

Филиал ООО «Джонсон & Джонсон» в Республике
Казахстан
Тимирязева 42, строение 23-а, Алматы, 050040,
Республика Казахстан. Тел.: +7 727 356 88 11



Спинальная мышечная атрофия (СМА): международные стандарты по уходу

Материал предназначен для медицинских и
фармацевтических работников
CP-255343

КОНСОЛИДИРОВАННОЕ МНЕНИЕ
ПО СТАНДАРТАМ ПО УХОДУ ЗА
ПАЦИЕНТАМИ СО СМА БЫЛО
ВПЕРВЫЕ ВЫПУЩЕНО В 2007 ГОДУ,
В 2018 ГОДУ БЫЛ РАЗРАБОТАН
НОВЫЙ, РАСШИРЕННЫЙ
ДОКУМЕНТ ОБЪЕДИНЯЮЩИЙ
МЕЖДУНАРОДНЫЕ
РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ВЕДЕНИЮ
ПАЦИЕНТОВ СО СМА^{1,2}

СМА это сложное заболевание, требующее сплоченной работы различных специалистов, оказывающих разные виды медицинской помощи. Каждый из элементов отмеченных в стандартах по уходу должен быть частью общей организации мультидисциплинарного подхода по лечению СМА^{1,2}

МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД ЯВЛЯЕТСЯ ОСНОВОПОЛОГАЮЩИМ В ОБЕСПЕЧЕНИИ НАДЛЕЖАЩЕГО УХОДА ПАЦИЕНТАМ СО СМА^{1,2,3}



Сокращения: СМА — Спинальная мышечная атрофия. 1. Wang CH, et al. J Child Neurol 2007;22(8):1027–1049. 2. 1. Mercuri E, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(2):103–115. 2. Finkel RS, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197–207.

ОЦЕНКА НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ И ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ ДОЛЖНА ПРОВОДИТЬСЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ СО СМА НА РЕГУЛЯРНОЙ ОСНОВЕ, В СООТВЕТВИИ С ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ПАЦИЕНТА НАЗНАЧАЮТСЯ ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ И ОРТОПЕДИЧЕСКИЕ ПРОЦЕДУРЫ^{1,2}

ОЦЕНКА НЕРВНО МЫШЕЧНОЙ И ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ

Пациенты со СМА разделяются на три типа в соответствии с функциональным статусом:



Не способные сидеть

Тип 1



Способные сидеть

Тип 2



Способные ходить

Тип 3 (не амбулаторный)

Тип 3 (амбулаторный)

Клиническое обследование при СМА включает физикальный осмотр, при этом особое внимание уделяется состоянию опорно-мышечного аппарата и соответствующим функциональным нарушениям. Виды обследований должны отражать аспекты, наиболее релевантные для каждого уровня тяжести заболевания.

ЦЕЛЬ РЕГУЛЯРНОЙ ОЦЕНКИ НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ И ОПОРНО ДВИГАТЕЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ

- Отслеживание изменений во времени
- Своевременное определение потребности в функциональном вмешательстве/помощи
- Отслеживание эффекта лечения или вмешательства
- Сравнение траектории развития заболевания с проводимыми/имеющимися научными исследованиями

Сокращения: СМА — Спинальная мышечная атрофия. 1. Wang CH, et al. J Child Neurol 2007;22(8):1027–1049. 2. 1. Mercuri E, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(2):103–115. 2. Finkel RS, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197–207.

ШКАЛЫ ДЛЯ ОЦЕНКИ ДВИГАТЕЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ПРИ СМА

ШКАЛЫ, ПРИМЕНИМЫЕ ДЛЯ ОЦЕНКИ ДВИГАТЕЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ПРИ СМА

	Не способные сидеть (Тип 1)	Способные сидеть (Тип 2/ неамбулаторный Тип 3)	Способные сидеть (амбулаторный Тип 3)
Двигательное развитие			
HINE	■		
Функциональная шкала			
CHOP-INTEND	■		
HFMSE		■	■
RULM		■	■
Измерение выносливости			
6MWT			■

HINE (Hammersmith Infant Neurological Examination) - Методика Королевской больницы Хаммерсмит для оценки неврологического статуса у детей раннего возраста с диагнозом СМА³
 CHOP INTEND (Children's hospital of Philadelphia infant test of neuromuscular disorders) - Тест детской больницы Филадельфии для оценки двигательных функций при нейромышечных заболеваниях у новорожденных⁴
 HFMSE (Hammersmith Functional Motor Scale-Expanded) - Расширенная шкала оценки моторных функций больницы Хаммерсмит⁵
 RULM (Revised Upper Limb Module) - Пересмотренный модуль оценки двигательной функции верхних конечностей⁶
 6MWT (6 minute walking test) - тест на 6-ти минутную ходьбу⁷

