробки і реалізації дієвого, фундаментального та, головне, системного механізму підтримки пацієнтів із рідкісними захворюваннями є пріоритетним завданням для Міністерства охорони здоров'я України. Зокрема, на базі МОЗ України створено робочу групу, яка наразі розробляє Концепцію розвитку системи медичної допомоги громадянам, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання.

Наприкінці лютого відбувся публічний діалог “Державна стратегія з рідкісних захворювань” за участі першого заступника міністра охорони здоров'я України **Андрія Семиволоса**.

Обговорили питання розширення доступу до лікування для орфанних пацієнтів, так звані “договори про доступ”. Вони будуть дозволяти МОЗ України або виробникам лікарських засобів ініціювати перемовини й укладати договори, що будуть визначати особливі умови закупівлі препаратів.

Вже прийнятий у першому читанні законопроект №2538 “Про внесення змін до деяких законодавчих актів України, спрямованих на підвищення доступності лікар-

цього року День рідкісних захворювань - 29 лютого.

Щороку в останній день лютого у світі згадують людей із рідкісними захворюваннями для того, щоб підвищити поінформованість про проблему не лише серед населення, але й серед науковців та влади.

ських засобів, медичних виробів та інших товарів, які закуповуються Особою, уповноваженою на здійснення закупівель у сфері охорони здоров'я”. Саме він дозволить розширити доступ до лікування.

“Я переконаний, що державна політика підтримки хворих на рідкісні захворювання, як і будь-яких інших захворювань, має багато компонентів, що для ефективності мають узгоджуватися між собою. Ми маємо створити дієву стратегію, і багато кроків вже зроблено - на сьогодні закінчується робота з Концепцією розвитку системи медичної допомоги громадянам, що страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, над якою працювали пацієнтські організації, експерти, лікарі, дотичні громадські організації. Держава вже передбачила збільшення коштів на закупівлі ліків у 2020 році у порівнянні з попереднім роком. Потужна робота відбувається й в інших напрямках, які суттєво вплинуть на ефективність державної політики щодо підтримки хворих з орфанними захворюваннями”, - зазначив Андрій Семиволос під час публічного діалогу.

Пріоритетними цілями в рамках реалізації Концепції розвитку системи медичної допомоги громадянам, що страждають на рідкісні (орфанні) захворювання стануть:

- 1 Розробити прозорий та неупереджений підхід до процедури прийняття рішень щодо державної підтримки пацієнтів з рідкісними захворюваннями;
- 2 Регулярно отримувати актуальні епідеміологічні дані про рідкісні захворювання в Україні;
- 3 Підвищити доступ до методів раннього виявлення рідкісних захворювань генетичного походження;

4 Забезпечити справедливий доступ пацієнтів із рідкісними захворюваннями до лікарських засобів, медичних виробів та продуктів спеціального лікувального харчування;

5 Удосконалити надання медичної допомоги пацієнтам з рідкісними захворюваннями ;

6 Забезпечувати координацію допомоги (медичної допомоги, соціальної інтеграції тощо) пацієнтам з рідкісними захворюваннями та членам їх сімей;

7 Підвищити професійну кваліфікацію фахівців у галузі ранньої діагностики, профілактики та лікування рідкісних захворювань;

8 Збільшити участь громадських об'єднань пацієнтів із рідкісними захворюваннями у реалізації Концепції;

9 Сприяти соціальному захисту пацієнтів із орфанними захворюваннями та членів їхніх сімей;

10 Підвищити обізнаність населення щодо проблем рідкісних захворювання та їх профілактики;

11 Розвиток міжнародного співробітництва в сфері рідкісних захворювань.

12 Здійснювати моніторинг за виконанням Концепції за допомогою показників виконання окремих цілей та заходів, щорічно звітувати перед Урядом про досягнуті результати.

Детальну інформацію про орфанні захворювання шукайте за посиланням: <https://www.rarediseaseday.org/>

За матеріалами МОЗ України

ШКОЛА ПАЦІЄНТІВ СМА ТА ЇХНІХ БАТЬКІВ: АКТУАЛЬНІ ПРОБЛЕМИ ДОГЛЯДУ

Цього року на Львівщині спільнота батьків дітей зі спінальною м'язовою атрофією (СМА) разом з Благодійним фондом «Діти зі СМА» та компанією «ROCHE» організували й провели конференцію «Школа пацієнтів СМА та їхніх батьків: актуальні проблеми догляду».

Вперше організаторам вдалося зібрати так багато кваліфікованих медичних працівників, які якісно, доступно та дуже практично поділилися усіма важливими медичними аспектами в догляді за дитиною зі СМА.

