

стандартизації/дисгармоничність прешається поепенному продвиженню к систематическим клиническим испытаниям.

TREAT-NMD — финансируемая ЕС Сеть Экспертов, содействующая совместным исследованиям в области НМЗ, целью которой является преодоление упомянутой дисгармоничности и создание инфраструктуры для скорейшего применения новейших методов лечения в клинике. Со времени начала своей деятельности, января 2007 года, TREAT-NMD создала инструментарий, позволяющий исследователям и производителям ускорить переход перспективных методов лечения из лабораторий в клинику.

Созданный за 2 года инструментарий включает:

Глобальный регистр больных ПМД Дюшенна и СМА, в котором содержатся ключевые генетические и клинические данные, необходимые для набора больных для участия в клинических испытаниях и разработки стандартов диагностики и лечения;

Регистр медицинских учреждений и баз клинических испытаний, располагающих опытом и возможностями для проведения исследований.

Регистр шкал оценки результатов для сравнительной оценки терапевтических подходов для НМЗ.

Стандарты работы с животными моделями НМЗ для сопоставимости результатов, полученных в разных центрах.

Стандарты, прошедшие интернациональное согласование, по уходу за больными со СМА и ПМД Дюшенна для всемирного распространения наилучшего опыта.

Инфраструктуру для обучения исследователей и клиницистов особенностям проведения клинических испытаний и др. образования.

Совет для независимой оценки предлагаемых новых видов лечения и продвижения наиболее перспективных до стадии клинических испытаний.

Применение этих инструментов уже начинает распространяться на новые страны и на широкий круг НМЗ, также многие из них могут служить моделью «готовности к клиническим испытаниям» для других областей медицины и генетики.

УДК 616-009.5: 615.831

Michelle Eagle

Institute of Human Genetics, Newcastle University (Newcastle upon Tyne, UK)

michelle.eagle@btinternet.com michelle.eagle@ncl.ac.uk

PHYSIOTHERAPY FOR NEUROMUSCULAR DISORDERS

Physiotherapy is one of the mainstays of treatment and management for virtually all of the neuromuscular disorders. Physiotherapy includes the treatment of contractures, management of loss of function caused by weakness and a growing role in respiratory management. Published standards of care for SMA and DMD include physiotherapy as one of the most important treatments currently available for people with neuromuscular disorders.

The management of complications such as contractures that develop as a result of weakness, lack of mobility, muscle imbalance or that are part of the clinical phenotype require a systematic and persistent approach. Both the family and the physiotherapist must co-operate to develop a practical and reasonable treatment schedule. This may involve the use of orthoses, positioning and manual therapies. The lives of families are busy and consequently any regime must aim to fit in with each individual's needs. The prescription of the correct orthoses can improve function or maintain mobility and independence.

Respiratory physiotherapy has developed significantly over the last decade and is now an essential part of the physiotherapy 'tool box'. Techniques to improve cough in particular are vital. There are many methods available such as the use of mechanical in/exsufflators, ambu-bags, assisted coughing that may be used. Traditional chest clearance techniques are still applicable but must be used in conjunction with the newer and more effective options.

Physiotherapy has always been an essential therapeutic option for people with neuromuscular conditions but advances in the understanding of the pathology and natural history have enabled physiotherapists to tailor their treatments in order to prevent or delay some of the predicted complications that are recognised in many of the conditions.

As we move forward towards developing medications to treat NMDs the skills of the physiotherapist are becoming increasingly essential in clinical trials where their expertise in objective evaluation of function and strength is required.

Мишель Игл

Институт генетики человека, Университет Ньюкастла (Ньюкастл, Великобритания)

Физиотерапия и нейромышечные заболевания

В настоящее время физиотерапия является основой лечения и ухода практически для всех нейромышечных заболеваний (НМЗ). Физиотерапия включает лечение контрактур и мероприятий, необходимые для компенсации утрачиваемых функций, в первую очередь, дыхательной системы. Опубликованные стандарты ухода для больных спинальной мышечной атрофией (СМА) и миодистрофией Дюшенна (МДД) расценивают физиотерапию как наиболее важное средство, доступное людям с НМЗ.

Предупреждение и замедление формирования таких осложнений как контрактуры, являющиеся результатом слабости, малой подвижности, мышечного дисбаланса или частью клинического фенотипа, требует регулярных и систематических усилий. Создание практичного и эффективного режима мероприятий невозможно без тесного сотрудничества семьи больного и физиотерапевта. Подобные мероприятия должны включать использование ортезов, поддержание физиологических положений и мануальные приёмы. Жизнь любой семьи наполнена многочисленными повседневными заботами, семья больного НМЗ обременена еще больше, поэтому режим должен стремиться учитывать индивидуальные особенности семей. Адекватное ортезирование может улучшить функцио-

нирование или поддерживать объём движений и степень независимости.

За последнее десятилетие физиотерапия респираторной системы претерпела значительное развитие и стала необходимой частью физиотерапевтического «набора». Жизненно необходимыми являются методики для улучшения откашливания. Существует немало подобных методик, например, механические ин/экссуфляторы, мешок-амбу, аппарат для вспоможения откашливанию. Традиционные методики очистки дыхательных путей сохраняют свое значение и сейчас, но должны использоваться в комбинации с более новыми и эффективными подходами.

Физиотерапия всегда была неизменным терапевтическим подходом для больных НМЗ, однако достижения в понимании их патогенеза и естественного прогрессирования позволяют специалистам по физиотерапии предотвращать или задерживать появление некоторых осложнений, которые предсказуемо возникают при различных НМЗ.

По мере того как будут разрабатываться препараты для лечения НМЗ, умения физиотерапевтов будут становиться всё более необходимыми для клинических испытаний, проведение которых невозможно без их опыта объективной оценки силы и функций больного.