Шкалы двигательного развития доступны для скачивания после регистрации на сайте:
<https://kz.janssenmedicloud.kz/ru>

11. Wang CH, et al. J Child Neurol 2007;22(8):1027–1049. 2. 1. Mercuri E, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(2):103–115. 2. Finkel RS, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197–207. . 3. Roberto De Sanctis et al. Developmental milestones in type I spinal muscular atrophy. Neuromuscul Disord. 2016 Nov; 26(11): 754–759 4. Glanzman et al. The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): test development and reliability. Neuromuscul Disord. 2010 Mar;20(3):155-61. 5. D. Ramsey et al. Revised Hammersmith Scale for spinal muscular atrophy: A SMA specific clinical outcome assessment tool. PLoS One. 2017; 12(2): e017234 6. Mazzone ES. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: Development of a new module. Muscle Nerve. 2017 Jun;55(6):869-874. 7. Montes J, et al; Neurol. 2010;74:833-838

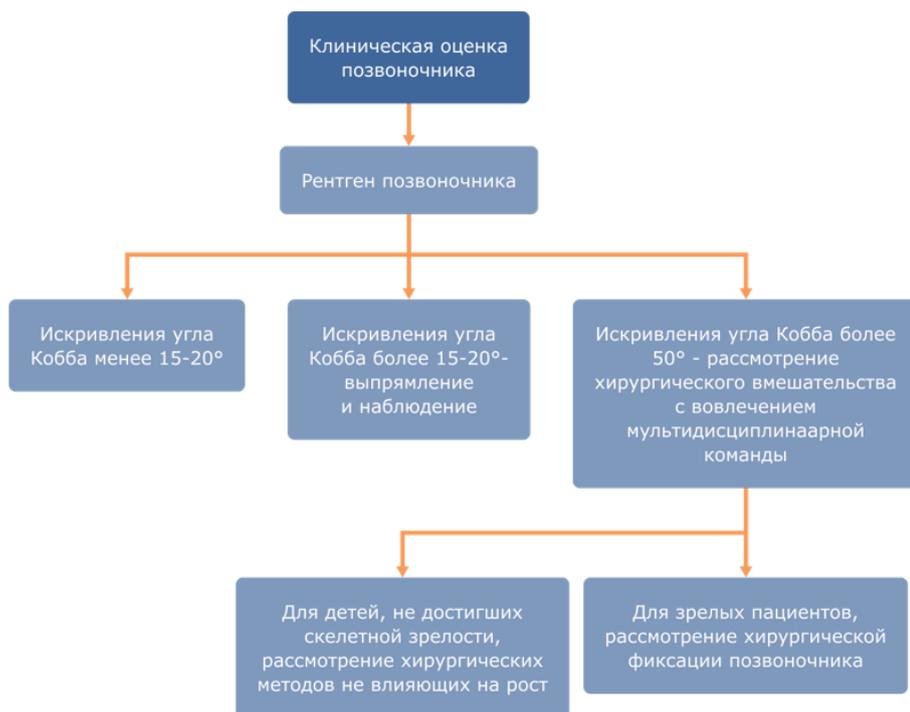
ДЕФОРМАЦИЯ
ПОЗВОНОЧНИКА И
СКОЛИОЗ ЯВЛЯЮТСЯ
ОДНИМИ ИЗ
ОСНОВНЫХ
ОСЛОЖЕНИЙ СРЕДИ
ПАЦИЕНТОВ 2/3
ТИПА СМА ¹

ОРТОПЕДИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ПРИ СМА

Раннее, лечение позвоночника редко входило в уход за пациентами со СМА, в связи с низкой вероятностью выживаемости². Однако, сегодня рекомендовано проактивное использование методов вытяжения и удержания позвоночника с помощью ортезов и шин для поддержания тела в положении сидя, если это не мешает дыхательной функции².

Измерение искривления угла Кобба, при вытяжении, может быть использовано для составления дальнейшего лечения деформаций позвоночника²