Чи не вперше багато батьків побачили і відчули колосальну підтримку зі сторони лікарів в боротьбі з егоїстичною хворобою СМА та навчилися якісніше допомагати дітям з хворобою справлятися на кожен день. Конференція, яка тривала лише один день, докорінно змінила прийняття хвороби в усіх, хто був.

Всього було 74 учасники, серед яких і діти зі СМА, батьки, волонтери, представники благодійних фондів та лікарі. На конференцію приїхали також батьки дітей зі СМА з Закарпатської, Рівненської, Хмельницької та Київської області. Для дітей волонтери БФ «Крила надії» та «З янголом на плечі» проводили заняття з арт-терапії, ігри, цікаві майстерки.



Під час лекційної частини були висвітлені актуальні і важливі проблеми для СМА сімей: генетика, неврологія, дихальна терапія, психологія, ортопедія, фізична терапія, дієтологія. Водночас і діти і батьки отримали консультації у провідних ортопедів, фізичних терапевтів та лікаря з дихальної терапії.

Такий захід об'єднав в боротьбі з хворобою усіх, а ще став платформою для знайомства, джерелом інформації, новим викликом і кроком в медицині.

Ірина Ключ



ДІЗНАЙТЕСЬ БІЛЬШЕ ПРО ФІЗИЧНУ ТЕРАПІЮ

Таку назву мав інформаційний семінар, що відбувся наприкінці лютого у Львові в рамках інформаційно-просвітницької кампанії, яку проводить Національна Асамблея людей з інвалідністю України з метою підвищення обізнаності щодо фізичної терапії та пропагування важливості таких послуг для збереження та відновлення якості життя.

У семінарі брали участь практикуючі фізичні терапевти, лікарі, викладачі вищих навчальних закладів, представники громадських об'єднань, а також підприємств, що надають послуги із забезпечення асистивними технологіями зі Львова та області. Найбільшу активність проявили обласні, міські та районні заклади охорони здоров'я, а також установи, що працюють з пацієнтами, які потребують послуг з фізичної терапії.

Серед питань, які турбували учасників: кодування згідно МКФ, регламентування діяльності фахівців фізичної терапії після прийняття медичної реформи, перелік центрів реабілітації, які надають якісні послуги тощо.

Під час заходу учасникам було представлено картування доступних реабілітаційних послуг/ послуг фізичної терапії та послуг із забезпечення асистивними технологіями, розроблене в рамках проекту. Більш інформації про це читайте на 8 стор. бюлетеню.

Наступний захід відбудеться в Запоріжжі.

Проект «Зміцнення реабілітаційних послуг у системі охорони здоров'я» реалізує UCP Wheels for Humanity (UCPW) за підтримки Української Асоціації фізичної терапії (УАФТ), Всесвітньої конфедерації фізичної терапії (ВКФТ) і Республіканського медичного коледжу Таджикистану (РМК), за фінансової підтримки Агентства США з міжнародного розвитку (USAID).

Влас.кор.

В Україні кількість дітей з нервово-м'язовими захворюваннями щорічно збільшується та наближується до 2000 осіб. В більшості випадків діагноз встановлюється тоді, коли підтверджують інвалідність. За даними реєстру Українського Фонду СМА носієм гену захворювання є кожна 40-60 людина, незалежно від віку, статі та національності. На сьогодні в реєстрі Благодійного фонду «Діти зі СМА» налічується 244 пацієнти. Звісно, це не остаточне число, адже державного реєстру хворих на СМА в Україні немає. СМА є найбільш поширеною генетичною причиною смерті дітей.

ЩО Ж ТАКЕ СПІНАЛЬНА М'ЯЗОВА АТРОФІЯ (СМА) ?

Це рідкісне генетичне спадкове нейро-м'язове захворювання. Належить до групи орфанних захворювань. Воно викликає прогресивну слабкість м'язів і втрату можливості рухатися через виснаження (атрофію) м'язів. Це може вплинути на здатність повзати й ходити, дихати і ковтати, а також рухати руками, кистями, головою і шиєю. Існують різні форми СМА і широкий діапазон ступенів тяжкості захворювання у дітей, молодих людей і дорослих. Найпоширеніша форма СМА широко відома як «5q-СМА» і нерідко описується або класифікується залежно від віку, коли почалися симптоми, та досягнутої стадії фізичного розвитку. Є чотири форми хвороби, які в основному відрізняються тим, в якому віці вперше проявилися ознаки мутації, - чим раніше вони були помічені, тим сильніше страждають рухові функції і важче проходить хвороба.

Таблиця 1. Клінічна класифікація СМА (Таблицю адаптовано за публікацією RS Finkel et al, 2017, p.597).

Таблиця. Клінічна класифікація СМА			
Тип СМА	Вік дебюту	Максимум рухових функцій	Тривалість життя
I (тяжкий)	0-6 міс	Сидіння ніколи не досягається	<2 років
II (проміжний)	7-18 міс	Стояння ніколи не досягається	>2 років
III (легкий)	>18 міс	Впевнено стоять, часто ходять	Може бути нормальною
IV (доросла форма)	Друга чи третя декада життя	Мало відрізняється від такого в «здорових»	Нормальна

Важливо пам'ятати, що не існує чітких розмежувальних ліній, які відділяють дитячі форми СМА одна від одної, а також що вплив 5q-СМА суттєво відрізняється серед різних осіб, у тому числі серед хворих на дорослу форму.

Ген SMN1 міститься на п'ятій хромосомі, у ділянці, позначеній латинською літерою «q», тому основні різновиди СМА часто називають «5q-СМА».

Крім того, оскільки деякі пацієнти вже отримують медикаментозне лікування, відмінності у впливі хвороби можуть бути ще більш істотними. Тому під час розгляду лікування та контролю перебігу хвороби важливо враховувати не тільки клінічну класифікацію СМА, але й стадію фізичного розвитку, якої досягнув пацієнт. Вони можуть збігатися або відрізнятися від наведених у таблиці вище.

ЯК УСПАДКОВУЄТЬСЯ 5q-СМА

5q-СМА передається дітям від батьків через пошкоджені гени SMN1. Зазвичай спостерігається аутосомно-рецесивний тип успадкування. Це означає передачу захворювання від батьків до дітей через пошкоджені гени SMN1. Нижче це пояснюється детальніше:

- ⇒ У осіб, які успадковують дві пошкоджені копії гена SMN1 (по одній від кожного з батьків), розвивається СМА.
- ⇒ Особи, які успадковують одну пошкоджену копію і одну здорову копію гена SMN1 (по одній від кожного з батьків), є носіями СМА. Приблизно 1 із 40 осіб є носієм СМА; у носіїв не виникає СМА чи будь-яких симптомів цього захворювання.
- ⇒ У осіб, які успадковують дві здорові копії гена SMN1 (по одній від кожного з батьків) не виникає СМА, і вони не є носіями.

Хоча більшість пацієнтів успадковують СМА від обох батьків, приблизно у 2 % осіб мутація є новою, що найімовірніше виникає через помилку в ДНК яйцеклітини чи сперматозоїда, з яких їх було зачато. Цей процес відомий як мутація de novo. Важливо, щоб члени сім'ї розуміли результати генетичного аналізу, на основі якого було діагностовано СМА. Консультації з генетичних питань має проводити медичний працівник із відповідною підготовкою. Він відповість на всі запитання, що можуть виникнути у членів сім'ї про генетичні аспекти діагнозу, і надасть інформацію про можливі варіанти дій щодо майбутніх вагітностей.

ПІДТВЕРДЖЕННЯ ДІАГНОЗУ

Лікар підозрюватиме, що наявні у дитини або дорослого симптоми можуть вказувати на СМА, він організує взяття зразка крові та відправить його на аналіз делеції гена SMN1. Якщо результати аналізу свідчатимуть, що в обох копіях гена SMN1 є делеція, буде поставлено діагноз «5q-СМА». Після цього рекомендується встановити кількість копій SMN2, оскільки це може бути корисним показником для визначення впливу хвороби в майбутньому (прогноз перебігу хвороби), що, у свою чергу, буде орієнтиром для вибору оптимального догляду й лікування. Ця інформація також буде корисною, якщо розглядатиметься можливість участі в клінічних дослідженнях з вивчення нових видів лікування, оскільки обов'язковим критерієм участі в них нерідко є певна кількість копій SMN2.

Продовження на 5 стор.

СПІНАЛЬНА М'ЯЗОВА АТРОФІЯ: ЩО ЦЕ? (ПРОДОВЖЕННЯ)

ВАШЕ ЗДОРОВ'Я

Закінчення. Початок на 4 стор.

Якщо результати аналізу вказуватимуть, що пошкоджено тільки одну копію гена SMN1, проте симптоми надалі будуть характерними для СМА, рекомендується виконати ґрунтовніший аналіз на основі процесу, відомого як секвенування гена SMN1. Він дозволяє виявити одиночні, важко-вловимі мутації гена, наявність яких підтверджує діагноз «5q-СМА». Якщо наявні обидві неушкоджені копії SMN1, імовірність того, що симптоми викликані спінальною м'язовою атрофією, є дуже низька. Для визначення діагнозу в такому випадку потрібно буде виконати інші обстеження й аналізи.