Маршрут клинической оценки пациентов с искривлением позвоночника



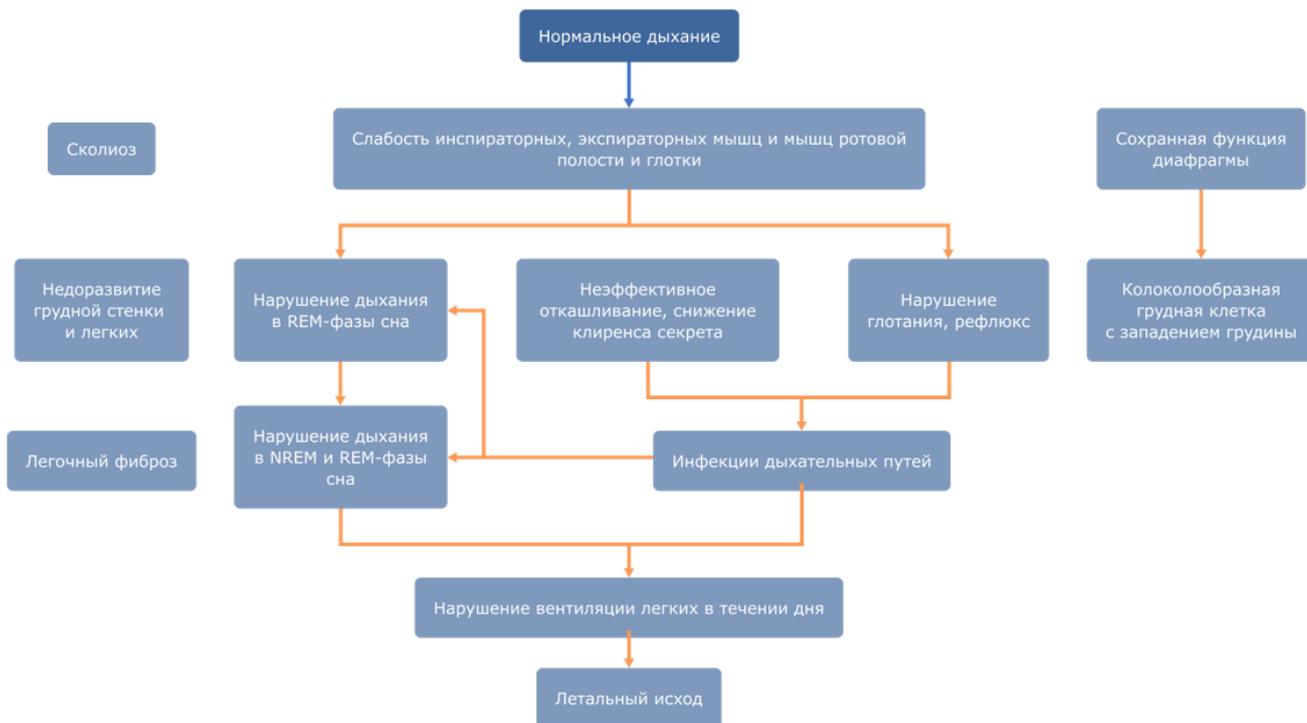
Не рекомендуется хирургическое вмешательство на позвоночник у пациентов младше 4 лет. Любые операционные вмешательства на позвоночнике должны оставлять поясничный отдел доступным для обеспечения введения препаратов, посредством интратекального введения ²

1. Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. Lancet 2008;371(9630): 2120–33.2. Finkel RS, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197–207.

ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПРИ СМА

Основными проблемы со стороны дыхательной функции²

- Нарушение кашлевой функции и в результате плохое удаление секрета из дыхательных путей
- Гиповентиляция и в результате нарушение газообмена
- Недоразвитие грудной клетки и легких
- Подверженность рецидивирующим инфекциям



NREM, фаза медленных движений глаз; REM, фаза быстрых движений глаз. 1. Lunn MR, Wang CH. Spinal Muscular Atrophy. Lancet. 2008;371:2120-33 2. Finkel RS, et al. Neuromuscul Dis. 2018;28:197–207

**РЕКОМЕНДОВАНО
НАЗНАЧЕНИЕ
ПРОАКТИВНОЙ,
ОПЕРЕЖАЮЩЕЙ
ПУЛЬМОНОЛОГИЧЕСКО
Й ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ
СО СМА^{1,2}**

ПУЛЬМОНОЛОГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ПРИ СМА

Рекомендованы клинические осмотры каждые 3 месяца для 1 типа СМА, каждые 6 месяцев для 2 типа СМА^{1,2}

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПОДДЕРЖКЕ ДЫХАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ НЕ СПОСОБНЫХ СИДЕТЬ (1 ТИП СМА)^{1,2}



**Поддержание
выведения
отделяемого
из дыхательных
путей**

- Поддержание выведения отделяемого из дыхательных путей. Отсасывание через ротовую полость.
- Физиотерапию или респираторную терапию следует начинать немедленно.
- Мануальная терапия грудной клетки. Устройство поддержки кашля.



Вентиляция

- Поддержка проходимости дыхательных путей с двухуровневым NIV у пациентов с симптомами дыхательной недостаточности.
- Интерфейсы для NIV должен подбирать подготовленный физиотерапевт, необходимо два интерфейса с разными точками контакта с кожей.



**Медикаментозная
терапия**

- Бронходилататоры небулайзерного распыления при астме.
- Не следует долговременно назначать муколитические средства.
- Стандартные прививки, паливизумаб через 24 месяца, вакцинация от гриппа по достижении возраста 6 месяцев.

1. Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. Lancet 2008;371(9630): 2120–33.2. Finkel RS, et al. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197–207.