Для діагностування 5q-СМА проведення інших обстежень, таких як отримання невеликого зразка м'язової тканини хірургічним шляхом (біопсія м'язів) і тестування функцій нервової системи, не вимагається. Проте для пацієнтів з пізнім початком СМА можуть знадобитися подальші обстеження, оскільки в таких випадках симптоми важче виявити та набагато складніше діагностувати. Наприклад, може бути виконаний аналіз крові на м'язовий фермент (креатинкіназу або креатинфосфокіназу, КФК).

СИМПТОМИ

Як правило, перший крок на шляху до визначення діагнозу роблять батьки або медичні працівники.

При **СМА типу 1** із раннім початком захворювання, що характеризується більш тяжким перебігом, батьків і піклувальників зазвичай турбує млявість (слабкий м'язовий тонус) та проблеми з досягненням стадій фізичного розвитку у немовляти. Слабкий м'язовий тонус сильніше впливає на м'язи ніг дитини, ніж на м'язи рук. Також нерідко виникають проблеми з годуванням немовляти через слабкі ковтальні м'язи. Схожим чином, через слабкі дихальні м'язи у дітей часто виникають труднощі з диханням.

У дітей зі **СМА типу 2**, ступінь тяжкості захворювання у яких не така висока, як у дітей зі СМА типу 1, ознаки слабкості м'язів у ногах також спостерігаються частіше, ніж у руках. Ознаки пошкодження ковтальних і дихальних м'язів можуть у них спостерігатися або не спостерігатися.

У дітей зі **СМА типу 3** також радше спостерігаються симптоми слабкості ніг, ніж рук. Оскільки ковтальні й дихальні м'язи у цих пацієнтів зазвичай не пошкоджені, труднощі з ковтанням і диханням у них, як правило, не виникають.

У дорослих осіб зі **СМА типу 4**, із початком захворювання в дорослому віці, зазвичай спочатку виникає дискомфорт та (або) біль у м'язах. Оскільки ковтальні й дихальні м'язи у цих пацієнтів зазвичай не пошкоджені, труднощі з ковтанням і диханням у них, здебільшого, не виникають.

ПІДГОТОВКА ДОГЛЯДУ І ПІДТРИМКА

СМА — це комплексне захворювання, що по-різному впливає на людей. Оптимальний контроль перебігу хвороби вимагає співпраці багатьох фахівців у сфері охорони здоров'я (мал.1).

Усі пацієнти, у яких діагностовано СМА, мають бути направлені в спеціалізовану клініку з нейро-м'язових захворювань та до інших відповідних спеціалістів.

До них можуть належати фахівці з таких сфер:

- Дихання (респіраторне лікування)
- Харчування (гастроентерологія і дієтологія)
- Стан кісток і м'язів (ортопедичне лікування)
- Реабілітація (фізичні терапевти та ерготерапевти).

Сім'ям і дорослим особам зі СМА також слід надати консультації з генетичних питань. Спеціалісти повинні працювати у міждисциплінарній команді і враховувати не тільки медичні потреби пацієнта, але також брати до уваги й поважати його соціальні, культурні та духовні запити.

Можливо, до складу команди також будуть входити спеціалісти з паліативного догляду, які пройшли підготовку з контролю складних симптомів. Паліативний догляд часто асоціюється з допомогою в термінальній стадії хвороби, проте на практиці його застосування набагато ширше і має на меті допомогти пацієнтові досягти належної якості життя. Фахівці з паліативного догляду допомагають пацієнтам погодити їхні життєві цілі з призначеним видом лікування і надають підтримку в подоланні повсякденних проблем. Їхню роботу слід розглядати як додаткові послуги до інших форм медичного догляду.

Невдовзі після постановки діагнозу вам слід обговорити можливі варіанти догляду під час відкритої консультації з міждисциплінарною медичною командою. Такі консультації мають відбуватися регулярно. Аргументи за і проти інтервенційного лікування слід повторно розглядати разом зі зміною обставин, якщо ви або команда вважатимете це доцільним.

Рекомендується, щоб усі обстеження та візити координував один і той самий представник команди, добре обізнаний щодо можливого прогресування та потенційних викликів СМА. Як правило, таким фахівцем є невролог, або дитячий невролог.

Євгенія Аракелян
 Клінічний психолог, магістр
 Українського Католицького
 університету, спеціальність
 «Фізична терапія та Ерготерапія»



Мал. 1 Міждисциплінарний підхід до лікування і типи догляду, що може отримувати пацієнт зі СМА (адаптовано на основі публікації E. Mercuri et al, 2018, ст.106.)

Детальніше про СМА на веб-сайтах організацій підтримки пацієнтів:

⇒ **Spinal Muscular Atrophy UK**
www.smauk.org.uk

⇒ **Cure SMA**
www.curesma.org

⇒ **SMA Europe**
www.sma-europe.eu

⇒ **Muscular Dystrophy UK**
www.muscular dystrophyuk.org

⇒ **TREAT-NMD Alliance**
www.treat-nmd.org

Організації в Україні:

⇒ **Благодійний Фонд «Діти зі спінальною м'язовою атрофією»** www.csma.org.ua

ВАШЕ ЗДОРОВ'Я

ОСНОВНІ НАПРЯМКИ ВТРУЧАНЬ ПРИ СПІНАЛЬНІЙ М'ЯЗОВІЙ АТРОФІЇ

Для пацієнтів I типу, щоденний догляд включає:

Респіраторна підтримка	Ортопедична допомога	Харчування та дієта	Фізична терапія
1. Раннє використання апаратів неінвазивної вентиляції легень	1. Використання корсетів, тунорів, ортопедичного взуття	1. Введення в раціон безлактозного високоенергетичного спеціалізованого харчування	1. Щоденні вправи, розтяг, активні та пасивні рухи у всіх суглобах повної амплітуди, попередження розвитку контрактур
2. Щоденні вправи з мішком Амбу	2. Вертикалізація	2. Перехід на зондове харчування у випадку згасання ковтального рефлексу або ж при неможливості дитини вживати необхідний об'єм їжі	2. Вправи в басейні, акватерапія
3. Використання кашльових апаратів та аспіраторів		3. Альтернативне встановлення гастростроми	3. Позиціонування за допомогою подушок лежачи, в кріслі колісному чи у візку, при вертикалізації
4. Цілодобовий апаратний контроль ЧД, ЧСС, пульсоксиметрії, сатурації.			4. Рухи за допомогою обмеження сили тяжіння в горизонтальній площині (у гамаку для можливості активного руху у кінцівках)
5. Контроль життєво важливих показників під час сну			5. Навчання батьків правильної техніки переміщення

Для пацієнтів II, слабкого III типу, щоденний догляд включає:

Респіраторна підтримка	Ортопедична допомога	Харчування та дієта	Фізична терапія
1. При рекомендації пульмонолога використання апаратів неінвазивної вентиляції легень	1. Використання корсетів, тунорів, ортопедичного взуття	1. Коригування щоденного харчового раціону	1. Щоденні вправи, розтяг, активні та пасивні рухи у всіх суглобах повної амплітуди, попередження розвитку контрактур
2. Дихальні вправи	2. Вертикалізація	2. Введення при потребі в раціон додаткового високоенергетичного спеціалізованого харчування	2. Вправи в басейні, акватерапія
3. Використання кашльових апаратів при ГРВІ		3. Альтернативне встановлення гастростроми	3. Позиціонування за допомогою подушок лежачи, в кріслі колісному чи у візку, при вертикалізації
			4. Використання активних крісел колісних, електричних крісел з раннього віку
			5. Залучення дитини до самостійності у можливий спосіб у щоденній активності

Для пацієнтів III та IV типів основними щоденними завданнями та викликами буде створення максимальної задіяності у самостійне життя.

Догляд за собою, основна рутинна діяльність, навчання, робота, соціальна активність мають здійснюватись максимально незалежно та автономно. Важливим є контроль симптомів, моніторинг прогресування стану. Для підтримання м'язів . необхідне виконання вправ, підтримання активності та повної амплітуди рухів у суглобах. Профілактика вторинних ускладнень постає також важливими питаннями.

Для спінальної м'язової атрофії пізнього дебюту ключовим фактором підвищення якості життя постає ерготерапія. Підбір активних засобів пересування, допоміжних ортопедичних засобів, корсетів для профілактики сколіозу, комп'ютерних технологій, універсального дизайну у облаштування помешкання, робочого місця, навчального середовища, інших допоміжних пристроїв для різних потреб повсякденного, особистого, професійного життя, можуть надати пацієнтам максимальну автономію та самостійність.

НА ЗАМІТКУ

Фонд «Діти зі спінальною м'язовою атрофією»

Об'єднання батьків зі СМА та зацікавлених осіб для надання підтримки, правового захисту, консультацій та доступу до можливого лікування.
 Контакти: вул. Гоголя 7,
 м. Харків, 61057.
info@csma.org www.CSMA.org.ua

Зареєструйтесь в реєстрі:
www.registry.csma.org.ua

Отримати консультацію Експерта зі СМА:

Шатіло А.В. Інститут неврології, психології, психіатрії та наркології НАН України;
 Контакти: вул. Академіна Павлова, 46,
 м. Харків.
 +380978111884; shatil@ukr.net

Експерт з ДНК-діагностики СМА:

Грищенко Н.В. Інститут молекулярної біології і генетики НАН України,
 Контакти: вул. Ак. Заболотного 150,
 м. Київ; +380442000385,
dnatest@imgb.org.ua

При підготовці бюлетеню були використані матеріали з Керівництва до Міжнародних стандартів лікування СМА від 2017 р.

ЩОДЕННИЙ ДОГЛЯД ТА РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ З СПІНАЛЬНОЮ М'ЯЗОВОЮ АТРОФІЄЮ

Спинальна м'язова атрофія комплексне захворювання, яке потребує комплексного підходу у підтримці життя дитини, профілактики вторинних ускладнень. **Міждисциплінарний підхід** постає основною мовою надання швидкої якісної підтримки, симптоматичної допомоги, контролю перебігу захворювання. Різні типи спинальної м'язової атрофії мають свої обмеження та ризики. Менеджмент основних проблемних питань дозволяє створити сприятливе допоміжне середовище для дитини. Когнітивна сфера не уражається, проте коли діти розвиваються в обмежених умовах слабкості м'язів, що призводить до знижених сенсорних та моторних відчуттів, їх розвиток сповільнюється. **Завданням реабілітації є всебічна допомога та сприяння активному розвитку дитини та пізнанню світу попри обмеження.**

Рекомендації по щоденному догляду

ПАЦІЄНТИ зі СМА 1 типу. Основні напрямки реабілітації: оптимізація функціональних можливостей, мінімізація порушень, розвиток толерантності до різних положень, зокрема вертикалізації.

Для дітей із ослабленими м'язами дуже важливо підтримувати вікові особливості навичок рухів, які сприятимуть їх когнітивному розвитку. Для функціонального сидіння рекомендується використання засобів для підтримки постави: **торакальних, шийних ортезів** метою підтримки голови. Допомоги при сидінні зможуть батьки, підтримуючи положення ніжок, рівне положення спини. Правильне анатомічне **позиціонування**, використання додаткових подушок, також сприятиме зовнішній підтримці м'язів, функція яких ослаблена. Для дітей, які знаходяться на апаратах респіраторної підтримки, необхідно, щоб у **статичних торакальних ортезах** було враховано отвори для респіраторної підтримки та живота (унеможлижуючи стиснення черевної порожнини, що утруднить дихання дитини).

Ортези допомагають профілактиці контрактур, підтриманні слабкості м'язів стопи (дорсального згинання), перешкоджають деформації стопи. Для досягнення ефективності ортези слід використовувати *протягом дня, під час сну*. Використання ортезів не має створювати дискомфорт для дитини. Час перебування в ортезі потрібно збільшувати поступово. Тривалість носіння протягом дня визначається індивідуально, залежно від стану, результатів обстеження, цілей реабілітації. Фактором, який полегшить адаптацію, може бути вдягання ортезів під час вертикалізації, гри, перегляду мультфільмів, коли увага дитини задіяна цікавою активністю.

Розтягнення. Вправи для розтягу необхідні у щоденному житті дитини. Пасивні вправи, робота із кожним суглобом по всій амплітуді руху, розроблення контрактур, використання динамічних ортезів для розтягу, допомогатимуть підтримувати функціональну активність.

Статичні ортези у вигляді імобілізаторів коліна та шин для рук. Для розтягу і позиціонування можливо використовувати ортези гомілковостопного суглоба (AFO), коліно-гомілковостопного ортези (KAFO). Для позиціонування дитини можуть використовуватися торакально – люмбо-сакральні ортези (TLSO).

Вертикалізація. Це метод втручання, допоміжний для міцності кісток прийом поступального навантаження, це метод пізнання світу для дитини, коли перед нею відкривається обрій можливостей.

Підтримання функціональної активності та мобільності дитини. Ослаблення м'язів, призводить до того, що активні рухи тіла важко долають силу гравітації. Важливо сприяти максимальному залученню дитини у повсякденне життя. Використання систем для сидіння, стояння, спеціальних анатомічних крісел, мобільних опор для рук – для можливості дитини використовувати рухи руками для своєї діяльності.

Діти розвиваються у кожній миті спостереження за світом. Кожне втручання, догляд, важливо забарвити цікавими пізнаннями, завданнями, отриманням задоволення від своїх можливостей!

Іграшки. Підбір іграшок має бути відповідно до віку, інтересів дитини. Легкі кольорові брязкальця (для тренування хапання і втримування), іграшки з викидачами (натискання), іграшки, які дитина може брати під час купання (спостереження руху), іграшки інтерактивні, різні за тактильними відчуттями. З розвитком дитини важливо адаптувати і гру, вона має відображати більшою мірою аспект пізнання, меншою дозволяти.

Комунікація. Бульбарна симптоматика знижує можливості дітей з раннім початком захворювання до вільного мовлення. Потрібно подбати про розвиток вербального інтелекту. Пасивного словникового запасу (шляхом називання, слухання дитиною), та розвитку активного словникового запасу (шляхом побудову альтернативної системи комунікації).

Застосування спеціальних комп'ютерних технологій, які допомагають відстежувати рухи очима, голосові коливання, маніпулятори та адаптивні тримачі для можливості написання.

Пацієнти зі СМА 2 типу – основними завданнями реабілітації постає запобігання контрактурам, сколіозу, збереження, відновлення та підтримання функціональної активності та мобільності.

Постуральний контроль. За допомогою позиціонування та ортезування (торакальні ортези), можна досягти підтримання правильного положення тіла, постави під час вертикалізації. Під час переміщення, транспортування бажано використовувати шийні ортези, які підтримуватимуть голову у правильному положення та запобігатимуть травмуванню шийного відділу хребта. Для **позиціонування та підтримки стоячи**, рекомендується використовувати **імобілізатори коліна, ортези гомілковостопного суглоба та коліно-гомілковостопного суглоба.**

Для **пересування з підтримкою** можна використовувати ортези для зворотного-поступальних рухів при ходінні (RGO), та коліно-гомілковостопні ортези. Для підтримання правильного анатомічного положення тулуба під час вертикалізації

використовувати торакально-люмбо-сакральні ортези та шини для рук.

Вивих стегна. Деформації стопи та грудної клітки. Вдягання ортезів на нижні кінцівки допомогатиме підтримувати м'язи стопи (дорсального згинання), та зменшуватимуть ризик деформацій.

Розтяг. Необхідно проводити щоденне регулярне розтягування м'язів кінцівок, здійснювати пасивні рухи у всіх суглобах по повній амплітуді, задіювати можливі активні рухи дитини. Рекомендовані плавання та види спорту, можливі для людей, які пересуваються у кріслах колісних.

Самостійне пересування. Пацієнтам важливо бути максимально задіяними у щоденному житті, мати можливість бути самостійними. При підборі засобів для пересування враховувати проксимальну слабкість верхніх кінцівок, **крісло колісне має бути електричним**, з індивідуалізованого системою підтримки постави та сидіння.

Для слабших пацієнтів крісла мають бути обладнані функцією відкидання, нахилу спинки, і підйомником сидіння.

Для сильніших пацієнтів можливість підтримувати самостійне приведення в рух коліс крісел є підбір легким маневрених крісел колісних, з ручним приводом, або підсилювачем коліс.

ПАЦІЄНТИ 3 і 4 типу – основними завданнями реабілітації постає збереження, відновлення, підтримка функціональної активності, мобільності, збереження обсягу рухів у суглобах, покращення витривалості, рівноваги.

Окрім вправ для сидячих пацієнтів, важливо додавати вправи в програму щоденних тренувань для покращення статичної та динамічної рівноваги. Рекомендовані аеробні фізичні вправи та загально – зміцнюючі вправи.

Щоденне пасивне та активне розтягування з підтримкою. **Ортези** допомагають зберегти мобільність, функціональну активність гомілковостопного суглобу і колінного суглобу.

Торакальні ортези використовуються лише при потребі в положенні сидячи для підтримання постави.

Мобільність. Для забезпечення функціональної самостійності при слабкому типі, рекомендовано використовувати **легкі маневрені крісла колісні з ручним приводом** або підсилювачем коліс. Можливим є використання електричних візків, скутерів для забезпечення мобільності, витривалості на більшій відстані.

Свєгенія Аракелян
 Клінічний психолог, магістр Українського
 Католицького університету, спеціальність
 «Фізична терапія та Ерготерапія»

КАРТУВАННЯ ДОСТУПНИХ РЕАБІЛІТАЦІЙНИХ ПОСЛУГ

Одним із завдань проєкту "Покращення реабілітаційних послуг в системі охорони здоров'я" є розширення доступу до реабілітаційних послуг, включаючи послуги із забезпечення асистивними технологіями для осіб, які їх потребують, та тих, хто зазнав впливу конфлікту. Для реалізації цього завдання Українська Асоціація фізичної терапії спільно з UCP Wheels for Humanity здійснили картування доступних реабілітаційних послуг та послуг із забезпечення асистивними технологіями у Київській / Львівській / Запорізькій областях та місті Києві.

До реабілітаційних послуг ми віднесли послуги, що надаються фахівцями сфери охорони здоров'я з метою розвитку, збереження та відновлення максимальної рухової та функціональної спроможності людини у наступних спеціалізованих напрямках клінічної діяльності: при порушенні діяльності опорно-рухового апарату; нервової, дихальної, серцево-судинної систем; у геріатрії та педіатрії.

До кожного напрямку реабілітаційних послуг ми визначили типові порушення / захворювання / ураження.

Не секрет, що асистивні технології є невід'ємним компонентом реабілітації.

Асистивні технології передбачають застосування організованих знань та навичок, пов'язаних із асистивними засобами, включаючи системи та послуги їхнього забезпечення. Асистивний засіб - будь-який зовнішній продукт (включаючи пристрої, обладнання, інструменти або програмне забезпечення), спеціально виготовлений або загальнодоступний, основним призначенням якого є підтримка або вдосконалення функціонування та незалежності особи та покращення її добробуту.

Для картування доступних послуг із забезпечення асистивними технологіями ми орієнтувалися на асистивні засоби, які покращують індивідуальну мобільність.

Отже, на карті доступних реабілітаційних послуг можна знайти установи та заклади, які здійснюють забезпечення наступними асистивними засобами, які покращують індивідуальну мобільність: трости / палиці, милиці пахвові / ліктьові, протипролежневі подушки, триколісні велосипеди/ трицикли, ходунки, рама для ходьби, ролатори, крісла колісні.

Детальніше ознайомитися з картою доступних реабілітаційних послуг можна на [веб-сайті Української Асоціації фізичної терапії](#).

Юрій Метко
координатор проєкту "Покращення
реабілітаційних послуг в системі
охорони здоров'я" в Україні

Що потрібно для того, щоб знайти потрібні реабілітаційні послуги за допомогою карти доступних реабілітаційних послуг?

Для того, щоб знайти потрібні реабілітаційні послуги за допомогою карти доступних реабілітаційних послуг потрібно зробити кілька простих дій:

1. "Зайти" на сайт Української Асоціації фізичної терапії за допомогою будь-якої пошукової системи.
2. Вибрати відповідний розділ (*Про нас / Програми / Проєкт SRS/HS / Картування*).
3. Заповнити короткий опитувальник.
4. Перейти до карти доступних реабілітаційних послуг, натиснувши на гіперпосилання, яке появиться після заповнення опитувальника.
5. Здійснити пошук необхідних послуг за допомогою фільтрів.

Пошук потрібних реабілітаційних послуг відбувається за допомогою системи фільтрів. Система фільтрів складається з дев'яти варіантів вибору: 6-ти підтипів реабілітаційних послуг та 3-х підтипів послуг із забезпечення асистивними технологіями. Вибравши відповідний підтип послуг, які Вас цікавлять, на карті доступних реабілітаційних послуг з'являються установи, які надають або забезпечують послугами, у залежності від фільтра, який застосовується. Натиснувши курсором на будь-яку установу, яка відображається на карті доступних реабілітаційних послуг, після застосування фільтра, користувач може ознайомитися з детальною інформацією про установу. Детальна інформація про установу містить її контактні дані (адресу, телефон, електронну пошту, веб-сайт) та інформацію щодо послуг, які надаються.

Здійснивши такий пошук, користувач може знайти установу, яка надає послуги, які потрібні йому чи його родичу.



**Національна Асамблея
людей з інвалідністю України**
www.naiu.org.ua

**Громадська спілка «Всеукраїнське
громадське об'єднання «Національна
Асамблея людей з інвалідністю
України»**

01030, м. Київ, вул. Рейтарська, 8/5А,
к. 110
Тел: (044) 279-61-82
Факс: (044) 279-61-74
office - naiu@ukr.net www.naiu.org.ua

Naiu2019.ft@gmail.com

This presentation was made possible through the generous support of the American people through the U.S. Agency for International Development under Partnerships Plus cooperative agreement number 7200AA18CA00032, funded September 28, 2018, and implemented by JSI Research & Training Institute under agreement number PP-EI-001 with UCP Wheels for Humanity. The contents are the responsibility of the National Association for People with Disabilities and do not necessarily reflect the views of USAID or the United States Government.

Випуск цього бюлетеня став можливим завдяки щедрій підтримці американського народу за підтримки Агентства США з міжнародного розвитку через Partnerships Plus у рамках угоди про співпрацю № 7200AA18CA00032, що фінансується від 28 вересня 2018 року, і реалізується JSI Research & Training Institute за угодою № PP-EI-001 з UCP Wheels for Humanity. Зміст є відповідальністю Національної Асамблеї людей з інвалідністю України і не обов'язково відображає точку зору USAID чи уряду США»